

C

apítulo 35

Trastornos generalizados del desarrollo

A. Agüero Juan

Se trata de un grupo clínico o más bien un espectro clínico, de evolución y severidad variable, heterogéneo en su etiología, caracterizado por retrasos y alteraciones cualitativas en el desarrollo de las áreas sociales, cognitivas, y de comunicación, con aparición en los primeros años de la vida, y entre los que destaca por sus peculiares características el autismo infantil temprano. Si bien es cierto que el autismo infantil precoz fue conceptualizado como de origen psicógeno por Kanner, en el momento actual se han acumulado una serie de evidencias que confieren una gran importancia a los factores de tipo biológico, al tiempo que se ha diferenciado de la esquizofrenia prepuberal y hoy día es considerado como un “trastorno generalizado del desarrollo”. Estos cambios conceptuales han sido recogidos ya en las clasificaciones por consenso y reflejados muy expresivamente en 1978, con el cambio de denominación de la prestigiosa revista que se ocupa monográficamente de estos trastornos, que paso de llamarse: *journal of autism and childhood schizophrenia*, al nombre actual de *journal of autism and developmental disorders*, lo que resume y concreta esta nueva orientación conceptual. Como puede apreciarse se abandona de esta forma el término al principio muy concreto y posteriormente cada vez más ambiguo de “psicosis”, por entender que el nuevo termino de “trastorno generalizado del desarrollo” describe mejor la realidad clínica y por cuanto las

historias de patología familiar y los estudios de seguimiento a largo plazo no parecen tener una relación de continuidad con las psicosis esquizofrénicas del adulto.

CONCEPTOS GENERALES Y EVOLUCIÓN HISTÓRICA

Los treinta primeros años de nuestro siglo vienen marcados por la descripción de grandes síndromes demenciales en la infancia (Sante de Santis, Heller) y junto a ellos los primeros informes clínicos corresponden a Potter, Despert y Brandley. L. Bender (1942), describe en la Esquizofrenia Infantil como consecuencia de un trastorno del desarrollo neurointegrativo, iniciando una visión etiología organicista que sería seguida posteriormente por Goldfarb, que utiliza una gran batería de test neurológicos y perceptuales, y por B. Fish, compara el desarrollo de los niños nacidos de madres esquizofrénicas con los de madres no psicóticas, estableciendo la hipótesis de un trastorno “pandismadurativo”. Ornitz y Ritvo, estudian desviaciones neurofisiológicas y bioquímicas. L. Kanner (1943), informó de los 11 primeros casos de autismo infantil temprano, lo consideró como la forma más temprana de esquizofrenia, con una visión etiológica psicogénica enfatizando la presencia de padres “fríos, refrigerador, inteligentes, altamente edu-

cados”, a menudo profesionales distinguidos. No se ha podido confirmar que los padres fueran personalidades anómalas en el sentido de carecer de sentido del humor, ser obsesivos y ejercer un perfeccionismo mecánico con sus hijos en una atmósfera de frialdad afectiva. En esta línea psicógena cabe situar las aportaciones de “psicopatía autística” de Asperger, o el de “sensibilidad anormal” de Bergman y Escalona, en niños cuyo aparato psíquico tiene una débil barrera protectora de su ego. En las formulaciones psicoanalíticas que centran estos estudios en la valoración del significado psicológico del “síntoma” y en la conceptualización de los mecanismos psicológicos en términos de desarrollo anormal de las conductas instintivas, en un fracaso en el funcionamiento del ego o en regresiones severas así como M. Mahler su descripción de la “psicosis simbiótica. En otro momento las investigaciones van centradas sobre las series de seguimiento a largo plazo iniciadas por el propio Kanner y seguida y ampliada en estudios epidemiológicos en autores como Rutter, Lotter, especialmente válidas por utilizar criterios clínicos bien definidos y contrastables. La década de los setenta se encuentra presidida por la búsqueda de una terminología común que basándose en los hallazgos clínicos precedentes, sirvan de punto de partida para poder ordenar e interpretar este inmenso rompecabezas formado por la evolución longitudinal de estos síndromes, sus bases genéticas, neurológicas y bioquímicas, las respuestas a tratamientos farmacológicos y a las intervenciones psicológicas, y los hallazgos respecto a áreas concretas como las del lenguaje o la cognición. Con posterioridad aparecen las clasificaciones por consenso que serán objeto de nuestro estudio. Bailey (1996), considera al autismo como uno de los trastornos psiquiátricos infantiles mejor evaluados en la actualidad, dado que las investigaciones han delimitado los acontecimientos clínicos cruciales, la importancia de las influencias genéticas y las bases de los déficits cognitivos. Al mismo tiempo se han obtenido una serie de hallazgos neurobiológicos aunque no se han podido replicar los hallazgos específicos. Esta claro que se hace necesaria una integración de todos estos procesos para la mejor comprensión del fenómeno autista.

EL ESPECTRO CLÍNICO DEL AUTISMO Y SUS VARIANTES

El autismo se presenta como la forma clínica central y de referencia en los trastornos generalizados del desarrollo y dentro de su espectro, con similitudes clínicas existen otros síndromes de evolución y gravedad diversa, y que plantean diagnósticos diferenciales con patologías específicas localizadas en campos muy diversos (retraso mental, esquizofrenia prepuberal, carencias sensoriales y afectivas, mutismos...) como estudiaremos en el apartado correspondiente. En la clasificación DSM-IV nos encontra-

mos con un auténtico paralelismo de criterios con los mantenidos en la CIE-10, que las hace prácticamente similares. En el siguiente cuadro comparativo se pueden apreciar las semejanzas entre ambas clasificaciones:

Tabla I		
CIE-10	DSM-IV	Trastorno generalizado del desarrollo
F.84.0	299.00	Autismo infantil
F.84.1	299.80	Autismo infantil atípico Trastorno generalizado del desarrollo sin especificación
F.84.2	299.80	Síndrome de Rett
F.84.3	299.10	Trastorno desintegrativo de la infancia (síndrome de Heller)
F.84.4	—	Trastorno hiperkinético con retraso mental y movimientos estereotipados
F.84.5	299.80	Síndrome de Asperger

Como se puede apreciar en este apartado, en donde las clasificaciones han sido múltiples y variadas tanto el terreno de las clasificaciones privadas como en el de las consensuadas, asistimos de esta forma a la creación de unos criterios descriptivos que por primera vez convergen en las dos grandes clasificaciones internacionales. La novedad respecto al DSM-III-R, es la inclusión de tres grandes síndromes (síndrome de Rett, síndrome de Asperger y trastorno desintegrativo o síndrome de Heller) y la discrepancia en la no inclusión de un cuadro clínico controvertido dentro de la propia CIE-10 como es el que se conoce como “trastorno hiperkinético con retraso mental y movimientos estereotipados”.

La clasificación CIE-10, acepta el concepto de Trastorno Generalizado del desarrollo (F84) y añade algunos diagnósticos bajo este epígrafe, que están presididos por el cuadro clínico del autismo y en donde se reflejan también cuadros afines y que completan el amplio espectro clínico de esta peculiar sintomatología. De todas formas este modelo clínico ha ido matizándose y diferenciándose a lo largo de la evolución de esta clasificación, dado que en la CIE-8 solamente se contemplaba el diagnóstico de autismo infantil (308.0), posteriormente la CIE-9 añade la forma clínica de las psicosis desintegrativas abriendo la puerta a otros trastornos sin especificar. En el momento actual la clasificación queda como expresamos a continuación.

El autismo infantil (F84.0), en donde se aceptan todos los niveles de cociente intelectual, y en donde se encuentran tres áreas afectadas al igual que en el

DSM-IV, o sea la interacción social, la comunicación y el comportamiento restrictivo, estereotipado y repetitivo. Para ello parte del siguiente esquema:

A. Presencia de un desarrollo anormal o alterado desde antes de los tres años de edad. Deben estar presentes al menos una de las siguientes áreas alteradas:

1. Lenguaje receptivo o expresivo utilizado para la comunicación social.
2. Desarrollo de lazos sociales selectivos o interacción social recíproca.
3. El juego y manejo de símbolos en el mismo.

B. Deben estar presentes al menos seis de los síntomas, incluyendo al menos dos del (1), uno del (2) y uno del (3).

1. Alteración cualitativa de la interacción social recíproca. El diagnóstico requiere la presencia de anomalías demostrables en por lo menos tres de las siguientes áreas:

a) Fracaso en la utilización adecuada del contacto visual, de la expresión facial, de la postura corporal y de los gestos para la interacción social.

Las respuestas perceptivas son tan anómalas que a veces hacen que estos niños reaccionen como si aparentemente estuvieran sordos al no responder a las llamadas de los padres a corta distancia, y también parecen tener problemas visuales por su mirada periférica y su dificultad en reconocer los objetos que le rodean, lo cual es un motivo de consulta a los especialistas correspondientes que no encuentran hallazgos orgánicos en estos aparatos de los sentidos. Otras veces por el contrario, aparecen preocupados por los estímulos visuales, como los gradientes de luz y sombra, el sonido de los relojes, los reflejos en los espejos, las luces fluorescentes, los flashes o muestran especial respuesta a los estímulos auditivos, manifestándose extremadamente interesados por ciertos ruidos y muy agitados e inquietos ante otros. De estos dos órganos sensoriales, el de la visión parece menos alterado, por lo que se está planteando utilizar esta vía como alternativa para establecer una mejor comunicación con los autistas mudos. Su conducta habitual es la de evitar el contacto visual cara a cara, mostrando una mirada periférica incluso con los propios padres, y expresan una notable resistencia al contacto físico, al hecho de ser tocado o cogido, aunque este síntoma tiende a disminuir con la edad. De lactantes suelen ser fáciles de tratar mientras se les deje en su cama o en su habitación, siendo catalogados por los padres como niños “muy buenos”, que apenas molestan en su crianza, aunque en ocasiones nos encontramos con niños muy difíciles, irritables, que pasan el día gritando y parecen necesitar pocas horas de sueño. Unos meses después se muestran carentes de “conductas anticipatorias”, y no realizan los movimientos de acomodación que todo niño adopta cuando pasan de los brazos de una persona a otra, adoptando una pasividad que dificulta esta maniobra. Presentan severos problemas para

conectar varios aspectos de las emociones como son el gesto emocional, la vocalización apropiada y la expresión facial, considerando todo ello como una forma más en la expresión de la falta de empatía y de dificultad en la comunicación. En definitiva se registran además problemas en la comprensión de la mímica, de los gestos y del habla, dándose a veces una interpretación anómala de las expresiones faciales humanas más simples como la risa o el llanto.

b) Fracaso del desarrollo (adecuado a la edad mental y a pesar de las ocasiones para ello) de relaciones con otros niños que impliquen compartir intereses, actividades y emociones.

