LIBROS
CEPE. Jesús Flórez
PILARES Y ACTITUDES.
EVOCACIONES SOBRE LA
DISCAPACIDAD 3:**83**

AGENDA
Santander, Noviembre 2012
XXII CURSO BÁSICO SOBRE
SÍNDROME DE DOWN:**84**

SÍNDROME DE DOWN :VIDA ADULTA

Revista cuatrimestral editada por la Fundación Iberoamericana Down21

VOL. 4 NUM/12
OCTUBRE2012

FUNDACION IBEROAMERICANA DOWN 21

ARTÍCULOS
Pilar Sanjuán Torres, Andreu García Jaimejuan
LOS NUEVOS VOLUNTARIOS:**62**

BUENAS PRÁCTICAS
Susanna Esteba-Castillo, Javier García Alba, Ramon Novell Alsina
PERFILES NEUROPSICOLÓGICOS: GUÍA PARA LA EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO EN LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN:**68**

MI VIDA
Ben Majewski
UNA VIDA INTENSA Y PLENA:**82**

SÍNDROME DE DOWN
:VIDA ADULTA

VOL. 4 NUM/12
OCTUBRE2012

SUMARIO

63 EDITORIAL

Nuestra visión humanista

64 ARTÍCULOS

Los nuevos voluntarios, *Pilar Sanjuán Torres, Andreu García Jaimejuan* 64

Perfiles neuropsicológicos: guía para la evaluación e intervención del deterioro cognitivo en las personas con síndrome de Down, *Susanna Esteba-Castillo, Javier García Alba, Ramon Novell Alsina* 68

Estudio de Medición del Nivel de Vida (LSMS) del Banco Mundial y sus implicaciones para las personas con discapacidad intelectual y sus familias en países en vías de desarrollo, *Cristina López Mayher* 78

82 MI VIDA

Una vida intensa y plena, *Ben Majewski* 82

83 PUBLICACIONES Y NOVEDADES EDITORIALES

84 AGENDA

La revista **Síndrome de Down: Vida Adulta** es una revista cuatrimestral editada por la Fundación Iberoamericana Down21, que publica artículos originales, revisiones, noticias e información sobre los diversos temas que afectan a la calidad de vida de las personas adultas con síndrome de Down. Su alcance es multidisciplinario y subraya los aspectos prácticos que ayudan a alcanzar dicha calidad.

La revista está dirigida a las personas con síndrome de Down, a sus familiares y a los profesionales que les atienden en las áreas de la educación, la salud, el empleo, la vida social, el desarrollo personal, el ocio y tiempo libre, la ética, la religiosidad y la jurisprudencia.

Síndrome de Down: Vida Adulta es publicada en dos versiones:
• Revista electrónica: de libre acceso en la página de la Fundación Iberoamericana Down21: www.down21.org
• Revista en papel: las personas que deseen recibir la revista en su edición en papel deberán rellenar el boletín de suscripción que figura en la versión electrónica de la revista y enviarlo junto con el abono de la cuota de suscripción que incluye el envío por vía aérea, por tarjeta de crédito.

Cuotas de suscripción (anual)
España: 18 euros
Europa: 36 euros
Otros países: 45 euros

Correspondencia:
Correo-e: director@down21.org

Edita: Fundación Iberoamericana Down 21
Director: Jesús Flórez
Directora Adjunta: Diana Cabezas
Consejo editorial:
José Ramón Amor Pan
Ana Ballesta
Gloria Canals
Mercedes Cano
Begoña Escobar
José Carlos Flórez
Beatriz Garvía
José Antonio Riancho
Lourdes Roda
Emilio Ruiz
Mª Eugenia Yadarola
Diseño y maquetación: Proyectae
Impresión: Todoprint Digital
Depósito legal: SA-048-2009
ISSN: 1889-2914

NORMAS EDITORIALES E INFORMACIÓN A AUTORES

Síndrome de Down: Vida Adulta (SD:VA) publicará artículos conceptuales de opinión, artículos de investigación de carácter cualitativo y cuantitativo, ensayos, estudios de casos, análisis sobre política relacionada con la calidad de la vida adulta de las personas con síndrome de Down, y descripciones y evaluaciones de prácticas innovadoras. El estilo, la metodología y la intención del artículo han de destacar por su calidad y su contribución al conocimiento y buena práctica de cuantos están implicados en la atención a las personas con síndrome de Down.
Todos los artículos enviados a **SD:VA** estarán sometidos a revisión anónima por especialistas, con independencia de la categoría a la que los artículos pertenezcan. Los originales serán juzgados por su interés para la buena práctica, la calidad del contenido, la originalidad y la claridad del estilo adaptado a la mejor comprensión de los lectores.
Los manuscritos podrán ser enviados por correo electrónico, formato Word, o por correo ordinario en papel DIN A4, a espacio y medio, y contendrán un resumen de no más de 150 palabras. Los artículos serán originales, a menos que se trate de traducciones al español autorizadas, y no habrán sido publicados ni estarán en fase de revisión en otra revista. En caso de que el artículo exija la inclusión de bibliografía, ésta no deberá exceder de 25 citas bibliográficas. Los autores de las citas irán citados dentro del texto del siguiente modo según (que) sea uno (Pérez, 2008), dos (Pérez y Fernández, 2008) o más de dos (Pérez et al., 2008). La lista de citas será por orden alfabético con arreglo a los siguientes ejemplos:

Artículos:
Golden E, Hatcher J. Nutrition knowledge and obesity of adults in community residences. Ment Retard 1997; 35: 177-184.
Libros:
Pueschel SM (ed). Síndrome de Down: Hacia un futuro mejor. Guía para Padres. Barcelona, Masson SA y Fund Síndrome de Down de Cantabria 1997.
Capítulos de libros:
Chapman R. Desarrollo del lenguaje en niños y adolescentes con síndrome de Down. En: Miller J, Leddy M, Leavitt L (eds), Síndrome de Down: Comunicación, Lenguaje, Habla. Barcelona, Masson SA y Fund Síndrome de Down de Cantabria 2001, p 41-60.

El lenguaje deberá tener en cuenta el valor intrínseco de las personas, evitando términos que sustantiven sus problemas. Se evitarán términos como "los Down", "retrasados mentales", etc., y se preferirá el término "discapacidad intelectual" sobre "retraso mental".
La dirección, atendiendo a las sugerencias de los revisores, se reserva el derecho a rechazar los manuscritos que no alcancen la calidad exigida o no cumplan los objetivos editoriales de SD:VA. Podrá incorporar modificaciones que mejoren el estilo y la comprensión, sin alterar el contenido del texto. Una vez aceptado el trabajo, el autor enviará el contenido en un disquete para Word.
Los artículos serán enviados a:
Dña. Diana Cabezas. Directora de la Etapa Adulta de la Fundación Síndrome de Down de Madrid. Caídos de la División Azul, 21. 28016 Madrid. Correo-e: dicabezas@hotmail.com.
SD:VA autoriza la reproducción del material publicado en la revista. La reproducción deberá citar la fuente original de la información (nombre de la revista, volumen, páginas y año).
SD:VA no se responsabiliza ni se identifica necesariamente con las opiniones expuestas por los autores de los artículos.

EDITORIAL
NUESTRA VISIÓN HUMANISTA

En el transcurso de los años, y después de contemplar y analizar tantas vidas, vivencias y experiencias, ¿cuál es el discurso que podemos ofrecer sobre la realidad de las personas con síndrome de Down? Ha de ir estrechamente ligado a nuestra visión del hombre, que podríamos definir por la suma de tres coordenadas: un optimismo radical, que no ingenuo; un realismo crítico pero sereno; una esperanza profundamente enraizada en la experiencia.

El optimismo surge del conocimiento sobre la grandeza del ser humano. La persona con síndrome de Down es un ser radicalmente vivo, abierto a los estímulos que recibe y dispuesto a responder a ellos con la mejor de sus intenciones. Por eso creemos en él. Podrá más o podrá menos, pero pone de su parte su empeño por avanzar. es permeable al mensaje que le anima a hacer las cosas un poco mejor; que aunque suponga un esfuerzo, después disfrutará, es decir, recibirá el fruto de su trabajo.

El realismo crítico deriva de la observación, el análisis, la reflexión, el contraste. La primera información es nuestra propia observación, pero sabemos que ha de ser permanentemente contrastada con la lectura sobre experiencias ajenas. Este contraste ha de ser realista, basado en el análisis de nuestras propias experiencias y de las ajenas, en un sutil equilibrio entre lo que vemos y lo que nos gustaría ver, entre lo que conseguimos y lo que nos gustaría alcanzar. es una tensión permanente entre lo que hoy poseo y lo que mañana podré obtener. Este realismo nos obliga a movernos, a no estancarnos, a seguir intentando.

La esperanza nace de nuestro sentido de apertura, de relación, de dependencia y de libertad. La relación y la dependencia nos dan confianza. La libertad nos anima a aceptar el riesgo, la apuesta, la opción. La persona con síndrome de Down, como cualquier otra, tiene capacidad para cambiar, evolucionar, tender hacia esa perfección hacia la cual, conscientes o no, dirigimos nuestra vidas.

Este planteamiento y esta visión radicalmente humana nos obliga a todos a dar ese gran salto en un aparente vacío; el salto que necesitamos para que nuestros hijos, nuestros alumnos, nuestros compañeros, nuestros amigos con síndrome de Down —y, por supuesto, nosotros mismos— lleguemos a ser personas con libertad para hacer real una existencia plena de sentido, una existencia con gracia que recabamos de nuestras más íntimas y recónditas fuentes, cualesquiera que sean, y una existencia en relación de amistad y cooperación con quienes nos rodean.

¿En qué zona debe comenzar o persistir esta arriesgada apuesta? No hay duda alguna: en el corazón de cada uno de nosotros.

PILAR SANJUÁN TORRES, ANDREU GARCÍA JAIMEJUAN

LOS NUEVOS VOLUNTARIOS

Pilar Sanjuán Torres es Presidenta de Down Lleida

Andreu García Jaimejuan es Coordinador del Programa de Ocio y Voluntariado de Down LLeida

1. INTRODUCCIÓN

El proyecto que aquí os presentamos, "Els Nous Voluntaris" (Los Nuevos Voluntarios) es un proyecto de Voluntariado social, deportivo y cultural iniciado en el año 2006 por el Departamento de Ocio y Tiempo Libre de nuestra entidad. Este proyecto surgió teniendo en cuenta la filosofía de Down Lleida de intentar que todas las personas sean protagonistas de su propia vida a la vez que se les implica en el diseño de su proyecto vital, escuchando y teniendo en cuenta su voz en todas las decisiones relacionadas con ello.

Por todo ello, "Els Nous voluntaris" pretende dar respuesta a sus demandas en este ámbito en concreto, el del voluntariado.

1.1. Evolución del concepto de discapacidad intelectual. El modelo de apoyos

Aunque existen distintas definiciones de voluntariado e incluso según el país o la cultura, de manera general coincidiríamos en entenderlo como prestar libremente algún tipo de ayuda o servicio a otros sin recibir ni esperar recompensa alguna para el bienestar de otra persona, la comunidad o la sociedad en general. Otro factor a destacar sería que el voluntariado es un compromiso que se toma por iniciativa propia.

Según el INCAVOL (Instituto Catalán del Voluntariado) generalmente esta acción de voluntariado se desarrolla en el marco de una organización estable sin ánimo de lucro que establece un compromiso de actuación en favor de la sociedad y de las personas.

Pensando en la figura del voluntario se podría afirmar, complementando la definición anterior, que es la persona que:

- Actúa a favor de los otros o de la comunidad en general.
- Es solidario y se manifiesta comprometido e implicado con su entorno, comunidad y sociedad.
- Establece por propia voluntad y desde la libertad un compromiso de actuación.
- Actúa de manera altruista y gratuita.
- Es una persona sensible a las carencias y necesidades de la sociedad y de su entorno.
- Decide desde sus convicciones y valores personales pasar a la acción para dar respuesta a las carencias y necesidades detectadas.
- Es una persona activa, dinámica, emprendedora, responsable y dispuesta a asumir compromisos.
- Actúa coordinadamente en el marco de una organización y con las otras personas que la conforman.
- Da sin esperar nada a cambio.

Pero sin ningún género de dudas el voluntariado sí que comporta una serie de beneficios a todas las personas que lo realizan, a todas sin excepción, independientemente de sus capacidades o características personales. Estos beneficios pueden ser, entre otros:

- La satisfacción personal que se obtiene al realizarlo, el sentirse útil.
- Es un medio adecuado para comunicarse y convivir con otras personas que al principio no conoces.
- Fomenta las habilidades sociales.
- Aumenta el grado de motivación y el sentimiento de autoestima.
- Ayuda a poner las capacidades de cada persona al servicio de los demás.
- Favorece la creatividad y el pensamiento innovador al tener que entrar en un mundo nuevo, desconocido... muchas veces distinto al que estás acostumbrado.
- Ofrece también la oportunidad de poner a prueba habilidades profesionales, nuevas o ya existentes.
- Ayuda a construir mejores relaciones y capacidades de trabajo en equipo.
- Permite desarrollar valores de solidaridad, respeto, empatía... ayudando a elaborar o reelaborar la escala de valores de cada persona.

Dando un paso más allá y de acuerdo con la publicación del CERMI en su boletín de febrero del 2011, con motivo del Año Europeo del Voluntariado, "Las personas con discapacidad no deben ser sólo destinatarias de las acciones de voluntariado sino agentes del mismo".

A raíz de la implementación del Proyecto en nuestra ciudad se está promoviendo un giro conceptual en la relación voluntariado y personas con discapacidad intelectual, de la misma manera que está cambiando esta visión en muchos otros campos, en los que cada vez se van superando y rompiendo barreras. La propia Convención de la ONU de los de-

rechos de las personas con discapacidad (noviembre 2007), en la que se contempla la discapacidad desde un modelo social, lo explicita en el punto e) de su preámbulo, al reconocer "que la discapacidad es un concepto que evoluciona y que resulta de la interacción entre las personas con deficiencias y las barreras debidas a la actitud y al entorno que impiden su participación plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con las otras."

Nuestra experiencia nos pone de manifiesto que recibir ayuda de profesionales y voluntarios no está reñido con poder ayudar en otros ámbitos, y es lo que intentan llevar a cabo estos jóvenes voluntarios. De hecho si hablamos de personas sensibilizadas y capaces de asumir responsablemente un compromiso, se puede encontrar una acción o una labor de voluntariado para cada tipo de persona, aunque no todas podamos hacer las mismas labores. ¡Realmente de lo que se trata es de querer hacer de voluntario!

1.2. Voluntariado y mejora de la calidad de vida

El modelo social de la discapacidad hace una apuesta por las capacidades de las personas y por sus demandas, ofreciendo los apoyos que pueda necesitar para desarrollar con la mayor autonomía su proyecto de vida.

Es difícil ofrecer una definición de calidad de vida tanto de las personas con o sin discapacidad, dado que son muchos los autores que están investigando y difieren en algunos aspectos. No obstante, parece haber un consenso en entender la calidad de vida como la suma de distintas dimensiones: desarrollo personal, bienestar emocional, relaciones interpersonales, bienestar físico, bienestar material, autodeterminación, inclusión social y derechos (Shalock y Verdugo, 2007). Vemos que se trata de una experiencia subjetiva referida a un conjunto de condiciones objetivas de la vida de cada persona, por tanto la calidad de vida está relacionada con el bienestar de una persona y con su satisfacción personal.

