

# PERFILES NEUROCOGNITIVOS DEL ESPECTRO AUTISTA

**M.C. Etchepareborda**

## NEUROCOGNITIVE PROFILES OF THE SPECTRUM OF AUTISM

**Summary.** *The spectrum of autism defines a dimension in which the basic finding is malfunctioning of the social sphere of the individual. Three disorders, well-defined in the medical literature, may be degrees of clinical severity of the spectrum of autism. The greatest social malfunctioning is seen in Kanner's autism, nuclear or classical, and is the first grade of these disorders. Asperger's syndrome is the second grade disorder, with little disorder of language, but with a specific cognitive profile. The third grade, a semantic-pragmatic disorder, shows slight social malfunctioning, but predominantly shows a characteristic pragmatic and semantic disorder of language. [REV NEUROL CLIN 2001; 2: 175-92] [<http://www.revneurologia.com/RNC/b010175.pdf>]*

**Key words.** *Asperger's syndrome. Continued grades of autism. Kanner's autism. Semantic-pragmatic disorder. Social malfunctioning. Spectrum of autism.*

## INTRODUCCIÓN

En medicina, muchos de los cuadros clínicos se definen teniendo en cuenta la pérdida de funciones o de habilidades. Para ello, es necesario contar con el conocimiento de la situación normal de base y, a partir de ésta, empezar a reconocer un nuevo espectro que se aparta lenta y progresivamente de la situación basal hasta alcanzar la abolición completa de la función en cuestión.

En este devenir se suelen reconocer etapas con diferente grado de compromiso de afectación. En el caso específico del autismo, el cual se reconoce por su compromiso social, ocurre que la definición inicial de la situación normal no ha sido claramente demarcada y, entonces, el reconocimiento del espec-

tro patológico 'espectro autista' muestra aún una falta de precisión semiológica que debe resolverse.

El intentar definir una importante, compleja y poderosa función del ser humano, como es la capacidad social, es aún materia de estudio. El reconocimiento de personas con compromiso de diverso grado de esta capacidad social permite definir un espectro patológico de compromiso social al que denominamos espectro autista.

Leo Kanner, uno de los primeros observadores clínicos que publicó algunos elementos disruptivos del comportamiento social, aportó a la ciencia la idea implícita de que la función social es muy importante en la vida de relación del ser humano y que ésta, como tantas otras funciones, puede estar comprometida. Sin darse cuenta, este autor empezó a construir el concepto del 'espectro autista', que, por otro lado y gracias a Wing, ha cobrado recientemente la dimensión actual, en la que se reconocen diversos grados de gravedad de un continuo autista [1].

Existen razones para utilizar rótulos menos específicos de diagnóstico tales como autismo, por lo menos en los primeros años y en

Recibido: 26.01.01. Aceptado: 01.02.01.

Laboratorio para el Estudio de las Funciones Cerebrales Superiores. Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia: Dr. Máximo Carlos Etchepareborda. Laboratorio para el Estudio de las Funciones Cerebrales Superiores. Estados Unidos, 3402. (1228) Buenos Aires, Argentina. E-mail: mce@interar.com.ar

Ó 2001, REVISTA DE NEUROLOGÍA CLÍNICA

especial para los niños más capaces, y describir simplemente a estos casos, que pueden mejorar de forma espectacular durante los años preescolares, como niños dentro del 'espectro autista' o con un trastorno del espectro autista.

## LA NOCIÓN DE UN CONTINUO AUTISTA

Parece que estemos tratando con un trastorno sin fronteras claras. En 1989, Wing sugirió que más que pensar rígidamente en términos de un síndrome discreto de autismo, deberíamos ser conscientes de que existe un continuo de trastornos autistas. Esta autora considera que el síntoma nuclear de este trastorno es la deficiencia social [1].

Los niños con esta deficiencia social se caracterizan por una tríada de déficit en reconocimiento social, comunicación social y comprensión social. En cada uno de estos campos, se reconoce un amplio espectro de gravedad de la deficiencia. Así, en la esfera de la comunicación social, por ejemplo, el niño más gravemente afectado puede no realizar ningún esfuerzo en absoluto para iniciar un tipo de comunicación; los niños más moderadamente afectados pueden utilizar el lenguaje para alcanzar algún fin, como el conseguir un objeto; la forma más suave de deficiencia corresponde a dificultades sutiles para reconocer las necesidades de los interlocutores en una conversación.

Wing consideraría que un niño se halla en el continuo autista, si muestra esta tríada de deficiencias sociales, con independencia de la existencia o no de otros síntomas. Sin embargo, esta autora observó que, de hecho, tienden a darse deficiencias en otras áreas que coexisten con la tríada social, en concreto, actividades repetitivas y estereotipadas, coordinación motora pobre y respuestas anor-

males a estímulos sensoriales. Con relación al lenguaje, el niño que presenta la tríada de deficiencias sociales tendrá, por definición, problemas en el aspecto pragmático del lenguaje [1].

La dimensión denominada 'comunicación verbal' significa la competencia en aquellos aspectos del lenguaje relacionados con el significado y la utilización. Si se añadiera otra dimensión que correspondiera al dominio de la forma del lenguaje (gramática y fonología), podrían representarse en el mismo diagrama otros tipos de trastornos del lenguaje. Se postula que se encontraría un grupo de niños con déficit acusados en la forma del lenguaje, pero con una capacidad de comunicación y habilidades no verbales relativamente normales, que corresponderían a la categoría tradicional de 'afasia expresiva de desarrollo' y que, por lo menos en los niños más mayores, este subconjunto estaría claramente separado del trastorno semántico-pragmático (TSP). Los niños con autismo serían variables en esta dimensión.

La sociabilidad deficiente puede variar desde el completo desinterés por otras personas, que son ignoradas o tratadas como objetos, hasta un modo intrusivo de repetición de preguntas en un intento de mantener la interacción social en movimiento [2].

Al hablar de un continuo autista damos por hecho la existencia de una única dimensión, en la cual una condición como el síndrome de Asperger constituye una forma más suave del mismo trastorno subyacente que se da en el autismo [3]. Sin embargo, las anotaciones clínicas sugieren que las condiciones semejantes al autismo no solamente difieren en términos de gravedad, sino también en el patrón de síntomas. Así, la etiqueta de síndrome de Asperger se aplica de forma característica a niños patosos con intereses restringidos, cuyo desarrollo temprano del lenguaje no presenta retraso y que pueden tener un co-

eficiente intelectual (CI) verbal por encima del CI de rendimiento [4]. Como contraste, los niños con deficiencias en el lenguaje que encajan dentro del TSP presentan de forma característica y en primer lugar un retraso en el desarrollo del lenguaje y problemas de comprensión evidentes; asimismo, su CI muestra una clara discrepancia en favor del CI de rendimiento.

La validez de pensar en términos de un continuo bidimensional del trastorno es que permite retener la terminología y las definiciones que pertenecen al síndrome nuclear, a la vez que apreciamos las relaciones con otro tipo de trastornos más suaves [5]. Asimismo, ayuda a desarrollar una aproximación cuantitativa para evaluar los síntomas; por ejemplo, en vez de anotar simplemente que las relaciones sociales son anómalas, nos movemos en el sentido de evaluar la gravedad de la deficiencia en las distintas áreas de funcionamiento.

## DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO DEL AUTISMO

El primer paso o primer nivel es la detección clínica del trastorno y se denomina detección. Siempre que se tenga una detección positiva o bien se presenten dudas sobre la misma, se pasará a un segundo paso o segundo nivel: el diagnóstico del espectro autista, el cual considera básicamente el comportamiento social, el lenguaje, la invariabilidad y la cognición.

