

Cómo evaluar las capacidades cognitivas y adaptativas en los adultos con síndrome de Down: una revisión sistemática

S. Hamburg, B. Lowe, C.M. Startin, C. Padilla, A. Coppus, W. Silverman, J. Fortea, S. Zaman, E. Head, B.L. Handen, I. Lott, W. Song, A. Strydom

Resumen del artículo publicado en: *Journal of Developmental Disorders*. 2019. <https://doi.org/10.1186/s11689-019-9279-9>

Introducción

Las personas con síndrome de Down pueden presentar importantes **deficiencias cognitivas**, mostrando habitualmente un cociente intelectual (CI) entre 30 y 70, si bien hay personas que lo tienen por encima o por debajo de esas cifras. Las áreas o dominios cognitivos particularmente alterados comprenden el lenguaje (especialmente el expresivo), la memoria, la función ejecutiva y la coordinación motora. Ciertamente, estas alteraciones varían sustancialmente de un individuo a otro tanto en calidad como en intensidad, así como en su evolución conforme la edad avanza y puede sobrevenir la enfermedad de Alzheimer (para la cual su prevalencia a lo largo de la vida llega a alcanzar al 90% de la población); no obstante son enormemente variables la edad a la que se presenta y las manifestaciones clínicas con que evoluciona.

Además de los trastornos en su capacidad cognitiva, las personas con síndrome de Down muestran considerables limitaciones en la **conducta adaptativa** (CA). Se definen las habilidades adaptativas como "la eficacia con la que una persona afronta las exigencias naturales y sociales de su ambiente". Aunque reflejan dominios distintos en su funcionamiento, las habilidades adaptativas están asociadas frecuentemente con la capacidad cognitiva en general medida por el CI, lo que sugiere que las escalas de la CA pueden ser utilizadas como una alternativa para estimar la gravedad de la discapacidad intelectual, cuando no se dispone de una evaluación del CI.

Dado que las personas con **síndrome de Down** muestran un perfil cognitivo propio, es necesario comprender hasta qué punto los diferentes tests de CI y escalas de CA resultan útiles y aplicables para esta población, como índices de sus capacidades generales. Además, comprender la relación entre el CI y las puntuaciones de CA a lo largo de la vida tiene importancia ya que tanto el uno como las otras declinan conforme el sujeto va envejeciendo. Obviamente, esto puede presentarse como consecuencia de las alteraciones cerebrales propias de la enfermedad de Alzheimer, pero hay otros factores que pueden igualmente influir, como pueden ser la aparición de hipotiroidismo, o de una depresión u otro trastorno neuropsiquiátrico. Pero, en sentido contrario, también pueden ser modificados por las adecuadas aplicaciones de los programas sanitarios y educativos.

Los test del CI y las escalas CA se usan frecuentemente en los estudios sobre el síndrome de Down para describir y comparar las muestras de los participantes, establecer el impacto de las intervenciones/tratamientos o de las comorbilidades, y para seguir la evolución a lo largo del desarrollo y el envejecimiento. Estas evaluaciones son particularmente importantes en los ensayos clínicos de tratamientos que pretenden mejorar la capacidad cognitiva o seguir la trayectoria del declive ocasionado por el envejecimiento o la demencia. Pero uno de los problemas que a menudo se presentan al aplicar los test neuropsicológicos habitualmente empleados en la población con desarrollo ordinario es el llamado **efecto suelo**: es la puntuación más baja que se puede obtener en un test particular; o dicho de otro modo en nuestro caso, la puntuación más baja por debajo de la cual no se puede detectar la significación estadística de un cambio. A ello, debe añadirse la relativa debilidad de la capacidad lingüística en las personas con síndrome de Down, lo que complica la interpretación de la ejecución de los test verbales o de los que contienen un gran componente verbal.

El objetivo de esta revisión sistemática de la literatura es resumir la actual bibliografía de la que disponemos sobre los diferentes test de CI y CA que se han usado previamente en los adultos con síndrome de Down, comparándolos y evaluando posibles diferencias entre jóvenes y adultos, con y sin demencia, de modo que se puedan ofrecer recomendaciones para futuros estudios.

Métodos de revisión sistemática

Selección de test de CI

Se realizó una búsqueda en bases de datos que terminó el 23 de septiembre de 2018 e identificó 197 artículos. Debían estar escritos en inglés (o disponer de traducción) a partir de 1990, con un mínimo de 20 participantes con síndrome de Down, de 16 años en adelante; con ello la cifra se redujo a 75 estudios. Leídos con detalle y aplicando criterios selectivos, el número quedó reducido a 14 estudios. El análisis de las referencias incluidas en cada trabajo permitió incorporar otros 5 estudios, quedando finalmente 19 trabajos considerados como muy relevantes. Los test ejecutados en estos estudios quedan expuestos en la tabla 1.

