

ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ REVIEW

Σύνδρομο Down Λεκτική βραχύχρονη μνήμη από την πρώιμη παιδική ηλικία έως την τρίτη ηλικία

Το σύνδρομο Down οφείλεται σε χρωμοσωμική ανωμαλία και ειδικότερα σε ανωμαλία στο ζεύγος των σωματικών χρωμοσωμάτων 21. Η γλωσσική ανάπτυξη των ατόμων με σύνδρομο Down σχετίζεται άμεσα με την ανάπτυξη των γνωστικών λειτουργιών. Αν και δεν είναι σαφές πώς και πότε ακριβώς γίνεται η μετάβαση από στάδιο σε στάδιο, είναι παραδεκτό ότι εμπλέκονται διαφορετικοί γνωστικοί μηχανισμοί απ' ό,τι στα παιδιά τυπικής ανάπτυξης. Αυτό μερικώς οφείλεται στα συνακόλουθα αναπτυξιακά προβλήματα, που περιλαμβάνουν διαφορετική ανατομία γλώσσας, προβλήματα ακοής και μειωμένη βραχύχρονη μνήμη. Ο ρόλος της λεκτικής βραχύχρονης μνήμης μάλιστα είναι καθοριστικός, μιας και φαίνεται να επηρεάζει όλα τα επί μέρους συστήματα της πρόσληψης και της παραγωγής της γλώσσας.

1. ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το σύνδρομο Down (DS) οφείλεται σε χρωμοσωμική ανωμαλία και ειδικότερα σε ανωμαλία στο ζεύγος των σωματικών χρωμοσωμάτων 21, που μεταβιβάζεται με τον υπολειπόμενο χαρακτήρα, αλλά μπορεί και να μην οφείλεται σε κληρονομικούς παράγοντες, οπότε χαρακτηρίζεται ως άγνωστης αιτιολογίας.¹ Στις περισσότερες περιπτώσεις τα άτομα με το σύνδρομο είναι εύκολο να αναγνωριστούν από τη βρεφική ηλικία, αλλά η βέβαιη διάγνωση βασίζεται στον χρωμοσωμικό έλεγχο²⁻⁶ και ειδικότερα στην εξέταση του καρυότυπου.

Περίπου στο 95% των ασθενών με σύνδρομο Down η ανωμαλία οφείλεται σε τρισωμία του χρωμοσώματος 21, δηλαδή τα άτομα αυτά έχουν 47 χρωμοσώματα αντί του φυσιολογικού αριθμού 46, έχοντας ένα επί πλέον χρωμόσωμα 21, όπως πρώτοι απέδειξαν οι Lejeune et al το 1959.⁷ Ο τύπος αυτός, παρ' όλο που παρατηρείται στους απογόνους μητέρων κάθε ηλικίας, είναι πιο συχνός σε παιδιά που γεννήθηκαν από μητέρες μεγαλύτερης ηλικίας.⁸⁻¹⁰ Για ποσοστό 80-95% των περιπτώσεων τρισωμίας 21 ευθύνεται ο ατελής διαχωρισμός των χρωμοσωμάτων κατά τη διάρκεια

της μητρικής μείωσης (μείωσης του ωαρίου).² Η τρισωμία 21 αποτελεί τη συχνότερη αυτοσωματική χρωμοσωμική ανωμαλία του ανθρώπου και η λεπτομερής μελέτη της εν λόγω κατάστασης χρησιμεύει ως υπόδειγμα για την κατανόηση άλλων χρωμοσωμικών ανωμαλιών.⁴

Η τριπλή έκφραση των φυσιολογικών γονιδίων επιφέρει αλλοιώσεις στις ανατομικές, στις ιστολογικές, στις κυτταροαρχιτεκτονικές και στις βιοχημικές συνάψεις, οι οποίες διαφέρουν ανάλογα με τον κλινικό φαινότυπο του κάθε ατόμου με DS.^{11,12} Κατά τους πρώτους μήνες του εμβρύου η πυκνότητα των δενδριτικών ακανθών στη στιβάδα V αναπτύσσεται ανάλογα με εκείνη του τυπικού πληθυσμού, ενώ η πυκνότητα των συνάψεων στην τρίτη στιβάδα δεν ακολουθεί την ίδια πορεία, τόσο λίγους μήνες πριν από τη γέννηση όσο και μεταγεννητικά,^{13,14} καθώς δεν φαίνεται οι δενδρίτες κατά τα 5 πρώτα έτη της ζωής του νηπίου σε DS να έχουν σύνθετο μοτίβο.¹⁵ Αυτές οι αλλοιώσεις είναι πιθανόν να ευθύνονται για τη δυσχερή συναπτική διαβίβαση στον εγκεφαλικό φλοιό και για τις πιθανές νευροαναπτυξιακές και γνωστικές διαταραχές που ακολουθούν. Μελέτες της μαγνητικής τομογραφίας (magnetic resonance imaging, MRI) έχουν δείξει, επίσης,

