



UNIVERSIDAD DE JAÉN
Facultad de Humanidades y Ciencias de la Educación

Trabajo Fin de Grado

El Síndrome de Asperger desde una perspectiva neuropsicológica.

Alumno: Verónica Ruiz Pavón

Tutor: D. Carmen Sáez Zea

Dpto.: Psicología (Área Psicobiología)

Septiembre, 2014

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	4
2. OBJETIVOS.....	5
3. METODOLOGÍA.....	6
4. RASGOS CLÍNICOS.....	8
5. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS.....	14
6. ETIOLOGÍA.....	18
7. PERFIL NEUROPSICOLÓGICO.....	23
7.1 Lenguaje.....	23
7.2 Memoria.....	26
7.4 Atención.....	27
7.6 Funciones ejecutivas.....	28
8. CONCLUSIONES.....	31
9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	33

Resumen

El Síndrome de Asperger es un trastorno de base neurobiológica caracterizado por falta de sociabilización, intereses restringidos, y déficits lingüísticos así como dificultades para expresar y comprender emociones. La etiología de dicho síndrome es aún desconocida, existen distintas teorías explicativas aunque ninguna es totalmente aceptada. Actualmente ha desaparecido el Síndrome de Asperger como categoría diagnóstica independiente pues en el reciente DSM-V se incluye dentro de la subcategoría Trastornos del Espectro Autista, la cual pertenece a la categoría Trastornos de Desarrollo Neurológico. En la presente revisión bibliográfica queremos destacar el perfil neuropsicológico asociado a dicho síndrome aportando una descripción detallada sobre las posibles alteraciones en las diferentes áreas cognitivas entre las que destacamos dificultades en la pragmática del lenguaje y en el ámbito de la semántica, déficits en memoria episódica y de trabajo y alteración en atención selectiva y en funciones ejecutivas.

Palabras clave: Síndrome de Asperger, Trastornos Generalizados del Desarrollo, Trastorno del Espectro Autista, Cognición, Neuropsicología, Memoria de Trabajo, Funciones Ejecutivas.

Abstract

Asperger's syndrome is a neurobiological disorder that is characterized by difficulties in social interaction, restricted interests, and linguistic deficits well as difficulty expressing and understanding emotions. The etiology of the syndrome is still unknown, exist different explanatory theories although none is completely accepted. It has now disappeared Asperger's syndrome as a separate diagnostic category because in the recent DSM-V is included within the Autism Spectrum Disorders subcategory, which belongs to the category Neurodevelopmental Disorders. In this review we would like to emphasize the neuropsychological profile associated with the syndrome, and contribute with a detailed description of possible alterations in different cognitive areas among which are difficulties in the pragmatics of language and in the field of semantic and episodic memory deficits and working memory and alteration in selective attention and executive functions.

Key Words: Asperger's syndrome, Pervasive Developmental Disorders, Autism Spectrum Disorder, Cognition, Neuropsychology, Working Memory, Executive Functions.

1. INTRODUCCIÓN

El **Síndrome de Asperger (SA)** se caracteriza por la alteración cualitativa de la interacción social, un patrón de comportamiento, intereses y actividades restrictivas, repetitivas y estereotipadas, con capacidad intelectual normal o superior y unas habilidades lingüísticas normales en las áreas de gramática y vocabulario (Frontera, 2007; Sintés, Arranz, Ramírez, Rueda y San, 2011). Dicho síndrome supone, en definitiva, una discapacidad social de aparición temprana. Su cronicidad y permanencia exigen una comprensión y aceptación por los afectados, sus familias y el entorno más próximo. La alteración en el procesamiento de la información y de la comunicación social afecta seriamente a la capacidad de integración del individuo (Cornellá i Canals, 2011). En general, los adultos con SA muestran deficiencias en varios dominios de cognición social. En concreto, en tareas que implican una codificación implícita de la información socialmente relevante y la integración automática de información contextual para resolver una situación social determinada (Baez et al., 2012).

Desde una **perspectiva histórica** destacan dos nombres, Hans Asperger y Lorna Wing. El primero de ellos fue un psiquiatra austriaco, que en 1944 describió lo que él llamó como psicopatía autista. Durante mucho tiempo las características definidas por Asperger se utilizaban para referirse a personas autistas con un buen nivel cognitivo y lingüístico. Sin embargo, fue Lorna Wing quien definió el Síndrome de Asperger (SA) como categoría de diagnóstico diferenciada (Martos, Ayuda, González, Freire y Llorente, 2012; Baron-Cohen, 2010). En el DSM-IV-TR el SA pertenece a la categoría de los Trastornos Generalizados del Desarrollo, incluyendo el trastorno autista, el trastorno de Rett y el trastorno desintegrativo infantil. En la actualidad, desaparecen todos como categorías independientes quedando subsumidos bajo el nuevo concepto de Trastorno del Espectro Autista (TEA).

La **prevalencia global** no está completamente clara, sin embargo, se ha estimado que 2-7 de cada 1.000 niños tiene SA y 2-4 veces más frecuente en el sexo masculino (Woods, Mahdavi y Ryan, 2013).

2. OBJETIVOS

Objetivo general

El objetivo principal de este trabajo es hacer una revisión bibliográfica sobre el SA, centrándonos en su perfil neuropsicológico.

Objetivos específicos

- Definir el SA y sus rasgos clínicos de manera detallada.
- Explicar la evolución del concepto SA del DSM-IV-TR al DSM-V.
- Intentar aclarar la etiología de dicho síndrome basándonos en diferentes teorías.
- Analizar el perfil neuropsicológico, teniendo en cuenta las diferentes áreas que lo componen, destacando en cada una los déficits que tienen las personas con SA y su sustrato neuroanatómico.

3. METODOLOGÍA

La idea de este trabajo de fin de grado (TFG), surgió a partir de tener contacto en mi periodo de prácticas con personas con SA, en concreto niños. Me quede sorprendida de su peculiar manera de usar el lenguaje así como de su comprensión literal del mismo. También de sus extrañas y restringidas áreas de intereses, en las cuales se convertían en expertos y dedicaban la mayor parte de su tiempo. Además de su falta de sociabilización que resaltaba a la vista. Por otro lado, otro de mis intereses es la neuropsicología, una de las asignaturas cursadas en la universidad. Por ello, he querido enfocar el SA desde una perspectiva neuropsicológica.

Antes de que se abriera el plazo de asignación de temas y tutorías por la Comisión de TFG de la Facultad de Psicología, acudí a una primera reunión con Carmen Sáez Zea para firmar el acuerdo profesor/a-alumno/a, pudiendo comenzar de esta manera con la realización de este TFG específico.

La información ha sido adquirida a través de bases de datos y revistas electrónicas disponibles en la página web de la Universidad de Jaén, son las siguientes: <http://www10.ujaen.es/conocenos/servicios-unidades/biblio/basesdedatos>.

- **PubMed:** este sistema de búsqueda es un proyecto desarrollado por la National Center for Biotechnology Information (NCBI) en la National Library of Medicine (NLM). Permite el acceso a bases de datos bibliográficas compiladas por la NLM. PubMed dispone de varias modalidades de búsqueda. Se puede buscar por términos, autores, frases, etc. Puedes realizar una búsqueda simple o una búsqueda avanzada.
- **Bases de datos CSIC:** las bases de datos bibliográficas ICYT, ISOC e IME contienen la producción científica publicada en España desde los años 70. Recogen fundamentalmente artículos de Revistas científicas y de forma selectiva Actas de congresos, Series, Compilaciones, Informes y Monografías. Se puede realizar una búsqueda simple, por campos, por índices o por comandos.

- **PsyArticles:** es una fuente definitiva de artículos científicos y académicos completos arbitrados. Esta base de datos contiene aproximadamente 150.000 artículos de más de 70 publicaciones emitidas por la APA y su editorial, la Educational Publishing Foundation (EPF, Fundación Editorial Educativa), y de organizaciones relacionadas que incluyen la Canadian Psychology Association (Asociación de Psicología Canadiense) y Hogrefe Publishing Group (Grupo Editorial Hogrefe).
- **Sciverse:** es una base de datos científica que cuenta principalmente con artículos de revistas que ofrecen textos completos y capítulos de libros de casi 2.500 revistas y 26.000 libros. Se puede realizar una búsqueda en libros, revistas e imágenes.
- **Scopus:** es la mayor base de datos de resúmenes y citas de literatura revisadas: revistas científicas, libros y actas de congresos. Intenta dar una visión global de la producción mundial de investigación en los campos de la ciencia, tecnología, medicina, ciencias sociales y humanidades y artes. Cuenta con herramientas inteligentes para rastrear, analizar y visualizar la investigación.

Todas las búsquedas realizadas en estas bases de datos han sido búsquedas avanzadas, aplicando límites sobre la fecha de publicación, idioma y tipo de artículo para así acotar la búsqueda de manera que sea más específica. En principio, buscaba artículos con una fecha de publicación entre 2010-2014, para así obtener la información más actual. Aunque después de no obtener resultados satisfactorios por la carencia de artículos actuales sobre el tema, modifiqué los límites sobre la fecha de publicación, buscando entonces entre los años 2000-2014. Los idiomas en los que se ha obtenido la información han sido inglés y castellano. Por último, el límite sobre el tipo de artículo ha sido que se pueda acceder gratuitamente al texto completo.

