

**VARIABILIDAD DEL PERFIL COGNITIVO EN ESCOLARES Y ADULTOS CON SÍNDROME DE DOWN
VARIABILITY COGNITIVE PROFILE IN CHILDREN AND ADULTS WITH DOWN SYNDROME.
A NEUROPSYCHOLOGICAL STUDY**

**Javier García Alba,
Justo Fernando Ramos Alía,
María Eugenia Martín Palacios**

Facultad de Educación, Centro de Formación del Profesorado.
Universidad Complutense de Madrid
E-mail: jgalba@edu.ucm.es

<http://dx.doi.org/10.17060/ijodaep.2014.n1.v3.495>

Fecha de Recepción: 11 Febrero 2014

Fecha de Admisión: 30 Marzo 2014

ABSTRACT

Introduction: Down syndrome (DS) is a chromosomal disorder that has a specific and highly complex cognitive and behavioral phenotype. **Objectives:** To study the degree of variability cognitive profile through neuropsychological diagnostic tests into two distinct developmental ages : aulta school age and older . **Participants and Methods:** 105 subjects aged child and adult , 43 with and 62 without SD SD were studied. Neuropsychological variables were assessed . Comparative study of different neuropsychological variables between SD and comparison groups was performed , and between groups of children and adults. **Results:** Children and adult SD neuropsychological performance groups had significantly ($p < 0.05$) lower than the control groups . 84% of the neuropsychological variables studied in child SD group showed a significant degree of variability ($p < 0.05$) in the SD group showed adult 44% of the studied variables with a significant degree of variability. **Conclusions:** The neuropsychological performance in all cognitive deficit in study areas with different levels of representation according to cognitive function, and with a high degree of cognitive variability , especially in childhood .

Keywords: Down syndrome , neuropsychology , cognitive variability , intellectual disability, childhood , adulthood.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Down (SD) es una alteración cromosómica que presenta un fenotipo cognitivo y conductual específico y de una gran complejidad. **Objetivos:** estudiar el grado de

VARIABILIDAD DEL PERFIL COGNITIVO EN ESCOLARES Y ADULTOS CON SÍNDROME DE DOWN

variabilidad del perfil cognitivo a través de pruebas de diagnóstico neuropsicológico en dos edades claramente diferenciadas del desarrollo: edad escolar y edad adulta. **Participantes y métodos:** Se estudiaron 105 sujetos de edad infantil y adulta, 43 con SD y 62 sin SD. Se valoraron variables neuropsicológicas. Se realizó estudio comparativo de las diferentes variables neuropsicológicas entre los grupos SD y comparación, y entre los grupos infantiles y adultos. **Resultados:** Los grupos SD infantil y adulto presentaron un rendimiento neuropsicológico significativamente ($p < 0.05$) más bajo que los grupos control. El 84% de las variables neuropsicológicas estudiadas en el grupo SD infantil mostraron un significativo grado de variabilidad ($p < 0.05$), en el grupo SD adulto apareció un 44% de las variables estudiadas con un significativo grado de variabilidad. **Conclusiones:** El rendimiento neuropsicológico en deficitario en todas las áreas cognitivas estudiadas con diferente grado de representación según la función cognitiva, y con un alto grado de variabilidad cognitiva, especialmente en la edad infantil.

Palabras clave: síndrome de Down, neuropsicología, variabilidad cognitiva, discapacidad intelectual, edad infantil, edad adulta.

VARIABILIDAD DEL PERFIL COGNITIVO EN ESCOLARES Y ADULTOS CON SÍNDROME DE DOWN

Dentro de las numerosas patologías que cursan con trastorno del desarrollo intelectual (TDI) se encuentra el síndrome de Down (SD). La incidencia global es de aproximadamente 1 de cada 700 nacidos vivos (Martínez, 2011). El SD es la causa genética más común que provoca DI, un complejo y variable fenotipo, caracterizado por retraso del desarrollo y alteraciones cognitivas (García, Portellano y Díaz, 2001; Epstein, 2001) y resulta de una de las alteraciones genéticas más complejas compatible con la supervivencia, la trisomía 21 (Dierssen, 2012).

