

# Organización de redes neuronales en el cerebro del síndrome de Down

Jesús Flórez

**EN RESUMEN** | Todas las funciones cerebrales —sensoriales, motoras, cognitivas, conductuales— son el resultado de la actividad de las neuronas. Pero éstas no funcionan de manera aislada sino que conforman intrincadas redes y circuitos perfectamente establecidos, gracias a los cuales se van originando los elementos que sustentan la percepción, la conciencia, el conocimiento, etc. Cuanto más compleja sea la función a desarrollar, más complicada y extensa será la red neuronal responsable de poner en marcha y mantener dicha función. El número de unidades neuronales y de sus conexiones está reducido en ciertas zonas del cerebro del síndrome de Down, por lo que las redes y circuitos que conforman tendrán una menor extensión y una menor capacidad organizativa, lo que constituye la base del decremento en la expresión de determinadas habilidades. Pero ¿es posible que en el síndrome de Down la reducción de la actividad de una zona cerebral afectada pueda ser sustituida o compensada por la actividad de otra, menos o nada afectada?

---

## MORFOLOGÍA CEREBRAL EN EL SÍNDROME DE DOWN

Son ya numerosos los estudios que han demostrado con métodos diversos que el cerebro de las personas con síndrome de Down, en su conjunto, tiene un volumen más pequeño que el del resto de la población, considerando lo que correspondería por su talla. Ello se debe a que posee un menor número de neuronas, y éstas se encuentran, además, menos desarrolladas: poseen menos prolongaciones, con lo que se establecen menos contactos sinápticos interneuronales. Esta reducción no es generalizada y homogénea por todo el cerebro sino que se circunscribe de manera preferente a unas determinadas regiones y áreas, en especial el cerebelo, la corteza prefrontal, el hipocampo y determinadas circunvoluciones del lóbulo temporal (Contestabile et al., 2010). La disminución neuronal es consecuencia de que, en los momentos críticos, se generan menos células, es decir, hay un déficit en la proliferación neuronal, algo que se observa ya en las primeras semanas del período fetal. Tras el nacimiento, las neuronas responden también con menor intensidad a los estímulos externos que son los que promueven el desarrollo y división de algo tan esencial como son sus prolongaciones en los primeros meses de la vida extrauterina: todo el aparato de dendritas con sus espinas —es decir, todo el aparato encargado de recibir la información que proviene de otras neuronas—, y el aparato neurítico y sus prolongaciones que es el que emite la información hacia otras neuronas mediante el contacto múltiple con ellas. También la neurogénesis postnatal, que permanece a lo largo de toda la vida, se encuentra disminuida.

Este conjunto de limitaciones en el aparato neuronal del cerebro es consecuencia de la trisomía; pero la intensidad con que se muestra varía mucho de unas personas con síndrome de Down a otras, tanto en el grado de disminución como en el modo con que dicha disminución

J. FLÓREZ  
es asesor  
científico de la  
FSDC  
florezj@  
unican.es

se distribuye por el cerebro. Eso explica la enorme diversidad con que la discapacidad intelectual en su conjunto se expresa y se manifiesta, y la variedad que observamos en las distintas habilidades de cada individuo.

Todas las funciones cerebrales —sensoriales, motoras, cognitivas, conductuales— son el resultado de la actividad de las neuronas. Pero éstas no funcionan de manera aislada sino que conforman intrincadas redes y circuitos perfectamente establecidos, gracias a los cuales se van originando los elementos que sustentan la percepción, la conciencia, el conocimiento, etc. Cuanto más compleja sea la función a desarrollar, más complicada y extensa será la red neuronal responsable de poner en marcha y mantener dicha función. Estas redes, por otra parte, no limitan su actividad a un área o sitio concreto del cerebro sino que lo habitual es que abarque amplias áreas en los dos hemisferios cerebrales, que se conectan tanto más cuanto más compleja sea la función a desarrollar. No es lo mismo oír una única nota musical en un solo tono que un acorde, o una sucesión de acordes, o una melodía; u oír el sonido de una única letra que el de una sílaba o un morfema, una palabra, una frase, un relato... A mayor complejidad de “entradas” sensoriales, más amplias son las áreas estimuladas e implicadas. Si la función no se limita a recibir una entrada e interpretarla sino que, además, debe responder a ella cognitivamente y ejecutivamente, tomando decisiones, entran en juego muchas más redes neuronales perfectamente coordinadas, que se despliegan por extensas zonas de los dos hemisferios del cerebro.