EL PROYECTO SURGE A PARTIR DE LA FILOSOFÍA DE DOWN LLEIDA DE INTENTAR QUE LAS PERSONAS SEAN PROTAGONISTAS DE SU PROPIA VIDA

Por ello, para medir la calidad de vida se tendrá en cuenta el grado en el que las personas tienen experiencias vitales que valoran, si éstas reflejan las dimensiones que contribuyen a una vida plena y interconectada y si tiene en cuenta el contexto físico, social y cultural que es importante para la persona, así como si incluye experiencias de comunidad significativas.

Teniendo en cuenta todos los aspectos mencionados anteriormente, podemos observar cómo las distintas experiencias de voluntariado están promoviendo la mejora de la calidad de vida de las personas que realizan estas tareas por convencimiento propio.

1.3. Voluntariado y autodeterminación

Tal como plantea Verdugo (2003), basándose en Wehmeyer (1996), la autodeterminación es uno de los elementos centrales de la calidad de vida y para desarrollarla en las personas con discapacidad, deben darse tres condiciones:

- Promover las competencias y capacidades que tiene la persona.
- Establecer los apoyos necesarios para optimizar dichas capacidades y competencias.
- Ofrecer las oportunidades de desarrollarlas en el entorno personal, familiar y comunitario.

Font (2003) señala que la autodeterminación siempre se da en un contexto social. Y es esta dimensión social la que nos obliga a prestar mucha atención a la interacción que se da entre la capacidad que tiene la persona de elegir y actuar y las oportunidades que proporciona el entorno para llevar a cabo estas elecciones y decisiones. De nada serviría que una persona sepa decidir si desde su entorno no

se le ofrecen las oportunidades para hacerlo.

Es en este aspecto en el que entra en juego el permitir que los participantes del proyecto puedan conocer y decidir participar como voluntarios en diferentes contextos, muchas veces desconocidos para ellos, e incluso quizás en algunas ocasiones hasta "escondidos", como por ejemplo los relacionados con algunas enfermedades o adicciones.

1.4. Los apoyos en el voluntariado

Entendemos como apoyos las ayudas, de diferentes tipos que requieren las personas que tienen discapacidad intelectual (en este caso) para poder tener de manera efectiva un grado de autonomía personal en la comunidad.

Queremos incidir en la importancia de los apoyos naturales e individualizados, pues son éstos los que permiten avanzar en la autonomía personal en un contexto sin barreras.

Como dice Del Rio, P. (1992), citado por Fantova (2000), "lo que nos caracteriza como seres humanos es justamente el hecho que necesitamos mediaciones e instrumentos, necesitamos a los otros. Todos necesitamos de los otros y somos necesitados por los otros. Todos tenemos cierto grado de autonomía y necesitamos también apoyos. Y en la vida vamos adquiriendo determinadas capacidades y en otros casos necesitando ayuda."

LAS DISTINTAS EXPERIENCIAS DE VOLUNTARIADO ESTÁN PROMOVIENDO LA MEJORA DE LA CALIDAD DE VIDA DE LAS PERSONAS QUE SE IMPLICAN CONVENCIDAS

2. EL PROYECTO

2.1. Inicio

De manera coherente con las bases teóricas expuestas anteriormente, en Down Lleida se valoró la posibilidad de desarrollar algún tipo de proyecto donde los jóvenes pudieran colaborar, intervenir y darse a conocer en su comunidad mediante la herramienta del voluntariado, adquiriendo así los valores y beneficios que éste aporta, conociendo nuevas experiencias en la gestión de su tiempo libre, conociendo otras realidades sociales y valorando en mayor medida las acciones desarrolladas por los voluntarios de la propia entidad.

Siguiendo la línea de promover la igualdad de oportunidades y desarrollar su capacidad de decisión, se les planteó dicha posibilidad y algunos de los jóvenes de nuestra entidad manifestaron interés por participar de manera activa en el proyecto.

Ellos contaban con la experiencia y el contacto de los voluntarios de nuestra entidad, siempre habían estado ahí, colaborando y participando en numerosas actividades y proyectos, por lo tanto para los jóvenes era una realidad muy conocida y valorada positivamente. Por otro lado, un grupo significativo de jóvenes, ya había empezado a entrar en contacto con el mundo del trabajo, ya sea con contrato o en prácticas y este aspecto les permitió darse cuenta de que podían aportar a la sociedad muchas cosas desde todo lo que ellos sabían realizar.

Tradicionalmente, como ya hemos indicado, habían sido las personas sin discapacidad las que ejercían el voluntariado colaborando con los diferentes Programas de las entidades y organizaciones sociales, favoreciendo así su desarrollo. En el Proyecto "Els Nous Voluntaris" los papeles se han intercambiado, siendo las personas con discapacidad intelectual las que realizan las acciones de voluntariado, aportando y desarrollando sus capacidades en distintas asociaciones, proyectos y actividades de ámbitos diversos.

2.2. Objetivos

El objetivo general que persigue este proyecto

no es otro que favorecer la participación social de las personas con discapacidad y hacer efectivo el derecho a ser incluido en la comunidad tal como reconoce la Convención Internacional de la Organización de Naciones Unidas (ONU) sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad (2007) y como ya hemos expuesto al principio.

De manera específica el proyecto se propone los siguientes objetivos:

- Potenciar la inclusión y normalización de las personas con síndrome de Down y otras discapacidades intelectuales en su comunidad.
- Motivar a los jóvenes participantes para comprometerse con su comunidad.
- Promover el cambio de mentalidad del entorno de las personas con discapacidad, ofreciendo una nueva visión desde sus capacidades.
- Conocer otras realidades sociales de diferentes colectivos desfavorecidos, o en riesgo de exclusión social, favoreciendo así el respeto por las diferencias y necesidades de las otras personas.

2.3. Metodología

La metodología seguida en el proyecto se estructura en una serie de fases que se describen a continuación:

1ª Fase de información y formación

En ella se informa a las personas interesadas y a sus familias del proyecto y sus objetivos. Una vez manifestado el deseo en participar, los jóvenes participantes deciden en qué ámbitos quieren realizar las acciones de voluntariado, según sus intereses y capacidades y se preparan para ello mediante los Programas de Formación de la entidad y los cursos y talleres de iniciación al voluntariado que ofrece la Federación Catalana del Voluntariado Social a cualquier persona que pretenda formarse en este ámbito u otros cursos adecuados de los que se ofrecen en el entorno comunitario. Esta formación va dirigida tanto a las personas con discapacidad como a las personas que realizan labores de apoyo en el proyecto (voluntarios de la entidad).

Al mismo tiempo se recopila información sobre posibles demandas concretas de voluntariado y distintas labores a realizar (algunas son de carácter puntual como por ejemplo participar en una maratón popular y otras de carácter periódico como hacer de voluntario en la planta de pediatría de un hospital).

CADA PARTICIPANTE RECIBE EL APOYO NECESARIO, POR PARTE DE LOS TÉCNICOS O DE OTROS VOLUNTARIOS, SIGUIENDO UNA METODOLOGÍA SIMILAR A LA DEL EMPLEO CON APOYO

2ª Fase de desarrollo de habilidades básicas y educación emocional

Es importante para realizar adecuadamente la labor de voluntario saber reconocer nuestros sentimientos y los de las personas de nuestro alrededor, saber "distanciarse emocionalmente" de las dificultades que nos vamos a encontrar en algunos de los lugares donde se desarrollarán las tareas de voluntariado, reconocer las capacidades que podemos aportar a los demás, etc.

Se realizan distintas sesiones a través de las cuales se quiere ayudar a mejorar en aquellos aspectos en los cuales pueden presentar más dificultades cada uno de los participantes ya sean habilidades sociales, de comunicación, conductuales, etc.).

3ª Fase de implementación

Durante esta fase se desarrollaran las labores de voluntariado propiamente, así como las de acompañamiento y apoyo, en los lugares elegidos.

Es en esta fase en la que el grupo de voluntarios de la entidad acompañan y dan apoyo "in situ" a la persona con síndrome de Down que realiza labores de voluntariado.

Cuando se desarrollan las acciones de voluntariado cada participante del proyecto recibe el apoyo necesario, por parte de los técnicos que participan en el proyecto o de otros voluntarios/as de nuestra entidad, siguiendo una metodología similar a la del Empleo con Apoyo (dotando de los apoyos y estrategias necesarias en cada caso para que el usuario adquiera un nivel de autonomía suficiente para realizar las acciones de voluntariado).

Una vez finalizada la fase de apoyo intensivo, se realiza un seguimiento y se ofrecen apoyos puntuales ante la aparición de nuevas tareas o situaciones distintas. Las parejas de voluntarios que realizan el acompañamiento, es importante que sean siempre las mismas para favorecer la creación de un clima de confianza mutua. La metodología utilizada es eminentemente práctica y se centra en la comprensión y aprendizaje de las labores propias del perfil de cada tipo de voluntariado y la implicación social y el compromiso que representa.

4ª Fase de Evaluación

En ella se evalúan las acciones desarrolladas, teniendo en cuenta las labores realizadas por los jóvenes, las personas de apoyo (si son necesarias) y los receptores del voluntariado. Esta evaluación se realiza, de manera más informal en reuniones, conversaciones... y de manera más sistemática con plantillas de seguimiento, de manera que permita contrastar las distintas respuestas.

LA VALORACIÓN DEL PROYECTO ES MUY POSITIVA, TANTO POR LA EXPERIENCIA EN SÍ COMO POR EL CAMBIO SOCIAL QUE PROMUEVE EN EL CONCEPTO DE VOLUNTARIADO

2.4. Metodología

El ámbito geográfico de actuación suele ser Lleida ciudad y alrededores. En la actualidad las acciones de voluntariado que se realizan son muy diversas y en ámbitos y entidades de todo tipo: acciones relacionadas con el ámbito cultural, de personas mayores, deportivas, sociales, etc. A continuación se citan algunas de las más significativas:

- Federación Catalana del Voluntariado Social
- Residencia de tercera edad ADESMA
- AFALL, Associación de Familiares de enfermos de Alzheimer
- Associación Española Contra el Cancer S.T Lleida
- Fundación la Marató de TV3
- Fundación Esclerosi Múltiple Lleida
- Festival Internacional Musiquem Lleida
- Associación FRATER de Lleida
- Plataforma Artistico Creativa Fetinoval de Lleida
- Hospital Universitari Arnau de Vilanova Lleida
- Banco de Alimentos de Lleida

2.5. Valoración

Después de estos años de proyecto, la valoración del mismo es muy positiva, tanto por la experiencia en sí para los participantes, como por el cambio social que promueve en el concepto de voluntariado y de discapacidad intelectual en sí misma.

Actualmente aquellas entidades en las cuales han participado "Els Nous voluntaris" ,

quieren repetir la experiencia, y se va corriendo la voz, llegando cada vez más solicitudes a Down Lleida. Principalmente destacan su implicación, su compromiso, su "seriedad" en realizar las tareas asignadas, su responsabilidad, su "trabajo real"... así como la imagen que ayudan a difundir de participación ciudadana.

Josep Mª Fornós, Presidente de la Fundación Esclerosis Múltiple de Lleida, afirma que *"siempre están ahí para echar una mano, colaboran en 2 o 3 actividades anuales de nuestra entidad y siempre realizan sus tareas correctamente, son muy rigurosos"*.

2.6. El proyecto en cifras

En estos seis años de proyecto podemos hablar de cifras que pueden ayudarnos a completar la imagen del mismo.

Se ha pasado de la participación de 8 personas con discapacidad intelectual en el primer año a la de 16 personas en lo que llevamos de 2012. También ha crecido el número de voluntarios de apoyo participantes, que han pasado de 4 personas a 20.

A lo largo de estos años se han realizado más de 60 acciones de voluntariado (tanto puntuales como periódicas) y se han realizado en más de 20 entidades y actos.

En este año 2012 podemos hablar de:

EN ESTOS AÑOS SE HAN REALIZADO MÁS DE 60 ACCIONES DE VOLUNTARIADO EN MÁS DE 20 ENTIDADES Y ACTOS

2.7. Reconocimientos

El reto iniciado hace ya 6 años se ha consolidado sobradamente, prueba de ello son los diversos reconocimientos obtenidos por el proyecto:

- Premio Caixa Sabadell (2006)
- Premio Jóvenes con Valores, Obra Social La Caixa (2007)
- Premio APS: Proyectos Aprendizaje y Servicio de la Fundación Jaume Bofill (2008)
- Premio Jaume Ciurana a las mejores actuaciones Cívicas y Comunitarias del Departamento de Gobernación de la Generalitat de Catalunya (2008)
- Proyecto escogido a nivel nacional por la Fundación Berstelsmann como modelo de emprendimiento juvenil, así como su publicación en su Revista CHANGE como modelo de buenas prácticas. (2009)
- Premio NAFENT, Secretaria de Juventud de Generalitat de Catalunya (2010)
- XVIII Premio al Voluntariado de la Generalitat de Catalunya (2010)
- I Premios Nacionales de Juventud del Ministerio de Sanidad, Política social e Igualdad, en la categoría de voluntariado (INJUVE) (2011)
- VI Edición de los Premios Jóvenes Excelentes de Catalunya (2011), de la Joven Cámara Internacional de Cataluña.
- Premio CERMI, especial Año del voluntariado (2011)

"Els Nous voluntaris" continúa trabajando para ofrecer respuestas apropiadas dentro del campo del voluntariado social y cultural de Lleida y fomentando la participación ciudadana, en este caso, el de las personas con síndrome de Down y otras discapacidades intelectuales.

De todas maneras la mejor valoración, es la que hacen sus protagonistas:

"*Me gusta conocer a otras personas, aprender de ellos, cómo se expresan, a mí me cuesta expresarme bien...*" Meri B.

"*Hacemos de voluntarios para ayudar a otras personas, nos sentimos bien, estamos contentos de ser útiles...*" Sonia B.

"*Hemos demostrado que somos responsables, que somos capaces...*" Sonia S.

"*Ha sido una gran experiencia, hemos tenido la oportunidad de ayudar y conocer a muchas personas que están en otras asociaciones...*" Jessica R.

" *Disfruto ayudando a las personas mayores...*" Imma G.

"*Lo que más nos gusta es compartir experiencias, conocer y relacionarme con otras personas, ¡pasar un buen rato!...*" Mª Mar R.

PARTICIPANTES CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL	VOLUNTARIOS DE APOYO PARTICIPANTES	ACTUACIONES REALIZADAS	Nº ENTIDADES BENEFICIARIAS
16	20	7	5

BIBLIOGRAFÍA

cermi.es. *Boletín electrónico cermi.es* Nº 86. 4 de febrero de 2011

Convención Internacional de la ONU sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad. BOE núm.97. 22 abril 2008. http://www.convenciondiscapacidad.es/convencionESPANA.html

Fantova, F. (2000). *Significado y aplicación de los apoyos en el nuevo enfoque sobre la discapacidad intelectual*. Ponencia preparada para el X Congreso Internacional CONFE 2000 celebrado en la Ciudad de México del 17 al 19 de noviembre de 2000 (versión en línea) http://www.fantova.net/restringido/documentos/mis/Discapacidad/Significado%20y%20aplicaci%C3%B3n%20de%20los%20apoyos%20en%20el%20nuevo%20enfoque%20sobre%20la%20discapacidad%20intelectual%20(2000).pdf (Consultada: agosto 2010)

Font, J. (2003): *Autodeterminació i aprenentatge en alumnes amb discapacitat intelectual*. Revista Suports, vol. 7, núm.2 : 102-111.

