

Síndrome de Asperger

Suspense en recreo

A. Montes Lozano y J. Bembibre Serrano

OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Al finalizar el capítulo el alumno será capaz de:

- Indicar los síntomas característicos que describen el síndrome de Asperger en los diferentes ámbitos de comportamiento dentro del espectro autista.
- Describir los principales déficits neuropsicológicos observados en el síndrome de Asperger.
- Identificar los circuitos cerebrales asociados al denominado «cerebro social», que darán cuenta de las dificultades de las personas con síndrome de Asperger en la interacción y en la comunicación con los otros.
- Establecer los principales componentes de una intervención terapéutica en el ámbito de las habilidades sociales y comunicativas en un niño con síndrome de Asperger.

■ INTRODUCCIÓN

El síndrome de Asperger ha tenido una vida corta en alguno de los manuales diagnósticos que habitualmente se utilizan para el abordaje terapéutico de los pacientes (p. ej., en la 5ª versión del *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales* [DSM-5] de la *American Psychiatric Association* [APA], 2013). Ya en 1981, Lorna Wing se hizo eco de las dudas acerca de la validez teórica y clínica de dicha entidad nosológica, al describir el conjunto de síntomas a los que dio el nombre del psiquiatra austríaco Hans Asperger basándose en la semejanza entre los casos por él expuestos y los evaluados por ella misma, dudas que aún continúan (Macintosh y Dissanayake, 2004) (**Recuadro 22-1**).

Clásicamente, el síndrome de Asperger se ha considerado un trastorno generalizado del desarrollo que se caracterizaría por una alteración cualitativa de la interacción social, así como por patrones de comportamientos, intereses y activi-

dades restringidos, repetitivos y estereotipados, en ausencia de un retraso clínicamente significativo del lenguaje, intelectual o de las habilidades de autoayuda, las conductas adaptativas y la curiosidad propia de la edad, como se describe en el DSM-IV-TR (APA, 2002). En la actualidad, este síndrome ha adquirido difusión en libros (¿quién puede olvidar a Christopher John Francis Boone en *El curioso incidente del perro a medianoche*, y cómo no reconocer la labor de Temple Grandin a la hora de darnos a conocer la mente de estos niños en primera persona?) y series de televisión (*Boston Legal*, *The Big Bang Theory*) o películas (*Mary and Max*), y reivindicado en pegatinas, llaveros o tazas («Amo a una persona con el síndrome de Asperger», «Tenía Asperger antes de que fuera *cool*», «Viendo el mundo desde un ángulo diferente») que pueden comprarse por internet. Asimismo, al revisar la biografía de algunos personajes relevantes de la historia (Newton, Einstein, entre otros) se ha postulado que, tal vez, pudieran haber sufrido este síndrome.

Recuadro 22-1. Cuestiones relativas al diagnóstico del síndrome de Asperger

- ◆ La historia es sobradamente conocida: mientras Leo Kanner en Estados Unidos publicaba en 1943 sus observaciones sobre un grupo de niños con estereotipias y problemas de comunicación y relación social, Hans Asperger, en alemán y en Austria, apenas con un año de diferencia divulgaba su trabajo con un grupo semejante de niños pero que presentaban un mejor funcionamiento lingüístico e intelectual.
- ◆ En su artículo de 1981, Lorna Wing comparaba los datos clínicos recogidos por Asperger con sus propias observaciones relativas a un conjunto de niños autistas. Indicaba que en ambos grupos de individuos se detectaban alteraciones en la comunicación verbal y no verbal, junto a problemas en la interacción social, conductas estereotipadas y resistencia al cambio, así como cierta habilidad o interés especialmente desarrollado, aunque algunos podían presentar dificultades en tareas aritméticas, en la escritura o en la lectura. Destacaba asimismo la elevada frecuencia de alteraciones en la coordinación motora.
- ◆ Dicha caracterización ha sido adoptada en los manuales diagnósticos al uso, ya que se incorpora como entidad nosológica en la 4ª edición del *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales* de la APA (DSM-IV) y en la 10ª edición de la *Clasificación Internacional de Enfermedades* (CIE-10) de la Organización Mundial de la Salud, aunque no sin resistencia. Por ejemplo, se califica de «trastorno de validez nosológica dudosa» en la CIE-10 (1992).
- ◆ De hecho, ya Wing apreciaba las dificultades para una delimitación sintromática del síndrome de Asperger al establecer como criterio diferenciador frente al autismo la ausencia de un retraso clínicamente significativo en el lenguaje, en el desarrollo cognoscitivo o en las habilidades de autoayuda, el comportamiento adaptativo o la curiosidad del individuo ante el ambiente que lo rodea. Tomando como ejemplo el caso concreto del desarrollo lingüístico, su retraso tampoco se requiere de forma obligatoria para el diagnóstico de autismo.
- ◆ Hasta tal punto parece extenderse la confusión en relación con los criterios nosológicos del síndrome de Asperger, que una autora de tanto prestigio en este campo como Uta Frith (2004) indica que las evidencias encontradas hasta el momento (comportamentales, neurofisiológicas, etc.) sugerirían que se trataría de una variante del autismo en individuos de alto funcionamiento y no ante un trastorno diferente y que, incluso, algunos de los casos descritos por el propio Asperger hoy no podrían diagnosticarse como síndrome de Asperger siguiendo los criterios del DSM.
- ◆ Así, la propuesta que en este momento ofrece el DSM-5 (APA, 2013) es una categoría global denominada «trastornos del espectro autista» con dos criterios principales centrados en los déficits persistentes en la comunicación y la interacción social junto con las conductas repetitivas y los intereses estereotipados, sin introducir los retrasos en el lenguaje por no representar una característica definitoria única y universal de los trastornos de este espectro. Se trataría de incrementar de esta manera la validez y fiabilidad de esta categoría diagnóstica y su capacidad de representar las diversas manifestaciones clínicas individuales, junto con sus variaciones evolutivas, situacionales o de gravedad.
- ◆ Y si bien el DSM-5 continúa sin proponer hipótesis etiológicas, tampoco los datos ofrecidos por los análisis *post mortem*, la neuroimagen o los protocolos neuropsicológicos proporcionan en la actualidad un perfil claro y específico de los procesos cerebrales implicados que caractericen al síndrome de Asperger frente al autismo.

Mientras esta popularidad ha supuesto una atención mayor sobre las dificultades específicas de los niños y adolescentes autistas en general, la literatura científica incide en la importancia de la delimitación conceptual del síndrome de Asperger en especial frente al autismo de alto funcionamiento, aún sin criterios consensuados, el trastorno semántico-pragmático (v. cap. 19) o el de aprendizaje no verbal (v. cap. 34), así como frente a otras alteraciones con las que presenta una elevada comorbilidad, como el trastorno por déficit de atención con hiperactividad (v. cap. 24), el negativista desafiante e incluso los problemas afectivos. De esta manera, delimitar si se está ante dos cua-

los cualitativa y etiológicamente diversos, el síndrome de Asperger y el autismo, permitiría incidir en las necesidades específicas de cada uno a la hora de establecer un diagnóstico precoz, diseñar una intervención eficaz e incluso incorporar medidas preventivas o ajustar el pronóstico. Sin embargo, si las diferencias son cuantitativas, aquellos niños y adolescentes con síndrome de Asperger podrían verse beneficiados del abundante cuerpo de conocimientos relativos al autismo (Macintosh y Dissanayake, 2004). La literatura neuropsicológica y neurocientífica en general ofrece datos en esta misma línea: la dificultad para establecer un perfil de déficits del síndrome de Asperger tan-

to desde el punto de vista anatómico y funcional como desde los procesos psicológicos básicos y superiores (Woodbury-Smith y Volkmar, 2009).