ΑΡΧΕΙΑ ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ ΙΑΤΡΙΚΗΣ 2022, 39(1):54-59
ARCHIVES OF HELLENIC MEDICINE 2022, 39(1):54-59

Δ. Κατσαρού,¹
Β. Ζήση²

¹Σχολή Επιστημών Αγωγής,
Πανεπιστήμιο Λευκωσίας, Κύπρος
²Τμήμα Επιστήμης Φυσικής Αγωγής και
Αθλητισμού, Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας,
Τρίκαλα

Down syndrome: Verbal short-term
memory from preschool years
to old age

Abstract at the end of the article

Λέξεις ευρητηρίου

Γλωσσική ανάπτυξη
Γνωστική ανάπτυξη
Νηπιακή ηλικία
Νοητική καθυστέρηση
Σύνδρομο Down

Υποβλήθηκε 24.4.2021

Εγκρίθηκε 15.5.2021

μείωση του όγκου σε όλο τον εγκέφαλο, τον φλοιό, τη λευκή ουσία και την παρεγκεφαλίδα.¹²

Τα εν λόγω νευροπαθολογικά συμπτώματα που εμφανίζονται σε νέους με DS επιδεινώνονται με την πρόοδο της ηλικίας. Άτομα με DS μετά την ηλικία των 35 ετών παρουσιάζουν γνωστική και νευροβιολογική έκπτωση που προσομοιάζει σε εκείνη της νόσου Alzheimer, ενώ το 70% των ατόμων υπολογίζεται ότι θα αναπτύξει άνοια τύπου Alzheimer.¹⁶

Το μοντέλο της εργαζόμενης μνήμης του Baddeley χρησιμοποιείται συνήθως για τον προσδιορισμό των μνημονικών δυνατοτήτων και των αδυναμιών των ατόμων με τυπική ανάπτυξη και χρησιμοποιείται κατά κόρον σε έρευνες σχετικές με το DS. Σύμφωνα με το συγκεκριμένο μοντέλο, η εργαζόμενη μνήμη είναι αποτέλεσμα της συνεργασίας δύο συστημάτων, του «κεντρικού επεξεργαστή» (central executive system) και των περιφερειακών συστημάτων του που τον θέτουν σε λειτουργία. Αυτά είναι το «οπτικοχωρικό σημείωμα» (visuospatial sketchpad) και το «φωνολογικό κύκλωμα» (phonological/articulatory loop). Το κοινό αποθηκευτικό σύστημα των εν λόγω ερεθισμάτων αποτελεί τον «διαχειριστή επεισοδίων» (episodic buffer)¹⁷ και επιτελεί τον ρόλο του διαμεσολαβητή μεταξύ εργαζόμενης και μακρόχρονης μνήμης. Ως υπομονάδα, συνεπώς, της εργαζόμενης μνήμης ερμηνεύει ουσιαστικά τη σύνδεση μεταξύ των δύο λειτουργιών.¹⁸

Το οπτικοχωρικό σημείωμα και το φωνολογικό κύκλωμα αποτελούν, επίσης, υποσυστήματα με πεπερασμένες δυνατότητες, τα οποία προσωρινά αποθηκεύουν και επαναλαμβάνουν τις πληροφορίες που ανήκουν σε μια συγκεκριμένη συνθήκη όταν η ροή των δεδομένων υπερβαίνει τις δυνατότητες του κεντρικού επεξεργαστή. Το φωνολογικό κύκλωμα ειδικεύεται στη βραχύχρονη αποθήκευση του φωνολογικού υλικού και μπορεί να διαιρεθεί σε δύο υποσυστήματα. Το ένα είναι η φωνολογική αποθήκευση (phonological store) και αφορά στην παθητική αποθήκευση της λεκτικής πληροφορίας σε φωνολογική μορφή. Το δεύτερο υποσύστημα, η αρθρωτική επανάληψη (articulatory rehearsal/process rehearsal), αποτρέπει την εξαφάνιση των πληροφοριών που πρέπει να συγκρατηθούν στη μνήμη. Έτσι, το άτομο είναι ικανό να αποθηκεύσει για περισσότερο χρόνο τις πληροφορίες στο φωνολογικό του κύκλωμα.¹⁹

Το μοντέλο του Baddeley έχει αποδειχθεί αποτελεσματικό για την αποθήκευση της οπτικής και της λεκτικής πληροφορίας, για την πεπερασμένη αποθήκευση, για την κατεύθυνση της πληροφορίας και την αποθήκευσή της στη μακρόχρονη μνήμη.²⁰ Στην παρούσα ανασκόπηση εστιάζουμε σε έρευνες που προσπαθούν να επεξηγήσουν και να ερμηνεύσουν τη σχέση αυτή.