A nivel cognitivo los déficits en el aprendizaje, la memoria y lenguaje generan un deterioro cognitivo general que oscila entre leve a moderado y fuera de este rango con menor proporción severo (Martínez, 2010). De las funciones cognitivas afectadas no todas lo están de la misma manera. (García, Portellano, Díaz, 2011). Así, se ha observado que la memoria a corto plazo y la memoria explícita a largo plazo están más afectadas que la visoespacial a corto plazo, el aprendizaje de tipo asociativo y la memoria implícita a largo plazo (Lott y Dierssen, 2010). No obstante, aunque frecuentemente se encuentra esta distribución en los diferentes estudios cognitivos, hay que advertir que existe una amplia variabilidad fenotípica, y que esta variabilidad parece responder a la variación genética y epigenética de cada persona (Martínez, 2010).

En el SD existe una enorme variedad de rasgos y signos físicos que indudablemente definen el trastorno, y de igual forma, la variedad con la que se expresa el sistema nervioso central también puede ser grande, tanto en intensidad como en distribución por la sobreexpresión del cromosoma 21. Así, algunos autores han llegado a plantearse si en el SD sería incluso posible identificar una forma de DI propia de este síndrome, en la cual habría un amplio abanico de manifestaciones asociadas a las diversas áreas cognitivas que engloban la inteligencia y la conducta. De tal forma, podríamos afirmar que en una persona con SD se manifestarían déficit concretos en dominios específicos, con variada intensidad, determinados por su personal expresividad génica. Sin duda, esto no lo podemos abordar sin tener en cuenta los efectos de la intervención y la cada día más efectiva acción educativa. Según autores, estos dos últimos factores pueden incidir de forma directa en la variabilidad de aspectos cognitivos como el lenguaje (Alves, 2002).

En definitiva, el estudio de la variabilidad interindividual en personas con DI es un campo aún muy desconocido y especialmente las variables que influyen en dicho grado de dispersión, y especialmente el grado de relación existente entre dichas variables y su efecto en dicha variabilidad. El objetivo de este estudio fue determinar el grado de variabilidad cognitiva en personas con SD en edad infantil y adulta.

MÉTODO

Sujetos

odos los sujetos estaban escolarizados adecuadamente y pertenecían a la Comunidad de Madrid.

La selección de los sujetos para el estudio se llevó a cabo de forma incidental. Los sujetos con SD fueron extraídos del censo de pacientes del Hospital Universitario Infantil “Niño Jesús” y de la Fundación Síndrome de Down de Madrid. Para los sujetos comparación, se solicitó la participación al Instituto de Educación Secundaria “Nuestra Señora de la Almudena” y a estudiantes de la Facultad de Psicología de la Universidad Complutense de Madrid.

En este estudio participaron un total de 179 sujetos, distribuidos en cuatro grupos de estudio: 21 sujetos con síndrome de Down en edad infantil (7 niños y 14 niñas), 22 sujetos con síndrome de Down en edad adulta (8 varones y 14 mujeres). Los grupos comparación estuvieron formados por 72 sujetos sanos sin síndrome de Down en edad infantil (34 niños y 38 niñas) y 64 sujetos sanos sin síndrome de Down en edad adulta (26 varones y 38 mujeres). El rango de edad de los grupos infantiles fue de 7-12 años: el grupo SD ($M= 10,52$, $SD= 1,43$); el grupo comparación ($M= 9,29$, $SD= 1,07$). El rango de edad para los grupos adultos fue de 17-21: el grupo SD ($M= 19,86$, $SD= 1,39$); el grupo comparación ($M= 20,29$, $SD= 1,07$).

Instrumentos

Para la valoración de nuestro se utilizaron dos pruebas de ámbito neuropsicológico:

Harris Test of lateral Dominance (Harris, 1974). Esta prueba está compuesta por una serie de test que evalúan la lateralidad. Es una prueba fácil y de rápida administración, obteniendo información acerca del conocimiento que tiene el sujeto de la derecha e izquierda, la preferencia manual, podálica y ocular. Para su aplicación son necesarios aproximadamente unos 20 minutos, dependiendo de los sujetos a evaluar. Dentro de los tests de los que se compone el Harris, se incluye el ABC de Miles (Miles, 1974).

