

# Estudio mediante magnetoencefalografía de los trastornos generalizados del desarrollo. Nueva propuesta de clasificación

J.A. Muñoz-Yunta <sup>a</sup>, M. Palau-Baduell <sup>b</sup>, B. Salvadó-Salvadó <sup>b</sup>,  
C. Amo <sup>c</sup>, A. Fernández <sup>c</sup>, F. Maestú <sup>c</sup>, T. Ortiz <sup>c</sup>

A MAGNETOENCEPHALOGRAPHIC STUDY OF GENERALISED DEVELOPMENTAL DISORDERS.  
A NEW PROPOSAL FOR THEIR CLASSIFICATION

**Summary.** Introduction. *Autistic spectrum disorders (ASD) is a term that is not included in DSM-IV or in ICD-10, which are the diagnostic tools most commonly used by clinical professionals but can offer problems in research when it comes to finding homogenous groups.* Development. *From a neuropaediatric point of view, there is a need for a classification of the generalised disorders affecting development and for this purpose we used Wing's triad, which defines the continuum of the autistic spectrum, and the information provided by magnetoencephalography (MEG) as grouping elements. Specific generalised developmental disorders were taken as being those syndromes that partially expressed some autistic trait, but with their own personality so that they could be considered to be a specific disorder. ASD were classified as being primary, cryptogenic or secondary. The primary disorders, in turn, express a continuum that ranges from Savant syndrome to Asperger's syndrome and the different degrees of early infantile autism. MEG is a functional neuroimaging technique that has enabled us to back up this classification.* [REV NEUROL 2004; 38 (Supl 1): S28-32]

**Key words.** *Autistic spectrum disorder. DSM-IV. Generalised developmental disorders. ICD-10. Magnetoencephalography.*

## INTRODUCCIÓN

La descripción del autismo realizada por Kanner en 1943 tiene las características esenciales que definen el trastorno. A lo largo de estos 60 años, la terminología para referirse al autismo definido por Kanner ha ido cambiando a medida que se ha visto que el mismo trastorno puede manifestarse de múltiples maneras y grados de intensidad. Por esta razón, actualmente se utiliza el término trastornos del espectro autista.[1,2]

‘Trastornos del espectro autista’ (TEA) constituye una denominación clínica que engloba un continuo de semiología clínica, y se consideran un subgrupo de los trastornos generalizados del desarrollo.

El diagnóstico de los trastornos del espectro autista se basa en los criterios diagnósticos del *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-IV)* [3] y de la *Clasificación Internacional de Enfermedades (ICD-10)* [4]. Sin embargo, en dichas clasificaciones, el término ‘trastornos del espectro autista’ no aparece como entidad específica, sino que está separado en distintas categorías diagnósticas (autismo infantil y síndrome de Asperger).

## DSM-IV Y ICD-10

Los sistemas de clasificación de enfermedades más utilizadas internacionalmente son el DSM y la ICD.

El DSM, publicado por la American Psychiatric Association, es la clasificación estándar de los trastornos mentales más utilizada para el diagnóstico en los Estados Unidos.

El DSM está constituido por tres componentes principales: la clasificación diagnóstica, los juegos de criterios diagnósticos y el texto descriptivo.

La clasificación diagnóstica es la lista de trastornos mentales que forman oficialmente parte del sistema DSM. Cada etiqueta diagnóstica se asocia a un código diagnóstico. Un conjunto de criterios diagnósticos para cada trastorno incluido en el DSM indica los síntomas que deben estar presentes para un diagnóstico (criterios de inclusión) y los que no deben estar presentes (criterios de exclusión). Un texto descriptivo acompaña cada trastorno.

EL DSM-IV, publicado en 1994, es la última gran revisión del DSM. En julio de 2000 se publicó una revisión del texto (DSM-IV-TR).

La ICD es un sistema –desarrollado en colaboración entre la Organización Mundial de la Salud y 10 centros internacionales– cuyo propósito es promover la comparación internacional en la recogida, clasificación, tratamiento y presentación de estadísticas de mortalidad.

