

# **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

## **Función Ejecutiva en Síndrome de Down**

**Trabajo de grado para optar por el título de psicólogo**

**Estefania Cajiao Barajas  
Daniela Pérez Vigoya  
Autoras**

**Claudia Talero Gutiérrez  
Directora**

**Diciembre 07 de 2017**

**Programa de psicología  
Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud**

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

Universidad del Rosario  
Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud  
Programa de Psicología

## Acta de Aprobación del trabajo de grado

Los aquí firmantes certificamos que el trabajo de grado elaborado por Daniela Pérez Ugoya y Estefanía Cayiao titulado: Función Ejecutiva en Síndrome de Down cumple con los estándares de calidad exigidos por el programa de psicología para la aprobación del mismo.

Esta acta se firma a los 29 días del mes de NOV, de 2017.

Claudio Palomb  
Firma del Director

NOV. 29 / 2017  
Fecha

[Firma]  
Firma del Coordinador de T.G.

09-12-2017  
Fecha

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Agradecimientos**

Agradecemos a la Doctora Claudia Talero por aceptarnos para realizar esta tesis bajo su dirección. Su confianza, apoyo y dedicación a nuestro trabajo, demuestran el desarrollo de una tesis realizada en grupo, guiadas por su rigurosidad mediante pautas necesarias para una buena construcción del trabajo. Así mismo, expresamos un gran agradecimiento a los doctores Juan Sebastián Botero y Carlos Mario Echeverría por su importante aporte y participación activa durante el desarrollo de la tesis, además de su disponibilidad y paciencia. Debemos agradecer a Jesús Charry por permitirnos su participación ya que fue un apoyo importante durante este proceso.

Gracias a cada uno por el enriquecimiento y aporte constante del trabajo realizado.

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Resumen**

El síndrome de Down es una condición genética producto de una alteración en el número de cromosomas en donde existe un cromosoma 21 adicional como consecuencia de un error no disyuncional (Moreno-Vivot, 2012). Desde el punto de vista comportamental y cognitivo, las personas con síndrome de Down tienen unas características que los ubican en un nivel de desempeño inferior al de la población tipo. Los perfiles de desarrollo, aunque son característicos de cada individuo tienen aspectos en común. (Grieco, Pulsifer, Seligsohn, Skotko & Schwartz, 2015)

El término función ejecutiva, se refiere a un conjunto de habilidades que permiten al individuo adaptarse a situaciones nuevas para realizar una tarea determinada. Dichas habilidades requieren de una serie de procesos mentales para su desarrollo (Rosselli, Jurado y Matute, 2008).

La literatura disponible permite establecer que la Funciones ejecutivas se encuentra alterada en personas con Síndrome de Down. Estas dificultades pueden ser inherentes a la disfunción cognitiva que se presenta en esta población. El propósito de este trabajo es hacer una revisión centrada en los estudios realizados y el desarrollo de las Funciones ejecutivas en esta población.

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Abstract**

Down syndrome is a genetic condition product of an alteration in the number of chromosomes in which there is an extra 21 chromosomes as a result of an error not dysfunctional (Moreno-Vivot, 2012). From the point of view behavioral and cognitive, people with Down syndrome have characteristics that placed them at a level lower than the population type performance. Profiles of development although they are characteristic of everyone have aspects in common (Grieco, Pulsifer, Seligsohn, Skotko & Schwartz, 2015).

Executive function, refers to a set of skills that allow the individual to adapt to new situations to perform a task. These skills require a series of mental processes for its development (Rosselli, Jurado and Matute, 2008).

The available literature allows you to establish that the Executive function is altered in people with Down syndrome. These difficulties may be inherent in the cognitive dysfunction that occurs in this population. The purpose of this work is to make a review focused on studies and the development of executive functions in this population.

**FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN****Tabla de contenidos**

Introducción	7
Capítulo I Síndrome de Down (SD)	9
Datos epidemiológicos por región	10
Características Fenotípicas	11
¿Cómo ha cambiado en los últimos años?	11
Neurodesarrollo en SD	12
Comorbilidades	16
Capítulo II Función Ejecutiva (FE)	21
Planeación	23
Control Inhibitorio	24
Flexibilidad	24
Memoria de Trabajo	25
Solución de problemas	27
Función ejecutiva “fría” y caliente	28
Desarrollo funciones ejecutivas	28
Capítulo III Función Ejecutiva y Síndrome de Down	34
Capítulo IV Baterías y pruebas	38
Pruebas para evaluar la función ejecutiva en personas con desarrollo típico	38
Pruebas para evaluar la función ejecutiva en sujetos con Síndrome de Down	42
Capítulo V Conclusiones	44
Capítulo VI Referencias	45

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Función ejecutiva en Síndrome de Down**

#### **Introducción**

En los últimos años se ha despertado un interés importante en conocer en qué forma las personas con síndrome de Down (SD) se desempeñan en las llamadas funciones ejecutivas (FE). De hecho, se empiezan a conocer estudios relacionados con el desempeño de estas funciones en los diferentes rangos de edad en esta población. Si bien ya se ha caracterizado la disfunción cognitiva y diferentes tipos de compromiso en habilidades adaptativas, de independencia, de comunicación, social y todas las relacionadas con una capacidad de aprendizaje de mayor complejidad, las denominadas FE apenas se han empezado a explorar (Daunhauer, Fidler, Hahn, Will, Lee & Hepburn, 2014).

Existe una alta variabilidad en la presentación de las habilidades y de las dificultades en los individuos con SD. Estudios realizados en diferentes poblaciones reportan diferencias importantes al punto que en algunos casos se encuentra mejor desarrollo de la memoria visuoespacial e inhibición y, además, dificultades en memoria de trabajo y flexibilidad cognitiva (Amadó, Serrat & Vallès-Majoral 2016).

Molero & Rivera (2013), afirma que “el curso evolutivo de un individuo, desde el nacimiento hasta la vejez, depende de la integridad del sistema nervioso” que se inicia desde la etapa prenatal, siendo esta crítica para el adecuado desarrollo de este sistema. En el SD se encuentran alteraciones a nivel de sistema nervioso central que se reflejan en el neurodesarrollo.

Sin embargo, las personas que presentan esta condición pueden lograr una buena calidad de vida y desempeño en tareas básicas de la vida cotidiana hasta algún grado de escolaridad y de desempeño cognitivo en educación superior (Amadó Serrat & Vallès-Majoral 2016).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

El propósito de este trabajo es hacer una revisión centrada en los estudios realizados y el desarrollo de las FE en esta población.

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Síndrome de Down**

El síndrome de Down (SD) es una condición genética producto de una alteración en el número de cromosomas en donde existe un cromosoma 21 adicional como consecuencia de un error no disyuncional, en este caso, en vez de existir 46 cromosomas el individuo tiene 47, se caracteriza por presentar un grado variable de disfunción cognitiva y unos rasgos específicos que le dan a las personas un aspecto reconocible (Moreno-Vivot, 2012).

Esta condición ocurre con una frecuencia de alrededor de 1 en 700 recién nacidos vivos. Se ha comprobado que existe relación entre el SD y la edad materna, un tercio de los niños con SD nacen de madres mayores de 40 años. El riesgo de recurrencia aumenta de acuerdo con la edad de la madre, entre los 15 y los 24 años hay una posibilidad de 1/ 1.300; si la madre tiene entre 25 a 29 años, existe una posibilidad de 1/ 1.100; si tiene 35 años hay una posibilidad de 1/350, a los 40 años la posibilidad es de 1/100 y finalmente a los 45 años de 1/ 25 que el niño tenga SD (Keminker & Armando 2008).

La incidencia se ha reducido en los países en los que se permite la interrupción del embarazo una vez se realiza un diagnóstico prenatal de SD. De esta forma en países como España se registra un 56% menos de recién nacidos vivos (RNV) con SD. Por el contrario, en países latinoamericanos la incidencia es mayor (Nazer, Aguilar & Cifuentes, 2006).

La prevalencia y la incidencia del SD cambian de acuerdo con la ubicación geográfica. El SD es la trisomía más frecuente en recién nacidos vivos en el mundo, su incidencia varía entre 1/700 y 1/ 750 RNV (Gaete, Mellado & Hernández, 2012).

Según Retamales, Moreno, González & Cerda (2009), el Síndrome de Down es la anomalía cromosómica más frecuente en recién nacidos, presentándose en 10-14 niños por cada 10.000 RNV (Robert, 1999), (Pueschel, 2002).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

**Datos epidemiológicos por región.** Se encuentran referencias a diferentes aspectos epidemiológicos así:

*Reino Unido:* según Marder, Tulloh & Pascall (2014) la incidencia del SD varía dependiendo de la población que se estudie y el impacto- efectividad de los programas de detección prenatal. La tasa actual en Inglaterra y Gales es de 1,1 por cada 1.000 RNV.

*Países bajos:* la mortalidad de los niños con SD dentro de los primeros 27 días de nacimiento fue del 1,65% mientras que en la población general fue de 0,36%. La mortalidad después del primer año de vida fue de 4% en el SD mientras que en la población general fue de 0,48% (Weijerman, Van Furth, Noordegraaf, Van Wouwe, Broers & Gemke, 2008).

*Suramérica:* existe una tendencia a aumentar los nacimientos de Niños con SD, en promedio 2,89 por 1.000 del 2001 al 2005 (Nazer, Aguilar & Cifuentes, 2006).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

**Características Fenotípicas.** Las principales características fenotípicas del SD son: en la cabeza se puede observar disminución del diámetro antero posterior y del perímetro cefálico, así como aplanamiento del hueso occipital (OMS, 2016). Los rasgos faciales típicos del SD están presentes en todos los niños de esta población. Se observa hipoplasia mediofacial, las hendiduras palpebrales se observan oblicuas hacia abajo y se encuentra epicanto, telecanto, puente nasal deprimido e implantación baja de las orejas. La nariz es de base ancha y puede tener aspecto bulboso, la boca es pequeña puesto que hay una disminución del tamaño del maxilar inferior además de esto su cuello es corto. Tienden a tener talla baja y en las manos se encuentran dedos cortos, fusiformes, clinodactilia del quinto dedo junto con pliegue palmar único. Se puede observar una curvatura de los dedos de manos o pies (Pérez, 2014).

Se pueden encontrar otras manifestaciones sistémicas como malformaciones cardíacas, gastrointestinales, hipotiroidismo, trastornos refractivos entre otros (Siegel & Smith, 2010).