Por consiguiente, si el número de unidades neuronales y de sus conexiones está reducido en ciertas zonas del cerebro del síndrome de Down, en primer lugar hemos de aceptar que las redes y circuitos que conforman tendrán una menor extensión y una menor capacidad organizativa, lo que constituye la base del decremento en la expresión de determinadas habilidades. Cuanto más compleja sea la programación y ejecución de una tarea, que exija la participación amplia y difusa de uno o más de los territorios cerebrales afectados, mayor probabilidad habrá de aparecer dificultades.

En segundo lugar debemos preguntarnos: ¿Es posible que en el síndrome de Down la reducción de la actividad de una zona cerebral afectada pueda ser sustituida o compensada por la actividad de otra, menos o nada afectada? Al fin y al cabo, son numerosos los ejemplos en que la lesión de una región cerebral ha dado lugar a la acción vicariante o compensadora de otra, recuperándose la función total o parcialmente.

Las modernas técnicas de registro y de neuroimagen, por ejemplo mediante resonancia magnética funcional y magnetoencefalografía, permiten analizar con precisión las áreas cerebrales que son activadas cuando una persona es sometida a estímulos sensoriales concretos y los procesa, o cuando ha de elaborar respuestas, sean de carácter cognitivo o motor. Tales técnicas están siendo ya aplicadas en estudios específicos sobre el cerebro con síndrome de Down, lo que nos ayuda a penetrar en su interior, comprender mejor su funcionamiento y compararlo con el de personas que no tienen síndrome de Down, de la misma edad cronológica o de la misma edad mental. La gran pregunta es: **¿Existirán patrones atípicos de organización funcional de las redes neuronales, que expliquen algunas de sus dificultades?** En el presente artículo tomo como referencia algunos de los últimos estudios más relevantes realizados en adolescentes y jóvenes adultos con síndrome de Down. Su descripción y comentario nos van a ayudar a penetrar un poquito más en la realidad y las posibilidades de su actividad cerebral. Ciertos detalles técnicos pueden resultar áridos, pero los comentarios pueden resultar suficientemente explicativos.

---

## LENGUAJE Y HABLA

Sabidas son las complejas dificultades que existen en diversos componentes del lenguaje del síndrome de Down, muchas de las cuales se deben a la problemática funcionalidad de los centros nerviosos del lenguaje. Tales dificultades se aprecian ya muy tempranamente en los primeros meses/años de vida, y posiblemente arrancan con alteraciones en los mecanismos de procesamiento de la audición de las palabras, en su capacidad para descodificar los fonemas adecuadamente que después han de ser recompuestos en sus correspondientes palabras. Cuanto peor se descodifiquen e individualicen los sonidos, peor se retendrán para poder reproducirlos.



Uno de los grupos más activos en la utilización de la resonancia magnética funcional para analizar el funcionamiento cerebral en personas con síndrome de Down es el dirigido por Mark B. Schapiro, que trabaja en el Centro Médico Infantil de Cincinnati en donde se encuentra una de las unidades más prestigiosas en el mundo sobre el síndrome de Down.

En un primer abordaje al complejo mundo de los mecanismos del lenguaje, el grupo de Schapiro (Jacola et al., 2013) exploró la activación neural durante el procesamiento del lenguaje en: a) un grupo de 11 jóvenes con síndrome de Down de edad cronológica entre 12,7 y 26 años y edad mental entre 4 años/6 meses y 6 años/4 meses (grupo SD); su actividad fue comparada con la de b) un primer grupo sin síndrome de Down o desarrollo ordinario de 13 jóvenes de similar edad cronológica entre 12,7 y 25,9 años y edad mental entre 13 y 27 años (grupo DO.EC), y c) un segundo grupo sin síndrome de Down de 12 niños con similar edad mental a la del grupo SD, entre 4 años/6 meses y 6 años/4 meses y, lógicamente, menor edad cronológica entre 4,1 y 6,4 años (grupo DO.EM).

Su primera aproximación fue bien sencilla. El experimento consistió en hacerles escuchar pasivamente un relato o cuento para el que previamente habían mostrado capacidad de entenderlo. Esta tarea implica múltiples mecanismos cognitivos. Se la considera como un método eficaz para detectar importantes regiones de la corteza cerebral, tanto en la población pediátrica con normalidad en su desarrollo como en la que presenta problemas de desarrollo (Patel et al., 2007; Vannest et al., 2009). Dada la escasa exigencia cognitiva de la prueba, es considerada ideal para personas con discapacidad intelectual. Se descartaron del estudio personas que tuvieran problemas de audición u otros síntomas neurológicos. Cada participante escuchó mediante auriculares cinco relatos de 30 segundos de duración cada uno, y cada relato se alternaba con breves períodos de tonos que separaban una historia de otra. El total de la sesión duraba 5 min, 30 seg. Hubo las lógicas sesiones previas de preparación, adaptación y adiestramiento. Todas las imágenes cerebrales originadas durante los periodos de escucha pasiva de las historias fueron recogidas mediante escáner y posteriormente analizadas y procesadas. Los análisis comprendieron los resultados en cada uno de los grupos, así como las diferencias entre los grupos.

