

El proceso de envejecimiento de las personas con síndrome de Down: estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos

Sara Signo^{*}, Olga Bruna^{*}, Miriam Guerra-Balic^{*},
Roser Fernández^{**} y Gloria Canals^{**}

^{*}Facultad de Psicología, Ciencias de la Educación y del Deporte Blanquerna, Universidad Ramón Llull.

^{**}Aura Fundación, Barcelona.

EN RESUMEN | La mejora en la calidad de vida ha favorecido considerablemente el aumento de la esperanza de vida de las personas con síndrome de Down (SD), motivo por el cual es preciso describir las características neuropsicológicas que presenta su proceso de envejecimiento, con la finalidad de realizar una adecuada prevención y una intervención ajustada a las necesidades de cada persona. En esta investigación se ha realizado un estudio multicéntrico en el que han participado un total de 217 personas adultas con SD, administrando un screening cognitivo que permite obtener una valoración general y básica del estado cognitivo de los participantes. Los resultados nos indican que las personas adultas con SD de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años presentan cambios neuropsicológicos significativos en las áreas de lenguaje, memoria y estado cognitivo general, en relación a las personas adultas con SD más jóvenes. En conclusión, el seguimiento en el proceso de envejecimiento favorece la detección temprana y la prevención del deterioro cognitivo, promoviendo así un envejecimiento activo y saludable.

ABSTRACT | The improvement in the quality of life has significantly contributed to increase the life expectancy of people with Down syndrome (DS). It is necessary, then, to describe the neuropsychological characteristics during their aging process, in order to make a proper prevention and intervention adjusted to the needs of each person. This research has conducted a multicenter study with a total of 217 adults with DS participants. It was applied a cognitive screening which allows a general and basic assessment of cognitive status of participants. The results indicate that adults with DS between 38 and 62 years have significant neuropsychological changes in the areas of language, memory and general cognitive status compared to younger adults with DS. In conclusion, monitoring the aging process facilitates an early detection and prevention of cognitive decline, thus promoting active and healthy aging.

EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO

Actualmente hay un creciente interés en el **estudio del proceso de envejecimiento** de las personas con síndrome de Down, dado que la esperanza de vida está aumentando (Aguado y Alcedo, 2004; Brown et al., 2001; Carmeli et al., 2004; Farriols Danés, 2012; Head et al., 2012; Lott y Dierssen, 2010; Pérez, 2006; Prasher, 2005). Cada vez es mayor la necesidad y el interés sobre cómo envejecen y qué medidas tenemos para ayudarlos en este proceso, tanto a ellos como a sus familias. Según Berzosa (2013) envejecer es un proceso individual, pero envejecer bien incluye un componente social, dado que también implica a la familia con la que convive, a las organizaciones y a la propia sociedad a la que pertenece como ciudadano activo. Por todo ello, es necesario preparar a la persona con antelación, acumulando capacidades personales, actitudes y proyectos de futuro que faciliten un envejecimiento activo en lo personal y lo social. En este sentido, los programas de intervención deben responder a las demandas que el envejecimiento, en este colectivo específico, presenta para que éste sea pleno, digno, activo y saludable.

Los estudios de estos últimos años han indicado que las personas con síndrome de Down presentan una mayor probabilidad de desarrollar un envejecimiento prematuro, con un alto riesgo de predisposición a la enfermedad de Alzheimer (EA) debido, entre otras causas, a razones de naturaleza neurobiológica (Flórez, 2010; Lao et al., 2015; Ward, 2004). Específicamente en el síndrome de Down, el deterioro cognitivo y social es más evidente que en las otras etiologías de discapacidad intelectual (DI) ya que se ha indicado que una de cada tres personas con síndrome de Down mayores de 40 años podría tener un deterioro cognitivo añadido a la DI (Novell et al., 2008).

Sin embargo, es preciso considerar que actualmente las **expectativas de vida** de las personas con síndrome de Down han cambiado notablemente. Una de las razones que ha influenciado este cambio es el aumento general de la calidad asistencial, de forma que, en los tiempos actuales, un 80% de estas personas viven más de 50 años, llegando algunos a los sesenta o incluso setenta años (Aguado y Alcedo, 2004; Brown et al., 2001; Carmeliet al., 2004; Farriols Danés, 2012; Head et al., 2012; Lott y Dierssen, 2010; Pérez, 2006; Prasher, 2005).

El término **envejecimiento activo** fue definido con el fin de transmitir un mensaje más completo y reconocer los factores que afectan la manera de envejecer de individuos y poblaciones. El envejecimiento satisfactorio de las personas con síndrome de Down debe ser entendido, por tanto, como un proceso que dependerá del éxito alcanzado a la hora de adaptar el entorno a las circunstancias de cada individuo, de tal modo que este último, aun cuanffdo sus condiciones sean menos óptimas, pueda seguir manteniendo lo que anteriormente consideraba importante y gratificante en su vida (Baltes y Baltes, 1990; Berzosa, 2013; OMS, 2002). De hecho, Berzosa (2013) señala, en relación a las personas con síndrome de Down, la importancia de seguir aprendiendo a lo largo de toda su vida, así como disfrutar de los aspectos sociales, implicándose en el ocio, la convivencia y la diversión. Es importante destacar que este proceso de envejecimiento está dando lugar a la aparición de nuevas necesidades específicas, por lo que también es importante reconocer la necesidad de que se mantengan activas, tanto física como cognitivamente (Brown et al., 2001).

En cuanto al **funcionamiento cognitivo** de las personas con síndrome de Down, a pesar de que el perfil de cambios cognitivos durante el proceso de envejecimiento es marcadamente individual, afecta principalmente a la memoria, el lenguaje, las habilidades visuoespaciales, las funciones ejecutivas y las praxias (Devenny et al., 2000; Flórez, 2006; Palmer, 2006). Entre estos cambios destaca la aparición inicial de una mayor lentitud en el tiempo de reacción frente a determinados estímulos, comportando dificultades de aprendizaje, sobretudo en la adquisición de nuevas habilidades. Aparecen también cambios en la memoria, siendo al inicio pequeños olvidos acompañados por dificultades de atención y concentración. Las funciones sensoriales y perceptivas disminuyen, incrementando las dificultades para afrontar trabajos complejos, observándose dificultades en la capacidad de resolución de problemas, así como en la capacidad de lenguaje y expresión (Bejarano y García, 2013).

