
PRESENTACIÓN DE CASO

Hiperlexia y autismo

FRANCISCO LOPERA,
CLARA MÓNICA URIBE

La hiperlexia es una habilidad excepcional para el aprendizaje precoz y espontáneo de la lectura, en el contexto de un severo retraso en el desarrollo del lenguaje y un síndrome autista. En general es una habilidad mecánica en la transcodificación grafemo-fonemática pero carente, en gran parte, de capacidad comprensiva. Se presenta la caracterización clínica de un cuadro de hiperlexia como disfasia transcortical del desarrollo en un niño autista, originado posiblemente en un síndrome de desconexión durante el neurodesarrollo.

PALABRAS CLAVE
HIPERLEXIA
AUTISMO
AFASIA TRANSCORTICAL
SÍNDROMES DE DESCONEXIÓN
NEURODESARROLLO

INTRODUCCIÓN

La hiperlexia no es, como lo sugiere el término, un fenómeno de superlector. Desde la descripción del primer caso en 1967 por Silberberg y Silberberg (1) se han reportado un poco más de 100 casos en la literatura, pero en realidad en ninguno

de ellos se puede hablar de la existencia de un fenómeno de superlector. Más bien se trata de un fenómeno de disociación lingüística en el sentido de que los niños hiperléticos tienen en general muy buena habilidad lectora en medio de un pésimo desarrollo del lenguaje oral. Usualmente la hiperlexia es una habilidad excepcional de niños autistas. Estos niños en muchos casos han sido definidos como idiotas sabios ya que es frecuente encontrar en ellos alguna habilidad especial para el dibujo y el cálculo matemático, para memorizar, para la música o la lectura y otras actividades (2).

El perfil de un niño hiperlético, de acuerdo a los diferentes trabajos publicados hasta el presente se puede resumir de la siguiente manera (3): La mayoría de los niños hiperléticos aprenden a leer espontáneamente entre los 2 1/2 y 5 años de edad; esta precocidad en la lectura se acompaña generalmente de un cierto comportamiento obsesivo por dicha actividad; el aprendizaje de la lectura apare-

DOCTOR FRANCISCO LOPERA RESTREPO, Coordinador, Programa de Neurociencias, Jefe del Servicio de Neurología Clínica, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia; **FONOAUDIÓLOGA CLARA MÓNICA URIBE PÉREZ**, Clínica Noel, Medellín, Colombia. E-MAIL: flopera@epm.net.co

ce de manera espontánea sin que haya mediado una instrucción formal específica; esta habilidad especial en la lectura está dissociada de otras habilidades lingüísticas, es decir, que son por un lado muy buenos lectores, pero por otro muy deficientes en la expresión oral y en la comprensión auditiva, presentando en todos los casos un retardo en el desarrollo expresivo y comprensivo del lenguaje incluyendo la lectura, la cual es en general muy mecánica. Es frecuente que el hiperléxico presente además ecolalia, perseveración verbal, dificultades articulatorias, disprosodia, trastorno de atención con hipo o hiperactividad, trastornos del desarrollo, ya sea autismo, retardo motor, retardo en el control de esfínteres y retardo mental. Desde el punto de vista epidemiológico hay un predominio en el sexo masculino en una proporción de 7:1 y con frecuencia se reporta historia familiar de dislexia en muchos de los niños hiperléxicos.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se reporta un caso de hiperlexia con el anterior perfil, asociado a un síndrome autista, estudiado en la consulta de neuropsicología del Servicio de Neurología Clínica de la Universidad de Antioquia y en la Clínica Infantil Noel. Se trata de un niño de 8 años de edad, diestro y con antecedentes familiares de zurdería. Producto de un segundo embarazo y parto normales (el primero terminó en mortinato), con polidactilia en una mano que fue corregida al nacer. En mayo de 1991 fue remitido de la Clínica Noel para estudio neuropsicológico en el Hospital Universitario San Vicente de Paúl. Los síntomas que motivaron la remisión del niño y las quejas de los padres se centran en los siguientes puntos: Es un niño a quien le gusta jugar solo, aislado, poco sociable, pasa la mayor parte del tiempo viendo televisión y jugando en su cuarto; cuando sale con su madre pide insistentemente volver a la casa. Su aislamiento ha sido observado desde bebé; es además muy indiferente, no acepta ni manifiesta expresiones de afecto, para él es lo mis-