Desde el punto de vista comportamental y cognitivo, las personas con SD tienen unas características que los ubican en un nivel de desempeño inferior al de la población tipo. Los perfiles de desarrollo, aunque son característicos de cada individuo tienen aspectos en común. En la primera infancia hay retraso en el desarrollo de habilidades motoras y del lenguaje, mientras que en la edad escolar al enfrentarse a aprendizajes académicos las limitaciones son más pronunciadas, su lenguaje es pobre para la etapa del desarrollo, pero se continúan adquiriendo habilidades de comunicación. Así mismo se han descrito déficits en atención y otras funciones ejecutivas. En cuanto a su capacidad de interrelación social el desempeño suele ser mejor, aunque la capacidad de independencia es limitada. (Grieco, Pulsifer, Seligsohn, Skotko & Schwartz, 2015)

**¿Cómo ha cambiado en los últimos años?** La calidad de vida en personas con síndrome de Down ha mejorado en los últimos 30 años, según Fernández- Delgado (2012).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

Uno de los factores que más han contribuido han sido los padres y los familiares de personas con SD, ya que, ellos se han involucrado activamente en procura de una mejor asistencia médica y social. Han creado asociaciones para defender, reunir y convocar al estado para lograr la escolarización, la asistencia sanitaria con especial atención a los problemas asociados a la trisomía, la inclusión social e inclusión laboral (Fernández-Delgado, 2012)

Si bien no existe un tratamiento curativo para el SD, se han hecho importantes hallazgos con relación a las características del sistema nervioso y los mecanismos moleculares que están involucrados en la condición clínica de los sujetos con SD. La aplicación de los avances encontrados busca mejorar la calidad y la expectativa de vida de los pacientes con SD. Aunque la asistencia médica ha mejorado para esta población, debe haber mejor atención en las áreas relacionadas con la estimulación temprana y la integración escolar en los niños, mientras que en los adultos se debe mejorar en lo relacionado con la salud mental y la integración social (Fernández- Delgado, 2012).

Por otra parte, es importante establecer igualdad de oportunidades a los ciudadanos para acceder a los sistemas de salud, cuidados de salud física y mental e ingreso al mundo académico y laboral de personas con SD (Fernández- Delgado, 2012)

**Neurodesarrollo en SD. De 0-5 meses:** El desarrollo general de los niños con SD se caracteriza en las primeras etapas desde el nacimiento hasta los cinco meses por una inconstante respuesta frente a los estímulos de sonido, así mismo, una poca vocalización en los primeros meses de vida. Lo anterior se ha atribuido en algunos casos a alteraciones en la capacidad auditiva, líquido en el oído medio y sospecha de alteraciones de maduración de su sistema nervioso (Layton, 2014).

Según Plauche & Blasco (1997), del nacimiento a los 5 meses los niños con desarrollo típico deben reaccionar al sonido, girar la cabeza hacia la fuente sonora, observar a los padres

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

cuando estos les hablan, iniciar la vocalización con risas, sonidos, gritos, alborotos; llamar de forma distinta dependiendo de la necesidad, observar la cuchara, anticipa la alimentación cuando ve el biberón, ríe cuando juega e identifica la sonrisa en los padres. Hecho que no se observa en los niños con SD.

*De 6 a 10 meses:* Los niños con SD pueden mirar a sus padres a la cara cuando estos le hablan y pueden identificar el origen de los sonidos, comprenden las palabras de desaprobación de sus padres, pueden llegar a comprender de 2 a 4 palabras. Empezaran a hablar mucho más tarde y presentan balbuceo (Layton, 2014).

Por el contrario, esta edad se espera que los niños con desarrollo típico, comprenda palabras de desaprobación, entienda gestos, balbucee, intente comunicación por gestos, señala objetos e imágenes, intente repetir sonidos, comprenda de 10 a 15 palabras, extienda los brazos para ser alzado y busque sus juguetes (Plauche & Blasco, 1997).

*De 11 a 15 meses:* Los niños con SD pueden comprender 20 palabras y en el uso de sus órganos fonoarticuladores pueden ser capaces de soplar burbujas. Su nivel de comunicación verbal es bajo tanto por las características de sus órganos fonoarticuladores como por su desempeño cognitivo, usan señales manuales para expresar necesidades. Por otra parte, los niños con desarrollo típico usan al menos 10 palabras, imitan animales y comprenden hasta 50 palabras; escuchan historias sencillas, responden Si o No, imitan a los padres y caminan a los 12 meses (Layton, 2004) (Plauche & Blasco, 1997).

*De 16 a 20 meses:* La siguiente etapa va de los 16 a los 20 meses, en este periodo los niños con SD deben identificar objetos apuntando, masticar alimentos sólidos, alrededor de los 18 meses algunos empiezan a tener marcha independiente y deberían señalar objetos e imágenes. Además de esto, deben escuchar las historias simples que se les leen, reconocer nombres, puede intentar repetir sonidos, pero todavía no producen palabras habladas en general. En esta etapa, los niños con desarrollo típico tienen la capacidad de producir de 10-

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

15 palabras, así como decir el nombre propio cuando se lo pidan, decir “NO”, hacer preguntas elevando la entonación al final de las frases, pedir “MÁS”. También tiene la capacidad de señalar algunas partes del cuerpo como los dedos de los pies, los ojos y la nariz; el niño puede seguir instrucciones simples (que conste de un solo paso) y visualmente reconoce a los demás (Layton, 2004) (Plauche, & Blasco, 1997).

*De 21 a 25 meses (2 años y un mes):* Los niños con SD a esta edad pueden reconocer e imitar onomatopeyas sencillas, pero a consecuencia de la inmadurez de su aparato fonoarticulador todavía no tienen un adecuado lenguaje expresivo (puede presentarse en el 40% de los niños). Esta característica de su sistema fonoarticulador ya está presente desde los primeros meses por bajo tono de la musculatura orofacial, tendencia a la respiración bucal, dificultades en el momento de comer, masticar y tragar. Sin embargo, existe un mejor desarrollo del lenguaje comprensivo logrando reconocer entre 100 a 125 palabras que incluyen verbos, adjetivos, sustantivos y solo algunas preposiciones. Pueden responder a “toma y dame”, traer objetos para mostrarlos a los demás y reconocer a las otras personas observándolas (Layton, 2004).

A esta edad, los niños con desarrollo típico, ya comprenden 200 a 300 palabras, producen 50 palabras inteligibles, pueden emitir consonantes, empiezan a usar verbos y adjetivos, hacen preguntas y escuchan historias más largas (Plauche & Blasco, 1997).

*De 26- 30 meses. (2 años y medio):* En este rango de edad el niño con SD puede producir de 10 a 20 palabras. Pueden decir su nombre, nominar animales, llamar a sus padres y responder “Si o No”. Con respecto a la comprensión a esta edad debe haber incrementado. Pueden entender entre 150 a 175 palabras distintas, seguir instrucciones simples, como “pon este objeto en la mesa” y escuchar historias cortas (2-3 líneas). Además, pueden señalar partes de su cuerpo como los dedos de los pies, los ojos y la nariz (Layton, 2004).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

En esta etapa, los niños con desarrollo típico ya comprenden entre 300 a 500 palabras, producen 50 totalmente identificables y usan oraciones de dos palabras. Además, identifican colores; adquieren rutinas para la hora de dormir y comparten sus juguetes. Finalmente se refieren a sí mismos por su nombre o un pronombre (Plauche & Blasco, 1997).

*De 31 a 35 meses (2 años y 11 meses) :* En esta etapa, los niños con SD aumentan su producción oral, generando de 30 a 80 palabras identificables y otras no identificables, responden a preguntas sencillas y omiten consonantes finales. En cuanto a comprensión se debería observar un incremento, entendiendo hasta 250 palabras. Además, escuchan y entienden historias más largas (15 o 20 minutos) y usan muchas veces la palabra “*Por qué*” (Layton, 2004).

Según lo descrito por Plauche & Blasco, (1997). Los niños con desarrollo típico a esta edad deberían comprender de 500 a 900 palabras, usar preposiciones y producir 100 palabras usando consonantes como: P, M, N, W y H; cuentan hasta cinco. Además de esto, usan su nombre y apellido, están interesados en el funcionamiento de los objetos y en conocer las partes de estos.

*De 36 - 40 meses (3 años y 4 meses) :* Layton (2004) describe que durante esta etapa los niños con SD deberían producir de 90 a 150 palabras por lo que se dice que son niños que ya tienen la capacidad de intervenir en diálogos usando oraciones compuestas por dos palabras. Sumado a lo anterior, en esta etapa el niño reconoce los colores primarios y nombra algunos de estos, hace preguntas con entonación al finalizar la frase y cuenta tres objetos, además comprenden de 250-400 palabras.

En esta etapa, los niños con desarrollo típico emiten de 200 a 500 palabras, casi el doble de lo que produce un niño con SD. Además, pueden comprender hasta 1.200 palabras mientras que los niños con SD comprenden menos de la mitad, escuchan historias de 20 minutos y reconocen todos los colores (Layton, 2004) (Plauche & Blasco, 1997).

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

*De 41 a 59 meses (4 años y 11 meses):* En esta edad los niños con SD pueden llegar a comprender entre 500 a 900 palabras y expresar de 200 a 300 según algunos autores (Layton, 2004).

Mientras en niños con desarrollo típico la comprensión puede ser hasta de 2.500 palabras, y la expresión de 1.500 a 2.000 palabras con un discurso inteligible y son capaces de contar historias largas. Además de esto, reconocen la mayoría de colores primarios, clasifican objetos según su forma y color; preguntan el significado de las palabras, usan términos como “*aquí*”, “*allí*” y “*que*”, siguen una secuencia de los eventos y reconocen símbolos representativos de sus ambientes (los arcos de McDonald’s y señales de tránsito) (Layton, 2004).

*De 60 a 71 meses (5 años y 11 meses):* Según Layton (2004), los niños con SD en esta etapa usan oraciones de 3 o 4 palabras, producen de 100 a 400 palabras comprensibles y dejan de usar señalamientos. Cuentan 10 objetos, se refieren a sí mismos con pronombre, usan plurales, hacen preguntas sencillas e intervienen en diálogos cortos. Así mismo reconocen la mayoría de los colores primarios y comprenden de 500 a 900 palabras.

En esta edad los niños con desarrollo típico comprenden hasta 13.000 palabras, cuentan de 12 a 20 objetos, conocen los nombres de todas las letras del alfabeto y los días de la semana, y comprenden la noción de primero, segundo y tercero (Layton 2004) (Plauche & Blasco, 1997).

Leen de 15 a 20 palabras y usan oraciones de 6 o 7 palabras incluyendo pronombres, comparativos y superlativos mientras que los niños con SD solo usan oraciones de 3 o 4 palabras. (Layton, 2004) (Plauche & Blasco, 1997).

**Comorbilidades.** Los niños con SD pueden presentar una serie de comorbilidades que afectan su desempeño en las habilidades perceptivas, de comunicación y cognitivas, así como

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

de destreza motora. Estas comorbilidades son multisistémicas y las más importantes se mencionan a continuación.

**Sistema Cardiovascular.** El 40- 60% de los Recién nacidos con SD presentan cardiopatías congénitas (CC) (Moreno-Vivot, 2012) (Mander, Tulloh & Pascal, 2014) (Agullon & González, 2006). En un estudio poblacional se encontró que el defecto septal atrioventricular completo fue el más común en los niños con SD presentándose en un 37% de la población, mientras el defecto septal ventricular se presenta en un 31% de la población, y la comunicación interauricular en un 15%. Otras afectaciones que son menos comunes son la tetralogía de Fallot en un 5% y el conducto arterioso permeable que se presenta en un 4%. Otras alteraciones cardíacas en esta población incluyen la coartación de la aorta, estenosis de la válvula pulmonar (Mander, Tulloh & Pascal, 2014).