Hasta el momento no existe ningún marcador biológico o test sencillo de laboratorio para la diagnosis del autismo y enfermedades relacionadas. De acuerdo con esto, los clínicos se deben fiar de su juicio clínico, ayudados de manuales diagnósticos como el *Manual diagnóstico estadístico de trastornos mentales* (DSM-IV) y la Clasificación internacional de enfermedades (ICD-10), así como por los re-

sultados de varios instrumentos de evaluación, escalas o cuestionarios. Los instrumentos más novedosos no sustituyen al diagnóstico de un clínico experimentado [6].

La colaboración y la consulta interdisciplinaria están indicadas en el diagnóstico y evaluación de niños con autismo y problemas similares. Los resultados de muchos estudios sugieren que los trastornos del espectro autista no son cualitativamente diferentes del trastorno autista, pero difieren primordialmente en términos de gravedad de los síntomas o en la presencia de conductas repetitivas o sensoriales. Esta diferenciación es, a menudo, confusa en individuos con altas capacidades verbales y con trastornos del espectro autista distintos al trastorno autista. Es importante asegurarse de que todo individuo con un trastorno del espectro autista recibe una evaluación y diagnóstico apropiados.

Factores que no son específicos del autismo, como el grado de deterioro en el lenguaje, el retraso mental y la presencia de trastornos de conducta inespecíficos tales como hiperactividad y agresión, afectan significativamente al pronóstico y tratamiento de los individuos con autismo. La evaluación diagnóstica debe prestar atención a estas cuestiones y proporcionar un adecuado seguimiento de estos trastornos inespecíficos relacionados con el autismo durante el desarrollo [7].

## EVALUACIONES ESPECÍFICAS PARA LOS TRASTORNOS INESPECÍFICOS CON EL OBJETIVO DE DETERMINAR EL PERFIL EVOLUTIVO

### Evaluación del habla, el lenguaje y la comunicación

Las evaluaciones estandarizadas del habla, el lenguaje y la comunicación llevadas a cabo en una sesión formal de prueba pueden proporcionar importante información sobre variables

específicas del funcionamiento del habla y el lenguaje.

### **Lenguaje**

El lenguaje del niño autista preescolar siempre está deteriorado. La ausencia de lenguaje es la preocupación principal expresada en las consultas neurológicas por más de la mitad de los padres de niños autistas en edad preescolar [8]. La comprensión y la pragmática son siempre deficientes [9].

Una minoría de niños autistas, que sufren lo que actualmente se llama síndrome de Asperger, hablan a temprana edad, fluida y claramente, con frases bien formadas, pero sólo pronuncian repeticiones lentas, palabra por palabra, de oraciones que les han enseñado repetidamente [2].

El más raro y grave trastorno del lenguaje en los niños autistas es la agnosia auditiva verbal o sordera de palabra [9]. Estos niños no pueden descodificar el código fonológico del lenguaje, por lo tanto, no pueden entender lo que se les dice y tampoco logran desarrollar el lenguaje oral. La agnosia auditiva verbal con frecuencia se manifiesta en el contexto de la afasia epiléptica o síndrome de Landau-Kleffner.

La experiencia clínica sugiere que los cuidadores o profesionales suponen que el niño entiende las señales comunicativas de los otros y pueden interpretar su falta de respuesta a los gestos o el habla como una conducta descortés o no cooperativa. La habilidad de los niños de utilizar y responder a gestos comunicativos y vocalizaciones se debería registrar con y sin el apoyo de claves contextuales.

La verdadera comprensión lingüística se evidencia cuando los niños pueden comprender palabras sin claves contextuales o no verbales, especialmente cuando las palabras se refieren a personas, objetos y sucesos ajenos al ambiente inmediato.

En niveles de capacidad más altos, la eva-

luación debería valorar la comprensión de diferentes tipos de frases simples y complejas (p. ej., negativas, interrogativas, causales, condicionales), de la secuencia discursiva (p. ej., la capacidad de comprender una historia o una secuencia de sucesos), y el lenguaje no literal (es decir, modismos, ironías).

Cuando el niño autista tiene lenguaje, la recogida y el análisis de muestras lingüísticas son necesarios. En tales muestras es preciso examinar la posible existencia de anomalías, tales como la ecolalia y la inversión de pronombres; el nivel estructural de las emisiones, su grado de complejidad y desarrollo funcional; la existencia o no de habilidades conversacionales y discursivas, y las posibles disociaciones, como por ejemplo las existentes en muchos casos entre niveles relativamente altos de organización formal del lenguaje (relacionada con la fonología segmental, la morfología y la sintaxis) y muy bajos de desarrollo pragmático (con ausencia de funciones importantes como comentar, describir, narrar, argumentar, etc.).

En lo referente a las capacidades de comprensión, debe tenerse en cuenta que el autismo se relaciona siempre con un déficit receptivo mayor o menor. No basta con determinar la comprensión de palabras, sino también la de papeles funcionales en las emisiones (papeles tales como los de 'acción', 'agente', 'objeto', 'instrumento', 'localización', etc.) y la de funciones o afijos gramaticales.

### **Evaluación cognitiva**

Existe evidencia experimental para sugerir que todas las personas autistas sufren un déficit cognitivo que afecta su percepción del mundo, una capacidad deteriorada para ver cosas desde el punto de vista de otra persona y poca conciencia de los estados mentales de los demás. Este déficit es llamado teoría de la mente [10].

La cognición es una variable importante

que influye en el diagnóstico; se relaciona con las enfermedades médicas asociadas, como las tasas de epilepsia, y tiene valor pronóstico [8].

El patrón más frecuente del funcionamiento cognitivo en el autismo muestra capacidades verbales disminuidas con mejores habilidades no verbales. Con este patrón cognitivo, cuando las capacidades verbales son superiores a las habilidades visuoespaciales, se empuja el pronóstico para logros escolares, competencia conductual y funcionamiento independiente como adulto.

Conocer el nivel cognitivo del niño es importante para determinar su nivel global de funcionamiento. A veces, esto es importante cuando se intenta definir una discrepancia entre el nivel de funcionamiento social del niño y su funcionamiento cognitivo y adaptativo global, un criterio clave en el diagnóstico del autismo.

Las habilidades de los niños autistas varían desde una deficiencia mental profunda hasta capacidades superiores. En ocasiones, pueden coexistir el retraso mental con la presencia de un talento excepcional, denominado síndrome Savant de los idiotas sabios [2,3,11,12]; se trata de una capacidad especial para la música, el dibujo, los cálculos, la memoria mecánica o las habilidades visuoespaciales, que produce genios de la música y artistas, calculadores de calendarios, memoristas y adivinadores de acertijos [2].

La investigación ha demostrado la existencia de perfiles específicos en las baterías cognitivas, con altos rendimientos en tareas dependientes de procesos memorísticos, mecánicos o perceptivos, y un rendimiento deficiente en tareas que requieren procesos conceptuales de alto orden, razonamiento, interpretación, integración o abstracción [13].

La evaluación intelectual es esencial para la planificación educativa, y en algunos niños para aumentar su nivel de capacidades en pro-

yectos a largo plazo. Normalmente, es beneficioso realizar esta evaluación antes de entrar a la guardería y colaborar con los profesionales de la educación en el diseño de las materias del currículum educativo y las tareas escolares, a menudo diseñado por los psicólogos escolares. En autismo, sin embargo, habría que reconocer que la validez predictiva de estas evaluaciones no es necesariamente alta. Son significativos los déficits de la flexibilidad cognitiva, las funciones ejecutivas, el juicio y el sentido común, que sugieren que en el autismo pueden ser deficientes las funciones del lóbulo frontal.

### *Valoración de las capacidades cognitivas*

Desde los años 60 se conoce el hecho de que el cociente intelectual es el mejor predictor pronóstico en los casos de autismo [2,14-16]. Sin embargo, no es fácil medir las capacidades cognitivas de los autistas y otros niños con trastorno global del desarrollo. Es necesario emplear pruebas capaces de motivarles y que midan aspectos relevantes y diversos de su capacidad cognitiva. En los casos de síndrome de Asperger, o los autistas de Kanner con capacidades límites o normales, puede ser muy útil el empleo de pruebas psicométricas estándar como el test de Wechsler.