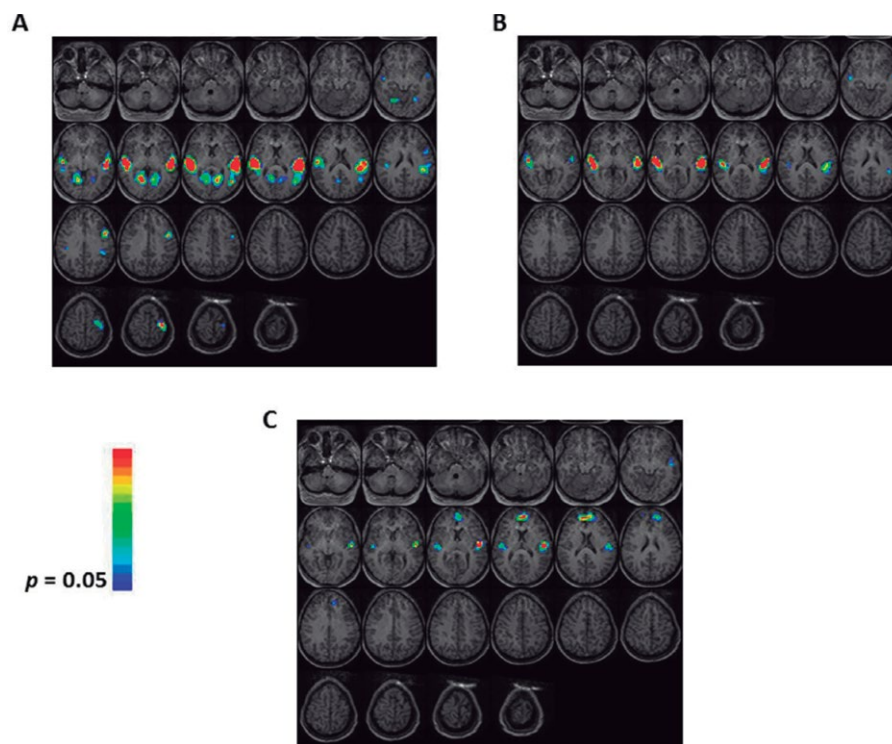
**Resultados intra-grupos.** En los tres grupos se apreció activación bilateral de las regiones cerebrales que conforman la corteza auditiva primaria, las circunvoluciones temporales superior y media [áreas de Broadmann (AB) 21, 22, 40 y 42]. Pero en el grupo DO.EC la activación en el hemisferio izquierdo alcanzó también a regiones comprendidas en las circunvoluciones frontales inferior

y media (AB 6, 9, 46) y lóbulo parietal inferior (AB37,39), mientras que en el grupo síndrome de Down la activación alcanzó a las regiones de la línea media del lóbulo frontal (AB 9, 10) y giro cingulado anterior (AB 24, 32).

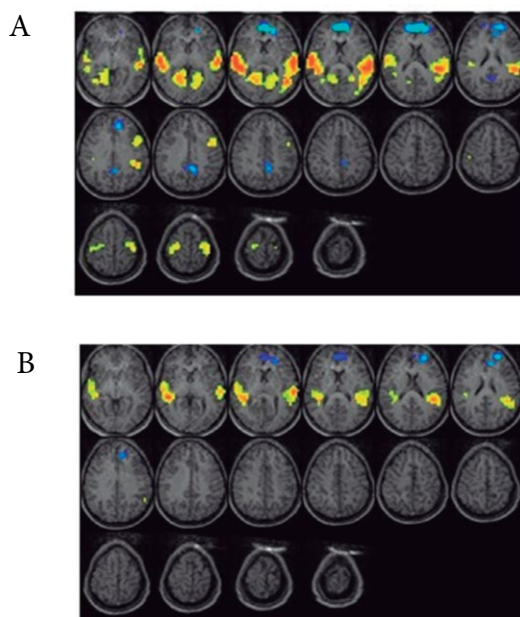
**Resultados comparados inter-grupos.** Hubo marcadas diferencias entre el grupo SD y los otros dos con desarrollo ordinario, tanto en lo que se refiere a la intensidad de la activación como a su extensión espacial (fig. 1). Los grupos DO.EC y DO.EM mostraron una activación significativamente superior a la del grupo SD en las circunvoluciones temporales superior y media de ambos hemisferios. Además, en el grupo DO.EC hubo una activación significativamente superior en las regiones del hemisferio izquierdo temporales (AB 37,39), frontales (AB 6, 9, 46) y de la corteza parietal inferior. En el grupo DO.EC hubo activación significativamente superior en el hipocampo de ambos hemisferios y dentro de la corteza visual (AB 18,19).

