

**Tema 16:** Investigación en torno al envejecimiento (Investigación biológica y génica y otras líneas)

**Título:** Detección temprana y prevención del deterioro cognitivo asociado al envejecimiento en las personas con síndrome de Down. Bases para la estimulación cognitiva por medio de las nuevas tecnologías

**Autor:** Roser Fernández Olaria

*Fundación Proyecto Aura*

La mejora de las condiciones de salud en general ha incrementado la calidad de vida y, por consiguiente, la longevidad de la población general y de las personas con discapacidad intelectual en particular, como es el caso de las personas con síndrome de Down.

El aumento de la esperanza de vida en el síndrome de Down plantea nuevos interrogantes sobre su proceso de envejecimiento. Las personas con síndrome de Down envejecen antes que el resto de la población y la probabilidad de desarrollar un envejecimiento patológico prematuro es alto, ya que tienen mayor riesgo de desarrollar la enfermedad de Alzheimer debido, entre otras, a razones de naturaleza neurobiológica. Sin embargo, el envejecimiento general en esta población dependerá de las características particulares de cada persona, pero sobretodo de cómo haya transcurrido su vida en general y de adulto en particular.

En los últimos treinta años han mejorado notablemente las condiciones de salud, educativas y de vida en general en las personas con síndrome de Down permitiendo aumentar las oportunidades de mejora de las competencias comunicativas, cognitivas, sociales y emocionales. Por este motivo, el estudio del proceso de envejecimiento de estas personas actualmente permite plantearlo desde una visión más positiva dado que a pesar que en general exista un declive natural, lento y precoz, éste no tiene por qué ir acompañado de demencia.

Conocer las peculiaridades de su proceso de envejecimiento nos lleva al estudio de esta etapa desde la perspectiva del envejecimiento como proceso natural, sobre el que influyen muchos factores condicionantes, tanto genéticos como ambientales.

El envejecimiento biológico se acompaña de cambios psicofísicos, cognitivos y conductuales más o menos esperables, tales como la mayor prevalencia de alteraciones sensoriales (visuales y auditivas) y enfermedades crónicas (artritis reumatoide, artrosis, osteoporosis, trastornos cardiovasculares y cerebrovasculares,...). Éstas, al igual que otras enfermedades, pueden prevenirse y eventualmente tratarse impidiendo en algunos casos que se manifiesten o, al menos, disminuyan su impacto sobre la salud y la calidad de vida de quienes las padecen. Asimismo, se producen ciertos cambios cognitivos, principalmente en la memoria, atención y funciones ejecutivas, reflejo de diversos cambios neurobiológicos propios del mismo proceso de envejecimiento, y que difieren enormemente tanto cualitativa como cuantitativamente de lo que sería un envejecimiento patológico (demencias y enfermedad de Alzheimer).

Sin embargo, en la población general existe una gran variabilidad interindividual, sobretodo en cuanto al estado cognitivo, dado que éste va a depender del nivel educativo, el nivel de actividad y los factores genéticos, entre otras variables, que de un modo u otro influyen sobre las distintas capacidades a lo largo de la vida y determinan el estado en la vejez. En el caso de las personas con síndrome de Down la heterogeneidad es mucho mayor y esto hace que resulte especialmente difícil diagnosticar el inicio de un posible deterioro siguiendo los mismos criterios que se utilizan para la población general debido a tres razones principalmente:

- Se trata de una población con discapacidad intelectual y, a menudo, sus habilidades comunicativas, sociales y adaptativas están en relación a su capacidad cognitiva, además de las oportunidades de vida que han tenido.
- Se hace difícil establecer el principio de un trastorno cuando se manifiesta a partir de déficits cognitivos y, a veces, conductas anómalas previas,
- Las pruebas neuropsicológicas que se utilizan para la población general no son adecuadas para las personas con síndrome de Down, dado que suelen provocar el efecto “suelo”.

Además de la incertidumbre en la que hoy en día se sitúan los estudios del proceso de envejecimiento de las personas con discapacidad intelectual y, en concreto, de las personas con síndrome de Down, se suma la gran dificultad en hacer un diagnóstico a tiempo del inicio de deterioro cognitivo. Por este motivo es necesario sentar las bases para disponer de un protocolo fiable que recoja los principales indicadores neuropsicológicos que permitan llevar a cabo un estudio de carácter longitudinal del proceso de envejecimiento en esta población, tomando como muestra a adultos jóvenes para conocer el punto de partida basal cognitivo y de funcionamiento adaptativo y poder realizar una adecuada prevención, detección e intervención. Los principales **indicadores neuropsicológicos** propios del proceso de envejecimiento de la población general nos sirven de referencia para identificar los distintos cambios cognitivos, conductuales y emocionales que a veces, en fases iniciales, pueden ser muy sutiles y difíciles de detectar.

