

Síndrome de Asperger: diagnóstico y tratamiento

A. Fernández-Jaén ^a, D. Martín Fernández-Mayoralas ^a,
B. Calleja-Pérez ^b, N. Muñoz Jareño ^c

SÍNDROME DE ASPERGER: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Resumen. Introducción y desarrollo. El síndrome de Asperger es un trastorno generalizado del desarrollo caracterizado por disfunción social, intereses restringidos y comportamientos repetitivos. No se acompaña de retraso del lenguaje, como sucede en otros trastornos generalizados del desarrollo. El diagnóstico debe sustentarse en una historia clínica completa y una correcta evaluación neuropsicológica; los instrumentos específicos para el síndrome de Asperger son útiles. Conclusión. El síndrome de Asperger no tiene cura, pero los síntomas propios y los secundarios a los trastornos comórbidos pueden mejorar con un diagnóstico precoz y una intervención correcta e individualizada. [REV NEUROL 2007; 44 (Supl 2): S53-5]

Palabras clave. Asperger. Diagnóstico. Evaluación. Intervención. Niños.

INTRODUCCIÓN

El trastorno o síndrome de Asperger (SA) fue descrito inicialmente por el pediatra austriaco Hans Asperger en 1944, quien lo definió como una 'psicopatía autística'. Sin embargo, Sucharewa, en 1926, o el propio Kanner, en 1943, comentan cuadros clínicos similares al descrito posteriormente por Asperger [1,2]. Éste describió varones con una inteligencia normal, que mostraban comportamientos extraños, una interacción social cualitativamente alterada sin alteración o retraso del lenguaje y, muchos de ellos, una coordinación motriz pobre. Es a partir de los años ochenta cuando se sugiere el término 'trastornos del espectro autista' y el SA se engloba dentro de éstos [3]. Esta situación se refleja ya en el DSM-III [4]. Tras las descripciones de Gillberg [5] y de Szatmari et al [6] en 1989, el SA se ha mantenido clínicamente caracterizado como un trastorno separado del autismo, aunque esta discusión sigue hoy en debate. En la actualidad, apoyado por diferencias clínicas, neuropsicológicas y evolutivas, el SA se mantiene clasificado en la CIE-10 y en el DSM-IV-TR, dentro de los trastornos generalizados del desarrollo, como un trastorno específico [7,8].

Desde un punto de vista epidemiológico, la prevalencia del SA ha estado históricamente condicionada a los criterios diagnósticos, aunque todos los estudios apuntan una prevalencia aproximada de 2,6-4,8/1.000, con una frecuencia tres a cinco veces superior en varones respecto a mujeres [9-11]. El SA parece mostrar una incidencia claramente superior al autismo, habiéndose señalado frecuencias hasta cinco veces más elevadas. Sin embargo, más de la mitad de los casos alcanzan la edad adulta sin diagnóstico.

En relación a la etiopatogenia del SA, algunos trabajos han demostrado la relación genético-familiar de este trastorno [12]. Así, al estudiar a niños con este síndrome, se ha observado que un 2-11% de padres también lo padecían. En estudios similares se ha observado una relación del SA con el autismo: en un 2% y

4% de los pacientes autistas se ha podido diagnosticar a padres y hermanos, respectivamente, con SA. A través de estudios neurofuncionales se ha implicado a la disfunción de la corteza prefrontal y diferentes vías temporofrontales como responsables de ciertos aspectos clínicos y, por tanto, etiopatogénicos del SA. De hecho, estos hallazgos neurorradiológicos se han observado en ocasiones en padres afectados de SA. Por otra parte, no sólo los factores genéticos están involucrados, sino también numerosos factores ambientales; hasta el 60% de los niños con SA presentan factores remarcables en el período neonatal [13].

