

# SNC y Síndrome de Down



# Síndrome de Down

- ▶ Alteraciones en el desarrollo del sistema nervioso central.
- ▶ Alteraciones generalizadas que afectan a la cantidad total de neuronas, a la organización estructural, y a áreas diversas del sistema nervioso.
- ▶ Afectan a las sinapsis y redes neuronales en el desarrollo prenatal y postnatal.
- ▶ Desgaste precoz del cerebro.

# Alteraciones morfológicas macroscópicas cerebrales

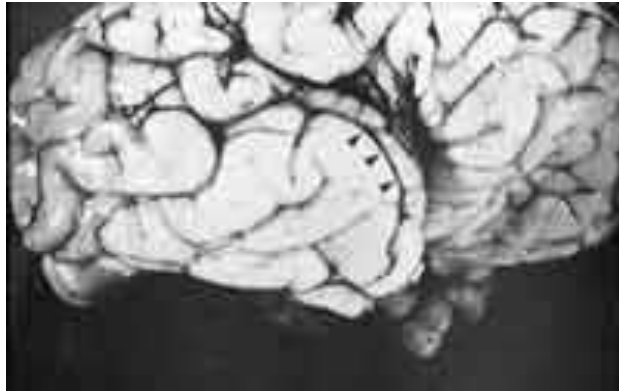
- ▶ Hay una reducción global del cerebro de un 18%.
- ▶ Los lóbulos frontales son más pequeños.
- ▶ Los lóbulos temporales, occipitales y parietales son algo más pequeños.
- ▶ Hay un menor volumen de la sustancia blanca en la circunvolución temporal superior.
- ▶ Reducción de la anchura del cuerpo calloso.
- ▶ El volumen del cerebelo es más pequeño.
- ▶ Reducción del hipocampo y tronco cerebral.
- ▶ En las regiones subcorticales los volúmenes globales son similares a los de la población control.