En cuanto al funcionamiento **cognitivo**, a pesar de que es marcadamente individual, afecta a la *memoria, el lenguaje, las habilidades visuoespaciales, las funciones ejecutivas y las praxias* principalmente. En la población con síndrome de Down, dado el retraso de base, es imprescindible establecer la línea base de funcionamiento cognitivo para cada persona en

particular y hacer el seguimiento evolutivo para poder determinar el inicio de un posible deterioro (Devenny *et al.*, 2000).

En cuanto a los indicadores más destacables que muestran indicios de aparición de cambios **conductuales y emocionales** son, para el primero la *apatía y la inactividad, disminución en el nivel de atención, interés y motivación por las cosas, disminución en la iniciativa y en la velocidad en el procesamiento de la información*. A veces, se observa cierta pérdida de habilidades previamente adquiridas y ejercitadas. En cuanto a los indicadores que pueden informar de los cambios en el estado emocionales puede observar cierta *irritabilidad, cambios de humor labilidad emocional y ciertos trastornos adaptativos y de relación*. Los primeros cambios que suelen aparecer y que a veces son difíciles de precisar son los cambios emocionales y conductuales (Ball *et al.*, 2006, 2008).

Algunos de los cambios conductuales y emocionales citados suelen ser síntomas clínicos poco específicos, muy sutiles, que a veces hacen pensar y/o responden a otros trastornos tales como la depresión. Según Van Dyke *et al.* (1998) hay varios rasgos característicos que pueden parecer una demencia, a parte de la depresión, como son la disfunción tiroidea, la cardiopatía no diagnosticada, el síndrome de la apnea del sueño (causado a menudo por la obesidad, hipotonía, problemas en las vías respiratorias), trastornos epilépticos, pérdida de la agudeza visual y pérdida de la agudeza auditiva.

Según Aylward *et al.* (1997), Burt *et al.* (1992) y Zigman *et al.* (1993) destacan unos síntomas que son propios tanto de la depresión como de la demencia como por ejemplo la apatía o inactividad, la depresión, la incontinencia, el retraso psicomotor,... Por ejemplo, el hipotiroidismo está presente en el 20-30% de las personas con síndrome de Down y pueden causar bradipsiquia y confusión. Como consecuencia pueden aparecer trastornos conductuales y bajo rendimiento en el trabajo debido a somnolencia. La presencia de estos cuadros patológicos, si no están bien diagnosticados o tratados, pueden confundirse con un posible inicio de deterioro cognitivo.

En el caso de la población con síndrome de Down se hace especialmente difícil diferenciar la depresión de otros cuadros que presentan una sintomatología similar, como por ejemplo, la demencia. Por esta razón, es de gran importancia realizar una rigurosa evaluación y seguimiento del funcionamiento afectivo de estas personas debido al enmascaramiento propio de retraso mental. Para ello, la observación longitudinal del curso de los síntomas como criterio

diferencial es imprescindible, dado que mientras en la depresión se tiende a mostrar altibajos en el estado de ánimo y es reversible mediante fármacos, en la demencia tipo Alzheimer los síntomas son progresivos y el deterioro es irreversible (McGuire y Chicoine, 1997; Nievwenhuis-Mark, 2009). A pesar de ello y al igual que en la población general, hay investigaciones que muestran una asociación entre depresión y enfermedad de Alzheimer en un estado inicial de la demencia (Burt *et al.*, 1992; Roeden y Zitman, 1995). La depresión en las personas con síndrome de Down mimetiza un cuadro de deterioro cognitivo dado que puede manifestar pérdida de memoria, trastornos adaptativos y de relación previamente adquiridos. Por ello, existe una propuesta en el DSM-IV de los criterios establecidos para el diagnóstico de depresión en la población general adaptados para las personas con discapacidad intelectual.

Lo que está claro es que estos síntomas se hacen patentes día a día y pueden presentarse de manera variable en cada sujeto y de manera heterogénea en cuanto al momento de aparición entre los diferentes sujetos de esta población, lo cual hace imprescindible elaborar un registro amplio como línea base de la cual partir para realizar un estudio longitudinal y observar si estos síntomas van en aumento para poder hacer un control y estudio de los posibles cambios que pueden ir apareciendo.

Por todo ello, en el año 2006, iniciamos un *estudio de seguimiento neuropsicológico con un grupo de 40 personas con síndrome de Down mayores de 30 años participantes de la Fundación Proyecto Aura* que trabajan en la empresa ordinaria. A lo largo de estos tres años hemos elaborado el ***Protocolo Aura de Seguimiento Neuropsicológico PASNPS para personas adultas con discapacidad intelectual*** a partir del cual recogemos información de ciertos aspectos de carácter cognitivo, conductual y emocional que nos sirven de línea base a partir de la cual nos permitirá realizar una adecuada prevención y detección temprana del deterioro cognitivo asociado al envejecimiento.