Así, la elección del caso que a continuación describimos, el de César, estaría motivada fundamentalmente por el cuadro que presenta este niño: su perfil de déficits y destrezas, si bien permitió establecer con relativa facilidad un diagnóstico temprano, es ejemplo significativo de las relaciones del síndrome de Asperger con otros trastornos de inicio en la infancia. A la vez, se pretende incidir en la relevancia de una intervención precoz y multidisciplinar centrada no tanto en una etiqueta diagnóstica específica cuanto en las necesidades observadas a través de una evaluación neuropsicológica.

■ PLANTEAMIENTO GENERAL DEL CASO. A LOS 3 AÑOS YA SÉ LEER

Es fácil recordar nítidamente el primer día en que César acudió al Centro de Atención Infantil Temprana del Hospital Universitario San Rafael de Granada. Tenía 3 años y 2 meses y venía derivado por su pediatra por presentar «dificultades en la relación y en la comunicación».

Al entrar en la consulta no intercambió una mirada con nosotros; ni siquiera lo hizo con su madre, buscando la seguridad que se suele observar en cualquier niño de su edad cuando se enfrenta a una situación desconocida. Simplemente se dirigió de manera resuelta a un calendario mientras verbalizaba: «es 4 de marzo, estamos en el mes 3», y se dedicó a pasar las páginas como si adivinar el siguiente mes le produjese un gran placer. Nuestra sorpresa fue en aumento cuando se hizo patente que aquel pequeño era capaz de leer los meses del almanaque y otros letreros de la consulta. Desde ese primer instante dejó claro su enorme interés por todo lo que tuviera que ver con secuencias ordinales.

Centrándonos en la anamnesis, como recomienda la *Guía de buena práctica para el diagnóstico de los trastornos del espectro autista* (Díez-Cuervo et al., 2005), se llevó a cabo una evaluación que comprendía tanto una historia clínica detallada como pruebas neuropsicológicas estandarizadas que permitieran establecer el perfil específico de las necesidades personales, educativas y sociales del niño, a las que se sumaron observaciones en situaciones de juego libre y dirigido.

A la sesión de acogida César asistió junto a su madre y una tía materna, quienes proporcionaron

la información relevante acerca de su desarrollo psicoevolutivo, así como los antecedentes familiares. En este último aspecto el único dato significativo era la enfermedad renal crónica que sufría la madre.

En relación con el desarrollo previo del niño relataron que el embarazo estuvo muy controlado, ya que la madre padeció diabetes gestacional y que el parto fue inducido a término por exceso de líquido amniótico. La lactancia fue mixta hasta los 6 meses. Referían también que César había sido un bebé «normal»: inició la marcha con 12 meses, para ser independiente a los 13 meses; las primeras palabras las presentó en torno a los 12 meses, y combinaba varias a los 18 meses; controló esfínteres con 36 meses.

Igualmente indicaron que las señales iniciales de alarma aparecieron alrededor de los 15 meses. Su tía materna, y cuidadora principal durante la actividad laboral de la madre, relataba como mayor motivo de preocupación que el menor apenas respondía a su nombre ni obedecía órdenes. Con posterioridad observaron que casi no se relacionaba con los iguales y, en general, lo describían como un niño enormemente independiente. En ningún momento sospecharon que pudiera sufrir una deficiencia auditiva, porque exhibía, por ejemplo, buenas aptitudes musicales e iba adquiriendo los hitos lingüísticos a la edad esperada. Además, les llamaba mucho la atención el hecho de que a edad temprana ya reconociera letras o logotipos, dentro de lo que consideraban como una admirable memoria visual global.

Podía deducirse, pues, de este relato que César presentaba un *desarrollo disarmónico*: mientras a nivel intelectual se presumía un potencial de aprendizaje superior al de un niño de su edad, mostraba, sin embargo, un deterioro importante de la cognición social. Para profundizar en estos aspectos se incluyó en la evaluación la Entrevista para el diagnóstico del autismo, edición revisada ADI-R (**Tabla 22-1**). Se especifican a continuación, siguiendo los criterios requeridos para el diagnóstico, los datos más relevantes en las áreas exploradas.

■ ¿QUÉ DIRÍA EL DOCTOR ASPERGER ACERCA DE LO QUE ME PASA? EVALUACIÓN INICIAL

Interacción social

En la evaluación inicial pudo establecerse que, si bien César apenas se interesaba por la interacción con el otro y únicamente participaba en jue-

Tabla 22-1. Competencias de César según la entrevista diagnóstica

Algoritmo diagnóstico ADI-R	Punto de corte/puntuación máxima en la escala ^a	Puntuación de César
Alteraciones cualitativas de la interacción social recíproca	10/26	19
Alteraciones cualitativas de la comunicación	8/26	14
Patrones de conducta restringidos, repetitivos y estereotipados	3/12	6
Alteraciones en el desarrollo evidentes a los 36 meses o antes	1/5	3

^a Las puntuaciones más elevadas indicarían una mayor alteración.

ADI-R: Entrevista para el diagnóstico del autismo revisada (*Autism Diagnostic Interview Revised*).

gos solitarios, como escribir nombres en un folio, no cabía interpretar tales conductas como timidez o ansiedad social, puesto que no presentaba problemas para acercarse a desconocidos, y llegaba incluso a mostrarse desinhibido en la interacción con los adultos. Se valoró asimismo una limitada reciprocidad emocional: era capaz de reír cuando otros lloraban, a pesar de reconocer y denominar el estado de ánimo que presenciaba.

Comunicación

Comenzó a hablar en torno al año de edad. Conocía numerosas palabras ya en ese momento [...]. Su desarrollo gramatical era bueno, aunque se refirió a sí mismo en tercera persona hasta los 4 o 5 años. Nunca había sido muy comunicativo. Incluso de adulto sólo daba información si se le preguntaba, y aun así contestaba de la manera más breve posible. Sus expresiones faciales y sus gestos eran limitados, y su voz monótona.

Sobre K.N. Wing (1981)

En cuanto a la comunicación no verbal, César apenas mantenía contacto ocular con su interlocutor, no respetaba los espacios interpersonales, hablaba a escasos centímetros del otro, y durante las interacciones realizaba frecuentes manierismos o adoptaba posturas corporales poco correctas, como contorsionarse mientras se le hablaba. Además, su expresión facial y su prosodia eran a menudo incongruentes con el contenido de la conversación.

En lo que se refiere a la comunicación verbal, y en concreto a sus *aspectos formales*, el lenguaje era correcto, con excepción de algunos errores morfosintácticos habituales desde un enfoque evolutivo, como la sobregeneralización de reglas (p. ej., /estoi inagusto/ por «no estoy a gusto»). La pronunciación aparecía, en ocasiones, exageradamente correcta para un niño de su edad y de

origen andaluz (como una articulación marcada de la /s/ en posición inversa). Su vocabulario era adecuado desde el punto de vista cuantitativo, si bien mostraba un alto interés por palabras de baja frecuencia, como «alternativa», «nocturno» o «significado», que convertían su habla en pedante. A la vez, presentaba dificultades progresivas ante los mayores niveles de abstracción conceptual y empleaba este tipo de vocablos fuera de contexto. Realizaba en aquel momento inversiones pronominales (p. ej., hablaba de sí mismo en tercera persona) y mostraba algunas ecolalias inmediatas y demoradas, que fueron disminuyendo.

Los *aspectos comprensivos* del lenguaje oral podían considerarse adecuados, aunque con ligeras dificultades para responder a frases interrogativas que comenzaran con pronombres del tipo quién, cómo, etc. Por otra parte, si bien en aquel momento inicial esta comprensión de los contenidos se ceñía a lo literal del discurso y, por lo tanto, a lo que se espera de un niño de esta edad, conforme pasaron los meses y años fue desajustándose con respecto a su grupo normativo a la hora de entender el lenguaje con mayor carga inferencial, como metáforas, fórmulas indirectas, juegos de palabras, chistes o ironías. Esta falta de claridad para percibir significados múltiples, junto con la baja capacidad para interpretar claves no verbales y sus dificultades para interpretar intenciones en los demás, le llevaban a realizar interpretaciones literales de los mensajes (p. ej., en una ocasión, mientras montaba un rompecabezas, el terapeuta le animó a que intentara colocar una de las piezas diciéndole: «prueba», e inmediatamente se llevó la pieza a la boca como si le estuvieran demandando que la degustase).