La última revisión de la ICD es la ICD-10 (1992), que está formada por listados de las causas de muerte, con sus códigos, criterios de inclusión y exclusión para las causas de muerte, un índice alfabético de enfermedades y naturaleza de lesiones, causas externas de lesiones, tabla de fármacos y sustancias químicas, y descripción, directivas y normas de codificación.

## Clasificación de los trastornos generalizados del desarrollo en el DSM-IV y la ICD-10

El término ‘trastornos generalizados del desarrollo’ –en inglés, *pervasive developmental disorders (PDD)*– es ampliamente utilizado por los profesionales para referirse a los niños con autismo y con trastornos relacionados. Sin embargo, existe gran desacuerdo y confusión entre los profesionales acerca de la etiqueta PDD. Hasta que no se conozca mucho más sobre las causas del autismo, seguirá habiendo desacuerdos en cuanto a su diagnóstico e identificación, así como para su clasificación de forma adecuada [5,6] (Tabla I).

Recibido: 26.01.04. Aceptado: 13.02.04.

<sup>a</sup> Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. <sup>b</sup> Centro de Neuropsicobiología. Barcelona. <sup>c</sup> Centro de Magnetoencefalografía Dr. Pérez Modrego. Universidad Complutense. Madrid, España.

Correspondencia: Dr. J.A. Muñoz-Yunta. Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. Pg. Marítim, 25-29. E-08003 Barcelona. E-mail: 10030amy@comb.es

© 2004, REVISTA DE NEUROLOGÍA

**Tabla I.** Trastornos generalizados del desarrollo en ICD-10 y DSM-IV [6]

| ICD-10  | DSM-IV  |
|---|---|
| Autismo infantil  | Trastorno autista   |
| Autismo atípico   | Trastorno generalizado del desarrollo no específico (PDD-NOS) |
| Síndrome de Rett  | Trastorno de Rett   |
| Otro trastorno desintegrativo de la infancia                            | Trastorno desintegrativo infantil                             |
| Trastorno hiperkinético con retraso mental y movimientos estereotipados | No corresponde categoría                                      |
| Síndrome de Asperger  | Trastorno de Asperger   |
| Otro trastorno generalizado del desarrollo                              | Trastorno generalizado del desarrollo no específico (PDD-NOS) |
| Trastorno generalizado del desarrollo inespecífico                      | Trastorno generalizado del desarrollo no específico (PDD-NOS) |

**Tabla II.** Trastornos generalizados del desarrollo en el DSM-IV.

| Eje I: Trastornos clínicos:<br>otras condiciones que pueden ser el centro de atención clínica     |
|---|
| Trastornos generalmente diagnosticados por primera vez en la infancia, la niñez o la adolescencia |
| Trastornos del aprendizaje  |
| Trastornos de las habilidades motoras   |
| Trastornos de la comunicación   |
| Trastornos generalizados del desarrollo   |
| Trastorno de Asperger. 299.80   |
| Trastorno autista. 299.00   |
| Trastorno desintegrativo infantil. 299.10   |
| Trastorno de Rett. 299.80   |
| Trastorno generalizado del desarrollo (incluido autismo atípico) no específico. 299.80            |
| Trastornos por déficit de atención y comportamiento perturbador                                   |
| Trastornos de la ingestión y la conducta alimentaria  |
| Trastornos por tics   |
| Trastornos de la eliminación  |
| Otros trastornos de la infancia, la niñez o la adolescencia                                       |

En el DSM-IV, los trastornos generalizados del desarrollo están codificados en el eje I, es decir, en el eje utilizado para denominar al diagnóstico episódico y a los trastornos clínicos más transitorios. Dentro de este eje se catalogan con el título ‘Trastornos generalmente diagnosticados por primera vez durante la infancia, niñez o adolescencia’ (Tabla II).

El término PDD no representa un diagnóstico específico, sino que es un término general con el que se definen los siguientes trastornos: trastorno autista (en inglés, *autistic disorder*) para referirse al autismo clásico o autismo de Kanner, trastorno de Asperger (en inglés, *Asperger’s disorder*), trastorno desintegrativo infantil (en inglés, *childhood disintegrative disorder*), trastorno de Rett (en inglés, *Rett’s disorder*) y trastorno generalizado del desarrollo no específico, que incluye el autismo atípico.