Las relaciones con sus compañeros o no se producen, o son muy defectuosas y en todo caso no establecen con ellos una comunicación ni participación en actividades lúdicas. Carecen de la iniciativa y de las conductas exploratorias que generalmente propicia la curiosidad propia de la infancia. Existe una falta de conductas imitativas de los adultos, de gestos expresivos (saludo, despedida...), de juegos de imitación.

c) Ausencia de reciprocidad socio-emocional, puesta de manifiesto por una respuesta alterada o anormal hacia las emociones de las otras personas, o falta de modulación del comportamiento en la respuesta al contexto social o débil integración de los comportamientos social, emocional y comunicativo.

Se observa una ausencia de la reciprocidad en la relación social con otras personas y al tiempo una marcada incapacidad para reconocer la singularidad y características individuales de los demás y del hecho que tengan vida privada, en el sentido de que los niños autistas sufren un deterioro en la capacidad para comprender que las demás personas tienen mente, inteligencia, sentimientos y son seres humanos en definitiva. Esta capacidad ya se encuentra presente en niños normales e incluso con retraso mental, al menos desde las edades preescolares, pero en los autistas severamente afectados existe una carencia total de la misma, de aquí que traten a las personas como “objetos”, como si fueran herramientas para sus juegos monótonos. En los autismos con handicaps menores se da el caso de que pueden entender el hecho de la individualidad e intimidad de las demás personas, pero de esta circunstancia no infieren ninguna consecuencia en su relación con ellas.

d) Ausencia de interés en compartir las alegrías, los intereses o los logros con otros individuos (p. ej., la falta de interés en señalar, mostrar u ofrecer a otras personas objetos que despierten el interés del niño).

Como consecuencia de todos estos comportamientos anómalos se puede explicar el hecho de la falta de empatía e intuición que con respecto a la interacción social presentan los niños autistas, entre las que se encuentran la falta de interés en señalar, mostrar u ofrecer a otras personas objetos que des-

pierten el interés del niño. En este mismo contexto puede situarse el hecho de que no acudan a sus padres en solicitud de ayuda para satisfacer sus necesidades básicas ni tampoco demandan ayuda frente al estrés o enfermedad, y si lo hacen es de forma inadecuada (mediante gritos, autoagresiones o mostrando una elevada ansiedad), que los padres con el tiempo aprenden a interpretar. El resultado final de todo este cuadro clínico confluye en lo que ha venido llamado la atención desde el principio en estos niños y es la gran “soledad del autista”, que viene de la mano del deterioro social y que puede ser referido a un elevado y específico déficit de la cognición social. Déficit que por otra parte no se encuentra presente en niños normales ni siquiera en niños con retraso intelectual, hasta el punto que en un futuro próximo, el diagnóstico del autismo se basará posiblemente en la elaboración de tests que aclaren la naturaleza de estas habilidades de cognición social. Se ha establecido la hipótesis de la posible existencia de dos componentes diferenciados en la comunicación social, el primero de ellos y muy importante para comprender la conducta autista sería aquel que hace mención a la capacidad de ser consciente de su propia subjetividad, de la situación personal en que se encuentran y que en definitiva es la que determina su conducta.

2. Alteración cualitativa en la comunicación. El diagnóstico requiere la presencia de anomalías demostrables en, por lo menos una de las siguientes cinco partes:

a) Retraso o ausencia total del desarrollo del lenguaje hablado que no se acompaña de intentos de compensación mediante el recurso a gestos alternativos para comunicarse (a menudo precedido por la falta de balbuceo comunicativo).

En general uno de cada dos autistas no llega a desarrollar un lenguaje hablado comprensible para los demás, mostrándose como si estuvieran mudos, no consiguiendo en algunos casos superar los simples balbuceos o la emisión de sonidos extraños y monótonos. De hecho cuando se observa el desarrollo del lenguaje en los autistas, muchas veces no presentan la fase prelingüística que se caracteriza por los balbuceos, la vocalización recíproca con sus cuidadores, la imitación de vocablos, y si esta se encontrara presente, se encuentra gravemente distorsionada.

b) Fracaso relativo para iniciar o mantener la conversación, proceso que implica el intercambio recíproco de respuestas con el interlocutor (cualquiera que sea el nivel de competencia en la utilización del lenguaje alcanzado).

Encontramos una ausencia de comunicación tanto verbal como no verbal, o en su caso un lenguaje escasamente comunicativo y una comunicación no verbal anómala tanto en el contacto visual como en su expresión facial. Los estudios realizados sobre los aspectos pragmáticos del lenguaje en los autistas muestran el hecho de que éste no es utilizado con propósitos de comunicación con los demás, encon-

trándose estos niños muy mal equipados para estas funciones comunicativas y mostrando graves deficiencias en el uso de expresiones convencionales en el lenguaje coloquial así como para iniciar o mantener una conversación. Junto a ello muestran una ausencia de capacidad “imaginativa” que se expresa por su falta de interés por escuchar o idear relatos de cuentos, hecho tan frecuente y formativo a lo largo del desarrollo infantil.

c) Uso estereotipado y repetitivo del lenguaje o el uso idiosincrásico de palabras o frases.

En ocasiones el lenguaje presenta una falta de madurez gramatical, o repite mecánicamente las preguntas que se le formulan (fenómenos de ecolalia inmediata o bien diferida), así como una evitación de pronunciar los pronombres y la inversión pronominal en donde ellos, cuando se refieren a sí mismos, lo hacen en tercera persona. Utilizan un lenguaje metafórico, con neologismos, estereotipias verbales, siendo el lenguaje monótono, mecánico, falto de entonación e inexpresivo. Existen peculiaridades en la forma de producir el habla, en lo que afecta al volumen y el tono de la voz, que constituyen el llamado lenguaje en sonsonete o en staccato. Aprenden a seguir instrucciones concretas si estas se producen en un contexto particular, pero no cuando se dan en otras circunstancias. Presentan buena memoria al punto de poder repetir frases enteras sin omitir detalles. Se da el caso de pacientes que pueden hacer un largo relato sobre una experiencia y luego no tienen capacidad para contestar a preguntas concretas sobre el mismo.

d) Ausencia de juegos de simulación espontáneos o ausencia de juego social imitativo en edades más tempranas.

Resulta especialmente significativo el estudio de las actividades simbólicas en los juegos, mediante las cuales el niño realiza una abstracción de las características de su ambiente y las incorpora en sus actividades con los objetos mediante el juego, así utiliza un palo como si de un caballo se tratara y un mantel como la capa de un guerrero para sus juegos. Pues bien el juego simbólico aparece en los niños normales a partir del segundo año de vida y se va elaborando progresivamente hasta el tercer año en que llega a su plenitud, excepto en los niños autistas en donde existe una ausencia total del juego simbólico.

3. Presencia de formas restrictivas, repetitivas y estereotipadas del comportamiento, el interés y la actividad en general. Para el diagnóstico se requiere la presencia de anomalías, en al menos una de las cuatro áreas:

a) Dedicación apasionada a uno o más comportamientos estereotipados que son anormales en su contenido. En ocasiones, el comportamiento no es anormal en sí, pero sí lo es en su intensidad y el carácter restrictivo con que se produce.

Se observa en ellos una vinculación excesiva a ciertos objetos (piedras, clips, trozos de tela...), que

seleccionan por su color o textura, y siempre los llevan consigo, presentando un estado de agitación intensa si alguien trata de quitárselos o alterar el uso repetitivo que hace de ellos.

b) Adherencia de apariencia compulsiva a rutinas o rituales específicos carentes de propósito aparente.

A veces pasan horas enteras alineando enseres y objetos, aunque en realidad presentan auténtica fascinación por los objetos redondos y giratorios

c) Manierismos motores estereotipados y repetitivos con palmadas o retorcimientos de las manos o dedos o movimientos completos de todo el cuerpo.

Repiten estereotipadamente ciertas preguntas, exigiendo siempre las mismas respuestas, y son frecuentes los fenómenos rituales compulsivos como andar de puntillas, girar sobre sí mismos rápidamente, ejecutar el movimiento de “batir alas” como las aves, adoptar posturas peculiares del cuerpo y manos.

d) Preocupación por partes aisladas de los objetos o por los elementos ajenos a las funciones propias de los objetos (tales como su olor, el tacto de su superficie o el ruido o la vibración que producen).

Los autistas con buen nivel cognitivo suelen expresar preocupaciones por hechos poco usuales (partes meteorológicas, horarios de trenes...). Pero en todos los casos es muy característica la exigencia de que se sigan unas ciertas rutinas de una forma rígida y que no se alteren sus actividades en lo que ha venido en llamarse como “insistencia en la monotonía” de tal forma que si estas cosas no se respetan, ellos reaccionan de forma muy agitada, haciéndose a veces imposible el predecir qué cambios ambientales les causaran fuertes estallidos emocionales. A veces pueden pasar mucho tiempo tocando superficies de distintas texturas, otras veces tienden a mostrar interés por sensaciones olfativas oliendo a personas y objetos. Por último hay que señalar la notable restricción de intereses y la preocupación excesiva por pequeños detalles.

C. El cuadro clínico no se puede deber a otras variedades de trastorno generalizado del desarrollo, a trastorno específico del desarrollo de la comprensión del lenguaje (F80.2) con problemas socioemocionales secundarios, a trastorno reactivo de vinculación en la infancia (F94.1) tipo desinhibido (F94.2), a retraso mental (F70-72) acompañados de trastornos de las emociones y del comportamiento, a esquizofrenia (F20) de comienzo excepcionalmente precoz ni a síndrome de Rett (F84.2).