García, J. V. (Coord). (2003). *El movimiento de vida independiente. Experiencias Internacionales*. Fundación Luís Vives, Madrid.

Pallisera y Díaz, M. (2010). *Apoyando proyectos de vida inclusivos. Claves para transformar las prácticas socioeducativas de personas adultas con discapacidad intelectual*. Revista Educación Inclusiva. Vol. 3, Núm. 3: 69-87.

Pallisera, M. y Rius, M. (2007). *¿Y después del trabajo, qué?: más allá de la integración laboral de las personas con discapacidad*. Revista de Educación. Núm.342: 329-348

Schalock, R. (2010) *Aplicaciones del paradigma de calidad de vida a las personas con discapacidad intelectual y del desarrollo. Aplicación del paradigma de calidad de vida*. VII Seminario de Actualización Metodológica en Investigación sobre Discapacidad SAID. Publicaciones del INICO Colección Actas. Salamanca.

-Schalock R. i Verdugo, M. A. (2007). *El concepto de calidad de vida en los servicios y apoyos para personas con discapacidad intelectual*. Siglo Cero, Revista Española sobre Discapacidad Intelectual. Vol 38(4), Núm. 224: 21-36.

-Servei català de voluntariat (Generalitat de Catalunya). http://www.voluntariat.org/ElvoluntariataCatalunya/Marcdereferer%C3%A8ncia.aspx (Consultada agosto 2012)

-Verdugo Alonso, M. A. (2003). *Análisis de la definición de discapacidad intelectual de la Asociación Americana sobre retraso mental de 2002*. Siglo Cero, Revista Española sobre Discapacidad Intelectual. Vol.34 (1), Núm.205: 5-19.

-Wehmeymer, L. (2001). *Autodeterminación. Una visión de conjunto*. En Verdugo, M.A. y Jordán de Urries, F.B. (Coord.) (2001): Apoyos, autodeterminación y calidad de Vida. pàgs 113-133. Salamanca, Editorial Amarú.

SUSANNA ESTEBA-CASTILLO, JAVIER GARCÍA ALBA, RAMON NOVELL ALSINA

PERFILES NEUROPSICOLÓGICOS: GUÍA PARA LA EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN DEL DETERIORO COGNITIVO EN LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN

Susanna Esteba-Castillo es Neuropsicóloga. Servicio Especializado en Salud Mental y Discapacidad Intelectual. Parc Hospitalari Martí i Julià, Institut Assistència Sanitària (IAS). Girona.
susanna.esteba@ias.scs.es

Javier García Alba es Profesor del Dpto. de Psicología Evolutiva y de la Educación. Facultad de Educación. Universidad Complutense de Madrid.
jgalba@edu.ucm.es

Ramon Novell Alsina es Psiquiatra. Servicio Especializado en Salud Mental y Discapacidad Intelectual. Parc Hospitalari Martí i Julià, Institut Assistència Sanitària (IAS). Girona
ramon.novell@ias.scs.es

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Alzheimer en la población general presenta una incidencia que incrementa exponencialmente desde los 2,8/1000 personas al año (entre 65 y 69 años) para alcanzar las 56,1/1000 personas al año (en la población mayor de 90 años). En el ámbito de la discapacidad intelectual, el término de enfermedad de Alzheimer se asocia inequívocamente al fenotipo síndrome de Down. Uno de los primeros factores a tener en cuenta cuando se habla de las personas con síndrome de Down, especialmente si es en relación a la vida adulta, es el importante aumento de la esperanza de vida, que se ha prolongado hasta alcanzar una media en torno a los sesenta años. Este significativo aumento, unido al conocido envejecimiento precoz de tales personas, lleva asociado también cambios

conductuales, de personalidad y cognitivos que pueden atribuirse a una enfermedad de Alzheimer a edades tempranas.

Discernir lo que desde una perspectiva neuropsicológica es propio del envejecimiento prematuro, atribuible a la enfermedad de Alzheimer o al deterioro cognitivo leve precoz, es el principal objetivo de este artículo.

PREVALENCIA

No existe un acuerdo claro en relación a los datos de prevalencia de la enfermedad de Alzheimer en las personas con síndrome de Down. Diversas publicaciones señalan tasas bajas entre los 30 y 40 años, que aumentan progresivamente a un 10-25% en edades comprendidas entre 40-49 años, y a un 20-50% en la década de los 50 y, por último, encontramos tasas entre un 30-75% a partir de los 60 años (Holland et al., 1998).

Estudios aún más recientes proponen que es posible realizar un diagnóstico clínico en un 9% de los adultos entre los 45-49 años y en un 32% aproximadamente entre los 55-59 años (Benejam, 2009). A pesar de estas evidencias, no todas estas personas van a desarrollar la enfermedad de Alzheimer, por lo que se pueden encontrar personas sin síntomas de esta enfermedad a los 50 o 60 años (Boada et al., 2005).

Parece haber un consenso en el sentido de que, si bien la tasa de prevalencia en su conjunto puede ser algo superior a la que se observa en la población general, la media de edad a la que se inicia en la población con síndrome de Down es considerablemente más baja: unos 20 años antes que en la población general (Niewenhuis-Mark, 2009).

ASPECTOS NEUROBIOLÓGICOS

Cuando se habla de funcionamiento intelectual debemos destacar dos aspectos íntimamente relacionados. En primer lugar, la enorme variabilidad a nivel cognitivo que presentan las personas con síndrome de Down, independientemente de la edad. Aunque ha sido poco estudiada, algunas investigaciones han mostrado que tanto en la segunda infancia como en la edad adulta la variabilidad es superior a la de la población general (García et al., 2011a). El segundo factor a tener en cuenta es la misma presencia del deterioro cognitivo. Los últimos estudios que han valorado el rendimiento neuropsicológico de personas adultas con síndrome de Down muestran que, al menos hasta el principio de la tercera década de vida, no se dispone de suficientes datos que puedan confirmar un deterioro cognitivo por efecto de la edad (García et al., 2011b).

Unida a la compleja relación que existe entre los efectos de la alteración genética propia y los mecanismos patogénicos que subyacen a los déficits cognitivos, se encuentran las modificaciones que puede producir el ambiente sobre determinados factores genéticos. El fenómeno conocido como "epigenética" nos sugiere que, más allá del determinismo genético, el entorno también va a condicionar los perfiles cognitivos de las personas con síndrome de Down. Estas circunstancias obligan a que no se pueda hablar de un único perfil cognitivo, sino de múltiples en términos de severidad y tipo de funciones cognitivas afectadas.

Los cambios relacionados con la edad en personas con síndrome de Down están siendo motivo de creciente interés, especialmente por la observación de que estas personas desarrollan las lesiones neuropatológicas propias de la enfermedad de Alzheimer en edades precoces, de forma que, al déficit intelectual causado por la sobreexpresión de los genes del cromosoma 21, se une una neurodegeneración de tipo Alzheimer que es edad-dependiente (Flórez, 2010). Estudios neuropatológicos han demostrado que a la edad de 30 años pueden estar presentes deposición amiloidea, placas seniles y ovillos neurofibrilares, predominantemente en determinadas estructuras cerebrales como la amígdala, el hipocampo y áreas de asociación cortical del lóbulo frontal, temporal y parietal características de la enfermedad de Alzheimer (Head et al., 2001). Sin embargo, esto no es exclusivo de las personas con síndrome de Down. En las últimas décadas se han acumulado suficientes datos que indican que los pacientes que desarrollan enfermedad de Alzheimer presentan alteraciones neuropatológicas y cognitivas años antes del diagnóstico clínico de demencia. Los datos neuropatológicos y neuropsicológicos indican que los cambios histológicos y cognitivos preceden, incluso en décadas, a la expresión clínica de la enfermedad (Salmon y Bondi, 2009). Igualmente, se han observado placas de beta-amiloide (βA) en la corteza cerebral en más de una cuarta parte de personas mayores de 75 años no dementes, equivalente a la prevalencia de demencia a los 85 años (Ferri et al., 2005). De la misma manera, algunos autores (Head et al., 2007) refieren presencia de placas de βA en la corteza cerebral en las personas con síndrome de Down décadas antes del inicio de la demencia tipo Alzheimer. Atendiendo a estos resultados surge una cuestión sumamente importante: ¿cómo es posible que la gran mayoría de estas personas, a partir de la tercera década, presenten a nivel neuropatológico las características propias de la enfermedad de Alzheimer y sólo un pequeño porcentaje de éstas presenten las características clínicas (cognitivas y conductuales) propias de dicha enfermedad? De tal forma, descubrir las variables que puedan estar interfiriendo en dicho proceso parece convertirse en uno de los objetivos de las futuras líneas de investigación.

Todo profesional en la práctica clínica debe considerar, cuando se plantea explorar la posible presencia de demencia, una serie de aspectos. En primer lugar, nos encontramos ante un grupo que puede presentar un tipo de demencia con manifestaciones semiológicamente distintas a las típicas observadas en la enfermedad de Alzheimer en la población general, con cambios tempranos en la personalidad y en la conducta más que en la memoria. En un principio, se pensó que este hecho se debía a la presencia de una distribución distinta de placas seniles (alteración neuropatológica de la enfermedad de Alzheimer) entre la población general y la población con síndrome de Down. Sin embargo, al igual que en la población general, las áreas cerebrales más afectadas en pacientes con síndrome de Down y enfermedad de Alzheimer son la amígdala, el hipocampo y las áreas de asociación del lóbulo frontal, temporal y parietal. Como ya hemos mencionado, la deposición de la βA representa el cambio patológico más temprano que acontece entre la segunda y la tercera década (Mann et al., 1990). Tras este cambio, hacia la cuarta o quinta década, aparecen ovillos neurofibrilares que conducen a la muerte neuronal y a la atrofia cerebral. Si bien la distribución neuropatológica es la misma, se ha sugerido que la deposición de βA se concentraría de forma temprana en el lóbulo frontal, lo que explicaría una presentación clínica distinta en esta población. Otra explicación más convincente, y que no estaría en discordancia con la propuesta por Mann et al. (1990), la encontramos en el desarrollo cerebral de personas con síndrome de Down. Esta población presenta un lóbulo frontal menos desarrollado por lo que es plausible pensar que la capacidad de reserva en esta área en concreto sea menor y, en consecuencia, la primera en presentar déficits ante la pérdida neuronal típica de una enfermedad neurodegenerativa.

Aportes desde la neuroimagen

Los últimos estudios realizados con técnicas neuroimagen, como la Resonancia Magnética Funcional, nos ayudan a conocer la estructura y función del cerebro. Los resultados muestran perfiles atípicos en los patrones de funcionamiento cerebral en personas con síndrome de Down (Jacola et al., 2011). Al igual que la histopatología, la neuroimagen nos indica que los signos cerebrales de demencia pueden aparecer antes que los síntomas clínicos sean evidentes. Así, analizando estadios previos a la demencia, se han observado altas tasas de metabolismo de glucosa cerebral y disminución del volumen de sustancia gris (corteza cerebral) en zonas de la corteza cerebral temporal, incluyendo el parahipocampo/hipocampo, el tálamo, el núcleo caudado

y el lóbulo frontal. Estos datos, según los autores, podrían indicar una respuesta del cerebro de tipo compensatorio en estadios tempranos de la enfermedad. Otros estudios realizados mediante diferentes técnicas de neuroimagen, como la Resonancia Magnética Estructural, proponen una disminución del volumen parenquimatoso cerebral (Prasher et al., 2003). Esta técnica puede detectar cambios asociados a la demencia tipo Alzheimer, si bien su valor está limitado como única medida ante-mortem (Prasher et al., 2003). Por ello, hoy en día se considera fundamental combinar una técnica estructural con otras que puedan precisar los cambios morfológicos y estudiar la conectividad cerebral. La Magnetoencefalografía (MEG) es una técnica completamente no invasiva que permite combinar las dimensiones espacio-tiempo-frecuencia para establecer mapas de conectividad función, que nos puede ser de gran ayuda para el estudio de la progresión del deterioro cognitivo.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Las primeras manifestaciones neuropsicológicas de la enfermedad en la población general implican un déficit en la consolidación de la información, de predominio verbal, seguido de alteraciones lingüísticas (básicamente en tareas de denominación en forma de la llamada "one way anomia" o "fenómeno punta de la lengua"), y la presencia de un síndrome disejecutivo: problemas de organización, resolución de problemas, rigidez mental y abstracción. Este cuadro evoluciona hacia una demencia con síndrome afásico-apráxico-agnósico de acuerdo con la evolución de la cascada de lesiones neuronales en las tres etapas ya bien conocidas: fase entorrinal, límbica y neocortical.

Los primeros síntomas de la enfermedad de Alzheimer en los adultos con síndrome de Down continúan siendo, hoy en día, los grandes desconocidos. No obstante, parece cada vez más claro que las manifestaciones iniciales de la enfermedad de Alzheimer en personas con síndrome de Down no son problemas amnésicos ni de desorientación, sino aparición de cambios conductuales y de personalidad que suelen confundirse con trastornos de conducta y atribuirse a muy diversas causas. Los cambios de personalidad como primera señal de alarma suelen manifestarse como alteraciones conductuales de tipo no disocial (abarcando desde apatía, anhedonia y abulia –semiológicamente difícil de diferenciar de un trastorno del estado de ánimo y con escasa respuesta al tratamiento farmacológico–) o bien con conductas disociales como desinhibición conductual (Niewenhuis-Mark, 2009).

Así, diferentes estudios longitudinales han mostrado una disminución en determinadas funciones cognitivas de predominio ejecutivo como la memoria operativa, similar a la observada en el deterioro cognitivo leve en la población general, considerándose como uno de los primeros indicadores de demencia en personas con síndrome de Down. En estos estudios se pone en evidencia que quienes presentan un deterioro cognitivo temprano de predominio disejecutivo, muestran un significativo aumento de las alteraciones conductuales que no eran imputables exclusivamente a la disminución de la memoria (Adams y Oliver, 2012). Esta observación está en consonancia con lo descrito en otros trabajos, que sugieren un determinado deterioro en el funcionamiento del lóbulo frontal en fases preclínicas de la enfermedad de Alzheimer en personas con síndrome de Down, que se caracteriza, también, por cambios importantes en la personalidad o comportamiento.

DIAGNÓSTICO

Las lesiones neuropatológicas descritas conllevan en su evolución una pérdida de la capacidad de aprendizaje, aparición del deterioro cognitivo, cambio de personalidad así como alteraciones conductuales.

Reconocer a las personas que van a desarrollar la enfermedad e identificar la fase prodrómica debe ser un objetivo prioritario. Como también lo es discriminar entre el envejecimiento normal y la demencia para conocer cómo evoluciona la enfermedad de Alzheimer, abriendo la puerta a la posibilidad de tratamientos paliativos que consigan enlentecer el progreso de la sintomatología.

