

Síndrome de Asperger

López R* Munguía A**

Resumen

El Síndrome de Asperger (SA) fue descrito en 1944 por el pediatra vienés Hans Asperger. Casi coincidió cronológicamente con la descripción del autismo llevada a cabo por Leo Kanner un año antes. El interés quedó muy relegado hasta que Lorna Wing utilizó el término Síndrome de Asperger (SA) en un trabajo publicado en 1981. A partir de entonces, se ha ido develando la importancia de este trastorno, tanto por su elevada prevalencia, como por la repercusión social que comporta en las personas que lo padecen. usualmente el diagnóstico es tardío en la infancia o adolescencia temprana, a pesar de que hay síntomas reconocibles entre los 2-3 años de edad, debido a la compensación cognitiva de la incapacidad comunicativa y social que puede alcanzar grados clínicos ampliamente variables, relacionándose incluso con conducta criminal en forma ocasional pero cuyos extremos pueden serlo en modo bizarro, postulándose en algunos reportes que la deficiencia mental puede asociarse a falta de responsabilidad criminal. El pronóstico es bueno en la mayor parte de los casos, debido a la compensación cognitiva y el enfoque repetitivo y restrictivo a actividades humanas productivas o generadoras de deferencias particulares, aunque no hay tratamiento específico, sino más bien interdisciplinario e individualizado, este consiste en manejar los síntomas conductuales y la comorbilidad de forma independiente ya sea farmacológico o intervencionista (Rev Post Psiquiat UNAH, 1(3):6-9.)

Palabras Clave(DECES): Síndrome de Asperger, Trastornos del Desarrollo Infantil, Trastorno Autístico

Abstract:

Asperger's syndrome (AS) was first described in 1944 by the Austrian pediatrician, Hans Asperger, this description almost done a year after Leo Kanner's autism description. Interests in this matter were delayed until the appearance of Lorna Wing, when she used the term Asperger syndrome, in her paper published in 1981. Since then, the importance of this syndrome has increased. The diagnosis is usually made late in childhood and in the adolescence, even though there are symptoms in the second and third year of life, emphasizing cognitive compensation due to the lack in the ability of communication and socialization which can be variable in degree of intensity, being related to criminal conduct occasionally, but extremes can reach bizarre conduct, where mental retardation may keep from being legally punishable. Prognosis is good in most of the cases, due that the patient can be taught productive techniques, socially accepted. There is no specific treatment, it has to be interdisciplinary and individualized for each patient, which is primarily directed to improve behavioral symptoms and the comorbidities (Rev Post Psiquiat UNAH, 1(3):6-9.)

Keywords (DECES): Asperger's Syndrome, Pervasive Developmental Disorder, Autistic Disorder.

Definición

El Síndrome de Asperger se define como la "Combinación de ausencia de cualquier retraso de lenguaje, o cognoscitivo clínicamente significativo, presencia de déficit cualitativo en la interacción social (como en el autismo) y manifestaciones repetitivas y estereotipadas, de intereses y de la actividad en general, (como en el autismo). Puede o no haber problemas de comunicación similares a los del autismo, pero un retraso significativo del lenguaje descarta el diagnóstico"(1).

Epidemiología

Prevalencia

La prevalencia es variable, oscilando entre 0.3-36/10000, de 0.3-0.7% en la población general y con proporción entre sexo masculino y femenino 3-4:1(2).

Etiología

La etiología principalmente es de origen genético en 30-60% de casos, en donde la mayor parte de los casos tiene antecedente familiar en grado variable de consanguinidad; con problemas sociales, de comunicación o ambos, un estudio británico involucra a los genes 2q y 7q, sugiriendo

heredabilidad de 91-93% en gemelos así como concordancia en 69% de los gemelos monocigóticos (3).