Luria-DNI, Diagnóstico neuropsicológico infantil. Este instrumento de evaluación es una batería compuesta por una serie de test que evalúan las funciones corticales superiores, en este caso creado para el diagnóstico neuropsicológico infantil (Tabla 1). Inspirada en las teorías neuropsicológicas de Luria. Manga y Ramos construyeron esta batería siguiendo a Luria, es decir, está basada en las teorías y métodos de Luria. Utilizando el mismo material de evaluación (tarjetas) de “*El diagnóstico neuropsicológico de Luria*” (Christensen, 1987; Manga y Ramos, 1991).

VARIABILIDAD DEL PERFIL COGNITIVO EN ESCOLARES Y ADULTOS CON SÍNDROME DE DOWN

Tabla 1.
Áreas y subtest de la batería Luria-DNI. (Adaptado de Manga & Ramos, 1991).

	PRUEBAS	SUBTEST	CF
FUNCIONES MOTORAS Y SENSORIALES	1. MOTRICIDAD	1. Motricidad manual	0.800
		2. Regulación verbal	0.421
	2. AUDICIÓN	3. Estructuras rítmicas	0.521
	3. TACTO Y CINESTESIA	4. Tacto	0.507
		5. Cinestesia y estereognosia	0.582
	4. VISIÓN	6. Percepción visual	0.387
		7. Orientación espacial	0.706
LENGUAJE HABLADO	5. HABLA RECEPTIVA	8. Audición fonémica	0.726
		9. Comprensión simple	0.103
		10. Comprensión gramatical	0.467
	6. HABLA EXPRESIVA	11. Articulación y repetición	0.670
		12. Denominación y narración	0.679
LENGUAJE ESCRITO Y ARITMÉTICA	7. LECTO-ESCRITURA	13. Análisis fonético	0.534
		14. Escritura	0.693
		15. Lectura	0.564
	8. ARITMÉTICA	16. Estructura numérica	0.491
		17. Operaciones aritméticas	0.794
MEMORIA	9. MEMORIA	18. Memoria inmediata	0.494
		19. Memoria lógica	0.471

Luria-DNA, Diagnóstico neuropsicológico para adultos. La batería de evaluación Luria-DNA está basada en los métodos de Luria según están expresados por Christensen (Christensen, 1987). Se trata de una prueba que abarca las cinco áreas funcionales principales del espectro cognitivo: área visoespacial, área de lenguaje, área de memoria, área de procesos intelectuales y actividad conceptual y discursiva (Manga y Ramos, 2001) (Tabla 2).

Tabla 2.
Áreas y subtest de la Batería Luria-DNA. (Adaptado de Manga & Ramos, 2001).

	SUBTEST	CF
ÁREA VISOESPACIAL	1. Percepción visual	0,48
	2. Orientación espacial	0,64
ÁREA DEL LENGUAJE ORAL	3. Habla receptiva	0,51
	4. Habla expresiva	0,69
ÁREA DE LA MEMORIA	5. Memoria inmediata	0,71
	6. Memorización lógica	0,35
ÁREA INTELECTUAL	7. Dibujos temáticos y textos	0,60
	8. Actividad conceptual y discursiva	0,76

CF: Correlaciones test-retest.

Procedimiento

El reclutamiento de los sujetos con SD se realizó a través del censo que posee la Fundación Síndrome de Down de Madrid y del censo del Hospital Infantil Niño Jesús de Madrid.

A todos los participantes (padres o tutores) de los sujetos SD se les remitió una nota informativa donde se detallaban las razones que justificaban la investigación: dónde se realizaría, número de sesiones y duración de cada sesión que se necesitaba para la evaluación y todos los pormenores de la investigación. Se citaba a los pacientes dos veces, tratando que los intervalos entre sesión y sesión no fuesen muy espaciados, aunque en muchas ocasiones esto dependía más de las actividades del niño y la disponibilidad de su tiempo que de las necesidades del estudio. La duración de cada sesión oscilaba entre 45 y 60 minutos.