mo una persona que otra; según el padre, se iría fácilmente con cualquier persona ya que no da muestras de diferenciar claramente entre familiares y extraños. Tiene mal contacto visual y marcadas dificultades atencionales; en el preescolar se sale continuamente de la sala de clase. Sin recibir instrucción alguna aprendió a leer y a escribir precozmente, hacia los 4 años de edad, momento en el que aún no sabía hablar ni caminar.

Su padre dice que este aprendizaje lo hizo viendo televisión y hojeando revistas. Lee en voz alta todo letrado que ve en la calle o en la casa. Cuando el padre lleva a la casa algo envuelto en un periódico no le interesa el contenido del paquete sino leer los titulares del periódico. Le interesa más la lectura que los juguetes. Le gusta tomar la harina para los cerdos, hacer una pasta y fabricar con ella letras, números y palabras. Según el padre, a toda hora se la pasa leyendo y escribiendo. Todo lo que escribe lo hace siempre con letras mayúsculas. Su habilidad en lecto-escritura contrasta con un marcado retraso en el desarrollo del lenguaje: No se puede dialogar con él; no contesta las preguntas o las responde con fórmulas verbales estereotipadas de propagandas de televisión. Su lenguaje espontáneo es muy limitado y no tiene un lenguaje narrativo. Cuando habla parece no dirigirse a nadie. No usa el lenguaje para comunicarse. Presenta además ecolalia: Repite verbalmente en forma inmediata o diferida, aun con la misma prosodia, propagandas extensas y cómpletas de la televisión. Se le observan conductas estereotipadas como ordenar de manera perseverativa en hileras sus carritos; partir papeles en pedacitos y ordenarlos repetidamente en filas; a veces tiene comportamientos extraños como comer carne cruda o hipersensibilidad a ciertos estímulos manifestando temor y ansiedad ante la presencia de niños de color y ante la obscuridad. Es parcialmente dependiente en actividades de la vida cotidiana: requiere ayuda para el baño, para vestirse y peinarse.

En cuanto al desarrollo psicomotor, los padres informan que inició el gateo en posición sedente a los 6 meses de edad. Se movilizó sentado y con ayuda del caminador hasta los 6 años de edad, momento en el cual comenzó la marcha independiente. Dijo las primeras palabras a los 4 años y las primeras frases a los 5. Presentó retraso en el control diurno del esfínter vesical hasta los 7 años y a los 8 aún presenta enuresis. Desde el primer año de vida se caracterizó por ser un niño con mal contacto visual e hipoactivo. No manifestaba conductas anticipatorias al extenderle los brazos o presentarle el tetero, el cual recibió hasta los 6 años, cuando empezó la masticación de sólidos. En lo referente a antecedentes familiares, se encuentra que su padre tiene macrocefalia con perímetro cefálico de 61 cm, pero sin patología neurológica. Un primo sufre de epilepsia y aparentemente no hay historia familiar de dislexia.

El examen físico y neurológico del niño es normal. Sólo se encuentra una macrocefalia con perímetro cefálico de 57 cm que corresponde a 2 DS por encima de lo normal para su edad. Durante las entrevistas repite frases estereotipadas como: «Yo no tengo karate», «firmar es un compromiso con la patria». Se confirma además, su marcado trastorno atencional y su mal contacto y seguimiento visuales.

EXAMEN DEL LENGUAJE

En su lenguaje se observan taquialia, hipofonía, uso de frases estereotipadas y ecolálicas, con incapacidad para sostener un diálogo y para responder coherentemente a las preguntas. Cuando se le interroga por el nombre responde: «Yo no tengo karate». La estructura gramatical de lo que produce verbalmente es normal, con buena articulación, excepto por algunas distorsiones articulatorias en palabras complejas y grupos consonánticos. Su prosodia es imitativa. La comprensión auditiva está muy alterada. No ejecuta las tres órdenes de la

prueba de Pierre-Marie, pero tiene buena comprensión de imagen-palabra y de órdenes muy simples.

