

# O

## riginal

## Envejecimiento saludable en personas con síndrome de Down y demencia: necesidad de promover programas de formación y soporte a los usuarios, familias y entidades

Susanna Esteba-Castillo, Nuria Ribas Vidal, Mertixell Baró i Dilmé, Ramón Novell Alsina

*Equipo Multidisciplinar. Servicio Especializado en Salud Mental / Trastorno de conducta y Discapacidad Intelectual (SESM-DI). Parc Hospitalari Martí i Julià. Institut Assistència Sanitària (IAS).*

### Correspondencia:

Dr. Ramón Novell i Alsina.  
Responsable del Area de DI. Parc Hospitalari Martí i Julià.  
Institut Assistència Sanitària (IAS) . Girona  
E-mail: sesmdi@ias.scs.es

Artículo recibido: 08.05.06

## Resumen

La mayoría de las personas con síndrome de Down (SD) llegan a una edad en que, como ciudadanos *seniors*, tienen una serie de necesidades que deben ser consideradas y atendidas, obligando a unas intervenciones de anticipación y prevención. Esta realidad ya está generando dificultades en los servicios que tienen la responsabilidad de atenderlos, a sus propias familias y a los propios afectados. Cuando una persona con SD inicia un proceso de deterioro cognitivo o demencia, se hace evidente la inadecuada y escasa planificación de políticas y, al mismo tiempo, la falta de provisión de servicios.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) en colaboración con la Asociación Internacional para el Estudio Científico de Discapacidades Intelectuales (IASSID) y de Inclusión Internacional ha desarrollado un informe que recoge las necesidades sociales y sanitarias de las personas con discapacidad intelectual en proceso de envejecimiento, entre ellos las personas con SD. En el mismo documento de trabajo se señala como prioritaria la necesidad de que cada país de la Unión Europea desarrolle «Proyectos para el envejecimiento saludable» que conduzcan a la inclusión social de forma natural mejorando el soporte y la formación de los cuidadores formales e informales. Se presenta a continuación una primera aproximación a la posible creación de programas para personas con SD y deterioro-cognitivo/demencia.

**Palabras clave:** Cuidador principal. Demencia. Programas de atención. Síndrome de Down. Sobrecarga.

*Healthy ageing in people with Down syndrome and dementia: the need to foster education and support programs for individuals, families and organizations*

## Abstract

Most individuals with Down syndrome (DS) reach an advanced age which gives rise to specific needs. These must be considered and addressed, through anticipation and prevention. Difficulties are already emerging in services responsible for this population, as well as for the individuals concerned and their relatives. The inadequacy and unsuitability of policy planning and lack of adequate services are made apparent whenever a person with DS begins to develop cognitive deterioration or dementia.

The World Health Organization (WHO) has drawn up, in conjunction with the International Association for the Scientific Study of Intellectual Disabilities (IASSID) and Inclusion International, a report on the social and health care needs of aging persons with intellectual disabilities, including those with DS. This working document highlights as a priority the need for each country in the European Union to implement «Projects for Healthy Aging» that are naturally conducive to social inclusion while improving support and training for both formal and informal caregivers. The present article provides a rough outline for potential future programs targeting individuals with DS and cognitive deterioration or dementia.

**Keywords:** Care programs. Dementia. Down syndrome. Main caregiver overload/overburdening.

## Introducción

Desde tiempos remotos, el proceso de envejecimiento ha sido un proceso que no ha dejado de sorprender y preocupar. Nadie es ajeno al tema del envejecimiento y a las consecuencias que de él se derivan. Además, cabe tener en cuenta que es un tema crucial en la estructura sociodemográfica de los países industrializados.

A pesar de este notable interés, el estudio del envejecimiento en las personas con discapacidad intelectual es un área de reciente estudio. Hace décadas, las condiciones de vida que soportaban las personas con discapacidad intelectual, les conducía a una muerte prematura. La planificación para los cambios relacionados con la edad y con el estado de salud y la mejora o mantenimiento de las competencias adaptativas no eran temas de consideración.

