

Moderna investigación educativa en el síndrome de Down (III Parte)

Down Syndrome Education International

EN RESUMEN | Ésta es la tercera y última parte de la serie de 21 artículos elaborados por Down Syndrome Education International, que muestran el estado de la actual investigación educativa en el síndrome de Down, especialmente en las primeras etapas de la vida. Abordan temas de extraordinaria actualidad: la atención, la intensidad y calidad de la intervención temprana, el sueño, la visión, la audición, el desarrollo motor, la función ejecutiva, y el juego y la socialización. Cada artículo consta de cuatro partes: 1) lo que la investigación ha comprobado; 2) de qué manera eso ayuda a los niños; 3) preguntas que aún no tienen respuesta; 4) algunas citas bibliográficas (referidas principalmente a trabajos realizados en su propia organización).

ABSTRACT | This is the third and last part of the series edited by Down Syndrome Education International showing the state of the art in the current educative research on Down syndrome early stages. They describe modern advances in the field of educational research in Down syndrome, and face to the questions that remain unresolved.

This part (articles 14-21) includes the following issues: attention, intervention, sleep, vision, hearing, motor development, executive function, play and socialization.

#14. ENTRENAR LAS HABILIDADES DE LA ATENCIÓN PUEDE MEJORAR POSTERIORES RESULTADOS EN EL APRENDIZAJE

Se empieza a investigar el desarrollo de las habilidades de atención en los niños con síndrome de Down y de qué modo se pueden relacionar con los resultados posteriores sobre el aprendizaje.

Lo que la investigación educativa ha mostrado

En los últimos años ha crecido el interés por investigar el papel de la atención en el aprendizaje de los niños, así como la posibilidad de que el entrenamiento durante la infancia pueda mejorar su atención. El estudio de los procesos de atención en los niños con síndrome de Down (incluido el trabajo financiado por Down Syndrome Educational) va creciendo a la par que lo hace la investigación con niños de desarrollo ordinario y niños con otras discapacidades de base genética como el síndrome de Williams y el X-frágil. La capacidad para mantenerse concentrado en una tarea, para cambiar de atención de una tarea a otra, y para inhibir reacciones compulsivas son habilidades decisivas para el aprendizaje temprano, tanto social como cognitivo, y para posteriores avances académicos.

Se piensa que existen varios procesos de atención: la atención mantenida o vigilancia (mantener la atención en una tarea a lo largo del tiempo), la atención selectiva (entre varios estímulos, elegir el importante para una tarea), y la atención ejecutiva: cambiar o dividir la atención (controlar la atención sobre los estímulos o respuestas que son relevantes, rechazando la información que

pueda ser conflictiva). Los investigadores del Reino Unido han empezado a estudiar la atención en niños pequeños y escolares con síndrome de Down, para ver qué procesos pueden predecir el progreso en el aprendizaje de los números y de la lectura.

Se pueden evaluar los procesos de atención con mediciones mediante encuestas o por métodos experimentales. En un estudio, el equipo investigador utilizó mediciones mediante encuesta y demostró que los niños con síndrome de Down (4-9 años) mostraban mayores puntuaciones de poca atención que los niños con desarrollo ordinario, emparejados por la edad mental no-verbal (por tanto más jóvenes), pero no mostraban niveles mayores de conductas de oposición o hiperactivas [1]. En cambio, los niveles de estas conductas eran mayores que las de los niños control emparejados por su misma edad cronológica, lo que es importante para comprender ciertas conductas en condiciones de clases integradas. Los niños con síndrome de Down tenían la misma comprensión de vocabulario que su grupo de comparación de la misma edad mental no-verbal. En las mediciones de lectura mostraban mejor lectura de una palabra y conocimiento de las letras, y tenían parecidas habilidades en la detección de rimas y emparejamiento de fonemas.

El mayor grado de conductas que mostraban la poca atención prestada guardaba relación con una peor ejecución en el vocabulario receptivo, la lectura de una palabra sola, el conocimiento de las letras y el emparejamiento de rimas, pero no en el emparejamiento de fonemas. En conjunto, la menor atención prestada tiene efectos negativos sobre el progreso del lenguaje y la lectura en los niños con síndrome de Down que en los demás niños.

En otro estudio en el que se utilizaron mediciones experimentales, se analizaron niños con síndrome de Down más jóvenes (19 niños, media de edad de 29 meses) [2]. En comparación con niños con desarrollo ordinario emparejados por edad mental, los que tenían síndrome de Down mostraron una similar orientación de la atención pero peor mantenimiento de la atención y mayor duración del tiempo durante el cual miraban a objetos nuevos —lo que puede deberse a la necesidad de disponer de más tiempo para procesar la información. En una tarea de vocabulario, los pequeños con síndrome de Down mostraron similar capacidad de ejecución en una tarea de vocabulario (mirar a un objeto que podía o no coincidir con el nombre asignado), pero peor en una tarea sobre números (mirar a una secuencia de números, familia o nueva).

En un estudio con niños en edad escolar [2,3], el mismo grupo comparó a 26 niños con síndrome de Down (de 4-8 años) con grupos de niños con desarrollo ordinario de similar edad mental y habilidades de lectura. Utilizaron tareas computerizadas para medir los procesos de atención mantenida y selectiva, y exploraron las asociaciones entre la atención y el progreso en lectura y números a lo largo de un año.

En la tarea de atención sostenida, los niños con síndrome de Down ejecutaron las tareas tan bien como los grupos control, pero la tarea de atención selectiva fueron más lentos y cometieron más errores. Son importantes las diferencias individuales ya que la mayoría de los errores en la tarea de atención selectiva estaban asociados a puntuaciones más bajas en todas las mediciones de habilidad numérica y lectura en el tiempo 1. La mejor atención selectiva se asoció con mayores progresos en números a lo largo de todo el año, y la menor impulsividad en la tarea de atención mantenida con mejor lectura de palabras.

Comparando los dos estudios, hay una indicación de que la atención mantenida de los niños con síndrome de Down puede mejorar desde la infancia a la edad escolar [4]. Otro estudio reciente en el Reino Unido con chicos de 5-14 años con síndrome de Down, utilizando una batería estandarizada de atención para niños, muestra que funcionaron relativamente bien conforme a su edad mental en tareas de atención mantenida, pero peor en los aspectos de la atención selectiva y control de atención.

Estos estudios indican que el perfil de atención de los niños con síndrome de Down puede mostrar puntos fuertes y débiles, y que los procesos de atención son importantes a la hora de ayudarles en sus progresos de lenguaje, lectura y números.

Esto hace que nos preguntemos: ¿qué sabemos sobre cómo se desarrollan y mejoran los procesos de atención las primeras etapas de la niñez, y cómo los podemos entrenar?

Entrenar la atención en estas primeras etapas es un tema candente, con algún indicio de que

puede resultar eficaz [5,6]; importantes investigadores indican que si intervenimos muy tempranamente, podemos cambiar los patrones de estos puntos fuertes y débiles en etapas posteriores. El tipo de entrenamiento revisado es experimental y exige que los niños se metan en tareas basadas en ordenadores. Es posible también que el juego diario y las tareas de enseñanza puedan ser también muy eficaces para mejorar los procesos atencionales de los niños.

Para una visión más completa de la atención en las personas con síndrome de Down y su entrenamiento, véase [7].

¿De qué manera ayuda esto?

Esta es un área de investigación relativamente nueva que está empezando a hacernos pensar sobre el modo de abordar la intervención temprana, y a identificar importante áreas de investigación futura.

Cuestiones pendientes de respuesta

- establecer si los resultados de estos estudios iniciales sobre los procesos de atención y su importancia para el lenguaje, la lectura y los números se ven replicados en estudios con un mayor número de niños con síndrome de Down.
- explorar cómo los componentes de estos procesos se desarrollan a lo largo del tiempo hasta la adultez
- explorar si el entrenamiento de las habilidades de atención mediante tareas computerizadas produce mejorías mantenidas, y si tales mejorías son transferidas a otras áreas del aprendizaje
- determinar si las actividades basadas en el juego podrían ser tan eficaces para mejorar la atención, como parte de los programas de intervención temprana.

Referencias

1. Cornish, K., Steele, A., Monteiro, R.C., Karmiloff-Smith, A. & Scerif, G. (2012) Attention deficits predict phenotypic outcomes in syndrome-specific and domain-specific ways. *Frontiers in Psychology*, 3, 227. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3394437/>
2. Steele, A., Brown, J. & Scerif, G. (2012) Integrating domain general and domain-specific developmental processes: cross syndrome, cross-domain comparisons. In E.K. Farran & A. Karmiloff-Smith (Eds.) *Neurodevelopmental disorders across the life span*. pp 339-36229, 36-49. Oxford University Press.
3. Steel, A. (2011) Tracing syndrome-specific trajectories of cognitive development: the impact of attention profiles on precursors of literacy and numeracy. PhD Thesis University of Oxford, UK.
4. Breckenridge, K., Braddick, O., Anker, S., Woodhouse, M. & Atkinson, J. (2013) Attention in Williams syndrome and Down's syndrome: Performance on the new early childhood attention battery. *British Journal of Developmental Psychology*, 31, 257-269. <http://dx.doi.org/10.1111/bjdp.12003>
5. Wass, S.V. (2015) Applying cognitive training to target executive functions during early development. *Child Neuropsychology*, 21, 150-166. <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/09297049.2014.882888#.VM3pPu-7PmQ>
6. Kirk, H.E., Gray, K., Riby, D.M. & Cornish, K.M. (2015) Cognitive training as a resolution for early executive function difficulties in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities*. 38, 145-160. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2014.12.026>
7. Flórez, J., Garvía, B. & Fernández-Oloria, R. (2015). Funciones ejecutivas. Cap. 13 de Síndrome de Down: Neurobiología, Neuropsicología, Salud mental. Fundación Iberoamericana Down21 y Editorial CEPE, Madrid.