Aspectos Neurocognitivos del SA

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 es menos grave que en el autismo, quizás por este motivo el niño con SA, en general, suele desear establecer una relación con los demás, si bien tiene que afrontar la dificultad de no estar dotado de unas buenas habilidades sociales, el niño con SA puede conocer lo que piensa la otra persona, pero tiene gran dificultad para utilizar en la práctica estos conocimientos, puesto que 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(3). La TM tiene puntos débiles para ser considerada el defecto cognitivo básico de los trastornos autísticos, por una parte, no ofrece una explicación convincente para los síntomas repetitivos que suelen presentar los autistas. También se le puede criticar que no justifica el inicio muy precoz de los

*Médico Residente II. Postgrado de Psiquiatría. Universidad Nacional Autónoma de Honduras. UNAH. Correspondencia a: rolandolopez73@yahoo.com.mx Departamento de Psiquiatría. Programa de Postgrado de Psiquiatría. Hospital de Día "Mario Mendoza", Tegucigalpa, M.D.C., Honduras, C.A.

**Psiquiatría Infantil y de Enlace. Hospital Psiquiátrico "Dr. Mario Mendoza".

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, como los ganglios basales. 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. Mediante estas pruebas han sido demostradas alteraciones de la FE en los trastornos autistas (4,5). 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. La disfunción ejecutiva carece de especificidad para los trastornos autistas, puesto que se ha descrito en múltiples trastornos. Otro inconveniente para aceptar la primacía de la alteración de la FE, está en el hecho de que su aparición no es precoz(5).

Integración sensorial

La modulación sensorial es la capacidad de regular las reacciones a los estímulos para que sean repuestas adaptativas al medio (6). La desorganización de la modulación sensorial (DMS) se produce como consecuencia de una alteración neurológica en el sistema de procesamiento de estímulos. Desde el punto de vista fisiológico, la DMS consiste en alteraciones en los mecanismos de habituación y sensibilización del sistema nervioso. Se ha estimado que entre un 10 y un 12% de la población general presenta síntomas de DMS (14). Los individuos que tienen respuestas atípicas a los estímulos suelen mostrar RED anormales. Se han mostrado Respuestas electrotérmicas (RED) Disminuidas en: Síndrome de Down, Esquizofrenia y Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) (7,8).

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. Ello puede conducir a una evitación de caricias o cualquier contacto físico, lo cual se suele interpretar como una evitación social. Determinadas prendas de ropa, con texturas especiales resultan muy mal toleradas, también determinadas consistencias en la comida siendo esto incomprensible para los demás. La luz muy intensa, los destellos o los cambios luminosos bruscos resultan también molestos (8)

La teoría del cerebro masculino

La teoría del cerebro masculino, propuesta por *Baron-Cohen*(9), es el modelo más novedoso para explicar los síntomas del SA y del autismo. 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 argumentos que dan soporte a esta teoría son los siguientes(9,10):

1. Los hombres son superiores a las mujeres en habilidades espaciales, los autistas y pacientes con SA suelen tener especialmente desarrolladas dichas capacidades.

2. El autismo y el SA son mucho más frecuentes en el sexo masculino.

3. El lenguaje se desarrolla más tarde en los niños que en las niñas, y todavía más tarde en el autismo y el SA.

4. El desarrollo social es más precoz en las niñas que en los niños, en el autismo y el SA está más retrasado. Este aspecto conecta con el dato de que las niñas obtienen mejores puntuaciones que los niños en las actividades relacionadas con TM, mientras que los autistas y pacientes con SA muestran importantes deficiencias en las capacidades para leer la mente (10).

Inteligencia

La inteligencia del niño con SA es normal, pero lo más común es que posean un cociente intelectual (CI) total normal-medio o normal-bajo. Otro dato muy significativo, que relaciona 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. Otro aspecto desfavorable es la dificultad para atender el conjunto por encima del detalle. Esto produce un resultado bajo en rompecabezas. La distractibilidad que suelen tener los niños con SA repercute negativamente en 'aritmética' y 'claves' (11).

La internalización del sentido del tiempo puede estar muy distorsionada. Pueden haber transcurrido varias horas y tener la sensación de que sólo han pasado unos pocos minutos. El desajuste en la percepción de la duración del tiempo puede ser un factor contribuyente a crear dificultades en la relación social. En ocasiones puede resultar exasperante el largo tiempo transcurrido entre pregunta y respuesta en el diálogo con el paciente con SA, éste, al no percibir los intervalos como prolongados, puede superar la capacidad de paciencia de su interlocutor; con todo lo expuesto, queda claro que la cifra del CI puede ser un inadecuado parámetro para predecir las capacidades de aprendizaje escolar (11).