En lo referente a los **cambios emocionales y conductuales**, a medida que los adultos con sín-

drome de Down envejecen, existe un mayor riesgo de que presenten ciertos problemas de salud mental comunes como depresión, ansiedad, trastorno obsesivo compulsivo y alteraciones del comportamiento, por lo que se debe prestar atención a cualquier cambio repentino en el estado de ánimo o en la conducta. A nivel emocional, como consecuencia de la disminución y las dificultades para realizar ciertas actividades, se observa una disminución de la autoestima. La preocupación por la pérdida de familiares y amigos se vuelve más acusada, apareciendo también miedo a las enfermedades y a la propia muerte. Dadas las dificultades de adaptación a los cambios, aparece, asimismo, miedo a la pérdida de actividad laboral u ocupacional, lo cual deriva en la pérdida de la autoconfianza. Además, se ha demostrado que, entre 30 y 35 años, presentan mayores dificultades en las actividades de la vida diaria. Sin embargo, cabe destacar que, hasta la fecha, son pocos los estudios sobre el envejecimiento sano en adultos con síndrome de Down con respecto a sus características conductuales/emocionales (Bejarano y García, 2013; Carr, 2003; Gimeno, 2016; Makary et al., 2014; NDSS, 2013).

Es importante tener en cuenta que, además de atender las necesidades médicas y psicológicas que contribuyen a los cambios en el estado de ánimo, se debe observar cualquier cambio significativo en el **entorno o la estructura social**. El conocimiento de esta serie de cambios nos facilitará la atención precoz, así como la prevención y el diagnóstico, siempre que sea necesario (NDSS, 2013).

CAMBIOS NEUROPSICOLÓGICOS EN EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO

La **evaluación neuropsicológica** es fundamental para facilitar una mayor precisión diagnóstica justo en la fase inicial de un posible cuadro de deterioro cognitivo y, como consecuencia, realizar una **prevención y/o intervención más ajustada** a las necesidades de las personas con síndrome de Down. Para ello, es necesario conocer el estado basal de cada persona, su nivel intelectual-cognitivo y su funcionamiento adaptativo, a partir de un riguroso análisis cognitivo, conductual y afectivo, para realizar posteriormente un seguimiento longitudinal que permita observar los posibles cambios neuropsicológicos que puedan aparecer. Además, dada la gran variabilidad interindividual entre ellas, es imprescindible tener en cuenta todas las observaciones que se recojan de las pruebas administradas de manera periódica, así como la información que puedan aportar las personas que les rodean en sus diferentes contextos (familiar, social y laboral) con la finalidad de documentar dichos cambios (Fernández-Olaria et al., 2011; Flórez et al., 2015).

En cuanto al **funcionamiento cognitivo**, como hemos comentado anteriormente, a pesar de que el perfil de cambios cognitivos es marcadamente individual, afecta principalmente a la memoria, el lenguaje, las habilidades visuoespaciales, las funciones ejecutivas y las praxias. En la población con síndrome de Down una vez establecido el nivel basal de funcionamiento cognitivo en particular, se debe hacer el seguimiento evolutivo, para poder determinar el inicio de un posible deterioro cognitivo (Devenny et al., 2000; Palmer, 2006).

Los estudios sobre los indicadores neuropsicológicos asociados al proceso de envejecimiento no patológico de las personas adultas con síndrome de Down son escasos. Además, es preciso tener en cuenta que la mayoría de estudios sobre el deterioro neuropsicológico asociado con el envejecimiento en el síndrome de Down están relacionados con los aspectos cognitivos en la enfermedad de Alzheimer, y no hacen referencia a la evolución de los cambios cognitivos no asociados directamente a la demencia (Iacono et al., 2010; Rondal y Comblain, 2002).

En cuanto al **lenguaje y la comunicación**, los cambios significativos en dichas funciones, tanto en el vocabulario receptivo como en el expresivo, pueden empezar a observarse en los adultos mayores de 60 años, en general en las personas con DI (Das et al., 1995; Das y Mishra, 1995; Rondal, 2006). Estos resultados se pueden comparar con los observados por Ribes y Sanuy (2000), quienes hallaron un ligero descenso en las habilidades verbales, sobre todo en vocabulario, en algunos de sus participantes con síndrome de Down mayores de 38 años. Por lo tanto, en las fases más tardías de la vida adulta, las habilidades verbales se mantienen relativamente estables hasta los 40-50 ó



incluso 60 años de edad (Rondal y Comblain, 2002). Según Rondal y Comblain (2002), el declive en las habilidades verbales de las personas adultas con síndrome de Down parece ser el mismo que en las personas mayores de la población general, aunque este declive aparece antes.

Respecto a la **memoria**, las investigaciones que evalúan y estudian los efectos de la edad sobre la cognición en el síndrome de Down demuestran una mayor incidencia de deterioro en la memoria a corto plazo en adultos mayores de 35 años (Lockrow et al., 2012; Tyrrell et al., 2001). Se sabe que el deterioro de la memoria en las personas con síndrome de Down es más rápido y precoz, aunque no se ha determinado todavía cómo evolucionan estas habilidades en el proceso de envejecimiento, ni cuándo empieza este deterioro exactamente (Devenny et al., 1996; Hawkins et al., 2003; Krinsky-McHale et al., 2005; Oliver et al., 1998).

En el estudio del **proceso atencional** en las personas adultas con síndrome de Down se han observado diferencias significativas en comparación con otros grupos, donde las personas adultas de más de 40 años con síndrome de Down presentaban déficits evidentes en tareas de atención selectiva y sostenida. Estos déficits se hicieron más evidentes en las pruebas realizadas a los adultos de más de 50 años (Das et al., 1995, Das y Mishra, 1995). Es importante destacar la influencia del sueño en el rendimiento atencional, habiéndose observado que los déficits atencionales pueden relacionarse con las dificultades en el dormir, pudiendo ser ocasionados por la apnea del sueño (Ashworth et al., 2014).