Con el fin de acceder a artículos que no estaban a mi disposición desde las bases de datos de la Universidad de Jaén, me registré en la revista de Neurología, donde he encontrado mucha información de mi interés. Dicha revista, es una publicación de ámbito internacional que se distribuye en España, Portugal e Iberoamérica. Por último, también he obtenido libros en la Biblioteca de la Universidad de Jaén.

4. RASGOS CLÍNICOS

Hans Asperger en 1944 describió a 4 niños que poseían unas características muy peculiares. Se trataban de dificultades que tenían para relacionarse, escasa empatía, torpeza motora e intereses monotemáticos. No iba mal encaminado cuando definió los **principales rasgos clínicos** del SA, actualmente podemos enumerarlos más detalladamente (Cornella i Canals, 2011):

- Se trata de niños que tienen áreas de especial interés centradas en aspectos intelectuales específicos: matemáticas, ciencias, literatura, historia, geografía, etc. Son temas, en los cuales profundizan, y mencionan en diversas situaciones. Estas áreas de especial interés pueden cambiar con el tiempo o permanecer hasta la edad adulta, pudiendo constituir la base para estudios superiores.
- La falta de socialización. Los niños con SA pueden expresar el deseo de adaptarse socialmente y tener amigos, y se frustran ante sus dificultades sociales. Les falta efectividad para establecer interacciones; una incapacidad para «leer» de modo efectivo las necesidades y perspectivas de los demás y responder a estas de un modo apropiado. Estos niños tienden a malinterpretar las situaciones sociales, y los demás consideran frecuentemente sus interacciones y respuestas como «extrañas».
- Existen diferencias en la manera de usar el lenguaje en estos pacientes. Se sienten más seguros en las habilidades de tipo más mecánico. Su prosodia (aspectos del lenguaje hablado tales como el volumen del habla, la entonación, la inflexión, el ritmo, etc.) es con frecuencia bastante extraña. Algunas veces, su lenguaje suena demasiado formal y pedante, no suelen usar (o usan mal) los modismos e interpretan las cosas con demasiada literalidad. La comprensión del lenguaje tiende hacia lo concreto, apareciendo problemas crecientes a medida que el lenguaje adquiere mayores niveles de abstracción. Las habilidades de lenguaje pragmáticas o conversacionales son a menudo pobres, debido a problemas con el turno de palabra, su tendencia a referirse a sus áreas de especial interés o las dificultades en sostener el ritmo de «dar y tomar» de una conversación.

- Algunos adolescentes con SA presentan dificultades con el sentido del humor: no suelen entender los chistes o se ríen a destiempo. Pero algunos pueden mostrar interés en el humor y los chistes, especialmente cuando se trata de juegos de palabras. Al revisar los antecedentes personales por lo que al desarrollo se refiere, se pueden encontrar pautas de desarrollo normal o incluso precoz, si bien, en algunos casos, se encuentran retrasos evidentes en su desarrollo temprano del lenguaje, retraso que se recupera rápidamente hacia un lenguaje normal cuando empiezan a ir a la escuela.

También debemos añadir y desarrollar minuciosamente tres áreas importantes en dicho síndrome: las emociones, deficiencias sociales y problemas sensoriales y motores.

- **Emociones**

Procesar y analizar las reacciones emocionales puede resultar complicado para las personas con SA. Se incluye la expresión de las emociones, la comprensión de las emociones de los demás y la regulación emocional (Wood et al., 2013).

Las personas con SA normalmente reconocen bien las emociones básicas. El déficit está en reconocimiento de emociones complejas y cuando se requiere conocimiento de los estados mentales (por ejemplo, confundido o resignado) (Martos et al., 2012). En niños se ha utilizado la tarea *Lectura de la mente en películas*, una versión revisada de la tarea *Leer la mente en la voz*, que informa de dificultades de reconocimiento de emociones complejas y estados mentales en situaciones sociales (Golan, Baron-Cohen y Golan, 2008). Yang, Savostyanov, Tsai y Liou (2011) realizaron un estudio en el que registraban la actividad EEG mientras le mostraban a adolescentes y adultos con SA fotografías con diferentes expresiones faciales: enojado, neutral y feliz. Los resultados mostraron que eran capaces de reconocer emociones básicas en otros, pero les resultaba difícil y lo realizaban con un sobre esfuerzo mental. Además se confirmó la hipótesis de que los circuitos del tálamo-cortical y del hipocampo cortical pueden contener algunos trastornos funcionales en los participantes con SA. Por otro lado, Golan, Baron-Cohen, Hill y Golan (2006) demostraron la dificultad en adultos con SA para reconocer emociones complejas, a través de un estudio, el cual se presenta como “Lectura de la Mente en Películas”. La tarea consistía en ver diferentes escenas cortas tomadas de largometrajes. Las escenas incluyen información visual

(expresiones faciales, lenguaje corporal, acción), información auditiva (prosodia, contenido verbal) y el contexto. Tras ver las diferentes escenas respondían a unas preguntas sobre ellas y se compararon con el grupo control.

Diferentes estudios muestran que los individuos con SA tienen dificultades para reconocer distintas expresiones. Baez et al., (2012) concluyeron que las personas con dicho síndrome tienen bastantes impedimentos para reconocer las expresiones de asco y pueden estar asociados con anormalidades en los ganglios basales y la ínsula. Ashwin, Baron-Cohen, Wheelwright, O'Riordan y Bullmore (2007), utilizaron imagen por resonancia magnética funcional para investigar la actividad del cerebro social durante la percepción de rostros temerosos. Demostraron una activación diferencial del cerebro entre el grupo control y el grupo de personas con SA, además de una intensidad variada del miedo en el grupo control. En este último se mostró una mayor activación en la amígdala izquierda y la corteza orbito-frontal izquierda, mientras que el grupo con SA, se encontró una mayor activación en la circunvolución cingulada anterior y en la corteza temporal superior. El grupo control también mostró diferentes respuestas en las áreas del cerebro social a diferentes intensidades de la expresión temerosa. Esta respuesta estuvo ausente en el grupo de Asperger. Por otro lado, se constata que los niños y adolescentes con SA tienen más dificultades que los niños con un desarrollo normal en el reconocimiento de las emociones de la parte superior de la cara, es decir, los ojos, siendo esta la región de la cara que proporciona más información acerca de la expresión de diferentes emociones (Corden, Chilvers y Skuse, 2008; Kuusikko et al, 2009).

Cada vez cobra más fuerza la hipótesis de que la alexitimia forma parte del SA. La alexitimia tiene como características la dificultad para identificar y describir emociones y sentimientos, la dificultad para diferenciar los sentimientos de las sensaciones que acompañan a la activación emocional, la reducida capacidad de fantasía y de pensamiento simbólico y la utilización de la acción como estrategia de afrontamiento en situaciones de conflicto emocional. Es muy notable la aproximación existente entre los síntomas prototípicos de la alexitimia y los del SA en cuanto a (Martos et al., 2012; Paula-Pérez, Martos-Pérez y Llorente-Comí, 2010):

- Alteraciones cognitivas: problemas de introspección, pensamiento concreto y operatorio, y sensación de afecto plano.

- Alteraciones de las relaciones interpersonales: pobre comunicación verbal de su estrés emocional a otras personas, dificultades para identificar de manera correcta sus propios sentimientos, reducción importante de intereses compartidos, dificultades para ver a los demás como fuente de ayuda, preferencia por estar solos y evitar a la gente.
- Alteraciones del discurso y del lenguaje: lenguaje plano, dificultades en el uso de metáforas, relato detallado y a menudo aburrido, suele existir un uso reducido de pronombre “yo”, el contenido de la comunicación y la prosodia es pobre, así como el tono monótono.
- Alteraciones del comportamiento no verbal: dificultades para identificar las emociones a través de los gestos faciales y de la comunicación no verbal.

Los estudios de neuroimagen han demostrado que la amígdala, el hipocampo y las conexiones del cerebro que se encargan del procesamiento de las emociones parecen tener diferencias en su neuronal y composición de lípidos en relación con personas sin SA, además de una integridad neuronal temprana anormal y la maduración de las regiones límbicas en la edad adulta media (O’Brien, 2010).

➤ **Deficiencias sociales**

En un estudio realizado por Senju, Southgate, White y Fritt en 2009, en el cual debían anticipar las acciones de otros en una tarea no verbal, determinaron que los adultos con SA tienen alterada su capacidad para usar el razonamiento social de forma espontánea, en cambio, cuando se proporciona información explícita o través de un aprendizaje compensatorio mejoran el rendimiento. Sin embargo, en la mayoría de las situaciones de la vida real las demandas sociales no están formuladas de manera explícita. Las situaciones sociales implican inferir implícitamente el significado de las circunstancias por la integración de señales contextuales (Baez et al., 2012).

