

ÍNDICE

ÍNDICE.....	1
EDITORIAL.....	2
EL CAMINO HACIA LA AUTONOMIA EN JÓVENES Y ADULTOS CON SINDROME DE DOWN.....	3
ENTENDIENDO LA AMISTAD.....	6
LAS HABILIDADES DEL HABLA Y EL LENGUAJE EN INFANTES, PREESCOLARES Y NIÑOS DE EDAD TEMPRANA CON SINDROME DE DOWN.....	13
SINDROME DE DOWN Y DEMENCIA TIPO ALZHEIMER.....	17

EDITORIAL

Finalmente Vacaciones... Parece mentira esta generosa tregua que se nos da después de tanta corredera con nuestros hijos...! También el trabajo de AVESID este año ha sido particularmente intenso, sin embargo gratísimamente fructífero.

Muy felices ya instalados en nuestra nueva sede de Los Dos Caminos, como relatábamos en nuestra anterior nota editorial, estamos ya con el trabajo encauzado al 100%. Todos los servicios están funcionando cabalmente y este mes comenzará a plenitud el Centro Médico Down.

Adicionalmente comentamos que AVESID participó en el último trimestre del 2006 en la presentación de proyectos sobre Derechos Humanos atendiendo la convocatoria efectuada por la Comisión Europea y nos sentimos sumamente complacidos pues logramos ser beneficiarios de los proyectos presentados, entre ellos la formación del grupo de Autogestores VIVA VOX como grupo de auto representación de las personas con discapacidad y ya hemos comenzado el trabajo con jóvenes y adultos que se han mostrado interesados en formarse en el área del ejercicio de sus derechos. Para aquellos que también quieran participar y conformar los grupos de autogestión deben ponerse en contacto con AVESID donde les informaremos los detalles de este nuevo grupo.

Por otra parte aprovechamos la oportunidad de informarles que **ya se ha abierto el proceso de inscripción para el XI Congreso Internacional sobre Síndrome de Down “La igualdad de oportunidades” que se llevará a cabo los días 3 y 4 de Noviembre** en Caracas y en el que contaremos con la presencia de destacados especialistas como son el Doctor Alberto Rasore-Quartino, importante genetista y Presidente de la European Down Syndrome Association EDSA, la Profesora Cora Halder, quien preside la Asociación Alemana de Síndrome de Down y a su vez Vicepresidente de EDSA, el Profesor Juan Perera, Director del Centro Príncipe de Asturias de la Universidad de las Islas Baleares y Presidente de ASNIMO, la Profesora Rosa Borbonés, Psicólogo Clínico del Equipo de Fundación Catalana de Síndrome de Down y el Profesor Joan Jordi Muntaner, Catedrático de la Universidad de las Islas Baleares, aunado a un muy destacado grupo de profesionales venezolanos. **Toda la información sobre este evento- Programa de congreso, conferenciantes, información sobre el proceso de inscripción y planillas- , aparece en nuestra página Web** por lo que no dejen de consultarla con antelación, pues **el cupo es limitado** y de acuerdo a las experiencias de años anteriores, siempre queda una enorme cantidad de personas sin cupo por dejar los trámites para última hora.

No quisiera cerrar esta nota editorial sin agradecer a aquellas personas y entidades que se han solidarizado con este importante trabajo de AVESID y a su vez invitar a aquellos quienes quieran colaborar con la finalidad de mejorar la calidad de vida de las personas con el síndrome de Down y otras discapacidades psíquicas, haciendo posible su plena inclusión educativa y socio laboral y por ende conseguir el máximo grado de dignidad, respeto, autodeterminación y bienestar.

Muchas gracias a todos!

Siempre amigos,

MARIA SUSANA PADRON DE GRASSO

EL CAMINO HACIA LA AUTONOMIA EN JÓVENES Y ADULTOS CON SINDROME DE DOWN

• Lic. Raquel Nasser
*Directora del Programa de Formación de Adultos de la Asociación
Venezolana para el síndrome de Down
AVESID*



En la actualidad NO muchos cuestionan que el objetivo fundamental de la educación de adolescentes y jóvenes con discapacidades es su preparación para vivir y participar en los ámbitos y situaciones en los que vive y participa cualquier ciudadano.

En este sentido, tanto el período de educación básica obligatoria (6-16 años) como post - obligatoria (16-19 años) deben contribuir a poner al alcance de estos alumnos experiencias y oportunidades que les preparen y afiancen para vivir una vida adulta con la máxima autonomía, acorde a sus posibilidades. Esto significa prepararles en la vida cotidiana y realicen actividades dignas y útiles para sí mismos y para la comunidad de la que forman parte.

Por tanto, la etapa entre 16-19 años constituye una etapa de carácter propio y diferenciado, donde se deben retomar los objetivos y contenidos más relevantes y

profundizar en ellos, ampliándolos y dándole coherencia con la edad y las necesidades.

Así, los programas de Formación para la transición a la Vida Adulta surgen como alternativa a las propuestas de años anteriores con modalidades de Aprendizaje de Tareas en Centros Ocupacionales, dándole peso a los aspectos más destacados del componente laboral considerado en sentido estricto, pues obviamente los alumnos con discapacidades graves difícilmente van a poder cursar la propuesta de ramas profesionales en los programas mencionados.

Para continuar, retrocederé un poco para referirme a la IDENTIDAD y para esto me basaré en la Clasificación Internacional del Funcionamiento de la Discapacidad y de la Salud (CIF) según la Organización Mundial de la Salud (OMS) en el año 2002 donde se intenta definir la estructura de la Identidad en las personas con discapacidad, y entre cosas, pretende que este aspecto sea considerado CON PRIORIDAD desde el mismo momento en que un niño nace. Tomando en cuenta que la identidad es el resultado de diversas relaciones entre varios elementos tales como: Biológicos, Físicos, Ambientales, Sociales, Familiares, entre otros, debemos (nosotros educadores) y demás personas relacionadas, comenzar por explicar a los padres lo que significa la discapacidad de su hijo para así desarrollar consciente y adecuadamente la IDENTIDAD sobre la evolución de nuestros futuros adultos especiales.