De todas formas, tenemos que aceptar que diagnosticar demencia en personas con síndrome de Down no es una tarea fácil, especialmente en las primeras etapas de la enfermedad (Benejam, 2009). Dicho diagnóstico requiere de una gran precisión, ya que a menudo se da el conocido fenómeno "eclipse", por el que se atribuye cualquier cambio conductual o cognitivo a la condición de persona con discapacidad intelectual y no a un proceso patológico comórbido. Sin embargo, también puede darse otro "efecto eclipsador", que sugiere que en la medida en que cada vez es más conocida por el clínico la relación entre enfermedad de Alzheimer y síndrome de Down, se atribuye directamente a esta enfermedad cualquier cambio conductual que la persona presente. El clínico tiene que ser no sólo sensible hacia esta población, sino también conocedor de las herramientas que le permitan realizar un certero diagnóstico diferencial entre todas aquellas circunstancias que pueden presentarse inicialmente en forma de cambios conductuales. Nos referimos por ejemplo a los trastornos mentales como la depresión o la patología obsesiva, a enfermedades endocrinológicas como el hipotiroidismo, o al impacto que los acontecimientos

vitales y el entorno tiene sobre estas personas en esta fase de sus vidas. Nuestra experiencia nos indica que el diagnóstico de la enfermedad de Alzheimer en las personas con síndrome de Down o no se realiza o se realiza en fases muy avanzadas de la enfermedad, donde las posibilidades de intervención son reducidas.

En una fase previa a la demencia, las personas afectadas únicamente presentan cambios neuropsicológicos muy leves; este cambio gradual progresa desde los cambios sutiles al deterioro cognitivo leve (DCL), conocido también como Mild Cognitive Impairment (MCI), y de éste a formas más severas que clínicamente constituyen la enfermedad de Alzheimer. La persona con DCL se caracteriza por presentar déficits en una o más funciones cognitivas superiores, manteniendo la independencia de las habilidades funcionales, acompañado de quejas subjetivas de pérdida cognitiva y preocupación referidas por el propio paciente o familiar. El DCL es una categoría clínica que de momento no se incluye en los diagnósticos de demencia en síndrome de Down. Si ya en la población general puede ser difícil detectar los signos neuropsicológicos del DCL, que pasan totalmente inadvertidos, pensemos en lo que acontece en las personas con síndrome de Down. La importancia de los cambios neuropsicológicos precoces reside en que representan un estadio prodrómico en la transición entre el deterioro asociado al envejecimiento y el desarrollo de síndromes demenciales. La tasa anual de progresión a demencia tipo Alzheimer en la población general es del 1 al 2%; en los pacientes con DCL ésta se encuentra entre el 10 al 15 % al año.

En personas con síndrome de Down, se ha podido observar cómo pequeños cambios en el rendimiento neuropsicológico expresado en forma de alteraciones de la memoria episódica dos años antes del diagnóstico médico de enfermedad de Alzheimer podían ser interpretadas como DCL. Recientes estudios utilizando biomarcadores han podido observar diferencias entre personas adultas con síndrome de Down con y sin DCL (Jenkins et al., 2012). Así pues, es absolutamente necesario disponer de métodos eficaces para poder determinar con precisión si en estas personas se da el DCL, y al igual que en la población general, éste nos indique que estamos frente a estadios precoces que pueden acabar en demencia.

EVALUACIÓN

Como ya hemos mencionado, no disponer de los instrumentos de evaluación adecuados para la identificación de signos precoces en personas que ya presentan déficit intelectuales previos puede dificultar enormemente al clínico y conducir a errores de precisión diagnóstica, y consecuentemente de tratamiento.

SI BIEN LA TASA DE PREVALENCIA DEL ALZHEIMER EN EL SÍNDROME DE DOWN ES ALGO SUPERIOR A LA DE LA POBLACIÓN GENERAL, LA MEDIA DE EDAD A LA QUE SE INICIA ES 20 AÑOS ANTES

La funcionalidad cognitiva de las personas con síndrome de Down antes de desarrollar una demencia está por debajo de la media poblacional (Benejam, 2009). Al hecho de que la mayoría de las pruebas cognitivas que se utilizan en la práctica clínica general mide valores de inteligencia general –sin aportar un perfil que describa las distintas funciones cognitivas– se une el hecho de que se están utilizando tests cognitivos como el MMSE (Mini Mental State Examination) o el WAIS (Weschler Adults Intelligence Scales) que no sólo presentan unas características psicométricas poco sensibles e inespecíficas para este colectivo, sino que además están muy sesgados por el lenguaje. Por otra parte, escalas que se utilizan en el campo de la discapacidad intelectual para la valoración de la demencia, como el DMR -Dementia Questionanaire for Mentally Retarded Persons- han resultado ser escalas poco sensibles y poco específicas para la población con síndrome de Down (Esteba-Castillo, en prensa).

Todo ello dificulta no sólo un diagnóstico correcto, sino que también puede limitar el beneficio que una intervención temprana adecuada podría significar para una población cuya esperanza de vida es cada vez mayor.

Disciplinas como la neuropsicología clínica se acercan cada día más al estudio, diagnóstico e intervención de las personas con discapacidad intelectual. El estudio de los déficits cognitivos que existen en la población con síndrome de Down puede ayudar a entender qué es lo que está determinado por el propio síndrome y qué por la manifestación del inicio de una enfermedad neurodegenerativa como la enfermedad de Alzheimer. En este sentido, se están realizando considerables esfuerzos para disponer de instrumentos precisos que permitan definir los patrones cognitivos evolutivos de la demencia en las personas con síndrome de Down en función de su nivel de inteligencia previo. Aquellas personas que presenten perfiles cognitivos más altos es predecible que muestren una mayor pérdida de su función cognitiva, y a la inversa.

Una de las escalas más utilizadas a nivel internacional es el CAMDEX-DS, del que ya se dispone de una adaptación a la cultura y lengua española (Esteba-Castillo, en prensa), y que ha sido diseñada para determinar el perfil cognitivo propio de las personas adultas con síndrome de Down, diferenciándolo de la semiología propia de la demencia tipo Alzheimer en esta población. Se trata de una batería neuropsicológica que se puede administrar a personas con grados de discapacidad intelectual leve y moderada con cierto nivel de lenguaje. La primera parte de esta prueba está formada por una entrevista al informador (entrevista CAMDEX-DS) que incluye distintos apartados donde se valora el nivel más alto de funcionamiento que ha adquirido la persona, el deterioro observado de acuerdo con las distintas áreas cognitivas y la presencia de problemas de salud mental y/o física para la realización del diagnóstico diferencial. La segunda parte constituye un examen cognitivo (CAMCOG-DS) que permite realizar una exploración de la orientación, lenguaje, memoria, atención, praxis, gnosia y abstracción. En la tercera parte se aplican los criterios clínicos para la demencia tipo Alzheimer según criterios CAMDEX, DSM-IV (Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales IV) y CIE-10 (Clasificación Internacional de Enfermedades). Por último, incluye una guía para establecer estrategias de intervención post-diagnóstico. Los resultados del estudio de adaptación transcultural y validación muestran una alta aplicabilidad (95% en personas con discapacidad intelectual moderada y un 97% en personas con DI moderada) así como muy buenas propiedades psicométricas respecto a su fiabilidad (inter-examinador, test-retest) y su validez (convergente y de constructo). Se han establecido puntos de corte para sospecha de deterioro cognitivo en función del nivel de DI.

Un nuevo instrumento creado y diseñado de forma específica para la población con DI es el PIEN-DI (Programa Integrado de Exploración Neuropsicológica para Personas con Discapacidad Intelectual) o TB-DI (Test Barcelona para Personas con Discapacidad Intelectual). El PIEN-DI es un test formado por 56 subtests que valoran de forma sistemática un amplio abanico de funciones cognitivas. Es un instrumento basado en las exigencias metodológicas de una actividad clínica objetiva y que cumple con los requisitos de la psicometría y de la medicina basada en la evidencia. Permite comparar el perfil cognitivo de la persona con discapacidad intelectual con su grupo normativo (en función del CI y la edad). Es aplicable a personas con niveles de discapacidad intelectual leve y moderada, y permite establecer perfiles cognitivos en función del fenotipo. Hasta este momento, y referente al fenotipo de personas con síndrome de Down, se han obtenido resultados muy interesantes. A continuación incluimos algunos datos del estudio de validación del TB en las

personas con síndrome de Down. En él se compararon los perfiles cognitivos de tres grupos de estudio:

- Grupo 1: 30 personas con síndrome de Down jóvenes (< 39 años) con DI moderada.
- Grupo 2: 30 personas con síndrome de Down adultas (>39 años) con DI moderada no deterioradas.
- Grupo 3: 30 personas con diagnóstico de probable enfermedad de Alzheimer en el contexto de DI moderada.

Los datos obtenidos arrojan tres perfiles cognitivos claramente diferenciados.

Para el grupo 1, se obtiene un perfil cognitivo con un patrón bastante homogéneo (comparado con otros fenotipos como por ejemplo Frágil-X o síndrome de Prader-Willi), sin ser marcadamente ni disejecutivo ni amnésico.

A medida que envejecen se observa un cambio en su patrón cognitivo: el perfil deja de ser homogéneo y empieza a aparecer un compromiso en las funciones ejecutivas (especialmente memoria de trabajo, planificación y resistencia a la interferencia) manteniéndose todas las memorias en el mismo percentil que el grupo anterior.

Una de las preguntas que plantean estos resultados es si la caída observada en este grupo de funciones ejecutivas y que parece responder un perfil cognitivo de las personas con síndrome de Down envejecidas, podría corresponder a un DCL de predominio disejecutivo.

El grupo de personas con deterioro no sólo continúa perdiendo funciones ejecutivas sino que se da una importante caída amnésica, que afectará a memorias dependientes de hipocampo (curva de aprendizaje verbal, memoria verbal de textos) así como también las de tipo más ecológico como por ejemplo la memoria prospectiva "capacidad que poseo para acordarme que debo..." y retrospectiva "capacidad que tengo para acordarme de lo hecho".

En aquellas personas que, por las características de su perfil cognitivo, no se les pueda administrar ni el CAMDEX-DS ni el TB-DI, se dispone de otras herramientas de evaluación. En los casos de personas con síndrome de Down con un nivel de discapacidad intelectual moderado-bajo (necesidades de apoyo extenso) y discapacidad intelectual grave (necesidades de apoyo generalizado), recomendamos realizar la evaluación cognitiva mediante el SIB -Severe Impairment Battery- o con el M-OSPD Modified Ordinal Scales of Psychological Development-. Ambas pruebas se encuentran en estos momentos en proceso de adaptación y validación para personas con discapacidad intelectual. El SIB es una escala compuesta por instrucciones verbales muy simples que deben ser presentadas conjuntamente con gestos apropiados, incremento del contacto ocular y táctil si es preciso, con la finalidad de valorar aspectos como la interacción social, capacidad constructiva, orientación, praxis y memoria. El M-OSPD está formado por un total de cinco subescalas. Se basa en los modelos de Piaget para niños de corta edad (0-2 años). Permite evaluar las capacidades cognitivas que conserva la persona con DI para relacionarse con otras personas y objetos de su entorno. Es un test que no necesita que la persona con DI presente capacidad de lenguaje. Formada por 5 subescalas: permanencia de los objetos y seguimiento visual, medios y fines, causalidad operacional, construcción de relaciones espaciales y esquemas para relacionarse con las personas y objetos de su entorno.

LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN QUE DESARROLLAN ALZHEIMER PRESENTAN ALTERACIONES NEUROPATOLÓGICAS Y COGNITIVAS AÑOS ANTES DEL DIAGNÓSTICO CLÍNICO

TRATAMIENTO

1. Farmacológico

Si bien disponemos de un amplio grupo de fármacos (donepezilo, galantamina, rivastigmina, memantina) para el tratamiento de la enfermedad de Alzheimer en la población general, los resultados en relación a la eficacia del tratamiento en personas con síndrome de Down son contradictorios.

a) Inhibidores de la acetilcolinesterasa. El donepezilo fue aprobado para el tratamiento sintomático de la enfermedad de Alzheimer leve y moderada. En contraste con los numerosos estudios publicados en la población general, sólo existe un número muy reducido de estudios (Kishnani et al., 1999; Lott et al., 2003; Prasher et al. 2003; Kondoh et al., 2005; Boada et al., 2005) sobre el donepezilo en la demencia de personas con síndrome de Down. Kishnani et al. (1999) publicaron los resultados del tratamiento con 10 mg/día de donepezilo en cuatro sujetos durante 26-68 semanas. Sólo dos de ellos cumplían criterios DSM-IV para la demencia. Los resultados no evidenciaron cambios significativos sobre la conducta adaptativa en los sujetos afectados.

Prasher et al. (2003) publicaron los resultados de su estudio doble ciego controlado con placebo realizado sobre 30 pacientes durante 24 semanas. La medida de la eficacia fue valorada mediante la DMR. El grupo tratado con 10 mg/día de donepezilo no mostró una reducción estadísticamente significativa del deterioro en el funcionamiento diario, de las áreas cognitivas evaluadas y sobre la conducta adaptativa. No obstante, observaron que el 50% de la muestra en tratamiento activo mejoró en las puntuaciones, en comparación con los resultados basales y el grupo placebo. Los autores concluyeron en que el tamaño de la muestra no era estadísticamente significativa, pero que los resultados sugerían que el tratamiento con donepezilo debería considerarse en los sujetos con síndrome de Down y deterioro cognitivo. Posteriormente estos mismos autores realizaron un estudio abierto para evaluar la eficacia y seguridad del tratamiento a largo plazo (104 semanas) en personas con síndrome de Down y enfermedad de Alzheimer. Los 25 sujetos incluidos habían participado en el estudio controlado previo. Al finalizar el periodo de evaluación, el deterioro sobre el funcionamiento global y sobre la conducta adaptativa fue estadísticamente menor para los sujetos tratados con donepezilo frente a los no-tratados. Este estudio pretendió demostrar cómo el tratamiento a largo plazo con donepezilo puede resultar beneficioso en sujetos con síndrome de Down y enfermedad de Alzheimer.

En otro estudio abierto, Lott et al. (2003) incluyeron nueve sujetos tratados con donepezilo y seis sujetos no tratados. El objetivo fue observar la eficacia a corto plazo (cinco meses) del tratamiento con donepezilo sobre los síntomas de demencia en el síndrome de Down, utilizando para ello la escala DSDS (Down Syndrome Dementia Scale). Los autores observaron una mejoría estadísticamente significativa en las puntuaciones cognitivas en el grupo tratado.

Kondoh et al. (2005) refieren una notable mejoría sobre la calidad de vida en dos sujetos con síndrome de Down y DI grave que presentaban síntomas de enfermedad de Alzheimer. Se utilizó como medida de la eficacia, tras 6 meses de tratamiento con 5 mg/día de donepezilo, la escala de conducta adaptativa ABS-RC:2.

En un estudio abierto sobre 14 sujetos realizado en nuestro medio (Boada et al., 2005) con el objetivo de evaluar la eficacia y seguridad del donepezilo sobre los trastornos cognitivos y conductuales en población con síndrome de Down mayor de 40 años, tras 12 meses de tratamiento, se observó una mejora tanto en las escalas cognitivas como de actividades sociales (DMR), sobre todo en los primeros meses de tratamiento, comportándose de forma similar al estudio de Prasher et al. en los que la máxima respuesta se observa hacia la duodécima semana de tratamiento, para luego decrecer lentamente hasta la línea de placebo. A pesar de no obtenerse significación estadística, cuando se analizaron los resultados parcialmente, se observó una mejoría significativa en los ítems que valoran aspectos de lenguaje (p=0.05), mostrándose, en general, más receptivos y co-

municadores respecto al control basal. No se observó respuesta al tratamiento en el control de los síntomas conductuales evaluados mediante la escala Aberrant Behaviour Checklist (ABC-ECA) en la que se valoran agitación, letargia, estereotipias, hiperactividad y locuacidad excesiva.