Por otra parte, Hernández (2013), reporta en una población con SD que la comunicación interventricular es el defecto más frecuente (18.2 %). Mientras que, el segundo fue la comunicación interauricular, presentándose en un 10,9 %.

Plascencia, Urraca, Urbina, Palacios, Vela, & Carnevale (2005), realizaron otro estudio en donde se encontró que el ductus arterial (PCA) estaba presente en el 57.2% de los pacientes que padecen cardiopatías, seguido por comunicación interauricular (CIA) en un 34.6% y la comunicación interventricular (CIV) en un 12.6%; las otras malformaciones cardíacas entre las que están el canal aurículo-ventricular se presentó en el 2.5%.

Estos problemas cardíacos pueden limitar en general el comportamiento del recién nacido, sin embargo, la intervención temprana de tipo médico y quirúrgico reduce la mortalidad y mejora la calidad de vida en estos pacientes (Agullon & González, 2006).

**Sistema Gastrointestinal.** Los bebés con SD pueden presentar malformaciones y anomalías en el aparato digestivo. La incidencia es del 10 al 12% y pueden manifestarse de forma precoz como la atresia esofágica con o sin fístula traqueoesofágica, páncreas anular,

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

enfermedad de Hirschsprung, ano imperforado, la atresia duodenal y atresia yeyunoileal. Lo anterior implica retraso del desarrollo de los mecanismos de alimentación (Moreno-Vivot, 2012) (Agullon & González, 2006).

En una serie de casos de sujetos con SD la anomalía gastrointestinal fue la segunda más común, presentándose en un 55.9 %. De estos, el 89 % tenían hernia umbilical o diástasis de rectos anteriores y el 11% ano imperforado, páncreas anular o atresia duodenal (Plascencia, et al, 2005).

Además de esto, entre los dos y cuatro años 1 de cada 2.000 RNV con SD pueden desarrollar enfermedad celíaca, la cual, se presenta del 4-7% aproximadamente (George, Mearin, Bouquet, Blomberg, Stape, Elburg & Graaf, 1996)

**Sistema respiratorio.** Según Agullon & González (2006) los problemas respiratorios en los sujetos con SD se pueden relacionar con las alteraciones cardíacas, neurológicas e inmunológicas. Se manifiestan especialmente con neumonías recurrentes e infecciones respiratorias altas (Morales, 2015). Las infecciones respiratorias agudas son frecuentes en los niños con SD y son responsables de la mayoría de las hospitalizaciones de causa no cardíaca (Bloemers, 2007).

Dentro de los factores que se asocian a las neumonías recurrentes se pueden encontrar malformaciones en la vía aérea, como las branquias traqueales, quistes subpleurales, broncomalacia y con mayor frecuencia el trastorno de deglución (Bertrand, Navarro, Caussade, Holmgren, Sánchez, 2003) (Biko, Schwartz & Anupindi, 2008).

Los sujetos con SD presentan mayor riesgo de trastorno respiratorio cuando inician sus actividades escolares y se exponen a mayores posibilidades de contaminación por virus, bacterias y otros. Los factores predisponentes a la mayor susceptibilidad se relacionan con aspectos inmunológicos y estructurales de su sistema respiratorio (Agullon & González, 2006).

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

La apnea obstructiva del sueño es otro factor que puede afectar en gran medida el desarrollo de los niños con SD. Este fenómeno afecta la arquitectura y eficiencia del sueño y el rendimiento diurno de todas sus actividades pudiendo exacerbar las dificultades escolares y problemas atencionales (Lizama, Retamales y Mellados, 2013).

**Sistema visual y auditivo.** Los problemas visuales más comunes en los pacientes con SD son la miopía, el astigmatismo, las cataratas, la conjuntivitis y los desprendimientos de la retina. Por otra parte, los problemas de audición más comunes son las hipoacusias, la otitis a repetición y los colesteatomas (Morales, 2015).

Las dificultades oftalmológicas podrían explicar algunas de las diferencias con respecto a los niños con desarrollo típico, por esto, es necesario realizar evaluación visual y observar la transparencia del cristalino puesto que las cataratas congénitas se pueden presentar en un 3% de esta población (Moreno-Vivot, 2012).

La hiperopía es más frecuente en los menores de cinco (5) años, mientras que el astigmatismo se presenta comúnmente en los niños de 5 a 12 años. En los niños mayores de 12 años el 52% puede presentar anomalías en el iris, estrabismo y el 13% podría padecer de cataratas adquiridas (Soriano, 2003).

Plascencia, et al (2005), realizó un estudio sobre las manifestaciones oftalmológicas más frecuentes en los pacientes con SD en una población mexicana encontrando que las más comunes fueron el estrabismo, nistagmus, dacriostenosis y errores de refracción.

Otros autores reportan defectos de refracción en un 65 a 70% de las personas con SD. Así mismo documentan otros como estrabismo, blefaroconjuntivitis, cataratas, nistagmo, trastorno de retina, hipoplasia del nervio óptico y queratocono (Agullon & González, 2006).

Con respecto a la capacidad auditiva, ésta es inferior a la de personas con desarrollo típico. Se presenta con un alto porcentaje de pérdida auditiva (Agullon & González, 2006).

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

**Sistema musculoesquelético.** Entre las alteraciones del sistema muscular en esta población se encuentran la hipotonía e hiperlaxitud ligamentaria (Agullon & González, 2006).

**Sistema endocrino.** La afectación endocrinológica más común es el hipotiroidismo, el cual se presenta hasta en el 45% de los sujetos con SD (Castro-Linares, 1999). El Hipotiroidismo congénito se presenta en 1 de cada 141 niños nacidos con SD, mientras que en la población general se presenta en 1 de cada 3.000 RNV (Moreno-Vivot, 2012). Algunas manifestaciones que suelen acompañar al SD, como la hipotonía, la talla baja y el estreñimiento, podrían disminuir la sospecha diagnóstica de hipotiroidismo y retrasar su tratamiento oportuno; por lo cual se hace aún más necesario el acceso a tamización neonatal y control periódico de la función tiroidea (Soriano, 2003). De no diagnosticarse oportunamente puede contribuir al compromiso cognitivo de los niños con SD (Moreno-Vivot, 2012).

**Sistema Urogenital.** Teniendo en cuenta que la enfermedad urogenital en los niños con SD se presenta entre el 3,5 a 21%. Se debe realizar un examen que evalúe la válvula de uretra posterior, obstrucción ureterovesical, la hipoplasia renal y la hipospadia. (Bull & the Committèe on Genetics, 2011)

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Función Ejecutiva:**

El término función ejecutiva, se refiere a un conjunto de habilidades que permiten al individuo adaptarse a situaciones nuevas para realizar una tarea determinada. Dichas habilidades requieren de una serie de procesos mentales para su desarrollo (Rosselli, Jurado & Matute, 2008).

Diferentes autores han coincidido en que el buen desarrollo y el éxito en las etapas de la vida infantil, adolescente y adulta depende en parte de las funciones ejecutivas ya que permiten que el individuo se involucre de manera funcional en las actividades de la vida cotidiana. Dentro de las funciones ejecutivas se encuentran tipos de habilidades, como: capacidad para establecer metas, planeación, memoria de trabajo, fluidez verbal, flexibilidad cognitiva, atención e inhibición (Rosselli, Jurado & Matute, 2008).

Se encuentran datos de las denominadas funciones ejecutivas en referencias a diferentes tipos de pacientes. Tal es el caso del paciente Phineas Gage descrito por Harlow (1868), quien mostró cambios de conducta, personalidad y actividad motora, después de sufrir un accidente que le causó una lesión frontal del cerebro. La descripción de este caso, permitió reconocer una serie de funciones de particular importancia en la corteza prefrontal, relacionadas con el control de la conducta, la capacidad de planeación, entre otras (Macmillan, 1986).

Luria (1973), fue quien relaciona por primera vez las funciones ejecutivas con la corteza prefrontal, diciendo: “Los lóbulos frontales tienen la función de formar planes estables e intenciones capaces de controlar el comportamiento consciente posterior del sujeto” (Manga & Ramos, 2011).

Luria fue uno de los pioneros en el estudio de las funciones ejecutivas. Propuso que el cerebro está dividido principalmente en tres áreas funcionales, la primera corresponde al sistema reticular y límbico, que se encarga del funcionamiento biológico, sistema endocrino e

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

inmunitario, así mismo del control emocional y cognitivo. La segunda es la corteza posterior-lóbulo parietal, occipital y temporal-donde se realiza la recepción, procesamiento y almacenamiento de la información. Por último, la tercera unidad encargada de las funciones ejecutivas, que dependen de la corteza prefrontal (Ardila, 2013).

Por otro lado, Lezak (2004), afirmó que la función ejecutiva, es un conjunto de habilidades que se encargan de planificar, regular, programar y verificar las conductas intencionales y a partir del uso de estas capacidades se logran objetivos eficaces y creativos, según reglas establecidas socialmente (Trujillo & Pineda, 2008).

En 1991, Saber y Damasio se basaron en modelos de alteraciones neuropsicológicas y traumas craneales para definir y describir las funciones ejecutivas, según los síntomas que experimentaban los pacientes con lesiones cerebrales. Los autores plantearon que las funciones ejecutivas se relacionan con la formación de conceptos, planeación, toma de decisiones que deben estar aplicadas de forma contextual de acuerdo con el conocimiento social y las normas particulares (Trujillo & Pineda, 2008).

El modelo jerárquico de control ejecutivo planteado por Stuss (1992), propone que la actividad del córtex prefrontal, establece el orden de los procesos de manera independiente con la información y cada uno de estos procesos trabaja con insumos que provienen de otras áreas cerebrales, estos procesos se autorregulan interactivamente y se asumen en tres niveles, el primero: es el nivel sensorial, perceptual y automático, donde entra la información, el segundo: es el nivel de la selección, anticipación, objetivos y planeación, este proceso se da a partir de vivencias pasadas y en el tercer nivel: se da la autorreflexión y autoconsciencia, de allí surgen las respuestas correctas para llevar a cabo el plan y la toma de decisiones (Trujillo & Pineda, 2008).

Las áreas cerebrales involucradas en las funciones ejecutivas, se encuentran de forma principal en el lóbulo frontal (Miyake, Freedman, Emerson Witzki y Howerter y Wager,

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

2000) (Welsh, 2002), según múltiples investigaciones que utilizan neuroimágenes funcionales para estudio de lesiones cerebrales, demuestran que, al momento de llevar a cabo actividades de función ejecutiva, se activa el lóbulo frontal y la corteza prefrontal (García, 2013).

El lóbulo frontal se encuentra dividido en tres regiones llamadas: corteza prefrontal dorso lateral; siendo una de las más grandes, se encarga de procesos como: la planeación, flexibilidad, inhibición, memoria de trabajo y solución de problemas (Fuster, 2000). Así mismo, se encarga de la organización funcional que caracteriza los procesos cognitivos del individuo (Stuss & Levine, 2002). Por otro lado, se encuentra la corteza prefrontal medial, encargada de la atención, motivación e inhibición de respuestas, así como de la regulación de la conducta (Flores & Ostrosky, 2008). Por último, la corteza Orbitofrontal, relacionada con aspectos motivacionales y afectivos correspondientes al funcionamiento ejecutivo (Kerr & Zelazo, 2004).