El patrón de activación en el grupo SD fue significativamente diferente del de los grupos con desarrollo ordinario, tanto en su extensión espacial como en su magnitud (fig. 2). La activación fue significativamente menor en las circunvoluciones temporales superior y media de ambos hemisferios (AB 21, 22, 40, 42) que en las de los grupos con desarrollo ordinario. El patrón de activación en el grupo SD fue también diferente por cuanto añadió mayor activación en la región frontal de la línea media (AB 9 y 10) y en el giro cingulado (AB 22, 24, 30 y 32).

**Comentarios.** Los resultados demuestran que, en el procesamiento del lenguaje oído o escuchado, existe un patrón diferente de activación cerebral en los jóvenes adultos con síndrome Down al compararlos con grupos con desarrollo ordinario de su misma edad cronológica o mental. Hay una organización neural funcional distinta. En los grupos con desarrollo ordinario, la activación neural siguió un patrón bien definido y clásico, caracterizado por la fuerte activación de la corteza auditiva en ambos hemisferios, que refleja el procesamiento inicial de la información auditiva. Es



[Figura 1] IMÁGENES DE RESONANCIA MAGNÉTICA EN CEREBROS: A) grupo con desarrollo ordinario de la misma edad cronológica que la del síndrome de Down; B) grupo con desarrollo ordinario de la misma edad mental que la del síndrome de Down; C) grupo con síndrome de Down. Las imágenes se presentan de acuerdo con la convención radiológica, de modo que el lado izquierdo de la imagen corresponde al hemisferio derecho del cerebro.



[Figura 2] ANÁLISIS INTER-GRUPOS ENTRE EL GRUPO CON SÍNDROME DE DOWN Y LOS GRUPOS CON DESARROLLO ORDINARIO DE LA MISMA EDAD CRONOLÓGICA (A) Y DE LA MISMA EDAD MENTAL (B). Las regiones en amarillo-naranja corresponden a áreas en las que el grupo con desarrollo ordinario fue activado más significativamente que el grupo con síndrome de Down. Regiones en azul ligero a oscuro corresponden a áreas en las que hubo activación significativamente mayor en el grupo con síndrome de Down que en los grupos con desarrollo ordinario. Las imágenes se presentan de acuerdo con la convención radiológica, de modo que el lado izquierdo de la imagen corresponde al hemisferio derecho del cerebro.

lógica la diferencia en la intensidad de activación, que fue mayor en el grupo adulto (fig. 1A) que en el grupo infantil (fig. 1B). Se aprecia también un proceso de lateralización de la información hacia el hemisferio izquierdo en las regiones frontal y parietal, conforme la edad avanza y se desarrolla el lóbulo frontal. Estas regiones frontales son las que mantienen la información online (memoria operativa verbal) y el procesamiento sintáctico.

Los jóvenes con síndrome de Down mostraron un patrón de activación cualitativa y cuantitativamente diferente. No se vio activación en las regiones del lóbulo frontal izquierdo durante el procesamiento del relato; es decir, se vio lo mismo que ocurrió con el grupo de menor edad con desarrollo ordinario, lo que sugiere que la maduración frontal en el síndrome de Down puede estar retrasada; o bien que, como indican los estudios estructurales de esa región en el síndrome de Down, hay una alteración en la región frontal y en su función. Puesto que son regiones relacionadas con la memoria operativa verbal y el procesamiento sintáctico, eso explicaría las alteraciones que las personas con síndrome de Down padecen en tales funciones, que no les permiten procesar con la debida rapidez y fluidez la información verbal que reciben, interfiriendo así el complejo desarrollo y progreso del habla. Lo mismo cabe decir al analizar la pobre activación observada en este grupo, en comparación con la de sus pares por edad cronológica o mental, en las regiones de la corteza temporal y parietal de ambos hemisferios, áreas que son particularmente activas en las tareas que implican el procesamiento del lenguaje. De nuevo, la causa puede residir en la menor riqueza de conexiones y conformación de redes neuronales dentro de estas áreas en el cerebro del síndrome de Down.