Las expectativas de vida adulta eran nulas, pero esta realidad ha cambiado notablemente en los últimos 50 años. El aumento general de la calidad asistencial ha contribuido a aumentar la esperanza de vida de este colectivo, permitiendo que lleguen a la edad adulta. Por ejemplo, en Cataluña, el 10 % de las personas con discapacidad intelectual son mayores de 50 años.

Si hablamos de la esperanza de vida en personas con síndrome de Down (SD), actualmente cerca del 80% viven más de cincuenta años y algunos llegan a los sesenta o incluso setenta (1). Este aumento de la esperanza de vida se debe básicamente a avances en factores médicos y sociales; los primeros centrados en programas tan importantes como la generalización del uso de antibióticos, programas de inmunización o el desarrollo de una cirugía cardíaca para corregir una cardiopatía. Los segundos, o sea, los sociales, en programas que abogan por el fin de la institucionalización y la puesta en marcha de servicios de atención especializados, comunitarios y programas de ayuda familiar.

La mayoría de personas con SD llega a una edad en que, como ciudadanos *seniors*, sus necesidades deben ser consideradas y atendidas obligando a unas intervenciones de anticipación y prevención.

Esta realidad ya está generando dificultades en los servicios que tienen la responsabilidad de atenderlos, a sus propias familias y a los afectados.

Cuando se considera el envejecimiento y de qué manera puede afectar a las personas con discapacidad intelectual (DI), debe tenerse en cuenta que se trata de un colectivo de personas muy heterogéneo. Todos estos individuos presentan evidencias de un desarrollo enlentecido o anormal con déficits significativos tanto intelectuales como funcionales, pero que pueden diferir enormemente en cuanto a su origen, perfil de desarrollo, naturaleza y alcance de los déficits.

En efecto, algunas de las condiciones pueden estar relacionadas con la etiología. Así, por ejemplo, perso-

nas con SD tienen un riesgo más elevado de padecer determinadas enfermedades crónicas que otras personas con distinta etiología (2,3). Es bien conocido que el SD está causado por una sobreexpresión de genes localizados en un segmento del cromosoma 21 –locus Down– (DSCR). A esta causa de DI se une una neurodegeneración edad-dependiente tipo Alzheimer. Los mayores de 40 años están mucho más expuestos a la posibilidad de iniciar un proceso de deterioro cognitivo. Así en un estudio realizado con personas con SD (4) (x edad: 46,5 años) y una N total de 285 participantes, se estimó una prevalencia del 13,3% de demencia tipo Alzheimer (DTA). Aunque la primera causa de demencia en las personas con SD es la DTA, se han observado descripciones patológicas típicas que corresponden a cuerpos de Lewy (CL) y que dan lugar a una demencia por cuerpos de Lewy (DCL).

Es evidente que las manifestaciones externas van a variar según se manifieste la combinación de SD-DTA o SD-DCL. Así, los primeros pacientes presentarían un deterioro caracterizado por unas alteraciones cognitivas de tipo cortical (defectos mnésicos, alteraciones afásicas, apráxicas, síndrome disejecutivo –teniendo en cuenta el déficit cognitivo previo–) unidas a alteraciones psicológicas y del comportamiento (irritabilidad, incremento de su ansiedad, vagabundeo) y afectación funcional (pérdida de habilidades adaptativas previamente aprendidas). Los segundos, con DCL, presentarían un patrón neuropsicológico de afectación de predominio frontal, mayor presencia de alucinaciones visuales y marcada presencia de sintomatología extrapiramidal, lo que explicaría también la alta prevalencia a alteraciones extrapiramidales (36% en el SD).

## La sobrecarga del cuidador principal

El hecho de cuidar a un paciente con demencia en el propio domicilio es un proceso complejo, ya que se trata de una experiencia crónicamente estresante y que afecta tanto la salud física como mental de los cuidadores principales. En la literatura, tanto desde el ámbito médico como psicosocial, se utiliza el concepto de sobrecarga para describir el cansancio emocional que presenta el cuidador principal (CP).

Entendemos por sobrecarga el estado psicológico que resulta de la combinación de trabajo físico, presión emocional, restricciones sociales, así como las demandas económicas que surgen al cuidador del enfermo (5,6). En los últimos años se han llevado a cabo numerosos estudios centrados en el intento de identificar las variables que inciden en la sobrecarga de los cuidadores de personas con demencia (7-10).