Según Luria (1973), el control de los procesos psicológicos, está ubicado en los lóbulos frontales, ya que incorporan capacidades como la regulación, control y planeación (Flores & Ostrosky, 2008). Estas estrategias se utilizan para organizar conductas basadas en motivaciones e intereses, donde obtengan placer y bienestar propio, basándose en reglas y procedimientos establecidos (Miller & Cohen, 2001).

**Planeación.** La planeación, constituye un conjunto de habilidades y procesos de iniciativa, creatividad y voluntad que se aplican para permitir organización e identificación de eventos que demanden una secuencia para lograr un objetivo específico. El desarrollo de esta habilidad precisa el buen funcionamiento de la memoria operativa o de trabajo en general. De esta forma es posible la solución de problemas y planteamiento de estrategias eficaces para el desarrollo de una tarea cognitiva específica (Lezak, 2004).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

El reconocimiento del problema permite realizar sistemáticamente una estructura de respuesta y solución con objetivos basados en reconocimientos de la situación, teniendo en cuenta factores externos que se acoplen a la elaboración de un plan (Trujillo & Pineda, 2008).

**Flexibilidad.** La flexibilidad es el conjunto de destrezas que permiten realizar procesos de adaptación con rapidez, según el ambiente y el entorno en el que el sujeto se encuentre. El desarrollo de esta habilidad, se adquiere mediante aprendizajes de experiencias previas con comprensión de errores que permiten el cambio de estrategias efectivas según su contexto, involucra el cambio de foco atencional de un estímulo a otro, sin tener alteraciones en el sistema de control (Lozano & Ostrosky, 2011). El incremento, la dificultad y la aparición de nuevas reglas evidencian el nivel de desarrollo, ya que a menor número de respuestas de tipo perseverante demuestran menor flexibilidad cognitiva (Rosselli, Jurado & Matute, 2008).

Implica tener un análisis de las consecuencias, de una o varias conductas, siendo una función abierta y sistemática que requiere de respuestas rápidas, la flexibilidad permite que los esquemas cambiantes del entorno sean de fácil acceso y adaptación para las personas (Lozano & Ostrosky, 2011). Es importante tener en cuenta que esta habilidad se va adquiriendo a medida que el sujeto se enfrenta a nuevas experiencias durante el desarrollo.

**Control inhibitorio.** El control inhibitorio permite la eliminación de conductas inapropiadas que involucren control tanto intencional como voluntario y se encuentra relacionado con la autorregulación. Esta habilidad se desarrolla como una herramienta para que el sujeto tenga la capacidad de inhibir las respuestas motoras ante estímulos manteniendo el control de sus propios impulsos (Severa -Barceló, 2005).

Según Diamond (2013), el control inhibitorio controla el comportamiento, la atención las emociones y los pensamientos ante situaciones de predisposición interna, ya que este funcionamiento permite el manejo de los impulsos ante estímulos del ambiente haciendo elecciones y cambios referentes al comportamiento.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

El control inhibitorio de la atención, permite la elección de algo en específico, suprimiendo distracciones y estímulos alternos al foco. Un distractor visual o auditivo puede captar nuestra atención mientras se está interesado en otro estímulo, pero la captación se elige voluntariamente dependiendo de la meta o las intenciones y la capacidad de atención que se tenga (Diamond, 2013).

Otro componente importante en el control inhibitorio es el autocontrol, ya que este implica el control que se debe tener de las emociones y el comportamiento teniendo en cuenta la impulsividad y las tentaciones, en cuanto a la búsqueda de satisfacción y de placer, bajo normas sociales (Diamond, 2013). La inhibición cognitiva, es otro de los aspectos del control de interferencia, esta se encarga de suprimir características dominantes asociados a pensamientos no deseados o recuerdos desagradables, según Anderson y Levy (2009), incluye el olvido intencional.

El buen desarrollo de esta habilidad posibilita la solución de problemas interpersonales, ya que permite generar numerosas soluciones a partir de un problema determinado, es decir que, se generan respuestas a partir de un control inhibitorio adecuado, con el fin de generar alternativas funcionales que solucionen de manera satisfactoria estos problemas (Maddio & Greco, 2010).

**Memoria de trabajo.** La memoria de trabajo requiere principalmente de procesos como: atención e inhibición para la realización de actividades específicas, es posible observar mayores efectos a medida que el sujeto se va desarrollando, la ejecución de habilidades como esta, requiere el uso de representaciones complejas específicas que se utilizan para realizar el vínculo entre percepciones y acciones (D'Esposito, 2007) (Grafman, 2002). Estas representaciones se definen por Grafman (2002), como estructuras de un grupo de eventos de forma secuencial encaminadas a un objetivo específico a partir de reglas del ambiente o el contexto social del sujeto.

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

La memoria de trabajo se explica a partir de varios modelos, uno de los más reconocidos fue el propuesto por Baddeley y Hitch en 1974, en el que afirman que la memoria de trabajo se compone de un sistema ejecutivo central, que inspecciona y maneja subsistemas interconectados entre sí para generar el recuerdo de situaciones específicas integrando, tiempo, emoción y lugar, además, se encarga de administrar recursos cognitivos. Los subsistemas coordinados por la memoria de trabajo son: la agenda visuoespacial, el bucle fonológico y el buffer (Tirapu, García, Ríos & Ardila, 2012).

El bucle fonológico, es un repaso articulatorio que actúa como un sistema de almacenamiento provisional que requiere del sistema subvocal para realizar el procesamiento en el cerebro, es decir, que este subsistema es importante en la memoria a corto plazo, ya que es esencial para el depósito de productos verbales (Tirapu & Muñoz 2005).

Según Tirapu y Muñoz (2005) La agenda visuoespacial se centra en el mantenimiento y manipulación de imágenes visuales, en donde existe un almacenamiento transitorio de material visual donde se emplea y se crea.

El buffer episódico, no tiene una ubicación específica en el cerebro pues su actividad se da mediante las redes neuronales distribuidas ampliamente. La información proveniente de la memoria a largo plazo, la visual y la fonológica se almacena en el buffer episódico, allí surgen representaciones multimodales y temporales de circunstancias actuales, (Prabhakaran, Narayanan, Zhao, & Gabrieli, 2000).

El sistema ejecutivo central, lleva a cabo diferentes tareas cognitivas donde interviene la memoria de trabajo como un control de elección, Norman y Shallice (1980), incluyen al sistema ejecutivo central el término de sistema atencional supervisor, afirmando que este sistema se activa cuando existen eventos innovadores o poco rutinarios que demandan la activación de funciones ejecutivas como: la planificación, anticipación e inhibición entre otras (Tirapu y Muñoz 2005).

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

Así mismo, Goldman- Rakic (1987), plantea que el sistema ejecutivo central es un sistema emergente coactivo localizado en la corteza prefrontal, el cual tiene contenido relevante según los múltiples procesadores de dominio específico, por esto afirma que los subsistemas de la memoria de trabajo se encuentran interconectados, la corteza prefrontal inferior conectada con el lóbulo temporal se encarga de las formas de los objetos, mientras que el área prefrontal ligada al lóbulo parietal posterior se relaciona con la memoria de trabajo espacial. Esta autora propuso que las consecuencias del resultado de las interconexiones demuestran la interacción de módulos de procesamiento en los que se tiene control sensorial, motor y mnésico (Tirapu, García, Ríos y Ardila, 2012).

**Solución de problemas.** La solución de problemas, se basa principalmente en la generación, ajuste y aplicación de representaciones de cognición- acción, orientadas a revelar y comprender perturbaciones en la aplicación de esquemas anteriormente aprendidos activados por eventos diarios (Verdejo & Bechara, 2010). La realización de estos procesos se hace con el fin de desarrollar soluciones y objetivos de manera organizada y controlada para su aplicación (Miller y Cohen, 2001).

Esta habilidad implica ajustes socio afectivos y competencias sociales, que permitan y promuevan el intercambio intelectual y social en relaciones que apoyen el desarrollo afectivo, cognitivo y moral, teniendo en cuenta esto, el buen desarrollo permite un adecuado intercambio social a futuro y funcionamiento psicológico apropiado según las etapas del desarrollo (Carpara, Barbaranelli, Pastorelli, Bandura & Zimbardo, 2000).

Para llevar a cabo la solución de problemas es importante tener en cuenta la organización, ya que esta implica una elaboración adecuada de la información para identificar ideas principales y conceptos clave (Verdejo & Bechara, 2010).

La categorización que es la capacidad de organizar conceptualmente objetos, eventos y otros, teniendo en cuenta reglas que delimiten los diferentes grupos para una clasificación

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

correcta, lo que implica tener habilidad para elaborar y evaluar diferentes hipótesis al momento de tomar una decisión conveniente (Miller & Cohen, 2001).

**Funciones ejecutivas “frías” y “calientes”.** Las funciones ejecutivas también han sido clasificadas como “frías” y “calientes”. Según Chan, Shum, Touloupoulou y Chen (2008), el área orbitofrontal y ventromedial se encarga de mediar las funciones ejecutivas “calientes”, las cuales vinculan procesos emocionales, interpersonales y reconocimiento afectivo del otro durante la interacción social y el contexto en el que se desarrolla una persona (Marino & Julian, 2010).

Por otro lado, las funciones ejecutivas “frías”, se relacionan con respuestas metacognitivas y lógicas, como la toma de decisiones, memoria de trabajo y la planeación (Marino & Julian, 2010). Estas habilidades se encuentran relacionadas a procesos que requieren un pensamiento más desarrollado y subjetivo con el fin de realizar interpretaciones abstractas de diferentes situaciones sociales. Estas habilidades se encuentran mediadas por la corteza prefrontal dorsolateral (Chan, Shum, Touloupoulou y Chen, 2008).

### **Desarrollo de las funciones ejecutivas**

La función ejecutiva es una habilidad que se inicia en edades tempranas y se extiende hasta la adultez. Depende del desarrollo del sistema nervioso, de las conexiones entre las diferentes áreas del mismo y de las experiencias a las cuales se enfrenta un sujeto. El mejoramiento de las habilidades ejecutivas se da en la medida en que los diferentes elementos que constituyen esta construcción operen adecuadamente. Las diferentes investigaciones de las redes neuronales y cerebrales sustentan la relación entre la función ejecutiva y la madurez cerebral (Knapp & Monton, 2013).

De acuerdo con lo anterior, hay autores que describen este desarrollo como piramidal, en el cual habilidades elementales son un apoyo para el desarrollo de habilidades más

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

complejas que requieran capacidades básicas para elaborar tareas de mayor dificultad (Flores, Castillo & Jiménez, 2014).

Best y Miller (2010), proponen etapas de desarrollo de la función ejecutiva en: desarrollo muy temprano en la niñez, desarrollo intermedio la niñez tardía e inicio de la adolescencia tardía y juventud (Flores, Castillo & Jiménez, 2014).