En cambio, el grupo síndrome de Down mostró una importante activación en las regiones de la línea media del lóbulo frontal y en la corteza cingulada, algo que no ocurrió en los dos grupos con desarrollo ordinario. Se habían obtenido ya resultados similares en un estudio anterior (Losin et al., 2009). Una posible interpretación podría ser la diferencia en el modo de ejecutar una tarea.

Si la tarea es compleja, los grupos con menor capacidad de ejecución pueden desarrollar un aumento compensador en la activación de regiones cerebrales frontales relacionadas con funciones ejecutivas. No parece ser el caso, dado que la tarea era lo suficientemente sencilla como para poder ser bien ejecutada por niños pequeños. Cabe otra interpretación: que se trate de una actividad añadida, puesta en marcha por la estimulación auditiva, que resulte disfuncional y perturbe el procesamiento de la información auditiva en las áreas específicamente responsables de dicha tarea.

En definitiva, lo que se observa en jóvenes adultos con síndrome de Down es la presencia de unos patrones atípicos de activación y funcionamiento en regiones cerebrales relacionadas con el lenguaje: algunas de estas regiones eran claramente menos activas y, en cambio, aparecieron otras alternativas. Es decir, se aprecia una marcada diferencia en la organización de las redes neuronales responsables de recibir e interpretar la información auditiva de un relato. Nótese, sin embargo, que al final la información llega y se hace consciente; pero lo consigue por procedimientos y mecanismos diferentes, aparentemente más sinuosos y débiles. El estudio es realizado en jóvenes adultos de edades entre 12 y 26 años. Parece lógico pensar que esta disfunción organizativa, debida a la menor riqueza de redes neuronales en los sitios críticos de procesamiento del lenguaje, se encuentra ya presente desde la infancia y la niñez, justo en las etapas que son vitales para iniciar dicho procesamiento. Tal puede ser una de las causas por las que se aprecian marcadas dificultades en el aprendizaje y posterior utilización del lenguaje y del habla en las personas con síndrome de Down.

El grado de disfunción organizativa es muy distinto de una persona a otra. La posibilidad de promover el desarrollo de estas redes en las áreas cerebrales adecuadas, o incluso en otras suplementarias, en fases tempranas de la vida, y de trabajarlas durante años es una realidad que justifica la intervención constante y paciente en ambientes naturales donde el lenguaje se emplea de manera natural y ecológica.

## PROCESAMIENTO COGNITIVO

Un paso más en la exploración de la activación cerebral mediante estudios de neuroimagen funcional en jóvenes con síndrome de Down, realizada por el mismo grupo investigador, consistió en analizar la respuesta a una tarea más compleja que incluyera, no sólo la captación de un estímulo sino la decisión de responder a él con propiedad, mediante la ejecución de una actividad (Jacola et al., 2011). Se presentó un estímulo visual consistente en una serie de imágenes de animales, y el participante debía apretar un botón cada vez que el animal era de granja; es decir, tenía que tomar una decisión basándose en un conocimiento previo y hacer una selección de tipo semántico. En este caso, participaron 13 jóvenes con síndrome de Down de edades entre 12 y 26 años (media: 18 años, 3 meses), y sus respuestas fueron comparadas a las de otros 12 jóvenes sin síndrome de Down (desarrollo normativo o típico) de similar edad cronológica: entre 12 y 26 años (media: 19 años). En los estudios previos todos mostraron capacidad de reconocer bien las imágenes.