Alguno de los déficits cognitivos expuestos pueden interferir en el aprendizaje de forma a veces importante, pero, en cualquier caso, su conocimiento es un valioso dato para dirigir las estrategias de ayuda pedagógica.

Lenguaje

Existe un cierto grado de confusión con respecto a la existencia o no de alteraciones lingüísticas en el SA. *Gillberg & Gillberg* establecen como condición para diagnosticar el SA que el lenguaje debe cumplir al menos tres de las siguientes características: Retraso en su desarrollo, lenguaje expresivo superficialmente perfecto, lenguaje pedante, prosodia extravagante o alteración en la comprensión, incluyendo interpretaciones literales de significados implícitos. También los criterios diagnósticos de *Szatmari, Bremer y Nagy* hacen referencia al lenguaje, aunque refiriéndose únicamente a aspectos pragmáticos. Según estos autores, el SA debe cumplir dos de las siguientes condiciones referidas al lenguaje: Anomalías en la inflexión, hablar en exceso, hablar poco, falta de cohesión en la

conversación, uso idiosincrásico de palabras y patrones de lenguaje repetitivos. El lenguaje está conservado en sus aspectos formales, pero está alterado en su vertiente pragmática, es decir, en la utilización contextual (12).

Trastorno de Atención

Las principales características del TDAH pueden ser síntomas muy relevantes en niños con SA. En estos casos deberían establecerse ambos diagnósticos, sin embargo, pueden existir motivos de confusión, puesto que algunos aspectos del SA pueden simularlo, sin serlo, con problemas específicamente atencionales. En el SA la falta de atención puede estar muy vinculada a las situaciones de interacción social donde el niño con SA puede abandonar el interés en mantener la atención; mientras que en otras situaciones relacionadas con tópicos que le interesan puede incluso mantenerse hiperconcentrado. En ambos casos existen problemas de relación social y actividades colaborativas, pero el origen puede ser de distinta naturaleza. En el SA el problema de relación viene determinado por una falta de habilidades sociales, por otra parte, debe también ser tomado en consideración que algunos niños con TDAH manifiestan algunos de los síntomas genuinos del SA, de tal modo que existen casos límite en los que la diferenciación entre ambos trastornos puede ser imposible (12).

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. 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. El resultado de su estudio aporta ideas muy sugerentes sobre la influencia de los cambios evolutivos en los niveles de serotonina, con respecto a la fisiopatología cognitiva del autismo. Los hallazgos de este estudio son los siguientes (13):

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

Cuadro Clínico: Criterios del DSM IV

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

1. Importante alteración del uso de múltiples comportamientos no verbales como contacto ocular,

expresión facial, posturas corporales y gestos reguladores de la interacción social

2. Incapacidad para desarrollar relaciones con compañeros apropiadas al nivel de desarrollo del sujeto.
 3. Ausencia de la tendencia espontánea a compartir disfrutes, intereses y objetivos con otras personas (p. ej., no mostrar, traer o enseñar a otras personas objetos de interés)
 4. Ausencia de reciprocidad social o emocional
- B. Patrones de comportamiento, intereses y actividades restrictivas, repetitivas y estereotipadas, manifestados al menos por una de las siguientes características:
1. Preocupación absorbente por uno o más patrones de interés estereotipados y restrictivos que son anormales, sea por su intensidad, sea por su objetivo
 2. Adhesión aparentemente inflexible a rutinas o rituales específicos, no funcionales
 3. Manierismos motores estereotipados y repetitivos (p. ej., sacudir o girar manos o dedos, o movimientos complejos de todo el cuerpo)
 4. Preocupación persistente por partes de objetos

C. El trastorno causa un deterioro clínicamente significativo de la actividad social, laboral y otras áreas importantes de la actividad del individuo.

