

Indicadores cognitivos del proceso de envejecimiento en las personas con síndrome de Down

Ramona Ribes
Jaume Sanuy

Departamento de
Psicología Evolutiva
y Educativa
Universidad de Lleida

Resumen

Fundamentos: el aumento de la esperanza de vida en las personas con síndrome de Down plantea nuevos interrogantes sobre el proceso de su envejecimiento. La revisión bibliográfica sobre el tema muestra acuerdo sobre algunos aspectos diferenciales respecto a la población con discapacidad psíquica y la población general. Entre ellos, destacamos dos: a) la precocidad del inicio del proceso y b) el aumento de la probabilidad de desarrollar un envejecimiento patológico a causa de la demencia tipo Alzheimer.

El objetivo del presente estudio se centra en la aportación de datos que ayuden a delimitar los posibles indicadores del declive cognitivo de las personas adultas con síndrome de Down relacionados con un posible deterioro propio de la demencia tipo Alzheimer.

Método: el estudio se realiza en una muestra de 84 personas adultas con discapacidad psíquica, 42 de las cuales presentan el síndrome de Down. La media de edad se sitúa entorno a los 40 años y su nivel de retraso mental es medio.

Se aplica de forma longitudinal en un período de dos años el test d'Aptituds Cognitives per a Deficiència del 65% (Castelló, Carrillo y Barnosell, 1996). Se utiliza un diseño factorial mixto de medidas repetidas controlando las variables etiología, edad cronológica, nivel de retraso mental y paso del tiempo.

Resultados: se observa con el paso del tiempo, un declive cognitivo significativo de las personas con síndrome de Down de más de 38 años y nivel de retraso mental ligero respecto al grupo con discapacidad psíquica de referencia. Los indicadores cognitivos se sitúan preferentemente en las áreas de lenguaje y coordinación visomotora.

Conclusiones: las personas con síndrome de Down de más de 38 años y nivel de retraso mental ligero manifiestan una probabilidad mayor de desarrollar un declive cognitivo relacionado con un probable deterioro propio de la demencia Alzheimer.

Palabras clave: Envejecimiento. Síndrome de Down. Declive cognitivo. Demencia Alzheimer.

Summary

Objective: the increase of the life's expectation in Down's syndrome people creates new questions about his ageing process. The bibliographic revision shows agreement about some differential aspects between people with mental retardation and the general population. Two aspects were

emphasised in particular: a) the premature ageing in Down's syndrome and b) the increase of the probability to show clinical signs of pathological ageing due to Alzheimer's disease.

Methods: forty-two subjects with Downs syndrome between the ages of 19 and 61 years (mean: 40 years) and a moderate learning disability and forty-two matched controls with mental retardation (without DS) were examined for cognitive skills. The Aptituds Cognitives per a Deficiència del 65% test (Castelló, Carrillo y Barnosell, 1996) had been administered to the sample on two occasions during 1997 and 1998. We have controlled four variables: a) aetiology, b) chronological age, c) level of mental retardation and d) over time. A factorial analysis with the SPSS program was used.

Results: in the present study results showed that for Down's syndrome people over 38 years and mild learning disability, intellectual decline had occurred in expressive language and fine visuomotor abilities areas.

Conclusions: Results are discussed in terms of the interpretation of the existence of an increased risk for developing clinical signs of the Alzheimer disease among people with Down's syndrome.

Key words: Ageing. Down syndrome. Cognitive decline. Alzheimer disease.

Introducción

Hasta hace relativamente poco, el hecho de presentar una discapacidad psíquica estaba asociado a una esperanza de vida mucho más corta que la del resto de la población general. Pero a partir de los años 60, la mejora en la calidad de vida ha favorecido considerablemente el aumento de la longevidad de las personas con este tipo de discapacidad.

Entre los factores que han contribuido a alargar su esperanza de vida destacan los avances médicos y concretamente la terapia antibiótica, el tratamiento de las infecciones y la cirugía cardiovascular¹.