En los casos de niños autistas con competencias cognitivas en la gama de 3 a 7 años, las escalas McCarthy de aptitudes y psicomotricidad para niños pueden resultar útiles. Sin embargo, en muchos casos de autismo y en especial cuando los niños son pequeños o el cuadro se acompaña –como suele suceder– de retraso mental, estas pruebas psicométricas de uso común no son administrables. Por este motivo se han desarrollado algunos instrumentos psicométricos específicos, que resultan de especial utilidad para valorar a las personas autistas. El más utilizado ha sido el perfil psicoeducativo (PEP) de Schopler y Reichler [7], el cual define los niveles de desarro-

llo en imitación, percepción, motricidad fina y gruesa, integración óculo-manual y desarrollo cognitivo, así como cognitivo-verbal. Se trata de una prueba que puede administrarse a los sujetos autistas de niveles mentales más bajos, pero que presenta problemas psicométricos importantes, ya que asigna muy arbitrariamente los ítems a las áreas y exige excesivas capacidades, para poder puntuar, en las áreas relacionadas con el desarrollo cognitivo y lingüístico.

Rivière et al [17] han desarrollado una prueba denominada 'escalas de desarrollo infantil' (EDI) que puede aplicarse incluso a los individuos autistas con un retraso mental más acusado y que define el desarrollo (hasta 5 años de edad mental) en ocho áreas funcionales: 1. Imitación; 2. Motricidad fina; 3. Motricidad gruesa; 4. Desarrollo social; 5. Lenguaje expresivo y comunicación; 6. Lenguaje receptivo; 7. Representación y simbolización, y 8. Solución de problemas. La prueba se administra en un contexto esencialmente lúdico y establece tres categorías de puntuaciones: a) Cuando el niño realiza la tarea pedida sin ayuda; b) Cuando la ejecuta con ayuda, y c) Cuando no la hace en ningún caso. Las tareas realizadas con ayuda (las ayudas se definen con claridad en el manual de la prueba) permiten definir directamente objetivos educativos inmediatos para los niños evaluados [17].

### ***Evaluación de las funciones ejecutivas***

La función ejecutiva puede definirse según Ozonoff et al como '...el *constructo* cognitivo utilizado para describir conductas dirigidas hacia una meta, orientadas hacia el futuro, que se consideran mediadas por los lóbulos frontales. Incluyen la planificación, inhibición de respuestas prepotentes, flexibilidad, búsqueda organizada y memoria de trabajo' [18,19].

Las investigaciones de los últimos años se

han dirigido fundamentalmente a evaluar aquellas capacidades que supuestamente integran el mencionado constructo [19]. Entre ellas destacan las siguientes:

- *Planificación*. Para conseguir la meta propuesta, el sujeto debe elaborar y poner en marcha un plan estratégicamente organizado de secuencias de acción. Es necesario puntualizar que la programación no se limita meramente a ordenar conductas motoras, ya que también planificamos nuestros pensamientos con el fin de desarrollar un argumento, aunque no movamos un solo músculo, o recurrimos a ella en procesos de recuperación de la información almacenada en la memoria declarativa, tanto semántica como episódica o perceptiva.
- *Flexibilidad*. Es la capacidad de alternar entre distintos criterios de actuación que pueden ser necesarios para responder a las demandas cambiantes de una tarea o situación.
- *Memoria de trabajo o memoria operativa*. Permite mantener activada una cantidad limitada de información necesaria para guiar la conducta *online*, es decir, durante el transcurso de la acción. El sujeto necesita disponer de una representación mental, tanto del objetivo como de la información estimular relevante (p. ej., el orden en que se han planificado las acciones), no sólo acerca del estado actual, sino también en relación con la situación futura. Así, esta capacidad tiene elementos comunes con la memoria prospectiva que implica el recuerdo de la intención de hacer algo [20].
- *Monitorización*. Es el proceso que discurre paralelo a la realización de una actividad. Consiste en la supervisión necesaria para la ejecución adecuada y eficaz de los procedimientos en curso. La monitorización permite al sujeto darse cuenta de las posi-

bles desviaciones de su conducta sobre la meta deseada; de este modo, puede corregirse un posible error antes de ver el resultado final.

- *Inhibición*. Se refiere a la interrupción de una determinada respuesta que, generalmente, ha sido automatizada. Por ejemplo, si de repente cambiara el código que rige las señales de los semáforos y tuviéramos que parar ante la luz, verde deberíamos inhibir la respuesta dominante o prepotente de continuar la marcha y sustituirla por otra diferente, en este caso, detenernos. La estrategia aprendida, que anteriormente era válida para resolver la tarea, deberá mantenerse en suspenso ante una nueva situación y permitir la ejecución de otra respuesta. También puede demorarse temporalmente y esperar un momento posterior más adecuado para su puesta en práctica. Se recomienda la lectura completa del artículo sobre función ejecutiva y autismo [19].

### ***La metáfora frontal***

La hipótesis de la disfunción ejecutiva en el autismo se basa en la llamada ‘metáfora frontal’, que estudia las similitudes existentes entre los pacientes que han sufrido lesiones en los lóbulos frontales y las personas autistas [21].

Es importante destacar que no todo mal rendimiento en pruebas consideradas ejecutivas es la consecuencia de lesiones frontales, ni todas las lesiones frontales producen pobres resultados en los test ejecutivos. Quizás, la explicación principal a este hecho resida en la existencia de numerosas conexiones de las regiones prefrontales con casi todas las estructuras corticales y subcorticales [22].

A pesar de estas limitaciones, la metáfora frontal constituye una herramienta teórica útil porque proporciona información sobre los posibles vínculos entre determinadas operacio-

nes cognitivas y los sistemas neurofuncionales que las posibilitan.

### ***La teoría disejecutiva***

La explicación ‘disejecutiva’ intenta comprender determinados síntomas presentes en las personas con autismo, tratando de integrar datos neurobiológicos, cognitivos y conductuales. Es necesario continuar explorando el alcance de este enfoque y sus posibles implicaciones educativas [19].

La función ejecutiva se evalúa a menudo mediante tareas neuropsicológicas formales como el *Wisconsin Card Sorting Test* (WCST), una medición de la inhibición y la flexibilidad, o la *Tower of London*, un test de planificación. Muchos estudios han mostrado que individuos con autismo se desempeñan pobremente en estas tareas.

La memoria de trabajo puede definirse como el mantenimiento de información en la mente a fin de guiar nuestro comportamiento. De modo que, una tarea de ejecución puede requerir de la inhibición de una respuesta inapropiada y de la memoria de trabajo. Ello puede apreciarse en el WCST, donde se requiere que el examinado clasifique las tarjetas de acuerdo con un criterio (p. ej., en pilas de diferentes colores) y luego alterne con otro criterio (puede clasificarlas según la forma). Cuando se le dice que alterne, el examinado debe mantener el nuevo criterio en mente e inhibir las respuestas coherentes con el criterio anterior.

Se piensa que los lóbulos frontales están involucrados en, al menos, otros dos aspectos de la memoria además de la memoria de trabajo. Una propuesta es que dichos lóbulos apuntalan la evocación estratégica de información. Della Rocheta y Milner [19] escriben: ‘las lesiones en el lóbulo frontal producen déficit donde la recuperación requiere esfuerzo estratégico y elaborado’. Esta sugerencia proviene de ciertos estudios que han

demostrado trastornos en la libre evocación y ausencia de alteraciones en el recuerdo guiado, en pacientes frontales; se argumenta que la libre evocación requiere que el sujeto genere estrategias de recuperación para ellos mismos, mientras que el recuerdo guiado elimina la necesidad de comportarse estratégicamente. Los pacientes frontales fallan también en mostrar comportamientos estratégicos durante la evocación, como en agrupación y orden de ítems en categorías [19].