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

E. No hay retraso clínicamente significativo del desarrollo cognoscitivo ni del desarrollo de habilidades de autoayuda propias de la edad, comportamiento adaptativo (distinto de la interacción social) y curiosidad acerca del ambiente durante la infancia.

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

Curso

El trastorno de Asperger parece tener un inicio posterior al del trastorno autista, o por lo menos es reconocido después. El retraso motor o la torpeza motora pueden observarse durante el período preescolar. Las deficiencias en la interacción social pueden ponerse de manifiesto en el contexto de la vida escolar. Durante esta época es cuando pueden aparecer o reconocerse como tales los peculiares intereses circunscritos o idiosincrásicos (p. ej., fascinación por los horarios de trenes). En la vida adulta, los sujetos con este trastorno pueden experimentar problemas relacionados con la empatía y la modulación de la interacción social. Aparentemente, este trastorno sigue un curso continuo y en la mayor parte de los casos, se prolonga durante toda la vida (2).

Pronóstico

La evolución oscila entre excelente y pobre debido a que muchos de estos pacientes no son remitidos al psiquiatra, ya que no se considera como un problema (2). Muchos de estos pacientes no reciben atención adecuada en la infancia porque son erróneamente diagnosticados como "Borderline", "Psicosis borderline", y otros. A pesar de que muchos llevan

vidas adultas independientes, a menudo son reconocidos como "Excéntricos", "Raros" aunque estas connotaciones llevan más a la admiración que rechazo, incluyendo algunos casos raros en que se identificaron logros artísticos y aún ensayos filosóficos. Una pequeña proporción de pacientes jóvenes diagnosticados con síndrome de Asperger se convertirán en pacientes psiquiátricos o criminales (5).

Patrón familiar

Aunque los datos disponibles son limitados, parece darse una mayor frecuencia de trastorno de Asperger entre los familiares de los sujetos afectados por el trastorno (5).

Comorbilidad

Ocasionalmente se asocia este síndrome con el Síndrome de Cromosoma X Frágil, Esclerosis Tuberosa, Síndrome de Marfan, Síndrome de Alcoholismo Fetal, Colobomas Oculares; es frecuente su asociación con el Síndrome de Tourette así como Tics simples, síntomas de ADHD completo o total; todos estos problemas deben manejarse de forma independiente(2). También son frecuentes la depresión y la ansiedad en estos individuos por lo que el acceso de los pacientes a estos a servicios psiquiátricos es vital (14). Se ha documentado el desorden bipolar en niños con diagnóstico de Síndrome de Asperger, sin embargo se mantiene en gran manera no reconocido, aunque con evaluación cuidadosa el diagnóstico es evidente, los principales síntomas son la conducta agresiva e irritabilidad, labilidad emocional, humor exacerbado, distractibilidad, agitación y en algunas ocasiones ideas de grandiosidad y que llevan a la necesidad de acudir a consulta psiquiátrica(15).

Diagnóstico diferencial

El trastorno de Asperger no se diagnostica si se cumplen criterios de otro trastorno generalizado del desarrollo o de esquizofrenia (7, 14, 15), debe distinguirse del trastorno obsesivo-compulsivo y del trastorno esquizoide de la personalidad. El trastorno de Asperger y el trastorno obsesivo-compulsivo comparten patrones de comportamiento repetitivo y estereotipado. A diferencia del trastorno obsesivo-compulsivo, el trastorno de Asperger se caracteriza por una alteración cualitativa de la interacción social y un patrón de intereses y actividades más restrictivo (7,8,14,15).

Tratamiento

El primer esfuerzo en el tratamiento de estos pacientes fue llevado a cabo por la hermana Viktorine junto con el Dr. Asperger, quien inició un ambicioso programa de rehabilitación basado en terapia del lenguaje, representación teatral y educación física, esfuerzo que terminó cuando el hospital fue destruido por las bombas aliadas en la Segunda Guerra Mundial(13). Actualmente no hay tratamiento específico disponible para Síndrome de Asperger (13), aplicándose los principios de psicoeducación que han sido empleados en los pacientes con autismo (13), aunque éstos tienen mejor resultado cuando hay mejor función social, y mayor IQ. En los casos acompañados de depresión o