Los estudios centrados específicamente en las **funciones ejecutivas** de las personas con síndrome de Down, también refieren un declive ligado a la edad en memoria de trabajo verbal y visuoespacial, así como en medidas de flexibilidad mental (Hawkins et al., 2003; Iacono et al., 2010; Laws y Gunn, 2004; Nelson et al., 2005; Oliver, 2005). Además, sugieren un mayor declive en comparación con personas con DI debida a otras etiologías en planificación, atención y fluidez verbal (Burt et al., 2005; Das et al., 1995; Das y Mishra, 1995). El declive en el funcionamiento ejecutivo es previo al deterioro de la memoria (Ball et al., 2006; Ball et al., 2008; Kittler et al., 2006). El estudio de Adams y Oliver (2010) demostró la relación entre el declive de las funciones ejecutivas y el cambio en la personalidad y el comportamiento, observando que las personas con síndrome de Down con deterioro cognitivo leve mostraron déficits significativos en la función ejecutiva, junto a un cambio significativo en el patrón de conducta. Estos resultados no se observaron en aquellas personas sin deterioro cognitivo.

Por lo tanto, estos datos relacionados con las funciones ejecutivas sugieren que los signos preclínicos de la EA en las personas con síndrome de Down se caracterizan por cambios en la personalidad y/o conducta y disfunción ejecutiva, siendo estos cambios más prominentes que el deterioro de la memoria episódica. En este sentido, es fundamental la evaluación neuropsicológica de dichas funciones para facilitar el diagnóstico de la posible presencia de demencia (Pyo et al., 2010; Rowe et al., 2006).

Hay pocas evidencias científicas que demuestren la existencia o no de deterioro en funciones como las **praxis** y la **velocidad de procesamiento** en adultos con síndrome de Down. En relación a las praxis, se han observado ciertas dificultades a partir de los 40-50 años (Dalton y Fedor, 1998; Dalton et al., 1999).

Todos los estudios citados manifiestan que el perfil neuropsicológico de los adultos con síndrome de Down experimenta cambios durante el proceso de envejecimiento. Estos cambios cognitivos deben considerarse junto a los cambios en comportamiento y/o conducta.

EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA EN EL PROCESO DE ENVEJECIMIENTO

Es muy importante conseguir una mayor **precisión diagnóstica** en la fase inicial del proceso de envejecimiento y una **prevención y/o intervención** acorde con las necesidades de las personas con síndrome de Down (Fernández-Olaria et al., 2011). Feldman et al. (2008) sugieren que, para realizar un diagnóstico preciso de deterioro cognitivo y/o demencia en esta población, es importante integrar información sobre la historia evolutiva de la persona, aspectos físicos y de salud y el resultado de pruebas cognitivas adecuadas y sensibles a esta población. Conocer el estado de salud característico del proceso de envejecimiento de las personas con síndrome de Down u otras DI es fundamental para poder realizar un **diagnóstico diferencial adecuado**, interpretando los cambios neuropsicológicos, y descartando así otros procesos que pueden confundirse con un posible inicio de deterioro cognitivo, tales como el hipotiroidismo, el síndrome de la apnea del sueño, causado a menudo por la obesidad, la hipotonía, los problemas en las vías respiratorias, las cardiopatías, las alteraciones auditivas y visuales y, especialmente, la depresión (Auty y Sciora, 2008; Esbensen, 2011; Trois et al., 2012). Se sabe que el patrón de deterioro se puede manifestar de forma diferente que en la población general, por lo que es imprescindible el desarrollo de herramientas diagnósticas que permitan una adecuada evaluación de las funciones cognitivas en la edad adulta (Kerr, 2009).

Evaluación de las funciones cognitivas

Los instrumentos de *screening* o de evaluación neuropsicológica que se utilizan en la población general resultan ser inadecuados para esta población. Para estos casos se recomienda la utilización de instrumentos especialmente diseñados para evaluar rendimientos cognitivos más bajos y para evitar el efecto suelo o puntuación cero, el cual hace referencia a que un grupo amplio de participantes puntúan el mínimo en la prueba, no permitiendo diferenciar niveles inferiores de ejecución (Benejam, 2009). La **exploración neuropsicológica** pretende definir el estado cognitivo de una persona, destacando y diferenciando las capacidades neuropsicológicas preservadas y afectadas (Tierney, 2003). Además de las capacidades cognitivas, también permite identificar las consecuencias a nivel emocional y conductual (Evans, 2003). Centrándonos específicamente en los adultos con síndrome de Down, hay que tener presente la importancia de desarrollar herramientas diagnósticas que permitan una adecuada evaluación de sus funciones cognitivas, debido a que el diagnóstico de deterioro cognitivo y/o la enfermedad de Alzheimer en estos adultos es difícil y complicado por las presentaciones atípicas, la DI de base y la edad asociada al deterioro cognitivo. Además la detección efectiva está limitada por la escasez de criterios diagnósticos y los instrumentos de evaluación cognitiva (O’Caoimh et al., 2013).

Actualmente, en nuestro país, con la finalidad de facilitar la evaluación de la demencia y otros trastornos mentales y físicos en personas con síndrome de Down y otros tipos de DI, se ha adaptado la “Prueba de Exploración Cambridge para la Valoración de los Trastornos Mentales en Adultos con Síndrome de Down o con Discapacidad Intelectual-CAMDEX-DS”, como prueba diagnóstica estructurada y estandarizada. Dicha prueba está dirigida a la detección de la demencia en personas con SD y otras DI, diferenciando entre el déficit cognitivo secundario a la propia DI y el déficit cognitivo secundario a un proceso degenerativo (Esteba-Castillo et al., 2013).



Recientemente se ha creado la batería TESIDAD que permite la evaluación cuantitativa de los déficits cognitivos de las personas adultas jóvenes con síndrome de Down en ensayos clínicos. Esta batería incluye pruebas que evalúan la atención, la velocidad de procesamiento, las funciones ejecutivas, la memoria de trabajo y el lenguaje (de Sola et al., 2015).

Como conclusión, cabe señalar que existe un vacío significativo en la creación y validación de instrumentos en lengua española que tengan en cuenta las características intrínsecas de este colectivo y que cuenten con las propiedades psicométricas adecuadas (Esteba-Castillo et al., 2013). En este sentido, es fundamental realizar estudios que permitan disponer de instrumentos adaptados a la población de personas con síndrome de Down que permitan evaluar las funciones cognitivas en el proceso de envejecimiento, con la finalidad de favorecer el diagnóstico diferencial y la detección precoz del deterioro cognitivo.