Por otro lado, en cuanto al juicio moral, se constató en un estudio reciente que las personas con SA tienen deficiencias específicas en este. Realizaron una tarea que consistía en considerar la intención de dañar (accidental vs intencional). Estas personas fueron incapaces de juzgar la diferencia moral entre los daños accidentales e intencionales (Moran et al., 2011).

Por último, en un estudio realizado por Baez et al., (2012), se encuentra que las personas con SA muestran una disminución de la capacidad de modificar la autopresentación en situaciones sociales, lo que sugiere que tienen dificultades con el ajuste de sus comportamientos y para guiar situaciones sociales nuevas o desafiantes.

➤ **Problemas sensoriales y motores**

Las personas con SA son a menudo susceptibles a la sobrecarga sensorial. En cambio, también pueden ser hiposensibles. El rango de los problemas sensoriales es muy amplio. Por ejemplo, algunos sonidos que pueden ser bastantes habituales y cotidianos para la mayor parte de las personas pueden ser considerados muy aversivos por la personas con SA y, al contrario, algunos sonidos que de manera generalizada suelen ser aversivos en el desarrollo normal, no molestan a las personas con SA. En general, en el SA existe una propensión a la irritación ante algunas situaciones estimulares y puede ocurrir que muestren conductas inhabituales como forma de autorregularse o desenvolverse en situaciones que consideran abrumadoras desde el punto de vista sensorial. Además suelen tener un grado de torpeza motora y alteraciones en el procesamiento de la información del propio cuerpo. En la **Tabla I**, podemos encontrar la mayor parte de las alteraciones en este ámbito (Martos et al., 2012; Woods et al., 2013).

Tabla I: Problemas en el sistema sensorial en las personas con SA

Sistema	Proceso	Ubicación de receptores	Problemas de hipersensibilidad	Problemas de hiposensibilidad	Impacto en la persona
Táctil	Tacto	Piel	Problemas con distintas texturas, ropa, cambios de temperaturas, baja tolerancia al dolor	Indiferencia a temperaturas extremas, alta tolerancia	Sensación física de incomodidad en el contacto con alguien o con algo. Medidas drásticas para evitar ciertas experiencias, se pueden ignorar medidas necesarias de salud o seguridad
Vestibular	Balance	Oído interno	Baja tolerancia al movimiento	Dificultades para quedarse quieto, búsqueda de sensaciones (giros...)	Torpeza motora, hiperactividad, dificultades para la práctica de actividades deportivas, oportunidades reducidas de experiencias sociales positivas
Propioceptivo	Movimiento	Articulaciones y músculos	Percepción inadecuada de la posición de partes del cuerpo, ausencia de coordinación	Dificultad para inhibir movimientos, gesto extraños, manierismos	Posturas extrañas, dificultades para llevar distintos objetos, torpeza motora, pobre coordinación visomotora tanto gruesa como fina, descontrol con la fuerza
Visual	Vista	Retina	Baja tolerancia para ciertas luces o patrones lumínicos	Pobre percepción de la profundidad, pobre coordinación visomotora, pobre seguimiento y convergencia visual	Evitación de ciertas situaciones lumínicas, problemas visomotores que afectan a la realización de actividades físicas
Auditivo	Oído	Oído interno	Baja tolerancia para algunos sonidos, respuestas exageradas al ruido, dificultades en el filtrado de sonidos	Ausencia de respuesta o indiferencia a señales auditivas	Evitación de algunas situaciones con ruidos concretos, posible pérdida de algunas señales auditivas importantes de peligro o que también son importantes en las situaciones sociales
Gustativo	Gusto	Papilas gustativas	Fuerte aversión a la comida	Ausencia de interés en algunas comidas	Rigidez en alguna dieta restrictiva, dificultad con la textura de algunos alimentos
Olfativo	Olfato	Tejido de la nariz	Fuerte evitación de algunos olores	Dificultades en notar olores	Se pueden experimentar dificultades en lugares con olores fuertes o con productos de limpieza

Tomado de: Martos y cols, 2011

5. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Desde un punto de vista clínico, las características de las personas con SA se reflejan y se resumen en los criterios diagnósticos del DSM-IV y del DSM-V, aunque en este último quede reflejado con el nombre de TEA.

En el DSM-IV el Trastorno de Asperger se incluye en la categoría de **Trastornos Generalizados del Desarrollo**, donde también se encuentran el trastorno autista, el trastorno de Rett y el trastorno desintegrativo infantil.

Los **criterios diagnósticos** para el Trastorno de Asperger según el **DSM-IV-TR** (4ª ed., text rev.; DSM-IV-TR; Asociación Americana de Psiquiatría, 2000) son:

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

1. Importante alteración del uso de múltiples comportamientos no verbales como contacto ocular, expresión facial, posturas corporales y gestos reguladores de la interacción social.
2. Incapacidad para desarrollar relaciones con compañeros apropiadas al nivel de desarrollo del sujeto.
3. Ausencia de la tendencia espontánea a compartir disfrutes, intereses y objetivos con otras personas (p. ej., no mostrar, traer o enseñar a otras personas objetos de interés).
4. Ausencia de reciprocidad social y emocional.

B. Patrones de comportamiento, intereses y actividades restrictivos, repetitivos y estereotipados, manifestados al menos por una de las siguientes características:

1. Preocupación absorbente por uno o más patrones de interés estereotipados y restrictivos que son anormales, sea por su intensidad o por su objetivo.
2. Adhesión aparentemente inflexible a rutinas o rituales específicos, no funcionales.

3. Manierismos motores estereotipados y repetitivos (p. ej., sacudir o girar manos o dedos, o movimientos complejos de todo el cuerpo).
 4. Preocupación persistente por partes de objetos.
- C. El trastorno causa un deterioro clínicamente significativo de la actividad social, laboral y otras áreas importantes de la actividad del individuo.
- D. No retraso general del lenguaje clínicamente significativo (p. ej., a los 2 años de edad utiliza palabras sencillas, a los 3 años de edad utiliza frases comunicativas).
- E. No retraso del desarrollo cognoscitivo ni de habilidades de autoayuda clínicamente significativo propias de la edad, comportamiento adaptativo (distinto de la interacción social) y curiosidad acerca del ambiente durante la infancia.
- F. No cumple los criterios de otro trastorno generalizado del desarrollo ni de esquizofrenia.

En cambio en el **DSM-V**, se propone que el trastorno autista se convierta en el único diagnóstico posible de la categoría TGD y pase a llamarse Trastorno del Espectro Autista (TEA). El cambio de denominación trata de enfatizar la visión dimensional del trastorno en las diferentes áreas afectadas y la dificultad de establecer límites precisos entre los subgrupos dentro de la misma categoría. En cuanto al SA proponen que se elimine como categoría independiente, siendo subsumida en la de TEA, pues la investigación no avala que el SA sea algo distinto del autismo de alto nivel de funcionamiento cognitivo (Olivar Parra y De la Iglesia Gutiérrez, 2011).

Los **criterios diagnósticos** para el TEA según el **DMS-V** son:

- A. Déficits persistentes en comunicación e interacción social a lo largo de diferentes contextos, que no se explica por retrasos evolutivos de carácter general, y se manifiesta en todos los síntomas siguientes:
1. Dificultades en reciprocidad socio-emocional; rango de comportamientos que van desde mostrar acercamientos sociales inusuales y problemas para mantener el flujo

de ida y vuelta normal de las conversaciones, pasando por un reducido interés por compartir intereses, emociones y afecto y responder a ellos, hasta una falta total de iniciativa en la interacción social.

2. Déficits en conductas comunicativas no verbales usadas en la interacción social; rango de comportamientos que van desde mostrar una marcada dificultad para integrar conductas comunicativas verbales y no verbales, pasando por anomalías en el contacto visual y el lenguaje corporal, y déficits en comprender y usar la comunicación no verbal, hasta una falta total de expresividad emocional o gestual.
3. Dificultades para desarrollar y mantener relaciones apropiadas para el nivel de desarrollo (más allá de aquellas desarrolladas con los cuidadores); rango de comportamientos que van desde dificultades para ajustar el comportamiento para encajar en diferentes contextos sociales, pasando por dificultades para compartir juegos de ficción y hacer amigos hasta una ausencia aparente de interés en la gente.

B. Patrones repetitivos y restringidos de conducta, actividades e intereses, que se manifiestan en, al menos dos de los siguientes síntomas:

1. Conductas verbales, motoras o uso de objetos estereotipados o repetitivos (ejs., movimientos motores estereotipados, ecolalia, uso repetitivo de objetos, frases idiosincrásicas).
2. Adherencia excesiva a rutinas, patrones de comportamiento verbal y no verbal ritualizado o resistencia excesiva a los cambios (ejs., rituales motores, insistencia en comer siempre lo mismo o seguir siempre el mismo camino, preguntas repetitivas o malestar extremo ante pequeños cambios).
3. Intereses restringidos, intereses obsesivos que son anormales por su intensidad o el tipo de contenido (ejs., apego excesivo o preocupación excesiva con objetos inusuales, intereses excesivamente circunscritos o perseverantes).
4. Hiper- o hipo-reactividad sensorial o interés inusual en aspectos del entorno (ej., indiferencia aparente al dolor,/calor/frío, respuesta aversiva a sonidos o texturas específicas, oler o tocar objetos en exceso, fascinación por las luces u objetos que giran).