2. ΛΕΚΤΙΚΗ ΒΡΑΧΥΧΡΟΝΗ ΜΝΗΜΗ

Η μνήμη στα άτομα με DS είναι ακόμη ένας τομέας ερευνητικού ενδιαφέροντος. Πολλές έρευνες έχουν παρουσιάσει ευρήματα, τα οποία δείχνουν ότι τα άτομα με DS παρουσιάζουν αδυναμία σε δοκιμασίες που αφορούν στη λεκτική μνήμη και στη μνήμη αριθμών.²¹⁻²³ Αυτό που φαίνεται να δυσχεραίνει τον σχηματισμό ενός προφίλ μνήμης των συγκεκριμένων ατόμων είναι ότι μετά την ενηλικίωση επέρχεται πρόωρη γήρανση και υπάρχουν αυξημένες πιθανότητες εμφάνισης της νόσου Alzheimer.²⁴

Η αιτία για την εμφάνιση δυσκολιών στη λεκτική μνήμη έχει αποδοθεί στα αρθρωτικά προβλήματα και στον βραδύ ρυθμό ομιλίας στον συγκεκριμένο πληθυσμό. Πράγματι, οι έρευνες καταδεικνύουν ότι ο βραδύς ρυθμός ομιλίας των ατόμων με DS ευθύνεται για την περιορισμένη χωρητικότητα της μνήμης σε αριθμούς και λέξεις και επηρεάζει τόσο τη δυνατότητα επανάληψης των λέξεων όσο και τη λεκτική σειριακή ανάκληση.^{25,26} Μία μόνο έρευνα φαίνεται να διαφωνεί με τα ανωτέρω ευρήματα, υποστηρίζοντας ότι ο βραδύς ρυθμός ομιλίας των ατόμων με DS δεν συνιστά σαφή και επαρκή εξήγηση για τη χαμηλή επίδοσή τους σε δοκιμασίες λεκτικής μνήμης.²⁷

Από ερευνητές υποστηρίζεται ότι τα προβλήματα στη λεκτική μνήμη οφείλονται στην υπόθεση του φωνολογικού ελλείμματος.²⁸ Πράγματι, οι ερευνητές θεωρούν ότι οι δυσκολίες αποθήκευσης πληροφοριών έχουν ως πρωταρχική αιτία κάποιο είδος ελλείμματος στη φωνολογική αποθήκευση. Το ίδιο υποστηρίζεται και από άλλη έρευνα, η οποία εξέτασε περιπτώσεις ατόμων όπου αν και η μακρόχρονη μνήμη παραμένει ανέπαφη, η λεκτική μνήμη παρουσιάζεται προβληματική.²⁹ Άλλοι ερευνητές θεωρούν ότι για την περαιτέρω διερεύνηση της εργαζόμενης μνήμης δεν αρκεί μόνο η μελέτη του φωνολογικού και του αρθρωτικού στοιχείου, αλλά πρέπει να προστεθούν τόσο το σημασιολογικό όσο και το συντακτικό στοιχείο, προκειμένου να υπάρξει σαφέστερη και πληρέστερη εικόνα των αιτιών που οδηγούν στις δυσχέρειες της λεκτικής μνήμης στα άτομα με DS.³⁰

Σύμφωνα με άλλες έρευνες, η λεκτική μνήμη είναι άμεσα σχετιζόμενη με την ικανότητα των παιδιών να μαθαίνουν επαρκώς νέες φωνολογικές δομές.³¹ Επίσης, έχει αποδειχθεί ότι τα άτομα με DS έχουν χαμηλότερες επιδόσεις σε δοκιμασίες λεκτικής μνήμης λόγω της ύπαρξης φωνολογικού ελλείμματος.³²

Η λειτουργία της λεκτικής εργαζόμενης μνήμης έχει μελετηθεί μέσω νευροαπεικονιστικών μεθόδων, οι οποίες παρέχουν καλύτερη εικόνα για τις περιοχές όπου φαίνεται να εντοπίζονται βλάβες στα άτομα με DS. Έτσι, οι φωνολογικές μονάδες του λόγου φαίνεται να αποθηκεύονται στην

κροταφική-βρεγματική περιοχή του αριστερού εγκεφαλικού ημισφαιρίου, ενώ οι αρθρωτικές μονάδες στην πρόσθια περιοχή Broca, σε περιοχές δηλαδή που φαίνεται να πλήττονται στο DS. Το ίδιο συμβαίνει και στον κεντρικό επεξεργαστή, ο οποίος στηρίζεται σε περιοχές του προμετωπιαίου φλοιού, που επίσης πλήττεται. Το οπτικοχωρικό σημείωμα όμως εδράζεται σε ινιακές, βρεγματικές και προμετωπιαίες περιοχές του δεξιού ημισφαιρίου, που δεν φαίνεται να επηρεάζονται από το συγκεκριμένο σύνδρομο.^{17,33,34}