DetECCIÓN PRECOZ Y PREVENCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO

El conocimiento del proceso de envejecimiento propio de las personas con síndrome de Down, la importancia de las actividades para promover su autonomía personal y el conocimiento de las necesidades de los familiares, son elementos de análisis importantes a tener en cuenta para poder realizar un diagnóstico y seguimiento adecuados (Esbensen, 2011). Por lo tanto, conocer el estado basal de cada persona permite interpretar adecuadamente los cambios neuropsicológicos (Auty y Sciora, 2008).

Así pues, para una adecuada **detección precoz** y una evaluación de todas las funciones cognitivas, es fundamental que haya registros previos, en los que conste la evolución temporal de estas funciones para que haya un seguimiento sistemático, constante y homogéneo, utilizando las herramientas de valoración psicométrica que hayan sido progresivamente adaptadas y perfeccionadas para su aplicación en personas con DI, y específicamente con síndrome de Down (Flórez, 2013).

En la actualidad, las actividades de **promoción de la salud** dirigidas al colectivo de personas con síndrome de Down se encuentran todavía en un proceso incipiente en nuestro país, aún a pesar de que las referencias a nivel internacional apuntan en el sentido de que deberían ser llevadas a cabo con mayor frecuencia. Por tanto, estas personas deberían recibir las mismas prácticas preventivas de salud como el resto de personas durante el proceso de envejecimiento. En este sentido, deberían tener a su disposición y a la de sus familiares programas de educación en salud y de intervención preventiva en igual medida que los existentes para la población general (Bejarano y García, 2009; Evenhuis et al., 2002; Hogg et al., 2002; Thorpe et al., 2002).

Uno de los principales objetivos de la investigación en el envejecimiento de personas con síndro-

me de Down es aportar métodos que ayuden a mantener la salud cerebral, la cognición, fomentar una vida independiente, así como ayudar en su bienestar. Dado el aumento en su esperanza de vida y su asociación con la presencia de trastornos neurodegenerativos, es de gran importancia identificar los factores que protegen a las personas mayores del declive cognitivo. El interés en intervenciones que preservan y/o mejoran las habilidades cognitivas en las personas mayores ha aumentado notablemente en la última década. En diferentes investigaciones, cada vez se utilizan más las nuevas tecnologías, incluyendo plataformas de estimulación cognitiva, para investigar su impacto en la cognición (Ballesteros et al., 2014; Bruna et al., 2011).

En general los programas existentes no sólo ofrecen beneficios a nivel cognitivo, sino también en aspectos relacionados con el autoaprendizaje, la autonomía, la autoestima, el sentimiento de competencia y las ganas de aprender. Está demostrado que en personas mayores el entrenamiento cognitivo continuado favorece la eficiencia y flexibilidad de las capacidades intelectuales, promocionando un envejecimiento activo y saludable psicológicamente, así como reduciendo las respuestas de ansiedad y depresión (Fernández-Ballesteros y Odies, 2001; García-Sánchez y Es-

tévez-González, 2002; Peña-Casanova, 1999; Ribera y Gil, 2002; Rueda et al., 2005; Tang et al., 2007). Además, para facilitar una salud cognitiva óptima, se deben promover los factores de neuroplasticidad durante toda la vida con la finalidad de facilitar un **envejecimiento cognitivo saludable**, promoviendo la actividad física, la educación, la interacción social y la estimulación cognitiva (Bejarano y Garcia, 2009; Vance et al., 2010).

En resumen, consideramos muy importante preparar a estas personas que inician, o ya han iniciado, la etapa adulta, mediante la programación de una intervención dirigida a la estimulación de las habilidades cognitivas, de soporte psicológico y de ayuda en la programación de una vida rica en actividades además de seguir disfrutando de las oportunidades que la vida les ofrece. De esta manera, el aumento de la calidad de vida mediante la prevención del deterioro cognitivo incluye no sólo su evaluación neuropsicológica, sino también la realización de toda una serie de actividades que permitan satisfacer de algún modo sus necesidades tanto a nivel intelectual, a través de la ejercitación mental y el entrenamiento cognitivo, como a nivel emocional y social, con la finalidad de favorecer su calidad de vida y la de sus familiares (Bruna et al., 2011). En este sentido es fundamental fomentar la **prevención**, teniendo en cuenta la importancia de la actividad física, la alimentación, la calidad del sueño, el ocio, el trabajo, las relaciones sociales, entre otros.

Por todo esto, es preciso destacar la relevancia de la **inclusión laboral** de las personas con síndrome de Down, como medio de actividad mental, física y relacional (Escobar, 2012). De este modo, Mendía (2010) considera que el trabajo se enmarca dentro de la posibilidad de trascendencia de la persona y de la definición de un proyecto de vida. La integración en el mundo laboral favorece la calidad de vida de



las personas con discapacidad, ofreciendo un servicio de inclusión social y laboral en un entorno “normalizado”, y así potenciar la adquisición de autonomía. Por lo tanto, el trabajo constituye una importante vía de desarrollo personal y una incorporación plena en nuestra sociedad. Las investigaciones han demostrado que el trabajo puede aportar una serie de cambios significativos respecto a su imagen personal, la mejora en la autonomía personal, mejora en la expresión oral, mejora en las habilidades sociales y en la resolución de problemas, mayor iniciativa para la planificación de actividades, entre otros, además de ser una oportunidad para aprender y para desarrollar el sentimiento de propia realización y de propia valía, así como un importante refuerzo para su autoestima (Becerra et al., 2008; García-Villamizar y Hughes, 2007; McGuire y Chicoine, 2010; McGlinchey et al., 2013; Su et al., 2007). El empleo constituye, por tanto, una vía importante de desarrollo personal y una incorporación plena a nuestra sociedad. Además, el empleo en un entorno normalizado favorece las relaciones interpersonales en diversos entornos. Para llegar a ello es necesario un recorrido educativo favorecedor y una formación adecuada en habilidades prelaborales, sociolaborales y formación continuada e instrumental (Fernández-Olaria, 2012). Además, tener en cuenta los beneficios de la actividad laboral es también imprescindible en relación a la reserva cognitiva como medida de prevención del deterioro cognitivo y la promoción del envejecimiento activo y saludable.