DIAGNÓSTICO

Desde el punto de vista clínico, las características de estos pacientes se reflejan y se resumen en los criterios diagnósticos de la CIE-10 (Tabla I) y del DSM-IV-TR (Tabla II) [7,8]. Los criterios clínicos definidos en las dos primeras clasificaciones apuntadas difieren en algunos aspectos de las referidas en años previos: no se precisan o describen características del lenguaje de niños con SA (pragmática alterada, prosodia particular...), la presencia de intereses absorbentes o torpeza motora no es necesaria, exclusión absoluta de retrasos cognitivos o del lenguaje, y exclusión absoluta de autismo. Son estos dos aspectos evolutivos los que han generado más crítica en la valoración de los criterios diagnósticos de la CIE-10 y del DSM-IV-TR.

Resulta cada vez más evidente que el SA o los trastornos generalizados del desarrollo son un 'continuo', con un extremo en el diagnóstico del caso más grave, y el otro, en formas leves, entendibles como rasgos personales [14-16]. De hecho, cualquiera de las manifestaciones propias del SA puede aparecer aisladamente en individuos normales. Por otro lado, la comorbilidad en el SA es realmente frecuente (35%). Los niños con SA tienen un riesgo elevado de presentar trastorno por déficit de atención con hiperactividad, tics, depresión, trastorno obsesivo-compulsivo o trastorno por ansiedad generalizada.

EVALUACIÓN

Como en cualquier otro trastorno del neurodesarrollo, la evaluación de un niño con un posible SA debe incluir una historia clínica completa, así como una evaluación neuropsicológica acorde. Habrá que recoger información de la familia y del propio paciente, información de la escuela y de su entorno, y anotar deta-

Aceptado: 12.01.07.

^a Servicio de Neuropediatría. ^b Servicio de Atención Primaria. Hospital La Zarzuela. Madrid. ^c Servicio de Neuropediatría. Hospital de Guadalajara. Guadalajara, España.

Correspondencia: Dr. Alberto Fernández Jaén. Servicio de Neuropediatría. Hospital La Zarzuela. Pléyades, 25. E-28023 Madrid. E-mail: aferjaen@telefonica.net

© 2007, REVISTA DE NEUROLOGÍA

Tabla I. Criterios diagnósticos resumidos de la CIE-10.

Ausencia de retraso del lenguaje o cognitivo (normal con 3 años)
Déficit cualitativo en la interacción social
Manifestaciones repetitivas y estereotipadas, de intereses y de la actividad en general
Incluye
Psicopatía autística
Trastorno esquizoide de la infancia
Excluye
Trastorno esquizotípico (F21)
Esquizofrenia simple (F20.6)
Trastorno de vinculación de la infancia (F94.1 y F94.2)
Trastorno anancástico de la personalidad (F60.5)
Trastorno obsesivo-compulsivo (F42.-)

lladamente cualquier antecedente personal o familiar. El interrogatorio deberá profundizar en habilidades sociales y emocionales, comportamientos y relaciones, rituales, intereses especiales, desarrollo motor y dificultades motrices, funcionamiento sensorial, discapacidad, etc. El examen neurológico completo es obligado; dentro de este examen pueden anotarse ciertos aspectos cognitivos: habilidad motora, fijación ocular, pragmática y prosodia del lenguaje...

Dentro de la evaluación neuropsicológica, al menos debería evaluarse la inteligencia y el funcionamiento adaptativo [16]. Desde el punto de vista cognitivo, más de la mitad de los casos con SA tienen un cociente intelectual verbal superior al cociente intelectual manipulativo en la escala de inteligencia de Wechsler para niños. No es infrecuente que muestren resultados bajos en los subtests de comprensión, historietas, rompecabezas, aritmética y claves por sus dificultades-inferencias sociales y su problema visuoperceptivo y atencional [17]. Indudablemente, una evaluación más completa debería incluir la valoración de las habilidades motoras, la atención, la memoria y destreza visuoperceptiva, el funcionamiento ejecutivo y la estimación detallada del lenguaje-comunicación.