Η λεκτική μνήμη είναι τομέας αδυναμιών στα άτομα με DS. Αναλύσεις σχετικές με την ηλικία των συμμετεχόντων με DS έδειξαν ότι οι επιδόσεις τους σε κλίμακα Stanford Binet ήταν πολύ χαμηλές και η λεκτική τους μνήμη αρκετά περιορισμένη,³⁵ με μεγάλη μάλιστα διαφορά από τις υπόλοιπες κλίμακες.³⁶ Το φωνολογικό κύκλωμα φαίνεται να ευθύνεται για αυτές τις χαμηλές επιδόσεις στις λεκτικές κλίμακες,^{28,34,37,38} καθώς και ο κεντρικός επεξεργαστής.³⁹ Η λεκτική εργαζόμενη μνήμη διατηρείται σε καλύτερο επίπεδο απ' ό,τι θα αναμενόταν με βάση τα γενικότερα γνωστικά ελλείμματα του συγκεκριμένου συνδρόμου, αλλά σε χειρότερο επίπεδο από την οπτικοχωρική μνήμη.^{28,38}

Έτσι, στα άτομα με DS η διαφοροποίηση στη φωνολογία αρχίζει να γίνεται αντιληπτή ήδη από τις εκφωνήσεις των πρώτων λέξεων.⁴⁰ Είναι πολύ συχνό φαινόμενο η παραγωγή φωνολογικών λαθών στην προσχολική και στην πρώτη σχολική ηλικία, αλλά και η γενικότερη βραδεία φωνολογική ανάπτυξη, η οποία στα τυπικώς αναπτυσσόμενα παιδιά αποτελεί πιο γοργή διαδικασία.^{41,42} Βέβαια, το ενθαρρυντικό είναι ότι τελικά κατορθώνουν να αναπτυχθούν φωνολογικά, αν και με πολύ πιο βραδύ ρυθμό, σχεδόν όπως ακριβώς τα παιδιά με τυπική νοημοσύνη.⁴³ Είναι γνωστό ότι η γλωσσική τους ευχέρεια είναι ελλιπής, γεγονός που αποτελεί τροχοπέδη στην καθημερινή τους ζωή. Τα τυπικώς αναπτυσσόμενα παιδιά κατακτούν πλήρως τη γλωσσική ευχέρεια στους 48 ηλικιακούς μήνες, ενώ η εν λόγω κατάκτηση συνιστά πρόκληση για όλα τα παιδιά με DS, η οποία συνεχίζεται καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής τους. Τα αίτια για το συγκεκριμένο φαινόμενο είναι ιδιοπαθή και μερικώς οφείλονται στη μείωση του μήκους των λέξεων, στη λεκτική απραξία και στη δυσαρθρία. Επί πλέον παράγοντες, όπως απόκλιση από τη σωστή διατύπωση, ρυθμός και τονικότητα, συμβάλλουν στην όξυνση του φαινομένου του φωνολογικού ελλείμματος.^{44,45}

Η σχέση μεταξύ των λεκτικών δυνατοτήτων και της λεκτικής μνήμης δεν έχει ακόμη διασαφηνιστεί επακριβώς. Το χαμηλό νοητικό δυναμικό των ατόμων με DS επηρεάζει τη γενική ικανότητα επεξεργασίας όλων των γνωστικών συστημάτων,⁴⁶ ενώ η ανάπτυξη της φωνολογικής μνήμης φαίνεται να σχετίζεται με την ακόλουθη ανάπτυξη του λό-

γου.^{31,47} Η λεκτική βραχύχρονη μνήμη διαδραματίζει ρόλο στην ανάπτυξη του λόγου καθώς σχετίζεται με την επίδοση των ατόμων με DS σε λεκτικές δοκιμασίες εκφραστικού λεξιλογίου, μιας και οι ακουστικές δυσχέρειες δυσκολεύουν την ακριβή πρόσληψη και αποθήκευση των εισερχόμενων πληροφοριών, όπως έχει βρεθεί από δοκιμασίες λέξεων και ψευδολέξεων^{48,49} και από ανάκληση ψηφίων.⁵⁰

Ακόμη, φαίνεται ότι η ακουστική βραχύχρονη μνήμη μπορεί να προβλέψει τόσο την προσηληπτική όσο και την εκφραστική γλώσσα. Ωστόσο, ερευνητές αφ' ενός δεν εντοπίζουν άμεση σχέση μεταξύ ελλειμματικής λεκτικής βραχύχρονης μνήμης και ελλειμματικής γλωσσικής ανάπτυξης των ατόμων με DS και αφ' ετέρου αποδέχονται τη σχέση μεταξύ λεκτικής βραχύχρονης μνήμης και ελλειμματικής γλωσσικής παραγωγής.³⁷