La tercera sugerencia con respecto al papel de los lóbulos frontales en la memoria, propuesta principalmente por Schacter [19], es que se involucran en la codificación de la información contextual temporospacial. Los datos para esta propuesta surgen de los problemas mostrados por pacientes frontales en tareas que requieren memoria de este tipo de información contextual como:

- Reordenar una secuencia de eventos
- Emitir juicios acerca de acontecimientos relativamente recientes
- Llevar a cabo discriminaciones de ‘memoria de fuentes’.

El tercer test de memoria para el contexto temporospacial evaluaba la memoria de fuentes. Johnson et al [19] proveen una definición de este término: ‘una variedad de características que, colectivamente, especifican la condición bajo la cual la memoria es adquirida (p. ej., el contexto espacial, temporal y social del evento; el medio y las modalidades a través de las cuales fue percibido). En Psicología del Desarrollo, la memoria de fuentes habitualmente se ha evaluado pidiendo a los niños que recuerden qué persona llevó a cabo ciertos actos, o que decidan si ellos mismos desempeñaron un acto particular o si observaron a alguna otra persona hacerlo.

Los niños con autismo sí presentan problemas con la discriminación de la memoria de fuentes, en contraste con su desempeño

inalterado en las dos tareas previas. Las dificultades de los niños autistas en tareas tales como el WCST parecerían deberse a déficit de ejecución más ‘tradicionales’, como la planificación, la monitorización y la inhibición de la acción.

La ausencia de déficit claros en la memoria temporospacial y en la memoria de trabajo sugiere que los problemas de memoria apreciados en el autismo no reflejan los observados en los pacientes frontales [19].

### ***Función ejecutiva y autismo: investigaciones***

Para explorar la función ejecutiva se ha utilizado la del WCST y la de la torre de Hanoi, una tarea de planificación. Con este tipo de investigación, se encontraron diferencias de grupo en tres medidas ejecutivas: planificación eficaz de la torre de Hanoi, perseveraciones y fallos para mantener una estrategia en el WCST [19,23].

Este grupo de investigadores suponía que las principales diferencias entre la muestra estudiada y los controles se producirían en el dominio de la teoría de la mente, pero, sorprendentemente, los resultados contradijeron sus expectativas: las mayores diferencias se daban en las medidas de función ejecutiva. De hecho, un subgrupo de sujetos autistas resolvió las ‘tareas de la teoría de la mente de primer orden’, en las cuales el objetivo es predecir la conducta de otra persona cuya creencia no coincide con el estado real de los sucesos observados.

La mayor frecuencia de fallos en la respuesta a las tareas ejecutivas originó que estos autores concluyeran: ‘...debe tratarse de un déficit primario en el autismo’. Finalmente, comentan la posibilidad de que una alteración prefrontal combinada con disfunciones subcorticales podría ser un buen candidato capaz de explicar tanto los síntomas sociales como los cognitivos del trastorno.

En otra investigación [24], que continuaba



la anterior y en la que se emplearon las mismas muestras, el grupo de estudio se dividió en dos subgrupos diagnosticados de autismo de alto funcionamiento y síndrome de Asperger, un trastorno generalizado del desarrollo en el que no existen déficit lingüísticos. Curiosamente, los individuos con síndrome de Asperger que resolvían correctamente las tareas mentalistas de segundo orden, las cuales requieren un pensamiento recursivo sobre los estados mentales (predecir lo que una persona piensa acerca del pensamiento de otra persona), no superaban las pruebas de función ejecutiva. De nuevo, estos datos reforzaban la idea de la universalidad de esta disfunción en los trastornos del espectro autista [24].

### **Memoria**

Muchos niños autistas tienen una memoria verbal y/o visuoespacial superior. La ecolalia retardada, la repetición de anuncios comerciales de televisión y la habilidad precoz para recitar el alfabeto y contar historias palabra por palabra, son testimonio de una memoria verbal superior, pero no de la habilidad del niño para comprender lo que dice [2].

La memoria de trabajo también se ha estudiado, aunque los resultados no son concluyentes. Russell et al [25] encuentran que las personas autistas de su muestra presentan fallos en una tarea de memoria, propia del ejecutivo central, superiores a los cometidos por los controles normales y similares a los de otro grupo de sujetos con dificultades moderadas de aprendizaje. No obstante, deberíamos interpretar sus conclusiones con cautela debido a que la media de la edad mental verbal de la muestra clínica estudiada se situaba entorno a 70, por lo que los fallos encontrados podían deberse a la capacidad mental general y no al autismo en particular.

Jarrold y Russell [23] no hallan diferencias en otra investigación, en la cual los niños con autismo de su muestra resolvieron correcta-

mente, al igual que los controles con dificultades de aprendizaje, tareas de memoria de trabajo. Sin embargo, sí mostraron problemas con la memoria de fuentes, que es la capacidad para recordar el origen y características contextuales en las que se generó el conocimiento. En otra estudio Bennetto et al encontraron fallos en ambos tipos de memoria [26].

### **Monitorización**

Nuevos datos sugieren la posible afectación de otros procesos. Un ejemplo de ello es un estudio de Russell y Jarrold que aporta datos sobre alteraciones en la monitorización aparentemente involucradas en los problemas para autocorregir errores en sujetos autistas [27]. La investigación proporciona datos que prueban la existencia de disfunciones ejecutivas en personas autistas con edades y niveles de funcionamiento cognitivo diferentes [28]. Estos resultados se obtuvieron mediante diseños experimentales que emplean medidas de distinto tipo.

### **Teoría de la mente**

Desde la teoría de la mente [29] se ha defendido la participación de los lóbulos frontales en el déficit cognitivo subyacente al autismo. Algunos trabajos han aportado datos sobre el papel activo de estas regiones en la realización de tareas mentalistas [30-32], por lo que la investigación futura deberá determinar las consecuencias de estos hallazgos en términos de relaciones inter e intrateóricas.

### **Valoración sensitivomotora y evaluación en terapia ocupacional**

Convencionalmente, la práctica diagnóstica ha puesto poco énfasis en la valoración de las conductas sensitivomotoras en autismo, con excepción de las estereotipias, que son parte del 'repertorio restringido de conductas' [6] (Lord, 1995). Ello se debe a la escasez de investigación empírica sistemática en este área

y al hecho de que las publicaciones en este dominio discuten bastante la utilidad de estas variables para el diagnóstico diferencial del autismo [6].

### ***Evaluación neuropsicológica, conductual y académica***

Se utilizan mediciones estandarizadas para establecer una línea base funcional en muchas áreas del aprendizaje, la ejecución y la socialización. La evaluación funcional de conductas mediante observación directa se emplea para dilucidar problemas específicos de aprendizaje y conducta, establecer la funcionalidad o relaciones que controlan una conducta inapropiada, realizar el seguimiento del progreso conductual y documentar la efectividad de la intervención. Estos servicios psicológicos especializados requieren un entrenamiento y experiencia específicos. La evaluación debe dirigirse específicamente hacia la definición del perfil psicológico, las preferencias motivacionales y de refuerzo, el estilo de aprendizaje, las características sensoriales y motrices (y sus anormalidades relacionadas), los déficit específicos en las habilidades sociales, las habilidades académicas, los patrones ritualizados o estereotipados de conducta, y el estilo de vida y las relaciones familiares del niño [7].

### **La valoración de las relaciones interpersonales**

La valoración de las capacidades de comunicación y lenguaje ya supone, en cierto sentido, la evaluación de competencias de relación, pues proporciona una idea de cuáles son los instrumentos de relación con que el niño cuenta y las funciones de las relaciones que realiza por medio de tales instrumentos.