Asimismo, estudios recientes plantean los efectos beneficiosos de la **reserva cognitiva**, la cual puede atenuar los efectos de los cambios cognitivos asociados a la edad, favoreciendo, a su vez, cierta protección contra el inicio del proceso neurodegenerativo (Fratiglioni et al., 2004; Rondal, 2009; Stern, 2002).

Por lo tanto, las formas de envejecer y la gran variabilidad entre individuos dependen del largo proceso de envejecimiento, incluyendo la optimización de los recursos del individuo durante la infancia y la adolescencia, de maximizar estos recursos a lo largo de la vida adulta, y finalmente, de mantener un óptimo funcionamiento en la vejez, compensando, a su vez, potenciales declives (Fernández-Ballesteros, 2011; Kalache y Kickbush, 1997; OMS, 2002).

ESTUDIO MULTICÉNTRICO PARA LA DETECCIÓN DE LOS CAMBIOS NEUROPSICOLÓGICOS EN PERSONAS ADULTAS CON SÍNDROME DE DOWN

Dada la necesidad de desarrollar medidas adecuadas para prevenir y detectar cambios a nivel emocional, conductual y cognitivo que puedan aparecer en el proceso de envejecimiento de las personas adultas con síndrome de Down, Aura Fundación se planteó la necesidad de realizar un seguimiento longitudinal de las características neuropsicológicas de sus participantes como principal medida de prevención del deterioro cognitivo. Por este motivo, se planteó la necesidad de administrar una batería de pruebas de screening cognitivo. Así mismo, desde la misma institución se iniciaron medidas para prevenir el deterioro cognitivo de los participantes a partir de programas de estimulación cognitiva e intervención neuropsicológica adecuados a sus necesidades. Como consecuencia de todo lo anterior, Aura Fundació junto con el grupo de investigación en Neuropsicología del grupo Comunicación y Salud (COMSAL) de la Facultat de Psicologia, Ciències de l'Educació i de l'Esport Blanquerna (URL), empezaron a trabajar de forma conjunta promocionando y coordinando el estudio.

En este sentido, se realizó una investigación con la finalidad de determinar el patrón de deterioro cognitivo y la evolución de los cambios neuropsicológicos en el proceso de envejecimiento en las personas con síndrome de Down, para obtener las bases que permitan una **detección temprana** de dichos cambios. Se ha realizado un **estudio multicéntrico** en el que, hasta la fecha, han participado un total de 217 personas adultas con síndrome de Down, a partir de los datos obtenidos al administrar una batería de screening cognitivo. En el estudio participaron un total de 26 instituciones y fundaciones españolas y sudamericanas que contactaron con nosotros (Signo, 2016). Se llevó a cabo una **valoración general y básica del estado cognitivo** de los participantes detectando las áreas

que pueden estar inicialmente más afectadas, valorando funciones específicas de los siguientes dominios cognitivos: rendimiento cognitivo general, memoria, atención, lenguaje y comunicación, funciones ejecutivas y praxis. Se trata de un conjunto de pruebas obtenidas de diferentes baterías neuropsicológicas validadas en la población general y también por algunas pruebas elaboradas ad hoc para la realización de este estudio (Signo, 2016).

Una vez analizados los datos, los resultados obtenidos indican que las personas adultas con síndrome de Down, de edades comprendidas entre los 38 y los 62 años, presentan cambios neuropsicológicos significativos en las áreas de lenguaje, memoria y estado cognitivo general, en relación a las personas adultas con síndrome de Down más jóvenes (menores de 38 años), teniendo en cuenta la edad cronológica y el rendimiento cognitivo general de cada persona. Así pues, una vez obtenidos los resultados cuantitativos del rendimiento cognitivo de los participantes, se exponen las funciones cognitivas que han presentado cambios significativos en relación a la edad:

- **Memoria reconocimiento de imágenes** → dificultades en la capacidad de memoria de reconocimiento de imágenes.
- **Denominación de imágenes** → declive en la capacidad de denominación visuoverbal.
- **Test del reloj copia** → declive en el rendimiento de las funciones visuoperceptivas, visuomotoras y visuoconstructivas (planificación y ejecución motora).
- **Praxis constructiva** → declive en la capacidad visuoconstructiva.

Por último, es importante destacar las funciones cognitivas que no presentan cambios significativos a partir de los 38 años, sino que parecen mantenerse estables:

- **Memoria verbal** → la capacidad de aprendizaje de palabras y/o memoria de las tres palabras aprendidas anteriormente se mantiene estable.
- **Atención/Dígitos directos** → la capacidad de procesamiento secuencial, habilidad con los números y memoria verbal a corto plazo se mantiene estable.



- **Lenguaje espontáneo** → la capacidad verbal se mantiene estable.
- **Test del reloj orden** → la capacidad de abstracción de la información semántica, así como la memoria visuoespacial no presenta cambios significativos.
- **Praxis ideomotora** → la capacidad de selección, secuenciación y orientación espacial de movimientos implicados en los gestos se mantiene estable.
- **Praxis ideacional** → la capacidad de concebir de qué manera debe organizarse el gesto se mantiene estable.

La descripción completa de los métodos utilizados y los resultados obtenidos está disponible en Signo (2016).

CONCLUSIÓN

En conclusión, las personas adultas con síndrome de Down presentan cambios neuropsicológicos asociados a la edad en dominios cognitivos concretos, cuyo seguimiento en el proceso de envejecimiento favorece la detección temprana y la prevención del deterioro cognitivo, promoviendo así un envejecimiento activo y saludable. Dichas medidas permiten favorecer el **mantenimiento de las capacidades y competencias personales y fomentar un mayor grado de autonomía y de calidad de vida** de las personas con síndrome de Down, ofreciendo los apoyos necesarios para que esto sea posible.