La sintomatología es amplia, compleja como se puede apreciar y en general constituye un síndrome conductual de características evolutivas crónicas, afectando de forma generalizada y profunda a casi todas las funciones psíquicas. Tanto es así que existe otra sintomatología acompañante y a la cual no se concede un valor diagnóstico específico por sí misma, pero que no por ello resulta menos relevante. Entre estas manifestaciones clínicas no nucleares se consideran las respuestas perceptivas anómalas hasta el punto de mostrar una sensibilidad disminuida al dolor, lo que ha

llevado a plantearse la hipótesis de la posible existencia de una “agnosia al dolor”, por no exteriorizar malestar ante enfermedades o accidentes dolorosos, o ante las autoagresiones (morderse el dorso de la mano). Con menor especificidad que los anteriores, pero con elevada frecuencia se registran síntomas de hiperactividad, falta total de iniciativa, conductas autolesivas como golpearse la cabeza, morderse las manos, problemas en la inducción o mantenimiento del sueño o el despertar con movimientos de balanceo, trastornos del estado de ánimo, con labilidad afectiva, risas y llanto inmotivado, ausencia de reacción emocional, ansiedad generalizada, ausencia de miedo ante peligros reales y miedos inmotivados. Graves problemas para masticar, y en general pobre coordinación motora. E incluso existen aspectos clínicos que pueden inducir a errores diagnósticos en la práctica diaria; así nos encontramos como estos niños pueden tener una apariencia física normal, frente al aspecto físico dismórfico que muchos niños con retraso mental presentan. Pero lo que es cierto, es que si bien un niño no necesita parecer retrasado para serlo, un niño con apariencia física normal e incluso con expresión despierta e inteligente, que parece estar atento a los detalles de su ambiente, puede presentar unos trastornos generalizados y profundos en sus funciones psíquicas. Esto ocurre con frecuencia en los niños autistas, que a pesar de estar atentos a los detalles de su entorno, sin embargo no pueden interpretar los significados abstractos de las cosas al nivel de edad que les corresponde. La presencia de un desarrollo de la motricidad gruesa normal es erróneamente considerado como un indicador adecuado de un buen desarrollo intelectual y a diferencia de lo que ocurre con el lenguaje que sí se muestra como un excelente predictor del funcionamiento intelectual en edades posteriores. Se ha descrito la presencia de un buen desarrollo de la motricidad gruesa en los niños autistas y también que este hecho no muestra ninguna validez predictiva para su futuro desarrollo mental. No obstante la habilidad para usar movimientos coordinados y finos en ambas manos es un mejor predictor, pero a veces la presencia de estas habilidades mecánicas en niños autistas, no traducen la capacidad para resolver problemas de tipo viso-espacial, pues esta habilidad motora fina, muchas veces no va acompañada de la correspondiente capacidad para el razonamiento abstracto. Se ha descrito con frecuencia la elevada capacidad que presentan estos niños autistas para resolver puzles correspondientes a su edad e incluso por encima de ella, y esto se ha querido relacionar con la existencia de una buena capacidad intelectual, sin embargo sobre ello existe polémica, pues algunos autores piensan que este tipo de habilidades no requiere una buena capacidad de razonamiento abstracto y parece estar más en relación con una buena capacidad perceptiva y una buena habilidad viso-motora. Algunos autistas presentan un interés temprano y una habilidad para reconocer y expresar los signos de la lecto-escritura, a este fenómeno

se le conoce con el nombre de “hiperlexia”, aunque en realidad se trata más bien de una “pseudohiperlexia”, pues el hecho en sí, se encuentra en relación con la capacidad de captar el signo del material escrito, mientras que la hiperlexia hace mención a una decodificación de los signos y de su significación para poder expresarlos en palabras escritas. Bien conocida es su especial fascinación por la música, especialmente por la música sinfónica que pueden escuchar durante largos períodos de tiempo, y se da el caso de niños autistas carentes de lenguaje que pueden no solamente tararear las tonadillas sino incluso cantar canciones de forma precisa incluyendo la letra.

EL AUTISMO ATÍPICO (F84.1)

El autismo atípico (F84.10)

Cuya atipicidad reside en el inicio posterior a los tres años de edad, pero se satisfacen los demás criterios.

El autismo atípico (F84.11)

En donde la atipicidad es sintomática, y por lo tanto no se satisface el criterio B del autismo completo (F84.0).

El autismo atípico (F84.12)

En donde la atipicidad hace mención tanto al inicio de edad que es posterior, como a la sintomatología que resulta incompleta.

EL SÍNDROME DE RETT (F84.2)

Viene sintetizado y resumido en la CIE-10 en los siguientes puntos:

A. Normalidad aparente durante los períodos prenatal y perinatal, desarrollo psicomotor aparentemente normal durante los primeros meses de edad y perímetro cefálico normal en el momento del parto.

Se trata de un síndrome descrito sólo en niñas, de causa desconocida, cuyo desarrollo temprano entre los 7 meses y 2 años de edad es aparentemente normal. La etiología no está aclarada, se habla de un componente genético dado que existe un 100% de concordancia del trastorno en ocho gemelos monocigóticos y 0% de seis gemelos dicigóticos, lo cual expresa una herencia dominante ligada al cromosoma X, con muerte prematura de los varones por aborto espontáneo. La prevalencia es de 5-15 por 100.000 mujeres.

B. Desaceleración del crecimiento cefálico entre los cinco meses y los cuatro años de edad junto a

una pérdida de las capacidades motrices manuales previamente adquiridas entre los seis y treinta meses de edad. Esto se acompaña de una alteración de la comunicación y de las relaciones sociales y de la aparición de marcha inestable y pobremente coordinada o movimientos del tronco.

Este período se caracteriza por una pérdida de capacidades manuales y del habla. Retraso en el crecimiento de la cabeza (microcefalia), y que cursa con pérdida de movimientos intencionales en las manos, se desarrolla ataxia y apraxia del tronco acompañada de escoliosis, esterotipias consistentes en el gesto de retorcerse o lavarse las manos e hiperventilación, y en ocasiones ataques epilépticos. Los EEG en general se hacen patológicos aunque existen excepciones.

C. Grave alteración del lenguaje expresivo y receptivo, junto a un retraso psicomotor grave.

En la edad preescolar existe un período de rápido deterioro de las capacidades comunicativas e intelectuales. Como consecuencia se da una grave incapacidad mental y surge una pérdida de capacidades sociales, de lenguaje, neurológicas y motoras que son ya muy evidentes sobre los cuatro años de edad. Al principio estas pérdidas son graduales, y se observa el retraso en el crecimiento, con una microcefalia y retrasos evolutivos.

D. Movimientos estereotipados en manos (como de retorcerselas o lavárselas) que aparecen al tiempo o son posteriores a la pérdida de los movimientos intencionales.

Los movimientos de las manos vienen sustituidos por apraxia, movimientos de aleteo y de lavado de manos, lo cual le confiere una gran semejanza con el cuadro autista. Al final de esta etapa existe una meseta de varios meses que va seguida de un empeoramiento neurológico con una ataxia del tronco y las extremidades, una marcada escoliosis y unos síntomas respiratorios. Después de este período ya se parece menos al trastorno desintegrativo y más a un cuadro neurológico con crisis epilépticas, disminución de la movilidad física, espasticidad, debilidad muscular, coreoatetosis... con muy mal pronóstico, por el notable deterioro motor que acaban confinándoles a una silla de ruedas y al grave deterioro intelectual.

EL TRASTORNO DESINTEGRATIVO DE LA INFANCIA (SÍNDROME DE HELLER) (F84.3)

Estas características clínicas viene resumidas y concretadas en la clasificación CIE-10, en los siguientes puntos:

A. Desarrollo aparentemente normal hasta al menos los dos años de edad. Se requiere para el diagnóstico la presencia de una capacidad normal para la comunicación, para las relaciones sociales y el juego y para los comportamientos adaptativos hasta al menos los dos años de edad.

Difiere del autismo en el momento de inicio pues aparece en niños con evolución normal durante 2-4 años, en los que se da una sintomatología autista tras un breve período de curso agudo o subagudo de una duración de 6-9 meses, con una sintomatología conductual tipo ira, rabietas pero con una evolución regresiva generalizada y grave y con presencia de confusión e hiperactividad. Suele ser menos prevalente que el trastorno autista, con una estimación de 1-4 por 100.000, y con una predominancia de 4/1 en los varones.

B. Al comenzar el trastorno se produce una clara pérdida de capacidades previamente adquiridas. Se requiere para el diagnóstico una pérdida clínicamente significativa de capacidades (y no sólo un fracaso puntual en ciertas situaciones) en al menos dos de las siguientes áreas:

- 1) Lenguaje expresivo o receptivo.
- 2) Juego.
- 3) Rendimientos sociales o comportamientos adaptativos.
- 4) Control de esfínteres.
- 5) Rendimientos motores.

C. Comportamiento social cualitativamente anormal. El diagnóstico requiere la presencia demostrable de alteraciones de dos de los siguientes grupos:

- 1) Alteraciones cualitativas en las relaciones sociales recíprocas (del estilo del autismo).
- 2) Alteración cualitativa de la comunicación (del estilo del autismo).
- 3) Patrones restringidos de comportamiento, intereses y actividades repetitivas y estereotipadas, entre ellas, estereotipias motrices y manierismos.
- 4) Pérdida global de interés por los objetos y por el entorno en general.

El retraso mental suele ser más frecuente y pronunciado que el autismo. Su evolución es incluso peor que la del autismo, aunque en un 20% recupera la posibilidad de hablar pero con las capacidades de comunicación deterioradas. De adultos suelen ser completamente dependientes y requieren cuidado institucional y en su etiología suelen encontrarse trastornos degenerativos o metabólicos del SNC, aunque no se ha detectado ninguna causa específica.

D. El trastorno no se puede atribuir a otros tipos de trastornos generalizados del desarrollo, a epilepsia adquirida con afasia (F80.6), a mutismo selectivo (F94.0), a esquizofrenia (F20.F29), ni a síndrome de Rett (F84.2).