Σχετικά με τη φωνολογική μνήμη και την εκφραστική ικανότητα των ατόμων με DS, δεν έχει καθοριστεί αν η μνήμη επηρεάζει την έκφραση ή το αντίστροφο. Έτσι, μερικοί ερευνητές θεωρούν ότι οι πτωχές γλωσσικές ικανότητες των ατόμων με DS ευθύνονται για την ελλειμματική φωνολογική μνήμη,^{51,52} ενώ ο Sriedel θεωρεί ότι η ελλειμματική φωνολογική μνήμη επηρεάζει την εκφραστική τους ικανότητα.⁵³ Σε δοκιμασία ψευδολέξεων σε παιδιά και εφήβους με DS βρέθηκε ότι η δυνατότητα ακριβούς ανάκλησης των ψευδολέξεων σχετιζόταν με το προσληπτικό λεξιλόγιο, τη μορφολογία και την ανάγνωση.⁴⁹ Το ίδιο βρέθηκε και μερικά χρόνια αργότερα πάλι σε εφήβους.⁵⁴ Σε μεταγενέστερη έρευνα δεν διαπιστώθηκε σημαντική συσχέτιση μεταξύ κατανόησης των μορφολογικών δομών και εκφραστικής ικανότητας των παιδιών και των ενηλίκων με DS μέσα από αφηγήσεις και έτσι θεώρησε ότι δεν υπάρχει διαμεσολάβηση των (πιθανών) συντακτικών προτύπων μεταξύ της φωνολογικής ικανότητας και της έκφρασης.¹⁸ Κάτι ανάλογο είχε αναφερθεί και από άλλους ερευνητές, οι οποίοι εξέτασαν άτομα με DS και κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι δεν υπάρχει σχέση μεταξύ ελλιπούς βραχύχρονης μνήμης και γλωσσικής έκφρασης.⁵⁵

Σχετικά με την ανάκληση πληροφοριών, τα αποτελέσματα είναι επίσης αντικρουόμενα. Συγκεκριμένα, βρέθηκε ότι η κατανόηση προτάσεων από άτομα με DS είναι ανεξάρτητη από την ικανότητά τους να τις ανακαλούν στη μνήμη τους.⁵⁶ Αντίθετα, σε άλλες έρευνες βρέθηκε ότι αν και τα άτομα με DS δυσκολεύονται πολύ στην ανάκληση ακουστικών πληροφοριών, αυτό δεν σχετίζεται με την πρόθεσή τους να τις χρησιμοποιήσουν.²⁷ Μελετήθηκαν, τέλος, έφηβοι με DS και διαπιστώθηκε ότι η γλωσσική τους πρόσληψη συνιστά καλό προβλεπτικό παράγοντα για τη γλωσσική τους έκφραση.^{57,58}

Οι έρευνες για την ανάπτυξη της γλώσσας και της σχέ-

σης της με τη μνήμη δεν περιορίζονται μόνο στα παιδιά και στους εφήβους, αλλά επεκτείνονται και στην ενήλικη ζωή.⁵⁹ Τα αποτελέσματα των ερευνών καταδεικνύουν ότι τα άτομα με DS συνεχίζουν να κατακτούν τόσο τον εκφραστικό όσο και τον προσληπτικό τομέα της γλώσσας καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής τους, ακόμη και όταν οι μνημονικές τους δυνατότητες φθίνουν λόγω ηλικίας.⁶⁰⁻⁶²

3. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η πορεία της γνωστικής ανάπτυξης των ατόμων με σύνδρομο Down παρουσιάζει διακυμάνσεις, με μεγάλη πρόοδο στη νηπιακή και στην παιδική ηλικία και με προοδευτική μείωση ή εξασθένηση των γνωστικών ικανοτήτων στην ενηλικίωση. Η νοημοσύνη των ατόμων με DS αρχίζει τη φθίνουσα πορεία από την ενηλικίωση, γεγονός που οφείλεται στη σταδιακή εξασθένηση συγκεκριμένων εγκεφαλικών περιοχών, όπως του ιππόκαμπου και του εγκεφαλικού φλοιού. Επί πλέον, τα άτομα με DS πάσχουν από μικροεγκεφαλία, με τον ιππόκαμπο, τον προμετωπιαίο φλοιό και την παρεγκεφαλίτιδα να εμφανίζουν χαμηλή δραστη-

ριότητα. Παρά το υφιστάμενο έλλειμμα στη βιβλιογραφία σχετικά με τη μελέτη των εγκεφαλικών περιοχών οι οποίες σχετίζονται με την έκπτωση των γνωστικών λειτουργιών στο DS, υπάρχουν υποψίες ότι υπεύθυνη για τη συνολική γνωστική έκπτωση είναι η δυσλειτουργία του ιππόκαμπου.