#15. IMPORTA LA INTENSIDAD DE LAS INTERVENCIONES — ¿PERO CUÁNTO?

Comprender qué es lo mejor para ayudar el desarrollo no sólo significa descubrir cuáles son los abordajes que funcionan, sino también cuánta intervención es necesaria y con qué frecuencia. Los estudios realizados en niños con síndrome de Down empiezan a ofrecer algunas indicaciones, pero se necesita más investigación.

Lo que la investigación ha mostrado

Como venimos señalando a lo largo de esta serie, la investigación educativa nos está ayudando a comprender las dificultades de aprendizaje y los retrasos en el desarrollo que tiene la gente joven con síndrome de Down. Esa misma investigación está empezando también a explorar cuáles son los abordajes de enseñanza, las terapias y las intervenciones eficaces para mejorar los resultados de los niños. Sin embargo, qué puede ayudar es sólo una parte del cuadro. Necesitamos entender también cuánto de ese apoyo adicional resulta beneficioso y cuánto no lo es.

Los recientes estudios realizados en niños con síndrome de Down están empezando a arrojar algo de luz sobre el grado en que intensidades diferentes de intervención pueden influir sobre los resultados.



En un estudio, Jill Allor y sus colaboradores en USA realizaron un ensayo control aleatorizado sobre la intervención en la lectura en niños con discapacidad intelectual (en grados escolares 1-4, que incluían algunos con síndrome de Down) a lo largo de cuatro años [1]. Los niños en el grupo de intervención recibieron sesiones diarias de enseñanza estructurada durante 40-50 minutos en pequeños grupos de 1-4 estudiantes, y realizaron un progreso significativamente mayor en sus evaluaciones de lenguaje y lectura que los del grupo control.

No obstante, algunos niños necesitaron esta instrucción diaria durante 2 a 4 años para conseguir un progreso que un niño de desarrollo ordinario consigue en uno. Los autores destacan que sus hallazgos demuestran que los niños con discapacidad intelectual llegan a alcanzar objetivos significativos en su lectura, pero para ello los educadores han de tener conciencia de que han de impartir una enseñanza de alta calidad, de forma intensa y durante tiempo prolongado.

Otro estudio aleatorizado y controlado sobre intervención de lectura y lenguaje en 57 niños con síndrome de Down, realizado en dos áreas del Reino Unido, ofreció resultados similares al realizado en USA [2]. En este estudio, los niños recibieron diariamente una intervención de 40-50 minutos a lo largo de dos años escolares. Uno de los factores que predecían el avance en la lectura de palabras fue el número de sesiones a las que los niños acudieron — con otras palabras, los niños que recibieron más sesiones docentes progresaron más como media que los que recibieron menos sesiones.

En otro estudio, aunque la intensidad no fue su objetivo, se vio en algunos de los niños que sólo conseguían los objetivos después de más de 70 sesiones de enseñanza [3].

Hay también algunos datos sobre la importancia de la intensidad en las intervenciones del lenguaje. Paul Yoder y colaboradores en USA compararon la eficacia de una intervención temprana sobre comunicación en niños con síndrome de Down de 18-27 meses cuando se les dio una sesión de 1 hora a la semana, o 5 sesiones de 1 hora a la semana durante 9 meses [4]. Los niños que recibían intervención durante 5 días a la semana progresaron más y expresaban más palabras al final del estudio que los que recibieron una sesión a la semana, para un mismo nivel de capacidad intelectual.

Si bien existe poca investigación para examinar las intervenciones en el lenguaje de los niños con síndrome de Down, los estudios con otros niños destacan la importancia de la intensidad de la intervención. Ejemplo de un estudio reciente es el de Melissa Allen en USA en el que evalúa la terapia en niños preescolares con trastorno del sonido del lenguaje [5]. Los niños que recibieron 3 sesiones de terapia a la semana durante 8 semanas progresaron más que los que recibieron 1 sesión por semana durante 24 semanas. Los dos grupos recibieron igual número de sesiones en total, pero la intervención fue más eficaz en el grupo que la recibió de manera más intensa.

La investigación sobre los efectos de la intensidad se encuentra todavía en sus inicios pero es de enorme importancia práctica. Necesitamos saber mucho más sobre cómo enseñar a nuestros niños y cómo aprenden, especialmente en los programas de intervención temprana. ¿Cuántas veces habrán de practicar los padres las actividades de intervención? ¿Es tan eficaz una sesión de 10 minutos cada día como una sesión de 20 minutos 3 veces al día? ¿Sirve el mismo patrón de intensidad de intervención para todos los niños o depende de su capacidad y temperamento?

¿De qué manera ayuda esto?

Los estudios educativos informan a educadores y padres que los niños con síndrome de Down pueden progresar en pequeños pasos a lo largo de períodos prolongados de tiempo hasta alcanzar importantes y significativos logros, siempre que la enseñanza sea constante y buena calidad.

Los estudios están también llamando la atención sobre la importancia de evaluar el impacto de la intensidad en la intervención temprana, y en las terapias del habla y lenguaje.

Cuestiones pendientes de respuesta

Se necesita más investigación para:

- comprender mejor de que manera la diferente intensidad de la intervención influye sobre los resultados en los niños pequeños con síndrome de Down, y la variedad de diferencias individuales en las respuestas a la intervención.

Referencias

1. Allor, J.H., Mathes, P.G. Roberts, J.K. Cheatham, J.P. & Al Otaiba S. (2014) Is a scientifically based reading instruction effective for students with below average IQ's? *Exceptional Children*, 80, 287-306. <http://dx.doi.org/10.1177/0014402914522208>
2. Burgoyne, Duff, Clarke, Snowling, Buckley, Hulme (2012) Efficacy of a reading and language intervention for children with Down syndrome: an RCT. *Journal of Child Psychology and Psychiatry* 53, 1044-1053. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.14697610.2012.02557.x/full>
3. Bauer, S.M., & Jones, E.A. (2015). Requesting and verbal imitation intervention for infants with Down syndrome: generalisation, intelligibility and problem solving. *Journal Developmental and Physical Disabilities* 27:37-66. <http://dx.doi.org/10.1007/s10882-014-9400-6>
4. Yoder, P., Woynaroski, T., Fey, M. & Warren, S. (2014) Effects of dose frequency of early communication intervention in young children with and without Down syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 19, 17-32. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4059517/>
5. Allen, M. (2013) Intervention efficacy and intensity for children with speech sound disorder. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 56, 865-877. [http://dx.doi.org/10.1044/1092-4388\(2012/11-0076\)](http://dx.doi.org/10.1044/1092-4388(2012/11-0076))

#16. LOS PROBLEMAS DE SUEÑO SON FRECUENTES E INFLUYEN SOBRE EL APRENDIZAJE, EL DESARROLLO, LA SALUD Y LA VIDA FAMILIAR

El sueño es importante para el desarrollo y el aprendizaje, la conducta y la salud general, Los estudios sugieren que los problemas de sueño son frecuentes en los niños pequeños con síndrome de Down, y es posible que tengan relación con las dificultades cognitivas y los problemas de conducta. se necesitan más estudios para evaluar tratamientos y posibles terapias.

Lo que la investigación ha mostrado

Diversos estudios muestran que los trastornos del sueño son frecuentes en los niños con síndrome de Down, un 30 a 50% más frecuentes que en los niños de la población general [1-5]. Son varias las razones para ello: dificultades respiratorias que van desde el ronquido hasta la apnea obstructiva del sueño (AOS), despertares durante la noche, desasosiego e intranquilidad, dificultad para iniciar el sueño, despertares tempranos. Existen razones tanto físicas como conductuales para que aparezcan estas dificultades del sueño.

La AOS ha sido la causa de trastornos del sueño más investigada. Las estimaciones sobre su prevalencia varían desde el 24 al 79%, puede aparecer tempranamente en la vida [6] e ir asociada a otros problemas médicos y a la obesidad.