En esta misma línea, las principales dificultades de César se observaban en los *aspectos pragmáticos*. Su conocimiento y aplicación del conjunto de re-

glas que gobiernan el uso del lenguaje en un contexto social era deficiente. Lo empleaba con una función eminentemente imperativa y de negación, haciendo escaso uso de la función declarativa. Así, sus mensajes iban destinados a modificar el mundo físico y no tanto el mundo mental de los otros. Sus familiares comentaban que nunca les narraba de manera espontánea hechos o actividades cotidianas, y mostraba un limitado deseo de compartir información y experiencias con los otros. Como se ha dicho, utilizaba la tercera persona del singular en lugar de la segunda incluso con el interlocutor delante, como si hablase para sí pero en voz alta: «María se va a enfadar conmigo si hago...», aunque María era la persona que estaba interactuando con él. En aquel momento inicial, sus habilidades conversacionales estaban muy por debajo de lo esperable en un niño de su edad: no existía coherencia en su diálogo, realizaba respuestas tangenciales, cambiaba radicalmente de temática y no se adaptaba al oyente ni al conocimiento que éste disponía con respecto al tema de conversación. Por ejemplo, podía relatar un episodio de una serie de dibujos animados sin introducir elementos contextuales (que eran dibujos animados, el título de la serie o el nombre de los personajes, cuándo y dónde los había visto) y sin tener presente que no se había compartido con él esa vivencia.

Intereses, rutinas y conducta

Otro niño autista estaba obsesionado con los venenos. Demostraba unos conocimientos inusitados en esta área y poseía una numerosa colección de venenos, algunos preparados por él. Este niño llegó a nuestra consulta porque había conseguido robar una importante cantidad de cianuro del aula de química de su escuela.

Hans Asperger (1944), citado en Attwood (2009)

En el contacto con César destacaba un interés absorbente por letras y números. En concreto, era muy llamativa la presencia de una *hiperlexia* desde los 2 años y 10 meses, con una moderada comprensión de lo leído. Un ejemplo sugerente de este interés obsesivo ocurría al presentarle fichas con un contenido emocional llamativo, como un niño con una herida, en las que su atención era capturada en mayor medida por el número de la ficha que por el contenido semántico (**Recuadro 22-2**).

Espontáneamente no participaba apenas en juegos simbólicos y, cuando lo hacía, era ante demanda. Mostraba unas destrezas bastante limitadas en este sentido. Sus juegos favoritos, además de cualquiera que tuviese que ver con las letras,

como deletrear palabras, eran los rompecabezas y pintar. Tenía centros de interés algo llamativos para su edad, por ejemplo, le gustaba enormemente lo relacionado con la señalización de tráfico. Estos centros fueron haciéndose más complejos: historia de las civilizaciones, sistema solar, etc. Mostraba siempre un gran afán de conocimiento.

Tanto la familia como en la escuela nos informaban de que no disfrutaba de juegos en equipo donde tuviese que cooperar o competir y, como nos relataba su maestra, tendía a permanecer en actividades y juegos que interesaban poco a sus iguales. Esta condición era sin duda un obstáculo en la integración del menor en su contexto escolar.

En lo que se refiere a su comportamiento, se puede decir que la rabietas y el llanto eran, dentro de su repertorio, las conductas más empleadas para actuar sobre su entorno, tanto para conseguir un objetivo material como para finalizar una actividad que no era de su agrado. La familia, por aquel entonces, reconocía que el menor estaba acostumbrado a recibir todo lo que demandaba y las contingencias utilizadas no eran del todo adecuadas (**Recuadro 22-3**).

A nivel ejecutivo se observaba inflexibilidad cognitiva y comportamental. Se mostraba intolerante ante algunos cambios en las rutinas. Así, por ejemplo, tenía que cruzar las calles siempre por los pasos de cebra, y si la calle no tenía se negaba a hacerlo, porque así había aprendido esa regla, o lloraba desconsoladamente si el calendario estaba en un mes distinto al que correspondía.

Motricidad

En el área psicomotora, César era un niño con una pobre coordinación dinámica. Su carrera era poco estética (con aleteos); se movía en bloque, disociando escasamente la cintura pélvica y la escapular. Tenía dificultades con ejercicios como saltar con los pies juntos o caminar sobre una línea recta y, en general, con actividades que requirieran mayor grado de equilibrio, como permanecer de pie sobre una sola pierna. Su motricidad fina estaba sólo ligeramente por debajo de lo esperable para su edad, característica que se evidenciaba en actividades como enhebrar o en su caligrafía, ya que los trazos eran poco precisos, a pesar de gustarle tanto el ámbito de las letras.

Autonomía

En lo que se refiere a la autonomía en las actividades básicas de la vida diaria, César no presenta-

Recuadro 22-2. Teorías neurocognitivas y síndrome de Asperger

- ◆ La literatura científica sigue tratando de establecer un perfil de alteraciones neuropsicológicas asociadas al autismo, así como la correlación con el sustrato anatómico, metabólico y funcional que pueda dar cuenta de estos déficits.
- ◆ En cuanto a las alteraciones anatómicas, se ha observado un mayor volumen de la sustancia gris y la blanca, sobre todo frontal, así como un menor volumen en la amígdala, el hipocampo, el núcleo caudado y el cerebelo. Un metaanálisis de Yu et al. (2011) sobre las investigaciones con resonancia magnética en cerebros de personas con autismo y con síndrome de Asperger para apreciar similitudes y diferencias entre ellos, concluye que en ambos trastornos se detecta un volumen mayor de sustancia gris en regiones ventrales del lóbulo temporal izquierdo, pero que difieren en la distribución de las alteraciones halladas, ya que en el caso del autismo se observa una distribución hemisférica más bilateralizada. Unos años antes, el mismo grupo había comunicado una distribución también diferente de las anomalías en la sustancia blanca. En el caso de los déficits funcionales se ha detectado hipometabolismo en las zonas asociadas al «cerebro social»: corteza medial y orbitofrontal y corteza cingulada, circunvolución frontal inferior y temporal superior, unión temporoparietal, circunvolución fusiforme y amígdala (Baron-Cohen, 2010) (**Recuadro 22-3**).
- ◆ Sin embargo, el conocimiento acerca de las bases neurobiológicas es limitado, los datos son inconsistentes, cuando no abiertamente contradictorios, y las hipótesis explicativas carecen de especificidad, singularidad y universalidad. En otras palabras: *a*) ¿emergería el autismo a partir de un único factor etiológico o hay diversos factores implicados?; *b*) ¿es ese factor (o factores) únicamente explicativo para el autismo o da cuenta de las alteraciones observadas en otros trastornos del neurodesarrollo?; y *c*) ¿está presente ese factor (o factores) en todos los individuos con autismo o sólo en la mayoría de los individuos diagnosticados? En la actualidad, los datos apuntarían a una pluralidad de factores como responsables del autismo.
- ◆ De esta manera, y a tenor de los resultados, se han propuesto diversas teorías neurocognitivas para explicar el síndrome de Asperger (v. cap. 20). Las que cuentan con mayor respaldo serían la del déficit en la adquisición de una teoría de la mente o déficit en la mentalización, la de la disfunción ejecutiva y la de la coherencia central débil (Hill y Frith, 2004; Townsend y Westerfield, 2010). Baron-Cohen (2010) añade una cuarta teoría que pretende abarcar la globalidad de los síntomas y las evidencias empíricas hasta el momento, denominada teoría de la «empatía-sistematización», que hace referencia a la divergencia entre dos dimensiones de estilo cognitivo: la empática, deficitaria en el síndrome de Asperger, y la de sistematización (entendida como la búsqueda de las reglas que rigen los sistemas de cualquier tipo –mecánicos, numéricos, motores, de colección, etc.–, para predecir su funcionamiento) en la media o por encima de la media en este síndrome. Esta teoría abarcaría la propuesta del autor de la concepción del cerebro masculino extremo, a partir de las diferencias de género en estas dimensiones: las mujeres puntuarían mejor en tareas que miden la empatía, mientras que los hombres lo harían en las que implican sistematizar, siendo esta ventaja extrema en las personas con síndrome de Asperger. Baron-Cohen recoge una quinta teoría: la magnocelular, focalizada en una disfunción visual, en concreto de las vías magnocelulares que procesan el movimiento.
- ◆ Sin embargo, hasta el momento cada una de estas teorías se centra en aspectos específicos del trastorno, sin que una sola pueda dar cuenta de la globalidad de los síntomas observados. De hecho, es muy probable que las diversas teorías no sean incompatibles entre sí.