Debemos hacerles ver quienes son, cuales son sus habilidades, destrezas y limitaciones... es nuestro deber decirles **PORQUÉ** Y a qué se deben las características mencionadas.

Hay que ayudarlos a evitar restringir su identidad a solo algunos elementos, ya que una identidad bien estructurada y adecuadamente desarrollada contempla las relaciones, las interconexiones y las influencias recíprocas entre los aspectos corporales, sociales, educativos, familiares y laborales.

Continuando con la etapa de 16-19 años en la cual se supone que la identidad está bastante definida veamos...

“EL APRENDIZAJE POR ENTORNOS DE PARTICIPACIÓN”

Hablemos de Autonomía y como desarrollarla.

1. AUTONOMÍA PERSONAL EN EL ENTORNO DOMÉSTICO”

Con esto se pretende promover la adquisición de habilidades que son necesarias para desempeñar rutinas.

Estas tienen metas claras y deben estar vinculadas con sus intereses, preferencias y necesidades, al igual que las de sus familias.

Con perspectivas de futuro anticipando las posibilidades de independencia

a. Salud, Higiene y prevención de accidentes.

- Progresar en la aceptación, colaboración y adquisición de comportamientos relacionados al cuidado e higiene del propio cuerpo y de sus pertenencias.

- Adquirir habilidades para ser cada vez más autónomos
 - Progresar en la comprensión de su sexualidad
- Actitudes con respecto a sí mismos y a los demás

- Ser cada vez más capaces de darse cuenta, evitar y prevenir situaciones que conlleven daño físico o psíquico, accidentes y/o abusos.

Hay que enseñarles: funciones y uso de objetos, Vocabulario, cómo y para qué ocasión vestirse, qué y cuando comer, realizar compras, cómo cocinar, por ejemplo.

2. AUTONOMÍA SOCIAL EN EL ENTORNO COMUNITARIO

Como ya he dicho, en el entorno doméstico se pretende afianzar los aprendizajes en el PRIMERO DE LOS NÚCLEOS SOCIALES SIGNIFICATIVOS... EL HOGAR.

Ahora se pretende incidir sobre la ampliación de las experiencias a otros contextos de participación, en el marco espacial y de relaciones que suponen una serie de habilidades y estrategias de supervivencia para el dominio del entorno y núcleos sociales + amplios.

Así tenemos objetivos como:

- Promover y ampliar las relaciones (dentro de grupos sociales de recreación con sus pares)
- Favorecer la participación en actividades de tiempo libre y ocio
- Facilitar el dominio de diferentes espacios como: parques, espectáculos, edificios, centro comercial, etc.)
- Potenciar el uso de medios de transporte (por más complicada que nuestra ciudad sea)
- Promover el uso de servicios (salud, comunicaciones, etc.)

3. AUTONOMÍA EN EL ENTORNO LABORAL

Este ámbito de experiencia, está dirigido a nuestros alumnos que se encuentran en un proceso de transformación hacia la vida adulta, el cual se considera lento y gradual, y al que hay que añadir la actitud que la sociedad tiene hacia la discapacidad, la cual complica y dificulta aún más el proceso.

Pero, en una sociedad democrática, que reconoce el derecho de todos sus miembros a una educación, debe proporcionar los elementos necesarios para garantizar un desarrollo armónico y una integración social, en la medida que sea posible y de cara a su futura vida adulta.

Y en este punto quisiera hacer énfasis en una situación relevante, y es que el proceso de la integración no aparece de la noche a la mañana sino que es producto de un proceso evolutivo y por ende debe de comenzar desde que el niño nace y la etapa de inserción escolar no debe ser una excepción a este objetivo. La integración escolar de las personas con discapacidad psíquica debe ser una realidad facilitando para ello la adaptación curricular adecuada para que estos educandos puedan beneficiarse de una educación global al igual que sus pares sin discapacidad.

Todas las etapas que comprenden el proceso educativo, de una persona con discapacidad, deben ir necesariamente articuladas unas con otras y es por ello, que AVESID lleva a cabo diversos programas de educación y de capacitación donde se priorizan diversos aspectos que continuación menciono:

- Funcionalidad de los aprendizajes: favorecedores de autonomía (cuidado de sí mismo y desenvolvimiento en su medio más próximo... vida doméstica, escolar y al entorno social comunitario. Programa CIMA Empleo con Apoyo y Programa Ceres de desarrollo de habilidades sociales
 - Actividades acordes a su edad cronológica: seleccionar aprendizajes significativos NO INFANTILIZADOS
 - Relevantes: que aporten al alumno algo positivo que él mismo viva de esa manera. AULA DE FORMACIÓN DE ADULTOS
 - Generalidad: aprendizajes APLICABLES a varias situaciones y a distintos entornos. Definición de roles, manejo del dinero, uso de las tecnologías, hábitos y responsabilidades.
- ESCUELA DE PADRES. SERVICIO DE SEGUIMIENTO Y APOYO ESCOLAR.
AULA DE MEDIOS TECNOLÓGICOS.
- Destrezas necesarias para desenvolverse en las diferentes rutinas y actividades de la vida diaria (todas las que ya he mencionado)

Esta propuesta nos lleva hacia una RETROALIMENTACIÓN de la visión de las familias y del profesorado que trabaja en centros educativos.

Debemos cambiar y comenzar a formarnos + como capacitadores "POLIVALENTES" que puedan atender niveles diversos, que puedan crear distintas estrategias que desarrollen habilidades básicas y con propuestas curriculares variadas y flexibles... a fin de poder integrar a un mayor número de alumnos.

CAPACITACIÓN PROFESIONAL: programa que lleva AVESID conjuntamente con socios internacionales para fomentar el desarrollo profesional.

ES FUNDAMENTAL RECORDAR:

Todas estas pautas las marcarán (sin duda) nuestros propios alumnos (son ellos quienes nos dirán que necesitan, que les interesa y que es significativo para cada uno de ellos).