Las causas más comunes de la sobrecarga del CP incluyen el cambio de carácter del enfermo, la creciente dificultad en la realización de las habilidades adaptativas (11), la falta de soporte (12,13), el hecho de no disponer de estrategias correctas para hacer frente al cuidado del paciente (14,15), así como el trastorno conductual del enfermo (16).

Las intervenciones diseñadas para disminuir la so-

brecarga del cuidador son numerosas cuando se trata de pacientes que sólo presentan DTA –esto es, sin DI previa– (17). Se realizan desde intervenciones de tipo psico-educacional (18), pasando por aquellas de soporte emocional (19), técnicas de consejo vía telefónica, hasta el ingreso en unidades especializadas conocidas como unidades de «respiro» (concepto de descanso familiar). Estudios diversos enfocan este último recurso como el programa más efectivo para disminuir la sobrecarga del CP (20), pero siendo sólo eficaces de forma inmediata, ya que esta mejoría no persiste en el tiempo (21).

Incluso en los últimos años y de forma progresiva, se han creado unidades de media estancia especializadas en atender enfermos con demencia en situación de crisis (problemas intercurrentes, trastornos de conducta o soporte familiar). Estas unidades se basan en equipos multidisciplinares entrenados y en medidas estructurales que facilitan la atención con seguridad de los pacientes con demencia.

Pero ¿qué ocurre cuando la persona está afectada de demencia en el contexto de un SD?

En este caso, se hace evidente la inadecuada y la escasa planificación de políticas y, al mismo tiempo, la falta de provisión de servicios para atender a las personas con SD y demencia. Ello obliga a que muchos familiares, especialmente las madres, deban realizar una asistencia «normalizada» que se alarga hasta una edad avanzada, obligándolas a hacerse cargo de un miembro con discapacidad, en un momento de sus vidas en las que las propias cuidadoras ya necesitan algún tipo de soporte.

Las investigaciones han demostrado que la mayoría de familiares consideran que la asistencia a las personas con SD –sin sospecha de demencia o deterioro cognitivo añadido– es muy agradable. No obstante la experiencia provoca un gran estrés y unos altos índices de sobrecarga emocional cuando se trata de procesos demenciales ya en fases moderadas o graves, y se acentúan en casos de cuidadores de edad muy avanzada, convirtiéndose en situaciones difíciles.

Al mismo tiempo, se ha demostrado cómo la tensión y el estrés del CP aumentan la carga de la asistencia, que se incrementa cuando no se dispone de suficiente soporte e información.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) en colaboración con la Asociación Internacional para el Estudio Científico de Discapacidades Intelectuales (IASID) y de Inclusión Internacional ha desarrollado un informe que recoge las necesidades sociales y sanitarias de las personas con DI en proceso de envejecimiento, entre ellos las personas con SD (22). En el mismo documento de trabajo se señala como prioritaria la necesidad que cada país de la Unión Europea desarrolle «Proyectos para el envejecimiento saludable» que conduzcan a la inclusión social de forma natural mejorando el soporte y la formación de los cuidadores formales e informales.

## La implantación de programas para personas con SD y demencia: ¿posible realidad en Cataluña?

Janicki y colaboradores (23) sugieren un procedimiento en cuatro fases a la hora de planificar iniciativas en el campo del envejecimiento en las personas con discapacidad intelectual:

1. Identificar la población.
2. Evaluar las necesidades de los usuarios y los servicios disponibles.
3. Definir los servicios, incluyendo los problemas y las barreras, especialmente en relación con las necesidades.
4. Proponer soluciones a los problemas.

De acuerdo al esquema anterior se propone un modelo para implementar programas dirigidos a personas con SD y deterioro cognitivo o demencia añadida a la DI:

### Primer paso. Identificar la población.

La población diana debe estar formada por personas con SD y presencia de deterioro cognitivo/demencia.

### Segundo paso. Evaluar las necesidades de los usuarios y los servicios disponibles.

La alteración a nivel emocional, los problemas conductuales y psiquiátricos que padecen los usuarios con DI y generalmente enmascarados por la propia discapacidad han creado una nueva necesidad, ya detectada y solventada en otros países y desde hace poco tiempo en Cataluña: la creación de una red de Servicios de Atención especializada para usuarios con DI y Trastornos de salud mental o Trastornos de conducta.