Los problemas del sueño de tipo conductual son también frecuentes. Por ejemplo, en un estudio del Reino Unido realizado sobre 40 niños y adolescentes con síndrome de Down (4 a 18 años), el 25% se resistía por lo general a ir a la cama y el 33% aparecían dormidos en las camas de los padres o hermanos al menos 2 noches por semana [2]. Una vez dormidos, el 58% se mostró inquieto y el 26% de 7 años o más mojaban la cama de manera regular. Durante la noche, el 40% se despertaba por lo general una vez, el 28% al menos dos veces, y una vez despiertos, el 48% se iba por lo general a la cama de otro. En la semana anterior a la encuesta, la mitad de todos los niños se habían quedado dormidos en el coche y el 70% parecía cansado durante el día al menos dos días. En este estudio, no se apreció reducción en las dificultades del sueño con el paso de la edad excepto por el hecho de que hubo menos despertares durante la noche en los mayores de 13 años. En otros estudios se ha visto cierta mejoría con la edad [3,4]. En otro estudio en USA realizado en 107 sujetos entre 7 y 17 años, el 65% mostró dificultades del sueño durante el mes anterior, comparado con el 23% de compañeros sin discapacidad de la misma edad. de ellos, el 46% tenía problemas relacionados con



la respiración, y el 21% tenía trastornos relacionados con el movimiento [5].

Todos estos datos deberían hacer sonar serias campanas de alarma. Es creciente el número de trabajos que sugieren que, para todos los niños, el sueño influye sobre el aprendizaje y la memoria [7]. Para los niños con síndrome de Down, quienes muestran mayores dificultades en su sueño presentan también durante el día mayores problemas de conducta y sus madres se encuentran más estresadas. (Aunque hemos de notar que no está clara la dirección de causa y efecto sin que se estudien mejor estos datos longitudinalmente: ¿es el pobre sueño el que ocasiona conducta más problemática, o más bien es porque los que tienen más problemas durante el día después duermen peor [8]?). Es probable que sea toda la familia la que se vea afectada negativamente cuando uno de los niños no duerma bien, sean cuales fueren las causas. Hay también datos recientes que indican que los problemas de sueño, la AOS y la duración y tipo de sueño pueden afectar funciones cognitivas y de lenguaje en niños y jóvenes con síndrome de Down [9-11].

Pese al hecho de que los problemas de sueño son tan frecuentes y tienen serias implicaciones tanto para los niños como para las familias, es escasa la investigación sobre tratamientos. En el caso de la AOS, los tratamientos incluyen la extirpación de amígdalas y adenoides, y después aplicar el tratamiento con presión positiva continua en la vía aérea (CPAP), un instrumento que mantiene la respiración durante la noche porque mantiene abiertas las vías respiratorias mediante presión continua de aire. Estos tratamientos pueden resultar eficaces, y en un estudio se vio que el 72% de los niños con síndrome de Down toleraban el CPAP [12].

Se ha demostrado que el CPAP mejora la atención y el trabajo escolar en adolescentes con desarrollo ordinario [13]. Sin embargo, muchos de los problemas de sueño descritos son de tipo conductual, y curiosamente, parece que sólo hay un estudio que muestra que la formación a padres puede dotarles de estrategias eficaces y reducir los problemas de sueño a sus hijos con síndrome de Down [14], a pesar de que existe literatura que muestra cómo los tratamientos conductuales son eficaces en los mismos tipo de problemas de sueño en niños con desarrollo ordinario [15]. La formación a los padres incluye el asesoramiento sobre la prevención, al enseñarles a desarrollar rutinas tranquilas y constantes a la hora de acostarse, asesorar sobre el establecimiento de normas y límites, el manejo de la resistencia a acostarse y las conductas de despertares nocturnos. Las familias han de saber que es posible cambiar los hábitos de sueño, y de que no deben tolerar y jugar con los problemas porque sus efectos a largo plazo para el niño y los miembros de la familia terminan siendo potencialmente serios.

¿De qué manera ayuda esto?

En las guías de salud para niños con síndrome de Down se recomienda analizar los problemas de sueño y la AOS (aunque a menudo no es fácil conseguir estos análisis).

Los tratamientos de la AOS están siendo aplicados y evaluados de manera creciente.

También los profesores y los padres son cada vez más conscientes de que la conducta y la falta de atención pueden ser consecuencia de la poca calidad del sueño

Cuestiones pendientes de respuesta

- comprender la prevalencia de los diferentes tipos de alteraciones del sueño, de qué modo cada una influye sobre el desarrollo, la salud y la conducta, cómo cambian sus patrones con la edad y se encuentran ligadas a otras características de la salud, del niño o de la familia
- desarrollar y evaluar estrategias de intervención que permitan a las familias reducir los problemas conductuales del sueño
- desarrollar y validar instrumentos de análisis de las dificultades del sueño que puedan utilizarse fuera del ambiente hospitalario a un costo razonable.

Referencias

1. Stores G. & Stores R. (2013) Sleep disorders and their clinical significance in children with Down syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 55, 126-130. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1469-8749.2012.04422.x/full>
2. Carter, M., McCaughey, E., Annaz, D. & Hill, C.M. (2008) Sleep problems in a Down syndrome population. *Archives of Diseases in Childhood* 94, 308-310.
3. Breslin, J.H., Edgin, J.O., Bootzin, R.R., Gppdwin, J.L. & Nadel, L. (2011) Parental report of sleep problems in Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55, 1086-1091.
4. Stores, R., Stores, G. Buckley, S. (1996) The pattern of sleep problems in children with Down's syndrome and other intellectual disabilities. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 9, 145-158.
5. Hoffmire, C.A., Magyar, C.I., Connolly, H.V., Fernandez, I.D. & van Wijngaarden, E. (2014) High prevalence of sleep disorders and associated comorbidities in a community sample of children with Down syndrome. *Journal of Clinical Sleep Medicine*, 10, 411-419. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3960384/>
6. Goffinski, A., Stanley, M. Shephard, N et al. Obstructive sleep apnoea in young infants with Down syndrome evaluated in a Down syndrome speciality clinic. *American Journal of Medical Genetics; Part A* 167A, 324-330. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.a.36903/full>
7. Gomez, R. L., Newman-Smith, K.C., Breslin, J.H. & Bootzin, R. R. (2011) Learning, memory and sleep in children. *Sleep Medicine Clinics*, 6, 45-57. <http://w3.arizona.edu/~tigger/assets/documents/Gomez-et-al-11.pdf>
8. Stores, R., Stores, G., Fellows, B. & Buckley, S. (1998) A factor analysis of sleep problems and their psychological associations in children with Down syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 11, 345-354.
9. Breslin, J., Spano, G., Bootzin, R., Anand, P., Nadel, L. & Edgin, J. (2014) Obstructive sleep apnoea syndrome and cognition in Down syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 56, 657-664.
10. Chen, C., Spano, G. & Edgin, J.O. (2013) The impact of sleep disruption on executive function in Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*. 34, 2033-2039.
11. Brooks, L.J. Olsen, M.N. Bacevice, A.M. Beebe, A. Konstantinopolou, K. & Taylor, H.G. (2014) Relationship between sleep, sleep apnoea and neurological function in children with Down syndrome. *Sleep* [doi:10.1007/s11325-014-0992-y](https://doi.org/10.1007/s11325-014-0992-y)
12. O'Donnell A.R., Bjornson C.L., Bohn, S.G. & Kirk V.G. (2006) Compliance rates in children using non-invasive continuous airway pressure. *Sleep*, 29, 651-8.
13. Beebe, D.W., & Byars, K.C. (2011) Adolescents with Obstructive Sleep Apnoea adhere poorly to Positive Airway Pressure (PAP) but PAP users show improved attention and school performance. *Plos One* 6, 3, e16924 <http://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0016924>
14. Stores, R. & Stores, G. (2004) Evaluation of brief group administered instruction for parents to prevent or minimise sleep problems in young children with Down syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 17, 61-70.
15. Moore, M. (2012) Behavioral sleep problems in children and adolescents. *Journal of Clinical Psychology in Medical Settings*, 19, 77-83.

#17. LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE DOWN PUEDEN VER EL MUNDO DE UN MODO DIFERENTE

Los estudios nos muestran que la visión de una gran mayoría de niños con síndrome de Down se encuentra alterada en diversos grados. Su pronta detección, tratamiento y apoyo efectivo resultan vitales para minimizar el impacto que pueda ejercer esa pobre visión sobre el desarrollo y el aprendizaje. Los profesores y los padres han de conocer las adaptaciones que pueden ayudar a sus hijos a a ver con más claridad.

Lo que la investigación ha mostrado

La visión de los niños se desarrolla con rapidez en sus primeros años y se piensa que está influenciada tanto por la genética como por los estímulos visuales que reciben conforme los niños miran

y se mueven a su alrededor. La visión depende del funcionamiento y el desarrollo de sus ojos, la vía del nervio óptico que va desde los ojos hasta el cerebro y la corteza visual. La visión de un niño va a afectar a todos los aspectos de su desarrollo y de su progreso académico en la escuela. Durante los últimos 25 años, los estudios de investigación han proporcionado importantes conocimientos sobre el desarrollo de la visión en los niños con síndrome de Down [1]. Buena parte de esta investigación se ha llevado a cabo por la Dra. Maggie Woodhouse y sus colegas en la Universidad de Cardiff, en el Reino Unido [2-4, 6, 7].