Se les citó en el Servicio de Pediatría Social del "Hospital Universitario Infantil Niño Jesús" donde los padres o tutores tras la aceptación de las condiciones firmaban un consentimiento informado por el que autorizaban la participación del hijo en la investigación.

Análisis de los datos

En primer lugar se calcularon los estadísticos descriptivos (N, Media, SD) de cada una de las variables medidas en los dos grupos, grupo de alumnos con Síndrome de Down y grupo Control.

Con el fin de analizar la homogeneidad de varianzas se procedió al cálculo del estadístico de Levene, que ofrece una alternativa más robusta que otros procedimientos como el de Bartlett, ya que es poco sensible a la desviación de la normalidad (Correa, Irial, y Rojas, 2006).

Tras el análisis del supuesto de homogeneidad de varianzas se procedió al cálculo de las diferencias de medias utilizando el cálculo de Z. Los análisis de datos fueron realizados con el programa IBM SPSS Statistics en su versión 19.

VARIABILIDAD DEL PERFIL COGNITIVO EN ESCOLARES Y ADULTOS CON SÍNDROME DE DOWN

Resultados

La comparación entre las medias de las variables neuropsicológicas entre los grupos SD infantil y comparación infantil, y entre los grupos SD adulto y comparación adulto fueron significativas, $p < .05$. La información está representada en las Tablas 3 y 4. Es decir, todas las variables neuropsicológicas estudiadas en los grupos con SD, infantil y adulto, presentaron diferencias significativas.

En relación a las diferencias entre el rendimiento de los grupos comparación y los grupos SD, no todas las variables presentaron el mismo grado de afectación. Se calculó la diferencia entre las medias de los grupos comparación y los grupos SD. Se observó que había un grupo de áreas cognitivas más afectadas que otras. En el grupo SD infantil, en función de las diferencias entre las medias de los grupos infantiles, se hallaron un grupo de variables especialmente afectadas en SD infantil: *motricidad manual, escritura, denominación, memoria inmediata, regulación verbal y orientación espacial* (Tabla 3).

Memoria inmediata, actividad conceptual y discursiva, y dibujos temáticos y textos fueron las variables especialmente afectadas en el grupo SD adulto.

El estudio de la homogeneidad de varianzas confirmó un significativo grado de dispersión de las puntuaciones en la mayor parte de las variables en el grupo SD infantil, $p < .05$ (Tabla 3). Sólo tres variables (*cinestesia, percepción visual y memoria inmediata*) presentaron niveles de dispersión similar al grupo comparación infantil, $p > .05$ (Tabla 3).

El comportamiento con respecto a la dispersión de las puntuaciones obtenidas por el grupo SD adulto no fue el mismo que en el grupo infantil, se hallaron menos variables con una dispersión significativa (Tabla 4). *Memoria inmediata, memoria lógica y control atencional* fueron las únicas tres variables con niveles de dispersión superiores a la población general, $p < .05$ (Tabla 4).

Tabla 4
Estadísticos de la comparativa entre las variables neuropsicológicas de los grupos SD adulto y comparación adulto.

		N	Media	SD	Levene	Sig.	U/Z	Sig.	D
SD	Percepción visual	22	2,91	2,51	0,19	0,66	-6,14	0	10,79
C		30	13,7	1,53					
SD	Orientación espacial	22	5,55	3,2	0,43	0,52		0	13,39
C		30	18,93	2,82					
SD	Habla receptiva	22	11,36	3,68	0,7	0,41		0	14,44
C		30	25,8	3,95					
SD	Habla expresiva	22	4,59	2,84	1,59	0,21		0	13,01
C		30	17,6	3,27					
SD	Memoria inmediata	22	15,73	5,88	6,03	0,02		0	20,04
C		30	35,77	3,54					
SD	Memoria lógica	22	10,59	6,3	22,68	0		0	11,48
C		30	22,07	1,82					
SD	Dibujos temáticos y textos	22	2,91	2,51	0,19	0,66		0	17,26
C		30	20,17	2,55					
SD	Control atencional	22	3,36	2,79	53,46	0		0	18,47
C		30	21,83	4,17					
SD	Actividad conceptual	22	9,5	6,54	3,29	0,08		0	10,77
C		30	20,27	1,14					

SD: Grupo síndrome de Down. C: Grupo comparación. DS: desviación típica. Levene: estadístico de Levene. Sig.: significatividad del estadístico. U/Z: U de Mann-Whitney. D: diferencia de medias.