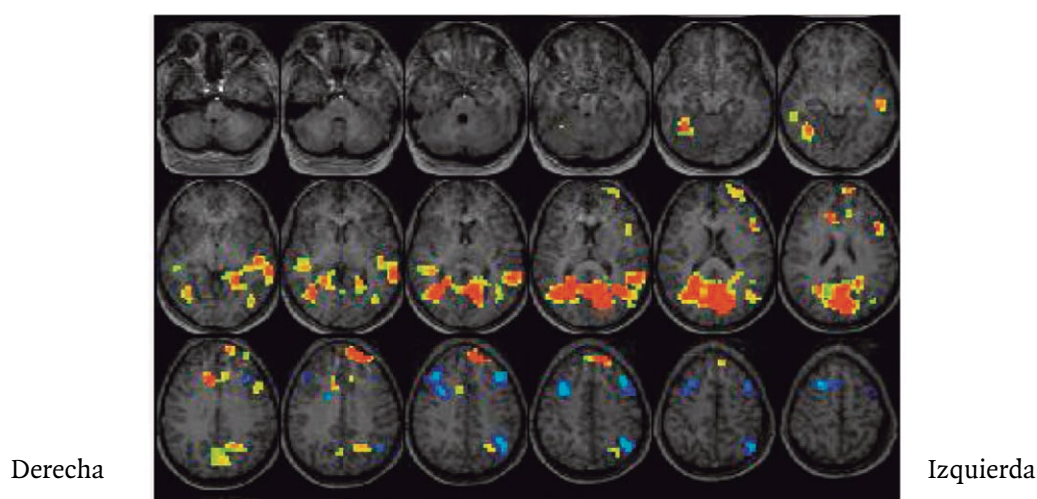
En el grupo de desarrollo normativo o típico, se activaron varias regiones cerebrales en respuesta a los estímulos: pertenecían lógicamente a la vía visual ventral asociada al procesamiento visual, codificación del objeto y reconocimiento del objeto. En concreto, corteza visual primaria (que incluía el cúneo y precúneo), corteza occipital lateral (incluida la circunvolución occipital media) y la unión occipitotemporal (incluidas las circunvoluciones temporal media e inferior), y porciones de las circunvoluciones lingual y fusiforme. Como era de esperar, se activaron otras regiones cerebrales implicadas en el reconocimiento semántico necesario para tomar posteriormente una decisión. Se activaron preferentemente en el hemisferio izquierdo regiones anteriores y ligeramente más superiores de la circunvolución temporal media. A ello se añadió la activación de otras áreas responsables de la selección semántica y toma de decisiones, como son las circunvoluciones frontales inferior y media izquierdas, y activación bilateral del lóbulo parietal inferior. Por consiguiente, en el grupo control la respuesta a la tarea viso-semántica fue capaz de activar regiones cerebrales responsables del procesamiento visual del objeto y del procesamiento semántico.

En el grupo con síndrome de Down, fueron activadas varias regiones similares a las activadas en el grupo control, incluidas las implicadas en el procesamiento visual y codificación y recono-

cimiento de objetos (regiones laterales de los lóbulos occipitales y temporales), así como las implicadas en el procesamiento semántico (circunvoluciones frontales inferior izquierda y media, lóbulo parietal inferior izquierdo). Pero el grado de activación fue, al igual que en el estudio anteriormente descrito, mucho más débil en algunas de estas regiones. Por otra parte, no se observó activación en las regiones de la corteza visual de la línea media (cúneo y precúneo) y en la circunvolución frontal superior izquierda.

**Resultados inter-grupos.** Al analizar los resultados entre los dos grupos, se apreciaron diferencias en el grado de actividad de varias regiones cerebrales durante la ejecución de la tarea (fig. 3). En el grupo con desarrollo normativo, las regiones que más normalmente se encuentran asociadas con el procesamiento visual y el reconocimiento de objetos, como son las regiones bilaterales de los lóbulos occipitales y parietales, se vieron significativamente más activas que en el grupo con síndrome de Down. Igualmente, se apreció un grado mayor de activación en regiones que corresponden al procesamiento semántico y toma de decisiones, como son las del lóbulo frontal izquierdo. Como contraste, en el grupo síndrome de Down se apreció mayor activación en las regiones bilaterales de la circunvolución frontal medial y en regiones del lóbulo parietal izquierdo. Es decir, el patrón de activación fue diferente cualitativa y cuantitativamente en los dos grupos, emparejados por edad cronológica.

**Comentarios.** En conjunto, las redes neurales relacionadas con diversos aspectos del procesamiento cognitivo se mostraron menos activas en el grupo con síndrome de Down que en el grupo control. Su organización fue también diferente. Da la impresión de que, cuando la tarea es más complicada, las personas con un perfil de desarrollo mental más bajo han de activar en mayor grado regiones frontales relacionadas con el funcionamiento ejecutivo (atención, memoria operativa), especialmente en hemisferio derecho; y en cambio, se muestran hipoactivas en las regiones que son normalmente activadas en los grupos que tienen mejor ejecución. Aun cuando el perfil neurocognitivo de las personas con síndrome de Down se caracteriza por tener una mayor habilidad en actividades no verbales que en las verbales, eso no significa que sus sistemas de activación sigan el mismo patrón que las del resto de la población; es decir, las redes neuronales responsables del procesamiento informativo y de la ejecución difieren, y están organizadas de modo diferente.



[Figura 3] ANÁLISIS ENTRE GRUPOS. Las regiones amarillo - naranja corresponden a las áreas en las que el grupo de desarrollo normal obtuvo una activación significativamente mayor que en el grupo síndrome de Down. Las regiones azules corresponden a las áreas en las que el grupo síndrome de Down obtuvo una activación mayor en el grupo con desarrollo normativo.

Análisis de este tipo pueden resultar particularmente útiles a la hora de reforzar determinadas medidas de intervención, que sean capaces de utilizar aquellas regiones que se comporten más activamente en las personas con síndrome de Down.