El presente estudio constituye, por tanto, una **respuesta concreta y exigente** a tales necesidades, en el que muchas familias e instituciones han puesto sus mejores esperanzas. La intención final de esta investigación ha sido y es disponer de datos específicos que marquen las pautas a seguir en la vida adulta y el envejecimiento de las personas con síndrome de Down. Dichas medidas permiten favorecer el mantenimiento de las capacidades y competencias personales y fomentar un mayor grado de autonomía y de calidad de vida de estas personas, ofreciendo los apoyos necesarios para que esto sea posible, con la finalidad de promover un envejecimiento activo y saludable. Es importante destacar que el estudio sigue ampliándose ya que se están incorporando nuevas instituciones con más participantes, con lo que se espera dar más fuerza estadística a los resultados obtenidos.

BIBLIOGRAFÍA

- Adams D, Oliver C. (2010). The relationship between acquired impairments of executive function and behaviour change in adults with Down syndrome. *J Intellect Disabil Res*, 54(5), 393-405.
- Aguado AL, Alcedo MA. (2004). Necesidades percibidas en el proceso de envejecimiento de las personas con discapacidad. *Psicothema*, 16(2), 261-269.
- Ashworth A, Hill CM, Karmiloff-Smith A, Dimitriou D. (2014). The Importance of Sleep: Attentional Problems in School-Aged Children With Down Syndrome and Williams Syndrome. *Behav Sleep Med*, 15, 1-17.
- Auty E, Sciora K. (2008). Psychologists' clinical practices in assessing dementia in individuals with Down syndrome. *J Policy Practice Intellect Disabil*, 5, 259-268.
- Ball SL, Holland AJ, Hon J, Huppert FA, Treppner P, Watson PC. (2006). Personality and behavior changes mark the early stages of Alzheimer's disease in adults with Down's syndrome: findings from a prospective population-based study. *Int J Geriatr Psychiatry*, 21(7), 661-73.
- Ball SL, Holland AJ, Treppner P, Watson PC, Huppert FA. (2008). Executive dysfunction and its association with personality and behavior changes in the development of Alzheimer's disease in adults with Down syndrome and mild to moderate learning disabilities. *Brit J Clin Psychol*, 47(1), 1-29.
- Ballesteros S, Prieto A, Mayas J, Toril P, Pita C, Ponce De León L, Waterworth J. (2014). Brain training with non-action video games enhances aspects of cognition in older adults: a randomized controlled trial. *Front Aging Neurosci*, 6, 1-13. doi: 10.3389/fnagi.2014.00277
- Baltes PB, Baltes MM. (1990). *Successful aging. Perspectives from the behavioral sciences*. New York: Cambridge University Press.
- Becerra MT, Montanero M, Lucero M, González E. (2008). Evaluación de un programa de apoyo laboral para trabajadores con discapacidad intelectual en tareas con elevada exigencia cognitiva. *Siglo Cero*, 39(2), 63-81.
- Bejarano E, García E. (2009). *Discapacidad intelectual y envejecimiento: un problema social del siglo XXI*. Madrid: FEAPS.

