

Entrenar la memoria auditiva

Cómo mejorar la extensión de la memoria en los niños con síndrome de Down

F.A. Connors, C.J. Rosenquist, L. Arnett, M.S. Moore, L.E. Hume

Journal of Intellectual Disability Research 52: 244-255, 2008

RESUMEN

Se conoce muy bien que los individuos con síndrome de Down presentan notables alteraciones en la extensión o intensidad de ciertos tipos de memoria, en especial la memoria operativa auditiva verbal. La extensión de este tipo de memoria se refiere al número de ítems verbales presentados en forma auditiva que una persona puede repetir en el mismo orden en que los oyó. Se mide mediante tests

que evalúan la extensión o longitud del recuerdo: es decir, el número (extensión) de dígitos o de palabras que la persona puede recordar. De forma constante, las personas con síndrome de Down muestran una reducción en el número de ítems que pueden repetir como recuerdo de los ítems que se les ha nombrado, en comparación con la población normal o incluso con otros tipos de discapacidad intelectual de similar edad mental. Este problema parece específico de la memoria auditiva, ya que no lo presenta, o al menos en forma no tan acusada, cuando han de recordar ítems presentados de manera viso-espacial.

Se piensa que esta alteración puede ser responsable en parte de la pobreza y lentitud en el recuerdo de fonemas y palabras necesario para la adquisición del lenguaje. La capacidad para recordar secuencias de fonemas en palabras nuevas ayuda a incrementar la adquisición del vocabulario y a descodificar la dimensión fonológica del lenguaje. Igualmente, el recuerdo de la secuencia de palabras ayuda a aprender las regularidades de la sintaxis y a comprender mejor el lenguaje. Por consiguiente, la debilidad en la extensión de la memoria auditiva que se observa en los niños con síndrome de Down puede ser uno de los factores que contribuyen a las dificultades que tan frecuentemente observamos en su desarrollo del lenguaje.

Para superar estos problemas podemos, o bien reforzar el punto fuerte de la memoria basar el aprendizaje mediante métodos visuales, como es el caso de la lectura o bien afrontar su punto débil: la extensión de su memoria auditiva. A esto último va dirigido este trabajo en el que, además, trata de involucrar a los padres en sesiones de ensayo repetido en la casa, en las que se presentan en voz alta al niño listas de números o de palabras: se empiezan con dos y se va subiendo a tres o a cuatro en función del éxito alcanzado por el niño al repetir ese número de ítems con éxito y de forma comprobada. Los padres son primero entrenados y después asesorados en todo momento por el equipo profesional investigador.

Entraron en el estudio 20 niños con síndrome de Down de edades entre 6 y 14 años, con un CI no-verbal entre 36 y 73 (15 niños y 5 niñas). El estudio consistió en lo siguiente: 3 períodos de entrenamiento en casa, de 3 meses cada uno, a base de 5 sesiones a la semana de 10 minutos cada una. El grupo 1 recibió el entrenamiento de la memoria auditiva durante los 3 primeros meses, actividades de memoria visual durante los siguientes 3 meses, y otro entrenamiento auditivo durante los últimos 3 meses. El grupo 2 siguió un orden inverso al anterior. Las sesiones era tomadas en vídeo y se rellenaba un cuestionario que había que enviar semanalmente al equipo investigador. Al final de cada período se realizaba una evaluación de la memoria auditiva por parte de un investigador externo, en el ambiente de un laboratorio.

En las sesiones de entrenamiento con sus padres, los niños escuchaban listas de dígitos o de palabras sin relación entre ellos e intentaban repetir la lista cada vez que oían un nuevo ítem. Por ejemplo, si la lista era 5 - 7 - 2 uno de los padres empezaba diciendo '5' y el niño repetía '5'. Después el padre decía '7' y el niño tenía que repetir '5 - 7'. Finalmente el padre decía '2' y el niño repetiría '5 - 7 - 2'. Si se necesitaba ayuda, el padre emitía el sonido inicial del ítem. En cada sesión los padres tomaban notas de las sesiones incorrectas, correctas con ayudas, o

correctas sin ayudas. En función del éxito, el listado podía aumentar a cuatro, cinco y seis ítems. El éxito significaba que había sido capaz de repetir bien tres veces sin ayudas.