En los últimos años han aparecido diferentes instrumentos (ASDI, ADI-R...), basados en los criterios diagnósticos señalados en los apartados previos, con la finalidad de estructurar parcialmente la entrevista del niño con trastorno del desarrollo de alto funcionamiento o autismo. Del mismo modo, han surgido cuestionarios fáciles de cumplimentar por la familia o tutores (ASSQ, KADI, CHAT...) que aportan una información muy útil en la consulta del especialista [14,15]. Debemos señalar e insistir en que ninguno de estos instrumentos es diagnóstico en sí mismo.

TRATAMIENTO

El tratamiento del SA debe ser individualizado y multimodal, y recoger un abordaje psicoeducativo dirigido al propio paciente y a la familia, así como intervenciones psicofarmacológicas adecuadas.

Tabla II. Criterios diagnósticos resumidos del DSM-IV-TR.

A. Trastorno cualitativo de la relación (al menos dos de las siguientes):
1. Conductas no verbales: mirada a los ojos, expresión facial, posturas corporales y gestos para regular la interacción social
2. Incapacidad para desarrollar relaciones con iguales adecuadas al nivel evolutivo
3. Ausencia de conductas espontáneas encaminadas a compartir placeres, intereses o logros con otras personas (p. ej., de conductas de señalar o mostrar objetos de interés)
4. Falta de reciprocidad social o emocional
B. Patrones de conducta, interés o actividad restrictivos, repetidos y estereotipados (al menos una de las siguientes):
1. Preocupación excesiva por un foco de interés (o varios) restringido y estereotipado, anormal por su intensidad o contenido
2. Adhesión aparentemente inflexible a rutinas o rituales específicos y no funcionales
3. Estereotipias motoras repetitivas (p. ej., sacudir las manos, retorcer los dedos, movimientos complejos de todo el cuerpo, etc.)
4. Preocupación persistente por partes de objetos
C. Discapacitante (social, ocupacional u otras)
D. No existe un retraso clínicamente significativo en el lenguaje
E. No existe un retraso cognitivo-adaptativo
F. No cumple criterios de otros trastornos generalizados del desarrollo, autismo ni esquizofrenia

En el ámbito psicoeducativo debe recogerse la terapia individualizada con el niño, mejorando sus discapacidades y potenciando sus capacidades para compensar las primeras, así como incluir la educación y el asesoramiento a la familia y a la escuela [15].

Médicamente no existe un fármaco específico para ningún trastorno generalizado del desarrollo, pero más del 50% de los casos se van a beneficiar de diferentes psicofármacos a la hora de aliviar síntomas muy específicos. Los fármacos antidepressivos, los psicoestimulantes y los neurolépticos atípicos son los más empleados. Los primeros (especialmente los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina) pueden mejorar los rituales, las estereotipias, los comportamientos rígidos, la agresividad y, sobre todo, la ansiedad [18]; en niños se ha observado especialmente la posibilidad de excitación ante su uso. Los psicoestimulantes, fundamentalmente el metilfenidato, en las dosis habituales han demostrado ser eficaces en la mejora sobre la atención y el autocontrol en niños con SA [19,20]; sin embargo, se ha observado una mayor incidencia de irritabilidad y retraimiento bajo los efectos del tratamiento. Finalmente, los neurolépticos, en especial la risperidona, han demostrado ser eficaces en el tratamiento de los problemas serios de conducta, así como en la auto y heteroagresividad [21]. Como efectos colaterales, habrá que vigilar la sedación y el aumento del apetito.