Al mismo tiempo hace unos años venimos aplicando programas de estimulación cognitiva con el objetivo principal de mejorar la capacidad cognitiva y adaptativa de los participantes para mejorar su calidad de vida y promover un envejecimiento saludable y activo. Es importante preparar a estos sujetos que inician o ya han iniciado la adultez programando 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.

En general, los programas existentes que trabajan la ejercitación cerebral y el entreno de las habilidades cognitivas obtienen buenos resultados en la población general, no sólo a nivel cognitivo, sino también en otros 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 (Tang *et al.*, 2007; Rueda y cols., 2005) promocionando un envejecimiento activo y saludable psicológicamente así como reduciendo las respuestas de ansiedad y depresión (Peña-Casanova, 1999; Fernández-Ballesteros y Odies, 2001; García-Sánchez y Estévez-González, 2002; Ribera y Gil, 2002). Por este motivo, entrenamos las habilidades cognitivas de las personas con síndrome de Down participantes de la Fundación Proyecto Aura a través de métodos de estimulación cognitiva que utilizan un software específico como es el caso del Programa Mind-Fit. Este material ofrece una gran flexibilidad, lo cual permite múltiples aplicaciones así como la adaptación de estrategias y procesos cognitivos y, lo que es más importante, el sentimiento de competencia y mayor autonomía de la persona. Mind-Fit ha obtenido resultados positivos en las habilidades cognitivas asociadas con la vida diaria tales como la memoria, la percepción, la atención, la coordinación visomotora y la velocidad de procesamiento.

En resumen, consideramos que es muy importante y necesario estudiar la etapa de la adultez de la población con síndrome de Down con el objetivo de describir las características que presenta su proceso de envejecimiento, así como promocionar un envejecimiento activo y saludable.

## Referencias:

- Aylward EH, Burt DB, Thorpe LU, Lai F, Dalton A. (1997) Diagnosis of Dementia in Individuals with Intellectual Disability. *J Intellect Disabil Res* 1997; 42: 152-164.
- Ball SL, Holland AJ, Hon, J., Huppert FA, Treppner P, y Watson PC, (2006) Personality and behaviour changes mark the early stages of Alzheimer's disease in adults with Down syndrome: Findings from a prospective population-based study. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 21: 661-673.
- Ball SL, Holland AJ, Treppner P, Watson PC, Huppert FA (2008) Executive dysfunction and its association with personality and behaviour changes in the development of Alzheimer's disease in adults with Down syndrome and mild to moderate learning disabilities. *Clinical Psychology*, 47: 1-29.
- Burt DB, Loveland, KA, Lewis KR. (1992) Depression and the Onset of Dementia in Adults with Mental Retardation. *J Ment Retard*, 96: 505-522.
- Devenny DA, Krinsky-McHale, SJ, Sersen, G. y Silverman, WP (2000) Sequence of cognitive decline in dementia in adults with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 44: 654-665.
- Fernández-Ballesteros, R. y Odies, J. (2001) *Libro Blanco sobre la enfermedad de Alzheimer y trastornos afines*. Volumen I. Madrid: Caja Madrid Obra Social.
- García-Sánchez, C. Y Estévez-González, A. (2002) Estimulación cognitiva en el envejecimiento y la demencia. *Rev Psiquiatría Fac Med Barna*, 29 (6): 374-378.
- McGuire DE, Chicoine BA. (1997) Trastornos depresivos en los adultos con síndrome de Down. *Rev Síndrome Down*, 14: 11-16.
- Nieuwenhuis-Mark, RE (2009) Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: problems and possible solutions. *Research in Developmental Disabilities*, 30: 827-838.
- Peña-Casanova, J. (1999) *Activemos la mente*. Barcelona: Fundació "La Caixa".
- Ribera, J. y Gil, P. (2002) *Función mental y envejecimiento*. Madrid: Editores Médicos.
- Roeden, JM y Zitman, FG (1995) Ageing in adults with Down's syndrome in institutionally based and community based residences. *Intellectual Disability Research*, 39 (5): 399-407.
- Rueda, MR.; Posner, MI. Y Rothbart, MK (2005) The development of executive attention: contributions to the emergence of self regulation. *Developmental Neuropsychology*, 28: 573-594.

Tang; Y.; Ma, J.; Fan, Y.; Feng, S.; Lu, Q. y cols (2007) Short-term mediation training improves attention and self-regulation. *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 104: 14931-14936.

Van Dyke DC, Harper DC, Dyken E. (1998) Alzheimer's disease and Down syndrome. *Down Syndrome Quart*, 3 (No. 3): 1-11.

Zigman WB, Schupf N, Zigman A, Silverman W. (1993) Aging and Alzheimer disease in people with mental retardation. En: Bray NW (ed), *International Review of Res in Mental Retardation (vol. 19)*. New York, Academic Press, p. 41-70.