ba grandes problemas, salvo con la alimentación. Se adaptaba con dificultad a nuevos alimentos, y se negaba a comer en numerosas ocasiones por la aversión a ciertas texturas, como las gelatinosas. Esta hipersensibilidad frente a alguna clase de estímulos sensoriales se daba también en la modalidad táctil, por ejemplo, al manipular plastilina. Por lo demás, colaboraba adecuadamente en el vestido y el desvestido, quitándose incluso prendas pequeñas.

Desarrollo neuropsicológico global

En resumen, se pudo observar que en el perfil neuropsicológico destacaban, como ya se ha indicado, numerosas destrezas, como las habilidades mnésicas (verbales y visuales) o el caudal de vocabulario, pero también otros déficits relevantes, en especial los relativos a su funcionamiento ejecutivo y a la cognición social, en concreto, dificultades para generar distintas soluciones ante

Recuadro 22-3. Circuitos límbicos y conducta social

- ◆ En contraste con otros trastornos del espectro autista, los individuos que padecen síndrome de Asperger a menudo pueden desear interactuar socialmente o tener amigos y una pareja. Sin embargo, las dificultades a la hora de relacionarse con los otros son evidentes. ¿Es una forma extrema de egocentrismo cognitivo, no deliberado, que da lugar a una ausencia de consideración hacia los otros? ¿Se trata de una falta de empatía, de sintonía emocional hacia los demás; un déficit básico en el reconocimiento de emociones, en especial las más complejas, las sociales, o una dificultad para integrar los aspectos cognitivos y afectivos de los estados mentales? (Frith, 2004).
- ◆ Las dificultades en la interacción social y en la comunicación observadas en los trastornos del espectro autista se han postulado secundarias a anomalías en las estructuras límbicas o en sus conexiones. El denominado «cerebro social» incluiría zonas frontales y temporales y sus conexiones: en el primer caso, la corteza cingulada y la orbitofrontal contribuirán al desarrollo de la autoconciencia y de la capacidad de entender las intenciones de los otros; en el segundo, la amígdala, la ínsula y el hipocampo tendrán un importante papel en la memoria emocional, que incluye el procesamiento afectivo de claves visuales o la percepción de caras (Pugliese et al., 2009). Los patrones anormales de crecimiento neuronal en períodos críticos de desarrollo sugerirían un compromiso de la integridad de la materia blanca en estos sistemas cerebrales asociados a la cognición social (zonas corticales prefrontales ventromediales y cinguladas anteriores, encrucijada temporoparietal, surco temporal superior, áreas adyacentes a la amígdala, tractos temporooccipitales, rodilla del cuerpo caloso), con lo que se produciría un proceso de crecimiento excesivo seguido de un enlentecimiento en la maduración posterior. Este proceso se relacionaría con una conectividad defectuosa de la sustancia blanca y una pérdida acelerada de tejido cerebral con el envejecimiento (Townsend y Westerfield, 2010).
- ◆ En el caso concreto de la amígdala, se ha observado que los monos con lesiones en esta estructura se han mostrado aislados socialmente o desinhibidos (dependiendo de la especie), pero básicamente con conductas inapropiadas, mientras que los seres humanos con daño bilateral presentan dificultades para el reconocimiento de las expresiones emocionales, sean éstas faciales o verbales (prosódicas), y en especial si son emociones negativas y de carácter social más que básicas. También se han encontrado en lesionados bilaterales dificultades para establecer juicios sociales en general, por ejemplo los que implicaban detectar en fotografías el contacto ocular directo o la dirección de la mirada, o en tareas de razonamiento verbal que incluían engaños o trampas en interacciones sociales.
- ◆ En la actualidad se han incrementado los datos a favor del papel de la amígdala en las dificultades de procesamiento de la información social y emocional en el autismo y en el síndrome de Asperger. Así, en los estudios *post mortem* en individuos diagnosticados como autistas se ha observado una disminución de la densidad y un tamaño menor de las células de esta estructura. La neuroimagen estructural ha revelado anomalías en el tamaño o en el volumen amigdalino, si bien en este caso se ha constatado tanto un incremento como un decremento y no específico de la amígdala, sino aplicable también al hipocampo, e incluso no se ha hallado relación entre el volumen y los parámetros conductuales asociados al autismo (Dziobek et al., 2006).
- ◆ Especialmente fructífera parece la relación entre la amígdala y la teoría de la mente. De hecho, la neuroimagen funcional ha proporcionado datos a favor de una menor activación de la amígdala ante tareas tradicionalmente asociadas a la teoría de la mente o de mentalización: atribución de estados mentales epistémicos (de carácter general acerca de conocimientos, creencias, etc.), atribución de intenciones (p. ej., si un acto ha sido intencionado o accidental) y atribución de estados mentales emocionales o afectivos (deseo, miedo, enfado), bien con material verbal en forma de historias, bien como material visual (fotografías).
- ◆ Más allá de la amígdala y su papel en la cognición social y de nuevo en relación con las anomalías en la sustancia blanca en la etiopatogenia del síndrome de Asperger, se ha podido observar mediante tractografía en individuos diagnosticados de este síndrome diferencias respecto a controles sanos en las proyecciones hacia el lóbulo temporal anterior y la corteza orbitofrontal en ambos hemisferios, especialmente marcadas en las fibras del cíngulo derecho, con un menor metabolismo de éstas. La corteza cingulada, como se ha comentado, forma parte de la red que participa en los procesos que median la empatía, el comportamiento social o la percepción del dolor (Pugliese et al., 2009) (**Fig. 22-1**).

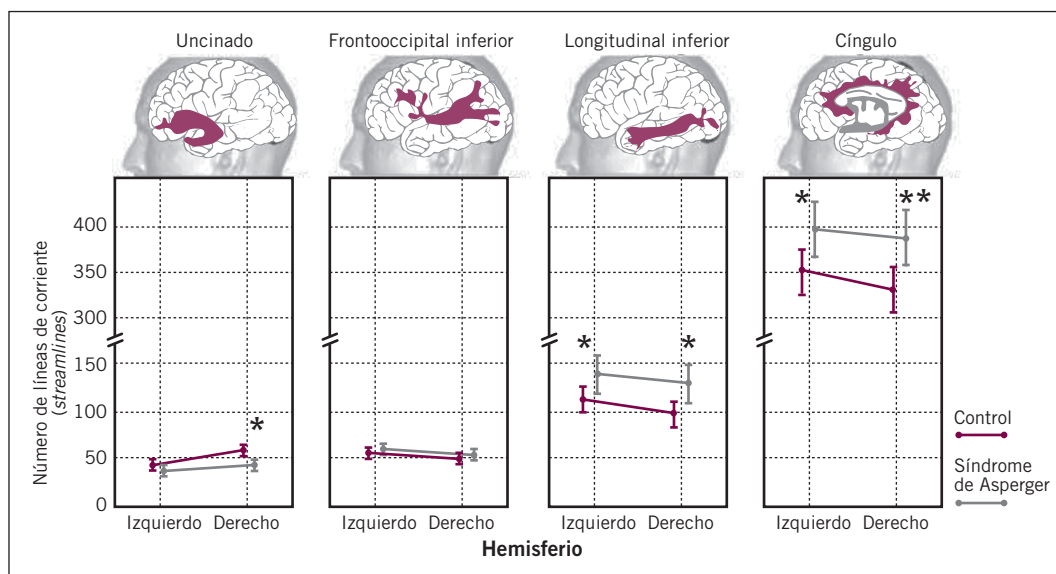


Figura 22-1. Tractografía en la que se comparan los principales hallazgos en individuos con síndrome de Asperger e individuos de control. Los asteriscos indican que las diferencias entre ambos grupos son estadísticamente significativas. Adaptado de Pugliese et al. (2009).

un mismo problema, inflexibilidad, falta de inhibición de respuestas predominantes, pero irrelevantes para la demanda, y baja ejecución en tareas que requerían atención sostenida o vigilancia, con gran tendencia a la distracción, si bien, en este último caso, mediada por la motivación ante el contenido de la tarea (**Tabla 22-2** y **Recuadro 22-4**).

■ INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA. SI TÚ Y YO SOMOS DOS

¿Qué significa guiñar un ojo? Trabajar la cognición social

Tras finalizar la evaluación, la hipótesis diagnóstica era un síndrome de Asperger, a la espera del seguimiento de la evolución del caso. El primer paso, entonces, fue explicar a los familiares qué le ocurría a César y en qué consistía el trastorno que sospechábamos que presentaba. Los padres y familiares de niños con síndrome de Asperger, al igual que ocurre con cualquier otro tipo de discapacidad, se enfrentan a una serie de retos y situaciones para los cuales tienen escasa o ninguna formación. Por esta razón, necesitan una información ajustada a sus capacidades, asesoramiento y apoyo. Todo ello favorece el proceso de aceptación y adaptación a la nueva situación, lo que consideramos de vital importancia para el óptimo desarrollo del menor.

Desde este momento, se propuso un plan de intervención que se asentó sobre tres ejes: el menor, la familia y el entorno.

En relación con el primero de los ejes y conforme pasaban las sesiones de intervención, íbamos conociendo más cómo era César, a qué atendía, cómo pensaba, qué lo motivaba, etc. Poco a poco se confirmó nuestra hipótesis diagnóstica. Eran innumerables las anécdotas que daban cuenta de sus excelentes capacidades de memoria, principalmente de tipo visual, como aquel día en que le administramos un test de elección múltiple, el Test de comprensión de estructuras gramaticales (CEG), que no se pudo concluir hasta 2 semanas después. Al mostrarle una de las últimas láminas, la 72, César comentó «es igual que la 16». La sorpresa fue mayúscula al comprobar que la lámina 16, que había visto en la primera sesión, efectivamente contenía las mismas imágenes. Su atención, una vez más, había sido captada por estímulos nada significativos socialmente, mostrándose como uno de los aspectos fundamentales que se debían trabajar en la intervención.

Así pues, el primer objetivo que nos propusimos fue mejorar algunos de los requisitos de la comunicación y de la interacción social, como la *atención conjunta* y el *contacto ocular*. Fueron frecuentes los juegos en los que el terapeuta y el niño tenían un foco de interés común, y la ejecución dependía de esta capacidad de compartir

Tabla 22-2. Evaluación neuropsicológica de César

Función evaluada	Procesos	Prueba utilizada	Resultado
Cociente intelectual	CI verbal CI manipulativo CI total Velocidad de procesamiento	WPPSI-III	Superior Normal-alto Superior Normal-alto
Atención	Auditiva Visuoespacial	Subescala Memoria de números directo (MSCA) Corsi directo	Alto Alto
Memoria	Información cultural De trabajo Auditiva Visuoespacial Verbal Retención auditiva inmediata Aprendizaje verbal Visual Retención visual inmediata Material estructurado Aprendizaje visual	Subtest Información (WPPSI-III) Subescala Memoria de números inverso (MSCA) Corsi inverso Subescala Memoria de números directo (MSCA) Memoria verbal (Luria-Inicial) Corsi directo Test de Copia de una figura compleja de Rey. Recuerdo Memoria visual (Luria-Inicial)	Máxima puntuación escalar Alto Alto Alto Alto Alto Alto Alto
Lenguaje	Formación de conceptos verbales Designación	Subtest Vocabulario (WPPSI-III) Subtest Dibujos (WPPSI-III)	Normal Superior a la media
Praxias	Visuoperceptivas Visuoconstructivas	Test de Copia de una figura compleja de Rey. Copia Subtest Cubos (WPPSI-III)	Normal-bajo Superior a la media
Velocidad de procesamiento	Visuomotor	Subtest Claves (WPPSI-III) Subtest Búsqueda de símbolos (WPPSI-III)	Normal Normal
Funciones ejecutivas	Razonamiento Abstracto verbal Abstracto visual Fluencia	Subtest Adivinanzas Subtest Matrices Subtest Conceptos Subescala Fluencia verbal (MSCA)	Normal Superior a la media Normal Normal
Habilidad para utilizar información práctica		Comprensión (WPPSI-III)	Inferior a la media

MSCA: Escalas McCarthy de aptitudes y psicomotricidad para niños; WPPSI-III: Escala de inteligencia de Wechsler para preescolar y primaria-III.

la atención en una actividad. Una muestra era la tarea en la que colocábamos 5 o 6 fichas de personas que realizaban acciones: nosotros imitábamos alguna de las fotos y él tenía que adivinar cuál estábamos representando; posteriormente se intercambiaban los roles. Al emplear actividades lúdicas vimos como, poco a poco, iba «introduciéndose» en entornos sociales y disfrutaba en ellos. De ese aislamiento inicial había pasado a ser cada vez más activo en las interacciones, aunque la forma de relacionarse mantenía características

peculiares. Destacaba en este sentido una mirada siempre fija y rígida, de ahí que el contacto visual se promoviera sistemáticamente antes de satisfacer su petición en actividades u objetos que le interesaban mucho. En la misma línea, en las sesiones se realizó una lista de reglas sociales para el aula, apoyada en pictogramas, que incluía la consigna «Debo mirar a los ojos de quien me está hablando». Se añadieron otras relativas a su comportamiento, como «Debo estar sentado mientras realizamos las actividades».



Recuadro 22-4. Perfil neuropsicológico del síndrome de Asperger

- ◆ Hasta el momento no ha sido posible establecer un cuadro homogéneo acerca de los déficits neuropsicológicos propios del síndrome de Asperger: los datos, al igual que sucede con los hallazgos en la neuroimagen, son inconsistentes y hasta contradictorios. De la misma manera, el uso de baterías y protocolos neuropsicológicos tampoco ha conseguido delimitar un perfil que permita diferenciar este síndrome de otros tipos de trastornos del espectro autista, en particular del autismo de alto funcionamiento.
- ◆ En el conocido trabajo de Miller y Ozonoff (2000) desde el ámbito neuropsicológico, se observaron diferencias significativas en el cociente intelectual (CI) y en habilidades visuoespaciales a favor del síndrome de Asperger, pero en el momento en que se eliminaron estadísticamente las diferencias atribuidas al CI, desaparecieron las detectadas en habilidades visuoespaciales. No se objetivaron diferencias en las funciones ejecutivas, pero se mantenía un ligero déficit psicomotor en el grupo con síndrome de Asperger junto con una mayor discrepancia entre el CI verbal y el manipulativo, a favor del primero. De esta forma, consideran que serían el nivel cognitivo global y las habilidades verbales generales superiores los que podrían diferenciar este síndrome de los restantes cuadros del espectro autista.
- ◆ En la línea de un bajo rendimiento en tareas manipulativas, se han encontrado datos de déficits motores finos, hasta el punto de que dichos hallazgos serían indicativos de que el desarrollo psicomotor pudiera considerarse una característica crítica en el diagnóstico diferencial del síndrome frente a los demás trastornos del espectro autista (Bade-White et al., 2009).
- ◆ También se ha hablado mucho de las alteraciones disejecutivas en el autismo, al comparar los síntomas de los trastornos del espectro con los manifestados por los individuos con lesión frontal. Pero tampoco en este campo los datos son homogéneos. Sí se han observado en individuos con síndrome de Asperger dificultades para inhibir respuestas automáticas que parecen relacionadas con las estereotipias, la restricción de intereses o la inflexibilidad conductual que suelen mostrar en la vida cotidiana, así como dificultades en el inicio y el control de la acción. Estos déficits estarían mediados por alteraciones en los circuitos frontobasales y frontoestriados, sin olvidar el papel del cerebelo –tanto en aspectos del control cognitivo como en las conductas estereotipadas y los intereses restringidos– o las alteraciones en los sistemas dopaminérgicos, serotoninérgicos y opioides en sus relaciones con los ganglios basales (Solomon et al., 2008).