## PROCESAMIENTO CEREBRAL DURANTE EL RECONOCIMIENTO DE LA MÚSICA

Se suele afirmar que las personas con síndrome de Down, incluidos niños pequeños, tienen una especie de sexto sentido para apreciar el estado emocional de las personas con las que tratan. Es una generalización que sólo en parte es cierta. En estudios objetivos se ha comprobado que pueden no reconocer ciertos cambios de expresión facial, o no comprender bien e interpretar correctamente los estados mentales de otras personas, hechos que dificultan la interacción y socialización (v. en esta revista la revisión de Gebula et al., 2010; Virji-Babul et al., 2012).

¿Qué sucede en las áreas y circuitos cerebrales relacionados con el reconocimientos de eventos y sus respuestas emocionales? Un modo relativamente sencillo de análisis puede ser el estudio de las respuestas cerebrales a las piezas musicales. Es experiencia común la facilidad y agrado con que niños, adolescentes y adultos con síndrome de Down responden a la música, son capaces de reconocer las distintas piezas —y repetirlas una y otra vez—, y se introducen de inmediato en la danza con independencia de su habilidad motora. De acuerdo con ello, el grupo de Virji-Babul, en Canadá, ha estudiado mediante magnetoencefalografía el comportamiento cerebral en un grupo de jóvenes adultos con síndrome de Down a los que se les hizo escuchar de manera pasiva dos tipos de canciones, una muy conocida y apreciada por el grupo (“Mamma mia”) (canción familiar) y otra desconocida para ellos (“Musette”) de Bach (canción no familiar), y se compararon las respuestas de activación cerebral ante una y otra modalidad. El grupo constó de 8 adultos (entre 17 y 38 años). Los resultados fueron comparados con los obtenidos en las mismas condiciones en un grupo control de 9 adultos sin síndrome de Down (entre 20 y 40 años) (Virji-Babul et al., 2013).

### *Reconocimiento musical en el grupo control*

La canción familiar produjo la primera activación a los 0,25 s en la corteza auditiva primaria del hemisferio izquierdo, y 0,35 s después en las regiones límbica y sensorio-motora del hemisferio derecho. Esta pronta activación límbica (ínsula derecha) sugiere que el proceso emocional aparece muy tempranamente cuando se reconocen melodías familiares. A los 0,8 s se apreció activación en el área premotora y sensorio-motora izquierdas. lo que indica una activación ligada a esos procesos o deseos motores que acompañan a la audición de una canción. Posteriormente siguieron activándose la región auditiva primaria y las regiones límbica y motora. En conjunto, pues, se activaron ambos hemisferios, en particular la región auditiva izquierda, el sistema límbico derecho y las regiones izquierdas relacionadas con actividad motora. Se considera que la región insular derecha es crítica en lo que se relaciona con la conciencia de estados emocionales o afectivos. Podríamos decir que en estas respuestas hay una activación de regiones propiamente auditivas asociadas a un componente afectivo y a un componente motor, que deriva, probablemente de experiencias previas de sensación placentera y de actividad motora (canto, baile).

La canción no familiar evocó distinta actividad. Apareció ligeramente más tarde y se inició en la corteza auditiva primaria del hemisferio izquierdo y en la corteza prefrontal dorsolateral izquierda (CPFDL) a los 0,8 s, seguidas de activaciones en la corteza cingulada derecha, somatosensorial derecha e insular izquierda. Es decir, aparece un componente claramente relacionado con la memoria operacional, atención y valoración de la información, ante una canción desconocida. Está involucrado también el sistema límbico lo que refleja una evaluación del componente afectivo que provoca la melodía. El conjunto sugiere la activación de las regiones propiamente auditivas y evaluadoras (discriminadoras) de la canción escuchada.





### *Reconocimiento musical en el grupo con síndrome de Down*

Se apreció una amplia variabilidad en las respuestas. Al comparar las respuestas a la canción familiar frente a la no familiar, se apreció que, en conjunto, la audición de la melodía familiar activó en mayor grado tres regiones: la auditiva primaria izquierda y el sulcus temporal superior izquierdo (0,3 s) y la región premotora derecha (0,6 s). La activación del sulcus y región premotora sugiere una estrecha asociación auditivo-motora, debida probablemente a experiencias anteriores (canto, baile) provocadas por esta melodía. Pero extraña la ausencia de una clara activación de áreas límbicas, a pesar de que los individuos expresaron su agrado al escuchar la canción. Esto puede deberse a que los valores obtenidos son el resultado de la resta entre las respuestas a la canción familiar y no familiar. Hubo, de hecho, activación límbica relacionada con el factor emocional, pero no fue superior a la producida tras escuchar la canción no familiar. No olvidemos, por otra parte, que el tamaño del sistema límbico temporal (p. ej., el hipocampo) está reducido en el síndrome de Down.