**Desarrollo temprano.** La emergencia de las funciones del desarrollo del control motor y de las habilidades perceptuales, se evidencian desde el primer año (Rosselli, Jurado & Matute, 2008). La capacidad de desplazamiento para la búsqueda de objetos previamente escondidos se encuentra más establecidas, y es evidente en el uso, reconocimiento, persistencia y retención de objetos. Así mismo, es capaz de dejar actividades placenteras como el uso de sus juguetes favoritos o peluches a petición de sus cuidadores, hecho que hace evidente una de las primeras formas de inhibición (Kochanska y Aksan 2006). Hacía los 15 meses, el niño es capaz de realizar tareas un poco más complejas relacionadas con la memoria, como mantener algún estímulo (Bausela, 2014).

Aproximadamente a los 2 años de edad, se produce el desarrollo de la capacidad de resolución de problemas en conflictos espaciales, mediante sus habilidades de inhibición y atención. Hacia los 3 años de edad es posible ver la regulación de las conductas, a través de mecanismos internos, así mismo, se evidencia la comprensión de eventos para poder formular objetivos que se llevan a cabo mediante propósitos verbales simples relacionados a eventos familiares, esto se puede observar en la búsqueda de juguetes (Roselli, Jurado & Matute, 2008).

Alrededor de los siete años, se evidencia el desarrollo de manera prolongada de implementación de estrategias relacionadas a la memorización (Roebbers, 2006), esta habilidad permite el desempeño de actividades útiles para el aprovechamiento en el ámbito

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

escolar, lo que proporciona aprendizaje y memorización según el contexto (Flores, Castillo & Jiménez, 2014).

Entre los tres años y cinco años de edad, se puede observar la capacidad para cambiar de una regla a otra dependiendo de la complejidad de los eventos. El incremento de reglas permite evaluar sus respuestas. En caso de que sean de tipo perseverativo indica su baja flexibilidad cognitiva. Hacia los seis años, el niño tiene una mejor consolidación, donde realizan tareas más difíciles y con menores errores. Sin embargo, pueden seguir presentando errores, pues, para las soluciones a los problemas deben ser capaces de acoplar las reglas con los eventos o tareas (Roselli, Jurado & Matute, 2008).

Alrededor de los 3 años, el niño va asumiendo el contexto en el que se encuentra y utiliza unas herramientas ajustadas a su realidad y naturaleza, esto se instaura en la preparación de distintos planes y vías que utiliza con el fin de alcanzar sus objetivos utiliza métodos de comunicación que contengan estrategias que prevengan futuros problemas. Esta habilidad se ve más desarrollada entre los siete y los once años, donde el plan de acción es una herramienta un poco más estructurada y tiene una mayor eficacia y eficiencia (Roselli, Jurado & Matute, 2008).

La Torre de Londres y de Hanoi se ha analizado y utilizado por diferentes autores para evaluar esta habilidad. Klahr (1985), fue uno de los que encontró que los niños entre los tres y los cinco años tienen la habilidad de anticipar movimientos para evitar errores. Así mismo, Romeine y Reynolds (2005), afirman que a los cinco y ocho años se desarrollan mejores destrezas para la planeación, sin embargo, se evidencia la aceleración ante la búsqueda de una solución rápida, esto se pudo observar en unos resultados obtenidos de una investigación por parte de Matute Roselli y Jurado (2008). La desaceleración de las decisiones se ve alrededor de los nueve y diez años porque tiene mayor importancia la precisión de una buena ejecución con resultados a largo plazo, esta disminución se puede ver a hacia los 16 años,

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

confluyen en este periodo, ya que la adolescencia implica una etapa de maduración, en la que se toman decisiones organizadas y menos arriesgadas (Roselli, Jurado & Matute, 2008).

Alrededor de los cuatro y cinco años es posible ver cómo se desarrollan los procesos meta cognitivos influyentes, específicamente en habilidades para resolver problemas, así mismo se evidencia el inicio de destrezas en la planificación de cómo darles solución (Shallice, 1982).

Las capacidades de control inhibitorio se pueden ver desarrolladas entre los cuatro y ocho años de edad y se evidencia durante actividades automáticas. Una forma de observar esta habilidad es el procesamiento de objetos en colores prototípicos como es el caso de la prueba de Stroop adaptada (Prevor & Diamond, 2005).

Durante esta etapa de desarrollo temprano se adquieren capacidades de autorregulación de comportamientos, en efecto, logran manejar su conducta por sí mismos, pueden dirigir sus acciones a metas específicas con anticipación de un evento, sin embargo, se puede observar grados de descontrol y de impulsividad durante algunas actividades (Rebollo & Montiel, 2006).

**Desarrollo Intermedio.** Entre los siete y los trece años, Diamond (2013), se encontró que hay un incremento en la habilidad de retención de dígitos progresivamente, de manera que se evidencia un desarrollo diferenciado de mecanismos para mantener la información y mecanismos que requieren de un ordenamiento secuencial en referencia a la memoria de trabajo.

Así mismo, alrededor de los 9 años de edad alcanzan a tener un mantenimiento de la información que no implique manipulación ni orden secuencial, en efecto, hacia los 12 años de edad los niños adquieren su máximo desempeño en habilidades de memoria de trabajo viso- espacial (Luciana & Nelson 2002).

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

Según Bjorklund, Dukes y Brown (2009), a los ocho años se observa una capacidad en la codificación semántica, sin embargo, hacia los diez y once años, se desarrolla un poco más esta habilidad semántica con relación a la memoria, donde se observan tareas como la caracterización de palabras.

La habilidad de la flexibilidad se alcanza aproximadamente a los doce años, con un desarrollo temprano, de forma que, se generan respuestas alternativas eficaces y flexibles respecto al contexto, porque se dispone de un desempeño cognitivo y de control de pensamiento que permiten desarrollo académico y de actividades particulares (Flores, Castillo y Jiménez, 2014).

Según Welsh Pennington & Groisser (1991), mediante pruebas como la Torre de Hanoi, evidenció un desarrollo de la planeación secuencial, al momento de manipular los discos para resolver el problema, donde se utilizan habilidades de secuencia y selección, alrededor de los 15 años se observan pasos para el desarrollo de objetivos que se mantengan a largo plazo particulares (Flores, Castillo & Jiménez, 2014).

La metacognición, se va desarrollando a partir de conocimientos propios. Se vale de recursos como la memoria, el lenguaje y el pensamiento, entre otros. Se refiere a la posibilidad del sujeto para evaluarse a sí mismo en relación a eventos pasados (Roebbers, Von der Linden & Howie, 2007).

**Desarrollo Tardío.** En esta etapa (Rosselli, Matute, Ardila, Botero, Tangarife, Echeverría & Ocampo 2004), se observa que alrededor de los 14 y 15 años, se desarrolla la fluidez verbal en relación a su ámbito académico, de manera que se amplía su lenguaje conforme a los aprendizajes diarios, sin embargo, la investigación con referencia a la formación verbal es poca, Flores, Tinajero y Castro (2011), afirman que el florecimiento de esta habilidad se afianza conforme al nivel de educación del sujeto (Flores, Castillo y Jiménez, 2014).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

La abstracción y la actitud abstracta según Lezak (2004), se da a partir del desarrollo adecuado de las funciones ejecutivas, de manera que es la habilidad más compleja, ya que el uso de la misma depende de la aplicación correcta de todas estas funciones. Los adultos normales que disponen de una amplia escolaridad, desarrollan esta habilidad, porque se caracteriza por tener una interpretación abstracta basada en procesos conscientes esto se relaciona con la actividad cognitiva, la dominación de la misma se da durante la adolescencia (Flores & Ostrosky, 2008).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Función Ejecutiva y Síndrome Down**

Los trabajos realizados en SD y función ejecutiva son escasos, en general muestran resultados similares. Sastre-Riba (2006), realizó un estudio cuyo objetivo era conocer el desempeño en las funciones ejecutivas en una edad temprana. Se enfocó en evaluar la capacidad de inhibición, perseveraciones, interferencia y las consecuencias en la flexibilidad mental, mantenimiento de un objetivo y el control de las acciones a temprana edad. Participaron 28 bebés entre ellos diez con desarrollo típico en edades de 1,3 a 2 años; seis con síndrome de Down y doce con factores de riesgo al nacer (6 con hipotiroidismo congénito y 6 con bajo peso). El primer registro se realizó a una edad cognitiva equivalente a 1,3 años independientemente de su edad cronológica y la segunda sesión se realizó a los 9 meses. En estas valoraciones se utilizó material de estímulo creado.

Con respecto a los bebés con SD se encontró que la riqueza de contenido puede ser pobre, pero puede mejorar un poco entre los 15 y 24 meses. Esta mejoría se hace evidente en la capacidad para obtener un mayor número de resultados (producto de combinar acciones para obtener distintos objetivos), menor perseveración (poner en marcha una acción repetida); y mayor combinación (“Integra diferentes esquemas para conseguir los objetivos”) entre las acciones que se realizan (retoma la misma acción ya realizada) en secuencias de actividades y secuencias nuevas (“En el curso de acción, utiliza esquema hasta el momento no realizado ni observado en el adulto, por modularización, sustitución o elaboración”) que la optimizan (Sastre-Riba, 2006).

Además de esto se observa que la mayor diferencia se encuentra entre los bebés con SD y los bebés con desarrollo típico. Los bebés con factores de riesgo se podrían encontrar entre el funcionamiento ejecutivo de los bebés típicos y con SD inclinándose más hacia los primeros (Sastre-Riba, 2006).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

La mayor diferencia encontrada en este estudio es la eficacia en los mecanismos de inhibición/activación (shifting), ya que se observa mayor frecuencia de perseveración (poner en marcha una acción repetida) en los bebés con SD (Sastre-Riba, 2006).

En otro estudio realizado con cuidadores se analizaron los perfiles de la función ejecutiva en niños con SD de 4 a 10 años de edad. Los cuidadores se encargaron de completar el cuestionario de BRIEF-P (Behavior Rating Inventory of Executive Function), mediante el cual describieron las conductas de los niños utilizando una escala Likert de 3 puntos (nunca, a veces, a menudo), lo que indicaba la frecuencia en la que se daba el comportamiento. Este estudio fue el primero en describir los perfiles en niños menores a 10 años con SD, documentando día a día los déficits que los niños demostraban en conductas relacionadas a las funciones ejecutivas. Los hallazgos en el estudio demostraron que los niveles de las funciones ejecutivas tienen un menor progreso en relación al niño con desarrollo típico, así mismo, proporciona evidencia referente al déficit en las tareas de planificación y organización. El reporte de los cuidadores puede ser un método apropiado para evaluar y evidenciar las conductas típicas de niños con SD y sus deficiencias, además de las pruebas de laboratorio que usualmente se usan para evaluar las capacidades de los niños (Lee, Anand, Will, Adeyemi, Clasen, Blumenthal & Edgin, 2010).