EL TRASTORNO HIPERCINÉTICO CON RETRASO MENTAL Y MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS (F84.4)

El diagnóstico CIE-10, se concreta en los siguientes puntos:

A. Hiperactividad motora grave manifiesta por lo menos por dos de los siguientes problemas en la actividad y la atención:

- 1) Inquietud motora continua, manifiesta por carreras, saltos y otros movimientos que implican todo el cuerpo.
- 2) Dificultad importante para permanecer sentado: tan solo estará sentado unos segundos por lo general, a no ser que esté realizando una actividad estereotipada.
- 3) Actividad claramente excesiva en situaciones en las que se espera una cierta quietud.
- 4) Cambios de actividad muy rápidos, de tal forma que las actividades generales duran menos de un minuto (ocasionalmente duran más si la actividad se ve muy favorecida o reforzada, y esto no excluye el diagnóstico; las actividades estereotipadas pueden durar mucho tiempo y no son incompatibles con este criterio.

B. Patrones de conducta repetitivos y estereotipados manifiestos por al menos uno de los siguientes:

- 1) Manierismos fijos y frecuentemente repetidos: pueden comprender movimientos complejos de todo el cuerpo o movimientos parciales tales como aleteo de manos.
- 2) Repetición excesiva de actividades no encaminadas hacia ningún fin. Puede incluir juegos con objetos (p.e con el agua corriente) o actividades ritualísticas (bien solo o junto a otra gente).

3) Autoagresiones repetidas.

C. C.I. menor de 50.

D. Ausencia de alteración social de tipo autístico, el niño debe mostrar al menos tres de las siguientes:

- 1) Adecuado desarrollo del uso de la mirada, expresión y postura en la interacción social.
- 2) Adecuado desarrollo de las relaciones con compañeros, incluyendo el compartir intereses, actividades.
- 3) Al menos ocasionalmente se aproxima a otras personas en busca de consuelo y afecto.
- 4) A veces puede participar de la alegría de otras personas. Existen otras formas de alteración social, como la tendencia al acercamiento desinhibido a personas extrañas, que son compatibles con el diagnóstico.

E. No cumple criterios diagnósticos para autismo (F84 y F.84.1), trastorno desintegrativo de la infancia (F84.3) o trastornos hiperquinéticos (F90)

En resumen nos encontramos con un síndrome discutido y en donde se registra un retraso mental grave con hiperactividad, déficit atencional y conductas estereotipadas, y en la que a diferencia de los síndromes hiperquinéticos, estos niños no se benefician de la medicación psicoestimulantes, evolucionando en general al llegar a la adolescencia hacia comportamientos hipoactivos. Sería identificable de alguna forma con el síndrome descrito por Kramer-Pollnof. De todas formas la clasificación CIE-10, los describe

con gran detalle, a pesar de que la DSM-IV ni siquiera la contempla dentro de su clasificación, este es probablemente uno de los pocos puntos discordantes entre ambas clasificaciones publicadas.

TRASTORNO ESQUIZOIDE DE LA INFANCIA (SÍNDROME DE ASPERGER) (F84.5)

La clasificación CIE-10, lo sistematiza en los siguientes criterios:

A. Ausencia de retrasos clínicamente significativos en el lenguaje o el desarrollo cognitivo. Para el diagnóstico se requiere que a los dos años haya sido posible la pronunciación de palabras sueltas y que al menos a los tres años el niño use frases aptas para la comunicación. Las capacidades que permiten una autonomía, un comportamiento adaptativo y la curiosidad por el entorno deben estar al nivel adecuado para un desarrollo intelectual normal. Sin embargo los aspectos motores deben estar de alguna forma retrasados y es frecuente una torpeza de movimientos (aunque no necesaria para el diagnóstico).

No presentan retraso en el lenguaje que a veces se presenta como pedante, repetitivo, monótono e inexpresivo. La capacidad intelectual suele ser normal, pero marcadamente torpes en sus actividades, suelen persistir en la adolescencia e incluso en la edad adulta. Es similar al Trastorno Autista excepto que existe una preservación parcial de las habilidades del lenguaje y cognitivas, una mayor inteligencia y por tanto una escasa prevalencia de retraso mental.

B. Alteraciones cualitativas de las relaciones sociales recíprocas (del estilo del autismo).

Caracterizado por dificultades cualitativas de interacción social de tipo autista, con profunda falta de empatía e incapacidad para reconocer y responder a los gestos y expresiones de los demás, con un repertorio restringido, estereotipado y repetitivo de actividades e intereses similares al autismo, con juegos mecánicos y carentes de fantasía.

A pesar de tener muy pocos amigos, son sociables y habladores y pueden establecer lazos afectivos con su familia. De todas formas tienden a malentender los mensajes no verbales, presentan dificultades en las relaciones interpersonales especialmente en grupo, se centran en temas de conversación repetitivamente que solamente les interesan a ellos, son inexpresivos, hablan en un tono anormal.

C. Un interés inusualmente intenso y circunscrito o patrones de comportamiento, interés y actividades restringidos, repetitivos y estereotipados, con criterios parecidos al autismo aunque en este cuadro son menos frecuentes los manierismos y las preocupaciones inadecuadas con los aspectos parciales de los objetos o con partes no funcionales de los objetos de juego.

Caracterizados por tener un buen pronóstico, pues logran trabajar, mantener su propia familia e

hijos y desenvolverse en actividades profesionales siempre centradas en sus intereses altamente específicos. Algunos conservan las conductas extravagantes aparecidas en la infancia (aislamiento social, intereses restrictivos y repetitivos, lenguaje pedante).

D. No puede atribuirse el trastorno a otros tipos de trastornos generalizados del desarrollo, a trastorno esquizotípico (F21), a esquizofrenia simple (F20.6), a trastorno reactivo de vinculación en la infancia de tipo desinhibido (F94.1 y 2), a trastorno nancástico de personalidad (F60.5), ni a trastorno obsesivo-compulsivo (F42).

Su prevalencia se estima entre 5-15 por cada 100.000, con predominancia masculina de 3-4/1. Su inicio es posterior al del autismo, y el curso suele ser estable con mejoras graduales. Se describen en 1/4 de los casos anomalías EEG y en algunos casos signos de atrofia cerebral. La etiología es desconocida y se hipotetiza que es una variante del autismo y sería por tanto un "autismo de alto funcionamiento", o como han querido ver otros, un autismo "solo del hemisferio derecho". En el tratamiento se valoran el entrenamiento en habilidades sociales y motoras, educativas y vocacionales. En muy baja proporción, cuando llegan a la edad adulta evolucionan hacia un cuadro de tipo esquizofrénico. Existe mayor evidencia de asociarse en la edad adulta a trastornos de tipo afectivo. Kasmini (1995) relata una prevalencia entre población con C.I. normal de 10-26 por cada 10.000, y de 0,4 por 10.000 entre la población de retraso mental moderado. Church (1995), en un estudio de seguimiento de 15 niños con estas características clínicas hasta edades preadolescentes, encuentra una evolución muy variada pero con tendencia en todos los casos hacia la mejoría, hasta el punto de desaparecer casi todos los criterios diagnósticos DSM-III-R al inicio de la adolescencia, aunque persistiendo algunos disturbios en áreas como el lenguaje y déficits en habilidades sociales.

Y por último, otras categorías menos expresivas ni definidas pero que dejan la puerta abierta para establecer diagnósticos que no reúnen los estrictos criterios mencionados anteriormente, como serían las de:

F84.8 Otros trastornos generalizados del desarrollo.

F84.9 Trastorno generalizado del desarrollo, no especificado.

Se trata de una categoría residual que se utilizará en aquellos trastornos que se ajustan a la descripción general de trastornos generalizados del desarrollo, pero que no cumplen los criterios de ninguno de los apartados F84 a causa de una información deficiente o datos contradictorios.

F88 Otros trastornos del desarrollo psicológico.

F89 Trastorno del desarrollo psicológico, no especificado.

ETIOLOGÍA

FACTORES FAMILIARES Y GENÉTICOS

En el estudio de los antecedentes familiares llama poderosamente la atención la escasa prevalencia que este trastorno tiene en relación con otros disturbios psiquiátricos infantiles y que se cifra entre 2,3 y 13 cada 10.000 niños con límite máximo de edad de 18 años, siendo en general los datos más comunes entre los distintos autores el considerar la cifra de 4-7 por 10.000 como la más adecuada. En el caso que se incluyeran los casos de retrasos mentales severos con características autísticas la proporción se eleva a 20 cada 10.000. Es también un dato muy significativo a destacar la relación varón/hembra, en donde es aceptada por todos los autores la mayor proporción entre los varones de 3-4/1, aunque cuando se registra en las mujeres suele cursar con una sintomatología más grave.

Por lo que hace referencia al estatus socioeconómico de los padres, los estudios iniciales señalaban una mayor frecuencia en el estrato socioeconómico alto, no obstante en el momento actual no se encuentra una preferencia por ningún estrato debido a un mayor conocimiento y sensibilización frente a este problema y por otra parte al mejor acceso a los servicios de salud mental infantil por parte de todos los estratos sociales. Existen datos que apoyan el hecho de que los niños autistas son los primogénitos o los últimos de la fratria, y en todo caso se relacionan con la existencia de mayor número de complicaciones prenatales y perinatales aunque en la actualidad estos datos se cuestionan al existir datos contradictorios en este sentido.

Es conocida la acumulación familiar notable como lo demuestran las cifras que se desprenden de los estudios realizados en gemelos con una concordancia estimada entre gemelos monocigóticos de un 64%, y entre gemelos dicigóticos es de un 9%, (que en el caso de Bailey (1995) en el estudio británico sobre gemelos autistas encuentra una concordancia del 60% en monocigóticos y 10% en dicigóticos), lo que contrasta de forma significativa con las tasas de prevalencia en la población normal que serían de un 0,02-0,05%. Existen descripciones clínicas en los miembros no autistas de estas familias que presentan problemas de lenguaje y de tipo cognitivo que les haría padecer unas carencias similares pero mucho más ligeras, constituyendo una forma mitigada de estos trastornos.