**Tabla III.** Trastornos generalizados del desarrollo en la ICD-10.

|   |
|---|
| Trastornos del desarrollo psicológico   |
| Trastornos específicos del desarrollo del lenguaje y del habla                |
| Trastornos específicos del aprendizaje  |
| Trastornos específicos del desarrollo de la función motora                    |
| Trastornos específicos del desarrollo mixto                                   |
| Trastornos generalizados del desarrollo F84                                   |
| F84.0 Autismo infantil  |
| F84.1 Autismo atípico   |
| F84.2 Síndrome de Rett  |
| F84.3 Otro trastorno desintegrativo de la infancia                            |
| F84.4 Trastorno hiperkinético con retraso mental y movimientos estereotipados |
| F84.5 Síndrome de Asperger  |
| F84.8 Otro trastorno generalizado del desarrollo                              |
| F84.9 Trastorno generalizado del desarrollo, inespecífico                     |
| Otros trastornos del desarrollo psicológico                                   |
| Trastorno del desarrollo psicológico inespecífico, y problemas asociados      |

En la ICD-10, los PDD se ubican en el bloque de ‘Trastornos del desarrollo psicológico’ (Tabla III).

En la ICD-10, en su apartado de trastornos generalizados del desarrollo, figuran las categorías ‘autismo infantil’ (en inglés, *childhood autism*) y ‘autismo atípico’ (en inglés, *atypical autism*), incluyendo también el síndrome de Rett, el síndrome de Asperger, el trastorno desintegrativo de la infancia, otros trastornos asociados con retraso mental y movimientos estereotipados, así como otros trastornos generalizados del desarrollo y del trastorno generalizado del desarrollo inespecífico.

**PROPUESTA DE CLASIFICACIÓN DE LOS TRASTORNOS GENERALIZADOS DEL DESARROLLO**

Con el fin de poder catalogar mejor en grupos los trastornos generalizados del desarrollo, nosotros proponemos una clasifi-

cación que creemos que, desde el punto de vista neuropsiquiátrico, será más operativa para poder organizar y estudiar los grupos de una forma más homogénea y comparable entre sí.

Trazar estos límites es una ardua tarea para los investigadores y los médicos clínicos. Aunque existen casos clínicos que encajan perfectamente con los criterios diagnósticos de algún subtipo, la mayoría de los casos se sitúan en un terreno confuso. Por ello, en muchas ocasiones, un mismo paciente puede ser diagnosticado diferentemente por diversos profesionales expertos.

Proponemos la clasificación de los trastornos generalizados del desarrollo indicada en la figura 1.

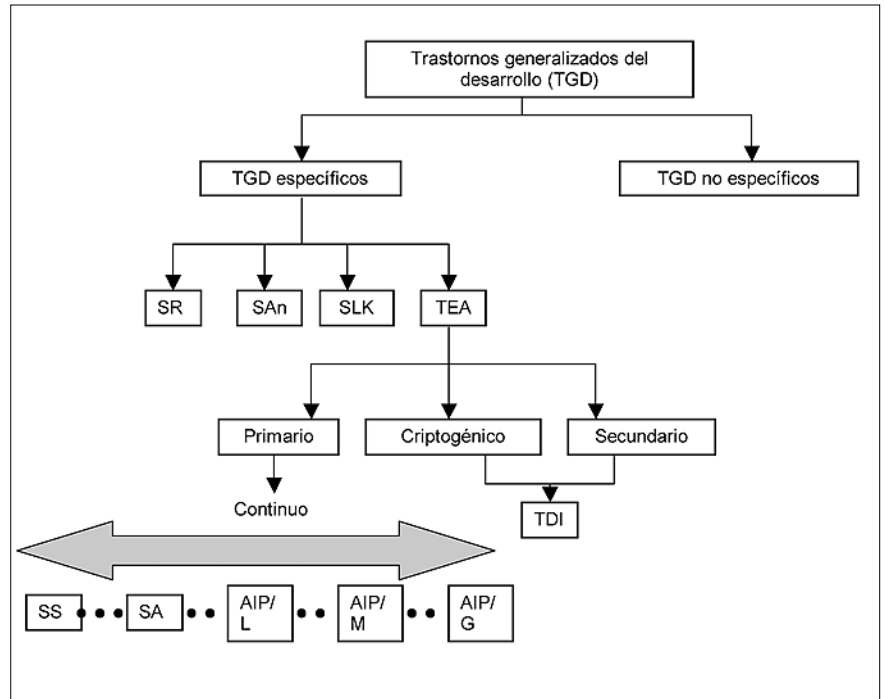
La categoría 'trastornos generalizados del desarrollo (TGD)' se divide en dos grandes grupos: TGD específicos y TGD no específicos. El primer grupo incluye aquellos trastornos y síndromes con unas características clínicas definidas y diferenciables de otros (aunque no exista un marcador biológico); el segundo grupo aglutina los trastornos del desarrollo que presentan algún rasgo autista, pero no evidencian las suficientes características clínicas para poderlos clasificar dentro una entidad patológica específica.