Amado-Serrat y Vallès-Majoral (2016) realizaron un estudio administrando algunas pruebas para evaluar las funciones ejecutivas como la Tarea de la Rana de Lanfranchi, tarea del día y la noche de Gerstagt y el Wisconsin Card Sorting test de Fisher y Happ, para evaluar la memoria de trabajo, la inhibición y la flexibilidad cognitiva. Las pruebas fueron aplicadas a un grupo de 30 niños con SD entre 4 y 12 años de edad, a un grupo control con la misma edad cronológica y a otro grupo con el mismo nivel lingüístico. Los resultados demostraron que, aunque existía un déficit en el grupo de SD en las funciones ejecutivas y la cognición social, los niños tendieron a tener una mejoría en el desarrollo del lenguaje

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

conforme aumentaba la edad cronológica. Así mismo, el análisis demostró que la memoria de trabajo fue la única función que permaneció igual en los patrones de relación entre los grupos examinados.

Lee, Anand, Will, Adeyemi, Clasen, Blumenthal, Giedd, Daunhaver, Fidle y Edgin (2015) realizaron una investigación en la cual, se compararon los perfiles de la función ejecutiva en niños con SD, trisomías de los pares sexuales (Síndromes de Klinefelter y síndrome del triple X) y desarrollo típico. Se realizaron 3 estudios distintos; en el estudio 1 se investigaron los perfiles de funciones ejecutivas usando el inventario BRIEF en 30 jóvenes con SD, 30 jóvenes con trisomía del X y 30 jóvenes con desarrollo típico de edades entre 5 y 18 años. Se encontró que los participantes con SD obtuvieron puntuaciones más altas en el índice de metacognición que en el índice de regulación del comportamiento lo que muestra mayor dificultad en las funciones ejecutivas “frías”, pero esta puntuación también la obtuvieron los jóvenes del grupo con desarrollo típico. Se observaron grados de dificultad similares en las escalas de: cambiar, memoria, planificar, inhibir, en los jóvenes con síndrome de Down y jóvenes con trisomía del X.

Con respecto al segundo estudio, también se usó la escala BRIEF, pero en este caso las puntuaciones brutas se usaron como variables independientes, se examinaron las consecuencias de la edad en las funciones ejecutivas en la misma muestra de participantes que se incluyeron en el primer estudio; se observó que hubo relación entre las edades y la escala de los resultados de los grupos con SD y grupo con desarrollo típico (Lee, et al, 2015).

Finalmente, en el estudio 3 se buscó realizar una réplica de las conclusiones del segundo estudio para los jóvenes con SD y así examinar las relaciones entre funciones ejecutivas y la edad en una muestra de jóvenes con SD y 43 jóvenes con desarrollo típico de entre 4 y 24 años. En este estudio se encontró correlación entre la edad y las puntuaciones del BRIEF para el grupo con desarrollo típico y el grupo con SD para todas las funciones excepto

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

para la inhibición en la cual, la diferencia entre edades no fue significativa. Se observó además que la puntuación más alta en los jóvenes con SD fue en la escala de inhibición (Lee, et al, 2015). Adicionalmente, hubo fortalezas en la escala de organización de materiales y control emocional, mientras que en la escala de memoria de trabajo se notó mayor dificultad (Lee, et al, 2015).

Existe evidencia a favor de la idea de que las personas con disfunción cognitiva y la población con desarrollo típico podrían puntuar al mismo nivel que su edad mental (Danielsson, Henry, Rönberg & Nilsson, 2012). En este sentido, es importante tener en cuenta las causas de la discapacidad, por lo tanto, puede haber un mayor desarrollo o menor, según el síndrome que presente la persona. Por ejemplo, Pennington, Moon, Edgin, Stedron y Nadel (2003), informaron que, aunque los niños con SD puntuaron al mismo nivel en las pruebas de funciones ejecutivas que sus controles pareados por edad mental, mostraron patrones diferentes de fortalezas y debilidades (Jiménez, Risco, Gómez & Jiménez, 2011).

La mayor parte de los trabajos sobre funciones ejecutivas en niños con SD proviene del grupo de investigación de Debbie Fidler, en Colorado (USA). Argumentan que las bases de la función ejecutiva y el desarrollo cognitivo se inician con las actividades de alcanzar, explorar y moverse. Así mismo, han demostrado que los niños con SD tienen dificultades en su planificación motora y resolución de problemas (Daunhauer, Fidler, Hahn, Will, Lee & Hepburn 2014). El retraso motor implica que los niños van a tener limitaciones para explorar y conocer las propiedades de los objetos y el modo en que las cosas funcionan (Flores y Ostrosky, 2008). Un estudio longitudinal indica que la motivación por dominar las actividades medida a los 3 años de edad predice la FE medida en los adultos con SD a los 23 años. Esto apoya el planteamiento sobre lo importante que es atender tempranamente a las habilidades que soportan la FE (Hauser-Cram, Woodman, & Heyman, 2014).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Baterías y pruebas:**

#### **Pruebas para evaluar la función ejecutiva en personas con desarrollo típico.**

Actualmente, se le ha dado gran importancia a la evaluación de funciones ejecutivas de niños y adolescentes, ya que, los problemas que se observan en edades adultas se pueden evitar si son detectados en edades tempranas, de manera que se han adaptado diferentes pruebas de aplicación a adultos a estas edades (Fernández, González, Areces, Cueli & Rodríguez 2014).

Según Baum, Cannon, Morrison Hahn, Dromerick y Edward (2008), la evaluación de las funciones ejecutivas puede darse bajo diferentes criterios: las de observación y las de medida ejecutiva (Fernández et al, 2014).

Las de observación se encuentran basadas en la calificación de la conducta, habilidades cognitivas y emocionales, se califican mediante cuestionarios y se recolecta información de cuidadores primarios y de profesores. En este tipo de pruebas se puede encontrar, El Children Executive Inventory (CHEXI) de Thorell & Nyberg (2008), el Behavior Rating Inventory of Executive Function más conocido como el BRIEF-P de Goia, Isqith, Guy y Kenworthy (2000), las cuales no están disponibles en español (Fernández et al, 2014).

El CHEXI, se realiza con el fin de identificar posibles síntomas vinculados al Trastorno por Déficit de Atención, mide FE en niños de cuatro a doce años, así mismo, existe una versión llamada ADEXI para adultos. Se compone de cuatro subescalas que evalúan regulación, inhibición, memoria de trabajo y planificación (Thorell & Nyberg, 2008)

El BRIEF-P, se aplica para saber el nivel de desarrollo de las FE en niño de dos a cinco años, esta versión se adaptó a niños preescolares y es una versión breve, la cual se compone de cinco subescalas inhibición, cambio, control emocional, planeación y memoria de trabajo (Goia, Isqith, Guy y Kenworthy, 2000).

Por otro lado, las de ejecución se utilizan en ámbitos clínicos y de investigación, las cuales se caracterizan por tener diferentes pruebas que evalúan todos y cada una de las FE

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

que se relacionan con las habilidades principales, según Marino y Julian (2010), son también conocidos como Test Neuropsicológicos, se tienen en cuenta variables de tiempo, espacio y error - acierto (Fernández et al, 2014).

Dentro de estas baterías se encuentra el WISC-IV de Wechsler (2003), la batería CANTAB de Strauss, Sherman & Spreen (2006), la batería BADS-C de Kobayashi y Kobashi (2007) y la batería ENFEN de Portellano, Martínez y Zumárraga (2009), se utilizan para identificar cualquier anomalía en las habilidades ejecutivas (Fernández et al, 2014).

El WISC-IV de Wechsler, fue desarrollado para evaluar a capacidades cognitivas. Dentro de las subpruebas que utiliza se encuentran algunas que tienen en cuenta la función ejecutiva, lo anterior permite extraer datos útiles para el diagnóstico de diferentes subáreas entre las que se encuentran las FE. Es aplicable a niños y adolescentes de 6 a 16 años. Consta de 15 subpruebas, divididas en cuatro: Memoria de trabajo, Velocidad de procesamiento, Comprensión verbal y Razonamiento perceptivo (Wechsler, Orsini & Pezzuti, 2012).

El ENFEN (Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños), evalúa el nivel de madurez y rendimiento cognitivo en actividades relacionadas a las funciones ejecutivas, se aplica a niños de 6 a 12 años de edad. Está compuesta por cuatro subpruebas: Construcción de senderos, fluidez verbal, resistencia a la interferencia y construcción con anillas. Los resultados de la prueba proporcionan un diagnóstico, que permite orientar una posible intervención neuropsicológica, además de conocer los puntos débiles y fuertes según la calificación en cada de una de las subpruebas, tanto en niños con daño cerebral como en niños sanos (Portellano, Martínez-Arias & Zumárraga, 2009).

El cuestionario de madurez neuropsicológica escolar CUMANIN creado por Portellano, Mateos & Martínez (2012), es un instrumento diseñado para evaluar el desarrollo neurológico de niños entre 7 y 11 años. Esta batería consta de 12 pruebas que evalúan

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

distintas funciones mentales como son: el lenguaje, la visopercepción, la FE, la memoria, el ritmo y la lateralidad.

Otro instrumento creado para evaluar las funciones ejecutivas es el Test neuropsicológico infantil, creada por Luria-DNI, (Manga y Ramos, 2011). Consta de 19 subtest incluidos en 9 pruebas que evalúan principalmente psicomotricidad, Lenguaje articulatorio, Lenguaje comprensivo, Lenguaje expresivo, Estructuración espacial, Visopercepción, Memoria icónica y Ritmo y las pruebas auxiliares evalúan atención, Fluidez verbal, Lectura, Escritura y Lateralidad.

Con respecto al ENI (Evaluación Neuropsicológica Infantil) su objetivo es evaluar características neuropsicológicas de los niños y jóvenes de 5 a 16 años. Esta prueba valora: Atención, habilidades constructivas, memoria, percepción, lenguaje oral, lectura, escritura, cálculo, habilidades visoespaciales, planeación, organización y conceptualización; el diseño de la prueba permite realizar análisis cuantitativo y cualitativo de las ejecuciones de cada niño, las normas de la prueba se obtuvieron con una muestra de 788 niños (Matute, Inozemtseva, González & Chamorro 2014).

El BANFE (Batería Neuropsicológica para Función Ejecutiva), es la evaluación de los procesos cognitivos que dependen de la corteza prefrontal se aplica a personas entre los 6 a 85 años. Las subpruebas del BANFE son pruebas que evalúan funciones que dependen principalmente de la corteza órbita-frontal (COF) y corteza prefrontal medial (CPFM): Stroop (control inhibitorio), prueba de cartas "Lowa" (riesgo beneficio), laberinto (seguimiento de reglas) (Flores, Ostrosky & Lozano, 2012).

Las pruebas que evalúan las funciones que dependen de la corteza prefrontal dorsolateral son: señalamiento autodirigido (memoria de trabajo viso-espacial), memoria de trabajo visoespacial secuencial, memoria de trabajo verbal, ordenamiento, prueba de clasificación de cartas, laberintos (planeación visoespacial), Torre de Hanoi (planeación

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

secuencial), resta consecutiva (secuenciación inversa), Generación De verbos (fluidez verbal) (Flores, Ostrosky & Lozano, 2014).