Συμπερασματικά, τα άτομα με DS συνιστούν μια ειδική ομάδα πληθυσμού, η οποία χαρακτηρίζεται από ιδιαιτερότητες τόσο στην εξωτερική εμφάνιση όσο και στον τρόπο και στον ρυθμό που ακολουθεί η πορεία της γνωστικής και της γλωσσικής τους ανάπτυξης. Η γλωσσική τους ανάπτυξη ακολουθεί ιδιόμορφη πορεία και επηρεάζεται από ποικίλους παράγοντες και κυρίως από τη γνωστική ανάπτυξη του κάθε ατόμου με DS. Ωστόσο, οι καλύτερες επιδόσεις των παιδιών με DS σε κάποιους από τους τομείς της γλώσσας είναι δυνατόν να εξισορροπηθούν μερικώς τη μεγάλη καθυστέρηση που παρουσιάζουν στην ανάπτυξη άλλων μηχανισμών, όπως σε αυτόν της φωνολογίας. Τελικά, η πορεία που ακολουθεί η γλωσσική ανάπτυξη στον πληθυσμό με DS διαφέρει από την ακολουθούμενη στα παιδιά τυπικής ανάπτυξης, παρ' όλο που η σειρά κατάκτησης των επί μέρους μηχανισμών παραμένει ίδια.

ABSTRACT

Down syndrome: Verbal short-term memory from preschool years to old age

D. KATSAROU,¹ V. ZISI²

¹School of Education, University of Nicosia, Cyprus, ²Faculty of Physical Education and Sport Science, University of Thessaly, Trikala, Greece

Archives of Hellenic Medicine 2022, 39(1):54-59

Down syndrome is due to a chromosomal abnormality in the 21 pair of chromosomes. The language development of people with Down syndrome is related to the development of their cognitive functions. Although it is not clear exactly how and when the transition from one stage to another takes place, it is accepted that the cognitive mechanisms involved are different from those in children of typical development. This is due partly to the developmental problems associated with the syndrome, which include different language anatomy, hearing problems and reduced short-term memory. The role of verbal short-term memory is crucial, since it appears to affect all the individual systems of language reception and production.

Key words: Cognitive development, Down syndrome, Infants, Intellectual disabilities, Language development

Βιβλιογραφία

1. NADEL L. Down syndrome in cognitive neuroscience perspective. In: Tager-Flusberg H (ed) *Neurodevelopmental disorders*. MIT Press, Cambridge, 1999:197-221
2. AMATO SS. Γενετικές και μεταβολικές διαταραχές. Μέρος 1: Γενετική. Στο: Behrman RE, Kliegman RM (eds) *Nelson: Βασική Παιδιατρική*. Ιατρικές Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα, 2004:149-167
3. CAREY JC. Health supervision and anticipatory guidance for children with genetic disorders (including specific recommendations for trisomy 21, trisomy 18, and neurofibromatosis I). *Pediatr Clin North Am* 1992, 39:25-53
4. GELEHRTERTD, COLLINS FS. *Principles of medical genetics*. Ιατρικές Εκδόσεις Πασχαλίδη, Αθήνα, 1996
5. HALL JG. Γενετικές και μεταβολικές διαταραχές. Μέρος 1: Γενετική. Στο: Behrman RE, Kliegman RM (eds) *Nelson: Βασική*