# Alteraciones de la corteza cerebral

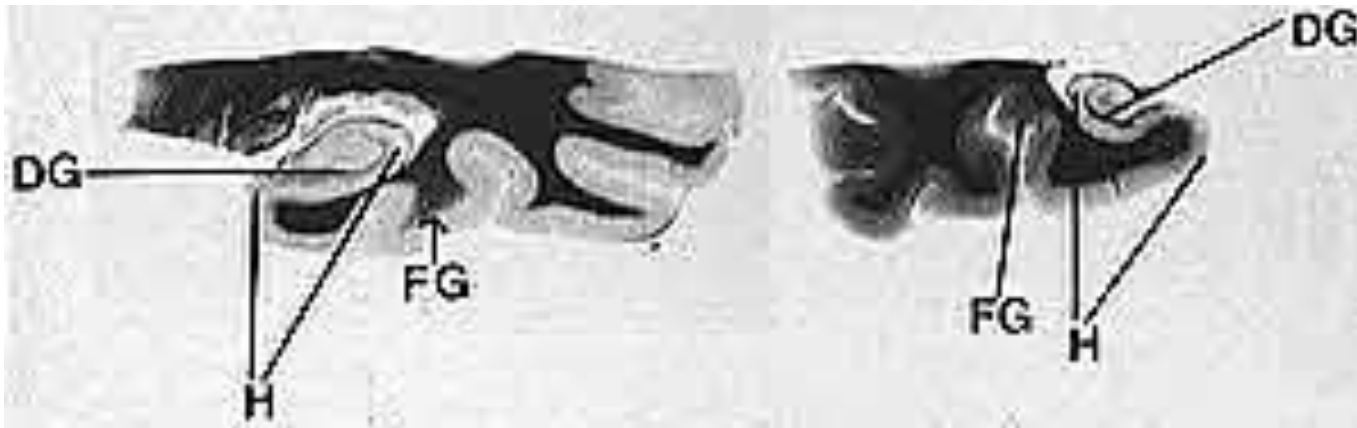


**ACG: corteza cingulada anterior**  
**OFC Corteza orbitofrontal.**  
**DLPPC Corteza prefrontal dorsolateral.**

# Alteraciones circunvolución temporal



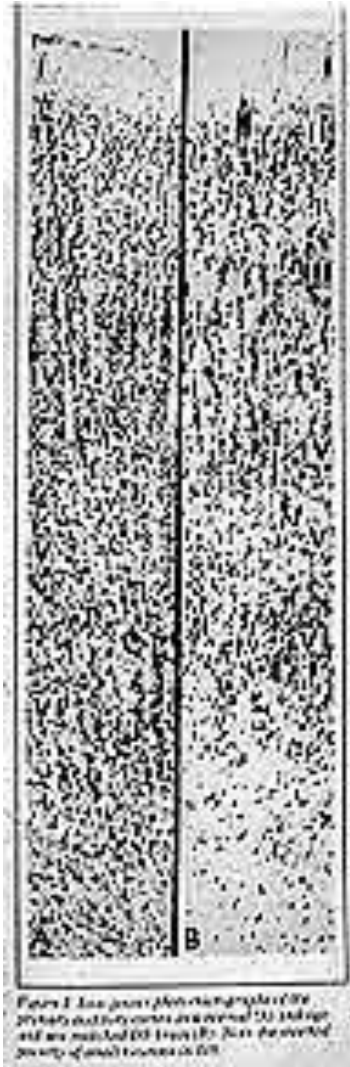
# Alteraciones en el hipocampo



# Alteraciones morfológicas microscópicas cerebrales

- ▶ Reducción del número de neuronas (lóbulo frontal, áreas asociativas sensoriales, hipocampo y cerebelo).
- ▶ Alterada la formación de células granulares (neocortex, cerebelo e hipocampo).
- ▶ Afectada la citoarquitectura de la IV y VI capa del cortex cerebral.
- ▶ Retraso en la mielinización.
- ▶ Retraso en la aparición de las espinas de las células piramidales en los 3 primeros años. Estas espinas pueden ser anormalmente largas o muy cortas.
- ▶ Densidad sináptica reducida. Alteraciones en la morfología sináptica (disminución de la membrana presináptica, postsináptica y de contacto).

# Alteración células granulares



- ▶ A. Células granulares de la corteza cerebral.
- ▶ B. Células granulares de la corteza cerebral de personas con Síndrome de Down.



# Alteración de las espinas de las células piramidales



Espinas largas  
y tortuosas  
Síndrome de  
Down



Espinas cortas  
Síndrome de  
Down



Espinas muy  
escasas  
Síndrome de  
Down

# Alteraciones neuroquímicas

- ▶ Defectos en el sistema colinérgico del adulto con Síndrome de Down (enfermedad de Alzheimer).
- ▶ Menor densidad de los receptores colinérgicos (mesencéfalo: colículo superior- visual- , sustancia negra y área tegmental ventral).
- ▶ Reducción de las neuronas para retener sus neurotransmisores por una mayor cantidad de la enzima SOD1 (superóxido dismutasa).

# Actividad bioeléctrica cerebral en componentes de latencia corta

<b>Modificaciones componentes iniciales (ondas I y V)</b>	✓ Anomalías en las latencias de aparición correspondientes al proceso de transmisión afrente del nervio auditivo.
<b>Modificaciones en los componentes P2 y N2</b>	✓ Aumento de la latencia de aparición de estas ondas en estímulos visuales y auditivos. ✓ No disminuyen al ir repitiendo la estimulación, sino que se mantienen en la misma intensidad o aumentaban. No se da el proceso de habituación.

# Actividad bioeléctrica cerebral en componentes de latencia larga

<p><b>Modificaciones en las ondas P3 y SW (memoria, orientación y conocimiento)</b></p>	<p>✓ Alteraciones en la latencia (más alta) y amplitud (más elevada) en la corteza frontal en respuesta a estímulos visuales y auditivos.</p>
<p><b>Modificaciones en el componente Nc (se registran en el lóbulo frontal y están relacionadas con la atención selectiva a estímulos nuevos)</b></p>	<p>✓ Falla la respuesta de Nc ante una información novedosa: la latencia es lenta y la amplitud permanece idéntica.</p>

# Metabolización regional del cerebro en el Síndrome de Down

- ▶ Tomografía de emisión de positrones (velocidad de utilización de la glucosa).
- ▶ Alteraciones en los lóbulos frontales y parietales y en la interrelación entre éstos.
- ▶ Menor actividad en el área de Broca.
- ▶ Alteraciones en la interrelación entre el tálamo y las áreas neocorticales parietal y occipital.