En Cataluña, y con la finalidad de mejorar la asistencia en salud mental a las personas con DI, se ha empezado a desarrollar un modelo mediante la creación de diversos servicios especializados que configuran, conjuntamente con las redes de los departamentos de Sanidad y Bienestar y Familia, un circuito asistencial que permite que cada persona con DI disponga de los servicios más adecuados para cada uno de sus momentos evolutivos.

El desarrollo de estos servicios se refleja en el documento «Necessitats en salut mental en les persones amb Discapacitat intel·lectual» (24).

Precisamente, la demanda más habitual al hablar de DI en Centros de salud mental (CSM) es, mayoritariamente, la valoración de trastornos de conducta, siendo ésta la principal causa de ingreso en las Unidades de Psiquiatría de referencia.

En general, las necesidades son infradetectadas, motivo por el cual, el momento de ingreso se da en unas situaciones muy límite, cuando el usuario presenta incremento de su trastorno conductual y la sobrecarga desborda a los cuidadores. Algunos de estos casos obe-

decen a ingresos por descompensaciones de procesos demenciales.

En el campo de la DI y demencia, se hace necesario disponer de unos instrumentos adaptados y de una formación específica en este ámbito, tanto para la orientación diagnóstica como para la intervención.

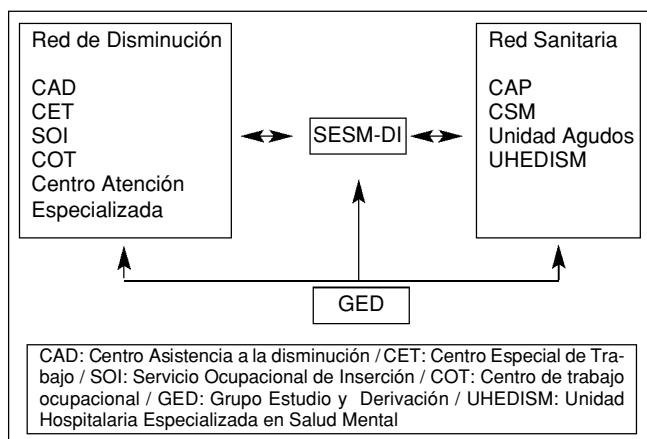
En líneas generales, se acepta que este requerimiento de alta especialización, a menudo no se puede ofrecer desde la red genérica.

Es ampliamente conocido que usuarios con DI y trastornos mentales o trastornos de conducta –entre ellos personas con SD y demencia–, a menudo son excluidos del modelo genérico de salud mental por distintas razones, como por ejemplo, la falta de experiencia o de habilidades para canalizar y tratar las necesidades de estos usuarios.

En los últimos años, han habido avances importantes en todos los temas referentes a la evaluación diagnóstica, valoración y al tratamiento de los desórdenes mentales (incluidas demencias) y trastornos conductuales en DI, con el desarrollo de nuevos instrumentos diagnósticos y una mejora del conocimiento de las manifestaciones de la DI y patología psiquiátrica/trastorno conductual.

Entre la nueva cartera de servicios, se incluye el SESM-DI (Servicio Especializado en Salud Mental/Trastorno de conducta y Discapacidad intelectual) que actúa como eje vertebrador con el resto de recursos, garantizando la continuidad de unos procesos que en general son largos (24) (Figura 1).

La cartera de servicios del SESM-DI ofrece servicios clínicos (evaluación, diagnóstico, planes de intervención y seguimiento –ambulatorio y domiciliario–), de asesoramiento y formación. El desarrollo de nuevos modelos asistenciales, más comunitarios e integradores, han obligado a incluir nuevos planes de formación a los profesionales no especializados. En Inglaterra, por ejemplo, la formación ha sido (y es) un objetivo prioritario desde hace muchos años, por lo que psiquiatras, psicólogos y personal de enfermería reciben formación continuada y especializada.