- Παιδιατρική. Ιατρικές Εκδόσεις Λίτσας, Αθήνα, 2004:382–391*
6. ΧΑΤΖΗΣΕΒΑΣΤΟΥ-ΛΟΥΚΙΔΟΥ Χ. *Γεννήματα νοσήματα*. Εκδόσεις Γιαχούδης-Γιαπούλης, Θεσσαλονίκη, 2000
 7. LEJEUNE J, GAUTIER M, TYRPIN R. Etudes des chromosomes somatiques des neuf enfants mongoliens. *C R Hebd Seances Acad Sci* 1959, 248:1721–1722
 8. HOOK EB, LINDSJÖ A. Down syndrome in live births by single year maternal age interval in a Swedish study: Comparison with results from a New York State study. *Am J Hum Genet* 1978, 30:19–27
 9. JUBERG RC, MOWREY PN. Origin of nondisjunction in trisomy 21 syndrome: All studies compiled, parental age analysis, and international comparisons. *Am J Med Genet* 1983, 16:111–116
 10. TRIMBLE BK, BAIRD PA. Maternal age and Down syndrome: Age-specific incidence rates by single-year intervals. *Am J Med Genet* 1978, 2:1–5
 11. ANTONARAKIS SE, EPSTEIN CJ. The challenge of Down syndrome. *Trends Mol Med* 2006, 12:473–479
 12. CAPONE GT. Down syndrome: Advances in molecular biology and the neurosciences. *J Dev Behav Pediatr* 2001, 22:40–45
 13. TAKASHIMA S, IIDA K, MITO T, ARIMA M. Dendritic and histochemical development and ageing in patients with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res* 1994, 38:265–273
 14. WISNIEWSKI KE, WISNIEWSKI HM, WEN GY. Occurrence of neuropathological changes and dementia of Alzheimer's disease in Down's syndrome. *Ann Neurol* 1985, 17:278–282
 15. BECKER LE, ARMSTRONG DL, CHAN F. Dendritic atrophy in children with Down's syndrome. *Ann Neurol* 1986, 20:520–526
 16. WILCOCK DM, GRIFFIN WS. Down's syndrome, neuroinflammation, and Alzheimer neuropathogenesis. *J Neuroinflammation* 2013, 10:84
 17. BADDELEY A, JARROLD C. Working memory and Down syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2007, 51:925–931
 18. LAWS G. Contributions of phonological memory, language comprehension and hearing to the expressive language of adolescents and young adults with Down syndrome. *J Child Psychol Psychiatry* 2004, 45:1085–1095
 19. ALLEN R, HULME C. Speech and language processing mechanisms in verbal serial recall. *J Mem Lang* 2006, 55:64–88
 20. BADDELEY A. Working memory: Theories, models, and controversies. *Annu Rev Psychol* 2012, 63:1–29
 21. HULME C, MACKENZIE S. *Essays in cognitive psychology. Working memory and severe learning difficulties*. Lawrence Erlbaum Associates Inc, Hillsdale, New Jersey, 1992:267–278
 22. KAY-RAINIG BIRD E, CHAPMAN RS. Sequential recall in individuals with Down syndrome. *J Speech Lang Hear R* 1994, 37:1369–1382
 23. NUMMINEN H, SERVICE E, AHONEN T, RUOPPILA I. Working memory and everyday cognition in adults with Down's syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2001, 45:157–168
 24. DAS JP, MISHRA RK. Assessment of cognitive decline associated with aging: A comparison of individuals with Down syndrome and other etiologies. *Res Dev Disabil* 1995, 16:11–25
 25. BROADLEY I, McDONALD J, BUCKLEY S. Working memory in children with Down syndrome. *Downs Syndr Res Pract* 1995, 3:3–8
 26. LAWS G, McDONALD J, BUCKLEY S. The effects of a short training in the use of a rehearsal strategy on memory for words and pictures in children with Down syndrome. *Downs Syndr Res Pract* 1996, 4:70–78
 27. MARCELL MM, WEEKS SL. Short-term memory difficulties and Down's syndrome. *J Ment Defic Res* 1988, 32:153–162
 28. JARROLD C, BADDELEY AD. Short-term memory in Down syndrome: Applying the working memory model. *Downs Syndr Res Pract* 2001, 7:17–23
 29. LEE NK, PENNINGTON BF, KEENAN JM. Verbal short-term memory deficits in Down syndrome: Phonological, semantic, or both? *J Neurodev Disord* 2010, 2:9–25
 30. MARTIN RC, SHELTON JR, YAFFEE LS. Language processing and working memory: Neuropsychological evidence for separate phonological and semantic capacities. *J Mem Lang* 1994, 33:83–111
 31. GATHERCOLE SE, BADDELEY A. Phonological memory deficits in language disordered children: Is there a causal connection? *J Mem Lang* 1990, 29:336–360
 32. BROCK J, JARROLD C. Language influences on verbal short-term memory performance in Down syndrome: Item and order recognition. *J Speech Lang Hear Res* 2004, 47:1334–1346
 33. FLETCHER PC, HENSON RN. Frontal lobes and human memory: Insights from functional neuroimaging. *Brain* 2001, 124:849–881
 34. SMITH EE, JONIDES J. Working memory: A view from neuroimaging. *Cogn Psychol* 1997, 33:5–42
 35. THORNDIKE RL, HAGEN EP, SATTLER JM. *Technical manual: Stanford-Binet Intelligence Scale*. 4th ed. Riverside, Chicago, 1986
 36. COUZENS D, CUSKELLY M, HAYNES M. Cognitive development and Down syndrome: Age-related change on the Stanford-Binet test (fourth edition). *Am J Intellect Dev Disabil* 2011, 116:181–204
 37. JARROLD C, BADDELEY AD, HEWES AK. Verbal short-term memory deficits in Down syndrome: A consequence of problems in rehearsal? *J Child Psychol Psychiatry* 2000, 41:233–244
 38. PURSER HRM, JARROLD C. Impaired verbal short-term memory in Down syndrome reflects a capacity limitation rather than atypically rapid forgetting. *J Exp Child Psychol* 2005, 91:1–23
 39. VICARI S, MAROTTA L, CARLESIMO GA. Verbal short-term memory in Down's syndrome: An articulatory loop deficit? *J Intellect Disabil Res* 2004, 48:80–92
 40. STRAY-GUNDERSON K. *Babies with Down syndrome: A new parents' guide*. Woodbine House, Rockville, MD, 1986
 41. ANDREOU G, KATSAROU D, GALANTOMOS I. Phonological skills in Down Syndrome (DS): Experimental findings from a Greek sample. Proceedings of the 5th Tutorial and Research Workshop on Experimental Linguistics, ExLing, Athens, 2012:5–8
 42. ROSIN MM, SWIFT E, BLESS D, VETTER DK. Communication profiles of adolescents with Down syndrome. *J Commun Disord* 1988, 12:789–798
 43. BLEILE K, SCHWARTZ I. Three perspectives on the speech of children with Down's syndrome. *J Commun Disord* 1984, 17:87–94
 44. SHRIBERG LD, WIDDER CJ. Speech and prosody characteristics of adults with mental retardation. *J Speech Hear Res* 1990, 33:627–653
 45. STOEL-GAMMON C. Relationships between lexical and phonological development in young children. *J Child Lang* 2011, 38:1–34