Respecto al desarrollo de la *cognición social*, se pusieron en marcha numerosas actividades mentalistas que tenían que ver con la interpretación de intenciones y emociones ajenas. Comenzamos identificando las expresiones faciales y comprendiendo la relación entre situación y emoción. Así, por ejemplo, jugábamos a lo que habíamos denominado «¿A quién le pasa?». En este juego se presentaban cinco caras con las emociones básicas (contento, triste, enfadado, sorprendido y asustado), se le mostraba una escena y tenía que decir a cuál de las caras le había sucedido. Si acertaba, él narraba situaciones en las que se sentía así. La reciprocidad emocional también se abordó comparando sus emociones con las ajenas, haciéndole consciente de cómo se sienten los otros ante diversas circunstancias. Aun así, siempre que era posible, se intentaba incluir la identificación y la comprensión de las emociones en situaciones reales, centrando su atención en sus componentes psicofisiológicos en el momento en que le estaban ocurriendo, pues son frecuentes en el síndrome de Asperger las dificultades no sólo

para comprender las emociones ajenas, sino también las propias.

Para estos objetivos mentalistas nos servimos de material de elaboración propia y otros ya publicados, como *En la mente* (Monfort y Monfort, 2001) o *Enseñar a los niños autistas a comprender a los demás: guía práctica para educadores* (Howlin et al., 2006), siempre con apoyo visual. Partimos también de juegos de perspectivas, donde el terapeuta y el niño describíamos objetos desde distintas posiciones espaciales con el fin de crear conciencia de que cada uno percibe de forma distinta un mismo objeto dependiendo de su punto de vista. De la percepción se pasó a las creencias, y realizamos ejercicios del tipo «¿qué crees que hay en esta caja cerrada?», a lo que cada uno daba una respuesta y la representaba visualmente mediante bocadillos. Se abordaron conceptos sociales como «ayudar» o «disculparse» y se asociaban a los contextos en los que debían emplearse. Presentábamos frecuentes situaciones mediante juego de roles, y se evaluaba la idoneidad de la conducta en esa situación. También se hacía hincapié en el uso

y la interpretación de verbos mentalistas, como pensar, entender, creer o recordar.

Para las situaciones sociales que le provocaban mayor confusión se emplearon historias sociales (Gray, 1998), que son cuentos cortos que se apoyan en pictogramas, se narran en primera persona y ayudan a mejorar la conducta en contextos interpersonales que pueden generar dificultades de interpretación. Las historias sociales traducen la ambigüedad que rodea a la interacción social en información tangible y comprensible que proporciona predictibilidad a las personas con síndrome de Asperger. Constan de cuatro tipos de frases: *a)* descriptivas: detallamos la situación objeto de problema; *b)* directivas: orientamos sus actos, diciendo lo que tiene que hacer; *c)* perspectivas: le anticipamos lo que puede pasar y cómo pueden sentirse él y los demás, y *d)* de control: suelen ir al final y las escribe el propio niño con el fin de identificar estrategias útiles que le permitan recordar información incluida en una historia social y delimitar su propia respuesta (v. un ejemplo en la **Fig. 22-2**).

A la vez, se fue implementando un programa de *habilidades sociales* y de seguimiento de normas básicas de comportamiento en sesiones grupales. Sirviéndonos de los principios de aprendizaje (moldeado, modelado, reforzamiento, etc.), se le fue dotando de competencias, desde cómo iniciar una interacción hasta cómo dar un cumplido.

En estrecha relación con los contenidos sociales mencionados, se dedicó gran esfuerzo a mejorar sus *habilidades pragmáticas*. El mero hecho de trabajar aspectos sociocognitivos como interpretar intenciones ajenas ya tiene una repercusión en el uso social del lenguaje. Aun así, centramos gran parte de la intervención en trabajar las funciones comunicativas. Ante la queja de la familia de la incapacidad de César para narrar e informar sobre hechos cotidianos, se decidió crear una agenda de rutinas en la que, mediante dibujos y texto en los



que él participaba directamente, se anticipaban las actividades más llamativas del día para que luego las relatase a personas que no habían estado presentes. De esta manera, el menor comenzó a describir a sus padres lo que había comido en el colegio o, a nosotros, en qué columpios se había subido en el parque. A pesar de ello, la narración se centraba con frecuencia en los detalles y raramente en los aspectos importantes o claves, por lo que mediante preguntas era necesario moldear la descripción.


En relación con lo anterior, las habilidades conversacionales se trabajaron mediante el uso de contingencias, el moldeado o el modelado, para evitar los cambios bruscos de tema o las preguntas fuera de contexto y reiterativas que presentaba. En este sentido, realizábamos actividades en las que César tenía que detectar errores pragmáticos, como cambios radicales de temática, en un diálogo entre dos personas. En las sesiones grupales (3-4 niños) se generaban situaciones conversacionales y se le entrenaba para demandar información relevante en torno a un tema, como preguntar a los compañeros qué habían hecho durante algún período concreto e identificable: el recreo de la mañana, la feria o el día de Reyes. Para esta finalidad también se acudía a juegos habituales, como el *¿Quién es quién?*, las adivinanzas o materiales como *Pragma y Sintax: un soporte gráfico para la comunicación referencial* (Monfort y Juárez, 2002).

La idoneidad de los temas de conversación y de su comportamiento en los distintos contextos se trabajó mediante «guiones sociales» (p. ej., qué pasos dar en un cumpleaños al que había sido invitado) y mediante «círculos de privacidad», que consisten en círculos concéntricos que representan desde las personas más familiares a las menos, y se ha de elegir ante quiénes es conveniente hablar de un tema y ante quiénes no (**Fig. 22-3**).


Con el paso de los meses la conducta de César fue volviéndose más difícil, ya que desarrolló una forma de relación con los demás marcada por el negativismo. Todo en él era opositorista: si le decías que ibas a darle la pelota verde, él te decía que quería la azul; si le decías que estabas contento, él te decía que triste; si le leías un cuento que comenzaba con el clásico *Érase una vez*, él interrumpía diciendo: «Érase una vez, no; éranse dos veces».

También se dieron algunos episodios de conductas disruptivas, como pegar a algún compañero. Con el fin de extinguir este tipo de comportamientos se empleó un programa de modificación de conducta. El grueso de esta intervención se di-

Las personas  jugamos para divertirnos .

Cuando jugamos, todos queremos ganar .

En el juego, algunas veces se gana y otras se pierde.

Si lloro cuando pierdo , los otros niños se enfadarán y no querrán jugar más conmigo.

Cuando pierda, no lloraré ni gritaré e intentaré ganar la próxima vez que juegue.

Figura 22-2. Historia social. Tema: el juego.

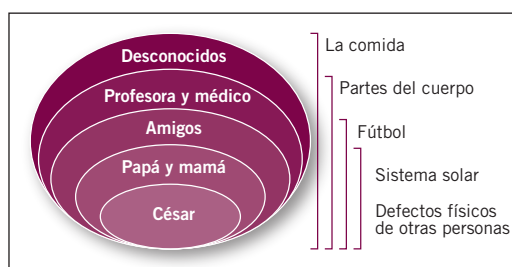


Figura 22-3. Círculos de privacidad: apoyo visual para trabajar la idoneidad de los tópicos conversacionales ante distintas personas y contextos.

rigió a sus padres, con un entrenamiento centrado en contingencias para el manejo eficaz de este tipo de episodios. Es de destacar que César se había mostrado siempre muy poco sensible al castigo, lo que había supuesto un obstáculo para su familia a la hora de establecer las normas de conducta. Se incidió con ellos en el uso de la extinción y en el reforzamiento de conductas alternativas que fuesen más adaptativas.