Las pruebas que evalúan las funciones que dependen de CPFA son: generación de clasificaciones semánticas, comprensión y selección de refranes y curva de metamemoria (Flores, Ostrosky & Loxano, 2014).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Pruebas para evaluar la función ejecutiva en sujetos con Síndrome de Down.**

A partir del estudio realizado por Lanfranchi, Jerman, Dal Pont, Alberti, Vianello (2010), se determinó que las habilidades ejecutivas en las personas con SD se encuentran perturbadas como consecuencia su disfunción cognitiva. Dado esto sus puntajes tienden a ser inferiores con respecto a personas de desarrollo típico. Este estudio destaca la importancia del diseño de pruebas específicas para evaluar a esta población (Lanfranchi, Jerman, Dal Pont, Alberti & Vianello, 2010).

A partir de lo anterior las mejores pruebas para evaluar FE en personas con SD propuestas por Lafranchi et al, (2010), son: tareas verbales y visuoespaciales para evaluar memoria operacional (Lafranchi, Jerman & Vianello 2004), Stroop para evaluar inhibición (Gerstadt, Hong & Diamond, 1994) y la torre de Londres para evaluar planificación (Shallice, 1982).

Por otro lado, teniendo en cuenta que el BRIEF-P evalúa los constructos de las FE, está adaptada para niños de 2 a 5 años y se basa en características conductuales que puedan ser observadas, lo hace elegible como una prueba para evaluar población con SD. Esta prueba arroja un perfil relacionado a las deficiencias que tenga en cada uno de los constructos (Gioia, Espy & Isquitha, 2000).

En un estudio realizado por Caviedes y Solarte (2015), se realizó una investigación para evaluar las FE en SD, utilizando dos subdominios del ENI: habilidades constructivas, a través del dibujo de la figura humana y copia de figuras; y el subdominio de la comprensión por medio de nominación de imágenes y seguimiento de instrucciones. Nuevamente se manifiesta la necesidad de diseñar una batería que pueda evaluar específicamente cada una de las funciones ejecutivas en personas con SD (Caviedes & Solarte, 2015).

Amado-Serrat y Vallès-Majoral (2016), administraron una serie de pruebas para evaluar las funciones cognitivas sociales, teoría de la mente y la comprensión emocional

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

(Tarea de creencias diversas de Wellman y Liu, una adaptación de la tarea “Ver es Saber” de Pratt y Bryant y la prueba de comprensión emocional de Albanese y Molina). Para las FE se aplicó la Tarea de la Rana de Lanfranchi, tarea del día y la noche de Gerstagt y el Wisconsin Card Sorting test de Fisher y Happ.

Sastre-Riba (2006), utilizó un material creado “*ad hoc*” para conocer el funcionamiento de las funciones ejecutivas en una edad temprana. De esta forma se propone una tarea no verbal que permite la ejecución de acciones organizadas, así como la realización de operaciones lógicas. Incluye las siguientes actividades: tapar/destapar, meter/sacar, tirar, golpear, agrupar, almacenar piezas, alinear piezas, apilar, enganchar/desenganchar y encajar.

Además de estas pruebas se usa el inventario de desarrollo Battelle que consiste en algunas subpruebas para evaluar de habilidades del desarrollo específicamente en niños de 0 a 8 años (Villaveces, 2016).

## **FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN**

### **Conclusión:**

La literatura disponible permite establecer que la FE se encuentra alterada en personas con SD. Estas dificultades pueden ser inherentes a la disfunción cognitiva que se presenta en esta población. El uso de baterías desarrolladas para sujetos con desarrollo típico debe realizarse con precaución, teniendo en cuenta los estudios previos. Se requiere el desarrollo y validación de pruebas específicas para esta población, con el fin de determinar el perfil de desempeño de estos sujetos en los diferentes tipos de tareas de la FE. Esto permitirá además caracterizar su desarrollo y posibles estrategias de intervención oportuna, que redunden en el crecimiento personal y promoción de la autonomía e independencia del individuo.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

### Referencias

- Agulló, I. R., & González, B. M. (2006). Factors influencing motor development in children with Down syndrome. *International Medical Journal on Down Syndrome*, 10.
- Amadó, A., Serrat, E., & Vallès-Majoral, E. (2016). The Role of Executive Functions in Social Cognition among Children with Down Syndrome: Relationship Patterns. *Frontiers in psychology*, 7.
- Anderson, M. C., & Levy, B. J. (2009). Suppressing unwanted memories. *Current Directions in Psychological Science*, 18(4), 189–194.
- Ardila, A. (2013). Función Ejecutiva [fundamentos y evaluación]. Retrieved from <https://aalfredoardila.files.wordpress.com/2013/07/2013-ardila-funcic3b3n-ejecutiva-fundamentos-y-evaluacic3b3n.pdf>
- Baddeley, A. D., & Hitch, G. (1974). Working memory. *Psychology of learning and motivation*, 8, 47-89.
- Baum RA, Nash PL, Foster JEA, Spader M, Ratliff- Schaub K, Coury DL. Primary Care of children and adolescents with Down Syndrome: An Update. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2008; 38 (8): 241-61.
- Bausela Herreras, E. (2014). Funciones ejecutivas: nociones del desarrollo desde una perspectiva neuropsicológica. *Acción Psicológica*, 11(1), 21-34.
- Bertrand P, Navarro, H, Caussade S, Holmgren N, Sánchez I. ( 2003) Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Ped Pulm*; 36 (2): 137-41.
- Best, J. R., & Miller, P. H. (2010). A developmental perspective on executive function. *Child development*, 81(6), 1641-1660.
- Biko DM, Schwartz M, Anupindi SA, Altes TA (2008) Subpleural lung cysts in Down Syndrome: prevalence and association with coexisting diagnoses. *Pediatr Radiol*; 38 (3): 280-4

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

Bjorklund, D. F., Dukes, C., & Brown, R. D. (2009). The development of memory in infancy and childhood.

Bloemers BL, van Furth AM, Weijerman ME, Gemke RJ, Broers CJ, van den Ende K, et al. (2007) Down syndrome: a novel risk factor for respiratory syncytial virus bronchiolitis: A prospective birth-cohort study. *Pediatrics.*; 120 (4): e1076-81

Bull MJ and the Committee on Genetics. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics.* 2011; 128: 393- 406.

Caprara, G., Barbaranelli, C., Pastorelli, C., Bandura, A., & Zimbardo, P. (2000). Prosocial foundations of children's academic achievement. *Psychological Science*, 11(4), 302-305.

Castro A, Linares R. Estudio de la función tiroidea en personas con Síndrome de Down. *Aten. Primaria* (1999); 23:87-90.

Caviedes Molina, M., & Solarte Quevedo, C. (2015). Caracterización del desarrollo cognitivo de niños con síndrome de down y las actitudes de los padres hacia la condición de su hijo.

Chan, R. C., Shum, D., Touloupoulou, T., & Chen, E. Y. (2008). Assessment of executive functions: Review of instruments and identification of critical issues. *Archives of clinical neuropsychology*, 23(2), 201-216.

Danielsson, H., Henry, L., Rönnberg, J & Nilsson, L. G. (2012). Executive functions in individuals with intellectual disability. *Research in developmental disabilities*, 31(6), 1299-1304

Daunhauer, L. A., Fidler, D. J., Hahn, L., Will, E., Lee, N. R., & Hepburn, S. (2014). Profiles of everyday executive functioning in young children with Down syndrome. *American journal on intellectual and developmental disabilities*, 119(4), 303-318

D'Esposito, M. (2007). From cognitive to neural models of working memory. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London B: Biological Sciences*, 362(1481), 761-772.

Diamond, A. (2013). *Executive functions. Annual review of psychology*, 64, 135-168.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

- Fernández-Delgado, R. (2012). Síndrome de Down. ¿Qué ha cambiado? *Revista Española de*, 68(6), 403.
- Fernández, T., González Castro, P., Areces, D., Cueli, M., & Rodríguez Pérez, C. (2014). Funciones ejecutivas en niños y adolescentes: implicaciones del tipo de medidas de evaluación empleadas para su validez en contextos clínicos y educativos. *Papeles del Psicólogo*, 35 (3).
- Flores-Lázaro, J. C., Castillo-Preciado, R. E., & Jiménez-Miramonte, N. A. (2014). Desarrollo de funciones ejecutivas, de la niñez a la juventud. *Anales de psicología*, 30(2), 463-473.
- Flores, J., & Ostrosky-Solís, F. (2008). Neuropsicología de lóbulos frontales, funciones ejecutivas y conducta humana. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, 8(1), 47-58.
- Flores Lázaro, J. C., Tinajero Carrasco, B., & Castro Ruiz, B. (2011). Influencia del nivel y de la actividad escolar en las funciones ejecutivas. *Interamerican Journal of Psychology*, 45(2).
- Flores Lázaro, J. C., Ostrosky-Shejet, F., & Lozano Gutiérrez, A. (2012). BANFE: Batería Neuropsicológica de Funciones Ejecutivas y Lóbulos Frontales. México, D. F.: *Manual Moderno*.
- Fuster, J. M. (2000). Executive frontal functions. *Experimental brain research*, 133(1), 66-70.
- Gaete, B., Mellado, C., & Hernández, M. (2012). *Trastornos neurológicos en niños con síndrome de Down*. *Revista médica de Chile*, 140(2), 214-218.
- García Herranz, S. (2013). Relevancia de los test neuropsicológicos de evaluación de la memoria episódica y de la función ejecutiva como marcadores en la detección precoz del Deterioro Cognitivo Ligero (DCL): seguimiento longitudinal.
- George E, Mearin ML, Bouquet J, Blomberg M, Stapel S, Elburg R, Graaf E (1996) High frequency of celiac disease in Down syndrome. *J. Pediatr*; 128 (4): 555-7.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

- Gioia, G. A., Isquith, P. K., Guy, S., y Kenworthy, L. (2000). BRIEF: *Behavior Rating Inventory of Executive Function professional manual*. Lutz, FL: Psychological Assessment Resources
- Goldman-Rakic PS. Circuitry of primate prefrontal cortex and regulation of behavior by representational memory. In Mountcastle VB, Plum F, eds. *Handbook of physiology*. Bethesda, MD: American Physiological Society; 1987. p. 373-417.
- Grafman, J. (2002). 12 The structured event complex and the human prefrontal cortex. *Cognitive Processes and Economic Behaviour*, 209.
- Grieco, J., Pulsifer, M., Seligsohn, K., Skotko, B., & Schwartz, A. (2015). Down syndrome: Cognitive and behavioral functioning across the lifespan. *In American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics 169(2)*,135-149.
- Harlow, J. M. (1848). Passage of an iron bar through the head. *Boston Med Surg J*, 39, 389-393.
- Hauser-Cram, P., Woodman, A. C., & Heyman, M. (2014). Early mastery motivation as a predictor of executive function in young adults with developmental disabilities. *American journal on intellectual and developmental disabilities*, 119(6), 536-551.
- Hernández,O.(2013) Caracterización del síndrome de down en la población pediátrica. *Revista ciencias médicas*, 17(4):33-43.
- Jiménez, M. R., Risco, M. L., Gómez, A. G., & Jiménez, J. C. R. (2011). Funciones ejecutivas y discapacidad intelectual: evaluación y relevancia. *Campo Abierto. Revista de Educación*, 30(2), 79-93.
- Klahr, D. (1985). Solving problems with ambiguous subgoal ordering: Preschoolers' performance. *Child Development*, 940-952.
- Knapp, K. A. T. I. E., & Monton, J. (2013). El desarrollo del cerebro y las funciones ejecutivas. RE Tremblay, M. Boivin, & R. Peters, *Enciclopedia sobre el Desarrollo de la Primera Infancia*, 1-8.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