Sin embargo, con esto no basta. Otros aspectos de las relaciones interpersonales deben valorarse en los casos situados en el espectro autista, y son esencialmente los si-

guientes: con qué personas y en qué contextos se establecen las relaciones, con qué frecuencia y grado de iniciativa por parte del niño; qué finalidades tienen dichas relaciones, cuál es su valencia y cuáles sus consecuencias.

Muchos niños autistas, por ejemplo, sólo establecen relaciones con adultos a los que están vinculados e ignoran por completo a los niños de su edad. A veces, muestran claramente temor hacia ellos y, en ocasiones, indiferencia. El establecimiento de relaciones con iguales suele ser uno de los objetivos más difíciles de alcanzar en los contextos educativos. Además, las relaciones de muchas personas autistas son extremadamente dependientes de contextos muy restringidos y dejan de producirse cuando varían las situaciones mínimamente; o son muy poco frecuentes y dependen siempre de la iniciativa de los adultos que rodean al niño, que no tiende a establecer, por propia iniciativa, ninguna clase de relación con las personas. Algunos autistas sólo se relacionan para obtener gratificaciones físicas (comida, salidas a la calle, mimos, etc.). Otros establecen muchas relaciones cuya valencia es esencialmente negativa, como sucede con las interacciones agresivas, o rechazan abiertamente los intentos de interacción por parte de otras personas. Finalmente, las consecuencias de las interacciones pueden ser muy variables. En algunos casos, las iniciativas de relación existen, pero se expresan de forma tan débil e indiferenciada que no son reconocidas fácilmente por los compañeros potenciales de relación [7].

### **Otras valoraciones [7]**

- La valoración de los aspectos emocionales y de la personalidad.
- La valoración de aspectos curriculares.
- Evaluación de la conducta adaptativa.
- Evaluación del funcionamiento y recursos familiares.

## PROPUESTA DE ETAPAS CLÍNICAS DEL CONTINUO AUTISTA [32]

Se presentan tres cuadros o etapas clínicas: el autismo de Kanner, el síndrome de Asperger y el trastorno semántico pragmático (Tabla).

### Autismo de Kanner

El autismo de Kanner, autismo clásico, podría representar el grado más grave de compromiso de la capacidad social del espectro autista. Rutter [33] recomendó adoptar los siguientes criterios en relación con el comportamiento antes de los 5 años para definir el autismo:

1. Aparición antes de los 30 meses;
2. Desarrollo social deteriorado, con una serie de características especiales y desacoplado del desarrollo intelectual del niño;
3. Retraso y desviaciones en el desarrollo del lenguaje, que también posee algunas características definidas y está desacoplado del nivel intelectual del niño;
4. Insistencia en la invariabilidad, como se demuestra por medio de patrones de juego estereotipados o resistencia al cambio [33].

La extensión del retraso mental relacionado con el autismo afectará a la terapia y el pronóstico, pero el nivel de CI no es un elemento nuclear para el diagnóstico de autismo.

Los cambios en el cuadro clínico con la edad son inevitables y esperados en todos los pacientes [6]. Entre los 5 y los 6 años, los niños abandonan gradualmente la ecolalia y aprenden de modo espontáneo a utilizar los pronombres personales de forma adecuada. El lenguaje se vuelve más comunicativo, al principio como un ejercicio de pregunta-respuesta y más adelante, con mayor espontaneidad en la construcción de frases. La comida se acepta sin dificultad. Los ruidos y los movimientos se toleran mejor que antes. Las rabietas de pánico disminuyen. La tendencia a la repetición adquiere la forma de preocupaciones obsesivas. Se establece contacto con un número limitado de personas. Las per-

sonas se incluyen en la vida del niño en el mismo grado en el que satisfacen sus deseos, contestan a sus preguntas obsesivas, le enseñan a leer y a hacer cosas. Este cambio en el cuadro clínico puede ser sorprendente para el profesional, al que se le ha enseñado que el niño autista presenta un profundo deterioro en sus relaciones sociales y problemas de lenguaje y, sin embargo, se encuentra ante un niño de 10 años que, aunque resulta social y lingüísticamente raro, intenta hacer amigos, busca a los demás e inicia de buen grado una conversación con ellos. En el DSM-IV se enfatiza el cuadro clínico cambiante [6].

### Síndrome de Asperger

El síndrome de Asperger es un trastorno del desarrollo que se incluye dentro del espectro autista y afecta a la interacción social recíproca, la comunicación verbal y no verbal, la resistencia para aceptar cambios, inflexibilidad del pensamiento y poseer campos de interés reducidos. En general, estas personas son extremadamente buenas en habilidades de memoria (hechos, formas, fechas, épocas, etc.) y muchos sobresalen en matemáticas y ciencia. Hay un espectro en la gravedad de síntomas dentro del síndrome; el niño muy levemente afectado a menudo no es diagnosticado y puede apenas parecer raro o excéntrico.

Los niños con síndrome de Asperger tienden a tener más problemas en la sociabilidad, que aquellos con TSP, pero generalmente hablan antes con fluidez. Parece que existe una especie de compensación entre habilidades de comprensión tempranas y sociabilidad. Conforme el niño madura, con frecuencia resulta difícil especificar bajo qué epígrafe encaja mejor. Muchos niños mejoran de forma espectacular y los diagnósticos pueden cambiar.

A pesar de que el síndrome de Asperger es mucho más común que el autismo, sigue siendo una condición rara y pocas personas, inclui-

dos los profesionales, la conocen y mucho menos tienen experiencia al respecto. Parece afectar más a los varones que a las mujeres. En términos generales, los afectados encuentran dificultades para hacer amigos, pues no entienden las claves sutiles necesarias para ello. A menudo utilizan un lenguaje ligeramente extraño e interpretan literalmente lo que leen u oyen. Son más felices en ambientes estructurados y con rutinas; cuando encuentran dificultad en decidir qué hacer recurren a sus actividades preferidas. Aman la alabanza, ganar y ser los primeros, y les resulta difícil de sobrellevar el fracaso, la imperfección y la crítica. El mal comportamiento proviene a menudo de la inhabilidad para comunicar sus frustraciones y ansiedades. Necesitan amor, dulzura, cuidado, paciencia y comprensión. Dentro de este marco realizan grandes progresos.

### ***Características dominantes del síndrome de Asperger***

#### ***Interacción social***

Los niños con síndrome de Asperger tienen habilidades sociales pobres (síntoma nuclear del trastorno). No pueden 'leer' las señales sociales y, por lo tanto, no dan las respuestas sociales y emocionales adecuadas. Puede faltarles el deseo de compartir la información y las experiencias con los otros. Estos problemas son menos notables con los padres y los adultos, pero conducen a una ausencia de habilidad para hacer amigos de su edad. Ello puede conducir a la frustración y, consiguientemente, a los problemas de comportamiento. Encuentran el mundo como un lugar confuso. Están a menudo a solas; algunos son felices así, pero otros no lo son. Sus diferencias son más perceptibles cuando están junto a sus iguales en ambientes no estructurados como, por ejemplo, los patios del colegio. Su candidez puede provocar que sean el blanco de bromas y agresiones, salvo que sus asistentes o compañeros colaboren en su integración y protec-

ción. Pueden centrarse en los detalles pequeños y no poder ver, a menudo, el cuadro total de lo qué sucede en una determinada situación.

#### ***Comunicación***

Las comunicaciones verbales y no verbales plantean problemas. A menudo, el lenguaje hablado no se entiende completamente, así que debe mantenerse sencillo, a un nivel que estos niños puedan entender. Se debe prestar atención a la expresión, la cual se realizará con precisión; las metáforas, expresiones no literales y analogías tienen que ser explicadas, ya que los niños con el síndrome de Asperger tienden a hacer interpretaciones literales y concretas. En algunos casos, la adquisición del lenguaje (aprender a hablar) puede estar retrasada. Los niños afectados emplean con mucha frecuencia frases que han memorizado, aunque no suelen utilizarlas en el contexto idóneo. Puede ser necesario cierto nivel de traducción para entender lo que el niño intenta decir.