Selección de test de CA

En la primera búsqueda se identificaron 69 trabajos. Al final, el número de trabajos que pasaron los criterios de selección fue de 11. Las valoraciones realizadas en estos estudios quedan expuestas en la tabla 1.

Tabla 1. Resumen de los test de inteligencia (CI) y de capacidad adaptativa (CA) utilizados en los estudios seleccionados en adultos con síndrome de Down.

| Nombre del test | Autores | Dominios evaluados |
|--|-------------------------|--|
| <i>Test de inteligencia</i> | | |
| British Picture Vocabulary Sale, 2ª ed. (BPVS-II) | Dunn et al 1997 | CI verbal (lenguaje receptivo) |
| Kaufman Brief Intelligence Test (KBIT) | Kaufman y Kaufman 1990 | CI verbal y no verbal |
| Kaufman Brief Intelligence Test, 2ª ed. (KBIT-2) | Kaufman y Kaufman 2004 | CI verbal y no verbal |
| Leiter International Performance Scale-Revised (Leiter-R) | Roid y Miller 1997 | CI no verbal |
| Matrix Analogies Test-Expanded Form (MAT) | Naglieri 1985 | CI no verbal |
| Peabody Picture Vocabulary Test, 3ª ed. (PPVT-III) | Dunn y Dunn 1996 | CI verbal (lenguaje receptivo) |
| Peabody Picture Vocabulary Test, 4ª ed. (PPVT-IV) | Dunn y Dunn 2007 | CI verbal (lenguaje receptivo) |
| Revised Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT-R) | Dunn y Dunn 1981 | CI verbal (lenguaje receptivo) |
| Prudhoe Cognitive Function Test (PCFT) | Kay et al 2003 | Funcionamiento cognitivo general |
| Raven's Coloured Progressive Matrices (RCPM) | Raven 1984 | CI no verbal (razonamiento abstracto) |
| Stanford-Binet, 5ª ed. (SB-5) | Roid 2003 | CI verbal y ejecución |
| Wechsler Adult Intelligences Test, 3ª ed. (WAIS-III) | Wechsler 1997 | CI verbal y ejecución |
| Wechsler Adult Intelligences Test, rev. (WAIS-R) | Wechsler 1981 | CI verbal y ejecución |
| Wechsler Intelligence Scale for Children-Revised (WISC-R) | Wechsler 1974 | CI verbal y ejecución |
| Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-Revised (WPPSI-R) | Wechsler 1989 | CI verbal y ejecución |
| Woodcock-Johnson Test of Cognitive Ability-Revised (WJTCA-R) | Woodcock 1997 | Funcionamiento cognitivo general |
| <i>Test de capacidades adaptativas</i> | | |
| Adaptive Behavior Assessment System (ABAS) | Harrison y Oakland 2000 | CA (los principales dominios incluyen: Conceptual, Social y práctico) |
| Adaptive Behavior Assessment System, 2ª ed. (ABAS-II) | Harrison y Oakland 2003 | CA (los principales dominios incluyen: Conceptual, Social y práctico) |
| Short Adaptive Behaviour Scale (SABS) | Hatton et al 2001 | CA (los principales dominios incluyen: Autosuficiencia personal, Autosuficiencia en la comunidad, Responsabilidad personal-social) |
| Vineland Adaptive Behaviour Scale (VABS) | Sparrow et al 1984 | CA (los principales dominios incluyen: Comunicación, Habilidades cotidianas, Socialización, Habilidades en el movimiento) |
| Vineland Adaptive Behaviour Scale, 2ª ed. (VABS-II) | Sparrow et al 2005 | CA (los principales dominios incluyen: Comunicación, Habilidades cotidianas, Socialización, Habilidades en el movimiento) |

En conjunto, se aprecia que se utilizaron una gran variedad de diferentes test para el CI y de escalas para la CA, junto con grandes diferencias en los tipos de puntuación que se utilizaron: puntuaciones directas, equivalentes según la edad, puntuaciones completas, puntuaciones parciales, sólo verbales o sólo no verbales.