Sobre el posible valor de la rivastigmina sólo hay un estudio abierto de Prasher y col. (2005), que la aplicaron a 17 pacientes con demencia de enfermedad de Alzheimer y SD durante 24 semanas. Se inició con una dosis de 1,5 mg que aumentó gradualmente hasta 12 mg. Compararon los efectos obtenidos con los de un grupo control (n=13) previamente estudiado con placebo. En ambos grupos hubo deterioro, pero la tasa de cambio del funcionamiento global y de la conducta adaptativa fue algo menor en el grupo tratado con rivastigmina.

b) Memantina. Diferentes datos implican al receptor glutamatérgico NMDA en la patofisiología de diversos trastornos neuropsiquiátricos, incluyendo la esquizofrenia, alteraciones del estado de ánimo, trastorno obsesivo-compulsivo y autismo. La memantina es un fármaco catalogado como agonista parcial o antagonista no competitivo de los receptores glutamatérgicos NMDA. Como tal, parece restaurar la actividad del transmisor glutamato en situaciones en que dicha actividad está alterada y puede resultar lesiva. Esa es la razón por la que se emplea la memantina en el tratamiento de las fases precoces de la enfermedad de Alzheimer en donde se cree que el exceso de glutamato está contribuyendo a lesionar y dañar neuronas en el hipocampo.

En relación con el síndrome de Down, la acción de la memantina se ha estudiado en varios laboratorios en el ratón Ts65Dn, un modelo de síndrome de Down ampliamente utilizado en experimentación animal (Rueda et al., 2012). El objetivo de estos estudios ha sido el de intentar normalizar la función de la transmisión glutamatérgica en el hipocampo, habiéndose observado una mejoría en los déficit de memoria y aprendizaje de estos ratones, y más concretamente los que dependen de la función del hipocampo. Incluso ha llegado a normalizar los niveles de sinapsis excitadoras (glutamatérgicas) en el hipocampo (Rueda et al., 2010).

La utilización de memantina, un antagonista de los receptores NMDA, en personas con DI se ciñe a la observación de una cierta mejora de las alteraciones de la conducta en personas con Trastorno del Espectro Autista (Ericsson et al., 2006) y, recientemente a la publicación de dos estudios controlados con resultados contradictorios, si bien con objetivos diferentes. En el estudio MEADOWS –Memantine for Dementia in Adults Olders than 40 years with Down's Syndrome- (Hanney et al., 2012) se postula la ineficacia de la memantina para el tratamiento del declive cognitivo en personas con SD con demencia. En nuestra opinión este estudio muestra diversos errores metodológicos, no sólo en cuanto a la dosis farmacológica pautada, sino sobre todo en el tipo de instrumentos cognitivos escogidos para la evaluación neuropsicológica (entre ellos, la no utilización de ningún test para la valoración de funciones hipocampo-dependientes). Por otra parte, en un reciente estudio de Boada et al. (2012) sobre la mejora cognitiva en jóvenes con síndrome de Down sin signos de demencia –con la elección de pruebas cognitivas más precisas, pero no validadas en la población con DI–, se observa una mejora en aprendizaje de palabras (tarea mnésica hipocampo-dependiente) y repetición de dígitos (tarea atencional) a las 16 semanas del tratamiento a dosis plenas con memantina.

En un estudio (Novell et al., 2007) donde se utilizaba la denominada terapia dual (donepezilo + memantina), aunque con una muestra muy reducida de sólo 6 pacientes y a pesar de no obtener significación estadística, se observó una mejoría en las puntuaciones de la función cognitiva (DMR), del funcionamiento global (ABS-RC: 2) y sobre todo en la conducta (ABC-ECA), especialmente tras la introducción de memantina. Actualmente seguimos evaluando la eficacia a largo plazo

del tratamiento con antagonistas del NMDA del deterioro cognitivo en personas con síndrome de Down. Por ello, será necesario seguir estudiando estos efectos y aumentar el número de sujetos para determinar si estos resultados, que de momento no son significativos, puedan considerarse importantes.

En estudios con modelos murinos de síndrome de Down, como es el ratón Ts65Dn, anteriormente citado, se ha descrito una inhibición excesiva de tipo GABA en el giro dentado del hipocampo, condición que podría comprometer la plasticidad de las sinapsis neuronales y el procesamiento mnésico. Se ha observado que el tratamiento crónico de estos ratones con antagonistas GABAA causa una recuperación persistente de la cognición y potenciación a largo plazo (Fernández et al., 2007; Rueda et al., 2008). Estos resultados sugieren que esta sobreinhibición contribuye a la DI asociada al SD y que el antagonismo de la acción GABA mediante fármacos que no produzcan ansiedad ni convulsiones podría ser beneficioso. Los moduladores alostéricos negativos (agonistas inversos) del receptor GABAA selectivos para el receptor GABAA-α5 cumplen estas condiciones. La aplicación crónica de uno de estos compuestos, el RO4938581, en el ratón Ts65Dn adulto consiguió mejorar la cognición dependiente de hipocampo y la potenciación a largo plazo, sin producir ansiedad ni convulsiones (Martínez Fernández et al., 2012). Se han iniciado ensayos clínicos en humanos que puedan probar la posible eficacia de estos productos en el síndrome de Down.

Se ha analizado también la acción de la epigalocatequina galato, un compuesto presente en el té verde con propiedades antioxidantes que parece normalizar el exceso de función del gen Dyrk1A, un gen que participa en el desarrollo de diversos aspectos estructurales y funcionales del sistema nervioso central, y que se encuentra sobreexpresado en el síndrome de Down (Guedj et al., 2009). Se ha iniciado igualmente un estudio clínico para comprobar si la normalización de este gen tiene efectos beneficiosos sobre la capacidad de memoria y aprendizaje de las personas con síndrome de Down.

En la actualidad disponemos de varios modelos animales de síndrome de Down y son ya muy numerosos los fármacos que se están probando en dichos modelos, antes de su eventual utilización clínica (V. revisión exhaustiva sobre fármacos ensayados hasta ahora en: Rueda et al., 2012). Este hecho ha de facilitar la disponibilidad de nuevos productos con la esperanza de mejorar aspectos concretos de la discapacidad y la demencia en el síndrome de Down.

2. No farmacológico

Hasta hace pocos años, el interés por la salud y la adecuación de las intervenciones frente a las necesidades cambiantes de las personas con síndrome de Down que estaban envejeciendo era muy bajo. La heterogeneidad de los procesos evolutivos que cursan con demencia, y la ausencia de una visión globalizadora y ecológica de la persona, así como la infravaloración de sus capacidades residuales, fueron algunas de las causas principales de la reducción de los tratamientos no farmacológicos, pasando a practicarse tan sólo una atención social a estas personas. Poco a poco fueron apareciendo programas centrados en estrategias de Apoyo Conductual Positivo y la Planificación Centrada en la Persona, cuyo objetivo era mejorar las intervenciones y los apoyos necesarios para favorecer las habilidades adaptativas para afrontar el envejecimiento asociado al síndrome de Down.

Sin embargo, desde nuestro punto de vista, sigue sorprendiendo el hecho de que hasta el momento actual y para la aplicación de tales planes de apoyo, no se tengan tan en cuenta los aspectos cognitivos de la persona. Contrariamente a lo observado en la población general en el caso de los trastornos degenerativos (demencias) o adquiridos (accidente vascular cerebral o traumatismo cráneoencefálico), en donde la intervención rehabilitadora se basa en una evaluación previa de los déficits cognitivos secundarios al proceso, en el caso de las personas con síndrome de Down envejecidas o deterioradas cognitivamente, los programas de intervención-apoyos no incluyen de forma protocolaria la evaluación cognitiva.

A lo largo de este artículo se ha reflejado cómo los perfiles cognitivos y los déficits neuropsicológicos difieren de forma considerable entre sujetos. Esta heterogeneidad en los perfiles cognitivos implica que las intervenciones deben ser individualizadas, personalizadas y prolongadas en el tiempo, pero ello obliga a que los programas de intervención cognitiva acaben siendo costosos y poco generalizables. Tales programas permiten estimular el desarrollo de los procesos cognitivos alterados, la adquisición de nuevas habilidades y el aprendizaje de estrategias compensadoras para minimizar los déficits asociados.

A diferencia de otros ámbitos, los modelos de intervención/habilitación en personas con discapacidad intelectual se encuentran en una clara situación de desventaja. En este ámbito son muy pocos los programas de intervención que estén diseñados de forma cuidadosa y que tengan en cuenta los perfiles neuropsicológicos como herramienta básica para la planificación terapéutica, con el objetivo de mantener la autonomía y minimizar al máximo el grado de discapacidad. Este hecho se hace patente, tanto si hablamos desde el punto de vista de tratamientos convencionales como respecto a la aplicación de nuevas tecnologías. La aparición de éstas, ha permitido proporcionar un tratamiento/intervención individualizado y personalizado de rápida aplicación y que se puede adaptar a la práctica diaria en los diferentes entornos de las personas con discapacidad intelectual, bien sean Centros Especiales de Empleo, Servicios de Inserción Ocupacional, Servicios de Terapia Ocupacional o incluso en el propio hogar.

La plataforma de telerrehabilitación cognitiva NeuroPersonal Trainer (NPT), liderado por el Instituto Universitario de Neurorehabilitación Guttmann-UAB, nace en el año 2004. Es una plataforma que permite desarrollar planes terapéuticos personalizados estructurados a partir de la semiología cognitiva observada, monitorizar posteriormente las tareas y ajustarlas de acuerdo a con los resultados obtenidos. Así pues, la plataforma integra una arquitectura cliente-servidor que permite a la propia persona/familiar/monitor acceder a los contenidos, y al terapeuta a conocer los resultados y poder pautar las sesiones de ejercicios oportunas.

Se crea un árbol de decisiones terapéuticas que forma el plan personalizado de acuerdo a con un grupo concreto de funciones cognitivas: atención, memoria, funciones ejecutivas y lenguaje. Cada una de ellas se divide en subfunciones necesarias para la realización de las habilidades diarias. Esta plataforma, así como todos los contenidos, han sido pensados y diseñados para personas con daño cerebral traumático adquirido.

Viendo esta plataforma como una oportunidad para la intervención cognitiva en personas con discapacidad intelectual de grado leve y moderado, desde AMPANS (entidad con larga experiencia en la atención a personas con discapacidad intelectual, que lidera y participa en varios proyectos relacionados con las TIC's -Tecnologías de la Información y la Comunicación- y TAC's -Tecnologías del Aprendizaje y la Comunicación-) iniciamos un programa de investigación con varios objetivos:

1. Estudiar la utilidad del NPT en la población con discapacidad intelectual como herramienta terapéutica a través de la comparación de los perfiles cognitivos obtenidos;
2. Validar tecnológicamente la plataforma para personas con discapacidad intelectual.
3. Desarrollar nuevos contenidos.
4. Adaptar los contenidos ya previos.
5. Desarrollar la adaptación del diseño gráfico de los contenidos.
6. Desarrollar un sistema de minería de datos para el tratamiento de la información derivada de la ejecución de tareas junto con las variables conocidas de cada persona con el fin de guiar al terapeuta en la monitorización e individualización del tratamiento.

A modo de ejemplo, presentamos los resultados de una de las muestras con las que se realizó el estudio sobre la eficacia del NPT. Se trata de una muestra formada por 20 personas adultas con síndrome de Down (media de edad

de 37 años y nivel de discapacidad intelectual moderada). Se realizó una exploración psicopatológica y neuropsicológica previa y se programaron sesiones diarias de estimulación cognitiva informatizada entre 30 y 56 minutos/día. Las sesiones se aplicaron durante 3 meses (media de 35 sesiones/usuario). Después de cada sesión, las personas responsables de la programación observaban los resultados obtenidos en las tareas programadas. En función de si éstos se situaban en rangos infra-terapéuticos, terapéuticos o supra-terapéuticos, se programaba la sesión para el día siguiente. Pasados los tres meses de intervención se realizó nueva valoración cognitiva y se compararon los resultados. Se analizaron 51 variables de la evaluación cognitiva a través de las medias contrastadas a partir de T de Wilcoxon, que es una prueba estadística para comparar las medianas de dos muestras relacionadas, con ella podemos determinar si existen diferencias entre esas muestras.

Es importante señalar que de las 51 variables estudiadas, 34 (67%) mostraron diferencias estadísticamente significativas. De las 17 restantes, 11 variables (21%) que forman parte de la evaluación cognitiva, no son trabajadas en el programa NPT. A pesar de la significación estadística de ese grupo de 34 variables, hay que matizar que las diferencias encontradas en las puntuaciones no fueron especialmente abultadas. Hizo falta analizar ítem por ítem para entender la importancia de los cambios detectados.

Por áreas cognitivas destacaríamos las mejorías obtenidas en:

1) Memoria (Listado de palabras): Se trata de una lista de 12 palabras que se van repitiendo a lo largo de 5 ensayos y que la persona debe ir aprendiendo poco a poco. Se puntúa el nombre final de palabras. Después de la aplicación del NPT la capacidad de aprendizaje de palabras se sitúa una media de 5 por encima de los resultados iniciales. En memoria verbal de textos (se trata de una historia que habla de la Sra. María, pastelera de una ciudad en la costa), son capaces de evocar 3 elementos más, tanto de forma inmediata como diferida.

2) Funciones Ejecutivas: Destacaríamos las mejoras observadas en tareas de inhibición tipo Stroop donde mejora la capacidad de inhibición (una media de 3.5 elementos más, sin error, en un total de 45 segundos).

3) Lenguaje: se observó una mejoría en el tiempo de reacción de tareas de denominación visual.

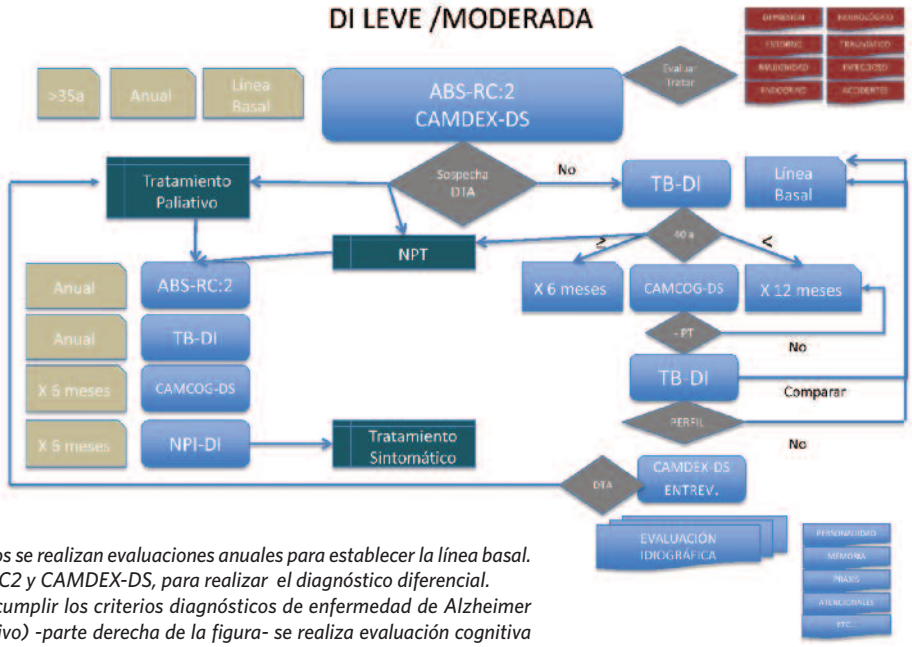
PROPUESTA DE ACTUACIÓN

Entendiendo la complejidad de los perfiles cognitivos de las personas con síndrome de Down y la importancia de una buena intervención inicial que minimice los efectos de la pérdida cognitiva, presentamos a continuación varios algoritmos de trabajo con la intención de mejorar y sistematizar la actuación de los profesionales, no sólo en la evaluación sino también en el tratamiento (farmacológico y no farmacológico).