A veces, el lenguaje hablado puede ser extraño en cuanto al acento y el volumen, ser excesivamente formal o hablar en un tono monótono. Si el niño con síndrome de Asperger muestra un buen nivel del lenguaje hablado, no debe asumirse que su comprensión se encuentre en el mismo nivel. Algunos niños hablan continuamente (hiperverbal), a menudo sobre un tema de su propio interés, sin tener en cuenta el desinterés o el aburrimiento de quien les escucha.

Las dificultades para utilizar palabras correctas o la formación de conversaciones son parte de las dificultades semántico-pragmáticas; aparecen a menudo al hablar 'en presencia de usted' más que 'con usted', y dan información en vez de mantener una conversación apropiada. El lenguaje del cuerpo y las expresiones faciales de un niño con el síndrome de Asperger pueden parecer extraños (mirada fija y rígida más que contacto visual). Algunos niños tienen capacidades notables en lectura, aun-

que debe controlarse si también entienden el texto. La capacidad de leer con fluidez sin entender el significado es conocido como hiperlexia.

#### *Preocupaciones e intereses limitados*

Una de las marcas distintivas del síndrome de Asperger es la preocupación –u obsesión– del niño con ciertos asuntos, a menudo en los temas del transporte (los trenes en particular), computadoras, dinosaurios, mapas, arte, etc. Estas preocupaciones, normalmente en áreas intelectuales, cambian generalmente con el tiempo pero no en intensidad y conducen, quizá, a la exclusión de otras actividades.

#### *Rutinas, inflexibilidad*

Los niños imponen a menudo rutinas rígidas a sí mismos y a quienes les rodean, desde cómo desean que se hagan las cosas hasta lo que comerán, etc. Ello puede frustrar a todos los implicados. Irán cambiando estas rutinas con el tiempo, pues a medida que maduren, se hará más sencillo razonar con ellos. Esta inflexibilidad se pone de manifiesto también de otras maneras, que dan lugar a dificultades con el pensamiento imaginativo y creativo. Les suelen gustar las mismas cosas, hechas de la misma manera, repetidamente una y otra vez. A menudo, no pueden ver el foco de una historia o la conexión entre comenzar una tarea y lo que será el resultado. Sobresalen generalmente en las habilidades memorísticas (aprenden información sin entender). Siempre se les debe intentar explicar todo de manera que puedan entenderlo. No deben realizarse suposiciones ya que suelen ‘soltar’ información ‘como un loro’, pero sin saber su significado.

#### *Cognición*

- Intereses muy reducidos.
- Anormalidades de atención.
- Torpeza, a veces tan leve que es difícil de notar.

- Incapacidad para llevar a cabo muchos trabajos mentales inconscientes.
- Incapacidad de leer mentes.
- Deficiencias de memoria social.
- Dificultad para reconocer a la gente por la forma y textura de la piel en sus caras (prosopagnosia).
- Dificultad para segmentar en palabras el flujo auditivo continuo.
- Inteligencia anormalmente elevada.
- Ceguera emocional a las emociones de los otros.

### **Trastorno semántico-pragmático**

El trastorno semántico-pragmático es otro eslabón del continuo autista. Originalmente, fue definido en las publicaciones sobre trastornos del lenguaje en 1983 por Rapin y Allen [9], en referencia a un grupo de niños que presentaban rasgos autistas leves y problemas específicos de lenguaje semántico-pragmático.

Los niños con TSP son el grupo con la mayor capacidad de sociabilidad, pero muestran desde un principio más problemas en aprender las destrezas básicas del lenguaje. No obstante, se sospecha que estas dificultades se disolverán en las esferas de una excentricidad leve [34].

Los niños con TSP presentan otros problemas además del de hablar y comprender las palabras, motivo por el cual se trata de un trastorno de comunicación en lugar de un trastorno de lenguaje. Se piensa que la dificultad de estos niños radica en la forma de procesar la información. Los niños encuentran dificultades para extraer el significado central o la importancia de un acontecimiento; en vez de esto, tienden a focalizar su atención en los detalles.

Constantemente extraemos información de nuestro entorno; buscamos siempre similitudes y diferencias para poder entender y anticipar. Los niños con dificultades para ex-

traer cualquier tipo de significado hallarán aún más difícil el generalizar y entender el significado de las situaciones nuevas. Se obstinarán, por lo tanto, en mantener los acontecimientos iguales y predecibles. Por ejemplo, algunas características de los niños con TSP son el mantener la invariabilidad del ambiente, seguir rutinas de forma exagerada, insistir en comer ciertos platos, vestir ropas especiales o desarrollar intereses obsesivos. Debido a que estos niños tienen dificultades para extraer el significado de las cosas, tanto auditiva como visualmente, cuanto más estimulante sea un ambiente, más difícil encontrarán el poder extraer información. Como las personas poseen mentes que les permiten comportarse de modo independiente, para estos niños resultan mucho menos predecibles y más difíciles de entender, que los objetos o las máquinas. Los niños con TSP son, a menudo, más sociables con amigos en casa o en una situación de evaluación formal frente a una única persona, que en un aula escolar con mucha gente. Sus cuidadores pueden quedarse asombrados ante esta discrepancia aparente.

### **Lenguaje comprensivo en el trastorno semántico-pragmático**

Como a los niños con TSP les resulta difícil escuchar con atención, se distraen fácilmente con ruidos fuera del aula o cuando otra persona habla en otro lado de la habitación. Pueden intervenir bruscamente en conversaciones que no tienen nada que ver con ellos. Los maestros los describen como poco atentos o impulsivos. Puede suceder que el alto nivel de ruido de la clase les angustie y pueden comentarlo. Algunas veces, cuando tratan con todas sus fuerzas de concentrarse en algo, no logran oír ningún lenguaje e ignoran las instrucciones generales en su clase mientras trabajan. Muchos maestros dicen que, a veces, tienen que pararse frente a ellos y tocarles antes de que respondan.

A la edad de 5 años, sus dificultades para entender el lenguaje son generalmente muy sutiles. Los niños con TSP pueden responder con frecuencia a instrucciones como 'pon el lápiz azul debajo del libro grande', porque los objetos están allí, porque es aquí y ahora en el tiempo y porque los niños inteligentes del TSP normalmente tienen muy poca dificultad en entender conceptos visuales tales como tamaño, forma y color, y pueden estar muy adelantados con respecto a otros niños de su edad. El otro punto importante es que este tipo de lenguaje no requiere conocimiento sobre la persona que imparte las instrucciones.

Tienen enorme dificultad para entender las bromas o los comentarios sarcásticos, así como las expresiones que no son literales. Puesto que los niños con TSP presentan dificultades para entender lo que otras personas piensan mientras hablan, no pueden entender cuando otras personas les mienten o engañan.

### **Lenguaje expresivo en el trastorno semántico-pragmático**

Del mismo modo que los niños con TSP muestran problemas de comprensión sutiles, también presentan dificultades al hablar. Los padres o los maestros no siempre se dan cuenta de ello, ya que estos niños charlan a menudo con mucha fluidez. Es su forma particular de utilizar el lenguaje la que los identifica como grupo, es decir, tienen dificultades pragmáticas específicas.