Son varios los aspectos de la visión que influyen sobre lo bien que llegamos a ver, y que son evaluados cuando se realiza una exploración completa de la visión del niño. Incluyen la capacidad para ver objetos desde determinadas distancias (un alumno con visión normal puede ver los objetos claramente desde una distancia de 7 cm en adelante; esto cambia con la edad, y normalmente los ojos cansados no ven igual de bien a las distancias cortas, por lo que necesitan gafas: presbicia). Si un niño tiene dificultad para ver bien a distancia corta y en cambio lo hace a distancia larga, tiene hipermetropía; si ve bien a corta distancia pero no a larga distancia, tiene miopía. Otra alteración visual para enfocar, debida a la forma del ojo, es el astigmatismo. Todos estos problemas se llaman errores de refracción y son corregidos habitualmente mediante gafas. El 50-80% de los niños con síndrome de Down tienen errores de refracción pero su frecuencia varía en las distintas poblaciones étnicas y tienen a aumentar con la edad durante los años escolares [1]. En el primer año su visión no es distinta de la de los demás niños. Sin embargo, muchos de los niños con desarrollo ordinario que muestran tempranamente errores de refracción suelen mejorar con el paso del tiempo sin necesidad de tratamiento durante los años preescolares, debido a los cambios naturales que sufren las dimensiones del ojo. Este proceso parece no darse de la misma forma en los niños con síndrome de Down [1,2]. Por eso se recomienda que los errores de refracción sean corregidos con gafas antes de lo que suele ser habitual; muchos de estos niños se benefician de gafas bifocales que no sólo corrigen su visión sino que la mejoran en algunos de forma que pueden llegar a no tener que necesitar las lentes [3,4]. En un estudio canadiense se ha demostrado que el uso de bifocales mejoraba el progreso escolar especialmente en los referente a la lectura [5].

La capacidad del ojo para enfocar con claridad los objetos a diversas distancias se llama acomodación: es la capacidad para cambiar la forma de los cristalinios del ojo de modo que enfoque la imagen sobre la retina que se encuentra en la parte posterior del ojo. La agudeza visual se refieren a la precisión y claridad de la imagen. Los estudios nos indican que la acomodación perfecta resulta un problema para todos los niños con síndrome de Down, y que incluso los que no necesitan gafas tienen alterada la agudeza visual [6,7]. Las imágenes que van a ver no son tan nítidas, lo que se ha denominado enfoque inestable. La sensibilidad del contraste es la capacidad para distinguir entre objetos o patrones cuando hay sólo una pequeña diferencia de contraste entre ellos. También esto suele estar alterado en muchos niños con síndrome de Down [7,8], y una consecuencia práctica de ello es que pueden no distinguir una línea trazada con lápiz sobre papel blanco. Los datos sugieren que el hecho de que la acomodación sea menos eficaz, y la agudeza y sensibilidad de contraste estén reducidas no se explica por el modo en que el ojo trabaja sino que se debe a que hay una alteración en el procesamiento en el nervio óptico y en la corteza visual [1,7,8].

Además de identificar lo bien que el ojo trabaja, es también importante saber lo bien que los dos ojos trabajan juntos, la visión binocular, ya que es la información combinada desde los dos ojos que miran a la misma imagen desde ángulos ligeramente distintos la que el cerebro usa para juzgar las distancias: percepción de profundidad o estereopsis. Una mala percepción de profundidad afecta a muchos aspectos de la vida del niño y de sus actividades físicas, incluida su confianza para usar escaleras fijas o mecánicas. Los niños con síndrome de Down experimentan con mayor frecuencia el estrabismo y el nistagmo. Ambas condiciones son más frecuentes en el síndrome de Down. Hasta el 42% puede tener estrabismo y, de nuevo, su frecuencia aumenta con la edad [1]. Puede ser tratado con gafas. El estrabismo puede alterar la percepción de profundidad pero no siempre. Tenemos poca información sobre la percepción de profundidad en los niños con síndrome de Down, pero un estudio indica que el 44% de los niños con estrabismo mostraron estereopsis, y como las pruebas son difíciles de realizar el porcentaje puede ser mayor [9]. En un

pequeño estudio realizado en adultos con síndrome de Down se ha visto que todos tenían alterada la percepción en profundidad pero no se conoce si este era el caso en su niñez o fue algo que se desarrolló con la edad [10].

Hay otros problemas oculares que son más frecuentes en los niños con síndrome de Down, incluidas las cataratas (que afectan al cristalino del ojo), el keratocono (que afecta a la córnea) y la blefaritis (inflamación de los párpados) que han de ser diagnosticados y tratados cuando aparecen [1]. Es particularmente importante no dejar de diagnosticar las cataratas del recién nacido con síndrome de Down porque ocurre en el 1-2% y el tratamiento temprano mejora los resultados. Pueden además aparecer a lo largo de la vida.

¿De qué manera ayuda esto?

Todos estos estudios nos han llevado a establecer guías de salud en las que se recomienda realizar exploraciones oculares más frecuentes desde el nacimiento ya que, si no se tratan, muchos de los problemas interferirán el correcto desarrollo visual y terminarán con el tiempo en una mala visión [11,12]. En un trabajo se demuestran los beneficios que reportan las actuales guías de salud, al recomendar el seguimiento de la función visual y la prescripción temprana de gafas [12].

Algunos de los problemas (errores de refracción, estrabismo) se tratan con gafas, y sus monturas, cada vez mejor diseñadas, ayudan a que los niños aprendan a llevarlas desde edades muy tempranas. Otros (agudeza visual, sensibilidad de contraste) no se pueden tratar actualmente por lo que necesitan ser compensados, especialmente en la clase y en el trabajo cercano de precisión.

Hay hojas útiles de información para familias y médicos sobre adaptaciones en los materiales de enseñanza, tamaños de letras y lápices, que están disponibles por el equipo de Cardiff en la Asociación Síndrome de Down del Reino Unido. En la página Web del equipo de Cardiff se muestran resúmenes de sus actuales estudios y los resultados publicados, así como un útil glosario de los términos técnicos que se utilizan para describir los problemas visuales, y su asesoramiento sobre cómo conseguir que los niños lleven sus gafas.

Cuestiones pendientes de respuesta

- investigar de qué modo el desarrollo visual con el tiempo está influido por la experiencia visual, el juego, la exploración y el movimiento
- investigar el beneficio derivado de llevar gafas bifocales y los factores que pueden afectar a las diferencias individuales en sus resultados
- evaluar los efectos de las adaptaciones a los materiales de enseñanza, los instrumentos de escritura, tamaños de las letras, con el fin de compensar la reducción en la agudeza visual y la sensibilidad de contraste, e identificar las mejores adaptaciones.

Referencias

1. Watt, T., Robertson, K. & Jacobs, R.J. (2015) Refractive error, binocular vision and accommodation of children with Down syndrome: Review. *Clinical and Experimental Optometry*, 98, 3-11. <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/cxo.12232/pdf>
2. Cregg, M., Woodhouse, J.M., Stewart, R.E., Pakeman, V.H., Bromham, N.R., Gunter, H.L., Trojanowska, L., Parker, M. & Fraser, W.I. (2003) Development of refractive error and strabismus in children with Down syndrome. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 44, 1023-1030.
3. Stewart, R.E., Woodhouse, J.M. & Trojanowska, L.D. (2005) In focus: the use of bifocal spectacles with children with Down's syndrome. *Ophthalmic and Physiological Optics*, 25, 514-522.
4. Al-Bagdady, M., Stewart, R.E., Watts, P., Murphy, P.J. & Woodhouse, M.J. (2009) Bifocals and Down syndrome: correction or treatment? *Ophthalmic and Physiological Optics* 29, 416-421.
5. Nandakumar, K. & Leat, S.J. (2010) Bifocals in children with Down syndrome (BiDS) - visual acuity, accommodation and early literacy skills. *Acta Ophthalmologica*, 88, e196-e204.
6. Cregg, M., Woodhouse, J.M., Pakeman, V.H., Saunders, K.J., Gunter, H.L., Parker, M., Fraser, W.I. & Sastry, P. (2001) Accommodation and refractive error in children with Down syndrome: cross-sectional and longitudinal studies. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 42, 55-63.
7. John, F.M., Bromham, N.R., Woodhouse, J.M. & Candy, R.T. (2004) Spatial vision deficits in infants and children with Down



- syndrome. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 45, 1566-1572. <http://orca-mwe.cf.ac.uk/46433/1/John%202004.pdf>
8. Courage, M.L., Adama, R.J. & Hall, E.J. (1997) Contrast sensitivity in infants and children with Down syndrome. *Vision Research*, 37, 1545-1555.
 9. Krinsky-McHale, S.J., Silverman, W., Gordon, J., Devenny, D.A., Oley, N. & Abramov, I. (2014) Vision deficits in adults with Down syndrome. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 27, 247-263.
 10. Haugen, O.H. & Hovding, G. (2001) Strabismus and binocular function in children with Down syndrome. A population based study. *Acta Ophthalmol. Scand.* 79, 133-139
 11. DSMIG UK Guidelines (2012) Basic medical surveillance essentials for people with Down syndrome: Ophthalmic problems <http://www.dsmig.org.uk/publications/guidelines.html>
 12. Bull M. and Clinical Genetic Committee. (2011) Clinical Report: Health supervision for children with Down syndrome *Pediatrics*, 128.393-406 <http://pediatrics.aappublications.org/content/128/2/393.full.pdf+html>
 13. Stephen, E., Dickson, J., Kindley, A.D., Scott, C.C. & Charleton, P.M. (2007) Surveillance of vision and ocular disorders in children with Down syndrome. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49: 513-515

#18. LA PÉRDIDA DE AUDICIÓN ES FRECUENTE, E INFLUYE SOBRE EL DESARROLLO DEL LENGUAJE

Se conoce muy bien que la pérdida auditiva es frecuente en los niños con síndrome de Down, aunque varían los informes sobre su prevalencia y la intensidad de tales pérdidas. Los problemas de audición hacen más difícil el aprendizaje del lenguaje hablado y el desarrollo de un habla inteligible. A pesar de la importancia de la audición para el desarrollo, carecemos de estudios y de consenso sobre las opciones de tratamiento que puedan ser más eficaces.