NADIE DEBE SUPONER LO QUE LE GUSTA A OTRA PERSONA O LO QUE ESA PERSONA ASPIRA. SOLO ASÍ FORMAREMOS, CAPACITAREMOS Y OBTENDREMOS SATISFACCIÓN AL VER A PERSONAS CON DISCAPACIDAD DISFRUTANDO DE UNA VIDA ADULTA PROPIA Y AUTÓNOMA.

ENTENDIENDO LA AMISTAD. EXPLORANDO LAS RELACIONES ENTRE LOS JOVENES CON SÍNDROME DE DOWN



Ser amigos y tener amigos nos define como seres humanos. Los amigos pueden jugar muchos roles en la vida de las personas. Sin amigos la vida sería muy solitaria.

Para los jóvenes, los amigos generalmente juegan el rol de consejeros en momentos de stress emocional, de manera que una vida sin amistades puede afectar las cualidades psicosociales de la persona y la calidad de vida de las personas.

La familia, la escuela y la comunidad juegan un papel fundamental en el desarrollo de la amistad entre los niños con y sin discapacidad.

Los amigos son importantes por varias razones. Se apoyan emocionalmente, están dispuestos a ver cosas desde el otro punto de vista y a proporcionar ayuda y soporte cuando es necesario. Los amigos se eligen y siguen siendo cercanos tanto en los buenos momentos y en épocas de crisis. Fomentan el compañerismo, enseñan actividades, se ayudan a disfrutar de nuevas experiencias y a apreciar la vida más intensamente. Las amistades entre las personas con y sin discapacidad enriquecen generalmente las vidas de ambos.

Como las personas con discapacidad intelectual deben hacer amistades y desempeñarse como adultos en la sociedad, estas relaciones deben surgir durante niñez. Los compañeros y los vecinos se convertirán posiblemente en compañeros de trabajo más adelante en vida.

Por lo tanto, los salones de clases integrados y las actividades recreacionales son importantes. Las personas con discapacidad experimentan satisfacción y son capaces de formar relaciones. Desafortunadamente, muchos padres han manifestado que aun cuando integran a sus niños en escuela, ellos tienen pocos amigos sin discapacidad.

¿Qué dificulta el desarrollo de las relaciones?

Muchos individuos con discapacidad interactúan principalmente con sus familias, los cuidadores ó quienes les proporcionan servicios, y otras en programas en los que participan. Estas relaciones pueden claramente ser significativas y deben promoverse. Sin embargo, fuera de miembros de la familia, no se les permite inconscientemente tener ninguna relación libremente dada y elegida. Generalmente, mucha gente con discapacidad se enfrenta a ciertas desventajas en la reunión y su relación con otras, debido a muchos factores:

* **Oportunidad.** Mucha gente con discapacidad ve limitadas sus oportunidades de participar en las actividades donde ellas en las que pueden hacer nuevos amigos. Esto puede ser debido a la segregación física o etiquetar al joven como “estudiante de la educación especial.” Inconscientemente pueden restringir las ocasiones de reunirse, debido a las restricciones del transporte, y otras limitaciones, y el resultado es el mismo: que se limita la interacción de la persona con discapacidad.

* **Ayuda.** Las relaciones entre las personas con y sin discapacidad no se basan simplemente reunirse. Algunos individuos necesitan ayuda para participar en ciertos ajustes y actividades. Otras pueden necesitar a alguien que facilite su interacción con ellos. Sin ayudas, mucha gente con y sin discapacidad puede no tener jamás oportunidad de conocer nuevos amigos.

* **Continuidad.** Mientras que la mayoría de la gente disfruta de conocer nuevas amistades otras se quedan solo con las antiguas. La continuidad de las relaciones a través de los años es una fuente importante de seguridad, comodidad y autoestima. Mucha gente con discapacidad no tiene continuidad en sus relaciones. Sin embargo,

ellas pueden interactuar con amistades que van y vienen en los diferentes programas en los que participan, aun cuando no es lo ideal

¿Cuáles son algunas claves para facilitar relaciones personales entre las personas con y sin discapacidad?

Sin duda implica esfuerzo conectar a las personas. Las siguientes recomendaciones son para los miembros de los tres grupos y reflejan como podemos ayudar a promover la amistad a través de las actividades recreativas en la casa, la escuela, actividades de recreación comunitarias y el vecindario.

* **Tender puentes:** Los facilitadores que inician, apoyan y mantienen nuevas relaciones son los constructores de puentes, pues "... estructuran, tienden un puente y guían en nuevas relaciones, nuevos lugares, y nuevas oportunidades en vida" (montaje, y otros., 1988).

***Círculos de amigos o círculos de la ayuda.** Grupos de gente que reúnen ciertas condiciones para ayudar a las personas con discapacidad a lograr sus metas. (Perske, 1988). Los miembros del círculo intentan abrir puertas hacia nuevas oportunidades, incluyendo establecer nuevas relaciones.

Qué puede hacer la familia:

1. Considerar el desarrollo de las amistades como una prioridad familiar
2. Esforzarse por conocer a otras familias
3. Planificar la agenda para asegurar que los niños dispongan de tiempo juntos
4. Invitar a otros niños a la casa y a excursiones
5. Familiarizarse con las necesidades individuales de los niños
6. Conversar con los niños sobre sus amistades y sobre lo que significa tener amigos
7. Promover interacciones sociales positivas (por ejemplo estructurando actividades cooperativas de juego, enseñanza directa de destrezas sociales)
8. Familiarizarse con los recursos recreativos de la comunidad

Qué puede hacer la escuela:

1. Incorporar al currículo entrenamiento en destrezas sociales y recreativas
2. Ubicar a niños que son amigos en el mismo salón

3. Crear oportunidades para que las familias se conozcan
4. Incluir en el Programa Educativo Individual objetivos relacionados con la amistad y la recreación
5. Ofrecer entrenamiento al personal del colegio sobre estrategias para promover la amistad
6. Sensibilizar a los padres de los niños sin discapacidad en relación con la discapacidad
7. Avisar a los padres cuando surjan amistades para que se preocupen por fomentarlas

Qué pueden hacer los programas recreativos comunitarios

1. Practicar una política de apertura hacia todos los niños
2. Garantizar la accesibilidad arquitectónica en las instalaciones
3. Asegurarse que el programa resulte accesible para todos los niños (adaptando las actividades, los equipos, ofreciendo asistencia individual, sensibilizando...)
4. Entrenar al personal para satisfacer las necesidades individuales de las personas con discapacidad
5. Ofrecer actividades cooperativas para promover interacciones positivas entre pares
6. Coordinar las actividades extra-curriculares considerando los horarios escolares para asegurar que existan oportunidades de participación para todos

¿Cuáles son algunas dimensiones importantes de la amistad?