- Benejam B. (2009). Síntomas de demencia en el síndrome de Down. *Rev Méd Int Síndrome Down*, 13(2), 18-21.
- Berzosa G. (dir.) (2013). Las personas con síndrome de Down y sus familias ante el proceso de envejecimiento. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad, Down España.
- Brown R, Taylor J, Matthews B. (2001). Quality of life - Ageing and Down syndrome. *Down Syndrome Res and Pract*, 6(3), 11-116.
- Bruna O, Roig T, Puyuelo M, Junqué C, Ruano A. (Eds.) (2011). Rehabilitación neuropsicológica. Intervención y práctica clínica. Barcelona: Elsevier Masson
- Burt DB, Primeaux-Hart S, Loveland KA, Cleveland LA, Lewis KR, Lesser J. (2005). Comparing dementia diagnostic methods used with people with intellectual disabilities. *J Policy Practice Intellect Disabil*, 2, 94-115.
- Carmeli E, Kessel S, Bar-Chad S, Merrick J. (2004) A comparison between older persons with Down syndrome and a control group: clinical characteristics, functional status and sensorimotor function. *Down Syndrome Res Pract*, 9(1), 17-24.
- Carr J. (2003). Patterns of aging in 30-35 year old with Down's syndrome. *J Appl Res Intellect Disabil*, 16, 29-40.
- Dalton AJ, Mehta PD, Fedor BL, Patti PJ. (1999). Cognitive changes in memory precede those in praxis in aging person with Down syndrome. *J Intellect Develop Disabil*, 24(2), 169-187.
- Dalton A, Fedor B. (1998). Onset of dyspraxia in aging persons with Down syndrome: Longitudinal studies. *J Intellect Develop Disabil*, 23(1), 13-24. Doi 10.1080/13668259800033551
- Das JP, Mishra RK. (1995) Assessment of cognitive decline associated with aging: a comparison of individuals with Down syndrome and other etiologies. *Res Developl Disabil*, 16(1), 11-25.
- Das, J.P., Divis, B., Alexander, J., Parrila, R.K. y Naglieri, J.A. (1995). Cognitive decline due to aging among persons with down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 16(6), 461-478.
- De Sola S, de la Torre R, Sánchez-Benavides G, Benejam B, Cuenca-Royo A, del Hoyo L., ..., Dierssen M. (2015). A new cognitive evaluation battery for Down syndrome and its relevance for clinical trials. *Front Psychol*, 6, 1-14. doi: 10.3389/fpsyg.2015.00708.
- Devenny DA, Krinsky-McHale SJ, Sersen G, Silverman WP. (2000). Sequence of cognitive decline in adults with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res*, 44, 654-665.
- Esbensen AJ. (2011). La salud en el envejecimiento y el final de la vida de los adultos con síndrome de Down. *Síndrome de Down: Vida Adulta*, 3(8). <http://www.sindromedownvidaadulta.org/wp-content/uploads/pdf/SDVA-num-8.pdf>
- Escobar B. (2012). Personas con discapacidad intelectual y el empleo. Por qué es importante que trabajen las personas con discapacidad intelectual. Recuperado de <http://www.down21.org/>
- Esteba-Castillo S, Dalmau-Bueno A, Ribas-Vidal N, Vilà-Alsina M, Novell-Alsina R, García-Alba J. (2013). Adaptación y validación del Cambridge Examination for Mental Disorders of Older People with Down's Syndrome and Others with Intellectual Disabilities (CAMDEX-DS) en población española con discapacidad intelectual. *Rev Neurol*, 57, 337-346.
- Evans J. (2003). Basic concepts and principles of neuropsychological assessment. En PW Halligan, U Kischka, JC Marshall (Eds.), *Handbook of Clinical Neuropsychology* (pp. 15-26). Nueva York: Oxford University Press.
- Evenhuis H, Henderson CM, Beange H, Lennox N, Chicoine B. (2002). Envejecimiento sano-adultos con discapacidades intelectuales. *Cuestiones de salud física. Siglo Cero*, 33(4), 13-24.
- Fariols Danés C. (2012). Aspectos específicos del envejecimiento en el síndrome de Down. *Rev Méd Int síndrome de Down*, 16(1), 3-10.
- Feldman HH, Jacova C, Robillard A, Garcia A, Chow T, Borrie M, ... Chertkow H. (2008). Diagnosis and treatment of dementia: 2. Diagnosis. *Canad Med Assoc J* 178, 825-836.
- Fernández-Ballesteros R. (2011). Posibilidades y limitaciones de la edad. Libro blanco del envejecimiento activo. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO)
- Fernández-Ballesteros R, Odies J. (2001). Libro Blanco sobre la enfermedad de Alzheimer y trastornos afines. Volumen I. Madrid: Caja Madrid Obra Social.
- Fernández-Olaria R. (2012). Lenguaje expresivo y memoria operativa en las personas con síndrome de Down. Tesis doctoral, Universidad de Barcelona.
- Fernández-Olaria R, Signo S, Bruna O, Canals, G. (2011). Envejecimiento activo y saludable en personas con Síndrome de Down. Estudio multicéntrico para la prevención e intervención del deterioro cognitivo. *Síndrome Down: Vida Adulta*, 9, 87-90.
- Flórez J. (2006). La atención temprana en el síndrome de Down: bases neurobiológicas. *Rev Síndrome de Down*, 22, 132-142.
- Flórez J. (2010). Flórez, J. (2010). Enfermedad de Alzheimer y síndrome de Down. *Revi Síndrome Down*, 27(2), 63-76.
- Flórez J. (2013). El envejecimiento de las personas con síndrome de Down. Recuperado de <http://www.down21.org>
- Flórez J, Garvía GB, Fernández-Olaria R. (2015). Síndrome de Down: Neurobiología, Neuropsicología, Salud mental. Madrid: CEPE y Fundación Iberoamericana Down21
- Fratiglioni L, Paillard-Borg S, Winblad B. (2004). An active and socially integrated lifestyle in late life might protect against dementia. *The Lancet; Neurology*, 3(6), 343-53. doi:10.1016/S1474-4422(04)00767-7
- García-Sánchez C, Estévez-González A. (2002) Estimulación cognitiva en el envejecimiento y la demencia. *Rev Psiquiat Fac Med Barcelona*, 29(6), 374-378.
- García-Villamisar D, Hughes C. (2007). Supported employment improves cognitive performance in adults with Autism. *J Intellect Disabil Res* 51(2), 142-150.
- Gimeno M. (2016). Vida adulta activa i saludable en les persones amb síndrome de Down. Relació entre els aspectes cognitius, emocionals, conductuals i socials en el procés d'envelliment. Tesis doctoral.
- Hawkins BA, Eklund SJ, James DR, Foose AK. (2003). Adaptive Behavior and Cognitive Function of Adults With Down Syndrome: Modeling Change With Age. *Ment Retard*, 41(1), 7-28.
- Head E, Silverman W, Patterson D, Lott I. (2012). Aging and Down Syndrome. *Curr Gerontol Geriat Res*, 2012, 1-6. doi:10.1155/2012/412536
- Hogg J, Lucchino R, Wang K, Janicki MP. (2002). Envejecimiento sano-adultos con discapacidades intelectuales. Envejecimiento y política social. En R Pérez, (Ed.) *Hacia una cálida vejez. Calidad de vida para la persona mayor con retraso mental*. Madrid: FEAPS.
- Iacono T, Torr J, Wong HY. (2010). Relationships amongst age, language and related skills in adults with Down syndrome. *Res Develop Disabil*, 31(2), 568-76. doi: 10.1016/j.ridd.2009.12.009.
- Kalache A, Kickbush I. (1997). A global strategy for healthy aging. *World Health*, (4), 4-5.
- Kerr D. (2009). Síndrome de Down y demencia. Guía práctica. Barcelona: Fundació Catalana Síndrome de Down.
- Kittler PM, Krinsky-McHale SJ, Devenny DA. (2006). Verbal