Todos los niños empezaron el estudio con una longitud de memoria auditiva de sólo tres dígitos o menos. Al final del estudio, 13 alcanzaron la longitud de tres ítems, siete llegaron a cuatro y 3 llegaron cinco. Los niños que empezaron mejor, alcanzaron niveles superiores en la extensión de su memoria.

COMENTARIO

Los resultados muestran, en primer lugar, que los padres fueron capaces de implementar un programa de entrenamiento de la memoria en su casa, y registrar el progreso. Este fue un importante resultado porque las tareas de entrenamiento verbal-auditivo no resultan nada fáciles para los niños con síndrome de Down y había que hacerlas cinco veces por semana. Eso indica que los padres son capaces de comprometerse. En segundo lugar, el avance, aunque pequeño en su conjunto, fue claro; y en algunos casos francamente importante en la memoria auditiva. Es muy posible que el avance observado en la memoria de dígitos pueda extenderse a la memoria de otras formas fonológicas, y que sea la capacidad cognitiva responsable de la extensión de la memoria auditiva la que se beneficie en su conjunto.

Dada la debilidad de esta forma especial de memoria en los niños con síndrome de Down, la posibilidad de que pueda ser entrenada y mejorada desde la propia familia abre francas posibilidades de acción e intervención, que repercutirá quizás en una mayor capacidad para el procesamiento del lenguaje.

Vacunaciones en el síndrome de Down

RESUMEN

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Down se asocia a un déficit primario de la inmunidad, lo que se traduce en una particular prevalencia de enfermedades infecciosas y auto inmunes. Su origen es multifactorial, pero no están bien establecidas sus causas últimas y la responsabilidad de las distintas funciones del sistema inmune en esta deficiencia. En líneas generales y pese a algunas respuestas algo inciertas a los antígenos vacunales, las indicaciones, aplicaciones y seguridad de las vacunas son superponibles a las determinadas en la población general. No obstante, las particularidades del síndrome justifican recordar el impacto de las enfermedades prevenibles mediante vacunaciones en las personas que lo presentan y actualizar las recomendaciones vacunales para las mismas.

Enfermedades susceptible de vacunación y síndrome de Down

Josep Maria Corretger Rauet

SD, Revista Médica Internacional sobre el Síndrome de Down, 12: 18-24, 2008

HEPATITIS B

Durante el último tercio del siglo XX, un buen número de estudios y comunicaciones, varios de ellos españoles, alertaron sobre la elevada prevalencia de infección por el virus de la hepatitis B (VHB) entre los deficientes mentales, sobre todo en las personas con síndrome de Down. La gran mayoría de los pacientes eran internos o residentes en instituciones cerradas. En estas condiciones, se documentaron seroprevalencias de infección oscilantes entre el 30% y 90% y los infectados convertidos en portadores crónicos podían superar el 20-30%. Son unos por-

centajes significativamente superiores a los observados entre los restantes internos (un máximo del 25% de seropositivos y alrededor del 4% de portadores), a su vez mucho más elevados que entre la población general (<2% de portadores en España). Estos hallazgos merecieron una especial atención, convirtiendo a la infección por el VHB en la enfermedad inmunoprevenible más estudiada en el síndrome de Down, lo que permitió evaluar los condicionamientos biológicos y epidemiológicos favorecedores de su incidencia y evolución, contribuyendo a la adopción de medidas preventivas.

REPERCUSIONES DE LA INFECCIÓN POR EL VHB Y EL SÍNDROME DE DOWN

Las más graves complicaciones de la hepatitis B son tardías y afectan al propio órgano diana de la infección: el hígado. Comprenden sobre todo la cirrosis hepática y el carcinoma hepatocelular. No se encuentran referencias sobre ellas en las personas con síndrome de Down, quizá porque su habitual menor esperanza de vida ha impedido hasta ahora comparaciones con la población general.

VACUNACIÓN CONTRA LA HEPATITIS B Y EL SÍNDROME DE DOWN

El progresivo descenso de la internación o asistencia de la población con síndrome de Down a establecimientos cerrados o de educación especial ha sido decisivo para limitar el riesgo de hepatitis B en este colectivo. Pero sigue persistiendo su predisposición a la enfermedad, sus peculiaridades evolutivas y la necesidad para algunos de sus miembros de acudir a centros educativos o talleres especiales, lo que continúa presuponiendo riesgos personales y comunitarios que sólo pueden ser contrarrestados mediante la inmunización activa.