Dentro de los TGD específicos se incluyen el síndrome de Rett, el síndrome de Angelman, el síndrome de Landau-Kleffner y los trastornos del espectro autista. Cada uno de ellos cumple unas características clínicas específicas que los diferencian entre sí, presentando también la mayoría de ellos unas cualidades comunes, como anomalías en el electroencefalograma, epilepsia y comportamientos o conductas autistas [7].

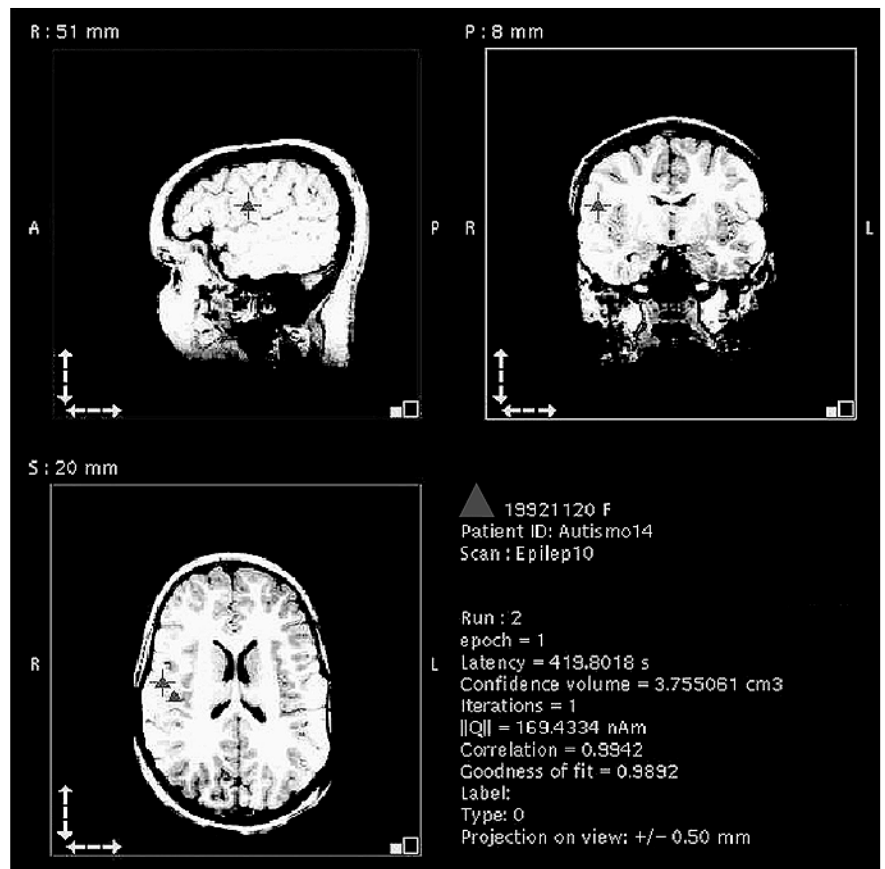
Los TEA están definidos por la tríada de Wing [8] y se manifiestan en forma de alteración social, alteración del lenguaje y de la comunicación, y alteración del pensamiento y la conducta. Se dividen en tres grupos: primario, criptogénico y secundario.