# Corteza cerebral (frontal y parietal)

- ▶ Escasa iniciativa.
- ▶ Poco aprovechamiento situaciones de juego.
- ▶ Escasa tendencia a la exploración.
- ▶ Tendencia a la distracción.
- ▶ Dificultades en la recepción, retención y elaboración de la información.
- ▶ Torpeza en responder a la información, facilidad para perderla y para relacionarla en coordenadas de tiempo y espacio.
- ▶ Proceso lento en la adquisición de conductas.
- ▶ Dificultad para elaborar y emitir el lenguaje oral, no el gestual.
- ▶ Dificultad en el cálculo numérico.
- ▶ Apatía (hipocinesia) o deshibición (hipercinesia).
- ▶ Falta control conducta instintiva (comida y sexo):
- ▶ Conducta repetitiva y perseverante.
- ▶ Problemas de habituación.

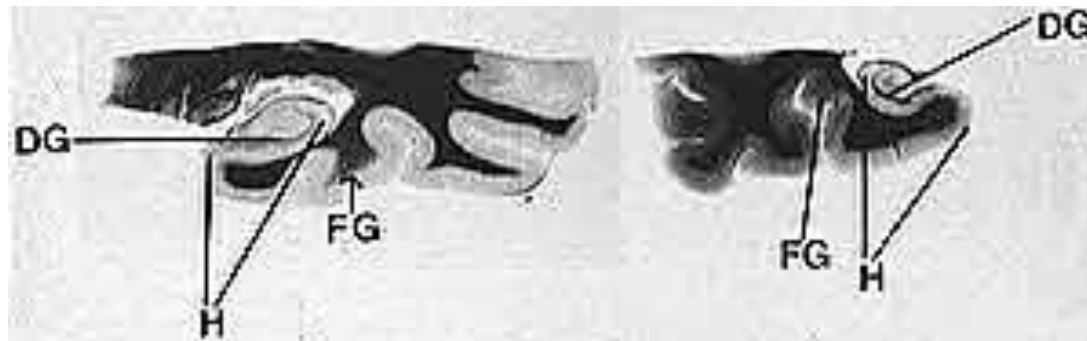
# Hipocampo y Síndrome de Down

## **Alteraciones:**

- Más pequeño.
- Deficiencias neuronales en la corteza del área dentada y área parahipocámpica.

## **Características de la conducta:**

- Problemas memoria a largo y corto plazo.
- Problemas en la asociación de estímulos e información.



# Mesencéfalo y Síndrome de Down

## ▶ Alteraciones:

- ▶ - Reducción de la transmisión colinérgica (receptores).
- ▶ - Menor participación de los colículos superiores y el núcleo tegmental ventral.

## ▶ Afecta:

- ▶ Hipotonía muscular.
- ▶ Escasa reactividad a los estímulos.
- ▶ Dificultad para dirigir la mirada hacia los estímulos e interactuar con otras miradas.
- ▶ Torpeza y escasa respuesta motora.
- ▶ Falta de iniciativa en la búsqueda.



# Cerebelo y Síndrome de Down

## Alteraciones:

- ▶ Menor tamaño.
- ▶ Hipoplásico.

## Características de la conducta:

- ▶ Problemas en la ejecución fina y ajustada de los movimientos corporales.
- ▶ Problemas en la integración de la información propioceptiva y cinestésica.
- ▶ Tono muscular bajo y problemas de equilibrio.
- ▶ Problemas de aprendizaje y memoria de secuencias motoras previamente programadas.



# Lateralización o dominancia hemisférica

- ▶ Dominancia anómala en el lenguaje.- Tienen repartidas las funciones verbales en los dos hemisferios.
- ▶ El hemisferio izquierdo selecciona y programa las emisiones verbales (normal).
- ▶ El derecho integra la recepción y decodificación del lenguaje (anormal).