Las amistades genuinas entre la gente con y sin discapacidad existen. Mientras que cada amistad es única, hay algunas ideas y expectativas compartidas sobre lo que significa la amistad. Según un estudio reciente de pares de los amigos (Lutfiyya, 1990), estos significados incluyen:

Reciprocidad. La gente definió su relación como amistad y ellos mismos como amigos. Aunque reconocen diferencias entre sí mismos, encontraron claramente un punto de encuentro en la amistad. Reciprocidad se traduce en dar y la recibir la ayuda práctica y de la ayuda emocional, y el disfrute de la compañía de cada uno.

Derechos, responsabilidades, y obligaciones. Una vez que se establezca una amistad, se asume que los amigos pueden hacer ciertas demandas de uno con respuesta. Los amigos de personas con discapacidad hablaron de las obligaciones

que habían asumido para su amigo con una discapacidad, tal como profesor, mentor, vigilante, o protector. Los amigos con discapacidad asumieron ciertas responsabilidades en mantener la relación tal como permanecerse en contacto o sugerir actividades posibles.

Sensación de compañerismo: Todos los amigos llevaron manifestaron afecto en sus interacciones

Dado y elegido libremente: Los amigos se eligen. Adecuado el refrán “Los amigos son la familia que uno elige”. Es este aspecto voluntario de la amistad es la parte “asombrosa y maravillosa” de la relación.

Naturaleza privada y exclusiva. Dentro de los límites de cada amistad está una relación privada que es inaccesible a otras. Los amigos tienen una historia y una comprensión de su conexión el uno al otro independiente al resto de sus relaciones.

¿Qué pueden las familias y los abastecedores de servicio hacer para realizar las oportunidades para las amistades?

La gente puede establecer amistades con uno a, pero no es posible forzar amistades. Es posible crear las oportunidades para la gente con y sin discapacidad compartan tiempo y animar a que la amistad se fortalezca y prospere.

Las familias pueden:

Trabajar para la inclusión total de tu hijo o hija en el sistema escolar regular.

Asegurar la participación social.

Implicar y confiar en otros.

Las escuelas y los servicios comunitarios pueden:

Reducir las barreras a la amistad. Fomentando actividades inclusivas. Los programas segregados disminuyen dramáticamente las ocasiones para el contacto entre la gente con y sin inhabilidades

Animar a gente que tiene gustos afines a fomentar la amistad Teniendo claro conocimiento de cómo facilitar amistades entre la gente con y sin discapacidad, todos

podemos tener la oportunidad de formar relaciones que nos permitan vivir con mayor plenitud.

10 Estrategias para facilitar el surgimiento de amistades

1. Estructurar las actividades y el entorno para promover la interacción cooperativa.
2. Definir el objetivo primario de una actividad: Desarrollo de destrezas, Socialización, Ambos.
3. Definir el rol que desarrollaran los diferentes participantes (por ejemplo, ¿deberán los compañeros sin discapacidad actuar como tutores, compañeros de juego o ambas cosas? – en el caso de un par tutor su rol principal sería enseñar al compañero con discapacidad alguna destreza; en el caso del par compañero, el objetivo sería promover interacciones sociales positivas).
4. Reclutar la participación de participantes sin discapacidad.
5. Fortalecer las destrezas sociales de los compañeros sin discapacidad para facilitar la amistad. (Por eje. enseñándoles como manejar las necesidades de comunicación y/o de movilidad del compañero con discapacidad).
6. Implementar un currículo de apoyo para mejorar la comprensión de lo que significa el compañerismo. (Posibles temas: cómo jugamos juntos – toma de turnos, celebrar los logros de los demás, sonreír, etc.; cómo nos comunicamos (hablar lentamente, darle tiempo a la persona para responder, buscar otra forma de comunicarse si la persona no entiende, no darse por vencido...); qué es una prótesis; cual es la forma de vida de la persona con discapacidad (cómo se traslada de la casa al trabajo, cómo hace sus compras, etc.); qué significa ser el “mejor amigo” de alguien (conversar sobre la amistad, preguntarle a los participantes cuáles son las semejanzas y las diferencias en una relación con un amigo con discapacidad y con uno sin discapacidad).
7. Preparar a otros adultos como facilitadores de la integración. Algunas formas de facilitación: instigando las interacciones positivas si no están surgiendo espontáneamente; reforzando las interacciones positivas cuando ocurren; interviniendo si una situación está deteriorándose; de ser necesario, explicándole a los compañeros sin discapacidad sobre la naturaleza de la discapacidad del compañero; manejando los problemas de conducta; facilitando las relaciones interpersonales entre los compañeros; guiando físicamente al participante para realizar una tarea; dividiendo una destreza en pequeños pasos para que los participantes puedan aprenderla mejor...

8. Conducir un análisis partiendo de un inventario ecológico para identificar los requerimientos a nivel de instrucción. El análisis podrá determinar los componentes de una actividad para identificar lo que ya logra el participante y lo que necesita trabajarse.
9. Implementar estrategias de participación parcial. Al realizar adaptaciones para asegurar la participación parcial de una persona, tener presente las siguientes normas: ofrecer las adaptaciones en forma individual ya que cada persona es única en sus habilidades y necesidades; ofrecer las adaptaciones solamente cuando resulten necesarias; concebir las adaptaciones como soluciones temporales.
10. Promover el concepto que la inclusión es responsabilidad de todos.

Fuentes:

Ideas for Encouraging Children's Friendships through Recreation. **Linda A. Heyne, Stuart J. Schleien, and Leo H. McAvoy**

Zana Marie Lutfiyya, centro en la política humana del Departamento de Educación Especial de la Universidad de Syracuse.