En la tipología más estudiada, las personas con síndrome de Down, su esperanza de vida se sitúa

Correspondencia:
Ramona Ribes Castells
Ptda. de la Caparrella s/n.
Lleida, 25192

alrededor de los 55 años². Por tanto, se plantea la necesidad de estudiar esta nueva etapa con el objetivo de describir las características que presenta su proceso de envejecimiento.

Partimos de la idea que este proceso, al igual que en la población general, no es unitario, sino heterogéneo en función de factores personales y ambientales. Sin embargo, el propio retraso mental aumentará el número de estos factores respecto a la población general. Así, por ejemplo, se cita entre estos factores personales, la etiología del retraso, el nivel de retraso mental y los problemas de salud asociados³.

El síndrome de Down es la etiología que ha sido más analizada como factor personal que influye en el proceso de envejecimiento a dos niveles principalmente: a) la precocidad del proceso respecto a la población general y la población con discapacidad psíquica situándose entorno a los 40 años y b) el aumento de la probabilidad de desarrollar una demencia tipo Alzheimer.

Esta relación entre el síndrome de Down y la demencia tipo Alzheimer se basa en una explicación causal a partir del modelo genético. Este modelo identifica la alteración biológica que origina la demencia, entre otros, en el cromosoma 21. La persona con síndrome de Down en la medida que presenta una trisomía, es decir, triple presencia del cromosoma 21, dispone de mayor carga genética susceptible de desarrollar una demencia Alzheimer. Por tanto, esta demencia es específica del síndrome de Down y es previsible¹.

Desde los años 80, se ha podido constatar que el cerebro de todas las personas con síndrome de Down presenta alteraciones propias del envejecimiento cerebral y de la neuropatología Alzheimer a partir de los 40 años, es decir, les placas neuríticas y los nudos neurofibrilares⁴.

Pero este hecho no se traduce en la expresión clínica de deterioro cognitivo y funcional en todos los casos, manifestándose la expresión clínica entorno a un 25% del total de las personas mayores de 40 años. La explicación al hecho de la no relación biunívoca entre neuropatología y clínica ha de entenderse desde una perspectiva multifactorial. Las líneas de investigación abiertas apuntan la intervención de otros factores añadidos al genético como son el paso del tiempo, la diferenciación de las placas neuríticas en benignas y malignas, el bajo nivel de metabolismo de glucosa, un nivel más elevado de proteína beta-amiloide, así como la intervención de factores de riesgo y prevención.

Si bien se está de acuerdo en la sintomatología propia de la neuropatología Alzheimer, el problema es consensuar unos criterios respecto al diagnóstico del deterioro cognitivo y funcional debido principalmente a la heterogeneidad de las características personales y sociales de las muestras estudiadas en las diferentes investigaciones. A esta falta de consenso ha de añadirse la dificultad que supone evaluar el deterioro de unas capacidades que ya presentan un retraso de base. Será fundamental contar con un historial clínico detallado y revisado periódicamente para documentar estos posibles cambios.

El objetivo del trabajo se centra en la aportación de datos que ayuden a delimitar los posibles indicadores del deterioro cognitivo y funcional relacionados con la demencia Alzheimer con el fin de conseguir una mayor precisión diagnóstica en la fase inicial del cuadro y por tanto, una prevención y/o intervención más ajustada a sus necesidades.

Material y métodos

La población de la cual se extrae la muestra está formada por todos los usuarios de los 13 centros para personas adultas con discapacidad psíquica de la provincia de Lleida. En el momento de la recogida de información, los centros atendían a un grupo entorno a las 700 personas, de las cuales 86 presentaban el síndrome de Down.