La melodía no familiar activó en mayor grado que la familiar dos regiones en el hemisferio izquierdo: la circunvolución temporal superior y la circunvolución frontal superior.

Comentarios. Del conjunto de todas estas respuestas cabe deducir que normalmente, en el nivel más sencillo de reconocimiento musical (melodía familiar), se activan las regiones lógicamente relacionadas con la audición, y éstas interactúan con otras regiones cerebrales, unas relacionadas con la experiencia emocional y otras con experiencias motoras. En el cerebro con síndrome de Down, el reconocimiento de la canción familiar activa áreas implicadas en la transformación de la audición de sonidos en percepción auditiva y rescate del recuerdo. Pero no se aprecia, en cambio, una participación neta de los circuitos cerebrales emocionales que queda, por así decir, más difuminada.

## CONCLUSIONES

Son tres situaciones cognitivas bien diferentes, en las que se comparan la activación y participación de regiones cerebrales de adultos jóvenes con y sin síndrome de Down: la escucha pasiva de un relato, la visión de imágenes con necesidad de seleccionarlas semánticamente, y la audición de una canción conocida y favorita frente a otra no familiar. En todas ellas apreciamos elementos que son comunes a ambos grupos de personas, y otros que son diferentes.

Como es natural, en ambos aparecen activadas las regiones que son indispensables para el reconocimiento inicial de cada peculiaridad sensorial: visual, auditiva verbal, auditiva musical. Pero se aprecia, en general, una menor intensidad de activación en el grupo síndrome de Down, y esto puede ya condicionar la riqueza e intensidad del subsiguiente procesamiento informativo, especialmente si requiere una discriminación más precisa como es el caso de la audición verbal, así como la respuesta cognitiva y conductual a dicha información, si ha lugar. Posteriormente, aparecen diferencias en los grupos con síndrome de Down en la localización de las áreas que son activadas y que contribuyen a complementar la respuesta, lo que indica que en el síndrome de Down se han establecido redes neuronales distintas, probablemente porque no se han formado bien aquellas que deberían actuar secuencialmente tras el estímulo inicial. Ello origina una organización funcional distinta del cerebro, con potencial distorsión en el resultado final del proceso. Las nuevas redes ¿son defectuosas?, ¿tratan de compensar a las que no están bien conformadas? Es difícil confirmarlo en cada caso, pero su existencia nos indica la presencia de una diferencia en el proceso completo del manejo de la información cerebral. Su detección y presencia nos ayudan a establecer formas de intervención que aprovechen su existencia y ayuden a establecer respuestas lo más próximas posibles a la normalidad.

## BIBLIOGRAFÍA

- Contestabile A, Benfenati F, Gasparini L. Communication breaks-down: From neurodevelopment defects to cognitive disabilities in Down syndrome *Progr in Neurobiol* 2010; 91: 1-22.
- Jacola LM, Byars AW, Hickey F, Vannest J, Holland SK, Schapiro MB. Functional magnetic resonance imaging of story listening in adolescents and young adults with Down syndrome: evidence for atypical neurodevelopment. *J Intellect Disabil Res* 2013, ahead of publication. DOI: 10.1111/jir.12089.
- Jacola LM, Byars AW, Chalfonte-Evans M, Schmithorst VJ, Hickey F, Patterson B, Hotze S, Vannest J, Chiu C-Y, Holland SK, Schapiro MB. Functional magnetic resonance imaging of cognitive processing in young adults with Down syndrome. *Am J Intellect Develop Disabil* 2011; 116: 344-359.
- Losin EAR, Rivera SM, O'Hare ED, Sowell ER, Pinter JD. Abnormal fMRI activation pattern during story listening on individuals with Down syndrome. *Am J Intellect Develop Disabil* 2009; 114: 369-380.
- Patel AM, Cahill LD, Ret J, Schmithorst V, Choo D, Holland S. Functional magnetic resonance imaging in hearing-impaired children under sedation before cochlear implantation. *Arch Otolaryng - Head & Neck Surg* 2007; 133: 677-683.
- Vannest JJ, Karunanayaka PR, Altaye M et al. Comparison of fMRI data from passive listening and active-response story processing tasks in children. *J Magn Resonance Imag* 2009; 29: 971-976.
- Virji-Babul N, Moiseev A, Sun W, Feng T, Moiseeva N, Watt KJ, Huottilainen M. Neural correlates of music recognition in Down syndrome. *Brain and Cognition* 2013; 256-262, 2013.