Fundación Paso a Paso- Venezuela.

LAS HABILIDADES DEL HABLA Y EL LENGUAJE EN INFANTES, PREESCOLARES Y NIÑOS DE EDAD TEMPRANA CON SÍNDROME DE DOWN

- **Lobby Kumin. Profesora y Directora del Departamento de patología y audiología del Lenguaje. Loyola College.**



El habla y el lenguaje presentan muchos retos para los niños con síndrome de Down. Aunque la mayoría de ellos aprende a hablar y a utilizar el habla como su medio de comunicación principal, muchos infantes y preescolares necesitan ayuda a medida de que van utilizando el habla como lenguaje. La comunicación total, que combina el lenguaje de señas, imágenes y hasta el habla sintetizada electrónicamente, puede servir como un sistema de comunicación transicional.

*** ¿Son comunes los problemas de audición en los niños con síndrome de Down?**

Las infecciones del oído ocurren frecuentemente en la infancia y durante la niñez en casi todos los niños. Sin embargo, debido a diferencias anatómicas los oídos de los niños con síndrome de Down (con canales angostos y cortos), ellos son más propensos a tener acumulación líquida detrás del tímpano. Esta condición se conoce como Otitis

Media con Efusión (OME). Estos problemas se atribuyen a la retención líquida e inflamación en el oído medio, en ocasiones con infección. La presencia de líquido dificulta al niño escuchar, resultando una pérdida fluctuante de audición. Los niños deben ser vigilados por un pediatra otorrinolaringólogo y realizar audiometrías periódicamente. Tal evaluación puede hacerse poco después de nacer. Las pruebas auditivas deben hacerse cada seis meses hasta los tres años de edad y después una vez al año hasta los doce. Por lo general el tratamiento consiste en un régimen antibiótico ó la introducción de tubos para extraer el líquido.

- **¿Qué efecto tiene la pérdida auditiva en el desarrollo del habla y del lenguaje?**

El habla y el lenguaje se aprenden a través del oído, la visión y el tacto. El oír bien es muy importante para el lenguaje y las investigaciones han demostrado que el desarrollo del habla y el lenguaje se ve afectado por la acumulación crónica de líquido. Los niños con el síndrome de Down a medida tienen pérdida fluctuante de la audición debido a esta acumulación de líquido. La presencia de líquido en el oído medio afecta el sentido auditivo. En la medida de que se extrae el líquido, el paciente mejora. Cuando los niños no oyen bien constantemente, se les hace difícil aprender como se relacionan los sonidos y eventos.

- **¿Cómo se relaciona la alimentación con el habla y el lenguaje?**

El habla es una función secundaria que usa la misma estructura anatómica empleada en la alimentación y respiración. El tono muscular bajo (hipotonía) afecta a la alimentación y también al habla. En la alimentación los niños adquieren práctica en el fortalecimiento y la coordinación de los músculos que serán usados para el habla. Si su niño tiene dificultad con la alimentación es importante consultar a un especialista en problemas de alimentación (terapeuta del lenguaje). La terapia de alimentación ayuda a fortalecer los músculos orales y también tiene un efecto positivo en el habla.

- **¿Que otras habilidades están relacionadas con el desarrollo del habla y el lenguaje?**

Otras habilidades importantes al pre habla y pre lenguaje son la habilidad de imitar y reproducir sonidos, las de tomar su turno (aprendiendo a través de juegos como el escondite) las visuales (mirando al que habla y mirando los objetos), las auditivas (escuchando música y hablando por períodos de tiempo más largos) las del tacto (tocando cosas, explorando objetos con la boca), las de motricidad oral (usar la lengua y mover los labios) y las cognitivas (reconocer la permanencia de objetos y la relación entre causa y efecto)

- **¿Cuándo dirá el niño su primera palabra?**

Los niños con síndrome de Down frecuentemente comienzan a usar palabras singulares entre la edad de dos y tres años, pero la edad de la primera palabra varía y esta quizá no sea una palabra hablada. Desde que nacen, la mayoría de los niños con síndrome de Down se comunican a través de llorar, mirar y hacer gestos. Tienen deseo de comunicarse y pronto entienden que con llorar y hacer sonidos afectan el ambiente y

reciben ayuda. Muchos de estos niños, de los diez a doce meses de edad ya entienden la relación entre una palabra y un concepto. Sin embargo, a esa edad el niño por lo general no tiene las habilidades neurológicas y musculares suficientemente desarrolladas para poder hablar.

- **¿Qué es la comunicación total?**

La comunicación total (TC- por sus siglas en inglés) es la combinación de señas y gestos con el habla para enseñar el lenguaje. La comunicación total le provee al niño un sistema para comunicarse cuando todavía no ha desarrollado la habilidad necesaria para hablar. En la comunicación total el adulto usa señas y el habla cuando se comunica con el niño. El niño aprende las señas en conjunto con el habla y las usa para comunicarse. El uso de señas es un modo transicional de comunicación para los niños con síndrome de Down. Las opciones transicionales son el uso de imágenes en un tablero de comunicación u otro modo de intercambio comunicativo, un especialista en recursos comunicativos y el uso del habla electrónico. La mayoría de los niños con SD estarán listos para usar estos recursos varios meses ó hasta varios años hasta que desarrollen la habilidad de usar el habla eficazmente para comunicarse. Un terapeuta del lenguaje puede ayudar a diseñar un sistema de comunicación transicional eficaz para el niño. La mayoría de los niños con SD utilizaran el habla como medio eficaz de comunicación.

- **¿Qué pueden hacer los padres para ayudar a su hijo a aprender a hablar?**

Los padres son claves para desarrollar la comunicación con su bebé y su niño a edades tempranas. Por lo tanto, los padres pueden participar de manera pro activa en ayudar a su hijo a comunicarse. Muchas de las habilidades de pre habla y pre lenguaje se aprenden en el hogar.