Lo que la investigación ha mostrado

Las habilidades de los niños para oír son excelentes desde las primeras semanas de la vida y siguen desarrollándose a lo largo de la niñez bajo la influencia del desarrollo y de la función del oído, los nervios auditivos y la corteza auditiva conforme el niño va experimentando los sonidos. Si bien se ha investigado abundantemente las capacidades auditivas de los niños con desarrollo regular, es escasa la investigación sobre el desarrollo de la audición en los niños con síndrome de Down. Lo que la investigación sí ha demostrado es el grado de pérdida auditiva, debido a los problemas del oído.

Los trastornos de audición pueden ser: a) neurosensoriales, por alteraciones en el oído interno (cóclea), nervios auditivos o corteza auditiva, b) de conducción, a menudo por la presencia de líquido en el oído medio, y c) mixtos (neurosensoriales y de conducción). El grado de pérdida auditiva se mide en decibelios (dB), valorando la intensidad del sonido por encima de los 0 dB que se empieza a percibir (umbral de audición). El intervalo de este umbral para un tono puro está en 0-25 dB, una pérdida de grado leve está en 26-40 dB, de grado moderado en 42-60 dB, y es grave para un umbral de >60 dB.

Intensidad de la pérdida auditiva

Existen muchos estudios que muestran pérdidas auditivas en los niños con síndrome de Down, siendo las tasas de prevalencia entre 34 y 78%. Estas diferencias en la frecuencia se deben en parte a las diferencias de edad de los niños estudiados, ya que se sugiere que la prevalencia de trastornos de tipo conductivo disminuye con la edad mientras que las de tipo neurosensorial pueden aumentar. Algunos estudios se han realizado en grupos clínicos de niños mientras que otros se basan en grupos poblacionales que ofrecen mayor garantía en sus estimaciones sobre prevalencia global.

Un estudio poblacional en niños con síndrome de Down de 8 años mostró que el 35% de 49 niños tenía pérdida auditiva. En el grupo con pérdida, ésta era leve en el 26%, moderada en el 6% y grave en 2% [1]. Las causas responsables fueron de tipo conductivo en el 16%, neurosensorial en el 18% y mixto en el 6%. Dos tercios de los niños afectados en su audición tenían una pérdida bilateral: los dos oídos estaban afectados. Para ubicar la intensidad de esta pérdida en su contexto, el estudio incluyó un grupo comparativo de 57 niños con desarrollo regular, y sólo uno (2%) mostró una pérdida de >25 dB. La media de audición de un tono puro en este grupo fue de 7,5 dB, y en el de niños con síndrome de Down fue de 27,0 dB. Hubo sólo un niño con síndrome de Down cuyo umbral bilateral fue mejor que 15 dB.

Este equipo investigador analizó también la prevalencia de otitis media con efusión (OME) en este grupo, y halló que la OME estaba presente en el 38% de los niños con síndrome de Down en el momento de la evaluación, y dos tercios de los niños tenían una historia de OME [2]. Se considera que la OME es la principal causa de pérdida por conducción. No todos los niños con OME muestran realmente pérdida auditiva, ya que la pérdida superior a 25 dB en el oído que mejor oía apareció en 12 de 20 niños con OME (60%) y en 5 de 31 sin OME (16%). Pero en conjunto el grupo con OME mostró una audición significativamente peor, con una media de audición de tono puro de 33,4 dB (intervalo 14-70 dB), comparada con una media de 21,7 dB (intervalo 6-80 dB) en el grupo sin OME.

En un estudio poblacional en Escocia se analizó la prevalencia de OME en 79 niños con síndrome de Down entre 6 meses y 8 años de edad, y se halló que la OME estaba presente en el 93% de los niños de 1 año y en el 68% en los de 5 años [3]. Someterlos a cirugía dependió de que hubiera OME y pérdida auditiva entre moderada y grave; el 37% pasó a cirugía en algún momento (extirpar adenoides y/o amígdalas, y/o colocar tubos de drenaje). Muchos tenían OME que no causó problemas importantes de audición. Sólo 4 niños necesitaron prótesis auditivas. Además, el 79% de este grupo de niños con síndrome de Down tenían en ese tiempo obstrucción de vías respiratorias altas o extirpación de adenoides/amígdalas antes de los 5 años. El equipo informó que los tubos de drenaje fueron útiles en la mayoría de los casos sin que aparecieran serios efectos secundarios, por lo que recomendaron el tratamiento quirúrgico para el OME en los pre-escolares. En contraste, el equipo noruego prefiere el tratamiento no quirúrgico y menciona la buena tolerancia a las prótesis auditivas asociadas al hueso que en los niños pequeños pueden ser aplicadas mediante banda adhesiva, en lugar de ser ancladas en el hueso. La diferencia entre estos dos puntos de vista sobre opciones terapéuticas son frecuentes en la otorrinolaringología de diferentes lugares, para confusión de los padres.

Con la introducción de pruebas exploratorias en el recién nacido en muchos países, disponemos ahora de nuevos datos sobre las tasas de pérdida auditiva en el nacimiento y primer año de vida. En un gran estudio de 332 niños con síndrome de Down, 87 (26,2%) mostraron fallos en esas pruebas y 33 de ellos (37,9%) tenían otitis media grave, 5 tenían pérdida neurosensorial y 3 pérdida de tipo mixto. Sin embargo, 16 (18,4%) no mostraron trastorno auditivo posteriormente [4]. En el conjunto de este gran grupo de bebés, el 42,5% mostró audición normal y el 46,5% pérdida auditiva (en el

11,4% no hubo seguimiento). De los que tuvieron pérdida auditiva, en el 88,2% fue de tipo conductivo, en el 3,9% de tipo neurosensorial, en el 2% de tipo mixto y en 5,9% no se pudo determinar la causa. Más del 43% de los recién nacidos a los que se pasaron las pruebas funcionales desarrollaron pérdidas de conducción que posteriormente requirieron tubos de drenaje. Este equipo apoyó el abordaje agresivo y quirúrgico para tratar la OME recomendada por Shott y colaboradores [5].

En otro estudio en USA sobre 109 recién nacidos, 28 (26%) de los niños con síndrome de Down mostraron fallos en las pruebas funcionales [6]. Se confirmó posteriormente la pérdida de audición en 15 de 19 (79%) que habían fallado en las pruebas, y 11 tenían pérdida bilateral y 4 pérdida unilateral. (En términos comparativos, alrededor del 0,25% de todos los bebés recién nacidos muestran fallos en las pruebas funcionales).

Efectos de la pérdida auditiva sobre el desarrollo

Muchos estudios han medido la audición al evaluar el lenguaje y la memoria verbal en niños y adolescentes con síndrome de Down, y mostrado resultados que resultan ambiguos; algunos muestran relación y otros no. Sin embargo, en estos estudios se mide la audición en el momento del estudio. No toman en consideración la historia auditiva del niño durante los años críticos para el aprendizaje del lenguaje (desde el nacimiento hasta los años más tempranos) cuando el impacto puede haber sido el más importante. En segundo lugar, frecuentemente fueron excluidas de los estudios las personas con pérdida auditiva moderada o grave, ya que podían mostrar dificultades para completar las pruebas, por lo que las muestras no eran representativas y no pueden representar los efectos de la pérdida auditiva en la población.