DIFICULTADES EDUCATIVAS

Tabla 3
Estadísticos de la comparativa entre las variables neuropsicológicas de los grupos SD infantil y comparación infantil.

		N	Media	SD	Levene	Sig.	U/Z	Sig.	D
SD	Motricidad manual	21	20,95	7,02	10,4	0	-6,12	0	16,77
C		32	37,72	37,72					
SD	Regulación verbal	21	15,76	5,02	33,54	0	-6,13	0	13,58
C		32	29,34	29,34					
SD	Estructura rítmica	21	1	1,22	9,72	0	-6,16	0	11,09
C		32	12,09	12,09					
SD	Tacto	21	8,29	3,9	10,35	0	-4,23	0	4,84
C		32	13,13	13,13					
SD	Cinestesia	21	10,43	2,2	0,1	0,76	-4,53	0	3,73
C		32	14,16	14,16					
SD	Percepción visual	21	8,81	1,75	3,02	0,09	-5,12	0	4,25
C		32	13,06	13,06					
SD	Orientación espacial	21	5,24	3,82	4,91	0,03	-6,12	0	13,04
C		32	18,28	18,28					
SD	Audición fonémica	21	12,57	6,2	25,68	0	-5,76	0	11,43
C		32	24	24					
SD	Compresión simple	21	13,9	2,1	22,73	0	-6,18	0	5,1
C		32	19	19					
SD	Comprensión gramatical	21	4,76	1,58	4,64	0,04	-6,15	0	11,83
C		32	16,59	16,59					
SD	Articulación	21	10,86	4,53	12,63	0	-6,13	0	12,17
C		32	23,03	23,03					
SD	Denominación	21	7,38	3,17	4	0,05	-6,13	0	13,84
C		32	21,22	21,22					
SD	Análisis fonético	21	0,19	0,87	7,27	0,01	-6,3	0	5,84
C		32	6,03	6,03					
SD	Escritura	21	5,57	4,98	24,53	0	-6,13	0	15,12
C		32	20,69	20,69					
SD	Lectura	21	3,71	5,64	23,2	0	-5,42	0	11,88
C		32	15,59	15,59					
SD	Estructura numérica	21	2,48	2,64	20,69	0	-6,17	0	8,62
C		32	11,09	11,09					
SD	Operaciones aritméticas	21	0,1	0,44	28,69	0	-6,3	0	8,9
C		32	9	9					
SD	Memoria inmediata	21	6,05	3,98	7,87	0,01	-6,06	0	13,98
C		32	20,03	20,03					
SD	Memoria lógica	21	2,29	2,67	0,55	0,46	-5,8	0	7,84
C		32	10,13	10,13					

SD: Grupo síndrome de Down. C: Grupo comparación. DS: desviación típica. Levene: estadístico de Levene. Sig.: significatividad del estadístico. U/Z: U de Mann-Whitney. D: diferencia de medias.

DISCUSIÓN

El objetivo de este estudio fue analizar la variabilidad en personas afectadas por el SD en dos edades claramente diferenciadas del desarrollo, edad infantil y edad adulta.

Nuestros resultados mostraron como todas las áreas cognitivas exploradas de las personas con SD presentaron diferencias significativas con respecto a los grupos comparación. Es decir, dichas áreas presentaron claros déficit en las personas con SD tanto en la edad adulta como en la edad infantil.

Sin embargo, no todas las áreas presentaron el mismo grado de déficit. Se hallaron áreas más deficitarias y áreas más preservadas. Dichos déficit son consecuencia directa de la neuropatología propia de las personas con SD (Portellano, García, Mateos y Martínez, 2000).