Los TEA primarios afectan al niño desde su nacimiento; se desconoce la causa y pueden expresarse en forma de un gran continuo de manifestaciones y síntomas que definen entidades nosológicas de menor a mayor gravedad, siempre teniendo en cuenta que los límites son a veces difíciles de trazar.

Pertencientes a los TEA primarios distinguimos, de menor a mayor gravedad: síndrome de *savant*, síndrome de Asperger, autismo infantil precoz ligero,



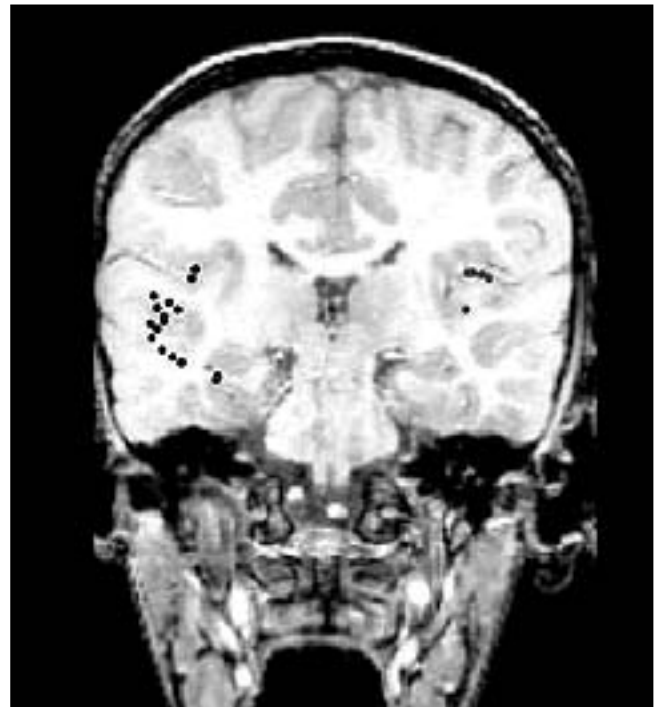
**Figura 1.** Clasificación neuropsiquiátrica para los trastornos generalizados del desarrollo. RS: síndrome de Rett; SAn: síndrome de Angelman; SLK: síndrome de Landau-Kleffner; TEA: trastorno del espectro autista; TDI: trastorno desintegrativo de la infancia; SS: síndrome de savant; SA: síndrome de Asperger; AIP/L/M/G: autismo infantil precoz/leve/moderado/grave.



**Figura 2.** Magnetoencefalografía en una paciente con síndrome de Asperger. Obsérvese la mayor concentración de dipolos en las áreas perisilvianas derechas.



**Figura 3.** Magnetoencefalografía en un niño con autismo infantil precoz grave. Obsérvese la mayor concentración de dipolos en las áreas perisilvianas izquierdas.



**Figura 4.** Técnica MSI (RM+MEG) en corte coronal en un niño diestro, con síndrome de *savant*, sometido durante el estudio magnetoencefalográfico a estimulación lingüística en modalidad auditiva, mediante una tarea verbal de reconocimiento continuo. Obsérvese la diferencia dipolar hemisférica derecha en áreas del lenguaje.

autismo infantil precoz moderado y autismo infantil precoz grave (Figs. 2, 3, y 4).

Los TEA criptogénicos afectan al niño a partir de los 18 hasta los 24 meses, iniciando un proceso regresivo de causa desconocida. Los TEA secundarios provocan una regresión debida a una causa conocida. El trastorno desintegrativo de la infancia pertenecería a estas dos entidades.

La idea de esta clasificación surgió a partir de los resultados observados en los registros magnetoencefalográficos de un grupo de niños diagnosticados de autismo infantil con distinto grado de afectación y síndrome de Asperger. El registro de la acti-