Recientemente, dos estudios en el Reino Unido muestran con evidencia el efecto negativo de la pérdida auditiva en los años preescolares sobre el desarrollo del habla y del lenguaje en los niños con síndrome de Down. En un estudio de 41 niños con media de edad de 6 años 5 meses (intervalo 3;9 a 11;1), 16 (39%) habían experimentado pérdida auditiva moderada o grave a edades entre 2 y 4 años [7]. La pérdida auditiva fue recogida a partir de datos de clínicas audiológicas y de informes de los padres. El progreso de este grupo preescolar con alteración auditiva fue comparado con el grupo preescolar sin pérdida auditiva significativa. El grupo con pérdida auditiva mostró una ejecución significativamente más pobre en las mediciones de comprensión del lenguaje, lenguaje expresivo, vocabulario receptivo y precisión del lenguaje incluso cuando se tuvo en cuenta la influencia de la edad y de las habilidades no verbales. A un subgrupo de los niños (24) se les pidió que contaran un cuento a partir de imágenes (narrativo) y de los 8 niños del grupo con trastorno auditivo sólo 2 pudieron hacerlo, frente a 13 de 16 en los niños que no tenían trastorno auditivo. En el segundo estudio, se reunieron 22 niños con síndrome de Down con una media de edad de 4 años 9 meses (intervalo 4;4 a 5;11) y se les evaluó mediante un conjunto de mediciones de su desarrollo y salud en ese momento y 15 meses después [8]. Los padres informaron que el 31,8% mostraba dificultades auditivas, el 18,2 había tenido tubos de drenaje, y el 4,2 prótesis auditivas. Las dificultades de la audición tenían relación con el desarrollo del lenguaje en una primera evaluación, y aún era mayor 15 meses más tarde: quienes tenían problemas auditivos tenían peor lenguaje.

Estos resultados no deben sorprender ya que los bebés empiezan a aprender el lenguaje y adaptarse al habla que oyen durante el primer año de vida [9]. Puesto que los niños con síndrome de Down tienen también problemas de aprendizaje, su percepción del habla y el aprendizaje del lenguaje pueden verse afectadas incluso por grados ligeros de pérdida de su audición (25-40 dB). Pero el retraso en la adquisición de lenguaje y la peor calidad en las personas con síndrome de Down no sólo dependen de los problemas auditivos.

¿De qué manera ayuda esto?

El riesgo importante de pérdida de audición desde el nacimiento ha influido a que las guías de salud recomienden la evaluación regular y el seguimiento en todos los niños con síndrome de Down desde el nacimiento y a lo largo de los años escolares [10,11].



Se advierte a los padres sobre el alto riesgo de las fluctuaciones en la pérdida de audición y que la mayoría de los niños tendrán OME en algún momento. Puesto que la prevención y el tratamiento de la pérdida conductiva de audición no son fáciles, se advierte a los padres que es importante para todos sus hijos una serie de compensaciones: a) mantener el contacto ocular con ellos cuando les hablan, b) usar signos de lenguaje, c) hablar con un volumen razonablemente alto, d) evitar el ruido constante de fondo. Para la clase, hay un pequeño estudio que sugiere el posible beneficio de usar un sistema de amplificación de sonido [12].

Cuestiones pendientes de respuesta

- explorar las habilidades de percepción del habla a los niños con síndrome de Down en el primer año de vida y cómo pueden verse afectadas por los diversos grados de pérdida auditiva
- estudiar la influencia que los diversos grados de pérdida auditiva ejercen sobre todos los aspectos del desarrollo del habla, lenguaje y memoria operativa verbal, desde la infancia a la adultez
- evaluar la eficacia de un conjunto de estrategias y ayudas compensatorias para facilitar el desarrollo auditivo de los niños en casa y en la escuela
- establecer la eficacia de los diversos abordajes médicos y quirúrgicos para el tratamiento de la OME (sobre todo que impliquen estudios multicéntricos con el fin de conseguir muestras de un tamaño suficientemente grande)
- explorar las causas y posible prevención de la OME en la niñez

Referencias

1. Austeng, M.E., Akre, H., Falkenberg, E., Overland, B., Abdelnoor, M. & Kvaerner, K.I. (2013) Hearing levels in children with Down syndrome at the age of eight. *Research in Developmental Disabilities*, 34, 2251-2256. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2013.04.006>
2. Austeng, M.E., Akre, H., Overland, B., Abdelnoor, M. Falkenberg, E., & Kvaerner, K.I. (2013) Otitis media with effusion in children with Down syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 77, 1329-1332. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2013.05.027>

3. Barr, E., Dungworth, J., Hunter, K., McFarlane, M & Kubba, H. (2011) The prevalence of ear, nose and throat disorders in preschool children with Down syndrome in Glasgow. *Scottish Medical Journal*, 56, 98-103. <http://dx.doi.org/10.1258/smj.2011.011036>
4. Park, A.H., Wilson, M.A., Stevens, P.T., Harward, R. & Hohler, N. (2012) Identification of hearing loss in pediatric patients with Down syndrome. *Otolaryngology* 146, 135-140 <http://oto.sagepub.com/content/146/1/135.full.pdf+html>
5. Shott, S.R., Joseph, A. & Heithaus, D. (2001) Hearing loss in children with Down syndrome. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 61, 199-205. [http://dx.doi.org/10.1016/S0165-5876\(01\)00572-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0165-5876(01)00572-9)
6. Tedeschi, A.E., Roizen, N.J., Taylor, H.G., Murray, G., Curtis, C.A. & Parikh, A.S. (2015) The prevalence of congenital hearing loss in neonates with Down syndrome. *Journal of Pediatrics*, 166, 168-171. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.09.005>
7. Laws, G & Hall, A. (2014) Early hearing loss and language abilities in children with Down syndrome. *International Journal of Language and Communication Disorders*, 49, 333-342. <http://dx.doi.org/10.1111/1460-6984.12077>
8. Smith, F. (2014) *The Early Cognitive Profile and the Interactions Between Health and Cognition in Children with Down Syndrome*. PhD Thesis. University of York. <http://etheses.whiterose.ac.uk/7577/>
9. Panneton, R. & Newman, R. (2012) Development of speech perception. In: L. Werner, Fay, R.R. & Popper, A.N. *Human Auditory Development*. pp197-222. Springer: NY.
10. Bull M. and Committee on Genetics. (2011) *Clinical Report: Health supervision for children with Down syndrome*. *Pediatrics*, 128(2), 393-406. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2011-1605>
11. DSMIG UK Guidelines (2012) *Basic medical surveillance essentials for people with Down syndrome: Hearing impairment* <http://www.dsmig.org.uk/publications/guidelines.htm>
12. Bennetts, L.C. & Flynn, M. C. (2002) Improving the classroom listening skills of children with Down syndrome using sound field amplification. *Down Syndrome Research and Practice* 8, 19-24. <http://www.down-syndrome.org/reports/124/reports-124.pdf>

#19. EL DESARROLLO MOTOR TIENE INTERÉS PARA EL DESARROLLO COGNITIVO, LINGÜÍSTICO Y MOTOR

Los niños con síndrome de Down desarrollan sus habilidades motoras más lentamente que muchos otros niños. Varios estudios han explorado su desarrollo motor, y algunos han empezado a evaluar terapias físicas específicas. Se va reconociendo cada vez más que las habilidades motoras actúan sobre el desarrollo cognitivo. Se necesita investigar más para desarrollar y explorar intervenciones que sean eficaces para mejorar el desarrollo motor y cognitivo en los niños con síndrome de Down.

Lo que la investigación ha mostrado

Se observa con frecuencia que el desarrollo motor de los niños con síndrome de Down va retrasado en comparación con su edad cronológica [1,2]. De hecho, algunos estudios han demostrado que su desarrollo motor guarda mayor relación con su edad mental (lo que significa compararlos con niños más pequeños [3,4]. Cuando son comparados con otros niños con un nivel cognitivo similar y la misma edad cronológica, su desarrollo motor se ve más retrasado aun cuando hayan dispuesto del mismo número de años para aprender a moverse [4].

El desarrollo motor es complejo y está controlado por el cerebro. Conforme los bebés y los niños se van moviendo, desde alcanzar al principio un juguete a tomar una taza, usar un cuchillo, atarse los botones y escribir con un lápiz (las habilidades de motor fino necesitan el control de la mano), y desde voltearse hasta sentarse, gatear, ponerse de pie, andar, correr y saltar (habilidades de motor grueso que necesitan equilibrio), el cerebro está aprendiendo cómo controlar cada movimiento de forma más rápida, con más suavidad y precisión. Para controlar cualquier movimiento, el cerebro ha de procesar la información compleja que le llega (por ejemplo, desde los ojos, desde las extremidades, desde el sistema vestibular) y ha de usarla para controlar los movimientos en tiempo real. Con el tiempo, el cerebro guarda cada vez mejor los planes de control motor para cada movimiento, conforme el niño lo practica. Los niños con síndrome de Down pueden mostrar algunas diferencias físicas en el estado en reposo de sus músculos (tono), en el estiramiento de sus ligamentos en las articulaciones y en la longitud de los huesos, de modo que todo ello afecte el aprendizaje para moverse, pero el cerebro aprende a acomodarse a esta situación, y el movimiento aumenta la fuerza y promueve el desarrollo en los músculos y en la función de la articulación. Mejorar el movimiento significa proporcionar tanta oportunidad como resulta posible para practicar ese movimiento.