HIPÓTESIS PSICOGÉNICAS

Las hipótesis psicógenas venían avaladas por el convencimiento del propio Kanner, por las interpretaciones psicodinámicas, describiéndose a los padres como muy intelectualizados, fríos y que mostraban

escaso interés por el niño, no obstante en estudios recientes y comparando a los padres de autistas con los padres de niños normales no se encontraban estas diferencias significativas reseñadas. Incluso y de forma paradójica estas teorías encontraron soporte en los estudios de experimentación animal basados en el aislamiento social total y en la ruptura de lazos afectivos entre madres e hijos y entre semejantes. De esa forma los monos Rhesus criados en una cámara aislada sin contacto con sus semejantes, se mostraban posteriormente retraídos y solitarios, con conductas de balanceo, aferrados a sí mismos y negándose a participar en las actividades del grupo. No existen pruebas de que los factores psicosociales o las anomalías que puedan sufrir los padres sean la causa del trastorno autista, de tal forma que los padres de niños autistas no presentan rasgos de personalidad extremos tales como frialdad, obsesión, ansiedad social o irascibilidad, tampoco poseen déficits específicos en cuanto al cuidado infantil y no muestran más signos de enfermedad mental o emocional que los padres de hijos con otras patologías.

HIPÓTESIS SOMATOGÉNICAS

Antecedentes personales

Historia perinatal. Se señala como un factor de riesgo el hecho sorprendente y no suficientemente explicado, de que los padres de niños autistas tienen una mayor exposición y manejo de productos químicos, así como una elevada incidencia de "hipotiroidismo" entre los padres de autistas, se describe una alta infertilidad y abortos entre las madres de estos niños. No existe acuerdo en cuantificar las edades de madres y su posible influencia. Durante el primer trimestre de embarazo, las infecciones aparecen de forma relevante en las historias de las madres de niños autistas (rubéola, toxoplasmosis, la sífilis, citomegalovirus, varicela, parotiditis...) se cita la elevada incidencia de gestantes que sangran en el período medio del embarazo, así como varias clases de complicaciones durante el parto, como la hipoxia, isquemia y la hemorragia intracraneal

Hipótesis neurobiológica

Las hipótesis biologicistas parten de la idea de que el autista en los primeros estadios del desarrollo no se puede beneficiar de su ambiente pues no llega a captarlo y tampoco puede enviar mensajes en forma de sonrisas y miradas intencionadas hacia sus padres y cuidadores que promuevan esta relación mutua. Sabido es que los estímulos ambientales son importantes para el crecimiento organizado del cerebro humano, pues bien, estos estímulos son procesados de forma incorrecta por los niños autistas que de es-

ta forma se encuentran privados de una situación emocional y cognitiva que les es muy necesaria para su desarrollo. Peor, ¿dónde se encuentra el origen de todo este problema, se trata de ambiente externo empobrecido de estímulos o más bien se trata de una incapacidad interna que se da en los niños autistas y que les hace incapaces para procesar los datos que les llegan del mundo externo? Parece que esta es la línea de búsqueda e investigación de las corrientes biologicistas, por cuanto si un niño en los primeros meses de vida se encuentra en un ambiente normal, pero sufre de una disfunción endógena del sistema nervioso central que le incapacita para procesar los estímulos sensoriales externos le puede ocurrir que los estímulos emocionales como son los abrazos, besos y caricias de sus padres que son procesados por el sistema nervioso táctil no sean correctamente interpretados por el niño autista que rechaza desde el principio este tipo de contacto. Tampoco expresa alegría al explorar el rostro de la madre al existir un procesamiento inadecuado y que se objetiva en el rechazo de la mirada y del contacto visual, como tampoco experimenta placer al oír palabras cariñosas y canciones de los padres.

Es un hecho aceptado que el síndrome autista tiene múltiples etiologías, que afectando al SNC producen una disfunción e incluso se hipotetiza que esa disfunción pueda afectar a circuitos neuronales específicos. A favor de esta hipótesis está la evidente relación del autismo con el sexo masculino (relación varón/hembra de 3/1); con el retraso mental que en un 75%, la aparición de epilepsia en la adolescencia en casi un tercio de los casos, la importancia de los factores genéticos, así como otros estudios enfatizan la importancia del riesgo perinatal, y en todo caso de la combinación de ambos y su influencia en los trastornos de aprendizaje que posteriormente se presentan, la elevada concurrencia de los trastornos autistas con ciertas enfermedades neurológicas como la fenilcetonuria, embriopatia por rubéola, síndrome del cromosoma X frágil, esclerosis tuberosa, encefalitis herpética, síndrome de Rett, espasmos infantiles, hidrocefalia, acidosis láctica, trastorno de las purinas, síndrome de Moebius. Los estudios neuroanatómicos han concedido una gran importancia en la génesis de la sintomatología autista al lóbulo temporal, así como a la disminución de las células de Purkinje en el cerebelo lo que en principio puede determinar anomalías en los procesos de atención y sensoriales. Los estudios mediante los neurotransmisores cerebrales postulan la existencia de un estado "hiper-serotoninérgico" central y se basan en la respuesta al test de la fenfluramina. La segunda es la hipótesis "dopaminérgica", y está basada en la eficacia de los agentes tanto agonistas como antagonistas de la dopamina. Los resultados en general no son concluyentes pues las muestras son muy cortas, las técnicas utilizadas son diferentes, existen problemas en la interpretación de los resultados, ya que se han obteni-

do resultados similares en casos de otras patologías. Existen datos que apoyan la implicación de péptidos opiáceos en el trastorno autista con una disminución de los niveles plasmáticos de endorfinas y una hiperactividad de los opiáceos endógenos, e incluso se han sugerido la existencia de anomalías inmunitarias y trastornos autoinmunes. Las técnicas neurorradiológicas estructurales han evidenciado la existencia de asimetrías cerebrales y alargamiento de los ventrículos laterales y del tercer ventrículo, hipoplasias en el vermix del cerebelo, lóbulos VI y VII (Courchesne, 1995) y alargamiento del cuarto ventrículo, así como anomalías cerebrales corticales compatibles con alteraciones tales como polimicrogiria y macrogiria. Se han obtenido comparativamente un aumento en los valores medios de los tres volúmenes cerebrales (volumen cerebral total, tejido nervioso, ventrículos cerebrales laterales), sin llegar a aclararse si ese aumento es debido a un aumento de la neurogénesis, a una disminución de la muerte neuronal o al aumento del tejido cerebral no neuronal (glia o vasoso sanguíneos). Las técnicas neurorradiológicas funcionales como son el P.E.T. no aprecian alteraciones regionales respecto al consumo de glucosa en el cerebro, y el SPECT no encuentra disfunciones en el flujo sanguíneo registrado en las distintas áreas corticales de los autistas, aunque no excluye la posibilidad de que existan disfunciones en áreas más localizadas o incluso en zonas subcorticales.

EXPLORACIÓN

Se debe realizar una evaluación completa psiquiátrica, que abarque aspectos conductuales, exploración de lenguaje y de las capacidades cognitivas para la cual en los casos que sea posible resulta de gran utilidad el uso de la escala de Wechsler y en niños de menor edad o ante la falta de colaboración necesaria se recomienda el uso de una escala de desarrollo entre las que se recomienda la escala de Gessell o la escala de Bayley. Es necesario la exploración neurológica, en la que se deben descartar la existencia de enfermedades heterodegenerativas, ello se complementara con los estudios EEG por las posibles complicaciones convulsivas, y las exploraciones mediante la neuroimagen estructural (TAC, RNM), y la funcional (PET, SPETC). Resulta imprescindible un estudio de posibles alteraciones metabólicas mediante la determinación de aminoácidos en sangre y orina, análisis cromosómico sobre todo considerando la posibilidad de un síndrome de cromosoma X frágil; así como un estudio de posibles déficits sensoriales (examen audiológico mediante potenciales evocados, examen visual). Por último, es importante realizar una evaluación del entorno del hogar y del apoyo familiar recibido. En la evaluación psiquiátrica por último no se debe olvidar la evaluación de un posible trastorno del estado de ánimo depresivo o de esta-

dos de ansiedad que puedan presentarse de forma comórbida, así como tampoco la posibilidad de un trastorno por déficit de atención con hiperactividad. Especialmente útil resulta para llegar a un diagnóstico más ajustado a criterios estándar universalmente aceptados, en los últimos años se han desarrollado varias escalas, de entre ellas cabe destacar la “*Childhood Autism Rating Scale (CARS)*” y por otra parte la escala “*Autism Behavior Checklist*” (ABC) de mayor difusión que la anterior. En ambos casos se maneja un amplio repertorio de síntomas destacando y cuantificando también su intensidad. La escala ABC se muestra más útil para realizar un estudio sobre una amplia población que para el diagnóstico de un caso en particular, mientras que la escala CARS se encuentra mejor validada para el estudio de casos concretos y para la realización de trabajos epidemiológicos. En la escala CARS se han hallado tras análisis factorial tres factores (deterioro social, emotividad negativa, respuesta sensorial distorsionada), de características relativamente estables DiLalla (1994). Entre nosotros se ha publicado recientemente la Escala Integrada De Valoración del Autismo Infantil (EIVA), por Trias (1994), que resume y sintetiza las anteriores.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Si bien los criterios diagnósticos han sido sistematizados por la clasificación CIE-10 como hemos expuesto anteriormente, quizá el aspecto más apasionante ante las grandes variedades y las interrogantes clínicas, es el planteamiento de un adecuado diagnóstico diferencial.