# Alteraciones cognitivas: Atención

✓ **-Interacciones corteza fronto-parietal.**

✓ **Interacciones tálamo-corticales.**

✓ **Mesencéfalo**

## **Atención, iniciativa:**

- **Tendencia a la distracción.**
- **Escasa diferenciación entre estímulos antiguos y nuevos.**
- **Dificultades para mantener la atención y continuar con una tarea específica.**
- **Menor capacidad para autoinhibirse.**
- **Menor iniciativa para jugar.**

# Alteraciones cognitivas: Memoria a corto y largo plazo

<ul style="list-style-type: none"><li>✓ <b>Áreas de asociación sensorial (lóbulo parieto-temporal).</b></li><li>✓ <b>Corteza prefrontal.</b></li></ul>	<p><b>Memoria a corto plazo.-</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>✓ Dificultad para procesar formas específicas de información sensorial y organizarla como respuestas.</li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>✓ <b>Hipocampo.</b></li><li>✓ <b>- Interacciones córtico-hipocámpicas.</b></li></ul>	<p><b>Memoria a largo plazo.-</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>✓ Disminución de la capacidad de consolidar y recuperar la memoria.</li><li>✓ Reducción en los tipos de memoria declarativa.</li></ul>

# Alteraciones cognitivas: Correlación y análisis

## **Corteza prefrontal en interacción bidireccional con:**

- ✓ Otras estructuras corticales y subcorticales.
- ✓ Hipocampo.

## **Difultades para:**

- ✓ Integrar e interpretar información.
- ✓ Organizar una integración secuencial nueva y deliberada.
- ✓ - Realizar una conceptualización y programación internas.
- ✓ Conseguir operaciones cognitivas secuenciales.
- ✓ Elaborar pensamiento abstracto.
- ✓ Elaborar operaciones numéricas.

# Resumen

- ▶ Procesan con mayor dificultad la información auditiva que la visual. Y responden a esta mejor que a aquella.
- ▶ Tienen problemas para realizar operaciones complejas como son la descodificación de los sonidos recibidos de forma secuencial, tan importantes para identificar y comprender los fonemas, las palabras y las frases.
- ▶ Asimismo, tienen una reducción de la agudeza auditiva sobre todo de ciertos tonos.

# Resumen

- ▶ Tienen problemas en el componente ejecutivo de la atención ya que requiere un buen funcionamiento del cortex prefrontal y corteza cingulada.
- ▶ Tienen problemas en la memoria auditiva secuencial, lo que dificulta el mantenimiento de la atención.
- ▶ El periodo de latencia para dar respuestas es más largo que en los niños normales, lo que puede interpretarse como una falta de atención.

# Resumen

- ▶ Tienen problemas en la memoria a corto plazo: para captar y memorizar imágenes de objetos, listados de palabras, listados de números, y frases.
- ▶ Tienen dificultad para almacenar brevemente esta información de modo que puedan responder de inmediato a una operación mental o motriz.
- ▶ Tienen falta de iniciativa para recurrir a estrategias de retención.
- ▶ Las dificultades de memoria a corto plazo son mayores cuando la información es verbal que cuando es visual.
- ▶ Tiene problemas en la consolidación de la memoria. Por eso es importante la repetición, favorecer la motivación y ofrecer la información de manera diversa, atractiva y utilizar diversos sistemas sensoriales.



# RESUMEN

- ▶ Tiene afectada la memoria explícita (escasa capacidad para indicar con precisión hechos y fechas; dificultad para generalizar una experiencia ; problemas para recordar conceptos que parecían ya comprendidos o aprendidos; lentitud para captar la información y responder Y necesitan más tiempo para programar sus actos).
- ▶ Tienen dificultades para el razonamiento matemático y el cálculo.

# RESUMEN

- ▶ La memoria no declarativa, implícita o instrumental está menos afectada.
- ▶ Aprenden a escribir antes que a leer.
- ▶ El aprendizaje visomotor llega a desarrollarse adecuadamente.
- ▶ El aprendizaje visoespacial se encuentra más afectado.
- ▶ La memoria emocional es un campo fértil. Reconocen y aprecian con facilidad los rasgos afectivos, positivos y negativos, que observan en las personas. El mundo de los sentimientos está hiperexpresado por la falta de inhibición de las áreas corticales frontales. La relación afectiva es fundamental en la intervención pedagógica.

# RESUMEN

- ▶ La memoria operacional es más que en personas normales y personas con otros síndromes de retraso mental.
- ▶ La limitación en la memoria operacional es más marcada cuando la información se presenta de modo verbal o auditivo que cuando se presenta de forma visual.
- ▶ Puesto que la memoria visual viso-espacial se encuentra más protegida, es conveniente desarrollarla y aprovecharla al máximo.

# Gracias por su atención