Los estudios realizados en bebés con desarrollo ordinario demuestran que la velocidad del desarrollo motor se ve afectada por las prácticas durante la crianza y por la experiencia. Se ha demostrado que un programa de intervención de 3 semanas de duración que enseñe a los padres sistemas para estimular el movimiento a bebés de 8 semanas incrementa el progreso de la motricidad gruesa [5]. Muchos estudios han evidenciado que el desarrollo de cómo alcanzar y agarrar puede ser influenciado de diversas maneras, incluido el uso de “guantes adhesivos” que dan a los niños la experiencia de agarrar un objeto —de nuevo, tan pronto como a los 2-3 meses de edad [6]. Los estudios nos demuestran que los niños con síndrome de Down tienen retrasos y diferencias en alcanzar y agarrar los objetos [7,8]. Cada vez tenemos mayor conciencia que las habilidades motoras de un niño influyen sobre todos los aspectos de su desarrollo. Se ha sugerido que el desarrollo cognitivo de un niño se ve influenciado por su capacidad para empezar a alcanzar, agarrar y explorar los objetos, para moverse con el fin de explorar más su mundo, para descubrir cómo funcionan las cosas, qué pueden hacer para resolver un problema. Se ha sugerido también que el progreso en la motricidad gruesa y fina influye en el desarrollo lingüístico y social, especialmente conforme se mueven mejor, andan e inician su interacción con los demás de manera más eficiente [9,10].

Diversos estudios han examinado el modo en que los niños mayores o los adultos con síndrome de Down realizan movimientos específicos y describen con detalle sus diferencias en el movimiento, comparándolos con personas con desarrollo ordinario y similar edad cronológica [p. ej., 11-13]. Estos estudios son difíciles de interpretar porque las diferencias pueden deberse a que tienen menos experiencia de movimientos y menos oportunidad para practicarlos. Los estudios sobre el entrenamiento son un modo de abordar este tema, y algunos de ellos han demostrado cambios en los patrones de movimiento de las personas con síndrome de Down, haciéndolos más próximos a los patrones típicos [14].

En casi todos los artículos sobre el desarrollo motor de niños y adultos con síndrome de Down se afirma que la hipotonía o tono muscular bajo es un factor causal; pero la definición y la medición de la hipotonía y su papel en el movimiento no están claras [14]. Si bien se aplica fisioterapia a la mayoría de los bebés y niños con síndrome de Down, poco se sabe sobre la eficacia de esa terapia. Algunos estudios han evaluado estrategias específicas de intervención en bebés con síndrome de Down y han demostrado que el entrenamiento en el tapiz rodante y el animar pronto a lanzar el pie hacia adelante (como una patada), pueden acelerar la deambulación y mejorar la calidad de la información sobre el movimiento [14]. Los estudios han empezado a investigar también los beneficios y desventajas de los instrumentos de apoyo (ortosis) [15]. Dada la relación entre las habilidades para el movimiento, la cognición, el lenguaje y el desarrollo social, algunos investigadores destacan que la terapia física no debería enfocarse simplemente en promover la habilidad motora sino en “cómo el niño utiliza su conducta motora para explorar los objetos, las personas, y los acontecimientos en situaciones sociales, porque éstos son los procesos por los que transcurren el aprendizaje y la participación” [10].

¿De qué manera ayuda esto?

Los bebés y los niños con síndrome de Down reciben fisioterapia por lo general para ayudar al desarrollo de la motricidad gruesa, desde los primeros meses de vida hasta que andan.

Muchos niños reciben terapia ocupacional para fomentar el desarrollo de la motricidad fina.

Terapias específicas con eficacia probada, como puede ser el tapiz rodante, empiezan ser utilizadas con mayor frecuencia.

Cuestiones pendientes de respuesta

- explorar los factores que influyen sobre el desarrollo motor de los niños con síndrome de Down, incluidas la cantidad y oportunidades que tienen para experimentar un movimiento durante el manejo natural a lo largo del día
- desarrollar y evaluar terapias motoras específicas con objetivos específicos de movimientos

durante la infancia y primera niñez

- investigar el papel que las habilidades motoras desempeñan en el retraso del desarrollo cognitivo, lingüístico y social
- desarrollar y valorar terapias “basadas en el juego” que pueden incorporar objetivos cognitivos y sociales junto con los objetivos motóricos
- investigar el papel de la práctica para mejorar el modo en que se realizan movimientos específicos

Referencias

1. Pereira, K., Basso, R.P., Lindquist, A.R., Da Silva, L.G. & Tudella, E. (2013) Infants with Down syndrome: percentage and age for acquisition of gross motor skills. *Research in Developmental Disabilities*, 34, 894-901.
2. Frank, K. & Esbensen, A.J. (2014) Fine motor and self-care milestones for individuals with Down syndrome using a Retrospective Chart Review. *Journal of Intellectual Disability Research Advance online*.
3. Fidler, D.J., Hepburn, S. & Rogers, S. (2006) Early learning and adaptive behaviour in toddlers with Down syndrome: evidence for an emerging behavioural phenotype? *Down Syndrome Research and Practice*, 9, 37-44. <http://www.down-syndrome.org/reports/297/>
4. Fidler, D.J., Hepburn, S.L. Mankin, G. & Rogers, S.J. (2005) Praxis skills in young children with Down syndrome, other developmental disabilities and typically developing children. *American Journal of Occupational Therapy*, 59, 129-138.
5. Lobo, M.A. & Galloway, J.C. (2012) Enhanced handling and positioning in early infancy advances development throughout the first year. *Child Development*, 83, 1290-1320.
6. Libertus, K. & Needham, A. (2014) Encouragement is nothing without control: factors influencing the development of reaching and face preference. *Journal of Motor Learning and Development*, 2, 16-27.
7. De Campos, A.C. Rocha, N.A. & Savelsburgh, G.J. (2010) Development of reaching and grasping skills in infants with Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 31, 70-80.
8. De Campos, A.C., da Costa, C.S., Savelsburgh, G.J. & Rocha, N.A. (2013) Infants with Down syndrome and their interactions with objects: development of exploratory actions after reaching onset. *Research in Developmental Disabilities*, 34, 1906-1916.
9. Leonard, H.C. & Hill, E.L. (2014) Review: The impact of motor development on typical and atypical social cognition and language: a systematic review. *Child and Adolescent Mental Health* 19, 163-170.
10. Lobo, M.A., Harbourne, R.T., Dusing, S.C. & Westcott McCoy, S. (2013) Grounding early intervention: Physical therapy cannot just be about motor skills anymore. *Physical Therapy*, 93, 94-103.
11. Vimercati, S.L. Galli, M. Rigoldi, C. & Albertini, G. (2013) Obstacle avoidance in Down syndrome. *Journal of Electromyography and Kinesiology*, 23, 483-489.
12. Vimercati, S.L., Galli, M., Rigoldi, C., Ancillao, A. & Albertini, G. (2013) Motor strategies and motor programs during an arm tapping task in adults with Down syndrome. *Experimental Brain Research*, 225, 333-338.
13. Galli, M., Cimolin, V., Ferrario, D., Patti, P. et al. (2013) Quantitative 3D evaluation of step ascent and descent in individuals with Down syndrome - an analysis of a daily challenging task. *Journal of Intellectual Disability Research*, 57, 1143-1151.
14. Latash, M., Wood, L. & Ulrich, D. (2008) What is currently known about hypotonia, motor skill development and physical activity in Down syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*. <http://www.down-syndrome.org/reviews/2074/>
15. Looper, J. & Ulrich, D.A. (2010) Effect of treadmill training and supramalleolar orthosis use on motor skill development in infants with Down syndrome: a randomised clinical trial. *Physical Therapy*, 90, 382-390.

#20. LAS FUNCIONES EJECUTIVAS INFLUYEN SOBRE LA MAYORÍA DE LAS ACTIVIDADES DIARIAS

La moderna investigación está empezando a explorar el desarrollo de las funciones ejecutivas en los niños con síndrome de Down. Estas habilidades son las que sostienen muchos de los aspectos de la cognición y el aprendizaje. se necesita investigar más para saber si las intervenciones tempranas que tienen como objetivo la función ejecutiva, pueden mejorar los resultados.

Lo que la investigación ha mostrado

En los últimos años se está investigando abundantemente sobre el desarrollo de las funciones ejecutivas en los niños, y está siendo crecientemente explorado en los niños y adultos con síndrome de Down. Se considera que los tres principales componentes de la función ejecutiva son la memoria operativa (retener y manipular la información en la mente), la inhibición (resistir tentaciones mediante autocontrol, resistir la acción impulsiva, concentrarse en la atención selectiva, ignorar elementos distractores), y capacidad para cambiar (flexibilidad cognitiva, ser capaz de adaptarse a

las exigencias cambiantes de una tarea). Todas ellas sostienen funciones ejecutivas de mayor rango como son el razonamiento, la solución de problemas y la planificación.

“Las funciones ejecutivas hacen posible mentalmente jugar con las ideas; darse tiempo para pensar antes de actuar; enfrentarse a nuevos problemas, no previstos; resistir tentaciones y mantenerse concentrado” [1].

La ejecución de los niños pequeños sobre las tareas de la función ejecutiva predice su aprendizaje y sus resultados académicos. Su desarrollo está influenciado por el temperamento, el sueño y la autorregulación (control inmediato de la conducta). También se ve influenciado por la conducta de los padres y por la formación o entrenamiento [2-7].