Denomina 44/46 imágenes presentadas visualmente con algunas parafasias literales como: Ábol x árbol, tiguera x tijera, dápiz x lápiz, tablete x taburete, gabón x jabón.

La repetición, tanto de sílabas como de palabras, frases cortas y frases extensas es normal pero con algunas distorsiones articulatorias y omisión de sonidos consonánticos especialmente en sílabas complejas.

EXAMEN DE LECTURA

Para evaluar la lectura se le presentan palabras hasta de 6 sílabas, escritas tanto en imprenta como en cursiva, comprobando finalmente que su habilidad lectora no se limita a un solo tipo de letra. Así mismo se le presentan diferentes categorías de palabras como verbos, palabras conexionales, logotomas, números y frases sin presentar ninguna dificultad. En la lectura de la frase: «Dos millones trescientos veinte mil» que él lee «dos millones trescientos veinte mil millones falsificados», presenta el fenómeno de confabulación lectora (Tabla N° 1).

TABLA N° 1
EVALUACIÓN DE LA LECTURA

MATERIAL PARA LEER	PUNTAJE
Sustantivos hasta de 6 sílabas en imprenta	18/20
Sustantivos hasta de 6 sílabas en cursiva	18/20
Verbos	10/10
Palabras conexionales	10/10
Logotomas	5/8
Números escritos en letras*	10/10
Dígitos y números de 3 dígitos	15/15
Frases	5/5
3 Textos con 44 frases	44/44

*MATERIAL PARA LEER

Dos millones trescientos veinte mil
LECTURA

Dos millones trescientos veinte mil millones falsificado:

En la lectura de textos presenta taquilexia e hipofonía y comete algunas paralexias fonológicas. En la lectura de los textos solamente hace dos omisiones de palabras conexas. También se le presentan palabras escritas en inglés y francés que lee literalmente como en el español.

Con la finalidad de explorar su grado de comprensión en la lectura de palabras se le presentan palabras escritas para parearlas con sus respectivas imágenes, correspondencias que establece sin dificultad; pero al hacerlo con textos no demuestra la misma comprensión.

EXAMEN DE LA ESCRITURA

Al solicitarle una narración o escritura libre escribe: «Tengo un animal carnívoro, la ostra» y dibuja inmediatamente una ostra. Y luego: «Su mamá tiene karate». Este tipo de escritura espontánea corresponde a su mismo tipo de expresión oral espontánea. Son frases estereotipadas que repite perseverativamente tanto a nivel oral como escrito. Pero en su escritura hay un fenómeno interesante que vale la pena mencionar: Siempre escribe con letras mayúsculas y en bloque, sin hacer separación de palabras. Para explorar si podía escribir con letras minúsculas y renunciar a su preferencia por las letras mayúsculas se le presenta una frase escrita en letras minúsculas y se le pide que la copie textualmente: Al realizar la tarea de copia comienza a escribir perseverativamente en forma de columnas y con mayúsculas. Al insistirle que debe escribir con minúsculas se limita a reducir el tamaño de las letras mayúsculas.

En la escritura de palabras al dictado tiene la tendencia primero a dibujar el referente. Por ejemplo, al dictarle «zapato» dibuja primero el zapato y luego escribe la palabra. Se le dicta «caballo» y dibuja primero el animal para luego escribir la palabra «caballo», y así con cada uno de los términos dictados. Inmediatamente después se le dictan pa-

labras con referentes más abstractos, que no tengan fácilmente la posibilidad de una representación visual concreta. Por ejemplo: Se le dice que escriba la palabra «serenidad» y dibuja una especie de toro y un torero y luego escribe la palabra «serenidad». Se le dicta la palabra «desorganizado» y dibuja una persona barriendo. Se le pide que escriba la palabra «caliente» y dibuja primero el agua hirviendo. Esto nos demuestra que tiene también un cierto grado de comprensión de palabras abstractas y habilidad para representarlas (Figura N° 1).