La muestra, escogida al azar, está formada por 84 personas adultas con discapacidad psíquica, 42 de las cuales presentan el síndrome de Down. Su edad media es de 35.5 años y su nivel de retraso mental medio a partir de la aplicación del test *Factor G*⁵. Se controlan las siguientes variables: a) etiología del retraso, con dos categorías: síndrome de Down y otros, b) edad cronológica clasificando los sujetos en tres grupos: menores de 30 años, de 30 a 38 y mayores de 38 años, c) nivel de retraso mental categorizado en severo -CI inferior a 30-, medio -CI entre 30 y 50- y ligero -CI superior a 50- siguiendo el criterio del *Diagnostic Status Mental* (DSM-IV)⁶ y d) paso del tiempo realizando dos evaluaciones de su capacidad cognitiva separadas por un período de un año. Así, cada persona con síndrome de Down se empareja con una persona con discapacidad psíquica de su misma edad cronológica y nivel de retraso mental. En todos los casos, a excepción de tres, se consigue también que la pareja presente el mismo sexo.

Las variables secundarias que controlamos son: a) el no diagnóstico de otras enfermedades mentales

en el momento de la selección de la muestra, b) el sexo, asignando el mismo número de hombres y mujeres en los dos grupos de la variable etiología y c) el no diagnóstico de problemas orgánicos importantes que pudieran interferir en los resultados.

La evaluación de la capacidad cognitiva se realiza a través del *test d'Aptituds Cognitives per a Deficiència del 65%*⁷. Esta prueba ha sido creada y validada en una muestra de usuarios de centros para personas con discapacidad psíquica de Cataluña con lo cual asegurábamos la especificidad del test. Consta de 20 ítems agrupados en las áreas de Procesamiento, Percepción, Memoria y Lenguaje y Respuesta. Respecto al contenido de las áreas, *Procesamiento* incluye el análisis de los procesos cognitivos en el análisis de la información recibida (secuenciación, clasificación, representación espacial... etc), *Percepción* se refiere a la identificación de objetos, situaciones, formas...etc, *Memoria y Lenguaje* recoge ítems como vocabulario, comprensión, expresión descriptiva... y *Respuesta* incluye las habilidades de motricidad fina como recorte, trazado de líneas, prensión... etc.

La duración aproximada de la aplicación es de 60 minutos por lo que se administra en dos sesiones de media hora. Se realiza una primera aplicación en el año 1997 y una segunda aplicación un año más tarde.

Para la interpretación de los resultados se utiliza un diseño factorial mixto de medidas repetidas aplicando un análisis de varianza factorial.

Resultados

La interacción de las cuatro variables independientes, es decir, etiología (SD - no SD) x edad cronológica (EC1, EC2, EC3) x nivel de retraso mental (RM1, RM2, RM3) x paso del tiempo (T1,T2) es significativa ($p < 0.05$) en las capacidades cognitivas de Amplitud de vocabulario, Expresión descriptiva, Recorte y Trazado de líneas. El tipo de interacción viene representado en las figuras 1, 2, 3 y 4.

Antes de pasar a su comentario conviene hacer una aclaración respecto a su lectura visual. En la variable paso del tiempo (t1, t2) se ha reflejado directamente la diferencia entre la media de puntuación en el tiempo 1 y 2. Por tanto, se refleja en números positivos en el eje de abscisas una diferencia que representa un aumento de puntuación en el tiempo 2 respecto al tiempo 1 y con números

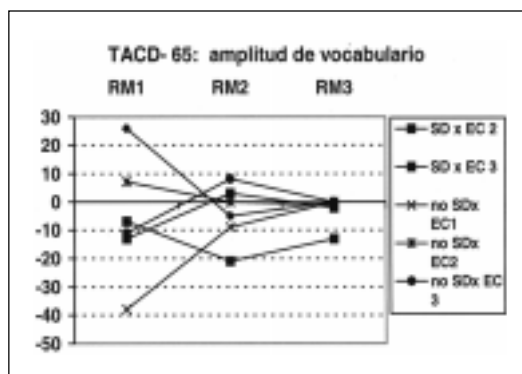


Figura 1.
Interacción de las cuatro variables independientes (etiología SD - no SD, edad cronológica EC, nivel de retraso mental RM y paso del tiempo) en función de la capacidad de amplitud de vocabulario