Los niños con TSP tienen un estilo diferente de aprender el lenguaje, ya que, al parecer, aprenden más memorizando que entendiendo lo que cada palabra en particular significa realmente; por lo tanto, no pueden emplear el lenguaje con el mismo alcance y flexibilidad que los demás niños. Los niños con TSP memorizan grandes cantidades de frases de adultos y, como no están seguros de cuáles son las partes más importantes, se lo aprenden todo con gran

exactitud, incluyendo la entonación y el acento de la persona que habla. A veces, uno puede escucharse a sí mismo hablando. En conjunto, parece que dicen mucho más de lo que realmente entienden. Algunos niños con TSP utilizan un tono plano o de sonsonete cuando repiten ecolólicamente el lenguaje de otras personas.

Con frecuencia, los niños con TSP se acuerdan de emplear el lenguaje ecológico de forma muy apropiada, de modo que pueden parecer mucho más maduros de lo que realmente son; este hecho contrasta dramáticamente con su inmadurez social.

Cuando se analiza el contenido del lenguaje, se encuentra una cantidad desproporcionada de frases sociales ecológicas y muy poco sobre lo que la gente siente o piensa. El retraso en el desarrollo social de los niños con TSP significa que no distinguen entre personas: adultos, niños, maestros y padres son tratados de la misma manera.

### **Comprender el pensamiento del otro**

Estos niños pueden hablar sobre imágenes o secuencias de imágenes, pero sólo pueden relatar los hechos más básicos. Su falta de capacidad para describir los pensamientos e intenciones de las personas que aparecen en las imágenes significa que no pueden ser creativos ni efectuar una abstracción por cuenta propia, ni sacar conclusiones o hacer un predicciones con sentido. Se agarrarán a los rasgos más evidentes de la imagen, sin considerar el significado que pueda implicarse de la misma.

Para hablar de la dificultad del niño con TSP para ver el mundo a través de los ojos de otras personas o para comprender que otra gente piensa de modo distinto al suyo, se dice que el niño carece de la 'teoría de la mente'. Recientemente, se han realizado muchas investigaciones sobre el momento en que un niño desarrolla una 'teoría de la mente'. Los

investigadores han utilizado historias sobre falsas creencias y tareas que pueden engañar (lo que pone a prueba la habilidad del niño para entender que hay gente que no comparte el mismo conocimiento y que se comportará, por lo tanto, de modo diferente) para determinar cuándo desarrolla el niño esta habilidad. Los investigadores piensan que los niños de 4 años tienen una comprensión bastante buena de las mentes, pero que los chicos situados en el espectro autista presentan más dificultades.

La mayoría de los niños autistas 'nucleares' nunca adquieren una 'teoría de la mente' compleja, mientras que los chicos con TSP aparentemente sí lo logran, pero más tarde que otras habilidades de la misma fase de desarrollo. Esta falta social del 'nosotros' dificulta la vida del niño con TSP. Ellos encuentran difícil hacer amistades con niños de su misma edad y tienden a orientarse hacia niños más pequeños o mucho mayores, salvo que haya otros niños con TSP en la clase, en cuyo caso se atraen como imanes.

### **Desarrollo cognitivo**

Muchos niños inteligentes con TSP tienen una memoria excepcional, lo cual compensa sus problemas de comunicación. Muchos tienen una memoria detallada para eventos pasados, que otros miembros de la familia olvidaron desde hace tiempo; otros muchos tienen una memoria detallada con respecto a frases que se utilizan socialmente; algunos tienen una memoria excelente para leer, y otros se acuerdan de las melodías de canciones.

La incapacidad de ser creativo se extiende también a las habilidades del dibujo. Muchos niños con TSP se retrasan en adquirir las destrezas del dibujo representativo. A muchos hay que enseñarles cómo dibujar una cara y sólo podrán repetirlo de una forma determinada. Algunos niños con TSP sólo copiarán dibujos y otros sólo dibujarán obje-

**Tabla.** Grados de gravedad social del espectro autista.

Grado	Denominación	Aspecto social	Lenguaje	Invariabilidad	Cognición
Grave	Autismo de Kanner, autismo nuclear, autismo clásico, autismo de Kanner	Severo compromiso durante la primera infancia, evolución espontánea favorable durante la segunda infancia	Agnosia auditiva verbal o autismo no fluente, trastorno del lenguaje grave con elementos del trastorno semántico-pragmático	Patrones de juego estereotipados, resistencia al cambio de rutinas y de hábitos	Retraso mental grave, nunca adquieren una teoría de la mente compleja
Moderado	Síndrome de Asperger, autismo de alto funcionamiento, síndrome de Asperger	Habilidades sociales pobres, no comparten la información ni las experiencias con los demás, trastorno de la memoria social	Retraso en la adquisición del lenguaje, buena fluidez, comprensión restringida de forma literal y concreta, trastorno del tipo semántico-pragmático	Obsesión con temas particulares, se autoimponen rutinas rígidas, muestran intereses muy reducidos	Hiperlexia, ceguera mental y emocional, conocimiento fragmentado, buenas habilidades memorísticas, trastorno de memoria de fuentes, prosopagnosia
Leve	Trastorno semántico-pragmático de Rapin y Allen, autismo atípico, trastorno semántico-pragmático	Son sociales en una relación 1:1, retraso en el desarrollo social, buena relación con niños menores	Retraso en la adquisición del lenguaje, trastorno en la comprensión de palabras y de su significado, no comprenden pensamientos o intenciones del que habla, dificultades pragmáticas, ecolalia de frases	Mantienen rutinas e intereses sin cambios, rigidez en el empleo y cumplimiento de reglas; por lo general, no constituye un problema	Adquisición tardía de la teoría de la mente, poca creatividad, dislexia frente a hiperlexia, buena concentración para los ítems con adecuada concentración, poco atentos, impulsivos e hiperactivos en situaciones sin motivación

tos relacionados con sus intereses de carácter obsesivo.

Parece que los símbolos abstractos de sumar (+) y restar (-) significan muy poco para ellos, a menos que se les permita proceder de su forma particular. Más adelante, les es difícil comprender el valor del dinero o poder entender el tiempo de forma análoga, salvo que cualquiera de estos dos temas sea uno de sus intereses obsesivos.

En Educación Primaria, los problemas principales son la escritura manual y creativa. En este sentido, sugerimos que, si la escritura manual continúa siendo ininteligible a los 9 años, no tiene sentido seguir practicándola y puede ser más razonable fomentar el desarrollo de habilidades escritas mediante el empleo de procesadores de textos informáticos.

Algunos niños con TSP logran aprender a leer muy pronto, pero no necesariamente entienden lo que leen, es la llamada hiperlexia. Otros niños encuentran muchas dificultades al leer y escribir, esto es, son disléxicos. Hasta ahora no podemos predecir qué niños estarán en un grupo u otro.

Los niños inteligentes con TSP generalmente comprenden con rapidez las reglas si se les explican y las cumplirán de un modo mucho más rígido que el resto de la clase. El secreto de una buena enseñanza consiste, quizás, en anticipar cuándo estas reglas necesitan ser revisadas. Los niños con TSP generalmente logran mejores resultados en clases que sean pequeñas y ordenadas.

La invariabilidad en el ambiente no constituye, en general, un problema importante para



los niños con TSP. El hecho de que jueguen una y otra vez con un juguete determinado o dibujen repetidamente algo, en general, es un síntoma de ansiedad e indica que algo en su entorno debe ser cambiado.