1. Al solicitarle que escriba la palabra "serenidad" dibuja una especie de toro y un torero y luego escribe dicha palabra.
2. Se le dicta la palabra "desorganizado" y dibuja una persona barriendo antes de escribir la palabra.
3. Al solicitarle escribir "caliente" dibuja primero una vasija con agua hirviendo antes de escribir esa palabra.
- 4 y 5. Al solicitarle escribir "honesto" y "miedo" realiza sendos dibujos difíciles de interpretar previos a la escritura de las palabras.

La escritura de logotomas al dictado es normal, pero con los números se observa una transcodificación textual, como se puede observar en la tabla N° 2.

TABLA N° 2
RESULTADOS EN EL DICTADO ESCRITO

385	30085
728	70028
592	50092
124	10024
826	80026
826	826
120	10020
120	120
2340	200030040
2000	20000

TRANSCODIFICACIÓN DE LETRAS A NÚMEROS

Cuarenta y cinco: 45
Setecientos veinticuatro: 7724

**HABILIDADES PRÁXICAS
CONSTRUCCIONALES**

En la evaluación de las habilidades prácticas muestra problemas de comprensión. Por ejemplo, al pedirle que dibuje la familia, lo que hace es dibujar una casa. De la misma manera al solicitarle que copie una flor con modelo presente lo que hace es colorearla, y cuando se le insiste diciéndole «dibújala aquí abajo» escribe «aquí abajo» (Figura N° 2)

Figura N° 2



Al solicitarle que dibuje por copia una flor procede a colorearla, pero al insistirle en segunda instancia que la tarea consiste en dibujar una flor igual "aquí abajo", procede a escribir mecánicamente la palabra "AQUIABAJO" y luego a realizar la tarea solicitada.

Pero al analizar sus dibujos se concluye que posee buena habilidad para el trabajo gráfico, aunque con la presencia de algunos rasgos de confabulación y perseveración.

INTELIGENCIA

Sólo fue posible evaluar y calificar algunos aspectos de la escala verbal de inteligencia (WIPPSI): Información: 6, vocabulario: 15, aritmética: 4 y dos subpruebas de la escala de ejecución con puntajes bajos: Casa de los animales: 14 y figuras incompletas: 10. Como no se pudo completar el test no se sacó un C.I. cuantitativo.

CONCLUSIÓN DE LA EVALUACIÓN

Se trata de un niño que presenta los siguientes signos y síntomas: Retardo en el desarrollo del lenguaje, de las conductas afectivas y de las conductas de socialización; ecolalia inmediata y diferida; perseveración verbal, gráfica y motora; confabulación verbal y gráfica; hiperlexia, hipergrafia, comportamientos estereotipados; taquilalia y taquilexia; disprosodia e hipofonía; enuresis, hipersensibilidad a ciertos estímulos visuales; historia de retraso en el desarrollo motor, macrocefalia y antecedentes familiares de macrocefalia. La tomografía axial computarizada (TAC) simple de cráneo fue normal y sin signos de hidrocefalia. Los anteriores hallazgos se pueden resumir en el diagnóstico de síndrome autista con hiperlexia.

DISCUSIÓN

En la literatura se encuentran varias hipótesis para explicar el fenómeno de la hiperlexia. Una de

ellas es presentada por Cobrinik en 1974 (4), quien afirma que se trata de niños que tienen una habilidad visoperceptual excepcional. El autor argumenta esto con base en tres hechos:

1. Son niños que tienen una gran habilidad para capturar rápidamente configuraciones visuales y en muchas ocasiones en grado mayor que los niños normales.

2. Tienen una gran capacidad de evocación visual.

3. Tienen una gran capacidad para leer palabras distorsionadas en sus rasgos grafémicos. Habría, según él, una habilidad excepcional dependiente del hemisferio derecho y una deficiencia dependiente del hemisferio izquierdo.