- C. Los síntomas deben estar presentes en la infancia temprana (aunque pueden no manifestarse plenamente hasta que las demandas del entorno excedan las capacidades del niño).
- D. Los síntomas causan un deterioro clínicamente significativo en áreas sociales, laborales, u otras importantes áreas del funcionamiento actual.
- E. Estas alteraciones no se explican mejor por una discapacidad intelectual (trastorno del desarrollo intelectual) o retraso global en el desarrollo. La discapacidad intelectual y TEA con frecuencia coinciden; para hacer diagnósticos de comorbilidades de un TEA y discapacidad intelectual, la comunicación social debe estar por debajo de lo esperado para el nivel de desarrollo general.

Nota: A los pacientes con un diagnóstico bien establecido según el DSM-IV-TR de trastorno autista, asperger o trastorno generalizado del desarrollo no especificado de otro modo, se les aplicará el diagnóstico de TEA. Los pacientes con deficiencias notables de la comunicación social, pero cuyos síntomas no cumplen los criterios de TEA, deben ser evaluados para diagnosticar el trastorno de la comunicación social (pragmática).

Especificar si:

- Con o sin déficit intelectual acompañante
- Con o sin deterioro del lenguaje acompañante
- Asociado a una afección médica o genética, o a un factor ambiental conocido
- Asociado a otro trastorno del desarrollo neurológico, mental o del comportamiento
- Con catatonía

6. ETIOLOGÍA

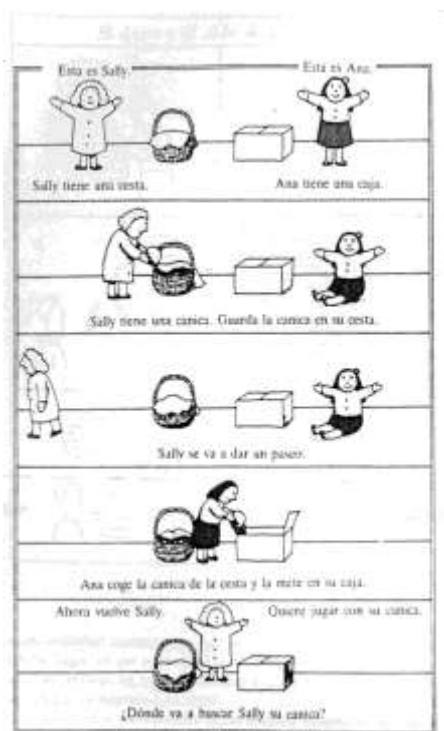
El SA es un trastorno de base neurobiológica con un **componente genético**, que afecta al funcionamiento social y al espectro de actividades e intereses. Algunos estudios han demostrado la relación genético familiar de dicho síndrome, siendo en 30-60% de casos de origen genético, además se ha observado que padres de niños con SA también lo padecían (Cederlund y Gillberg, 2004; López y Munguía, 2008).

Está vinculado a una disfunción de diversos circuitos del cerebro. Teniendo en cuenta que en dicho síndrome la cognición social es la parte más afectada, parece razonable atribuir un papel central a la amígdala (encargada de las respuestas emocionales y el reconocimiento de las emociones en los demás) y a la relación entre la **amígdala y circuitos frontoestriados, temporales y cerebelo** (responsable del cambio de atención y la coordinación), estructuras involucradas en el desarrollo de la relación social (Artigas, 2005). Se constata que las tareas que conllevan suponer intenciones, creencias y deseos en otras personas, activan especialmente tres regiones claves de lo que podemos caracterizar como cerebro social: la corteza prefrontal medial, la circunvolución temporal superior y la amígdala (García, 2008). Por otro lado también se han realizado estudios, que a través del uso de técnicas de neuroimagen, intentan establecer el sustrato neurofisiológico de la capacidad de mentalización tanto en personas con desarrollo normal como en personas con SA. Castelli, Frith, Happé y Frith (2002) encontraron que personas con SA mostraban menor activación que los controles en las tres regiones que se han demostrado relevantes en la capacidad de mentalización (cortex prefrontal medial, intersección de temporal y parietal y polos temporales).

Existen diferentes **teorías** que intentan explicar las causas de SA. Una de ellas es la “Teoría de la Mente”, es un constructo teórico por el cual las personas tienen la capacidad de ponerse en el lugar del otro, de imaginarse lo que piensa y lo que siente, así como de prever y entender su conducta (Baron-Cohen, 2010). Existen diferentes niveles de complejidad: reconocimiento facial de emociones, creencias de primer y segundo orden, meteduras de pata, expresión emocional a través de la mirada y empatía y juicio moral (Tirapu- Ustárroz, Pérez-Sayes, Erekatxo-Bilvao y Pelegrín-Valero, 2007).

Se da una concepción evolutiva de la adquisición de la capacidad de mentalizar, que es progresivamente más compleja. Baron-Cohen (2010) ha propuesto las siguientes etapas en el desarrollo típico:

- A los 14 meses el niño con desarrollo normal tiene establecida la habilidad de *atención conjunta* con la que señala, mira a los ojos de otra persona, sigue su mirada y también presta atención al objeto de interés de otra persona.
- Con 24 meses puede jugar a *juegos imaginarios* mostrando que, al interactuar con alguien que finge, puede recurrir a su capacidad de leer la mente para comprender que lo que hay en la mente del otro es algo fingido.
- A los 3 años es capaz de comprender que “*ver lleva a conocer*”, un principio que forma parte de la comprensión intuitiva que el niño despliega para saber cómo funciona las mentes de los demás.



- A los 4 años es capaz de superar la prueba “*de falsa creencia*” o de engaño de Sally y Ann, en la cual la situación experimental es: Sally tiene una cesta y Ann una caja. El experimentador muestra a los niños que Sally pone su canica en la cesta y se marcha. Mientras Sally está fuera, Ann va a la cesta y cambia la canica a la caja. Finalmente vuelve Sally y el experimentador hace la siguiente pregunta: ¿Dónde buscará Sally su canica?. En esta edad se entiende perfectamente el engaño y el hecho de que lo entienda y lo practique es un signo de que posee una teoría de la mente normal.

- A los 6 años es capaz de hacer una lectura de mente más compleja, *de segundo orden*. Un niño puede ser capaz de imaginar que una compañera cree (lectura de la mente de primer orden) que el otro niño sabe (segundo orden) algo, y actuará de acuerdo con ello.
- A los 9 años es capaz de imaginar lo que podría herir los sentimientos de los demás y sabe que, a veces, es mejor callarse para *no meter la pata*. También es

capaz de interpretar las expresiones que percibe en los ojos de otra persona e imaginar lo que está pensando o sintiendo.

Lo que ocurre es que estas adquisiciones evolutivas que en el niño con desarrollo normal se adquieren de manera natural, se alteran en el caso de niños con SA. El mentalismo es lento, poco eficiente o eficaz y carente de dinamismo y la comprensión de las sutilezas que se precisan en las interacciones cotidianas (Martos et al., 2012).

Se realizan pruebas más avanzadas para evaluar la teoría de la mente. La propuesta por Rutherford, Baron-Cohen y Wheelwright, (2002) consiste en *Leer la mente en la voz*, es decir, a partir de grabaciones de distintas vocalizaciones inferir información acerca de los estados mentales. Los resultados muestran que los adultos con SA tienen muchas más dificultades para extraer información del estado mental a partir de las distintas vocalizaciones que el grupo control de personas con desarrollo típico.

Por lo tanto, las personas con SA sufren un cierto retraso en el desarrollo de la teoría de la mente. Dicha teoría explica las dificultades sociales de las personas afectadas por el SA pero no explica comportamientos que no implica sociabilidad (Baron-Cohen, 2010).

Otra de las teorías planteadas es la “Teoría de Disfunción Ejecutiva”. Las funciones ejecutivas son un conjunto de habilidades cognitivas que permiten al ser humano la resolución de problemas complejos, las cuales incluyen: capacidad para seleccionar, planificar, anticipar, modular o inhibir la actividad mental, control de la atención, memoria de trabajo, flexibilidad de los procesos cognitivos, selección, previsión y anticipación de objetos (Portellano, 2005). Dichas funciones están vinculadas al lóbulo frontal, aunque también se involucran otras regiones conectadas a éste, como los ganglios basales. La alteración de las funciones ejecutivas explica la dificultad para afrontar situaciones nuevas, los restringidos intereses, el carácter obsesivo y la tendencia a la perseveración, la ausencia de control de impulsos, la inflexibilidad mental y los trastornos de atención que están presentes en el SA (Baron-Cohen, 2010; Martos et al., 2012;). Sin embargo, esta teoría:

- No es específica de este síndrome puesto que se ha asociado a múltiples trastornos.

- Los pacientes con SA no muestran alteraciones en todas las pruebas de tipo disejecutivo. Por ejemplo, en la prueba de *La Torre de Londres*¹, las personas con SA muestran resultados muy satisfactorios y en la prueba de *Fluidez Verbal Fonética*², estas personas enumeran mucho peor, pero tal vez se deba a que su memoria clasifica la información de manera más compleja que por orden.