La hiperactividad es un rasgo que comparten con otros niños con dificultades de aprendizaje y que puede causar confusión en el diagnóstico. Sin embargo, los niños con dificultades semántico-pragmáticas tienen muy buena concentración (incluso demasiada) en aquellas actividades escogidas por ellos, tales como mirar vídeos de dibujos animados

o jugar con arena y agua, pero se vuelven 'hiperactivos' con actividades más dirigidas por los adultos. Los niveles de actividad a menudo aumentan con la complejidad de las tareas y las expectativas de fracaso. La hiperactividad decrece con la edad y la confianza en sí mismos, pero casi nunca se reduce con el aumento de la actividad física. Algunos padres han encontrado una relación entre los aditivos en las comidas y los niveles de actividad; no obstante, aunque las dietas restrictivas ayudan, el problema rara vez se resuelve con esta medida.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Wing L. Autistic adults. Diagnosis and treatment of autism. New York: Plenum Press; 1989. p. 489-507.
2. Rapin I. Autismo: un síndrome de disfunción neurológica. Autismo infantil y otros trastornos del desarrollo. Buenos Aires: Paidós; 1994. p. 15-49.
3. Bishop DVM. [Autismo, síndrome de Asperger y trastorno semántico-pragmático: ¿Dónde están los límites?] Br J Disord Commun 1989; 24: 107-21.
4. Wing L. Asperger syndrome: a clinical account. Psychol Med 1981; 11: 115-29.
5. Wing L. The relationship between Asperger's syndrome and Kanner's autism. In Frith U, ed. Autism and Asperger's syndrome. Cambridge: Oxford University Press; 1991. p. 93-121.
6. American Psychiatric Association. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-IV). Barcelona: Masson; 1995.
7. Panel de Consenso Multidisciplinario e Instituto Nacional de Salud de Estados Unidos. Diagnóstico y detección precoz de los trastornos del espectro autista. Parámetros prácticos para el diagnóstico y la evaluación del autismo I y II. Página de Autismo Española 2000.
8. Tuchman R. Autism: delineating the spectrum. Int Pediatr 1991; 6: 161-6.
9. Rapin I, Allen DA. Developmental language disorders: nosological considerations. In Kirk U, ed. Neuropsychology of language, reading and spelling. New York: Academic Press; 1983. p. 155-84.
10. Ozonoff S, Pennington BF, Rogers SJ. Executive function deficits in high-functioning autistic individuals: relationship to theory of mind. J Child Psychol Psychiatry 1991; 32: 1081-105.
11. Obler LK, Fein D. The exceptional brain: neuropsychology of talent and special abilities. New York: Guilford Press; 1988.
12. Treffert DA. Extraordinary people: understanding 'idiot savants'. New York: Harper & Row; 1989.
13. Minshew NJ, Payton JB. New perspectives in autism. Part I. The clinical spectrum of infantile autism. Part II. The differential diagnosis and neurobiology of autism. Current Prob Pediatr 1988; 18: 561-610, 615-94.
14. Rutter M. Autistic children: infancy to adulthood. Semin Psychiatry 1970; 2: 435-50.
15. Schopler E, Mesibov G. Autism in adolescents and Adults. New York: Plenum Press; 1983.
16. Tuchman R. Evolución del autismo al llegar a la adolescencia y la edad adulta. Autismo infantil y otros trastornos del desarrollo. Buenos Aires: Paidós; 1994. p. 123-31.
17. Rivière A. Desarrollo normal y autismo. Definición, etiología, educación, familia, papel psicopedagógico en el autismo. Curso de Desarrollo Normal y Autismo. Santa Cruz de Tenerife, 24-27 de septiembre de 1997. Página de Autismo Española 1997.
18. Ozonoff S, Strayer DL, McMahon WM, Filloux F. Executive function abilities in autism and Tourette syndrome: an information processing approach. J Child Psychol Psychiatry 1994; 35: 1015-32.
19. Cabarcos JL, Simarro L, por el Centro Pauta Madrid. Función ejecutiva y autismo. Página de Autismo Española 1999.
20. Cockburn J. Task interruption in prospective memory: a frontal lobe function? Cortex 1995; 31: 87-97.
21. Pennington BF, Ozonoff S. Executive function and developmental psychopathology. J Child Psychol Psychiatry 1996; 37: 51-87.
22. Pandya DN, Barnes CL. Architecture and connections of the frontal lobe. In Poreman E, ed. The frontal lobes revisited. Hillsdale: Erlbaum; 1987.
23. Jarrold C, Russell J. Disfunción ejecutiva y déficit de memoria en el autismo. 5.º Congreso Internacional de Autismo Europa. Barcelona, mayo de 1996.
24. Ozonoff S, Rogers SJ, Pennington BF. Asperger's syndrome: evidence of an empirical distinction from high-functioning autism. J Child Psychol Psychiatry 1991; 32: 1107-22.
25. Russell J, Jarrold C, Henry L. Working memory in children with autism and with moderate learning difficulties. J Child Psychol Psychiatry 1996; 37: 673-86.
26. Bennetto L, Pennington B, Rogers SJ. Intact and impaired memory functions in autism. Child Dev 1996; 67: 1816-35.
27. Russell J, Jarrold C. Error-correction problems in au-

- tism: evidence for a monitoring impairment? *J Autism Dev Disord* 1998; 28: 177-88.
28. Russell J. Autism as an executive disorder. Cambridge: Oxford University Press; 1997.
  29. Baron-Cohen S, Leslie A, Frith U. Does the autistic child have a 'theory of mind'? *Cognition* 1985; 21: 37-46.
  30. Baron-Cohen S, Ring H, Moriarty J, et al. Recognition of mental state terms. Clinical findings in children with autism and a functional neuroimaging study of normal adults. *Br J Psychiatry* 1994; 165: 640-9.
  31. Fletcher PC, Happé F, Frith U, Baker SC, Dolan RJ, Frack-

owiak RSJ, et al. Other minds in the brain: a functional imaging study of 'theory of mind' in story comprehension. *Cognition* 1995; 57: 109-128.

32. Stone VE, Baron-Cohen S, Knight RT. Frontal lobe contributions to theory of mind. *J Cogn Neurosci* 1998; 10: 640-56.
33. Rutter M. Language, cognition and autism. In Katzman R, ed. *Congenital and acquired cognitive disorders*. New York: Raven Press; 1979. p. 247-64.
34. Sharp M. Trastorno semántico-pragmático. 1995. [[www.hiperlexia.org](http://www.hiperlexia.org)]

## PERFILES NEUROCOGNITIVOS DEL ESPECTRO AUTISTA

**Resumen.** El espectro autista define una dimensión en la que el compromiso de la esfera social del individuo es el pilar fundamental. Tres trastornos bien definidos por la literatura médica podrían constituirse en los grados de gravedad clínicos del espectro autista. El mayor compromiso social se observa en el autismo de Kanner, nuclear o clásico, y conforma el primero de ellos. El síndrome de Asperger representa un segundo grado con poca afectación del lenguaje, pero con un perfil cognitivo particular. El tercer grado, trastorno semántico-pragmático, muestra un leve compromiso social, pero con un trastorno dominante del lenguaje pragmático y semántico característico. [*REV NEUROL CLIN* 2001; 2: 175-92] [<http://www.revneurol.com/RNC/b010175.pdf>]

**Palabras clave.** Autismo de Kanner. Continuo autista. Compromiso social. Espectro autista. Síndrome de Asperger. Trastorno semántico-pragmático.

## PERFILES NEUROCOGNITIVOS DO ESPECTRO AUTISTA

**Resumo.** O espectro autista define uma dimensão na qual o compromisso da esfera social do indivíduo é o pilar fundamental. Poderiam ser constituídas três deficiências bem definidas para a literatura médica nos graus clínicos de gravidade do espectro autista. O compromisso social maior é observado no autismo de Kanner, nuclear ou clássico, e conforma o primeiro deles. O síndrome de Asperger representa um segundo grau com pouca afetação do idioma, mas com um perfil cognitivo particular. O terceiro grau, deficiência semántico-pragmático, mostra um leve compromisso social, mas com uma deficiência dominante da linguagem pragmático e semântico característico. [*REV NEUROL CLIN* 2001; 2: 175-92] [<http://www.revneurol.com/RNC/b010175.pdf>]

**Palavras chave.** Autismo de Kanner. Compromisso social. Contínuo autista. Deficiência semántico-pragmático. Espectro autista. Síndrome de Asperger.