En el grupo SD infantil las áreas más afectadas estaban relacionadas con funciones que implican un alto componente motor, recuerdo a corto plazo, análisis complejo lingüístico y orientación en el espacio.

Por otro lado, en el grupo SD de edad adulta se observó que las áreas más afectadas estaban relacionadas con el recuerdo inmediato y con aquellas funciones que conllevan complejos niveles constructivos y abstractivos (análisis-síntesis). En relación a estos últimos se vieron claros déficits en la comprensión de mensajes transmitidos de forma pictórica y verbal; en la función nominativa del habla y aspectos deductivos; y en la actividad intelectual abstracta (conceptual). Estos componentes cognitivos pertenecen en su mayoría a las complejas funciones ejecutivas (FE). Las FE en SD llevan estudiándose no demasiado tiempo. Son diferentes grupos de investigación los que han empezado a realizar estudios sobre las características ejecutivas en estas personas. Se ha observado como las personas con SD muestran claros déficit en las FE (Lanfranchi, Cornoldi, Vianello, 2004; Lanfranchi et al., 2010). Además, se ha podido observar como las características de las FE es específico de este síndrome, mostrando un perfil ejecutivo propio. Sin embargo, estas dificultades parecen depender del dominio y de la modalidad de la tarea. En estudios en los que se ha analizado el perfil ejecutivo en función de la modalidad (verbal/visoespacial) se halló la esperada dificultad verbal en el ámbito de shifting y en memoria de trabajo. Las personas con DS mostraron dificultades ejecutivas, pero, su rendimiento ejecutivo se vio afectado por el tipo de tarea (verbal / visual-espacial) (Carney, Brown, Henry, 2012). Por otro lado, estos autores también hallaron que no todos los dominios de la FE valoradas (memoria de trabajo, inhibición, fluidez verbal y set-shifting) estaban afectados de la misma manera. Esto está en consonancia con lo hallado en nuestro estudio en el perfil neuropsicológico general.

Se pudo ver un cierto paralelismo entre dichos perfiles. Esto podría interpretarse como una cierta similitud en el proceso de aprendizaje entre las personas con SD y sin SD. Este paralelismo en los perfiles neuropsicológicos parece expresar que en SD el proceso madurativo neuropsicológico parece ser similar a las personas sin SD en cuanto a cómo evolucionan todas las áreas unas con respecto a otras, aunque no tanto en cuanto se refiere a su grado, pues se ha podido comprobar cómo todas las áreas funcionales corticales estudiadas presentan un claro déficit como consecuencia de la discapacidad intelectual asociada al SD. En este sentido, coincidimos con lo expuesto por Arraiz y Molina, los cuales tras una pormenorizada revisión de los diferentes trabajos sobre estudios de los CI y neuropsicológicos en SD, concluyeron que el desarrollo de las personas con SD es semejante al de las personas normales sin daño cerebral, con un progreso más lento y con un techo claramente inferior a la normalidad (Arraiz y Molina, 2002).

El estudio de la homogeneidad de varianzas reflejó que los dos grupos con SD muestran un comportamiento diferente al de la población general. En el grupo SD infantil se halló un grado de dispersión generalizada superior al de la población general. De las 19 variables estudiadas sólo 3 (*cinestesia, percepción visual y memoria inmediata*) presentaron un grado de dispersión en las puntuaciones de los sujetos similar a la normalidad. Es decir, el resto de las variables presentaron un

grado de dispersión significativamente deferente a la normalidad. En estas variables se halló un significativo grado de variabilidad intersujeto. En el grupo adulto SD el comportamiento fue el diferente. Sólo tres variables (*memoria inmediata, memoria lógica y control atencional*) presentaron niveles de dispersión superiores a la población general. De tal forma, se pudo ver cómo el grado de variabilidad cognitiva es claramente superior a la población general. Sin embargo, es en la edad infantil donde se halló un mayor grado de variabilidad en función del número de variables con grados de dispersión significativa.