Desde el Servicio Especializado en Salud Mental y Discapacidad Intelectual (SEMS-DI) hemos creado dos algoritmos de trabajo iniciales, cada uno de ellos en función del nivel de discapacidad intelectual.

A continuación (figuras 1 y 2) se detallan los planes de trabajo para los niveles de discapacidad intelectual leve-moderada y moderada-grave. En la figura 1, véase cómo la actuación varía en función de la edad, siguiendo la hipótesis de los cambios observados en los perfiles cognitivos en el TB-DI. En la figura 2, la actuación será en función de si el nivel de discapacidad intelectual es moderado-grave (en este caso se administraría el SIB) o grave (parte derecha de la figura, M-OSPD).

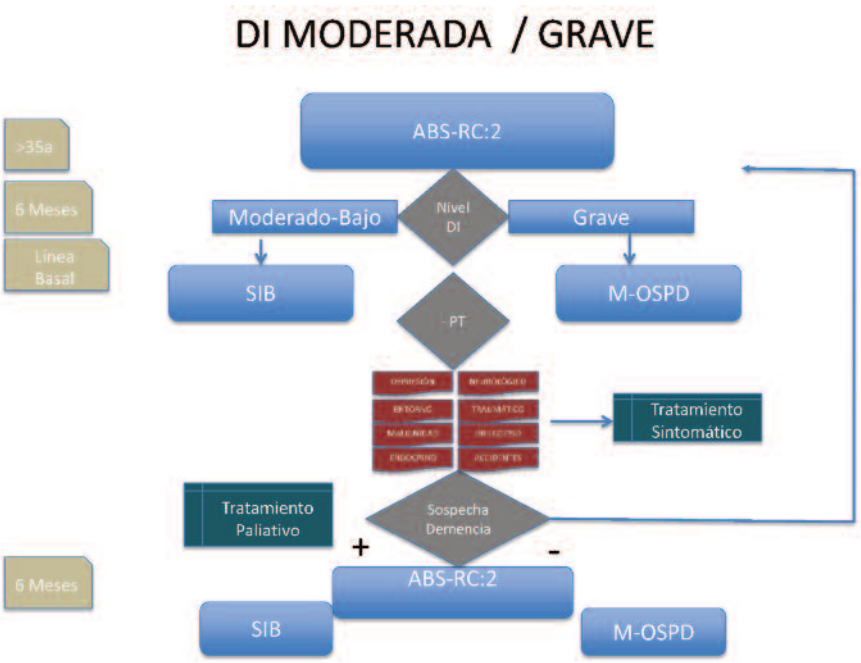
Figura 1. Esquema de trabajo para los niveles de DI leve-moderada.



A partir de los 35 años se realizan evaluaciones anuales para establecer la línea basal. Se administra ABS-RC2 y CAMDEX-DS, para realizar el diagnóstico diferencial.
a) En el caso de no cumplir los criterios diagnósticos de enfermedad de Alzheimer (CAMDEX-DS negativo) -parte derecha de la figura- se realiza evaluación cognitiva completa con el TB-DI. En función de si la persona con síndrome de Down es mayor o menor de 40 años se administra al cabo de 6 o 12 meses el CAMCOG-DS comparando las puntuaciones con los de la línea basal. A los 6 meses siguientes, repetimos TB-DI comparando los perfiles cognitivos. Si hay diferencias entre estos perfiles, se administra CAMDEX-DS (sólo entrevista al informador) y se realiza evaluación idiográfica en función de la sospecha clínica.
b) Si hay sospecha de enfermedad de Alzheimer se inicia tratamiento paliativo (ver sección de tratamientos farmacológicos) así como tratamiento sintomático para la aparición de conductas reto. Se administra de forma anual ABS-RC 2 y cognitivamente se combinan TB-DI y CAMCOG-DS. Para el control conductual se utiliza el NPI-DI. En ambos casos se utiliza como programa de estimulación cognitiva el NPT.

ABS-RC:2: Adaptative Behavior Scale-Residencial and comunity –Second edition; CAMDEX-DS: Cambridge Examination for Mental Disorders of Older People with Down's Syndrome and Others with Intellectual Disabilities ; TB-DI : Test Barcelona para personas con DI : NPI-DI : Inventario Neuropsiquiátrico para personas con DI ; NPT : Neuro Personal Trainer.

Figura 2. Esquema de trabajo para los niveles de DI moderada-grave.



valoración se irá repitiendo de forma sistemática cada 6 meses. Se administra ABS-RC2 y en función del nivel cognitivo se debería escoger entre el SIB o el M-OSPD. Si la persona presenta un nivel de discapacidad intelectual moderado-bajo pero con cierta capacidad de lenguaje (niveles de soporte necesidades de apoyo extenso) se administra el SIB. En el caso de personas con discapacidad intelectual grave (necesidades de apoyo generalizado), con poca o nula capacidad de lenguaje a administra el M-OSPD. Se comparan las puntuaciones de los perfiles cognitivos.
ABS-RC:2: Adaptative Behavior Scale-Residencial and comunity –Second edition; SIB: Severe Impairment Battery; M-OSPD: Modified Ordinal Scales of Psychological Development.

CONCLUSIONES

Son muchos los factores que hacen que la clínica y la investigación deban trabajar de la mano para poder determinar claramente distintos aspectos en relación con la enfermedad de Alzheimer en el síndrome de Down. No obstante, hay que tener en cuenta la relevancia de los nuevos hallazgos en el campo de la investigación dirigida al diseño de nuevas y precisas herramientas diagnósticas (tests) creadas y validadas para este tipo de población.

Se necesita continuar realizando una observación no sólo de aquellos predictores cognitivos sino también conductuales, que actúan como marcadores y como señales de alarma para la detección de la enfermedad de Alzheimer. Estos aspectos se están fusionando con las investigaciones sobre el estudio de posibles marcadores neurobiológicos, tanto a nivel estructural como funcional, que puedan ayudar a los clínicos a determinar lo antes posible cuándo una persona con síndrome de Down puede estar en riesgo de padecer una demencia.

Consideramos que las próximas investigaciones se deberían centrar en estudios que requieran de la fusión de datos clínicos cognitivos y datos obtenidos con las últimas técnicas de neuroimagen. Estos estudios podrán aportar perfiles cognitivos diferenciados y datos sobre cómo es la conectividad cerebral entre diferentes regiones cerebrales entre las personas adultas con síndrome de Down que acaban desarrollando la enfermedad y las que no la desarrollan. Los algoritmos de trabajo presentados pueden ayudar a los clínicos a utilizar las herramientas más acordes en fun-

ción de la edad y del nivel previo de discapacidad intelectual, y a sistematizar así el trabajo diario.

Detectar las fases precoces de la enfermedad, independientemente del nivel cognitivo previo, se hace determinante para el proceso terapéutico. En este sentido, aunque los resultados sobre el tratamiento farmacológico en el deterioro cognitivo son todavía escasos y contradictorios, debemos continuar trabajando para estudiar su verdadera eficacia y no desestimar la posibilidad de la aparición de nuevas fórmulas terapéuticas (farmacológicas o génicas) que puedan mejorar la calidad de vida de las personas afectas por la enfermedad. No obstante, consideramos que es de suma importancia que el tratamiento farmacológico vaya acompañado de estrategias de tipo no farmacológico. Éstas deben incluir desde programas de intervención cognitiva facilitado por las TIC's (previo establecimiento de los perfiles cognitivos) hasta las modificaciones importantísimas del entorno humano y físico.

Todo ello es necesario para realizar una correcta propuesta de intervención global, y sólo así se podrá crear una intervención eficaz basada en un programa de planificación centrada en la persona con enfermedad de Alzheimer y síndrome de Down.

BIBLIOGRAFÍA

Adams D, Oliver C. ***The relationship between acquired impairments of executive function and behaviour change in adults with Down syndrome***. J Intellect Disabil Res 2012; 54 (5): 393–405.

Benejam B. ***Síntomas de demencia en el SD***. SD-DS Rev Méd Intern SD 2009; 13: 18-21.

Boada R, Hutaff-Lee C, Schrader A, Weitzenkamp D, Benke TA, Goldson EJ, Costa ACS. ***Antagonism of NMDA receptors as a potential treatment for Down syndrome: a pilot randomized controlled trial***. Transl Psychiatry (2012); 2,e141.

Boada M, Novell R, Tárraga Ll, Hernández I, Buendia M, Badenas S. ***Demencia en las personas con SD. SD: Aspectos Médicos actuales***; Fundació Catalana SD. Editorial Mason 2005:343-63.

Ericsson CA, Chambers JE. ***Memantine for disruptive behavior in autistic disorder (setter)***. J Clin Psychiatry 2006;67:1000.

Fernandez F, Morishita W, Zúñiga E, Nguyen J, Blank M, Malenka R. ***Pharmacotherapy for cognitive impairment in a mouse model of Down syndrome***. Nature Neurosci 2007; 10: 411– 413-

Ferri CP, Prince M, Brayne C, Brodaty H, Fratiglioni L, Ganguli M, et al. Global prevalence of dementia: a Delphi consensus study. Lancet 2005; 17: 2112-2117.

Flórez J. ***Enfermedad de Alzheimer y síndrome de Down***. Rev Síndrome Down 2010; 27: 63-76.

García J, Portellano JA, Diaz F. (2011a).SD: ***Aspectos neuropsicológicos***. U.K.: Editorial Académica Española (EAE), 2011.

García J, Portellano JA, Martín ME (2011b). ***Evolución de la función cognitiva en SD***. Siglo Cero 2011; 42(4): 79-91.

Guedj F, Sébrie C, Rivals I, Ledru A, Paly E, et al. ***Green tea polyphenoles rescue of brain defects induced by overexpression of DYRK1A***. PlosOne, vol 4, Issue 2, 1-8, Febrero 2009.

Hanney M, Prasher V, Williams N, Jones EL, Aarsland D, Corbett A, et al. ***Memantine for dementia in adults older than 40 years with Down's syndrome (MEADOWS): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial***. Lancet 2012; 11; 379(9815): 528-536.

Head E, Azizeh BY, Lott IT, Tenner AJ, Cotman CW, Cribbs DH. ***Complement association with neurons and beta-amyloid deposition in the brains of aged individuals with Down Syndrome***. Neurobiol Dis 2001; 2: 252-265.

Head E, Lott IT, Patterson D, Doran E, Haier RJ. ***Possible compensatory events in adult Down syndrome brain prior to the development of Alzheimer disease neuropathology: targets for nonpharmacological intervention.*** J Alzheimers Dis 2007; 11(1): 61-76.

Holland AJ, Hon J, Huppert FA, Stevens F, Watson P. ***Population-based study of the prevalence and presentations of dementia in adults with Down's Syndrome***. Brit J Psychiat 1998; 172: 493-498.

Jacola LM, Byars AW, Chalfonte-Evans M, Schmithorst VJ, Hickey F, Patterson B, et al. ***Functional magnetic resonance imaging of cognitive processing in young adults with Down syndrome***. Am J Intellect Dev Disabil 2011; 116(5): 344-359.

Jenkins EC, Ye L, Velinov M, Krinsky-McHale SJ, Zigman WB, Schupf N, et al. ***Mild cognitive impairment identified in older individuals with Down syndrome by reduced telomere signal numbers and shorter telomeres measured in microns***. Am J Med Genet B Neuropsychiatr Genet 2012; 159(5): 598-604.

Kishnani PS, Sullivan JA, Walter BK, Spiridigliozzi GA, Doraiswamy PM, Krishnan KRR. ***Cholinergic therapy for Down syndrome***. Lancet 1999;353:1064-764.

Kondoh T, Amamoto N, Doi T, Hamada H, Ogawa Y, Nakashima M, Sasaki H, Aikawa K, Tanaka T, Aoki M, Harada J, Moriuchi H. ***Dramatic improvement in Down Syndrome-Associated Cognitive Impairment with Donepezil***. Ann of Pharmacother 2005;39:563-6.

Lott IT, Osan K, Doran E, Nelson L. ***Down syndrome and Alzheimer's disease: response to donepezil***. Arch Neurol 2003;59:1133-1136.

Martínez Fernández P, Rueda N, Vidal R, García S et al. ***RO4938581, a selective GABAA α5 negative allosteric modulator, rescues LTP and cognition deficits in a mouse model of Down syndrome***. 8th FENS Forum of Neuroscience, Barcelona 2012, Abstract A-471-0088-04434.

Mann D, Jones D. ***Deposition of amyloid (A4) protein within the brains of persons with dementing disorders other than Alzheimer's disease and Down's syndrome***. Neurosci Lett 1990; 109 (1–2): 68–75.

Niewenhuis-Mark RE. ***Diagnosing Alzheimer's dementia in Down syndrome: problems and possible solutions***. Res Develop Diasbil 2009; 30: 827-838.

Novell R, Esteba-Castillo S, Ribas N, Chaler R, Baró M, Paniello N, Mariscot C. ***Utilización conjunta de fármacos inhibidores de la acetilcolinesterasa y antagonistas NMDA en la enfermedad de Alzheimer en personas con SD***. Alzheimer. Real. Invest.Demenc. 2007;36:5-15.

Prasher V, Cumella S, Natarajan K, Rolfe E, Shah S, Haque MS. ***Magnetic resonance imaging, Down's syndrome and Alzheimer's disease: research and clinical implications***. J Intellect Disabil Res 2003; 47(2): 90-100.

Prasher VP. ***Rivastigmine in the treatment of dementia in Alzheimer's disease in adults with Down syndrome***. Int J Geriatr Psychiatry 2005; 20: 496-497.

Rueda N, Flórez J, Martínez-Cué C. ***Chronic pentylenetetrazol but not donepezil treatment rescues spatial cognition in Ts65Dn, a model of Down syndrome***. Neurosci Lett 2008; 433: 22-27.

Rueda N, Llorens-Martín M, Flórez J, Martínez-Cué C. ***Memantine normalizes several phenotypic features in the Ts65Dn model of Down syndrome***. J Alzheimer Dis 2010; 21: 277-290.

Rueda N, Flórez J, Martínez-Cué C. ***Mouse models of Down syndrome as a tool to unravel the causes of mental disabilities***. Neural Plasticity 2012. Doi: 10.1155/2012/584071.

Salmon D, Bondi M. ***Neuropsychological Assessment of Dementia***. Annu Rev Psychol 2009; 60: 257–282.