La eficacia de la vacuna de la hepatitis B en las personas con síndrome de Down es globalmente satisfactoria. Antes de los 20-30 años, y sobre todo antes de los 14, el número de respondedores es significativamente mayor que en los de más edad, alcanzando el 100% en preescolares; mientras que hasta un 25% de adultos institucionalizados pueden no responder a la vacunación. Se ha demostrado que la respuesta específica de subclases de IgG a la vacunación se halla reducida en los adultos con síndrome de Down, lo que redundaría en una menor eficacia vacunal. Como en cualquier caso, su incorrecta administración, por ejemplo su inyección en glúteo, o la presencia de obesidad, frecuente en las personas con síndrome de Down, puede propiciar algunos fallos de la inmunización.

HEPATITIS B Y EL SÍNDROME DE DOWN: CONCLUSIONES

De los conocimientos actuales se deducen algunos conceptos:

a) La población con síndrome de Down es particularmente vulnerable frente a la infección por el VHB, que puede conferirle unos rasgos evolutivos que potencian su cronicidad e infecciosidad; por ello se debe adoptar en ella todas las medidas preventivas posibles, para sí misma y para los contactos próximos.

b) La actual normalización de las condiciones escolares y laborales de las personas con síndrome de Down han reducido significativamente las facilidades de transmisión del VHB en el colectivo.

c) Por este último motivo, dadas la demostrada y buena respuesta inmune a la vacuna de la hepatitis B las estrategias de vacunación universal actualmente implementadas, puede afirmarse que la población con síndrome de Down no constituye un grupo especial para la vacunación, que debe aplicarse según las dosis y pautas estándares vigentes en la comunidad; generalmente se indican para los primeros meses de vida y sólo contemplan revacunaciones cuando coexisten tratamientos o trastornos patológicos bien especificados, entre los que no se incluye el síndrome de Down.

d) Cuando no se haya podido proceder así, conviene aplicar la vacuna lo más pronto posible,

siempre que se pueda antes del inicio de la escolaridad, para beneficiarse de una superior respuesta inmune, prevenir riesgos de contagio y anticiparse a factores capaces de reducir la inmunogenicidad vacunal, como el sobrepeso o el envejecimiento.

e) Si se tiene previsto la asistencia o ingreso en centros para discapacitados intelectuales, cerrados o abiertos, debe asegurarse antes un correcto estado vacunal. Los monitores o docentes de estas instituciones deben asimismo estar inmunizados, ante la posibilidad de contactos con enfermos o portadores crónicos del VHB.

HEPATITIS A

Dado que los principales mecanismos transmisores de la hepatitis A son los contactos físicos personales y la ingestión de comidas o bebidas contaminadas, es lógico que su prevalencia entre discapacitados intelectuales institucionalizados sea elevada, al igual que para la hepatitis B. Aunque el rol favorecedor de la internación es ya prácticamente inexistente, persisten varios motivos que hacen aconsejable la vacunación contra la hepatitis A de las personas con síndrome de Down: su potencial susceptibilidad a contraer la enfermedad por su deficiente sistema inmunitario, la necesidad de acudir con frecuencia a centros especializados que pueden facilitar su difusión, y por su predisposición a padecer formas crónicas de hepatitis B, en las que una coinfección con el virus de la hepatitis A puede adquirir una especial gravedad. Por ello deberían beneficiarse sistemáticamente de la vacunación frente a la misma, sea por estar contemplada en los calendarios de vacunaciones de las comunidades o por considerarlos un grupo de riesgo.

La vacuna puede administrarse a partir del año de edad. La presentación monovalente se aplica en forma de 2 dosis inyectables separadas entre sí por 6-12 meses. Es una pauta que se ha demostrado eficaz y segura en los niños con síndrome de Down, en los que induce tasas de seroconversión del 100%. Si se usa el preparado combinado hepatitis B+hepatitis A, se administra en 3 dosis, a los 0, 1 y 6 meses de su inicio.

ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA

La morbimortalidad por infecciones neumocócicas se cuenta entre las más elevadas a nivel mundial, sobre todo entre niños menores de 5 años y ancianos. Todas las comunidades españolas incluyen en sus calendarios de vacunaciones la administración sistemática de la vacuna antineumocócica de polisacáridos a las personas mayores de 60 o 65 años, independientemente de otros posibles factores de riesgo, aparte la edad.

En pediatría, la bacteria *Streptococcus pneumoniae* es el primer responsable etiológico de la otitis media aguda, causa principal de infecciones respiratorias agudas y segundo agente causal en España de enfermedades invasivas y meningitis, sólo superado por el meningococo. La predisposición de los niños con síndrome de Down a padecer infecciones óticas y respiratorias está bien documentada, con un curso a menudo grave o recurrente y fuente de no raras complicaciones a corto o largo plazo (pleuroneumonía, hipoacusia ...). Se ha destacado también el elevado riesgo de muerte de estos niños a consecuencia de sepsis, entre cuyos agentes causales figura el neumococo. Este escenario evoca el interés de que los niños con síndrome de Down menores de 5 años reciban la vacuna neumocócica conjugada heptavalente (VNC-7v), hecho no contemplado en el calendario oficial del Sistema Nacional de Salud Español. La eficacia de esta vacuna en la población infantil general para la prevención de meningitis e infecciones sistémicas es superior al 95%, sigue alta para las neumonías bacteriémicas y es significativa para la otitis media aguda.

Hasta el momento, sólo aparecen en la literatura médica 2 estudios sobre la vacunación antineumocócica en la población con síndrome de Down. Los dos se realizaron con la vacuna polisacárida no conjugada en adultos y niños mayores de 5 años. Ambos demostraron un aumento significativo de anticuerpos séricos frente a *S. pneumoniae* con la vacunación, a partir en niños de niveles prevacunales para todos los serotipos vacunales muy inferiores a los detectados en

los controles. Aunque las tasas obtenidas fueron en general algo inferiores a las inducidas en los grupos control, se hallaron dentro de los rangos adecuados para su eficacia protectora. Estos hechos apoyan la necesidad de indicar la VNC-7v a los niños con síndrome de Down menores de 60 meses. Paralelamente, serían de desear estudios sobre la respuesta inmunógena de los niños con síndrome de Down a las vacunas conjugadas, incluyendo los nuevos preparados con mayor carga antigénica de próxima comercialización.

INFECCIONES POR HAEMOPHILUS INFLUENZAE TIPO B (HIB) Y MENINGOCOCO C (MENOC)

La administración masiva de las vacunas frente al Hib a los menores de 5 años (1994) y al MenC a niños y jóvenes (2001-2002), ha permitido la práctica eliminación de estas infecciones en España gracias a sus efectos directos e indirectos. Puede esperarse sólo la aparición de algún caso esporádico en alguna bolsa de susceptibles generalmente marginales o por un infrecuente fallo vacunal.

GRIPE

La susceptibilidad de las personas con síndrome de Down a las infecciones se manifiesta sobre todo en el tracto respiratorio durante la infancia. En sus primeros 5 años de vida, y especialmente durante el primero, la morbimortalidad que comportan es muy superior a la general. El virus de la gripe es uno de sus habituales agentes causales e importante inductor de complicaciones bacterianas (otitis media aguda, neumonía, etc.). En la población con síndrome de Down se han documentado anomalías a la respuesta inmune a los virus gripales.

La vacunación antigripal anual se indica para las personas pertenecientes a grupos de riesgo: ancianos, trabajadores sociales, pacientes afectos de trastornos crónicos (cardiovasculares, broncopulmonares, renales, metabólicos), no infrecuentes en el síndrome de Down. Los conocimientos actuales abogan por la inclusión de la población con síndrome de Down entre estos grupos, independientemente de la posible coexistencia de otros factores predisponentes. En especial a los niños entre 6 meses y 5 años de vida, franja de edad ya objeto de vacunación sistemática en diversos países occidentales.

DIFTERIA, TÉTANOS, TOS FERINA

La respuesta inmune humoral a los toxoides diftérico y tetánico se ha demostrado equivalente en el síndrome de Down respecto a la de la población general. La administración de la vacuna antipertusis acelular en niños con síndrome de Down induce niveles suficientes de anticuerpos protectores.