**Figura 1.** El SESM-DI debe actuar como eje vertebrador del resto de dispositivos de ambas redes.

**Tercer paso.** Definir los servicios, especialmente en relación con las necesidades.

En el año y medio de funcionamiento de un SESM-DI –ubicado en el Parc Hospitalari Martí i Julià (Girona)– se han atendido más de un 13% de casos de personas con SD a las que, después de un proceso intenso de evaluación, se les diagnostica una probable demencia. En la mayor parte de los casos el deterioro ya se encuentra en fases moderadas. A esto se debe añadir un 9% de casos de personas con SD que deben ser revaloradas en un periodo de 9 meses ya que se sospecha de la presencia de deterioro cognitivo.

Del trabajo clínico cotidiano se observan las siguientes necesidades:

- Identificar los procesos cognitivos de personas con SD mayores de 35 años.
- Disponer de instrumentos que permitan evaluar de forma estricta las necesidades y los soportes necesarios.
- Facilitar el acceso en igualdad de condiciones que el resto de la población al tratamiento (farmacológico, cognitivo y social).
- Diseñar y proporcionar la información para la educación de forma que sea accesible intelectualmente a personas mayores con DI y a sus familiares.

**Cuarto paso.** Proponer soluciones a los problemas.

Llegados a este punto, consideraríamos la necesidad de crear un programa que permitiera:

- Mejorar la información y desarrollar programas de detección de la enfermedad de Alzheimer en personas mayores con DI y SD cuya edad > 35 años.
- Realizar inventarios con instrumentos de cribado para Servicios de Atención Primaria (Sanitarios y Sociales), entidades de atención a personas con DI y a sus familias.
- Identificar y cuantificar las necesidades de las personas con SD y demencia.
- Identificar y cuantificar las necesidades de las personas cuidadoras (formales e informales) que conviven o atienden a PSD y demencia.
- Elaborar indicadores de fragilidad relacionados con el envejecimiento y la demencia en personas con SD y respectivos programas preventivos de salud.
- Mejorar el soporte que reciben las familias o los cuidadores a través de un Plan de Formación e Información continuada en educación para la salud.
- Ayudar y educar al cuidador principal promoviendo actitudes/valores de utilidad en el cuidado del enfermo a través de programas de «Cuidar al cuidador».
- Mejorar la capacidad de adaptación del cuidador principal/familia al proceso de evolución del propio deterioro.

Si se llevase a cabo un programa de tales características que permitiera intervenir sobre el amplio abanico de funciones relacionadas con el SD y demencia proba-

blemente se conseguirían, entre otros, los siguientes resultados:

- Identificar los procesos demenciales en personas con SD, facilitando el acceso en la igualdad de condiciones al tratamiento farmacológico, rehabilitador y social.

- Disponer de información sobre las necesidades de las personas con DI en procesos de envejecimiento o demencia que sirva para proporcionar una información útil a las Entidades y Administraciones para la planificación y provisión de servicios para los usuarios, familias y centros.

- Mejorar la inclusión social y favorecer la estancia en el medio, reduciendo la institucionalización.

- Mejorar la carga del cuidador principal (familia) relacionada con la asistencia a las personas con SD en procesos de envejecimiento o demencia.

- Mejorar la formación de los profesionales que atienden a este tipo de usuarios y familiares.

En definitiva, se mejoraría la calidad de vida de las personas con SD y deterioro cognitivo/demencia y sus respectivos cuidadores.