- intrusions precede memory decline in adults with Down syndrome. *J Intellect Disabil Res*, 50(1), 1-10.
- Krinsky-McHale SJ, Devenny DA, Kittler P, Silverman W. (2008) Selective attention deficits associated with mild cognitive impairment and early stage Alzheimer's disease in adults with Down syndrome. *Am J Ment Retard*, 113, 369-386.
- Lao PJ, Betthauser TJ, Hillmer AT, Price JC, Klunk WE, Mihaila I, ... Christian BT. (2015). The effects of normal aging on amyloid- deposition in nondemented adults with Down syndrome as imaged by carbon 11-labeled Pittsburgh compound B. *Alzheimers & Dementia*, doi: 10.1016/j.jalz.2015.05.013.
- Laws G, Gunn D. (2004). Phonological memory as a predictor of language development in children with Down syndrome: a five year follow up study. *J Child Psychol Psychiat*, 45, 326-337.
- Lockrow JP, Fortress AM, Granholm AC. (2012). Age-Related Neurodegeneration and Memory Loss in Down Syndrome. *Curr Gerontol Geriat Res*, 2012. doi: 10.1155/2012/463909.
- Lott IT, Dierssen M. (2010). Cognitive deficits and associated neurological complications in individuals with Down's syndrome. *Lancet Neurology*, 9(6), 623-633. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70112-5.
- Makary AT, Testa R, Einfeld ST, Tonge BJ, Mohr C, Gray KM. (2014). La asociación entre los problemas conductuales/emocionales y la edad en adultos con síndrome de Down sin demencia. *Síndrome Down: Vida adulta*, N° 18. En <http://www.sindromedownvidaadulta.org/revista-de-adultos-n-18-octubre-2014/articulos-no18/la-asociacion-entre-los-problemas-conductuales-emocionales-y-la-edad-en-adultos-con-sindrome-de-down-sin-demencia/>
- McGlinchey E, McCallion P, Burke E, Carroll R, McCarron M. (2013). Exploring the Issue of Employment for Adults with an Intellectual Disability in Ireland. *J Appl Res Intellect Disabil*, 26, 335-343
- McGuire D, Chicoine B. (2010). Bienestar mental en los adultos con síndrome de Down. Una guía para comprender y evaluar sus cualidades y problemas emocionales y conductuales. Santander: Fundación Iberoamericana Down21.
- Mendía ML. (2010). La autonomía y la inclusión laboral. *Síndrome de Down: Vida adulta*. En: <http://www.sindromedownvidaadulta.org/wp-content/uploads/pdf/SD-VA-num-4.pdf>
- National Down Syndrome Society (NDSS, 2013). Aging and Down syndrome. A health and well-being guidebook. Recuperado de <http://www.ndss.org/>
- Nelson L, Johnson JK, Freedman M, Lott I, Groot J, Chang M, ... Head E. (2005). Learning and memory as a function of age in Down syndrome: A study using animal-based tasks. *Progr Neuro-Psychopharmacol Biolog Psychiat*, 29, 443-453.
- Novell R, Nadal M, Smilges A, Pascual J, Pujol J. (2008). Informe Séneca. Envejecimiento y discapacidad intelectual en Cataluña. Barcelona: FEAPS.
- O'Caomh R, Clune Y, Mollay W. (2013). Screening for Alzheimer's Disease in Down's Syndrome. *J Alzheimers Dis Parkinsonism*, 7, 001. doi: 10.4172/2161-0460.S7-001.
- Oliver C. (2005). Effects of Increasing Task Load on Memory Impairment in Adults With Down Syndrome. *Am J Ment Retard*, 110(5), 339-345.
- Oliver C, Crayton L, Holland A, Hall S, Bradbury J. (1998). A four year prospective study of age-related cognitive change in adults with Down's syndrome. *Psychol Med*, 28, 1365-1377.
- Organización Mundial de la Salud-OMS (2002). Envejecimiento activo: un marco apolítico. *Rev Esp Geriat Gerontol*, 37(2), 74-105.
- Palmer GA. (2006). Neuropsychological profiles of persons with mental retardation and dementia. *Resn Develop Disabil*, 27(3), 299-308.
- Peña-Casanova J. (1999) *Activemos la mente*. Barcelona: Fundació "La Caixa".
- Pérez M. (2006). Envejecimiento saludable en personas con Síndrome de Down. *Revista Médica Internacional*.
- Prasher VP. (2005). *Alzheimer's disease and dementia in Down syndrome and intellectual disabilities*. United Kingdom: Radcliffe Publishing.
- Pyo G, Ala T, Kyrouac GA, Verhulst SJ. (2010). A pilot study of a test for visual recognition memory in adults with moderate to severe intellectual disability. *Res Develop Disabil*, 31(6), 1475-1480. Doi: 10.1016/j.ridd.2010.06.010
- Ribera J, Gil P. (2002) *Función mental y envejecimiento*. Madrid: Editores Médicos.
- Ribes R, Sanuy J. (2000). Indicadores cognitivos del proceso de envejecimiento de las personas con Síndrome de Down. *Rev Multidisc Gerontol*, 10(1), 15-19.
- Rondal JA. (2009). Atención temprana: comunicación y desarrollo del lenguaje. *Rev Síndrome Down*, 26, 26-31.
- Rondal JA, Comblain A. (2002). Language in ageing persons with Down syndrome. *Down Syndrome Res Pract*, 8(1), 1-9.
- Rowe J, Lavender A, Turk V. (2006). Cognitive executive function in Down's syndrome. *Brit Jf Clin Psychol*, 45(1), 5-17.
- Rueda MR, Posner MI, Rothbart MK. (2005) The development of executive attention: contributions to the emergence of self regulation. *Develop Neuropsychol*, 28, 573-594.
- Signo S. (2016). El proceso de envejecimiento de las personas con Síndrome de Down: estudio multicéntrico para la detección de los cambios neuropsicológicos. Tesis Doctoral. Universidad Ramón Llull.
- Stern Y. (2002). What is cognitive reserve? Theory and research application of the reserve concept. *J Int Neuropsychol Soc*, 8, 448-460. doi: 10.1017/S1355617701020240
- Su CY, Lin YH, Wu YY, Chen CC. (2007). The role of cognition and adaptive behavior in employment of people with mental retardation. *Res Develop Disabil*, 29(1), 83-95.
- Tang YY, Ma Y, Wang J, Fan Y, Feng S, Lu Q, ... Posner, M.I. (2007). Short-term meditation training improves attention and self-regulation. *Proc Nat Acad Sci USA*, 104(43), 17152-17156.
- Thorpe L, Davidson P, Janicki M. (2002). Envejecimiento sano-adultos con discapacidades intelectuales. Aspectos bioconductuales. *Siglo Cero*, 33(4), 25-38
- Tierney MC. (2003). *Neuropsychological Assessment*. En N. Qizilbash, L.S. Schneider, H. Chiu, P. Tairor, H. Brodaty, J. Kaye, et al. *Evidence-Based Dementia Practice*. Oxford: Blackwell Science.
- Trois MS, Capone GT, Lutz JA, Melendres MC, Schwartz AR, Collop NA, Marcus CL. (2010). Síndrome de la apnea obstructiva del sueño en los adultos con síndrome de Down. *Rev Síndrome Down*, 27(1), 2-7.
- Vance DE, Roberson AJ, McGuinness TM, Fazeli PL. (2010). How neuroplasticity and cognitive reserve protect cognitive functioning. *J Psychosocial Nurs Mental Health Serv*, 48(4), 23-30. doi: 10.3928/02793695-20100302-01.
- Ward L. (2004) Risk Factors for Alzheimer's Disease in Down Syndrome. *Int Rev Res Ment Retard* 29, 159-196.