Consideramos global e insuficiente esta hipótesis para este caso, pues sería difícil explicar los muchos síntomas y signos del niño simplemente como efectos positivos de la hiperfuncionalidad de un hemisferio y negativos de la hipofuncionalidad del otro. Aunque los hiperléxicos demuestran una habilidad visuoperceptual especial, causa probable del aprendizaje precoz de la lectura, ella se hace más evidente y se magnifica por su deficiente desarrollo del lenguaje.

Otra hipótesis, propuesta por Huttenlocher y Huttenlocher en 1973 (5), plantea que el defecto básico en la hiperlexia consiste en la dificultad para asociar un sonido con un significado. Lo que el niño hace, según ellos, es imitar más que codificar la experiencia. Normalmente, cuando se lee una palabra, lo primero que hay que hacer es una transcodificación de los grafemas en fonemas, es decir, un pasaje de la representación grafémica a la fonémica y establecer también una conexión, ya sea entre la representación fonémica y el significado (o la imagen visual del objeto), o bien directamente sin pasar por el nivel fonológico, hacer una ligazón entre la imagen de la palabra y el significado.

Estos serían entonces los tres pasos en el proceso de lectura de las palabras: La decodificación grafémica o de las letras que sería básicamente una función de los lóbulos occipitales, la decodificación fonémica o de los sonidos como una función del lóbulo temporal izquierdo y la decodificación semántica de los objetos o de significación para la cual habría una mayor participación de las regiones parietales.

Dado que la mayoría de los hiperléxicos hacen una lectura mecánica desprovista de nivel comprensivo se supone que por los menos las representaciones grafémica y fonémica de las palabras funcionan de manera intacta y con posibilidades de transcodificación de un nivel hacia el otro en cualquiera de los dos sentidos. Lo que estaría fallando en estos niños sería la comunicación de estos dos niveles con el sistema de representación de los significados.

Esta hipótesis, sin embargo, tampoco es suficiente para explicar nuestro caso por lo siguiente: Cuando se le pide al niño que escriba una palabra no lo hace de inmediato y tiene, por el contrario, la tendencia a dibujar el objeto que corresponde a la palabra; no realiza directamente la transcodificación grafémica a partir de la representación fonémica, pero sí establece la conexión entre la representación fonémica y la del significado. Puesto que luego puede escribir la palabra al lado del dibujo que acaba de realizar debemos suponer que una vez tiene acceso a la representación del significado establece una conexión con la representación grafémica y escribe la palabra correspondiente a la imagen.

En otras ocasiones, cuando se le pide dibujar un objeto lo que hace es escribir la palabra correspondiente al objeto. En ese caso demuestra que sí puede hacer la transcodificación de la imagen fonémica a la grafémica. De la misma manera, en la tarea de pareamiento palabra-imagen demues-

tra que es capaz de establecer la correspondencia entre la representación grafémica y la imagen correspondiente. Se puede concluir entonces que este triángulo (representación grafémica, fonémica y de imagen) en este niño hiperléxico funciona adecuadamente.

No podríamos afirmar entonces, en este caso, que la hiperlexia del paciente se deba a un problema de correspondencia entre una representación grafémica y una representación de significado. Aunque este niño no tiene una buena comprensión para lo que hace referencia a estructuras sintácticas y relaciones lógico-gramaticales, sí la tiene en buen grado para las palabras.

La tercera hipótesis, que es la que nos parece más interesante para explicar este caso, fue planteada por Denckla en 1979 (6): Es la hipótesis de la afasia transcortical. Ella observó que los autistas tienen buena habilidad para denominar colores y objetos y para repetir estímulos verbales pero una incapacidad para asociar los sonidos con los significados. Señala, además, que el cuadro clínico del niño con hiperlexia es bastante similar al de la afasia transcortical. En este tipo de afasia, los pacientes tienen problemas en todas las áreas del lenguaje excepto en la repetición. Hay además un caso reportado en la literatura de un paciente con afasia transcortical mixta que además tenía muy buena capacidad de denominación (7), es decir que existen casos de afasia transcortical en los cuales hay buena repetición, buena denominación y una lectura mecánica. Éstas son las tres habilidades que en realidad conserva este niño: Buena repetición de frases, palabras y sílabas (con ecolalia inmediata y diferida), buena denominación de imágenes y buena lectura mecánica. Pero tiene un trastorno en el lenguaje expresivo, otro en el lenguaje comprensivo y una mala lectura comprensiva.