- Kerr, A., & Zelazo, P. D. (2004). Development of “hot” executive function: The children’s gambling task. *Brain and cognition*, 55(1), 148-157.
- Kobayashi, H., y Kobayashi, H. (2007). Study of the behavioural assessment of the dysexecutive syndrome (BADS) in school-aged children. *Journal of Saitama University*, 56, 49-57.
- Kaminker, P., & Armando, R. (2008). Down syndrome. Second part: genetic surveys and pediatrician role. *Archivos argentinos de pediatría*, 106(4), 334.
- Kochanska, G., & Aksan, N. (2006). Children's conscience and self- regulation. *Journal of personality*, 74(6), 1587-1618.
- Lanfranchi, S., Jerman, O., Dal Pont, E., Alberti, A., & Vianello, R. (2010). Executive function in adolescents with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 54(4), 308-319.
- Layton, T (2014) Developmental Scale for Children with Down Syndrom.
- Lee, N. R. , Anand, P., Will, E., Adeyemi, E., Clasen, L. Blumenthal, J., Giedd, J., Daunhaver, L., Fidler, D., Edgin, L. (2015) Intellectual Disabilities in Down Syndrome from Birth and throughout Life: Assessment and Treatment, 10.
- Lezak, M. D. (2004). Neuropsychological assessment. Oxford University Press, USA.
- Lizama, M., Retamales, N., & Mellado, C. (2013). Recomendaciones de cuidados en salud de personas con síndrome de Down: 0 a 18 años. *Revista médica de Chile*, 141(1), 80-89.
- Luciana, M., & Nelson, C. A. (2002). Assessment of neuropsychological function through use of the Cambridge Neuropsychological Testing Automated Battery: performance in 4-to 12-year-old children. *Developmental neuropsychology*, 22(3), 595-624.
- Luria, A. R. (1973). The working brain: An introduction to neuropsychology. Nueva York: Basic Books. (Versión castellana: El cerebro en acción. Barcelona. Fontanella, 1979).

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

- Maddio, S. L., & Greco, C. (2010). Flexibilidad Cognitiva para Resolver Problemas entre Pares ¿Difiere esta Capacidad en Escolares de Contextos Urbanos y Urbanomarginales?. *Interamerican Journal of Psychology*, 44(1).
- Macmillan, M. B. (1986). A wonderful journey through skull and brains: The travels of Mr. Gage's tamping iron. *Brain and Cognition*, 5(1), 67-107.
- Manga, D., & Ramos, F. (2011). El legado de Luria y la neuropsicología escolar.
- Marder, L. Tulloh, R. Pascall, E. (2014) Cardiac problems in Down syndrome. *Paediatrics and child health* 23-29
- Marino, D., y Julian, C. (2010). Actualización en tests neuropsicológicos de funciones ejecutivas. *Revista Argentina de Ciencias del Comportamiento*, 2(1).
- Matute, E., Inozemtseva, O., González Reyes, A. L., & Chamorro, Y. (2014). La Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI): Historia y fundamentos teóricos de su validación. Un acercamiento práctico a su uso y valor diagnóstico. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, 14(1), 68-95.
- Miller, E. K., & Cohen, J. D. (2001). An integrative theory of prefrontal cortex function. *Annual review of neuroscience*, 24(1), 167-202.
- Miyake, A., Friedman, N. P., Emerson, M. J., Witzki, A. H., Howerter, A. y Wager, T. D. (2000). The unity and diversity of executive functions and their contributions to complex “frontal lobe” tasks: A latent variable analysis. *Cognitive Psychology*, 41, 49-100.
- Morales, C (2015). Síndrome de Down. UNIVERSIDAD DE ACONCAGUA, Chile.
- Morelo, A., & Rivera, G (2013). Síndrome de Down, cerebro y desarrollo. *Summa psicológica UST (En línea)*, 10(1), 143-154
- Moreno-Vivot, E. (2012). El recién nacido con síndrome de Down. *Rev Esp Pediatr*, 68(6), 404-408.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

Nazer J, Aguila A, Cifuentes L(2006) Vigilancia epidemiológica del síndrome de Down en Chile, 1972 a 2005. *Rev Med Chile*, 134: 1549-57.

Norman D, Shallice T. (1980) Attention to action: willed and automatic control of behaviour. Center for human information processing. Technical report. San Diego: University of California; 1980. p. 99.

Organización mundial de la salud. OMS. (2016) Microcefalia. Rescatado de:

<http://www.who.int/mediacentre/factsheets/microcephaly/es/>

Pennington, B., Moon, J., Edgin, J., Stedron, J y Nadel, L. (2003). The neuropsychology of Down syndrome: evidence for hippocampal dysfunction. *Child development*, 74 (1), 75-93.

Plascencia, S., Urraca, N., Urbina, M. A., Palacios, G., Vela, M., & Carnevale, A. (2005).

Manifestaciones clínicas más frecuentes en niños y adolescentes con síndrome de Down. *Acta Pediátrica de México*, 26(6), 308-12.

Plauche, & Blasco, P. A. (1997). *Infant growth and development. Pediatr Rev*, 18(7), 224-242.

Pérez, D. A. (2014). Síndrome de Down. *Revista de Actualización Clínica Investiga*, 45, 2357-2361

Prabhakaran, V., Narayanan, K., Zhao, Z., & Gabrieli, J. D. E. (2000). Integration of diverse information in working memory within the frontal lobe. *Nature neuroscience*, 3(1), 85.

Prevor, M. B., & Diamond, A. (2005). Color-object interference in young children: A Stroop effect in children 3½–6½ years old. *Cognitive development*, 20(2), 256-278.

Portellano, J. A., Mateos, R., y Martínez-Arias, R. (2009). Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños (ENFEN). Madrid: TEA Ediciones.

Portellano, J. A., Mateos, R., & Martínez-Arias, R. (2012). Cuestionario de Madurez Neuropsicológica escolar (CUMANEN). Madrid: TEA ediciones.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

- Pueschel S.M. (2002) Diagnóstico prenatal y consejo genético. Síndrome de Down Hacia un futuro mejor. *Guía para padres. Segunda edición española. Editorial Masson, 2002. Cap. 4, 29- 38.*
- Rebollo, M. A., & Montiel, S. (2006). Atención y funciones ejecutivas. *Revista de neurología, 42(2), S3-S7.*
- Retamales, N, Moreno, R., González, A, Cerda, J., & Lizama, M. (2009). Morbilidad y mortalidad durante el primer año de vida en pacientes con síndrome de Down. *Revista chilena de pediatría, 80(4), 323-331.*
- Robert S.J. Diagnóstico prenatal del Síndrome de Down. *Revista Desafíos del Síndrome de Down 1999(1) 13-16.*
- Romine CB, Reynolds CR. A model of the development of frontal lobe function: Findings from a meta-analysis. *Applied Neuropsychology. 2005; 12:190–201.*
- Rosselli, M., Matute, E., Ardila, A., Botero, V. E., Tangarife, G. A., Echeverría, S. E., & Ocampo, P. (2004). Evaluación Neuropsicológica Infantil (ENI): una batería para la evaluación de niños entre 5 y 16 años de edad. Estudio normativo colombiano. *Revista de Neurología, 38(8), 720-731.*
- Rosselli, M., Jurado, M. B., & Matute, E. (2008). Las funciones ejecutivas a través de la vida. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias, 8(1), 23-46.*
- Roebbers, C. M., Von der Linden, N., & Howie, P. (2007). Favourable and unfavourable conditions for children's confidence judgments. *British Journal of Developmental Psychology, 25,109–134.*
- Sastre-Riba, S. (2006). Condiciones tempranas del desarrollo y el aprendizaje: el papel de las funciones ejecutivas. *Revista de Neurología, 42(2), 143-151.*

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

- Servera-Barceló, M. (2005). Modelo de autorregulación de Barkley aplicado al trastorno por déficit de atención con hiperactividad: una revisión. *Revista de neurología*, 40(6), 358-368.
- Siegel, M. S., & Smith, W. E. (2010). Psychiatric features in children with genetic syndromes: toward functional phenotypes. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics*, 19(2), 229-261.
- Soriano, F (2003) Prevención y niños con síndrome de down.
- Shallice, T. (1982). Specific impairments of planning. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological Sciences*, 199-209.
- Strauss, E., Sherman, E., y Spreen, O. (2006). *A Compendium of Neuropsychological Tests: Administration, norms, and Commentary (Hardcover)*. New York: Oxford University Press.
- Stuss, D. T., & Levine, B. (2002). Adult clinical neuropsychology: lessons from studies of the frontal lobes. *Annual review of psychology*, 53(1), 401-433.
- Stuss, D. T. (1992). Biological and psychological development of executive functions. *Brain and cognition*, 20(1), 8-23.
- Thorell, L. B., y Nyberg, L. (2008). The Childhood Executive Functioning Inventory (CHEXI): A new rating instrument for parents and teachers. *Developmental Neuropsychology*, 33, 5
- Tirapu, J., García, A., Ríos, M., & Ardila, A. (2012). *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*. Barcelona: Viguera.
- Tirapu-Ustarroz, J., & Muñoz-Céspedes, J. M. (2005). Memoria y funciones ejecutivas. *Revista de neurología*, 41(8), 475-484.
- Trujillo, N., & Pineda, D. (2008). Función ejecutiva en la investigación de los trastornos del comportamiento del niño y del adolescente. *Revista Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias*, 8(1), 77-94.

## FUNCIÓN EJECUTIVA EN SÍNDROME DE DOWN

- Verdejo-García, A., & Bechara, A. (2010). Neuropsicología de las funciones ejecutivas. *Psicothema*, 22(2).
- Villaveces, L. (2016). Caracterización de la función cognitiva de niños con síndrome de Down de 5 a 12 años en la ciudad de Bogotá (Tesis de pregrado) Universidad del Rosario, Bogotá.
- Welsh, M. C., Pennington, B. F., & Groisser, D. B. (1991). A normative- developmental study of executive function: A window on prefrontal function in children. *Developmental neuropsychology*, 7(2), 131-149.
- Welsh, M. C. (2002). Developmental and clinical variations in executive functions.
- Weijerman, M. E., Van Furth, A. M., Noordegraaf, A. V., Van Wouwe, J. P., Broers, C. J., & Gemke, R. J. (2008). Prevalence, neonatal characteristics, and first-year mortality of Down syndrome: a national study. *The Journal of pediatrics*, 152(1), 15-19.
- Wechsler, D., Orsini, A., & Pezzuti, L. (2012). WISC-IV: Wechsler intelligence scale for children: manuale di somministrazione e scoring. Giunti Organizzazioni Speciali.