La variabilidad es una constante inherente a todos los seres vivos; por tanto esto no puede dejar de afectar a las personas con SD. Sin embargo, esta variabilidad es mayor en estas personas. En el SD los intervalos en los que se alcanzan los diversos hitos del desarrollo son mucho más amplios que en la población ordinaria, con grandes diferencias entre una persona y otra. Esto implica que muy posiblemente va a existir una gran variabilidad en el grado en el que se afecte una determinada estructura cerebral (Flórez, 1999; 1991). Pero como advertíamos anteriormente, esto debe ir siempre íntimamente relacionado con la propia variación en el entorno educativo. Así, ambos vectores han de tratarse de forma paralela. Se tiene conocimiento de indicios de variabilidad en personas con SD en estudios de crecimiento en la infancia. Estos ya exponían tasas de crecimiento más variables en niños con SD que en los niños controles normales (Cronk y Annerén, 1994). Esto está en estrecha relación con las observaciones de otros autores que afirmaban que existe en las personas con SD una enorme variabilidad interindividual en las capacidades intelectual y cognitiva (Gassió, 2005). Aunque no parece que todas esas capacidades presenten el mismo grado de variabilidad. El lenguaje, además de ser una de las áreas mayor afectadas es una de las que presenta mayor variabilidad (Alves, 2002). En este sentido, Buckley afirmaba que en los niños con SD existe esa variabilidad en todos los aspectos del desarrollo, incluidos el habla y lenguaje (Buckley, 2000). Así, nuestros resultados van más en la línea de lo afirmado por este último autor. En nuestro estudio se ha podido comprobar que la variabilidad se daba en la mayoría de las variables estudiadas. Sin embargo, en la literatura no se hace referencia a posibles cambios por efecto de la edad. Pudimos ver cómo esa variabilidad al llegar a la edad adulta era menos acusada y de alguna forma se homogeneizaba, encontrando una gran parte de las variables que presentaban un comportamiento similar a la población general.

Así, el SD cursa con un fenotipo cognitivo característico propio con déficit neuropsicológicos en todas las áreas, con un fuerte paralelismo en sus perfiles con respecto a los de la población general y con un alto grado de variabilidad cognitiva expresado especialmente en la edad infantil. Dicha variabilidad parece depender de dos factores: (1) de la diversidad del fenotipo que depende de la interacción entre los alelos de los genes, que se sobreexpresan de modo diverso en los diferentes tejidos y en momentos distintos, y no de un único y defectuoso gen; y (2) al efecto de los programas de intervención educativa.

Por todo ello, es conveniente tener en cuenta todos estos factores a la hora de elaborar un plan de intervención cognitiva. En primer lugar, realizando adecuadas valoraciones para determinar de forma precisa el perfil cognitivo de la persona, y en segundo lugar, realizarlas de forma individualizada.

BIBLIOGRAFÍA

- Alves, A. (2002). El lenguaje y la comunicación en el niño con síndrome de Down. En S. Molina (Ed.), *Psicopedagogía del niño con síndrome de Down* (pp. 135-172). Maracena, Granada: Arial.
- Arraiz, A. y Molina, S. (2001). Desarrollo cognitivo y procesamiento de la información en los niños con síndrome de Down. En S. Molina (Ed.), *Psicopedagogía del niño con síndrome de Down*, (1a. ed.), (pp. 89-132). Granada, España: Arial Ediciones.
- Buckley, S. (2000). El desarrollo cognitivo de los niños con síndrome de Down: consecuencias prácticas de las recientes investigaciones psicológicas. En Rondal, J., Perera, J. & Nadel, L. (Eds),