El reconocimiento del SA como una entidad clínica bien definida, aunque marcadamente heterogénea en su expresión, el diagnóstico precoz del propio síndrome y su comorbilidad, y un abordaje adecuado psicoeducativo y farmacológico, son los factores más importantes en la práctica médica de este trastorno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Asperger H. Die 'autistischen psychopathen' im Kindersalter. Arch Psychiatr Nervenkrankheiten 1944; 1: 76-136.
2. Chambers CH. Leo Kanner's concept of early infantile autism. Br J Med Psychol 1969; 42: 51-4.
3. Wing L. Asperger's syndrome: a clinical account. Psychol Med 1981; 11: 115-29.
4. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-III). 3 ed. Washington, DC: APA; 1987.
5. Gillberg C. Asperger syndrome in 23 Swedish children. Dev Med Child Neurol 1989; 31: 520-31.
6. Szatmari P, Brenner R. Asperger's syndrome: a review of clinical features. Can J Psychiatry 1989; 34: 554-60.
7. World Health Organization. ICD-10. Classification of mental and behavioural disorders, clinical description and diagnostic guidelines. Geneva: WHO; 1992.
8. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-IV-TR). 4 ed. (text revision). Washington, DC: APA; 2000.
9. Ehlers S, Gillberg C. The epidemiology of Asperger's syndrome: a total population study. J Child Psychol Psychiatry 1993; 34: 1327-50.
10. Fombonne E. What is the prevalence of Asperger disorder? J Aut Dev Dis 2001; 31: 363-4.
11. Wing L, Potter D. The epidemiology of autistic spectrum disorders: is the prevalence rising? Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2002; 8: 151-61.
12. Folstein SE, Santangelo SL. Does Asperger syndrome aggregate in families? In Klin A, Volkmar FR, Sparrow SS, eds. Asperger syndrome. New York: Guilford Press; 2000. p. 159-71.
13. Cederlund M, Gillberg C. One hundred males with Asperger syndrome: a clinical study of background and associated factors. Dev Med Child Neurol 2004; 46: 652-60.
14. Foster B, King BH. Asperger syndrome: to be or not to be? Curr Opin Pediatr 2003; 15: 491-4.
15. Khouzam HR, El-Gabalawi F, Pirwani N, Priest F. Asperger's disorder: a review of its diagnosis and treatment. Compr Psychiatry 2004; 45: 184-91.
16. Klin A, Sparrow SS, Marans WD, Carter A, Volkmar FR. Assessment issues in children and adolescents with Asperger syndrome. In Klin A, Volkmar FR, Sparrow SS, eds. Asperger syndrome. New York: Guilford Press; 2000. p. 309-39.
17. Gilchrist A, Green J, Cox A, Burton D, Rutter M, Le Couteur A. Development and current functioning in adolescents with Asperger syndrome: a comparative study. J Child Psychol Psychiatry 2001; 42: 227-40.
18. Steingard RJ, Zimnitzky B, DeMaso DR, Bauman ML, Bucci JP. Sertraline treatment of transition-associated anxiety and agitation in children with autistic disorder. J Child Adolesc Psychopharmacol 1997; 7: 9-15.
19. Handen BL, Johnson CR, Lubetsky M. Efficacy of methylphenidate among children with autism and symptoms of attention-deficit hyperactivity disorder. J Autism Dev Disord 2000; 30: 245-55.
20. Quintana H, Birmaher B, Stedje D, Lennon S, Freed J. Use of methylphenidate in the treatment of children with autistic disorder. J Autism Dev Disord 1995; 25: 283-94.
21. Rausch JL, Sirota EL, Londino DL, Johnson ME, Carr BM. Open-label risperidone for Asperger's disorder: negative symptom spectrum response. J Clin Psychiatry 2005; 66: 1592-7.

ASPERGER SYNDROME: DIAGNOSIS AND TREATMENT

Summary. Introduction and development. *Asperger syndrome is a pervasive developmental disorder characterized by social impairments, restricted interests, and repetitive behaviours. It is not associated with delay in language development as others pervasive developmental disorders. Diagnosis should be made based on a complete clinical history and psychological assessment; specific diagnostic instruments are useful.* Conclusion. *Asperger syndrome has no cure, but clinical features and those secondary to comorbid conditions could improve with an early diagnosis and correct individualized interventions.* [REV NEUROL 2007; 44 (Supl 2): S53-5]

Key words. Asperger. Assessment. Children. Diagnosis. Intervention.