El autismo en general se debe diferenciar de casi todos los cuadros clínicos que se describen en las edades prepuberales, desde los trastornos específicos del desarrollo especialmente con los trastornos del lenguaje expresivo o mixtos receptivo-expresivo en los que estos niños se muestran más sociables y comunicativos con gestos; los trastornos por déficit de atención con hiperquinesia por la presencia de esta sintomatología acompañando al cuadro de autismo; los trastornos sensoriales como es la sordera congénita aunque el sordo aprende un lenguaje de gestos o lectura de labios alternativo y desarrollan una comunicación muy expresiva o la ceguera congénita aunque estos niños se relacionan socialmente; los trastornos emocionales severos, pero sobre todo con diagnósticos como son la psicosis esquizofrénica y los retrasos mentales. Con estos últimos, en términos de grado o profundidad del retraso cognitivo, así como de las conductas adaptativas, destacando en este sentido como característica fundamental del cuadro autista el bajo desarrollo y las anomalías del lenguaje. El diagnóstico diferencial entre el retraso mental y el autismo sobre todo en las edades preescolares, es un tema que crea mu-

cha confusión y es fuente de discusión entre los profesionales. Gran parte de este conflicto viene centrado en la relación entre ambas entidades nosológicas. Así hay autores que piensan que el autismo y el retraso mental son una misma cosa, para otros la inteligencia de los niños autistas es semejante a la de los niños normales y otro tercer grupo analiza detenidamente el perfil cognitivo y afectivo de los niños autistas y en ello cree ver las diferencias entre ambos grupos. Es evidente que en la actualidad la mayor proporción de niños autistas son también mentalmente retrasados y que los test de inteligencia constituyen un buen predictor del futuro funcionamiento de los mismos. En sus actividades lúdicas el autista presenta una ausencia completa del juego simbólico, mientras que el retraso mental presenta un retraso evolutivo según su profundidad en la adquisición del juego simbólico, que de todas formas se encuentra presente. Existen por otra parte notables diferencias en cuanto a las alteraciones de lenguaje, tanto desde el punto de vista cuantitativo como cualitativo ya descritas en el apartado correspondiente. Se han descrito grandes diferencias entre niños autistas y retrasados mentales respecto al deterioro de las conductas autistas cuando se encuentran ante personas extrañas a ellos, en la forma de mirarlos, de aproximarse, de tocarlos, de estar cerca, así como también en la comprensión de las situaciones sociales y de los cambios ambientales. Presentan no obstante respuestas similares a los retrasados en cuanto a las conductas de despedida o separación.

Cabe diferenciarlos de los casos extremos de aislamiento psicosocial como sería la privación maternal, hospitalismo infantil, que pueden originar en el niño un estado de apatía, aislamiento, alteraciones en el lenguaje, pero que en todo caso mejoran rápidamente cuando estos niños son colocados en un ambiente psicosocial adecuado y sin carencias, lo cual no ocurre en el caso de los niños autistas.

La esquizofrenia prepuberal se diferencia del autismo infantil por presentar una edad de comienzo más tardía, por tener un curso evolutivo episódico con remisiones y recrudescimientos que mejora mediante el tratamiento con fenotiazinas, mientras que en autismo el curso es crónico y no se beneficia especialmente de estos tratamientos. Por último por una expresión clínica diferente, y que en el caso de la esquizofrenia vendría presidida por trastornos del curso del pensamiento, delusiones, alucinaciones, afectividad embotada e incongruente, frente al cuadro clínico definido claramente para el autismo en trastornos de comunicación, lenguaje, limitación de intereses y estereotipias.

Se encuentra documentada la presencia de antecedentes familiares de trastorno bipolar y depresivos en los niños pertenecientes al espectro autista, y en ellos una cierta semejanza en aspectos clínicos (reacciones afectivas extremas, rasgos obsesivos, cambios

ciclónicos, habilidades especiales y regresión tras un desarrollo inicial normal), lo cual señalaría cierta identidad en el origen de ambos trastornos (DeLong, 1994).

El estudio de las conductas estereotipadas en comparación con niños no autistas, muestran en la edad preescolar la relativa frecuencia de conductas tales como succión del pulgar, girar el cabello, balancear el cuerpo, más frecuentes en niños y sobre todo en niños maltratados. Se insiste también en la existencia de cuatro tipos de estereotipias: concentración/demanda, excitación / frustración, aburrimiento / monotonía, estimulación / distracción (Troster, 1994).

TERAPÉUTICA

Los modelos etiológicos psicógeno y neurobiológico, que propugnan tratamientos psicoterápicos y psicofarmacológicos respectivamente han mostrado una notable ineficacia en sus resultados, mientras que las técnicas más eficaces para abordar este tipo de problemas han sido los tratamientos mediante programas educativos fuertemente estructurados que no pertenecen a ninguno de estos modelos y que en realidad suponen unas técnicas ateoréticas pero enormemente pragmáticas. Estos tratamientos suelen ser llevados a la práctica en centros altamente especializados y con personal multidisciplinario y muy abundante (varios terapeutas por cada niño) y con la colaboración de padres a los que se entrena como coterapeutas para seguir trabajando los objetivos terapéuticos en casa. Resulta de esta forma que paradójicamente desde una base de efectividad terapéutica se replantean nuevas bases teóricas en el conocimiento del autismo. En todo caso el planteamiento terapéutico debe ser multimodal, en donde se balanceen las terapias de tipo conductual útil para controlar síntomas no deseados, promover interacciones sociales, incrementar la autoconfianza. La educación especial, la enseñanza de habilidades adaptativas, combinada con el asesoramiento y ayuda a los padres. En algunos casos se hace necesario el cuidado en un centro de día especializado e incluso en una residencia para una mejor protección y una supervisión más controlada. A ellos hay que unir el uso de la psicofarmacología. De todas formas los tratamientos por el momento siguen siendo paliativos y sintomáticos y en general mejoran la calidad de vida del niño y de su familia si las estrategias son las más apropiadas.

El tratamiento debe ser en lo posible individualizado y en todo caso sujeto a una serie de factores tales como la capacidad de expresión y comprensión verbal y de los niveles de expresión no verbal. Tras establecer un diagnóstico preciso y considerar sus distintas posibilidades etiológicas, se formulará un modelo fuertemente estructurado de educación especial, elaborado en base a programas de modifi-

cación de conducta previamente establecidos con objetivos concretos. Este modelo de enseñanza especial suele ser llevado a la práctica en Unidades especiales en régimen de internado o de media pensión y que en todo caso contarán con un elevado número de profesores -educadores, en una relación de 3/1 o de 1/1 dependiendo del grado de *handicaps* del niño autista, que se acomodarán a la edad y grado de desarrollo del niño y en donde existirá una continuidad en las personas, la habitación y hasta el tiempo en que se realizan estas técnicas. De esta forma se minimizan las necesidades del niño autista en imponer sus rutinas y rituales. De forma complementaria se entrenará a los padres en métodos de modificación de conducta, ya que ellos deben actuar como coterapeutas y trabajar en programas comunes y sincronizados con el centro. Kientz (1997) estudia comparativamente en autistas y grupo control el perfil sensorial discriminativo encontrando notables diferencias significativas en 84 de los 99 ítems que componen la escala, pero entre los distintos grados de autismo, por lo cual lo recomienda como estudio previo antes de iniciar un tratamiento ocupacional par una mejor planificación de las intervenciones terapéuticas en estos niños.

En los últimos años se cuestiona el hecho de realizar estos tratamientos en régimen de internado, encontrándose más eficaz el tratamiento cuando se desarrolla en el ámbito de un hospital de día, e incluso cuando estos programas tienen lugar en el propio domicilio del paciente.

TRATAMIENTOS PSICOFARMACOLÓGICOS

Digamos de entrada que los autistas no se benefician del tratamiento con fenotiazinas como en el caso de las psicosis esquizofrénicas, siendo este uno de los aspectos diferenciales entre ambos cuadros clínicos. No obstante se utilizan en ellos los neurolépticos pero con otras indicaciones.

En el tratamiento farmacológico se han empleado las siguientes productos activos:

1. Dosis elevadas megavitamínicas, que han sido encontradas efectivas en algunos subtipos clínicos, y atribuible su acción al efecto sobre el SNC de la vitamina B6 en combinación con el magnesio. Pfeiffer (1995) realiza una descripción crítica de 12 artículos en donde se obtiene una respuesta favorable siguiendo la teoría ortomolecular de Pauling, mediante la cual estas sustancias compensan defectos bioquímicos cerebrales.

2. La fenfluramina, similar en su estructura química a las anfetaminas, pero no en sus efectos neuroquímicos, ha sido muy utilizada en la década de los ochenta (sobre todo como test de estimulación neuroquímica), pero su acción no ha sido del todo aclarada y sus resultados son discrepantes.

3. **Neurolépticos.** Se ha utilizado el haloperidol (butirofenona) en dosis reducidas, siendo especialmente útil para reducir las conductas estereotipadas, de agresividad y agitación y el aislamiento autista. Se ha propuesto su uso de forma discontinua, estableciendo descanso de dos días a la semana del fármaco, por encontrarlo igualmente útil, con excepción de los casos en donde exista una elevada agresividad en donde no es posible la interrupción del tratamiento. Se preconiza en general en edades entre los 3 y 8 años administrar una dosis diaria de 0,5 a 4 mg, y en estos casos siempre existe el riesgo de originar una diskinesia tardía.

Se han utilizado neurolépticos de corte más sedativo, buscando precisamente estos efectos tranquilizantes y por la mayor facilidad en su uso, al no tener efectos colaterales extrapiramidales, entre ellos cabe destacar el uso de la tioridazina y de la clorpromazina, en dosis adaptadas a la edad y peso.

4. **Antiepilépticos,** especialmente el valproato sódico y la carbamacepina, en las dosis habituales, se muestran especialmente indicadas en los casos frecuentes, sobre todo con la llegada de la adolescencia, de crisis convulsivas, siendo un hecho de observación frecuente entre los padres, que conforme mejoran y hasta desaparecen las crisis convulsivas se incrementan los trastornos de conducta en estos niños.

5. Las sales de litio, se encuentran especialmente indicadas cuando el cuadro clínico se asocia a trastornos de humor, a conductas de tipo disruptivo y cuando se inicia el deterioro frecuente en la adolescencia. De todas formas las conductas disruptivas se benefician y disminuyen si el niño hace ejercicio físico.

6. **Beta-bloqueadores,** se han utilizado en autistas con problemas de control de la agresividad y autoagresiones.