VARIABILIDAD DEL PERFIL COGNITIVO EN ESCOLARES Y ADULTOS CON SÍNDROME DE DOWN

- Síndrome de Down. Revisión de los últimos conocimientos* (pp. 151-166). Madrid: Espasa
- Carney, D., Brown J. y Henry, L. (2012). Executive function in Williams and Down syndromes. *Research in Developmental Disabilities, 34*, 46–55.
- Christensen, A. L. (1987). *El diagnóstico neuropsicológico de Luria*. Madrid: Visor.
- Correa, J. C., Iral, R. y Rojas, L. (2006). Estudio de potencia de pruebas de homogeneidad de varianza. *Revista colombiana de estadística, 29*(1), 57-76.
- Cronk, C. E. y Annerén, G. (1994). El crecimiento. En S. M. Pueschel & J. K. Pueschel (Eds.), *Síndrome de Down. Problemática biomédica* (pp. 19-40). Barcelona: Masson-Salvat Medicina.
- Dierssen, M. (2012). Down syndrome: the brain in trisomic mode. *Natural Review Neuroscience, 13*(12): 844-858.
- Epstein, C. J. (2001). Down syndrome (Trisomy21). In: Scriver CR, Beaudet AL, Valle D, Sly WS, Childs B, Kinzler KW, Vogelstein B, editors. *Metabolic and molecular bases of inherited diseases*. New York: Vol. 1, McGraw Hill Medical Publishing Division.
- Flórez, J. (1991). Patología cerebral y aprendizaje en el síndrome de Down. En J. Flórez y M. V. Troncoso (Eds.), *Síndrome de Down y Educación* (pp. 37-56). Barcelona: Salvat.
- García, J., López-Rioboó, E., Martinelli, P., Albert, M., Navarro, N., Expósito, E., Torres, M. (2010). Bateria-ECODI. Bateria de evaluación cognitiva para personas con discapacidad intelectual. Estudio piloto de fiabilidad de un nuevo instrumento para la evaluación de las funciones cognitivas de niños con síndrome de Down. *Revista de Psicología y Educación, 1*(5), 15-34.
- García, J., Portellano, J. A. y Díaz, F. (2011). Estudio neuropsicológico comparativo en edad infantil y edad adulta y diferencias de género en síndrome de Down. *Revista española de pediatría clínica e investigación, 67*(1), 22-27.
- García, J., Portellano, J.A, Díaz, F. (2011). Síndrome de Down: Aspectos neuropsicológicos. Berlín: Editorial Académica Española.
- Gassió, R. (2005). Trastornos neurológicos y el niño con síndrome de Down. En J. M. Corretger et al. (Eds.), *Síndrome de Down. Aspectos médicos actuales* (pp. 70- 82). Barcelona: Masson
- Harris, A. J. (1974). Harris Tests of Lateral Dominance. *Manual of Directions for Administration and Interpretation*, ed 3. New York, NY, David McKay Co.
- Lanfranchi, S., Cornoldi, C., y Vianello, R. (2004). Verbal and visuospatial working memory deficits in children with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 109*, 456–466.
- Lanfranchi, S., Jerman, O., Dal Pont, E., Alberti, A., y Vianello, R. (2010). Executive function in adolescents with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 54*, 308–319
- Lott, I. y Dierssen, M. (2010). cognitive deficits and associated neurological complications in individuals with down syndrome. *Lancet neurol, 9*, 623-633.
- Manga, D. y Ramos, F. (1991). Neuropsicología de la edad escolar. Aplicaciones de la teoría de A. R. Luria a niños a través de Bateria LURIA-DNI. Madrid: Visor.
- Manga, D. y Ramos, F. (2001). *LURIA-DNA. Diagnóstico neuropsicológico de adultos*. Madrid: TEA.
- Martínez, S. 2011. El síndrome de Down. Madrid: CSIC.
- Miles, W. R. (1974). Miles. The ABC vision test for ocular dominance. New York: The Psychological Corporation.
- Portellano, J. A, García, J., Mateos, R. y Martínez, R. (2000). Evaluación neuropsicológica de niños con síndrome de Down. *Políbea, 55*, 14-19.
- Quintanar, L., y Solovieva, Y. (200). La discapacidad infantil desde la perspectiva neuropsicológica. En: Cubillo, M.A., Guevara, J. y Pedroza, A. (Eds.). *Discapacidad humana, presente y futuro. El reto de la rehabilitación en México* (pp. 51-63). México: Universidad del Valle de Tlaxcala.