Por último, la “Teoría del Cerebro Masculino” también intenta explicar las causas del SA. Expone que la testosterona influye en el desarrollo del cerebro de tal manera que al poco de nacer los niños atienden a estímulos no sociales (móviles), mientras que las niñas atienden más a los estímulos sociales (caras y voces) (López et al., 2008). Los argumentos que dan soporte a esta teoría son los siguientes (Baron-Cohen, 2010):

- Los hombres son superiores a las mujeres en habilidades espaciales, los pacientes con SA suelen tener especialmente desarrolladas dichas capacidades. Por ejemplo, en las pruebas que consisten en prestar atención al detalle, como la prueba de las figuras enmascaradas en la que hay que encontrar una figura lo más rápidamente posible, los hombres son más rápidos que las mujeres y los que tienen SA son aún mejores que los varones típicos.
- El SA es mucho más frecuente en el sexo masculino.
- Existen claras diferencias de género a la hora de ejercer la empatía, las mujeres puntúan mejor en muchas de las pruebas que miden la empatía.
- El lenguaje se desarrolla más tarde en los niños que en las niñas.
- El desarrollo social es más precoz en las niñas que en los niños, en el SA está más retrasado. En las pruebas relacionadas con la teoría de la mente, las mujeres obtienen mejores resultados que los hombres, como la de *Lectura de*

¹ La prueba de La Torre de Londres, consiste en pasar las bolas desde la posición inicial a la posición final en el menor número de movimientos posibles y se requiere un mínimo de cinco movimientos.

² La Prueba de Fluidez Verbal Fonética se basa en pedirle a la persona que diga, en un minuto, todas las palabras que se le ocurran que empiecen por una letra determinada.

la mente en la mirada, en la que hay que descodificar modificaciones sutiles de la expresión de los ojos de otra persona, las mujeres típicas puntúan más alto que los hombres y las personas con SA puntúan aún más bajo que los hombres típicos.

En cambio, esta teoría no explica porque también existe este síndrome en mujeres aunque sea en una proporción menor.

7. PERFIL NEUROPSICOLÓGICO

7.1 Lenguaje

Las personas con SA suelen hablar con fluidez, el problema está en la selección del lenguaje en función del contexto social. En algunos casos, usan un lenguaje demasiado formal y concreto, el cual carece de inflexiones y modismos, lo que los lleva a perder el hilo de la conversación. En otros casos, presentan una tendencia a ser hiperverbales, desconociendo que este hecho hace que las demás personas se aparten, ya que por lo general hablan únicamente del tema que es de su interés, sin tener en cuenta al interlocutor. El tono suele ser inusual y/o pedante. Además tienen dificultades para entender las metáforas. Se ha propuesto que pueden atribuirse a dificultades en el procesamiento del lenguaje en el hemisferio derecho. Dicho hemisferio es el responsable del procesamiento léxico-semántico, comprensión de la prosodia, reconocimiento de la melodía, comprensión de la gestualidad y comprensión del doble sentido del lenguaje (Calle de Medinaceli y Utria, 2004; Junqué y Barroso, 2009; Wood et al., 2013).

El desarrollo adecuado de las habilidades pragmáticas o capacidad para utilizar el lenguaje para fines sociales constituye un elemento crítico para el funcionamiento social de un individuo. Las habilidades pragmáticas engloban una amplia gama de competencias comunicativas, entre las que figuran la capacidad de expresar diferentes actos del habla (por ejemplo, afirmar, pedir, prometer), la adaptación flexible de las formas del lenguaje a los diferentes contextos sociales y el uso del lenguaje en función de los diferentes roles sociales adoptados por los participante en la situación comunicativa (Martín, 2004). Las personas con SA tienen que realizar un esfuerzo considerable con la pragmática. Una persona con desarrollo típico aprende las reglas, que forman parte de la cultura, para adaptar el lenguaje a las demandas de las situaciones sociales desde la infancia y la adolescencia. Las personas con SA, sin embargo, fallan en el proceso de aprendizaje de dichas reglas y, por tanto, tienen que realizar un importante esfuerzo en las situaciones sociales a causa de sus problemas con las intenciones comunicativas, las presuposiciones y el discurso. Las personas con frecuencia dicen cosas que no son representaciones literales de lo que significan. Sin embargo, también pueden expresar el significado mediante la modulación que existe en las situaciones sociales (el contexto), la entonación (el tono de la voz y la variación en el volumen), control de la velocidad del habla, las expresiones faciales, los gestos y las señales o estímulos ambientales.

Las personas con SA tienen problemas con algunas o con todas estas formas de modulación que se utilizan para transmitir y clarificar las intenciones y, por tanto, para percibir las intenciones de los demás. Además si aprenden a usar algunas de estas estrategias, no saben hacerlo de manera flexible que exigen los distintos contextos porque establecen una dependencia muy alta de los significados literales de las palabras que usan las personas, rompiéndose el proceso comunicativo (Artigas, 2000; Martín-Borreguero, 2005; Martos et al., 2012). Todas estas características podemos observarlas en la **Tabla I**, además de sus habilidades.

Tabla I: Perfil de habilidades y déficit pragmáticos asociados al SA

Competencias	Déficit
Interés en la iniciación de la interacción social	Ausencia de reciprocidad en el discurso social o conversación
Comunicación adecuada de intenciones simples	Dificultad para comunicar intenciones complejas
Fluidez verbal	Déficit en la capacidades de inferir las necesidades del interlocutor
Interés por transmitir información a otros	Dificultad para cambiar de tópico de conversación
Gran capacidad para retener información acerca de un tema	Dificultad en el uso y comprensión de las pautas no verbales de comunicación

Tomado de: Martín-Borreguero, 2005

Ayuda-Pascual y Martos-Pérez (2007), en una investigación en la que evaluaron niños con SA en tareas de contexto verbal, encontraron que los participantes mantienen dificultades para utilizar herramientas lingüísticas cuando tienen que narrar acontecimientos con marcada base emocional; por ejemplo, para algunos de los sujetos era imposible contar una situación en la que ellos hubieran hecho enfadar a alguien, de hecho, evitaron exponer esta situación, en vez de intentar “disfrazarla” como hacen los niños con desarrollo normal. También omitían el sujeto cuando narraban una situación en la que alguien les causó enfado, lo cual podría vincularse a las dificultades de reciprocidad emocional y de coherencia semántica.

La experiencia clínica y los resultados procedentes de estudios de investigación han demostrado, de forma consistente, la existencia de un patrón específico de adquisición y desarrollo de habilidades lingüísticas asociado estrechamente al SA. A pesar de que un cierto

porcentaje de niños afectados muestra un retraso inicial leve en el desarrollo del lenguaje, la gran mayoría de ellos alcanzan un nivel de funcionamiento adecuado, y en algunos casos clínicos el nivel es avanzado, en el ámbito de las habilidades lingüísticas. Esto se da en las áreas de sintaxis y gramática. Suelen tener una avanzada capacidad de memoria auditiva que le permite retener, si bien de forma mecánica, grandes cantidades de información acerca de sus temas de interés y acceder a estos datos cuando la situación lo requiera (Martín-Borreguero, 2005).

Con respecto a los déficit más comunes en el ámbito de la semántica, una gran proporción de niños con SA presentan dificultades pronunciadas en la comprensión de conceptos abstracto, en el aprendizaje de los términos de temporalidad (p. ej., mañana, dentro de dos días) y en la comprensión de los conceptos de espacialidad en el tiempo (p. ej., primero, antes, después), tal y como se puede observar en la **Tabla II**, además de las competencias en dicho ámbito (Martín-Borreguero, 2005).

Tabla II: Perfil de habilidades y déficit semánticos asociados al SA

Competencias	Déficit
Desarrollo adecuado o avanzado del léxico expresivo y receptivo con respecto a la edad cronológica	Déficit en la comprensión de las relaciones semánticas de la temporalidad y espacialidad en el tiempo
Adquisición de un vocabulario sofisticado y complejo	Comprensión deficitaria de conceptos abstractos
Capacidad adecuada de comprensión de conceptos concretos	Dificultades en el acceso a la memoria léxica
Desarrollo adecuado de la capacidad para la formación de categorías concretas	Dificultades en el procesamiento del lenguaje figurativo y metafórico
Capacidad para identificar los atributos definitorios de una categoría concreta	Capacidad deficitarias para realizar inferencias
	Dificultad en la comprensión del lenguaje complejo, metafórico giros lingüísticos y formas verbales sarcásticas e irónicas

Tomado de: Martín- Borreguero, 2005

En lo referente al sustrato neuroanatómico, se cree que los déficits en el lenguaje en dicho síndrome se deben a alteraciones en el hemisferio derecho, en zonas perisilvianas (Muñoz-Yunta et al., 2006).

7.2 Memoria

Los trabajos realizados muestran que la memoria a corto plazo verbal y la memoria procedimental, la cual se usa para actos motores, en niños con SA está preservada (Margulis, 2009). La memoria a corto plazo es un sistema que solo retiene la información mientras la estamos utilizando, poco después se olvida, es decir, es muy limitado en su capacidad y en el tiempo que puede retener la información (Ruiz-Vargas, 2010).