síntomas obsesivo-compulsivo se manejan con inhibidores de recaptación de serotonina, que además de ejercer el efecto deseado pueden ser útiles para los síntomas de aislamiento social, que en el adulto pueden ser muy problemáticos, aunque en este momento no hay estudios aleatorios controlados al respecto(14). Hay referencias sobre la utilidad del uso de otros antidepresivos, antipsicóticos atípicos y anticonvulsivantes que ayudan a disminuir los problemas conductuales y síntomas, aunque no curan el Síndrome de Asperger(16). De la misma manera no se dispone de evidencia definitiva de que la intervención farmacológica ante el pronóstico a largo plazo, sin embargo, algunos fármacos combinados con análisis conductual e intervención psicoeducacional pueden conseguir que el niño con síndrome de Asperger pueda modificar su conducta(3).

Bibliografía

1. World Health Organization (WHO). F84.5. Asperger's Syndrome. En: World Health Organization (WHO), Chapter V. Mental and Behavioural Disorders (F00-F99). Pervasive Developmental Disorders (F84.0). International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems. 10 th ed. Ginebra, Suiza: World Health Organization (WHO); 2007. p. Fuente electrónica disponible de: www.who.int/classifications/apps/icd10online/. Fecha de última modificación: Diciembre 12, 2006. Fecha de Acceso: Marzo 3, 2008.
2. Mattila M, Kielinen M, Jussila K, Linna S, Bloigu R, Ebeling H, et al. An epidemiological and diagnostic study of Asperger Syndrome according to four sets of diagnostic criteria. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2007;46(5):636-646.
3. Haq I, Couteur A. Autism spectrum disorder. Childhood, Adolescent and Beyond 2004: 61-62.
4. Rumsey J, Hamburger S. Neuropsychological findings in High Functioning Men with Infantile Autism, Residual State. J Clin Exp Neuropsychol 1988; 10: 20120.
5. Ozonoff S, Pennington B, Rogers S. Executive function deficits in highfunctioning Autistic Children: Relationship to Theory of Mind. J Child Psychol Psychiatry 1991; 32: 10: 811-06.
6. Ayres AJ. Sensory Integration and the Child. Los Angeles: Western Psychological Services; 1972: 25:213-
7. Martínez JM, García FA, Florit R. Electrodermal Orienting Activity in Children with Down Syndrome. Am J Ment Retard 1995; 100: 518.
8. Kim DK, Shin YM, Kim CE, et al. Electrodermal responsiveness, Clinical variables, and Brain Imaging in male Chronic Schizophrenics. Biol Psychiatry 1993; 33: 786-93.
9. Baron S. The Extreme Malebrain Theory of Autism. En: Tager H, ed. Neurodevelopmental Disorders. Cambridge: Mit Press; 1999. p. 401-29.
10. Baron S, Cox A, Baird G, et al. Psychological markers in the detection of autism in infancy in a large population. Br J Clin Psychol 34:93-94.
11. Szatmari P, Bremer R, Nagy J. Asperger Syndrome: A Review of Clinical Features. Can J Psychiatry 1989; 34: 55460.
12. Artigas J. Aspectos neurocognitivos del síndrome de Asperger. J Psychiatry 1996; 168: 158-63.
13. Ehlers S, Nyden A, Gillberg C, et al. Asperger Syndrome, autism, and attention disorders: a comparative study of the cognitive profiles of 120 children. J Child Psychol Psychiatry 1997; 38: 20717. Asperger.
14. Gillberg C, Coleman M. Asperger Syndrome. En: Gillberg C, Coleman M, editor. The Biology of the Autistic Syndromes. 3ª. ed. Londres, Inglaterra: Mac Keith Press; 2000. p: 39-52
15. Gutkovich Z, Carlson G, Carlson H, Coffey B, Wieland N. Asperger's Disorder and Co-morbid Bipolar Disorder: Diagnostic and Treatment Challenges. Journal of Child and Adolescent Psychopharmacology 2007;17(2):247-55.
16. Schnur J. Asperger Syndrome in Children. Journal of The American Academy of Nurse Practitioners 2005;17 (8):302-8.