7. **Naltrexona,** se viene utilizando en niños autistas hospitalizados y a unas dosis que oscilan entre 0,5-2 mg/kg/día, encontrando una mejoría en las conductas de aislamiento, y con dosis elevadas también en la producción verbal al tiempo que disminuyen las conductas estereotipadas. Se observa como efecto secundario una mediana sedación. Es, de todas formas, un tratamiento que requiere estudios más en profundidad. Se plantea la hipótesis de la existencia de un subgrupo de niños autistas en donde se da una anormalidad de los opioides endógenos al tiempo que una interacción alterada entre este sistema y el dopaminérgico. Por otro lado se sugiere que la sintomatología autista podría ser la consecuencia de una actividad opiácea cerebral excesiva, que inundaría el cerebro durante el período neonatal originando desviaciones en la maduración cerebral, y que explicaría la presencia en estos niños de automutilaciones, de modificaciones de la percepción sensorial (insensibilidad térmica y álgica), reducción de los deseos de relación social, las anomalías de los procesos

de aprendizaje, los trastornos de atención, las estereotipias.

8. **Clorimipramina,** se ha utilizado en el tratamiento de los rituales conductuales, y su efectividad se basa en la eficacia de estos fármacos en los trastornos obsesivo-compulsivos.

9. **Clonidina,** y agonistas parciales de alfa-adrenérgicos, actuarían disminuyendo la hiperactividad, la impulsividad y el déficit atencional.

10. **Fluvoxamina,** ha sido estudiada en autistas adultos, mostrando mayor efectividad que el placebo en la remisión de síntomas tales como los pensamientos y conductas repetitivas y la agresividad, al tiempo que muestra mejor tolerancia que otros tratamientos.

11. **Risperidona,** dado que elevadas concentraciones de serotonina han sido documentadas en el plasma de niños autistas, se ha mostrado parcialmente efectiva en el tratamiento de este subgrupo de autistas (Purdon, 1994).

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

En general el trastorno autista experimenta una mejoría gradual a lo largo del tiempo, pero la velocidad de esta mejoría es muy irregular, y de esta forma los períodos de crecimiento evolutivo rápido se alternan con períodos de crecimiento estable lento, y el tiempo maduracional transcurre de forma impredecible, pudiéndose presentar episodios de regresión en diversas situaciones (enfermedades comunes, situación de estrés ambiental, pubertad) y junto a ello etapas de progresión muy rápidas no explicables por factores externos. Entre los factores que predicen un buen resultado adaptativo se incluye un elevado CI, buenas capacidades lingüísticas, habilidades sociales y comunicativas, así como un comienzo tardío.

Los estudios de seguimiento han supuesto un serio intento de valorar las variaciones clínicas a lo largo del curso evolutivo en las psicosis de inicio temprano, las influencias de las intervenciones terapéuticas de diferentes signos, y en definitiva el resultado final en edades adultas. Este esfuerzo fue iniciado por el propio Kanner y por L. Bender ya en la década de los cuarenta, que partiendo de conceptos etiológicos diferentes (psicógeno y orgánico) y denominaciones distintas (autismo y esquizofrenia) impulsaron esta línea de investigación que ha sido seguida por muchos autores. Las dificultades metodológicas que presentan estas series de seguimiento, vienen dadas por las discrepancias respecto a los criterios diagnósticos (bien porque no se detallan suficientemente, o porque no se jerarquizan expresando claramente cuales son los síntomas suficientes y necesarios para llegar al diagnóstico de forma inequívoca), las técnicas de exploración son muy variadas y obedecen a orientaciones conceptuales a ve-

ces contrapuestas y por otro lado la escasa prevalencia de estos trastornos hace que las muestras sean muy cortas en número. Todo ello ofrece un conjunto abigarrado que dificulta la obtención de unos resultados concluyentes y que puedan universalizarse. Los resultados son valorables especialmente en la consideración de subclasificaciones que pertenecen al espectro sintomatológico de lo que ha venido en denominarse como autismo. En general se puede concluir de los estudios publicados las siguientes conclusiones:

1. La evolución final tiende a ser muy variable, algunos casos tienen un progreso social y académico muy pobre (Rutter, 1970), y otros ofrecen una buena evolución sobre todo en logros académicos (Kanner, 1971).

2. En general se obtiene un mal pronóstico, entre un (60-66%) se pueden considerar como de mal pronóstico (handicaps severos, ausencia de progreso social e independencia) o muy mal pronóstico (imposibilidad de mantener cualquier tipo de existencia independiente). En estos casos de curso desfavorable que se mostraron claramente dependientes de otro adultos en todos los aspectos de su vida, se suelen presentar los siguientes signos: un IQ inferior a 50, y ausencia de lenguaje comunicativo antes de los 5 años, suelen presentar además crisis epilépticas en la adolescencia, y todo ello constituye signos de mal pronóstico.

3. Elevadas tasas de mortalidad, estimables entre 1,5-2% del grupo.

4. Un elevado número de epilepsia sobre todo de comienzo en la adolescencia, entre un 11-29% de los casos. La epilepsia apareció en la adolescencia, siendo de tipo gran-mal y crisis psicomotoras las más frecuentes.

5. Algunos estudios comentan cambios dramáticos en el estado mental cuando llegan a la adolescencia. Así Rutter (5), en sus serie de 63 casos, encuentra siete niños que muestran un severo deterioro. Kanner (6) describe casos en donde existe un notable empeoramiento en estas edades adolescentes. Los datos más sorprendentes son el agravamiento temporal (30%) o permanente (22%) de la sintomatología, no existiendo diferencias significativas entre los estudios clásicos de autismo y otras psicosis infantiles. Esta agravación consiste en la aparición de: conducta de hiperactividad, agresividad, destructividad (autoagresividad, raramente heteroagresividad), y agravamiento de las conductas impredecibles y la insistencia en mantener inalterable su ambiente típico de edades preescolares; existe una pérdida de habilidades lingüísticas y un cierto deterioro intelectual. Esta tendencia es más fuerte en la niñas que en los niños. Las razones de este agravamiento en algunos casos se debe a la existencia de severas anomalías biológicas cerebrales; a la mayor exigencia en estas edades de adaptación social; a la presencia de cambios neurohormonales.

6. Una pequeña proporción de los niños diagnosticados de autismo en las décadas de los años 40-60, consiguen un buen nivel de adaptación. En los casos de Lotter (1), (16 sobre 201), o sea el 8%, a los 16 años, acudían a un colegio normal o estaban trabajando. En general un 10% evolucionan favorablemente en su vida adulta, manteniendo un trabajo estable y formando una familia. Este porcentaje varía según los criterios diagnósticos iniciales. En general se trata de niños con un IQ Ejecutivo superior a 70, con lenguaje verbal comunicativo a los 5 años. Brown (2), estudia 100 niños, con un CI igual o superior a 90 en todos los casos, de los que el pronóstico es favorable en un 83% que consiguen trabajar regularmente o realizan estudios. Aunque desarrollaban fuertes defensas de tipo obsesivo ligadas a la ansiedad, que si bien ejercían un efecto protector sobre la misma, limitaban notoriamente sus relaciones interpersonales cuando eran adultos. Puede decirse en general que de un 2-15% alcanzan un nivel normal en sus funciones cognitivas y adaptativas. De adultos los síntomas obsesivo-compulsivos siguen siendo predominantes, lo cual incluye la marcha estereotipada, los balanceos del cuerpo, la perseveración y el lenguaje confuso, manteniendo además reservados y mostrando una cierta actitud oposicionista.

7. Se concluye que el mejor predictor para un buen pronóstico será:

—Presencia de un IQ no verbal elevado.

—Presencia de lenguaje comprensivo a los cinco años.

—Capacidad de aprendizaje de habilidades sociales.

González (1993) realiza un estudio sobre la estabilidad del diagnóstico en un estudio de seguimiento de más de diez años, y en donde se conservaba el diagnóstico inicial de autismo en el 73% de los casos y en el resto se trataba de formas incompletas o residuales. En general la gravedad estimativa descendía ligeramente. El pronóstico se revelaba mejor en aquellos casos en donde ya no se comprobaba el diagnóstico de autismo y en ellos la función intelectual se encontraba mejor conservada, a pesar de que todavía persistían las alteraciones del lenguaje y de la interacción social.

En cuanto a la evolución del autismo en la edad adulta, L. Wing (1983), sugiere que se observan tres grupos evolutivos del autismo en la edad adulta:

1. De adultos permanecen apartados y se muestran indiferentes a la compañía de otras personas.

2. Permanecen pasivos, pero aceptan la compañía de otras personas siempre que no interfieran en sus rutinas.

3. Presentan conductas activas pero extravagantes y realizan contactos sociales inapropiados.

En los estudios realizados por Gillberg y Steffenburg, 1987, sitúa al 50% en el primer grupo y 25% respectivamente al grupo segundo y tercero.

Bibliografía

Conceptos generales

1. Agüero A. Las Psicosis Infantiles. Editado por Jaime Rodríguez Sacristán, editorial Publicaciones de la Universidad de manuales Universitarios, Universidad de Sevilla, 1995; 805-854.
2. Ajuriaguerra J. Manual de Psiquiatría Infantil. Ed Masson et Cia. Paris, 1970.
3. American Psychiatric Association: Diagnostic and statistical Manual of Mental Disorders: DSM-IV, Washington (EUA) APA, 1994.
4. Bailey A, Phillips W, Rutter M. Autism: towards an integration of clinical, genetic, neuropsychological, and neurobiological perspectives. *J Child Psychol Psychiatry* 1996; 37 (1): 89-126.
5. Burd L. Childhood onset pervasive developmental disorder *J Child Psychol Psychiat* 1988; 29, 2: 155-163.
6. CIE-10, Trastornos mentales y del comportamiento. Descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico. OMS. De Meditor, 1992.
7. Dopchie N. Reflexions sur la theorie des psychosis infantiles *Acta Psychiat Bel* 1973; 73: 527-536.
8. Fuster P. La formación del concepto de psicosis en el niño. *Actas Luso Españolas Neurologia Psiquiatría* 1977; V: 193-226.
9. Kaplan H, Freedman A, Sadock B. Comprehensive textbook of psiquiatría. III Goldfarb, W. Pervasive developmental disorders disorders in childhood. 3 ed. Williams and Wilkins. Baltimore, 1980; 2527-2537.
10. Kanner L. Autistic disturbances of afective contact. *Nerv Child* 1943; 2: 217-250.
11. Kanner L, Kaplan H. Psiquiatría Infantil Ed Paidós. Buenos Aires, 1978.
12. Noshpitz J. Basis handbook of child psychiatry. Vol II Fishb; Ritvo E. Psychosis childhood. New York. 1979; 249-303.
13. Polaino Lorente A. Introducción al estudio científico del autismo. Ed Alhambra. Madrid, 1980.
14. Puig-Antich J, Rabinovich H. Majors child and adolescents psychiatric disorders. cap. 41 in Levine MD, Carey WB, Crocker AC, Gross RT. Developmental behavioral pediatrics. Saunders company (1983). Philadelphia. 1983; 847-864.
15. Wing JK, Wing L. Handbook of Psychiatry. 3. Psychoses of uncertain aetiology. Part III. Psychoses of early childhood. Cambridge University press. Cambridge, 1982; 183-209.
16. CIE-10, Trastornos mentales y del comportamiento. De. Meditor. Madrid, 1992.