Cuando hablamos de memoria de trabajo, nos referimos a un sistema que mantiene y manipula la información de manera temporal, por lo que interviene en importantes procesos cognitivos como la comprensión del lenguaje, la lectura, el razonamiento, etc. (Tirapu-Ustárroz y Muñoz-Céspedes, 2005). Algunos autores sugieren que los pacientes con SA presentan dificultades cuando se incrementan las demandas de procesamiento debido al tipo de material utilizado y a los requerimientos de la tarea, tanto con material verbal como visuoespacial (Margulis, 2009). En un estudio realizado por Sinzig, Morsch, Bruning, Schmidt y Lehmkuhl en 2008, obtuvieron datos de que las personas con SA no mostraban alteraciones en dicha memoria.

Gardiner, Bowler y Grice, (2003) utilizaron una tarea de completamiento de palabras en una muestra de pacientes con SA y encontraron priming preservado, es decir, hallaron rendimiento similar entre el grupo de pacientes con Asperger y el grupo control en la tarea. El priming es un término que se utiliza para referirse a la influencia que tiene un estímulo presentado previamente durante la realización de una tarea, en la actuación posterior con ese mismo estímulo, ya sea durante la realización de la misma tarea u otra diferente, tiene un efecto facilitador. En un segundo experimento presentaron pares de palabras asociadas por el significado que los sujetos debían aprender. Después de un tiempo en el que se realizaron otras tareas, los sujetos veían en una pantalla una de las palabras del par y debían decir la primera palabra relacionada que se les ocurría. El grupo de pacientes con SA mostraron rendimiento similar al grupo control en cuanto al efecto de priming conceptual.

En cuanto a la memoria episódica, en la cual la información está organizada en torno a un episodio vivido y su recuperación implica viajar mentalmente hacia atrás a través del tiempo (Ruiz-Vargas, 2010). Existen diferentes estudios, como el de Bowler, Gardiner y

Grice (2000) que encontraron alteraciones de memoria episódica en adultos con SA. La prueba consistía en una tarea de reconocimiento, en la cual debía decir si reconocía las palabras por “recuerdo” o “conocimiento”, es decir, los participantes debían decir si la palabra ya había sido presentada previamente o no, y si la respuesta era afirmativa, debían aclarar si la recordaban (lo cual conllevaba más información además de que la palabra formaba parte de la lista), o si simplemente sabían que la habían visto previamente. Los resultados mostraron que el grupo de pacientes con Asperger rindieron igual que los controles en cuanto a la cantidad de palabras reconocidas, pero tuvieron más cantidad de respuestas de reconocimiento por “conocimiento” que por “recuerdo” respecto al grupo control, lo que indica, según los autores, una alteración moderada de la memoria episódica en individuos con SA, ya que el reconocimiento por “recuerdo” se encuentra alterado en estos pacientes. Ese tipo de reconocimiento refleja conciencia auto-noética, considerada elemento central de la memoria episódica. La conciencia auto-noética es la que permite que la persona reexperimente, reviva experiencias previas y que también proyecte experiencias similares al futuro (Pérez-Mata, 2005). Desarrollos teóricos recientes sugieren que los recuerdos autobiográficos se pueden asociar con diferentes estados de conciencia (Tanweer, Rathbone y Souchay, 2009). Diferentes estudios realizados sugieren que las dificultades para recordar memoria autobiográfica episódica se asocian con una conciencia auto-noética disminuida (Piolino et al., 2003). Otro estudio, realizado en adultos con SA, fue el de Goddard, Howlin, Dritschel y Pastel (2007), en el cual se mostró una disminución de la capacidad de recuperación de recuerdos autobiográficos episódicos. Se puede añadir el estudio realizado por Tanweer et al., (2009) en el cual se demostró que las personas con SA tienen recuerdos autobiográficos menos específicos.

En resumen, se puede concluir que la memoria episódica se encuentra moderadamente alterada (Bowler et al., 2000).

7.4 Atención

Las personas con SA muestran a menudo problemas específicos de atención selectiva mostrando una capacidad adecuada para concentrarse en las actividades de su interés. Las dificultades atencionales que poseen parecen deberse a distracciones causadas por estímulos internos y externos y a una dificultad de diferenciar lo que es relevante (Frontera, 2007).

Las principales características del trastorno por déficit de atención con hiperactividad, comúnmente conocido como TDAH, pueden ser síntomas muy relevantes en niños con SA. En este caso deberían establecerse ambos diagnósticos. Sin embargo, se puede confundir, ya que algunos aspectos del SA pueden simular, sin serlo, problemas atencionales. La falta de atención en dicho síndrome puede estar vinculada a las situaciones de interacción social. Mientras que si se trata de temas de su interés puede mantenerse hiperconcentrado (Artigas, 2000).

López-Frutos, Sotillo, Tripicchio y Campos (2011) realizaron un estudio con el objetivo de investigar las funciones atencionales de orientación espacial, alerta y control ejecutivo en personas con SA, basado en el modelo de redes atencionales de Posner (1978). Se aplicó el Test de Redes Atencionales³. Los resultados obtenidos reflejan que existen alteraciones relacionadas con el mantenimiento del estado de alerta en personas con dicho síndrome.

Otro estudio concluye que las personas con SA presentan dificultades para cambiar la atención de un nivel local a uno global (Katagiri, Kasai, Kamio y Murohashi, 2013).

7.6 Funciones ejecutivas

Los niños con SA tienen dificultades en la memoria de trabajo, planificación, inhibición de respuesta, control de interferencias, fluidez verbal (semántica) y la flexibilidad cognitiva (Gavilán, Fournier-Del Castillo y Bernabeu-Verdú, 2007; Verté, Geurts, Roeyers, Oosterlaan y Sergeant, 2006). En estas dos últimas, se ha demostrado que se dan alteraciones en todas las edades (Ambery, Russell, Perry, Morris y Murphy, 2006).

³ El **Test de Redes Atencionales**, consiste en decir lo más rápido posible hacia qué dirección (izquierda o derecha) va la fecha que se presenta en el monitor. En primer lugar, en cada ensayo, aparece una cruz (+) en el centro de la pantalla, en la cual se debe fijar la atención durante toda la tarea. A continuación, y solo en mitad de los ensayos, existe un tono de alerta, que indica que el estímulo objetivo aparecerá pronto. Posteriormente, y ante la presentación del estímulo objetivo, se presenta, en la mitad de los ensayos, una señal visual (*). La mitad de las veces en el mismo lugar que aparecerá el estímulo objetivo (ensayo válido) y la otra mitad en el lugar opuesto (ensayo inválido). Por último, aparece el estímulo objetivo, filas de cinco flechas horizontales y se debe contestar cuál es la dirección de la flecha central de la hilera, puede ser igual que las demás flechas (congruente) o diferente (incongruente).

Algunas de las implicaciones prácticas del déficit en la función ejecutiva, que se observan en el comportamiento diario de las personas con SA, son las siguientes, (Equipo Deletrea y Artigas, 2004; Frontera, 2007):

- Dificultades en organización: las personas con dicho síndrome muestran dificultades a la hora de organizar y secuenciar los pasos que deben realizar para solucionar un problema. Además de ejemplos tan cotidianos como: saber dónde colocarse en espacios abiertos y cómo ir de un lugar a otro, saber dónde colocar las respuestas en las hojas de trabajo y como organizar el texto en una página en blanco, terminar las tareas dentro de un periodo determinado, etc.
- Dificultades para realizar planes.
- Dificultades para comenzar y finalizar una actividad.
- Importantes limitaciones a la hora de tomar decisiones.
- Falta de flexibilidad para adoptar diferentes perspectivas sobre la misma situación en diferentes momentos (rigidez mental). Se manifiesta a través de las preocupaciones absorbentes referidas a temas o intereses muy restringidos, sobre los cuales las personas con SA suele recaudar mucha información y tienen una gran tendencia a imponer estas preocupaciones a otras personas. Por otro lado, también se expresa en su tendencia a perseverar en su respuestas en la resolución de problemas, en lugar de generar nuevas hipótesis, en su dificultades para aprender de los errores. Además muestran dificultades para desplazar de forma flexible su foco de atención.
- Disminuida resistencia a la distracción y a la interferencia.
- Pobre habilidad para organizar y manejar el tiempo.

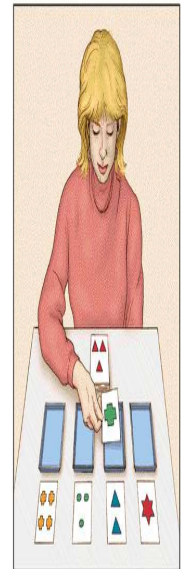
Dos test clásicos que han sido ampliamente utilizados para evaluar funciones ejecutivas son:

- El *test de Stroop*, el cual consta de tres láminas. La primera lámina, consiste en leer una lista de palabras formadas por los nombres de los colores, escrito en color negro (azul, amarillo). En la segunda lámina, se debe leer los colores en los que se presentan varias “X”. Y para finalizar, en la última lámina, la persona tiene que leer nombres de colores que están impresos en un color que no le corresponde (**azul**, **amarillo**). Se da

45 segundos en cada lámina. La persona con SA muestran déficits en el control de interferencias en la última lámina ya que requiere procesos inhibitorios (Gavilán et al, 2007).