"ENFERMEDADES INFANTILES": SARAMPIÓN, RUBÉOLA, PAROTIDITIS, VARICELA, POLIOMIELITIS

No son enfermedades exclusivas de la infancia, pero por su pronunciada predilección por esta etapa vital se les incluyó antaño bajo este concepto. No existen estudios sobre recientes vacunas (varicela, polio parenteral potenciada) en el síndrome de Down. Los dedicados a las demás incluidas en este apartado son antiguos y en general están realizados en instituciones para discapacitados, cuyas condiciones epidemiológicas no son comparables a las habituales. Estos trabajos evidenciaron una proporción de seroconversiones generadas por las vacunas del sarampión, rubéola y parotiditis similares a las halladas en los controles, pero con una respuesta humoral inferior para las del sarampión y rubéola. Con la vacuna oral de la polio se obtuvieron títulos de anticuerpos equivalentes a los de la población general para los tipos 2 y 3, pero inferiores para el tipo 1.

OTRAS ENFERMEDADES SUSCEPTIBLES DE VACUNACIÓN

Aunque no se haya investigado, es obvio que los lactantes con síndrome de Down deberían beneficiarse de la vacunación frente a rotavirus, causantes de los más frecuentes y graves casos de gastroenteritis en niños menores de 5 años. Su grado de inmunodeficiencia no la contraindica, aunque sí la coexistencia de malformaciones del tracto digestivo si no están corregidas. Las gastroenteritis, agudas y recurrentes, representan en niños con síndrome de Down la segunda causa de morbilidad de causa infecciosa, tras las respiratorias.

La reciente introducción en el calendario de inmunizaciones sistemáticas de la vacuna contra el virus del papiloma humano, causa necesaria para un posible desarrollo posterior de un cáncer de cuello uterino, permitirá que todas las adolescentes con síndrome de Down reciban esta inmunización entre los 11 y 14 años de edad.

BRONQUIOLITIS POR VIRUS RESPIRATORIO SINCICIAL (VRS)

Las formas más graves de bronquiolitis por VRS se desarrollan en lactantes con factores de riesgo, entre ellos una edad menor de 3 meses, la presencia de cardiopatías congénitas o neumopatías crónicas y el antecedente de una edad gestacional inferior a 34 semanas. Actualmente se está proponiendo incluir el síndrome de Down entre los factores independientes de riesgo para la enfermedad, por lo cual los neonatos y lactantes trisómicos deberían considerarse sin más como un grupo tributario de inmunización pasiva mediante anticuerpos monoclonales (palivizumab). En un futuro, el uso de vacunas anti-VRS permitirá la implementación de estrategias preventivas con una mejor relación coste / efectividad que la actualmente disponible.

CONCLUSIONES

Los datos disponibles muestran que las vacunas inducen en las personas con síndrome de Down respuestas inmunes satisfactorias, pero algunas son significativamente inferiores a las habituales. Pueden inferirse algunas reflexiones acerca de las vacunaciones en la población con síndrome de Down:

- la necesidad de más estudios en esta población;
- su inclusión entre la población general para las indicaciones de las vacunas sistemáticas, pero teniendo presente la necesidad de recepción de vacunas de indicación selectiva demandadas por las peculiaridades inmunológicas e incluso morfológicas del síndrome;
- la importancia de asegurar el estricto cumplimiento de las pautas vacunales propias de cada preparado, para asegurar su inmunogenicidad;
- la inclusión en sus programas de salud de exámenes serológicos posvacunales, ante la posible necesidad de revacunaciones o dosis adicionales.

COMENTARIO

El artículo se comenta por sí solo. Cada país (y en España, al menos, cada comunidad autónoma) tiene su programa de vacunaciones. No hay contraindicaciones, en principio, para que las personas con síndrome de Down sigan las mismas pautas de la población general. En ocasiones, entran en grupos especiales de riesgo lo que obliga a ser más estrictos en su vacunación. El artículo señala que en ocasiones la respuesta inmunitaria a la vacuna es menor, algo que se ha de estudiar por si se hace precisa la revacunación.