Todos los niños autistas poseen alteraciones en el desarrollo del lenguaje. Como el niño autista tie-

ne además de este retraso en el lenguaje muchas otras cosas más, es muy difícil establecer una correlación entre la sintomatología, la signología y lesiones cerebrales. Nos parece que es más fácil atreverse a decir qué es lo que anda bien, que atreverse a decir qué es lo que anda mal en el cerebro del niño autista; en este caso podemos decir que hay áreas cerebrales que funcionan bien en este niño como la del lenguaje, o sea, justamente el área que está conservada en los pacientes adultos con afasia transcortical mixta y que les permite tener una buena capacidad para traducir grafemas en fonemas, fonemas en articulemas y hacer un lenguaje que es prácticamente muy repetitivo y mecánico, ya sea a nivel de oír y repetir o de ver y leer mecánicamente, y que lo que probablemente está funcionando mal desde el punto de vista del aparato del lenguaje son sus conexiones con el resto del cerebro. De tal forma que se podría afirmar que el aparato del lenguaje de este niño está funcionando de una manera lineal de atrás hacia adelante, haciendo una lectura mecánica o una reproducción muy mecánica de lo que oye y que por lo tanto podríamos catalogarlo como un niño con una afasia transcortical mixta del desarrollo.

La propuesta de Denckla (6) ha sido criticada en el sentido de que no es muy apropiado utilizar el modelo de la afasia adquirida del adulto para extrapolar los resultados a un trastorno del desarrollo. Pero entre las diferentes hipótesis que analizamos en realidad es ésta la que más se ajusta a la explicación de la hiperlexia de nuestro caso. Proponemos entonces, al igual que Denckla, que la hiperlexia puede interpretarse como un fenómeno de afasia transcortical mixta y muy probablemente es una hipótesis que se podría extender para comprender las habilidades lingüísticas de tipo ecolálico, no solamente de los niños con hiperlexia sino también de muchos de los niños con autismo sin hiperlexia.

SUMMARY

HYPERLEXIA AND AUTISM REPORT OF A CASE

Hyperlexia is an extraordinary skill for spontaneous early reading in the background of an autistic child with serious linguistic disorders. Generally it is a mechanical skill in the transcoding of graphemes to phonemes but there is lack of comprehension. We present the clinical characterization of a case of hyperlexia in an autistic boy as a transcortical developmental aphasia that originated perhaps in a neurodevelopment disconnection syndrome.

BIBLIOGRAFÍA

1. SILBERBERG EN, SILBERBERG MC. Case histories in hyperlexia. *J School Psychol* 1968-1969, 7:3-7.
 2. GOLDBERG TE, ROTHERMEL RD JR. Hyperlexic children reading. *Brain* 1984; 107; 759-785.
 3. ARAM DM, HEALY JM. Hyperlexia: A review of extraordinary word recognition. En: OBLER LK, FEIN D, Eds, *The Exceptional Brain*. New York: The Guilford Press, 1988; 70-102.
 4. COBRINICK L. Unusual reading ability in severely disturbed children. *J Autism Childhood Schizophrenia* 1974; 4: 163-175.
 5. HUTTENLOCHER PR, HUTTENLOCHER J. A study of children with hyperlexia. *Neurology* 1973; 23: 1107-1116.
 6. DENCKLA MB. Childhood learning disabilities. In: *Clinical Neuropsychology*. HEILMANKM, VALENSTEINE. Eds. New York and Oxford: Oxford University Press, 1979.
 7. HEILMAN KM, TUCKER DM, VALENSTEIN E. A case of mixed transcortical aphasia with intact naming. *Brain* 1976; 99: 415-426.
-