- El *test de clasificación de cartas de Wisconsin*. Se utilizan dos juegos de cartas, las cuales están compuestas por figuras que se distinguen según sea su forma (estrella, triángulo, cruz y círculo), su color (azul, verde, rojo y amarillo) y su número (uno, dos, tres o cuatro elementos). La tarea consiste en repartir las cartas en base a un criterio, por ejemplo, el color. Cuando el sujeto realice diez respuestas correctas consecutivas, se cambia el criterio sin avisar, por ejemplo, a forma. A partir de cambiar el criterio, si el sujeto no clasifica las cartas adecuadamente, se puntúa en errores perseverativos. La ejecución de dicho test en personas con SA ha mostrado un mayor nivel de respuestas perseverativas de error, que se atribuyen a un déficit en flexibilidad mental (Martos-Pérez y Paula-Pérez, 2011).

► Wisconsin Card Sorting Test



Se ha demostrado en un estudio mediante imágenes de resonancia magnética funcional, que las personas con SA muestran un aumento de la activación en regiones frontales del hemisferio izquierdo y en la corteza parietal insular e inferior, mientras realizaban tareas de funciones ejecutivas. El aumento de la activación en el hemisferio izquierdo mientras se realizaban dichas tareas puede apuntar hacia una anormal lateralización izquierda, ya que normalmente están mediadas por el hemisferio derecho (Schmitz, Rubia, Daly, Smith, Williams y Murphy, 2005).

8. CONCLUSIONES

Tras la realización de esta revisión bibliográfica sobre el SA podemos obtener las siguientes conclusiones:

1. Según el DSM-IV se incluye en la categoría de Trastornos Generalizados del Desarrollo, donde también se encuentra el trastorno autista, trastorno de Rett y el trastorno desintegrativo infantil. En el reciente DSM-V se realiza un cambio de denominación, dando lugar a un único diagnóstico posible, TEA. Por lo tanto, el SA desaparece como categoría independiente, ya que la investigación no apoya que este síndrome sea algo distinto del autismo de alto funcionamiento cognitivo.
2. Es un trastorno de base neurobiológica de etiología aún desconocida aunque tiene un fuerte componente genético.
3. Se han desarrollado distintas teorías explicativas aunque ninguna es totalmente aceptada. La “*Teoría de la Mente*” no aclara aquellos comportamientos que no supongan sociabilización. La “*Teoría de la Disfunción Ejecutiva*” no esclarece cómo hay afectados que no presentan alteración de dicho dominio cognitivo y, por último, la “*Teoría del Cerebro Masculino*” no justifica por qué también existen mujeres con este trastorno.
4. Las personas que poseen dicho síndrome poseen una capacidad intelectual normal o superior y unas habilidades lingüísticas normales en las áreas de gramática y vocabulario aunque presentan un patrón de comportamiento, intereses y actividades restrictivas, repetitivas y estereotipadas.
5. La cognición social, entendida como la forma en que la gente procesa la información social, es el síntoma más destacable. Aunque muestran interés en las relaciones sociales existe una notable falta de sociabilización debido a su incapacidad para interpretar de una manera acertada las necesidades y perspectivas de los demás y poder actuar en consecuencia de un modo adecuado. Dichos déficits se relacionan con diferentes zonas del cerebro como, la amígdala y su relación entre circuitos frontoestriados, temporales y cerebelo.

6. Muestran además dificultades en el reconocimiento de emociones complejas, diferentes expresiones faciales y emociones en los ojos, siendo estos los que dan más información acerca de la expresión de las mismas. Es importante mencionar que existen muchas similitudes entre los síntomas de la alexitimia y el SA. Diferentes zonas parecen ser responsables de estos déficits: amígdala, hipocampo y las conexiones del cerebro que se encargan del procesamiento de las emociones.
7. Los problemas sensoriales y motores también son frecuentes, podemos destacar su incomodidad con el contacto físico, su torpeza motora, manierismos, evitación de situaciones con ruidos concretos y evitación de algunos olores.
8. El perfil neuropsicológico se caracteriza por presentar alteración fundamentalmente en 4 dominios cognitivos:
 - “*Lenguaje*”: tienen alteraciones en las habilidades pragmáticas (tono de la voz, expresiones faciales, gestos, dificultad para comunicar intenciones complejas y de inferir las necesidades del interlocutor, así como ausencia de reciprocidad en una conversación) y déficits semánticos (dificultad en la comprensión de los términos de temporalidad y espacialidad, dificultades en el lenguaje metafórico y comprensión deficitaria de conceptos abstractos).
 - “*Memoria*”: presentan alteraciones en memoria autobiográfica y de trabajo.
 - “*Atención*”: poseen problemas específicos en la atención selectiva, mantenimiento del estado de alerta y dificultades para cambiar la atención de un nivel global a uno local.
 - “*Funciones ejecutivas*”: muestran déficits en la flexibilidad cognitiva, inhibición de respuesta, planificación y fluidez verbal. Se deben a una anormal laterización del hemisferio izquierdo.

9. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th ed.). Washington, DC: Author

Ambery, F.Z., Russell, A.J., Perry, K., Morris, R. y Murphy, DG. (2006). Neuropsychological functioning in adults with Asperger syndrome. *Autism*, 10(6), 551-564.

Artigas, J. (2005). Aspectos neurobiológicos del Síndrome de Asperger. *Síndrome de Asperger: un enfoque multidisciplinar* (pp. 8-24). Universidad de Salamanca. Recuperado el 29 de septiembre de 2014, de <http://www.psico-system.com/>

Artigas, J. (2000). Aspectos neurocognitivos del Síndrome de Asperger. *Revista de Neurología Clínica*, 1, 34-44.

Ashwin, C., Baron-Cohen, S., Wheelwright, S., O'Riordan, M. y Bullmore, E. (2007). Differential activation of the amygdale ant the “social brain” during fearful face-processing in Asperger Syndrome. *Neuropsychologia*, 45, 2-14.
doi:10.1016/j.neuropsychologia.2006.04.014

Asociación Americana de Psiquiatra. (2000). *Manual diagnostico y estadístico de los trastornos mentales* (4^a ed., text rev.). Washington, DC: Author.

Araújo Jiménez, E.A., Jané Ballabriga, M.C., Canals, J., Viñas., F. y Doménech.Llaberia, E. (2012). Prevalencia de la sintomatología del Síndrome de Asperger y variables asociadas en preescolares españoles. *Revista Lationamericana de Psicología*, 44(2), 67-74.

Ayuda-Pascual, R. y Martos-Pérez, J. (2007). Influencia de la percepción social de las emociones en el lenguaje formal en niños con síndrome de Asperger o autismo de alto funcionamiento. *Revista de Neurología*, 44(2), 57-59.

Baez, S., Rattazzi, A., Gonzalez-Gadea, M., Torralva, T., Silvana, N., Decety, J., Manes, F. e Ibañez, A. (2012). Integrating intención and context: asseseing social cognition in adults with Asperger syndrome. *Frontiers in Human Neoroscience*, 6.doi: 10.3389/fnhum.2012.00302

Baron-Cohen, S. (2010). *Autismo y Síndrome de Asperger*. Madrid: Alianza Editorial.

Bowler, D.M.; Gardiner, J.M. y Grice, S.J. (2000). Episodic memory and remembering in adults with Asperger´s syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 30(4), 295-304.

Calle de Medinaceli, J. y Utria Rodríguez, O. (2004). Trastorno de Asperger en adolescentes: revisión del concepto, y estrategias para la integración escolar. *Revista Latinoamericana de Psicología*, 36(3), 517-530.

Castelli, F., Frith, C., Happé, F. y Frith U. (2002). Autism, Asperger syndrome and brain mechanisms for the attribution of mental states to animated shapes. *Brain*, 125, 1839-1849. doi: <http://dx.doi.org/10.1093/brain/awf189>

Cederlund, M. y Gillberg, C. (2004). One hundred males with Asperger syndrome a clinical study of background and associated factors. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 46, 652-660.

Corden, B., Chilvers, R. y Skuse, D. (2008). Avoidance of emotionally arousing stimuli predicts social-perceptual impairment in Asperger´s syndrome. *Neuropsychologia*, 46, 137-147.

Cornella i Canals. (2011). Síndrome de Asperger. *Anales de Pediatría Continuada* ,9(5), 296-303.

Equipo Deletrea, y Artigas, J. (2004). *Un acercamiento al síndrome de Asperger: Una guía teórica y práctica*. Madrid: Asociación Asperger España.

Figueiral, M., Fuentes-Dural, I. & Ruiz, J.C. (2013). Social cognition and communication skills in Asperger syndrome young adults. *Psychology, Society, and Education*, 5(2), 151-161.