1. Recuerde que el lenguaje es mucho más que las palabras habladas. Cuando le enseñe una palabra ó concepto al niño, transmítale su significado a través del juego ó de experiencias multisensoriales.
2. Proporcione varios modelos. La mayoría de los niños con síndrome de Down necesita mucha repetición y experiencias para aprender una palabra. Repita lo que dice el niño y déle un modelo para ayudarlo a hablar.
3. Use objetos y situaciones reales. Cuando le enseñe un concepto use actividades diarias de la vida real en lo posible.
4. Léale al niño. Ayúdelo a aprender conceptos mediante la lectura, paseos y experiencias diarias.
5. Sí el niño demuestra interés por un objeto, persona ó evento, provéale la palabra para ese concepto.

Hay muchos puntos clave en el progreso del niño hacia el desarrollo del habla. El niño responde a una voz familiar, reconoce caras familiares, experimenta con muchos sonidos, produce sonidos y emite sonidos para identificarlo a ud. papá-mamá. A muchos niños les gusta mirarse en el espejo, y aumentan su juego de sonidos y gorjeo cuando vocalizan al espejo. Las maneras efectivas para mejorar estas habilidades en casa se pueden aprender a través de sesiones de intervención temprana, de libros, seminarios y terapeutas del lenguaje.

- **¿Cuándo debe iniciarse la terapia del lenguaje?**

La terapia del lenguaje debe iniciarse desde la más temprana infancia. El tratamiento quizá involucre el estímulo sonoro y lingüístico que acompaña al juego, la alimentación, los ejercicios moto-orales y otras técnicas. Siempre debe involucrarse a la familia en este proceso. La intervención temprana de lenguaje es el nombre que se da a los servicios que se proveen a los infantes y niños preescolares desde el nacimiento hasta el final de los dos años de edad. La terapia del lenguaje debe formar parte de un programa coordinado.

RESUMEN

1. La pérdida fluctuante de audición es un problema común en los niños con síndrome de Down.
2. La pérdida auditiva y el líquido en el oído medio deben ser tratados por el pediatra y un audiólogo para limitar su efecto en el desarrollo del habla y del lenguaje
3. Los padres necesitan informarse bien para ayudar a su hijo a practicar y dominar las habilidades del lenguaje del pre habla y pre lenguaje.
4. La comunicación total es un sistema de comunicación transicional que puede aliviar la frustración comunicativa y ayudar a aumentar el vocabulario y el desarrollo de conceptos.
5. Cuando el niño empiece a hablar, los padres necesitan recursos para ayudarlo a continuar aprendiendo vocabulario y conceptos y a usar frases más largas.

Fuente consultada: National Down Syndrome Society. www.ndss.org

SINDROME DE DOWN Y DEMENCIA TIPO ALZHEIMER



La enfermedad de Alzheimer (AD por sus siglas en inglés) es la forma más común de demencia. Es una enfermedad progresiva degenerativa del cerebro que se asocia sobre todo con el envejecimiento de las personas. Sin embargo, en la realidad, esto no forma parte del proceso normal del envejecimiento. AD es caracterizada por la aparición progresiva de síntomas asociados a lo que se define como “cambios neuropatológicos.”

Las personas con síndrome de Down pueden desarrollar un tipo de demencia que presenta las mismas características clínicas que AD descritas en sujetos sin síndrome de Down. La única diferencia es la edad de aparición de estos síntomas en los pacientes con síndrome de Down. En estos pacientes tales características pueden aparecer entre los 40 ó 50 años.

La razón por la cual AD se presenta con mayor frecuencia en pacientes con síndrome de Down se desconoce realmente. Hay teorías sobre algunas razones biológicas que podrían explicarlo, sin embargo es falsa la opinión de que todas las personas con síndrome de Down desarrollarán esta enfermedad cuando son ancianas. Como se ha explicado en el artículo "El envejecimiento en las personas con síndrome de Down", hay un declive natural y lento, sin demencia, aunque pueda ser más precoz que en la población general, y un declive con signos demencia que define a la enfermedad de Alzheimer. De los muchos trabajos publicados sobre este tema destaca un elemento: *la enorme variabilidad interindividual que existe en la edad del comienzo de la demencia en las personas con síndrome de Down*. Hay quienes comienzan a tenerla a finales de los 40 años, pero hay quienes no la muestran a los 70 años o más. Este dato está estrechamente relacionado con la prevalencia de la demencia de Alzheimer en el síndrome de Down. Algunos factores de riesgo suelen asociarse al DA entre ellos el incremento en la producción de Beta amiloides, la edad y los traumatismos en la cabeza.

¿Qué ocurre en el cerebro de esos adultos con síndrome de Down que empiezan a mostrar un declive en su memoria, pero que no presentan, al menos todavía, los síntomas de demencia propios de la enfermedad de Alzheimer?

Esta acumulación da como resultado la pérdida selectiva y progresiva de neuronas, asociada a la disminución de los mecanismos de comprensión. El hipocampo, amígdala, y la región meso temporal son las más afectadas frecuentemente seguido de las áreas neo corticales. Las células que producen neurotransmisores en los núcleos basales (acetilcolina), epinefrina y serotonina también se ven afectadas. Este proceso involucra cierto grado de asimetría que explica ciertas características clínicas. Los individuos que presentan un daño mayor en el lóbulo frontal y temporal pueden presentar mayor agitación y desórdenes psiquiátricos. Los individuos que presentan mayor afección en el hemisferio cerebral izquierdo pueden presentar trastornos de lenguaje. La muerte neuronal es seguida por la afección de las zonas citadas probablemente asociada a la ausencia de factores neurotróficos. Esto va ocasionando

una serie de cambios que al principio permiten a la persona funcionar normalmente pero que no obstante el proceso de la enfermedad está activo.

Lo que si es cierto es que aun cuando no todos los individuos con Síndrome de Down llegan a desarrollar la demencia tipo Alzheimer, si suelen comenzar a aparecer ciertos síntomas de declive cognitivo entre ellos la pérdida de memoria.