CRISTINA LÓPEZ MAYHER

ESTUDIO DE MEDICIÓN DEL NIVEL DE VIDA (LSMS) DEL BANCO MUNDIAL Y SUS IMPLICACIONES PARA LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL Y SUS FAMILIAS EN PAÍSES EN VÍAS DE DESARROLLO

Cristina López Mayher es Máster en Gestión del Desarrollo. Escuela de Servicios Internacionales (SIS, American University Washington DC.)

"Las personas con discapacidad intelectual son ante todo personas; personas con un espectro completo de emociones, esperanzas y sueños. Las personas con discapacidad intelectual pueden educarse, pueden trabajar y pueden ser una parte importante de nuestra sociedad. Debemos disipar los mitos, los cuales frenan a un gran segmento de nuestra ciudadanía en perjuicio de todos nosotros." Kim Porter- Anterior presidente de Hoppe, PCDPID subcomité de Sensibilización Pública.

LAS ENCUESTAS DE HOGAR, EL BANCO MUNDIAL, Y LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL

Las personas con discapacidad intelectual y sus familias tienen unas necesidades concretas y adicionales, que deben ser cubiertas para poder garantizar unos niveles de vida mínimos y similares al de las familias y personas en una situación equivalente. El concepto de calidad de vida se ha convertido en un aspecto fundamental en el cambio social, que nos hace pensar de forma diferente sobre las personas con discapacidad intelectual. De esta forma, cambios a nivel de políticas y prácticas pueden producir resultados de calidad que impacten en las condiciones de vida y circunstancias de estas personas y logran reducir las desigualdades sociales (Shalock, 2006). Sin información sobre las necesidades de las personas con discapacidad intelectual y sus familias, ¿pueden los gobiernos, instituciones internacionales y nacionales de desarrollo, o cualquier otro agente de cambio, diseñar programas o acciones que incluyan, o vayan dirigidas, a las personas con discapacidad intelectual? La respuesta es fácil: no. En este sentido, el Banco Mundial no ofrece unas guías adecuadas ni precisas a los países en vías de desarrollo en su documento Diseñando Cuestionarios para Encuestas de Hogares en Países en Vías de Desarrollo. Lecciones después de 15 años del Estudio de Medición del Nivel de vida (LSMS). Este documento va dirigido a los países que el Banco Mundial considera en vías de desarrollo. Para esta clasificación el Banco Mundial toma como referencia el Ingreso Nacional Bruto de los países. Los países en vías de desarrollo son los clasificados como de bajos ingresos y los de ingresos medios, comparados con los de ingresos altos. A nivel geográfico, y generalizando, los países en vías de desarrollo se encuentran en Latinoamérica y Caribe, en África, en Asia y en Europa.

Las encuestas de hogares son un instrumento que poseen los gobiernos para obtener información periódica de la población. Dependiendo del presupuesto, de los intereses, y de la capacidad del sector público, estas encuestas pueden ser más o menos profundas, dirigidas a una muestra más o menos extensa, y realizadas con una periodicidad diferente. De forma general, la idea subyacente detrás de las encuestas de hogares es poder medir la evolución de los hogares durante un periodo de tiempo, para poder saber si ciertas políticas concretas han tenido el resultado esperado, o para descubrir nuevas necesidades para así diseñar nuevas medidas que las cubran. Es, por tanto, una herramienta fundamental que pueden utilizar los gobiernos para obtener información en la que basar sus decisiones.

EXISTE MUY POCA INFORMACIÓN OFICIAL SOBRE LA SITUACIÓN REAL DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL EN LOS PAÍSES EN DESARROLLO

El Banco Mundial en el año 2000 ha puesto a disposición de los países en vías de Desarrollo una guía para apoyarlos en el diseño de sus encuestas de hogares, para que éstas sean lo más precisas, útiles y eficientes posibles. En esta guía, sin embargo, no se propone en ningún momento que se pregunte a los hogares si algún miembro tiene discapacidad intelectual. Obviando esta realidad, la información que va a llegar a los gobiernos y agentes responsables de diseñar políticas sociales va a ser imprecisa, pues estará dejando de lado las necesidades de la población con discapacidad intelectual y sus familias. Las encuestas no recopilarán información precisa sobre las necesidades físicas, psicológicas, sanitarias, educativas, sociales y de empleo, entre otras, de una parte de la población. La consecuencia: esta parte de la población no será considerada a la hora de diseñar políticas generales, ni tendrán políticas concretas para mejorar su calidad de vida, potenciando la situación de pobreza y marginalidad que sufren las personas con discapacidad intelectual en muchas regiones de los países en vías de desarrollo.

En un estudio cualitativo del mencionado documento del Banco Mundial, apoyándose en la principal literatura especializada sobre las necesidades de personas con discapacidad intelectual, y en concreto, sobre la falta de información oficial sobre dichas necesidades, se ha llegado a una crítica que destaca i) las consecuencias negativas de las propuestas del Banco Mundial sobre la población con discapacidad intelectual y sus hogares, , y ii) dónde hay hueco para incluir a las personas con discapacidad intelectual y sus familiares en dichas encuestas para obtener una información más completa que llegue a los gobiernos.

Debido a la diversidad de tipos, grados y necesidades concretas de discapacidades intelectuales, el estudio se ha centrado en la población con síndrome de Down, por ser la discapacidad intelectual más frecuente (PudMed Health, 2012). Además, el documento del Banco Mundial, Diseñando Cuestionarios para Encuestas de Hogares en Países en Vías de Desarrollo. Lecciones después de 15 años del Estudio de Medición del Nivel de vida (LSMS) en ningún momento podrá sustituir a un estudio concreto y especializado sobre la situación y necesidades de las personas con discapacidad intelectual y sus familiares, en países en vías de desarrollo. Sin embargo, actualmente existe muy poca información sobre la realidad de estos hogares en países en vías de desarrollo. Si las encuestas que realizan los gobiernos no identifican a los hogares que tienen un miembro con discapacidad, se continuarán ignorando sus necesidades, impidiendo un desarrollo pleno de la persona con discapacidad intelectual, y un avance económico y social de sus familias.

ANÁLISIS CRÍTICO DEL LSMS

El documento del Banco Mundial consta de tres volúmenes. El análisis crítico va dirigido al volumen número uno, que está dividido en dos partes: i) las decisiones necesarias para un buen diseño de las encuestas; ii) los módulos que debe incluir toda encuesta de hogares que sigue el método LSMS .

Algunas de las sugerencias que da el documento del Banco Mundial a los países en vías de desarrollo pueden indirectamente, e incluso directamente, excluir a las personas con discapacidad intelectual y a sus familias, dificultando el análisis de sus circunstancias vitales y, por tanto, que sus condiciones de vida mejoren. Pero además, al excluir esta información sobre las necesidades de las personas con discapacidad intelectual, así como el impacto económico, psicológico y social que puede tener en los hogares, las conclusiones generales a las que se llega con la información recopilada pueden ser erróneas o estar sesgadas.

a) Diseñando la encuesta

Quién, por qué y cómo se diseñan las encuestas de hogares ya va a impactar en el resultado final. Al dar las pautas a seguir en el diseño de las encuestas de hogares, el Banco Mundial sugiere que el grupo de trabajo incluya especialistas que conozcan los intereses de los creadores de políticas del país correspondiente (gobernadores y empleados públicos), para centrar las encuestas en esas áreas de interés político. Si bien esto es necesario, especialmente cuando el presupuesto para las encuestas es muy limitado, las encuestas no pueden centrarse únicamente en esas áreas de interés político. Si fuera así, las necesidades de personas con discapacidad intelectual y sus familias raramente se incluirían, pues generalmente no son una prioridad para los políticos, entre otras razones, porque pueden desconocer su existencia y/o situación, justamente por la falta de datos e información oficial. "La poca investigación que existe se ha llevado a cabo principalmente por académi-

cos sin discapacidad, europeos y norteamericanos," (Yeo, 2011, p 5-6). Incluir un mínimo de preguntas sobre la posible existencia de miembros con discapacidad intelectual en el hogar debería ser un requisito obligatorio de toda encuesta de hogar, y no estar condicionado a los intereses políticos particulares.

Para que el diseño sea el correcto, el grupo de trabajo debería por tanto incluir al menos un experto en el área de discapacidad intelectual. Esto aseguraría que las preguntas que se añadan en la encuesta sean las adecuadas, arrojen información relevante y que consideren el contexto en el que van a ser utilizadas. Hay que tener en cuenta que las comunidades de bajos ingresos o pobres probablemente no conozcan los términos técnicos, como "síndrome de Down", por lo que habrá que utilizar palabras sencillas y frases explicativas que un experto sabrá formular. El estigma hacia las personas con discapacidad intelectual también debe tenerse en cuenta, pues puede haber hogares que nieguen tener un miembro con discapacidad por el impacto social negativo que eso conlleva en dicha comunidad. Esto es un reflejo más de la necesidad de políticas que luchen contra la marginalidad que sufren las personas con discapacidad intelectual. Un buen diseño de las encuestas de hogares, que incluya las preguntas pertinentes sobre miembros con discapacidad intelectual, puede en sí mismo empezar a concienciar a las familias y hasta a los propios gobiernos de la necesidad de incluir a estas personas en la sociedad.

b) Oportunidades para que los módulos de las encuestas sean más inclusivos

La segunda parte del primer volumen del documento de referencia del Banco Mundial explica el contenido principal de cada una de las partes que una encuesta de hogares debe incluir. El análisis crítico ha desvelado cómo las personas con discapacidad intelectual, sus necesidades, y el impacto que suponen en los hogares en los que viven (especialmente en los de renta más baja), no están incluidas en estos módulos. ¿Dónde tiene el Banco Mundial oportunidades para incluir a esta parte de la población y esta información relevante? El análisis crítico ha ido módulo por módulo analizando por qué habría que incluir preguntas sobre personas con discapacidad intelectual en cada uno de ellos.

1.Metadatos

Esta parte de la encuesta recoge información sobre cada una de las entrevistas, y ¨cada miembro del hogar a partir de cierta edad (por ejemplo 10 años) debería responder por sí mismo/a los módulos

que tratan sobre atributos individuales" (El Banco Mundial, 2000). Las personas con discapacidad intelectual, en concreto las personas con síndrome de Down, se desarrollan

ESTA FALTA DE DE CONOCIMIENTO SOBRE LA SITUACIÓN DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL HACE QUE NO SE CONSTRUYAN POLÍTICAS QUE LOS TENGAN EN CUENTA

tanto física como intelectualmente a un ritmo más lento (Fundación Iberoamericana Down21, 2012), por lo que es probable que no puedan responder por sí mismos a las preguntas de la encuesta a la edad general establecida como mínima para ello. Si el grupo de trabajo que diseña las encuestas incluye profesionales sobre discapacidad intelectual, podrían establecer una edad mínima distinta para que estas personas respondan por sí mismas a esas preguntas. Si el miembro del hogar con discapacidad intelectual no es capaz de responder a las preguntas a dicha nueva edad establecida, esto estaría ya indicando un posible desarrollo menor al potencial de la persona con discapacidad intelectual, lo que a su vez puede ser un indicador de falta de medios económicos y humanos de ese hogar.

El Banco Mundial, por otro lado, sí considera la posibilidad de que responda otra persona

CUANTO MÁS EFICIENTEMENTE SE UTILICE EL PRESUPUESTO DEDICADO A LAS ENCUESTAS DE HOGARES, MÁS POBLACIÓN SE VERÁ BENEFICIADA Y LAS DECISIONES SERÁN MÁS ADECUADAS E INCLUSIVAS

del hogar a las preguntas dirigidas a otro miembro, y el encuestador apuntará las razones por las que el encuestado original no pudo responder por sí mismo. El análisis crítico propone que en el caso de las personas con discapacidad intelectual sea el cuidador/a, y no el cabeza de familia cuando no sean la misma persona, quien conteste a esta parte de la encuesta. Esto es así porque el cuidador, que suele ser la pareja del cabeza de familia, es quien tiene la información directa sobre la persona con discapacidad intelectual (Parodi y Sciulli, 2008).

2.Consumo

Es una realidad confirmada que las familias con un miembro con síndrome de Down tienen unos niveles de gasto mayores (FEAPS, 2008). De hecho, "estudios muestran que un nivel de consumo dado no se traduce en un nivel de vida estándar equivalente para personas con discapacidad debido a los costes de vida adicionales que requieren" (Mont, Viet Cuong, 2011, p324). En este sentido, este módulo en el documento del Banco Mundial está siendo inexacto al sugerir que "el total del gasto del hogar dividido entre el número de personas en el hogar (...) es una medida del nivel de vida de cada uno de los miembros del hogar, y es la medida recomendada en este libro para analizar pobreza y desigualdad" (el Banco Mundial, 2000, p95).

Por otra parte, igual que el Banco Mundial sugiere que se utilice este módulo para analizar si hay discriminación de género al repartir el consumo entre los miembros de la familia, se podría añadir un breve análisis para descubrir si el posible miembro con discapacidad intelectual también está sufriendo discriminación dentro del hogar. Es decir, a través de las encuestas de hogares se puede descubrir si en el reparto de los alimentos, medicamentos y otros gastos de consumo del hogar, la persona con discapacidad intelectual está siendo desatendida o infravalorada con respecto al resto de los miembros del hogar. Incluso, en las comunidades en las que las mujeres son discriminadas, una niña con discapacidad intelectual podría estar siendo doblemente marginada, tal y como recalca Yeo (Yeo, 2011)

3.Lista del Hogar

Este capítulo es muy breve y su función principal es recoger información básica sobre cada uno de los miembros del hogar. Aquí de nuevo el Banco Mundial no está considerando el tener una discapacidad intelectual como información relevante de un individuo, mientras que sí sugiere que se puedan incluir preguntas sobre etnicidad, religión, o nacionalidad. La información que se extrae de este módulo se utiliza como base para el análisis del resto de módulos. Por tanto, al no considerar la discapacidad intelectual como información relevante sobre un individuo, esta falta de información desencadena el resto de imperfecciones del LSMS.

4.Educación

Este capítulo puede considerarse como el más afectado al no tener en cuenta a personas con discapacidad intelectual en los hogares encuestados. Parece haber un "preocupante ciclo vicioso entre bajos niveles de escolarización y el nivel de pobreza entre las personas con discapacidad en países en vías de desarrollo" (Filmer, 2008,p 141). Por lo tanto, obtener información sobre la asistencia al colegio y el progreso educativo de las personas con discapacidad intelectual parece imprescindible para diseñar cualquier proyecto o política

que pretenda reducir los niveles de pobreza de un país, o que quieran fortalecer el capital humano y el sistema productivo, por mencionar algunas áreas que se ven impactadas por los niveles de educación de la población.

5.Salud

Como establecen Martorell et al (2008), las personas con discapacidad intelectual tiene más necesidades de salud que la población general, pero además estas necesidades están raramente cubiertas, y cuando lo están no suele ser de forma adecuada. Por lo tanto, incluir preguntas sobre la salud de las personas con discapacidad intelectual en las encuestas de hogar puede desvelar información relevante para los gobiernos sobre ciertas ineficiencias y deficiencias del sistema público de salud.