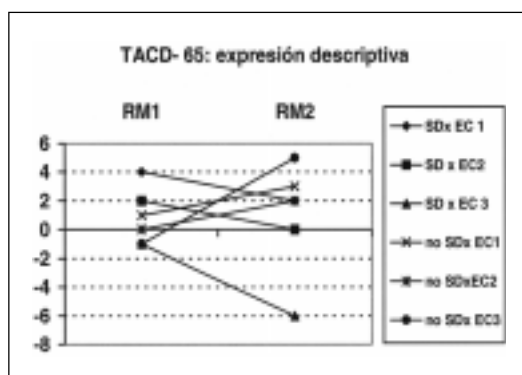


Figura 2.
Interacción de las cuatro variables independientes (etiología SD - no SD, edad cronológica EC, nivel de retraso mental RM y paso del tiempo) en función de la capacidad de expresión descriptiva

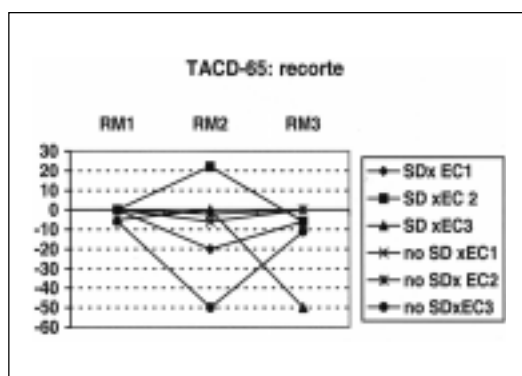


Figura 3.
Interacción de las cuatro variables independientes (etiología SD - no SD, edad cronológica EC, nivel de retraso mental RM y paso del tiempo) en función de la capacidad de recorte

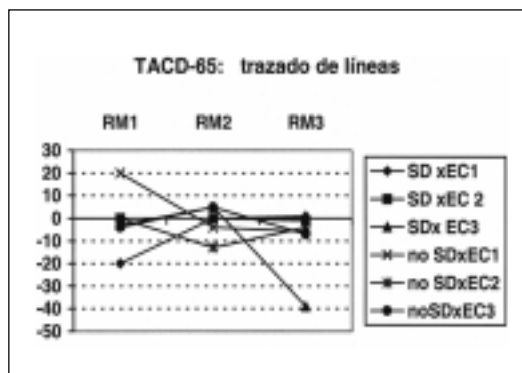


Figura 4.
Interacción de las cuatro variables independientes (etiología SD - no SD, edad cronológica EC, nivel de retraso mental RM y paso del tiempo) en función de la capacidad de trazado de líneas

TIEMPO 1 (T1)

SD									No SD								
<30			30-38			38<			<30			30-38			38<		
1	2	3	1	2	3	1	2	3	1	2	3	1	2	3	1	2	3
Amplitud de vocabulario																	
8,0	87,0	98,0	69,0	83,0	90,0	36,7	89,0	98,5	99,0	92,0	98,4	73,0	87,8	95,2	71,5	80,5	99,0
0,0	13,9	2,4	11,3	15,5	13,9	31,2	14,1	0,7	0,0	12,1	1,3	36,7	14,3	8,3	32,7	26,1	0,0
Expresión descriptiva																	
14,0	29,7	37,3	27,0	30,6	36,8	18,0	28,0	60,5	34,0	29,2	53,2	33,0	34,7	41,5	28,2	33,0	35,3
0,0	5,5	3,7	0,0	2,5	4,2	10,4	14,1	26,1	0,0	9,7	18,8	7,1	10,3	9,7	10,9	7,1	4,6
Recorte																	
0,0	49,7	77,3	8,0	22,0	73,3	6,4	25,0	74,5	16,0	42,8	90,8	0,0	35,3	77,5	24,7	74,5	60,6
0,0	35,8	16,9	11,3	38,1	34,3	8,2	35,3	12,0	0,0	39,8	8,0	0,0	36,2	18,6	29,4	12,0	25,4
Trazado de líneas																	
30,0	52,5	78,1	5,0	43,3	77,5	10,0	50,0	89,5	10,0	40,0	81,4	10,0	57,1	81,5	17,5	20,0	60,0
0,0	34,0	14,4	7,1	23,1	24,1	14,1	42,4	13,4	0,0	35,3	24,3	14,1	24,3	24,3	19,8	0,0	34,6