El efecto suelo en los test de CI fue particularmente alto cuando se utilizaron puntuaciones estandarizadas. Fue de menor intensidad para las puntuaciones directas totales del BPVS-II, KBIT-2 y KBIT-2 verbal. No suele apreciarse efecto suelo en las puntuaciones directas de las escalas de CA. Por tanto, cabe afirmar que las puntuaciones directas KBIT-2 en el test CI y las puntuaciones directas en las escalas CA parecen particularmente adecuadas para detectar posibles cambios en los adultos con síndrome de Down, dados los mínimos efectos suelo que se detectan con anterioridad al comienzo del declive cognitivo.

Muchos de los test CI identificados en esta revisión dependieron del lenguaje, un punto débil para muchas de las personas con síndrome de Down. Por eso, el empleo de test CI basados en el lenguaje resultan problemáticos ya que pueden enmascarar el auténtico nivel de las capacidades globales de un individuo y falsear los resultados del grupo. Por eso algunos de los estudios excluyeron posibles participantes que carecían de suficiente habilidad verbal. Como es natural, los test con subescalas no verbales/ejecutivas pueden resultar más apropiados para esta población, si bien parecen tener el inconveniente de mostrar mayores efectos suelo. Los test verbales tienen otro inconveniente: la necesidad de traducir a otro idioma y revalidar su utilización, si queremos comparar estudios de países diferentes.

Hay que señalar que en esta revisión no hay ningún estudio que haya utilizado el test Leiter-III que parece un test de CI superior al Leiter-R, en el que el efecto suelo es mínimo.

En relación con las mediciones de CA, las más utilizadas fueron ABAS, ABAS-II, SABS, VABS. No presentan efecto suelo, y en dos de los estudios se apreció una buena correlación con las puntuaciones de los test CI. Esto sugiere que las mediciones de CA suponen un importante añadido a los estudios de las habilidades cognitivas en las personas con síndrome de Down a las que se mide el CI, y pueden de alguna manera servir como instrumentos de valoración de las capacidades en personas que no pueden seguir los test CI o en los que el efecto suelo es importante.

Las mediciones de CA representan un constructo diferente comparado con el CI, y es probable que se vean influidas por las habilidades físicas de las personas, así como por el entrenamiento y apoyos que hayan recibido para mantener su independencia. Los estudios aquí revisados muestran que estas mediciones de CA son válidas para analizar el seguimiento de las habilidades generales a lo largo del tiempo, mostrando cambios que son debidos a la edad o a la presencia de demencia. Se necesitan más estudios para establecer la relación entre las diferentes subescalas de las mediciones CA (por ejemplo las de la VABS) y las puntuaciones CI, así como la relación entre las diferentes escalas CA. Habrán de establecer los concretos puntos fuertes y débiles en los diversos

dominios de la CA (dentro de la individual variabilidad de las personas con síndrome de Down al ir envejeciendo), y se deberá trabajar en el desarrollo de versiones más cortas de las escalas.

Como resultado final de este análisis, podemos proponer un conjunto de recomendaciones que se exponen en la tabla 2.

Tabla 2. Recomendaciones para futuros estudios de adultos con síndrome de Down y para su uso por parte de la comunidad que lo investiga

Recomendaciones para los estudios individuales en adultos con síndrome de Down

1. La utilización de puntuaciones directas (*raw scores*) en ciertos test de CI, particularmente el K-BIT2, puede minimizar el efectos suelo y, por tanto, ser especialmente útil en estudios longitudinales que tratan de seguir los cambios que pueda haber en la capacidad cognitiva a lo largo del tiempo.
2. Los test de CI de ejecución/no verbal pueden ser útiles en estudios internacionales con sedes distintas que suponga la intervención de poblaciones que hablan idiomas diferentes.
3. Se recomienda con más intensidad utilizar los test de CI más comunes (p. ej., KBIT, BPVS, WISC-R, RCPM) y los test de CA (p. ej., VABS, VABS-II, ABS, ABAS) tanto en el trabajo clínico como en el investigador. Las consecuencias prácticas son muy valiosas para detectar cambios en las capacidades.
4. Los estudios se pueden beneficiar de la utilización de ambas escalas, CI y CA, sobre todo si los participantes tienen un amplio abanico de capacidades.

Recomendaciones para la comunidad investigadora sobre el síndrome de Down

1. Informar sobre los estándares utilizados aumentará la posibilidad de comparar los resultados de los distintos estudios; por ejemplo, informar sobre las puntuaciones directas y las estandarizadas, sobre los efectos suelo, el dar por separado los resultados de las diversas subpoblaciones con síndrome de Down.
2. Compartir los datos de estudios publicados favorecerá el comparar entre los distintos test de CI y test de CA, y correlacionar entre estos dos tipos de mediciones para las distintas subpoblaciones con síndrome de Down.