SINDROME DE DOWN Y DEMENCIA

La asociación de demencia y SD se conoce desde los trabajos de Jervis en 1948 (7). Aunque se encuentran hallazgos neuropatológicos similares a los de la AD en casi todos los cerebros de pacientes con SD mayores de 40 años, la constatación de deterioro neurológico en los adultos con SD es muy variable en la literatura. Se piensa que está entre un 25-30%. Las discrepancias pueden deberse a la dificultad en el diagnóstico, al existir un retraso mental previo, que implica que las pruebas habituales utilizadas para el despistaje de la demencia en personas sin SD no tengan valor. Otros autores hablan del factor temporal: si persistiera el incremento en la supervivencia, todas las personas con SD desarrollarían una demencia. En caso de no ocurrir esto deberían buscarse otros factores que incidirían en el riesgo genético conocido. En el SD se ha demostrado un descenso en la densidad sináptica de la corteza sensitivo motora entre las semanas 32 y 34 de gestación, así como una reducción de las hendiduras pre y postsinápticas (8). Existe una anomalía en el desarrollo dendrítico y una alteración en la expresión proteica (9). Estas alteraciones afectarían a la transmisión sináptica que podría ser la causante de las alteraciones cognitivas y motoras de la enfermedad. La preexistencia de estas anomalías congénitas unidas a las lesiones neuropatológicas similares a las de la AD podría facilitar la aparición de un deterioro en edades medias en las personas con SD. También se ha señalado la posible influencia del envejecimiento como facilitador. El envejecimiento ocurre a edades tempranas en el SD. A diferencia de la AD donde el envejecimiento afecta a un cuerpo que por lo demás puede ser normal, en el SD hay una afectación generalizada en todos los órganos. Estudios del cerebro con Resonancia Magnética (RM) demuestran que en el SD se encuentran frecuentemente tres marcadores de envejecimiento: atrofia, lesiones en la sustancia blanca y hipointensidad de los ganglios basales en T2. La atrofia se asocia con la existencia clara de demencia pero no con un deterioro cognitivo leve. Los estudios de flujo cerebral y de utilización regional de la glucosa se afectan a partir de los 45 años (10).

EVALUACION DE LA DEMENCIA

Se reconocen cuatro factores que limitan la aplicación a los deficientes mentales los criterios que se aplican a la población general (11):

- a. Distorsión intelectual: la habilidad disminuida para el pensamiento abstracto y a menudo para comunicarse de forma clara provoca una dificultad en la obtención de los síntomas subjetivos
- b. Enmascaramiento psicosocial: La posesión de unas habilidades sociales precarias asociadas a unas vivencias pobres provoca unos cuadros sintomáticos monótonos
- c. Desintegración cognitiva: El mismo acto de la entrevista clínica puede causar un estrés emocional que desencadene una alteración psiquiátrica atípica
- d. Exageración del estado basal: Es difícil establecer el comienzo de un nuevo trastorno cuando se manifiesta a partir déficit cognitivos o conductas anómalas previas.

Las bases diagnósticas de un deterioro intelectual han de valorar el lenguaje, el comportamiento y la memoria auditiva y visual. Al ser habitual la existencia de una afectación mental variable es importante conocer el punto de partida intelectual. Se debe conocer el ambiente que rodea al paciente con SD, pues puede actuar tanto como factor potenciador como enmascarador. En muchos casos deberá recurrirse a los familiares o a los cuidadores, que podrán indicar la aparición de trastornos conductuales o la pérdida de habilidades previamente adquiridas y ejercitadas. La memoria solo es posible valorarla en aquellos casos con una afectación leve. Los cambios en el comportamiento son los más frecuentes y llamativos, pueden adoptar la forma de apatía, irritabilidad o labilidad emocional. El deterioro en el lenguaje o un trastorno de la marcha suelen aparecer en las fases iniciales del deterioro. La precisión de incrementar la asistencia habitual en las labores de la vida diaria (comer, vestirse) serán las claves en los pacientes con grave afectación. La edad media de inicio de la demencia se ha señalado en los 51 años. La prevalencia se incrementa con la edad (12). La aparición de epilepsia a partir de los 40 años suele correlacionarse con signos de demencia (13). Las crisis suelen ser generalizadas tónico-clónicas y mioclonias. Las crisis generalizadas, lo que no ocurre con las mioclonias, suelen responder bien a la medicación anticomicial, habitualmente con marcados efectos sedantes incluso con niveles dentro del rango terapéutico. Este mismo tipo de crisis, pero con menor frecuencia, se ven en la AD (14).

Se ha sugerido que el subgrupo de pacientes con EA y mioclonias tienen un comienzo más precoz de la enfermedad. La existencia de mioclonias ha cobrado interés tras la localización en el brazo largo del cromosoma 21 del gen de la epilepsia mioclónica progresiva tipo Unverricht-Lundborg. Al igual que ocurre en la AD, un grupo similar de pacientes con SD y demencia presentan signos parkinsonianos del tipo acinético-rígido en la exploración.

La valoración de las funciones basadas en el lenguaje y en la audición requieren un importante grado de cooperación y capacitación para realizar las tareas, que suelen estar ausentes en las personas con SD.

Existe una buena revisión de todos los estudios neuropsicológicos que han intentado aproximarse al problema del deterioro intelectual en el SD (15). Los estudios que han utilizado escalas conductuales indican un inicio del deterioro más tardío que el que se obtiene de trabajos que estudian el funcionamiento neuropsicológico directamente. De los trabajos realizados se deduce que la aplicación de las pruebas habituales en la población normal puede no ser apropiadas en las personas con SD, dado que suelen provocar el efecto "suelo".