## Bibliografía

1. Strauss D, Eyman RK. Mortality of people with mental retardation in California with and without Down Syndrome, 1986-1991. *Am J Mental Retard* 1996; 100: 643-53.
2. Maaskant MA, Akker AGH, Kessels MJ, Haveman HM, Schrojenstein Lantman-de Valk, Urligs HFJ. Care dependence and activities daily living in relation to ageing. Results of a longitudinal study. *J Intellect Disab Res* 1996; 40: 535-43.
3. Devenny DA, Silverman WP, Hilla AL, Jenkins E, Seren EA, Wisniewski KE. Normal aging in adults with Down's Syndrome: A longitudinal study. *J Intellect Disab Res* 1996; 40: 209-21.
4. Tyrrekk J, Cosgrave M, McCarron M, McPherson J, Calvert J, Kelly A, McLaughlin M, Gill M, Laeior BA. Dementia in people with Down's syndrome. *Int J Geriatr Psychiatry* 2001; 16: 1168-74.
5. Pearlin LI, Mullan JT, Semple SJ, Skaff MM. Caregiving and stress process: an overview of concepts and their measures. *Gerontologist* 1990; 30: 583-94.
6. Gold DP, Cohen C, Shulman K, Zuccherro C, Andrés D, Etezadi J. Caregiving and dementia: predicting negative and positive outcomes for caregivers. *Int J Aging Hum Develop* 1995; 41: 183-201.
7. Gallant M, Connell C. The stress process among dementia spouse caregivers. *Research on aging* 1998; 20: 267-97.
8. Muela JA, Torres CJ, Peláez EM. La evaluación de la asertividad como predictor de carga en cuidadores de enfermos de Alzheimer. *Rev Esp Geriatr Gerontol* 2001; 36: 41-5.
9. Roig MV, Abengózar MC, Serra E. La sobrecarga en los cuidadores principales de enfermos de Alzheimer. *An Psicol* 1998; 14: 215-27.
10. Torres CJ, Muela JA, Peláez EM, Huertas J, Leal A. Parentesco, estructura familiar y carga percibida en cuidadores de enfermos de Alzheimer. Comunicación presentada en el II Congreso Virtual de Psiquiatría, Internet, Marzo 2001.
11. Teunisse S, Derix M, van Crevel H. Assessing the severity of dementia. Patient and caregiver. *Arch Neurol* 1991; 48: 274-7.
12. Stull D, Koloski K, Kercher K. Caregiver burden and generic well-being: opposite sides of the same coin? *Gerontologist* 1994; 34: 88-94.
13. Harper S, Lund D. Wives, husbands and daughters caring for institutionalized and non institutionalised dementia patients: towards a model of caregiver burden. *Int J Aging Human Development* 1990; 30: 241-62.
14. Graham C, Ballard C, Sham P. Caregiver's knowledge of dementia, their coping strategies and morbidity. *Int Geriatr Psychiatry* 1997; 12: 931-6.
15. Clyburn LD, Stones MJ, Hadjistavropoulos T et al. Predicting caregiver burden and depression in Alzheimer's disease. *J Gerontol B Psychol Sci So Sci* 2000; 55: S2-S13.
16. Eloniemi-Sulkava et al. Effects of Supporting Community-Living Demented Patients and Their Caregivers: A Randomized Trial. *JAGS* 2001; 49: 1282-7.
17. Burgeois M, Schulz R, Burzio L. Interventions for caregivers of patients with Alzheimer's disease: a review and analysis of content, process and outcomes. *Int J Aging Human Develop* 1996; 43: 35-92.
18. Babarro A, Garrido Barral A, Díaz Ponce A, Casquero Ruiz R, Riera Pastor M. Perfil y sobrecarga de los cuidadores de pacientes con demencia incluidos en el programa ALOIS. *Aten Primaria* 2004; 33: 61-8.
19. Mittelman M, Ferris S, Shulman E, Steinberg G, Bruce L. A family Intervention to Delay Nursing Home Placement of Patients with Alzheimer Disease: A randomized controlled trial. *JAMA* 1996; 276: 1725-31.
20. Kinght BG, Lutzki SM, Macofsky-Urban F. A meta-analytic review of interventions for caregiver distress: recommendations for futures research. *Gerontologist* 1993; 33: 240-8.
21. Gräsel E. Temporary institutional respite in dementia cases: who utilizes this from respite care and what effect does it have? *Int Psychogeriatr* 1997; 9: 437-8.
22. Hogg J, Lucchino R, Wang K, Janicki M y grupo de trabajo. Healthy Ageing – Adults with Intellectual Disabilities: Aging and Social Policy. Ginebra, Suiza: OMS; 2000.
23. Janicki MP, Knox LA, Jacobson JW. Planning for an older developmentally disabled population. En: Janicki MP, Wisniewski HM, eds. *Aging and development disabilities: Issues and approaches*. Baltimore: Paul H. Brookes; 1985, p. 143-59.
24. Necessitats de salut mental en persones amb discapacitat intel·lectual (SM-DI) 2002. Barcelona: Servei Català de la Salut; 2003.