6.Empleo

Teniendo en cuenta que ¨la mayoría de los hogares en los países en vías de desarrollo obtiene sus ingresos del empelo productivo de sus miembros" (El Banco Mundial, 2000), resulta crucial recolectar información sobre las oportunidades de empleo y las barreras a las que se enfrentan las personas con discapacidad intelectual. Tener un miembro con discapacidad intelectual en el hogar puede suponer la pérdida de no sólo una (la persona con discapacidad intelectual), sino de dos fuentes de ingresos (la del cuidador/a), si el mercado de trabajo no absorbe trabajadores con discapacidad intelectual. En los hogares de los países en vías de desarrollo esta pérdida de ingresos tiene un gran impacto, que los políticos deberían conocer. Sin embargo, el Banco Mundial no proponer en su guía de encuestas de hogar realizar ninguna pregunta en este respecto.

7.Antropometría

Supone la medida del crecimiento y tamaño del ser humano, y sirve como análisis de la situación nutricional de muestras de individuos. Teniendo en cuenta, como ejemplo, que entre las características físicas comunes de las personas con síndrome de Down están la estatura y tono muscular más bajos que la media (ndss.org, 2012), los resultados de esta sección estarán produciendo información inexacta si no especifica que ese miembro del hogar tiene una discapacidad intelectual antes de sacar conclusiones.

EL OBJETIVO DEL ESTUDIO CRÍTICO ES CONCIENCIAR SOBRE CÓMO LA FALTA DE INFORMACIÓN OFICIAL INCREMENTA LA SITUACIÓN VULNERABLE DE LAS PERSONAS CON DISCAPACIDAD

8.Datos de Precios y de la Comunidad.

Esta sección permite comparar la disponibilidad de recursos, servicios e infraestructuras que existen en la comunidad, y las que realmente son conocidas y utilizadas por los hogares, para que los gobiernos puedan actuar en consecuencia. Aquí la encuesta tendría la oportunidad de desvelar si existen servicios que cubran las necesidades de las personas con discapacidad intelectual, así como la calidad de los mismos en cierta medida. Por ejemplo, que los colegios admitan estudiantes con discapacidad intelectual no significa que los profesores estén preparados para atenderlos, y por tanto, que resulte en un verdadero aprendizaje por parte de dichas personas con discapacidad intelectual.

CONCLUSIÓN

Existe muy poca información oficial sobre la situación real de las personas con discapacidad intelectual y sus familias en los países en vías de desarrollo. El Banco Mundial, al no incluir ninguna pregunta sobre posibles miembros con discapacidad intelectual en su documento Diseñando Cuestionarios para Encuestas de Hogares en Países en Vías de Desarrollo. Lecciones después de 15 años del Estudio de Medición del Nivel de Vida (LSMS), ha dejado pasar una gran oportunidad para comenzar a cubrir este hueco informativo tan crucial. No se trata sólo de un problema de falta datos oficiales, si no que esta deficiencia de conocimiento sobre la situación de las personas con discapacidad intelectual, y de las necesidades adicionales que experimentan sus hogares, hace que no se construyan políticas, proyectos ni programas que los tengan en cuenta, o que directamente su objetivo sea mejorar sus niveles de vida.

Es cierto que las encuestas de hogares no son la única herramienta que existe para obtener información en la que se basarán para tomar sus decisiones políticos, gobiernos, y organizaciones de desarrollo entre otros. También es verdad que para realizar un estudio profundo sobre las personas con discapacidad intelectual y sus familias habría que llevar a cabo encuestas especializadas. Sin embargo, teniendo en cuenta los limitados recursos públicos de muchos países en desarrollo, cuanto más eficientemente se utilice el presupuesto dedicado a las encuestas de hogares, más población se verá beneficiada y las decisiones que se tomen con la información obtenida tendrán el potencial de ser más adecuadas e inclusivas.

Finalmente, es preciso aceptar que este primer análisis crítico al documento propuesto por el Banco Mundial para realizar encuestas de hogares es en sí mismo limitado al generalizar en un grupo único a las personas con discapacidad intelectual. Además, las personas con discapacidad física tampoco han sido mencionadas. El objetivo general del estudio crítico es concienciar sobre cómo la falta de información oficial incrementa la situación vulnerable de las personas con discapacidad. El Banco Mundial, con su gran impacto en los países en vías de desarrollo, tiene el poder de dar visibilidad a esta parte de la población. Incluirlos en el LSMS sería un primer posible paso.

BIBLIOGRAFÍA

A.D.A.M. ***Medical Encyclopedia*** (2010), Down Syndrome. Trisomy 21. PubMedHealth. Last reviewed October 18, 2010.

FEAPS Madrid (2008) ***Necesidades de las Familias con Personas con Discapacidad Intelectual de FEAPS Madrid***. Colección FEAPS Madrid Cuaderno de Apoyo a Familias Nº 3.

Fundación Iberamericana Down 21. I***nformación Básica***. Canaldown21.org.

Grosh, M., Glewwe, P. (2000), ***Designing Household Survey Questionnaires for Developing Countries***. Lessons from 15 years of the Living Standards Measurement Study. The World Bank.

Martorell,A, Salvador-Curulla,L. Rodriguez-Blazquez,C. (2008), ***Intellectual Disability: An Approach From The Health Sciences Perspective***. Salud Pública Mex 2008;50 suppl2:S142-S150

Mont,D., Viet Cuong,N. (2011) ***Disability and Poverty in Vietnam.*** El Banco Mundial. Economic Revew, Vol 25, Nº2

National Down Syndrome Society. ***What Causes Down Syndrome?*** Obtenido en Marzo 2012.

Parodi,G., Sciulli, D. (2008), ***Disability in Italian Households: Income, Poverty and Labor Market Participation***. Applied Economics. 40:20.

Shalock,R (2005), ***Special Issue on Quality of Life: Introduction and Overview***. Journal of Intellectual Disability Research, Oct2005, Vol 49, Issue 10

Yeo, Rebecca (2001), ***Chronic Poverty and Disability. Action on Disability and Development. Background paper Number4. Chronic Poverty Research Centre.***

BEN MAJEWSKI

UNA VIDA INTENSA Y PLENA

Ben Majewski, de Newton, Massachusetts (Estados Unidos), se siente orgulloso de lo que ha sido capaz de conseguir. En el momento actual está matriculado en el MassBay Community College, habiendo concluido el programa de transición de Community Connections, de las Escuelas Públicas de Newton en junio de 2012. Ha trabajado en clases sobre negocios, hablar en público, planificación de carrera, y nutrición. Recibe asistencia por parte de su entrenador y de sus padres para tomar notas, elaborar proyectos y realizar su trabajo en casa.

Ha trabajado en el restaurante *O'Hara* de Newton como "busboy" desde noviembre de 2009. Ben disfruta como miembro del Grounds Crew del Boston Red Sox (un equipo de baseball). Desde enero de 2010 a diciembre de 2011, ha estado empleado en el Boston Children's Hospital como especialista en recursos dentro del Programa Down Syndrome. En Rosie's Place de Boston trabaja como voluntario regular en el comedor.

Actualmente Ben trabaja en el Programa Down Syndrome del Massachusetts General Hospital (Boston), en donde acompaña a los pacientes a las salas de exploración, ofrece documentos con información importante sobre su vida y temas de salud, y trabaja como consejero para el programa y los pacientes. Como lo ha contado a la gente: "¡Me encanta mi trabajo!".

Ben ha sido una persona capaz de animar como participante invitado en múltiples conferencias. Fue conferenciante invitado en ***Understanding Differences***, un programa de concienciación sobre la discapacidad, de las Newton Public Schools. Fue conferenciante principal en el Massachusetts Down Syndrome Congress Conference de marzo de 2011. Durante la reunión del Down Syndrome Medical Interest Group de julio de 2012, en el National Down Syndrome Congress Annual Convention (Washington, DC), Ben expuso al grupo de especialistas en salud pertenecientes a muchas y diversas clínicas de síndrome de Down, sobre la importancia de contratar empleados con síndrome de Down. (http://www.youtube.com/watch?v=ioVg7Sq0F20)

Es un gran aficionado a los deportes. Ha competido en Special Olympics como esquiador alpino, jugador de baloncesto y golfista.

NOVEDADES EDITORIALES

LOS BEBÉS CON TRISOMÍA TIENEN DERECHO A VIVIR. NECESIDAD DE UNA REACCIÓN ÉTICA Y PERSPECTIVA DE NORMALIZACIÓN

La necesaria reforma de la Ley Orgánica de Protección Jurídica del Menor y Normas Complementarias de acuerdo con la Convención de la ONU sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad.

Jean-Adolphe Rondal
Fundación Iberoamericana Down21
Santander, España.
Año: 2012
Pág. 40
ISBN: 978-84-616-0712-9
Pedidos a: down21@down21.org

El presente folleto es una seria llamada de atención que hace el Prof. Rondal, reconocido experto en síndrome de Down, ante la pretensión de considerar como derecho legal de los padres el abortar a un feto con discapacidad. Tal pretensión se encuentra actualmente en trámite de apelación ante el Tribunal Europeo de Derechos Humanos, en Estrasburgo, para el caso Kruzmane contra Letonie. El autor proclama el carácter inalienable del derecho a la existencia por una razón laica y universal, la del respeto absoluto por el hombre a la vida humana, quedando entendido que ésta comienza desde la concepción. Basado en su larga experiencia, el libro se extiende al mismo tiempo en mostrar los profundos avances en el conocimiento del síndrome de Down, y las inmensas posibilidades de rehabilitación en todos los órdenes: salud, educación, vida social. Por su brevedad y precisión, el folleto sirve para ilustrar y actualizar los conocimientos a personas ajenas al mundo de la discapacidad.

PILARES Y ACTITUDES. EVOCACIONES SOBRE LA DISCAPACIDAD, 3

Jesús Flórez
Editorial CEPE, Madrid
Año 2012
Pág. 208
ISBN: 978-84-7869-880-6
Precio: 12 euros

Por tercera vez el autor reúne sus colaboraciones periódicas en la prensa durante los últimos años, para ofrecerlas de forma ordenada bajo los epígrafes: familia y educación, actitudes, autoestima, apoyos, salud. El encontrar los pilares y plasmar las actitudes se han convertido, sin duda, en la piedra angular sobre la que se instala todo este magno complejo que vamos construyendo en torno a la discapacidad. Se nos va la fuerza por la boca hablando de apoyos. Y no hay mayor apoyo que la sociedad pueda prestar a una persona con discapacidad que cambiar su bastarda actitud hacia ella; quitarse la careta de una vez y reconocer su derecho a vivir, a disfrutar de nuestro mismo aire y de nuestro mismo mundo. Tal es la intención al presentar esta tercera gavilla de evocaciones, para mostrar el qué y el cómo de las más íntimas aspiraciones de las personas con discapacidad, desenmascarar el reto ético que su vulnerabilidad intrínsecamente humana suscita, e invitar a la sociedad a que les abra definitivamente sus puertas sin prejuicios ni segundas intenciones.

DOWN SYNDROME: FROM UNDERSTANDING THE NEUROBIOLOGY TO THERAPY
PROGRESS IN BRAIN RESEARCH, VOLUMEN 197

Mara Dierssen, Rafael de la Torre (eds.)
Editorial: Elsevier, Oxford
Año: 2012
ISBN 978-0-444-54299-1
Páginas: 262
Precio: 42,50 €

El Prof. Lejeune, descubridor de la presencia del tercer cromosoma 21 en las células humanas como causa del síndrome de Down, decía con frecuencia que "requeriría menos esfuerzo hallar su curación que poner un hombre en la luna". La realidad es que el hombre ha estado en la luna pero aún no hemos encontrado la curación. La pregunta que uno se plantea es si hemos puesto el mismo esfuerzo en ambas aventuras. No obstante, somos testigos de los enormes avances realizados por entender cada vez mejor la biología del síndrome de Down, por conseguir notables mejorías en la salud, en la educación, y en la calidad de vida de las personas. El presente volumen es un magnífico exponente de tales hechos, especialmente en lo que se refiere a la biología y a las perspectivas terapéuticas que, tras disponer de modelos animales adecuados, se presentan debido a la capacidad para modificar y actuar sobre la realidad biológica del cerebro. Es una deslumbrante puesta al día por parte de reconocidos investigadores, empeñados en exponer de qué modo sus estudios de laboratorio se pueden convertir en reales posibilidades terapéuticas. Que el libro haya sido editado, además, con el esfuerzo de dos investigadores españoles que están trabajando con gran profesionalidad en el campo del síndrome de Down, es motivo de especial satisfacción.

2012

SANTANDER (ESPAÑA)

TALLER DE LECTURA Y ESCRITURA XII CURSO BÁSICO SOBRE SÍNDROME DE DOWN

8-10 · NOVIEMBRE · 2012

- El Taller (día 8) tiene un carácter eminentemente práctico. El curso (días 9 y 10) está dirigido a profesores y familiares de niños con síndrome de Down en las etapas de educación infantil y primaria.

- Las plazas son limitadas y la matriculación se realizará por orden riguroso de inscripción.

Información en:

admin@downcan.e.telefonica.net

Fundación Síndrome de Down de Cantabria

MONTERREY (MÉXICO)

4º CONGRESO DE SÍNDROME DE DOWN "UNA VISIÓN EN CONJUNTO"

18-20 · OCTUBRE · 2012

La Fundación Síndrome de Down de Nuevo León y la Universidad de Monterrey organizan el 4º Congreso sobre síndrome de Down que tendrá lugar en el Hotel Crowne Plaza de Monterrey los días 18 a 20 de octubre de 2012.

Información e inscripciones en http://congresodownmty.com/

HUESCA (ESPAÑA)

XII ENCUENTRO NACIONAL DE FAMILIAS Y III ENCUENTRO NACIONAL DE HERMANOS

1-4 · NOVIEMBRE · 2012

La Federación Española de Síndrome de Down (Down España) organiza en la localidad de Huesca el XII Encuentro Nacional de Familias y, de forma paralela, el III Encuentro Nacional de Hermanos. Como en ediciones anteriores, ambos eventos ofrecerán una puesta al día en el estudio y la investigación de los diferentes aspectos que inciden en la calidad de vida de las personas con síndrome de Down. Asimismo, facilitarán el intercambio de ideas y experiencias entre familiares , profesionales e instituciones relacionadas con el síndrome de Down.

La información sobre programa e inscripción será publicada en la web de Down España: www.sindromededown.net

MANAGUA (NICARAGUA)

11-13 · OCTUBRE · 2012

I CONGRESO NACIONAL SÍNDROME DE DOWN

Por la inclusión, ¡Abracemos la diversidad!

La Fundación 21 Síndrome de Down de Nicaragua organiza su I Congreso sobre síndrome de Down que tendrá lugar los días 11-13 de octubre de 2012 en el Hotel Barceló de Managua.

El cupo para este congreso es limitado. Infórmense llamando al +505 8588 2121 y/o escríbanos al correo: fundacion21.sdnicaragua@gmail.com para reservaciones e inscripciones.

The best of all worlds

WORLD**DUTY**
FREEGROUP

Aldeasa and World Duty Free together,
global strength in depth

EUROPE - AMERICAS - ASIA - MIDDLE EAST - AFRICA

An Autogrill Company

Creemos en otra forma
de hacer medicina
En el Instituto Roche creemos en soluciones diferentes para personas diferentes. En una atención centrada en el individuo y no en la enfermedad. Creemos en la Medicina Individualizada.
En el Instituto Roche innovamos para tu salud.
InstitutoRoche
www.institutoroche.es