En la escuela somos más

Uno de los puntos que cobra enorme importancia en el tratamiento del síndrome de Asperger es la integración escolar, por ser la escuela un entorno social complejo en el que es necesario entender bien las relaciones humanas y las reglas explícitas e implícitas que las rigen. Una inadaptación en este contexto puede desencadenar en el niño problemas emocionales y de autoestima. Diversas investigaciones registran un aumento significativo de la prevalencia de episodios depresivos y de trastornos de ansiedad en personas con síndrome de Asperger, en especial a partir de la adolescencia.

Para lograr un tratamiento integral, nos dirigimos al colegio en el que César estaba escolarizado y tratamos de aunar esfuerzos con los profesionales implicados con el fin de seguir unos objetivos y metodología de trabajo similares. Desde el principio, las referentes del menor en el centro educativo (maestra y psicóloga) se mostraron muy motivadas a colaborar y receptivas ante las recomendaciones, pues, según ellas, era el primer niño con «estas características» que habían tenido. En el aula pudimos observar lo aislado que se encontraba: parecían dos clases paralelas con normas distintas, una para el resto de los 19 compañeros y otra para él. Cuando se visita a estos niños en entornos grupales, en los que se dan gran cantidad de interacciones sociales simultáneas, se confirma que se desenvuelven peor, ante la demanda de procesar

numerosos estímulos al mismo tiempo. Además, el resto de iguales percibían como rara o extraña la manera de actuar de César, sus estereotipias o algunas rabietas sin motivo aparente, lo que provocaba que tuviesen una imagen negativa del menor y, por lo tanto, no lo buscasen con la misma frecuencia que al resto. Lo primero que hicimos fue intentar que se interpretaran las actitudes del niño de manera ajustada a sus dificultades y que evitaran tratarlas como problemas de conducta sin más («es caprichoso», «es muy inquieto», «no tiene límites marcados»), ya que esto podía tener efectos negativos en la relación maestra-alumno.

Otras recomendaciones al centro escolar fueron las siguientes (para una completa guía de estrategias de intervención en el aula, v. Martos et al., 2012):

- Utilizar herramientas que facilitaran la comprensión del entorno. Se crearon apoyos visuales para indicar las normas básicas de convivencia en clase. También nos servimos de un plan visual y escrito para prepararlo frente a las novedades ambientales o a las alteraciones de la rutina, como asambleas, excursiones o modificaciones del horario. Su inflexibilidad cognitiva y su alta sensibilidad a los cambios podían propiciar que apareciesen, en estas situaciones, conductas disruptivas y un alto nivel de estrés.
- Fomentar su participación en grupo, reforzando positivamente a los compañeros para que lo estimularan a colaborar e intervenir, creando los llamados «círculos de amigos».
- Disminuir los tiempos de contacto no estructurado con los compañeros: las actividades formales con cierto grado de organización hacían que su funcionamiento fuese más ajustado.
- Evitar que empleasen con él un lenguaje con conceptos abstractos y generalistas. Por ejemplo, tratar de no preguntarle «¿por qué te has portado mal?», y en su lugar decir: «No me gusta que me pegues cuando va a acabar la sesión; si no quieres que termine y estás enfadado dime “me gustaría seguir más tiempo, por favor”».
- Generar un enfoque positivo: alabar sus logros y no centrarse únicamente en sus déficits o dificultades.

Crece juntos

Durante estos años hemos observado que César va comprendiendo mejor el mundo que lo rodea y que su integración en él es más sólida.

Ahora, a la edad de 6 años, puede ser más consciente de que las personas perciben, entienden,

creen o sienten de manera distinta a la suya, y de que esto los llevará a comportarse en una determinada dirección. Va aprendiendo que una persona puede decir una cosa y pensar otra distinta, como ocurre en la ironía, aunque es necesario valorar también las características del contexto en el que este tipo de contenidos aparecen. Resuelve tareas de falsa creencia de primer orden y comprende conceptos mentalistas como parecer, convenir, opinar, etc. Aun así, las dobles intenciones, las conductas sociales más ambiguas o las claves sociales sutiles, como que le guíñen un ojo buscando su complicidad ante una mentira, le siguen sumiendo en una gran confusión y desconcierto.

Lo anterior, a la vez, ha influido favorablemente en sus habilidades pragmáticas, en el sentido de ser capaz de tomar el punto de vista del otro y ajustarse a la información que su interlocutor maneja, sin darlo todo por sabido. Tiene mejores habilidades para iniciar y mantener una conversación, aunque sigue mostrando escaso interés por las vivencias o experiencias ajenas, por lo que los diálogos son aún algo unilaterales.

Participa más y mejor en juegos grupales típicos de patio, como el «pilla-pilla» o el fútbol, a pesar de que desde el punto de vista motor es poco habilidoso, y se adapta a las reglas, tolerando la derrota. Sin embargo, se mantiene poco integrado socialmente, no dispone de amigos estables, y sus

intercambios suelen ser fugaces y muy condicionados por la actividad en la que se contextualizan.

Por otra parte, demanda mucha información y tiene un gran afán de conocimiento, sobre todo en lo relacionado con sus intereses que, en la actualidad, se centran en la historia de las civilizaciones. Cuando domina algún tema suele disminuir su motivación y tiende a cambiar de materia, por lo que se hace complicado que permanezca atento a algunas explicaciones en clase, pues son aprendizajes que él ya ha adquirido.

Su forma de organizar el entorno sigue siendo arbitraria e insiste en realizar rituales, como subir los primeros dos pisos de su bloque andando y los siguientes hasta el 4º en ascensor.

Las rabietas, sin embargo, van disminuyendo ligeramente y es capaz de emplear comportamientos más funcionales para influir sobre su entorno. Aun así, su escasa tolerancia a la frustración facilita la aparición de conductas disruptivas, que se acompañan a menudo de reacciones emocionales exageradas (p. ej., llora porque no le enseñamos la pestaña «Todos los programas» de nuestro ordenador).

Dada su edad, César aún no es consciente de sus déficits y no observamos por sus verbalizaciones que se perciba como diferente a los demás. Esta condición probablemente sea uno de los puntos clave de la intervención futura.

RESUMEN

- Juicio clínico: síndrome de Asperger.
 - Hallazgos en la exploración: desarrollo disarmónico con capacidades cognitivas dentro de la normalidad o por encima de ésta (habilidades mnésicas o caudal léxico) y cognición social y habilidades lingüísticas pragmáticas deficitarias; escasa interacción con los otros y reciprocidad emocional, intereses estereotipados, inflexibilidad cognitiva y baja tolerancia a la frustración.
- En la actualidad, los datos ofrecidos por los análisis *post mortem*, la neuroimagen o los protocolos neuropsicológicos no han conseguido proporcionar un perfil claro y específico de los procesos cerebrales implicados que caractericen al síndrome de Asperger frente al autismo. Datos de neuroimagen: a) morfológicos: mayor volumen de sustancia gris y blanca, en especial frontal, y menor volumen de la amígdala, el hipocampo, el caudado y el cerebelo, y b) funcionales: hipometabolismo en las áreas asociadas al «cerebro social»; importancia de la relación entre la amígdala y la teoría de la mente.
- Las teorías neurocognitivas actuales sobre el síndrome de Asperger se centran en aspectos específicos del trastorno que no permiten explicar la globalidad de los síntomas observados, de forma que pueden ser compatibles entre sí.
- Intervención neuropsicológica en atención temprana:
 - Con el niño: partir de requisitos de la comunicación y de la interacción social (p. ej., la atención conjunta o el contacto ocular) y potenciar el desarrollo de la cognición social a través de actividades mentalistas relativas a la interpretación de intenciones y emociones ajenas.
 - Con la familia: psicoeducación (sobre las características del trastorno y el manejo de contingencias).
 - En la escuela: psicoeducación con maestras y compañeros; estructuración del ambiente.