46. FOWLER AE. Language abilities in children with Down syndrome: Evidence for a specific language delay. In: Cicchetti D, Beeghly M (eds) *Children with Down syndrome: A developmental perspective*. Cambridge University Press, New York, NY, 1990:302–328
47. EADIE PA, FEY ME, DOUGLAS JM, PARSONS CL. Profile of grammatical morphology and sentence imitation in children with specific language impairment and Down syndrome. *J Speech Lang Hear Res* 2002, 45:720–732
48. CHAPMAN RS, HESKETH LJ. Behavioral phenotype of individuals with Down syndrome. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2000, 6:84–95
49. LAWS G. The use of nonword repetition as a test of phonological memory in children with Down syndrome. *J Child Psychol Psychiatry* 1998, 39:1119–1130
50. SEUNG HK, CHAPMAN R. Digit span in individuals with Down syndrome and in typically developing children: Temporal aspects. *J Speech Lang Hear Res* 2000, 43:609–620
51. SNOWLING MJ, CHIATS, HULME C. Words, nonwords, and phonological processes: Some comments on Gathercole, Willis, Emslie, and Baddeley. *Applied Psycholinguistics* 1991, 12:369–373
52. VAN DER LELY HK, HOWARD D. Children with specific language impairment: Linguistic impairment or short-term memory deficit? *J Speech Hear Res* 1993, 36:1193–1207
53. SRIEDEL GE. Phonological short-term memory and individual differences in learning to speak: A bilingual case study. *First Lang* 1993, 13:69–91
54. LAWS G, GUNN D. Relationships between reading, phonological skills and language development in individuals with Down syndrome: A five year follow-up study. *Read Writ* 2002, 15:527–548
55. ADAMS AM, GATHERCOLE SE. Limitations in working memory: Implications for language development. *Int J Lang Commun Disord* 2000, 35:95–116
56. WILLIS CS, GATHERCOLE SE. Phonological short-term memory contributions to sentence processing in young children. *Memory* 2001, 9:349–363
57. CHAPMAN RS, SEUNG HK, SCWHARTZ SE, KAY-RAINING BIRD E. Language skills of children and adolescents with Down syndrome: II. Production deficits. *J Speech Lang Hear Res* 1998, 41:861–873
58. CHAPMAN RS, HESKETH LJ, KISTLER DJ. Predicting longitudinal change in language production and comprehension in individuals with Down syndrome: Hierarchical linear modeling. *J Speech Lang Hear Res* 2002, 45:902–915
59. KENT RD, FORNER LL. Speech segment durations in sentence recitations by children and adults. *J Phonetics* 1980, 8:157–168
60. BOCHNER S, OUTHRED L, PIETERSE M. A study of functional literacy skills in young adults with Down syndrome. *Int J Disabil Dev Educ* 2001, 48:67–90
61. LEDDY M, GILL G. Enhancing the speech and the language skills of adults with Down syndrome. In: Miller JF, Leddy M, Leavitt LLA (eds) *Improving the communication at people with Down syndrome*. Paul H Brookes Pub Co, Baltimore, 1999
62. TSAKIRIDOU M. The linguistic profile of Down's syndrome subjects: Evidence from wh-movement construction. *SOAS Working Papers in Linguistics* 2006, 14:227–248
63. NADEL L. Down's syndrome: A genetic disorder in biobehavioral perspective. *Genes Brain Behav* 2003, 2:156–166

Corresponding author:

V. Zisi, Building C, Office 32, Karyes, 421 00 Trikala, Greece
e-mail: vzisi@uth.gr