TIEMPO 2 (T2)

SD									No SD								
<30			30-38			38<			<30			30-38			38<		
1	2	3	1	2	3	1	2	3	1	2	3	1	2	3	1	2	3
Amplitud de vocabulario																	
34,0	82,5	98,6	56,5	86,6	88,8	29,8	68,5	85,5	61,0	83,0	98,4	80,0	87,0	96,3	60,6	88,0	99,0
0,0	15,9	0,8	14,8	8,1	15,7	23,5	7,7	6,3	0,0	15,3	1,3	26,8	14,9	5,6	30,6	15,5	0,0
Expresión descriptiva																	
18,0	31,7	39,3	29,5	30,3	33,8	17,4	22,0	31,5	35,0	32,6	50,6	33,5	36,5	39,6	27,4	38,0	35,0
0,0	6,9	4,8	3,5	9,3	5,9	10,0	0,0	4,9	0,0	6,5	20,6	9,2	8,5	7,8	10,5	0,0	7,5
Recorte																	
0,0	29,0	71,6	8,0	44,0	67,8	1,6	25,0	24,5	16,0	36,4	90,8	0,0	33,0	77,3	18,5	24,5	49,6
0,0	25,1	29,2	11,3	38,1	33,6	5,0	35,3	12,0	0,0	41,1	8,0	0,0	27,2	18,5	28,6	12,0	16,5
Trazado de líneas																	
10,0	52,5	79,6	5,0	43,3	76,4	7,0	55,0	50,0	30,0	36,0	75,8	10,0	44,3	80,8	13,7	25,0	53,3
0,0	33,0	18,5	7,0	5,7	23,2	14,9	35,3	0,0	0,0	28,8	20,4	14,1	20,7	15,0	16,8	7,1	25,7

Tabla 1.
Puntuaciones Medias y desviación standard de la variable paso del tiempo (t1) en función de las variables etiología (SD - no SD), edad cronológica (EC<30, 30-38, 38<) y nivel de retraso mental (RM1-severo, 2 medio, 3 ligero)

Tabla 2.
Puntuaciones Medias y desviación standard de la variable paso del tiempo (t2) en función de las variables etiología (SD - no SD), edad cronológica (EC<30, 30-38, 38<) y nivel de retraso mental (RM1-severo, 2-medio, 3-ligero)

negativos una diferencia que representa una pérdida de puntuación en el tiempo 2 respecto al tiempo 1.

La interacción significativa de las cuatro capacidades a partir del análisis estadístico con el programa SPSS queda reflejado en las tablas 1 y 2. En las figuras 2, 3 y 4 se observa claramente cómo el grupo con síndrome de Down de más de 38 años y nivel de retraso mental ligero (SD x EC3 x RM3) evidencia un declive manifiesto de las capacidades de expresión descriptiva, recorte y trazado de lí-

neas. En la capacidad de amplitud de vocabulario (figura 1) se refleja un declive en el grupo síndrome de Down de más de 38 años en todos los niveles de retraso mental.

Las conclusiones que se desprenden de los resultados confirman un declive significativo con el paso del tiempo en las capacidades de lenguaje y coordinación visomotora de las personas con síndrome de Down de más de 38 años y nivel de retraso mental ligero respecto al grupo con discapacidad psíquica de referencia.