vidad magnetoencefalográfica mostraba alteraciones en todos ellos y existía una concentración superior de dipolos en las zonas perisilvianas de ambos hemisferios. Sin embargo, esta distribución de dipolos era diferente dependiendo del diagnóstico: los niños con autismo mostraban los dipolos en las zonas perisilvianas de ambos hemisferios repartidos de forma equivalente, y los niños con síndrome de Asperger tenían menos dipolos en el hemisferio izquierdo que en el derecho, lo que se correlacionaría con la historia clínica de ambos trastornos, mayor afectación del lenguaje en los autistas y menor afectación del lenguaje en el síndrome de Asperger.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Martos J, Rivière A. Autismo: comprensión y explicación actual. Madrid: IMSERSO; 2001. p. 17-38.
2. Rodríguez-Barrionuevo AC, Rodríguez-Vives MA. Diagnóstico clínico del autismo. Rev Neurol 2002; 34 (Supl 1): S72-7.
3. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 4 ed. Washington DC: APA; 1994.
4. World Health Organization. International Classification of Diseases. 10 ed. Geneva: WHO; 1992.
5. Autism Society of America. URL: <http://www.autism-society.org>. Fecha última consulta: 24.01.2004.
6. Glenn Vatter. URL: <http://www.altonweb.com/cs/downsyndrome/pdddef.html>. Fecha última consulta: 24.01.2004.
7. Center for Study of Autism. URL: <http://www.autism.org>. Fecha última consulta: 24.01.2004.
8. Wing L. The autistic spectrum. Lancet 1997; 350: 1761-6.

#### ESTUDIO MEDIANTE MAGNETOENCEFALOGRAFÍA DE LOS TRASTORNOS GENERALIZADOS DEL DESARROLLO. NUEVA PROPUESTA DE CLASIFICACIÓN

**Resumen.** Introducción. 'Trastornos del espectro autista' (TEA) constituye un término no incluido en DSM-IV ni en ICD-10, instrumentos de diagnóstico utilizados ampliamente por los profesionales clínicos, pero que en investigación pueden ocasionar problemas a la hora de encontrar grupos homogéneos. Desarrollo. Desde el punto de vista neuropediátrico es necesaria una clasificación de los trastornos generalizados del desarrollo, y para ello hemos utili-

#### ESTUDO POR MAGNETOENCEFALOGRAFIA DAS PERTURBAÇÕES GENERALIZADAS DO DESENVOLVIMENTO. NOVA PROPOSTA DE CLASSIFICAÇÃO

**Resumo.** Introdução. 'Perturbações do espectro autista' (PEA) é um termo não incluído no DSM-IV nem no ICD-10, instrumentos de diagnóstico utilizados amplamente pelos profissionais clínicos, mas que na investigação podem ocasionar problemas no momento de se acharem grupos homogéneos. Desenvolvimento. Sob o ponto de vista neuropediátrico, é necessária uma classificação das perturbações generalizadas do desenvolvimento, e para esse fim temos

*zado como elementos de agrupación la tríada de Wing, que define el continuo del espectro autista, y la información proporcionada por la magnetoencefalografía (MEG). Se han considerado trastornos generalizados del desarrollo específicos aquellos síndromes que en parte expresaban algún rasgo autista, pero con personalidad propia para considerarse un trastorno específico. Los TEA se han clasificado en primarios, criptogénicos y secundarios. Los primarios, a su vez expresan, un continuo desde síndrome de savant hasta síndrome de Asperger y autismo infantil precoz en sus diversos grados. La MEG es una técnica de neuroimagen funcional que nos ha permitido apoyar esta clasificación. [REV NEUROL 2004; 38 (Supl 1): S28-32]*

**Palabras clave.** DSM-IV. ICD-10. Magnetoencefalografía. Trastorno del espectro autista. Trastornos generalizados del desarrollo.

*utilizado como elementos de agrupamento a tríade de Wing, que define o contínuo do espectro autista, e a informação proporcionada pela magnetoencefalografia (MEG). Consideraram-se perturbações generalizadas do desenvolvimento específicas aquelas síndromas, que em parte expressavam algum traço autista, mas com personalidade própria para considerarem-se uma perturbação específica. As PEA foram classificadas em primárias, criptogénicas e secundárias. As primárias, por sua vez, expressam um contínuo desde síndrome de Savant até síndrome de Asperger e autismo infantil precoce nos seus diversos graus. A MEG é uma técnica de neuroimagem funcional que nos permitiu apoiar esta classificação. [REV NEUROL 2004; 38 (Supl 1): S28-32]*

**Palavras chave.** DSM-IV. ICD-10. Magnetoencefalografia. Perturbação do espectro autista. Perturbações generalizadas do desenvolvimento.