ACTIVIDADES

ACTIVIDAD 22-1. Repasar la neuroanatomía infantil

✓ **Ejercicio 1.** Localice en una lámina de neuroanatomía el denominado «cerebro social», cuyas alteraciones se asocian con las dificultades en las interacciones y en la comunicación observada en el síndrome de Asperger en sus dos principales áreas:

- Áreas frontales: corteza cingulada y orbitofrontal.
- Áreas temporales mediales: amígdala, ínsula e hipocampo.

ACTIVIDAD 22-2. Aprender a evaluar en neuropsicología infantil. Principales pruebas

Las escalas y cuestionarios tienen un valor clínico importante, pues permiten una exploración preliminar de un conjunto variado de comportamientos, sobre todo sociales y comunicativos. Sin embargo, tienen importantes limitaciones con respecto a las propiedades psicométricas de validez o fiabilidad que impiden que el diagnóstico se asiente sólo en ellos. Se describen a continuación las más usadas para explorar el síndrome de Asperger.

Escala australiana del síndrome de Asperger (*Australian Scale for Asperger's Syndrome [ASAS]*, de Garnett y Atwood, 1998)

Es probablemente la más utilizada en España. Consiste en un listado de 24 ítems, con una escala de 7 puntos para cada uno de ellos. Evalúa las siguientes dimensiones: las habilidades sociales y emocionales, la comunicación, las habilidades cognitivas, los intereses específicos, las habilidades motoras y otras características específicas del individuo.

Cuestionario de detección del espectro autista (*Autism Spectrum Screening Questionnaire [ASSQ]*, de Ehlers, Gillberg y Wing, 1999)

Consiste en un listado de 27 afirmaciones sobre los comportamientos del niño y está diseñado como prueba de cribado para individuos con un nivel intelectual alto y una alteración social en el espectro autista. Los ítems se puntúan 0, 1 o 2. Una puntuación superior a 19 indicaría una alta probabilidad de presentar un trastorno del espectro autista, con lo que se recomendaría proceder a una evaluación más completa.

Test infantil del síndrome de Asperger (*Childhood Asperger Syndrome Test [CAST]*, de Scott, Baron-Cohen, Bolton y Brayne, 2002)

Consta de 37 ítems que evalúan áreas generales de socialización, comunicación, juego, intereses y patrones de conducta repetitiva, si bien serán sólo 31 preguntas las que contribuyan a la puntuación total del niño, con una valoración de 0 o 1. Una puntuación total superior a 15 sería indicativa de que el menor probablemente presente un cuadro clínico dentro del espectro autista, lo que justificaría una evaluación más profunda.

Escala Gilliam para evaluar el trastorno de Asperger (*Gilliam Asperger Disorder Scale [GADS]*, de Gilliam, 2002)

Se compone de 32 ítems que describen conductas específicas, observables y medibles. Se divide en 4 subescalas: interacción social, patrones restringidos de comportamiento, perfil cognitivo y habilidades pragmáticas. Se emplea para individuos desde los 3 hasta los 22 años.

✓ **Ejercicio 2.** Elija una de las tres escalas presentadas previamente (la versión española puede encontrarse en Martos et al., 2012) y trate de completarla con los datos sobre César que se han proporcionado a lo largo del capítulo. Realice un breve comentario sobre los resultados obtenidos acerca de las áreas más deficitarias de cara a una intervención clínica.

ACTIVIDAD 22-3. Neuropsicología infantil en el cine y la literatura

Para leer

- Grandin, T. *Pensar con imágenes. Mi vida con el autismo*. Barcelona: ALBA, 2008.
- Haddon, M. *El curioso incidente del perro a medianoche*. Barcelona: Salamandra, 2006. p. 69-108.

Cinefórum

- Elliot A, director. *Mary and Max*. Fitzroy VIC (Australia): Melodrama Pictures, 2009.
- Johar K, director. *Mi nombre es Khan*. India: Dharma Productions, 2010.

BIBLIOGRAFÍA

- Attwood T. Guía del síndrome de Asperger. Barcelona: Paidós, 2009.
- Bade-White PA, Obrzut JE, Randall PP. Neuropsychological aspects of pervasive developmental and autism spectrum disorders. En: Reynolds CR, Fletcher-Janzen E, eds. *Handbook of clinical child neuropsychology*. New York: Springer Science, 2009; p. 765-82.
- Baron-Cohen S. Autismo y síndrome de Asperger. Madrid: Alianza, 2010.
- Díez-Cuervo A, Muñoz-Yunta JA, Fuentes-Biggi J, Canal-Bedia R, Idiazábal-Alecha MA, Ferrari-Arroyo MJ, et al. Guía de buena práctica para el diagnóstico de los trastornos del espectro autista. *Rev Neurol* 2005;41:299-310.
- Dziobek I, Fleck S, Rogers K, Wolf OT, Convit A. The «amygdala theory of autism» revisited: Linking structure to behavior. *Neuropsychologia* 2006;44:1891-9.
- Frith U. Emanuel Miller lecture: confusions and controversies about Asperger syndrome. *J Child Psychol Psychiatry* 2004;45:672-86.
- Gray C. Social stories and comic strip conversations with students with Asperger syndrome and high-functioning autism. En: Schopler E, Mesibov GB, Kuncie LJ, eds. *Asperger syndrome or high-functioning autism?* New York: Plenum Press, 1998.
- Hill E, Frith U. Understanding autism: insights from mind and brain. En: Frith U, Hill E, eds. *Autism: mind and brain*. Oxford: Oxford University Press, 2004; p. 1-19.
- Howlin P, Baron-Cohen S, Hadwin J. Enseñar a los niños autistas a comprender a los demás. Guía práctica para educadores. Barcelona: CEAC Educación, 2006.
- Macintosh KE, Dissanayake C. Annotation: The similarities and differences between autistic disorder and Asperger's disorder: a review of the empirical evidence. *J Child Psychol Psychiatry* 2004;45:421-34.
- Martos J, Ayuda R, Freire S, González A, Llorente M. Trastornos del espectro autista de alto funcionamiento. Otra forma de aprender. Madrid: CEPE, 2012.
- Miller JN, Ozonoff S. The external validity of Asperger disorder: lack of evidence from the domain of neuropsychology. *J Abnorm Psychol* 2000;109:227-38.
- Monfort M, Juárez A. *Pragma y Sintax. Un soporte gráfico para la comunicación referencial*. Madrid: Entha, 2002.
- Monfort M, Monfort I. En la mente. Un soporte para el entrenamiento de habilidades pragmáticas en los niños. Madrid: Entha, 2001.
- Pugliese L, Catani M, Ameis S, Dell'Acqua F, Thiebaut de Schotten M, Murphy C, et al. The anatomy of extended limbic pathways in Asperger syndrome: a preliminary diffusion tensor imaging tractography study. *Neuroimage* 2009;47:427-34.
- Solomon M, Ozonoff SJ, Cummings N, Carter CS. Cognitive control in autism spectrum disorders. *Int J Dev Neurosci* 2008;26:239-47.
- Townsend J, Westerfield M. Autism and Asperger's syndrome: a cognitive neuroscience perspective. En: Armstrong CL, Morrow L, eds. *Handbook of medical neuropsychology*. New York: Springer Science, 2010; p. 165-91.
- Wing L. Asperger's syndrome: a clinical account. *Psychol Med* 1981;11:115-29.
- Woodbury-Smith MC, Volkmar FR. Asperger syndrome. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2009;18:2-11.
- Yu KK, Cheung C, Chua SE, McAlonan GM. Can Asperger syndrome be distinguished from autism? An anatomic likelihood meta-analysis of MRI studies. *J Psychiatry Neurosci* 2011;36:412-21.