Discusión

Estas conclusiones sobre el declive parcial del funcionamiento cognitivo en las áreas de lenguaje y coordinación visomotora podrían interpretarse como propias de un envejecimiento sano, aunque prematuro. Sin embargo, si bien en el envejecimiento sano de la población general declinan las capacidades visoperceptivas y motoras, el lenguaje es una de las áreas que quedaría preservado con el paso del tiempo⁸.

Por otro lado, las cuatro capacidades analizadas – amplitud de vocabulario, expresión descriptiva, recorte y trazado de líneas– podrían englobarse como funciones expresivas del lenguaje y de la construcción, semiología neuropsicológica de la demencia Alzheimer tanto en población general⁹ como en las personas con síndrome de Down¹⁰.

En este sentido, el deterioro de la expresión descriptiva se marca específicamente como un indicador del inicio de demencia Alzheimer en las personas con síndrome de Down de nivel de retraso mental ligero¹¹.

Cabría señalar también la necesidad de descartar un diagnóstico de depresión en las personas que muestren un declive de estas áreas antes de interpretarse como un posible inicio de demencia Alzheimer. Si bien en la selección de la muestra se controló que los participantes no presentaran enfermedades mentales asociadas, la depresión en personas con discapacidad psíquica es un trastorno muy poco diagnosticado y con frecuencia sus posibles manifestaciones se confunden como propias del retraso mental. La diferenciación entre uno y otro cuadro es fundamental ya que aunque la sintomatología del área de lenguaje en la depresión y demencia Alzheimer es similar, en cambio el tratamiento en uno y otro caso es muy diferente.

Por ello, aunque las conclusiones del trabajo podrían orientarse a interpretar el declive en las áreas de lenguaje y coordinación visomotora como posibles indicadores de demencia Alzheimer en las personas evaluadas será imprescindible un seguimien-

to mayor a nivel longitudinal para poder establecer un diagnóstico clínico acertado de la causa de este declive prematuro.

Bibliografía

1. Flórez J. El envejecimiento de las personas con Síndrome de Down: ¿Alzheimer, sí o no? *Rev Síndrome Down* 1993;52-62.
2. Strauss D, Eyman R. Mortality of people with mental retardation in California with and without Down Syndrome, 1986-1991. *Am J Mental Retardation* 1996; 100:643-51.
3. González C. *El envejecimiento de los deficientes mentales en un Centro de Ayuda por el Trabajo (CAT): realización de un estudio longitudinal*. Loire: CAT "A.R.T.A.", 1991; França (inédito).
4. Mann DMA. Alzheimer's disease and Down's syndrome. *Histopathology* 1988;13:125-37.
5. Cattell RB, Cattell AKS. *Handbook for the Individual or Group Culture Fair Intelligence test (a measure of "g"). Scale 1*. Illinois: Institute for Personality and Ability Testing, 1950. Adaptació espanyola: *test de factor "g"* escala 1. Madrid: TEA, 1995, (4ª edición).
6. American Psychiatric Association. *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSM-IV*. 1995 (4ª ed.). Barcelona: Masson.
7. Castelló A, Carrillo M, Barnosell J. *Test d'Aptituds Cognitives per a Deficiència del 65%, TACD-65*. Barcelona: Coordinadora de Centres per a Minusvàlids Psíquics de Catalunya. 1996.
8. Jódar M. Déficits y habilidades neuropsicológicas en el envejecimiento normal. En J. Buendía (Comp.) *Envejecimiento y Psicología de la salud*. 1994; Madrid: Siglo XXI.
9. Jacas-Escarcelle C. Semiología neuropsicológica. *Rev Mult Gerontol* 1998;8:132-48.
10. Haxby JV, Schapiro M. Longitudinal study of neuropsychological function in older adults with Down syndrome, en L. Nadel i Ch. Epstein, *Down syndrome and Alzheimer disease*. New York: Wiley-Liss 1992;35-50.
11. Sigal M, Levine N. Down's syndrome and Alzheimer's disease. *J Dentist Association*, 1993;59:823-9.