García García, E. (2008). Neuropsicología y Educación. De las neuronas espejo a la teoría de la mente. *Revista de Psicología y Educación*, 1(3), 69-90.

Gardiner, J.M; Bowler, D.M. y Grice, S.J. (2003). *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 33(3), 259-269.

Gavilán, B., Fournier-Del Castillo, C. y Bernabeu-Verdú, J. (2007). Diferencias entre los perfiles neuropsicológicos del síndrome de Asperger y del síndrome de dificultades de aprendizaje no verbal. *Revista de Neurología*, 45(12), 713-719.

Goddard,L., Howlin, P., Dritschel,B. y Patel, T. (2007). Autobiographical memory and social problem-solving in Asperger syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*,37(2), 291-300.

Golan, O., Baron-Cohen, S. y Golan, Y. (2008). The “Reading the Mind in Films” Task [child version]: complex emotion and mental state recognition in children with and without autism spectrum conditions. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 38(8), 1534-1541. doi: 10.1007/s10803-007-0533-7.

Golan, O., Baron-Cohen, S., Hill, J.J. y Golan, Y. (2006). The “Reading the Mind in Films” Task: Complex emotion recognition in adults with and without autism spectrum conditions. *Social neuroscience*, 1(2), 111-123. doi:10.1080/17470910600980986

Junqué, C. y Barroso, J. (2009). *Manual de Neuropsicología*. Madrid: Editorial Síntesis.

Katagiri, M., Kasai, T., Kamio, Y. y Murohashi. (2012). Individuals with Asperger’s Disorder Exhibit Difficulty in Switching Attention from a Local Level to a Global Level. *Springer*, 43, 395-403. doi: 10.1007/s10803-012-1578-9.

Kuusikko, S., Haapsamo, H., Jansson-Verkasalo, E., Hurting, T., Mattila, M., Ebeling, H., Jussila, K., Bölte, S. y Moilanen, I. (2009). Emotion Recognition in Children and Adolescents with Autism Spectrum Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 39, 938-945. doi 10.1007/s10803-009-0700-0

López- Frutos, J.M., Sotillo, M., Tripicchio, P. y Campos, R. (2011). Funciones atencionales de orientación espacial, alerta y control ejecutivo en personas con trastornos de espectro autista. *Revista de Psicopatología y Psicología Clínica*, 16(2), 101-112.

Margulis, L. (2009). Funcionamiento de los sistemas de memoria en niños con Trastorno Autista y Trastorno de Asperger. *Revista Argentina de Neuropsicología*, 13, 29-48.

Martín Borreguero, P. (2004). *El síndrome de Asperger. ¿Excentricidad o discapacidad social?*. Madrid: Alianza Editorial.

Martín-Borreguero, P. (2005). Perfil lingüístico del individuo con síndrome de Asperger: implicaciones para la investigación y la práctica clínica. *Revista de neurología*, 41(1), 115-122.

Martos, J., Ayuda, R., González, A., Freire, S. y Llorente, M. (2012). *El Síndrome de Asperger: Evaluación y tratamiento*. Madrid: Editorial Síntesis.

Martos-Pérez, J. y Paula-Pérez, I. (2011). Una aproximación a las funciones ejecutivas en el trastorno del espectro autista. *Revista de neurología*, 52(1), 147-153.

McCrimmon, A.W., Schwean, V.L., Saklofske, D.H., Montgomery, J.M. & Brady, D.I. (2012). Executive functions in Asperger's syndrome: An empirical investigation of verbal and non verbal skills. *Research in Autism Spectrum Disorders*, 6, 224-233.
doi:10.1016/j.rasd.2011.05.003

Moran, J., Young, L., Saxe, R., Lee, S., O'Young, D., Mavros, P. y Gabrieli, J. (2011). Impaired theory of mind for moral judgment in high-functioning autism. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 108(7), 1-5. doi/10.1073/pnas.1011734108

Muñoz-Yunta, J.A., Palau, B., Baduell, M., Salvadó-Salvadó, B., Valls-Santasusana, A., Perich-Alsina, X., del Río Grande, D., Maestú, F., Fernández-Lucas, A. y Ortiz, T. (2006). Estudio comparativo mediante magnetoencefalografía de los trastornos del lenguaje pragmático y los trastornos del espectro autista. *Revista de neurología*, 42(2), 111-115.

O'Brien, F.M., O'Gorman, R.L., Bolton, P., Sharma, A., Baird, G., Daly, E., Hallahan, B., Conroy, R.M., Foy, C., Curran, S., Robertson, D., Murphy, K.C. y Murphy, D.G. (2010). Maturation of limbic regions in Asperger syndrome: a preliminary study using proton magnetic resonance spectroscopy and structural magnetic resonance imaging. *Psychiatry Research*, 184, 77-85. doi:10.1016/j.psychresns.2010.08.007

Olivar Parra, J.S. y De la Iglesia Gutiérrez, M. (2011). Trastorno de asperger y trastorno del espectro del autismo: de la clarificación diagnóstica a la intervención en contextos naturales. *Psicología conductual*, 19(3), 643-658.

Paula-Pérez, I., Martos-Pérez., J. y Llorente-Comí, M. (2010). Alexitimia y síndrome de Asperger. *Revista de Neurología*, 50(3), 85-90.

Pérez-Mata, N. (2005). La memoria episódica, su realidad física y psicológica. *Jano*, N. ° 1.583, 58-66.

Pérez Rivero, P.F. y Martínez Garrido, L.M. (2014). Perfiles cognitivos en el Trastorno Autista de Alto Funcionamiento y el Síndrome de Asperger. *Revista CES Psicología*, 7(1), 141-155.

Portellano, J.A. (2005). *Introducción a la Neuropsicología*. Madrid: McGraw-Hill.

Ruiz-Vargas, J.M. (2010). *Manual de Psicología de la Memoria*. Madrid: Editorial Síntesis.

Rutherford, M.D , Baron-Cohen, S. y Wheelwright, S. (2002). Reading the Mind in the Voice: A Study with Normal Adults and Adults with Asperger Syndrome and High Functioning Autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 32(3), 189-194.

Schmitz, N., Rubia, K., Daly, E., Smith,A., Williams, S. y Murphy, D. (2006). Neural Correlates of Executive Function in Autistic Spectrum Disorders. *Biological Psychiatry*,59, 7-16. doi:10.1016/j.biopsych.2005.06.007

Senju, A., Southgate, V., White, S. y Frith, U. (2009). Mindblind eyes: an absence of spontaneous Theory of Mind in Asperger Syndrome. *Science*, 325, 883-885. doi: 10.1126/science.1176170

Siaperas, P., Ring, H.A., McAllister, C.J., Henderson, S., Barnett, A., Watson, P. & Holland, A.J. (2012). Atypical Movement Performance and Sensory Integration in Asperger's Syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 42, 718-725. doi: 10.1007/s10803-011-1301-2.

Sintes, A., Arranz, B., Ramírez, N., Rueda, I. y San, L. (2011). Síndrome de Asperger ¿Un trastorno del desarrollo diagnosticable en la edad adulta?. *Actas Españolas de Psiquitría*, 39(3), 196-200.

Sinzig, J., Morsch, D., Bruning, N., Schmidt, M.H. y Lehmkuhl, G. (2008). Inhibition, flexibility, working memory and planning in autism spectrum disorders with and without comorbid ADHD-symptoms. *Child and Adolescent Psychiatry and Mental Health*, 2(4), 1-12. doi:10.1186/1753-2000-2-4

Tanweer, T., Rathbone, C.J. & Souchay, C. (2009). Autobiographical memory, autothetic consciousness, and identity in Asperger syndrome. *Neuropsychologia*, 48 (4), 900-908. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2009.11.007

Tirapu-Ustárrroz, J. y Muñoz-Céspedes, J.M. (2005). Memoria y funciones ejecutivas. *Revista de Neurología*, 41(8), 475-484.

Tirapu-Ustárrroz, J., Pérez-Sayes, G., Erekatxo-Bilvao, M. y Pelegrín-Valero, C. (2007). ¿Qué es la teoría de la mente?. *Revista de Neurología*, 44(8), 479- 489.

Vázquez Uceda, M.y Murillo Bonilla, F. (2007). *Síndrome de Asperger: un acercamiento al trastorno y a su tratamiento educativo*. Sevilla: Fundación Ecoem.

Verté, S., Geurts, H.M., Roeyers, H., Oosterlaan, J y Sergeant, A. (2006). Executive functioning in children with an Autism Spectrum Disorder: Can We Differentiate Within the

Spectrum?. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 36(3), 351-372.

doi:10.1007/s10803-006-0074-5

Woods, A.G., Mahdavi, E. & Ryan, J. (2013). Treating clients with Asperger's syndrome and autism. *Child and Adolescent Psychiatry and Mental Health*, 7(32). doi:10.1186/1753-2000-7-32

Yang, H.H, Savostyanov, A.N, Tsai, A.C y Liou, M. (2011). Face recognition in Asperger syndrome: A study on EEG spectral power changes. *Neuroscience Letters*, 492, 84-88.

doi:10.1016/j.neulet.2011.01.061