Aspectos clínicos y epidemiológicos.

17. Cialdella Ph, Mamelle N. An epidemiological study of infantile autism in a French Department (Rhône). A research note. *J. Child Psychol Psychiat* 1989; 30 (1): 165-175.
18. Garfinkel BD, Jensen JB. Clinical update of pervasive developmental disorders. *Current Opinion in Psychiatry* 3: 445-448.
19. Kasmini K, Zsmani S. Asperger's syndrome: a report of two cases from Malaysia. *Singapore Med J* 1995; 36 (6): 641-3.
20. Loranger AW. Sex differences in age at onset of schizophrenia. *Arch Gen Psychiatry* 1984; 41: 1547-159.
21. Lotter V. Epidemiology of autistic conditions in young children I. Prevalence. *Soc Psychiatry* 1966; 1: 124-137.
22. Ushakov GK. Trends in the investigation of clinical problems in child psychiatry in Howells, J Modern perspective in international child psychiatry. Brunner-Mazel ed. New York, 1969.
23. Fish B, Shapiro T, Halpern F, Wile R. The prediction of schizophrenia in infancy: III. A ten year of follow up report of neurological and psychological development. *Amer J. Psychiat*, 1965; 121:(768-775).
24. Fish B, Shapiro T, Campbell M, Wile R. A clasificación of schizophrenic children under five year. *Am J Psychiat* 1968; 124: 1415-1423.
25. Fish B, Marcus J, Hans S, Auerbach J, Perdue S. Infants at risk for schizophrenia. *Sequelae of a genetic neurointegrative defect. Arch Gen Psychiatry* 1992; 49: 221-235.

Factores etiológicos

26. Bailey A, Le Couteur A, Gottesman I, Bolton P, Simonoff E, Yuzda E, Rutter M. Autism as a strongly genetic disorder: evidence from a British twin study. *Psychol Med* 1995; 25 (1): 63-77.
27. Coleman M, Gillberg C. The biology of the autistic syndromes. Praeger. New York, 1985.
28. Courchesne E. New evidence of cerebellar and brainstem hypoplasia in autistic infants, children and adolescents: the MR imaging study by Hashimoto and colleagues. *J Autism Dev Disord* 1995; 25 (1): 19-22.
29. Dollfus S, Petit M, Launay JM, Callebort J, Boudou Ph, Dreux C, Menard JF. Serotonine plaquetarie dans l'autisme infantile. *L'Encephale* 1992; XVIII: 605-610.
30. Konstanterreas M. Early developmental backgrounds of autistic and mentally retarded children. *Psychiatric Clinis of North America* 1986; 9, 4: 671-688.
31. McBride PA. Serotonergic responsivity in male young adults with autistic disorders. *Arc Gen Psychiatry* 1989; 46: 213-221.
32. Piven J, Simon J, Chase GA. The etiologfy of autism: Pre-, peri-, and neonatal factors. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1993; Vol 32: 1256-1263.
33. Piven J, Arndts S, Bailey J. An M.R.I study of brain size in autism. *Am J Psychiatry* 1995; Vol 152: 1145-1149.
34. Smalley SL. Autism and genetics. A decade of research. *Arch Gen Psychiatry* 1988; 45: 953-961.

Técnicas de exploración

35. Bender L, Helme W. A quantitative test of theory and diagnostic indicators of the childhood schizophrenia. *A. M. A.* 1953; 70: 413-427.
36. DiLalla DL, Rogers SJ. Domains of the Childhood Autism Rating Scale: relevance for diagnosis and treatment. *J Autism Dev Disord* 1994; 24 (2): 115-28.
37. Kientz MA, Dunn W. A comparison of the performance of children with and without autism on the Sensory Profile. *Am J Occup Ther* 1997; 51 (7): 530-7.
38. Zilbovicius M, Garreau B, Tzourio N, Mazoyer B, Bruck B, Martinot J, Raynaud C, Samson Y, Syrota A, Lelord G. Regional cerebral blood flow in childhood autism: a SPECT study. *Am J. Psychiatry* 1992; 149: 924-930.

Diagnóstico diferencial

39. Barcia D, Fuster P, Leal C. Psicosis infantiles, problemas de diagnóstico diferencial con las psicosis encefalíticas. *Actas Luso-españolas de Neurología y Psiquiatría* 1970; 29: 121-140.

40. Delong R. Children with autistic spectrum disorder and a family history of affective disorder. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36 (8): 674-87.
41. Gottesman, Shields. Schizophrenia, the epigenetic. In *Infantile autism and childhood schizophrenia*. Cambridge University Press. New York, 1982; Cap 8: 149-167.
42. Howells JG. Childhood schizophrenia 20 years later. *Arch Gen Psychiatry* 1984; 41: 123-128.
43. Kline R, Maltz A, Lachar D, Spector S, Fischhoff J. Differentiation of infantile autistic, child onset pervasive developmental disorders, and mentally retarded children, with the personality Inventory for children. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1987; 26 (6): 839-843.
44. Myers BA. Misleading cues in the diagnosis of mental retardation and infantile autism in the preschool child. *Mental Retardation* 1989; 27 (2): 85-90.
45. Shulman C, Yirmiya N, Greenbaum W. De la categorización a la clasificación: una comparación entre autismo, retraso mental y desarrollo normal. *J Abnorm Psychology* 1995; 104: 601-609.
46. Troster H. *J Abnorm Child Psychol* 1994; 22 (1): 79-97.
47. Volkmar FR, Cohen D. Comorbid association of autism and schizophrenia. *Am J Psychiatry* 1991; 148: 1705-1707.

Tratamientos

48. Brown J. Long-term follow-up of 100 "atypical" children of normal intelligence. Cap. 31. Rutter M. "Autism. A reappraisal of concepts and treatment". Plenum Press, 1976; 463-474.
49. Campbell M. Pharmacotherapy in autism: an overview. In *Diagnosis and treatment of autism* ed. Gillberg. Plenum press. New York. 1989.
50. Campbell M, Schopler E, Cueva JE, Hallin A. Treatment of autistic disorders. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1996; 35 (2): 134-143.
51. Ernst M, Lakshmi D, González N, Small AM, Malone RP. Plasma Beta-endorphin levels, Naltrexone, and Haloperidol in autistic children. *Psychopharmacol Bull* 1993; 29: 221-227.
52. Frith U. Comunicación social y su tratamiento en el autismo y el Síndrome de Asperger. *J Psychopharmacology* 1996; 10 (1): 4-53.
53. Gillberg C. Infantile autism: Diagnosis and treatment. *Acta Psychiatr Scand* 1990; 81: 209-215.
54. Gilman JT, Tuchman RF. Autism and associated behavioral disorders: pharmacotherapeutic intervention. *Ann Pharmacother* 1995; 29: 47-56.
55. Leboyer M, Bouvard MP, Launay JM, Recasens CH, Plumet MH. Essais thérapeutiques avec la naltrexone. *L'Encephale* 1993; XIX: 95-102.
56. Pfeiffer SI, Norton J, Nelson L, Shott S. Efficacy of vitamin B6 and magnesium in the treatment of autism: a methodology review and summary of outcomes. *J Autism Dev Disord* 1995; 25 (5): 481-93.
57. Purdon SE, Lit W, Labelle A, Jones BD. Risperidone in the treatment of pervasive developmental disorder. *Can J Psychiatry* 1994; 39 (7): 400-5.

Evolución y pronóstico

58. Alberca R. Pronóstico de la Psicosis y Neurosis Infantiles. *Actas del IV Congreso mundial de Psiquiatría*. Madrid, 1996.
59. Church CC, Coplan J. The high-functioning autistic experience: birth to preteen years. *J Pediatr Health Care* 1995; 9 (1): 22-9.
60. Eisemberg L. The course of childhood schizophrenia. *Am J Psychiat* 1975; 78: 69-83.
61. Gillberg C. Outcome in autism and autistic-like conditions. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1991; 30, 3: 375-382.
62. González NM, Alpert M, Shay J. Autistic children on follow-up: change of diagnosis. *Psychopharmacol Bull* 1993; 29: 353-358.
63. Goldfarb W. Growth and change of schizophrenic children: A longitudinal study. Ed J Wilny New York, 1974.
64. Kanner L. Follow-up studies of eleven children originally reported in 1943. *Journal of Autism and childhood Schizophrenia* 1971; 1: 119-145.
65. Kanner L. Follow-up study of eleven autistic children originally reported in 1943. Comment in: *Psychiatr Infant* 1995; 38 (2): 413-9.
66. Lockyer A, Rutter M. A five to fifteen-year follow-up of infantile psychosis. *Brit J Psychiat* 1969; 115: 865-882.
67. Lotter V. Follow-up studies. In *Autism. A reappraisal of concepts and treatment* eds. Rutter, Schopler. New York. Plenum Press. 1978.
68. Petty LK, Ornitz EM. Autistic children who become schizophrenic. *Arch Gen Psychiatry* 1984; 41: 129-135.
69. Piggot L, Simpson C. Changing diagnosis of childhood psychosis. *J Autism Child Schizo* 1975; 5: 239-245.
70. Rutter M, Lockyer L. A five to fifteen years follow-up study of infantile psychosis *Brit J Psychiat* 1967; 113: 1169-1199.