ULTRAESTRUCTURA Y GENETICA

Desde el punto de vista estructural, el cerebro es de bajo peso y la atrofia es de distribución global, con predominio en los lóbulos frontal y temporal. Neuropatológicamente, se conoce la cronología de la aparición de los cambios en los cerebros de los SD. Tan pronto como la segunda o tercera décadas es posible detectar la presencia de la proteína amiloide beta/A4. Una década después aparecen las placas neuríticas y ovillos neurofibrilares. La distribución de estas lesiones y su neuroquímica es similar a la descrita en la AD. La existencia de algunas diferencias morfológicas en las placas neuríticas podría deberse al curso más prolongado de la demencia en el SD que en la AD. La proteína amiloide beta/A4 contenida en el núcleo de las placas es similar en ambas entidades. El hecho de que las placas sean más grandes en el SD que en la AD podría indicar un aumento en la producción de la proteína amiloide beta (16). Esta proteína procede de un precursor que es la proteína precursora del amiloide (PPA). El gen de la PPA se encuentra en el cromosoma 21, de

ahí su interés en el SD. Este gen se ha descrito únicamente en unas 20 familias con AD de comienzo temprano. Se han identificado 6 mutaciones, todas ellas conllevan una penetrancia total. El alelo APOE4 provoca una anticipación en la edad de aparición de la enfermedad y aumenta el contenido en amiloide (17). Las placas seniles son inmunorreactivas para el APOE en el SD a partir de los 25 años. Se considera que esta temprana detección conlleva una implicación patogénica. Se ha implicado a los astrocitos en la formación de las placas seniles, ya que ellos producen la APOE (18). De todas las maneras se sabe que la relación con el gen de la PPA no es un factor decisivo, ya que se encuentra en una zona del cromosoma que no es básica para que se produzca el SD. Otras sustancias diferentes a los neurotransmisores y cuyos niveles están alterados en ambas entidades son las poliaminas, las cuales participan tanto en el desarrollo cerebral como en situaciones degenerativas (19).

TRATAMIENTO

En la actualidad, el tratamiento es sintomático. El médico que trata pacientes con SD debe de hacer controles periódicos que evalúen las anomalías que son edad-dependientes y aquellas como las apneas del sueño o el hipotiroidismo que pueden aparecer en cualquier momento. Se debe recordar la alta sensibilidad a los fármacos anticomociales clásicos, que pueden ocasionar una sedación excesiva a dosis terapéuticas. Por último, queda por establecer sí la utilidad de las terapias recientemente aprobadas en el tratamiento cognitivo de la AD, puede ser aplicada en el SD.

Fuentes:

* Dr. José Luís Parajuá Pozo. Sección de Neurología. Hospital Can Misses. Ibiza
* Sara Casis Arguea. Psicóloga. Ibiza.

* Dr. Jesús Flórez. Jesús Flórez es Director del Laboratorio de Neurobiología del Desarrollo en la Universidad de Cantabria, Director Adjunto de www.down21.org y Asesor científico de la Fundación Síndrome de Down de Cantabria (Santander, España) Canal Down 21

* Canal Down 21. Relación de los volúmenes del lóbulo temporal medial del cerebro con respecto a la edad y la función de la memoria en adultos con síndrome de Down que no han desarrollado demencia: consecuencias. Jack S. Krasuski, Gene E. Alexander, Barry Horwitz, Stanley I. Rapoport, Marck B. Schapiro. American Journal of Psychiatry, vol. 159: p. 74-81, 2002.

BIBLIOGRAFIA

1. Penrose LS. The relative effects of paternal and maternal age in mongolism. J Genet 1933;27:219-224
2. Down JL. Observation on an ethnic classification of idiots. London Hospital. Clinical Lectures and Reports 1866;3:259-262

3. Lejeune J, Gautier M, Turpin R. Etudes des chromosomes somatiques de neuf enfants mongoliens. *Comptes Rendues Hebdomadaires des Seances de L'Academie des Sciences. Paris.* 1959;248:602-603
4. Coleman M. Down's syndrome. *Pediatr Annals* 1978;7:90-103
5. Pueschel SM. Clinical aspects of Down syndrome from infancy to adulthood. *Am J Med Gen* 1990; suppl 7:52-56
6. Jervis GA. Early senile dementia in mongoloid idiocy. *Am J Psychiatry* 1948;105:102-106
7. Becker L et al. Growth and development of the brain in Down syndrome. "The morphogenesis of Down Syndrome". Wiley-Cross eds. 1991. Pp 133-152
8. Takashima S, Lida K, Mito T, Arima M. Dendritic and histochemical development and ageing in patients with Down syndrome. *J Intellect Disabil Res* 1994;38:265-273
9. Schapiro MB, Haxby JV, Grady CL, Duara R, Schlageter NL, White B, et al. Decline in cerebral glucose utilization and cognitive function with ageing in Down's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1987; 50:766-774
10. Holland AJ, Karlinsky H, Berg JM. Alzheimer disease in persons with Down syndrome: diagnostic and management considerations. En *Alzheimer disease, Down syndrome and their relationship*. Oxford Medical Publications. Edited by JM Berg, H karlinsky and AJ Holland.1993:101
11. Evenhuis HM. The natural history of dementia in Down's syndrome. *Arch Neurol* 1990;47:263-267
12. Lai F, Williams RS. A prospective study of Alzheimer disease in Down syndrome. *Arch Neurol* 1989; 46:849-853
13. Hauser WA, Morris ML, Heston LL, Anderson VE. Seizures and myoclonus in patients with Alzheimer's disease. *Neurology* 1986; 36:1226-1230
14. Crayton L, Oliver C. Assesment of cognitive functioning in persons with Down syndrome who develop Alzheimer disease. En *Alzheimer disease, Down syndrome and their relationship*. Oxford Medical Publications. Edited by JM Berg, H karlinsky and AJ Holland.1993:135-153
15. Hyman BT, West HL, Rebeck GW, Buldyrev SV, Mantegna RN, Ukleja M, Havlin S, Stanley HE. Quantitative analysis of sennile plaques in Alzheimer disease: observation of log-normal size distribution and molecular epidemiology of differences associated with apolipoprotein E genotype and Trisomy 21 (Down syndrome). *Proc Natl Acad Sci* 1995; 92:3586-3590
16. Tanzi RE, Kovacs DM, Kim TW, Moir RD, Guenette SY, Wasco W. The gene defects responsible for familial Alzheimer's disease. *Neurobiol Dis* 1996; 3:159-168
17. Arai Y, Mizuguchi M, Ikeda K, Takashima S. Developmental changes of apolipoprotein E immunoreactivity in Down syndrome brains. *Dev Brain Res* 1995; 87:228-233
18. Seidi R, Beninati S, Cairns N, Singewald N, Risser D, Bavan H, Nemethova M, Lubec G. Polyamines in frontal cortex of patients with Down syndrome and Alzheimer disease. *Neuroscience Lett* 1996; 206:193-195