La función ejecutiva es definida por algunos investigadores como el control consciente sobre el pensamiento y la conducta que van dirigidos hacia un objetivo; y han demostrado que, desde una edad tan joven como 30 meses, las habilidades del lenguaje —ser capaz de señalar pistas en un dibujo— influyen la realización en tareas ejecutivas [8.9]. La adquisición del lenguaje tiene efectos muy importantes sobre la capacidad para pensar, recordar, razonar y controlar. Pensadores eminentes como Piaget, Vygotsky y Luria llamaron la atención hacia la importancia del desarrollo del lenguaje para el desarrollo cognitivo. Vygotsky sugirió que en la primera etapa del habla, los niños aprenden palabras en un contexto social y sus palabras deben ser repetidas en alto a otros con el fin de que tengan un significado para ellos: el lenguaje social. Los niños entonces avanzan para aprender a hablar consigo mismos, a menudo durante el juego que es cuando se les puede oír cómo piensan y controlan sus propias acciones en voz alta: el lenguaje privado. La última etapa es la capacidad para utilizar el habla interior o lenguaje silente con uno mismo a la hora de pensar, recordar, planificar, razonar, solucionar problemas ‘mentalmente’.

Sin embargo, los investigadores sugieren que las primeras bases de las funciones ejecutivas pueden verse ya en el primer año de vida, ya que los niños empiezan a mostrar control sobre su conducta, explorar, jugar, elegir, iniciar nuevas actividades con los juguetes, aprender sobre causa y efecto y solucionar problemas como planear un clasificador o apilar juguetes. En esta etapa, las habilidades motoras tiene su importancia para explorar y manipular juguetes y objetos. Los niños muestran que son capaces de controlar sus conductas antes de utilizar el lenguaje para pensar, y cuando probablemente las representaciones visuales, otras sensoriales y emocionales en su mente fundamentan el recuerdo y control de la gente, de los objetos y de las acciones.

Puede ser importante el considerar que algunas conductas que claramente reflejan aprendizaje y planificación están en realidad controladas por el cerebro en un nivel subconsciente.



Esto se aplica a la mayoría de las actividades motoras diarias (alcanzar, agarrar objetos, tazas, andar, inclinarse, subir escaleras o alrededor de objetos), en donde la práctica conduce hacia un control automático más suave y más rápido con el tiempo. Algunas de las actividades motoras (aprender a jugar al tenis, esquiar, conducir un coche, tocar un instrumento musical, bailar) pueden ser enseñadas animando a un niño o adulto a controlar sus movimientos mediante instrucción consciente, pero con el tiempo, la práctica lleva a la automatización y el control pasa a un nivel subconsciente.

En la reciente literatura sobre el control ejecutivo en niños y adultos con síndrome de Down, no se ha explorado el papel del lenguaje y las diferencias entre control automático subconsciente (también llamado implícito) y control consciente en tiempo real (también llamado explícito), si bien algo se ha analizado en algunos estudios sobre la memoria. Es posible que resulte más fácil para las personas con síndrome de Down desarrollar el control implícito que el explícito, dado su retraso y sus dificultades con el lenguaje expresivo. Muchos adolescentes y adultos con síndrome de Down mantienen soliloquios o lenguaje en privado cuando piensan y planean qué hacer en situaciones en las que los otros utilizarían su lenguaje interior o silente. Esto podría indicar que muchas personas con síndrome de Down realmente encuentran dificultad para usar su lenguaje interior para pensar, manejarse con sus emociones y controlar su conducta.

La investigación sobre las funciones ejecutivas en las personas con síndrome de Down ha utilizado dos sistemas para recoger información. El que iba dirigido explícitamente a funciones ejecutivas en niños pequeños ha utilizado las mediciones a partir de cuestionarios contestados por padres y profesores para describir ejemplos de las actividades diarias [10,11]. El dirigido a investigar la función ejecutiva en chicos mayores, adolescentes y adultos ha utilizado un abanico de tareas experimentales [p. ej., 12,13]. Los estudios por cuestionario indican que los niños con síndrome de Down tienden a mostrar dificultades específicas en la memoria operativa y planificación, pero no en la capacidad para cambiar o en el control emocional, siempre y cuando se comparen con niños con desarrollo ordinario emparejados por la edad mental. Los padres, pero no los maestros, señalan también dificultades en el control inhibitorio. Los estudios en chicos mayores/adultos ofrecen hallazgos conflictivos. Algunos informan que hay dificultades para cambiar, planificar, inhibir, atender y en la memoria operativa, mientras que otros no aprecian dificultades en la planificación, inhibición o memoria operativa. Estos hallazgos contradictorios pueden reflejar que están evaluando a chicos de edades diferentes, o utilizan grupos distintos para comparar, o utilizan distintos tipos de medición.

Frecuentemente, el emparejamiento de grupos comparativos se ha basado en habilidades no verbales, por lo que no dan cuenta de las habilidades de lenguaje. Es posible que las habilidades de lenguaje en los grupos que se están comparando varíen y ello puede ser importante a la hora de comprender las razones que fundamentan esas diferencias. Además, las personas con síndrome de Down —incluso los niños pequeños— no han dispuesto de los mismos juegos, de las mismas experiencias de aprendizaje y educativas que han tenido los grupos con los que se les compara, y probablemente no estén tan familiarizados como los demás niños con las tareas a cuya prueba se les somete.

La mayor parte de los trabajos sobre funciones ejecutivas en niños con síndrome de Down proviene del grupo de investigación de Debbie Fidler, en Colorado (USA). Argumentan que las bases de la función ejecutiva y el desarrollo cognitivo se inician con las actividades de alcanzar, explorar y moverse, y han demostrado que los niños con síndrome de Down tienen dificultades en su planificación motora y resolución de problemas [14]. El retraso motórico significa que los niños no pueden explorar y conocer las propiedades de los objetos y el modo en que las cosas funcionan, por lo que recomiendan que se enseñe a los niños a experimentar con los objetos, a explorar y a jugar, con el fin de compensar su retraso motórico. Un estudio longitudinal indica que la motivación por dominar las actividades medida a los 3 años de edad predice la función ejecutiva medida en los adultos con síndrome de Down a los 23 años. Ello apoya la convicción sobre lo importante que es atender tempranamente a las habilidades que soportan la función ejecutiva [15].

Los estudios de investigación deberían considerar también lo importante que es el desarrollo del vocabulario para nombrar los objetos y llevar la atención de los niños con palabras hacia conceptos como son el tamaño, el color, la textura, el peso. Además, se necesita considerar el desarrollo gra-

matal y su papel a la hora de permitir que los niños comprendan y expresen ideas más complejas y manipulen las ideas que están en su mente.

Se necesitan estudios sobre enseñanza y entrenamiento para explorar qué es posible y cuáles pueden ser los problemas subyacentes en niños y adultos con síndrome de Down en relación con las tareas propias de la función ejecutiva. Además de conseguir que aprendan y practiquen hasta que alcancen su mejor ejecución, debe explorarse también el efecto conseguido al enseñarles a utilizar el lenguaje hablado por propia iniciativa al planificar o solucionar los problemas. Diamond menciona el método Cogmed en su revisión sobre estrategias eficaces de entrenamiento [2] y el primer estudio del método Cogmed para niños con síndrome de Down mostró un beneficio en la memoria visuo-espacial a corto plazo y una mejoría de la memoria operativa y cambios en la función de cada día [16]. Es importante notar que este pequeño estudio mostró que este tipo de formación computerizada fue posible hacerla en niños con síndrome de Down de 7-12 años, pero exige ser replicado en un grupo mayor de niños, y comprobar los beneficios que pueda reportar en la función ejecutiva y el aprendizaje diarios a lo largo del tiempo.

Para una visión más completa de la función ejecutiva en las personas con síndrome de Down y su entrenamiento, véase [17].

¿De qué manera ayuda esto?

Padres y maestros van cobrando conciencia de las dificultades de la memoria operativa verbal y lo importante que es el apoyo visual en el aprendizaje.

Cuestiones pendientes de respuesta

- seguir el desarrollo de todos los aspectos de la función ejecutiva a lo largo del tiempo y ver cómo interactúan en los niños con síndrome de Down
- explorar el papel que los retrasos motóricos ejercen en el desarrollo temprano de la cognición y las funciones ejecutivas
- examinar la relación entre el desarrollo del lenguaje y las funciones ejecutivas
- desarrollar y evaluar actividades de entrenamiento diseñadas para mejorar los componentes de la función ejecutiva

Referencias

1. Diamond, A. (2013) Executive functions. *Annual Review of Psychology*, 64, 135-168.
2. Diamond, A. (2012) Activities and programs that improve children's executive functions. *Current Directions in Psychology*, 21, 335-341.
3. Diamond, A. (2014) Want to optimise executive functions and academic outcomes? Simple, just nourish the human spirit. *Minnesota Symposium on Child Psychology*, 37, 205-232.
4. Rueda, M.R. & Rothbart, M.K. (2009) The influence of temperament on the development of coping: the role of maturation and experience. In E.A. Skinner & M.J. Zimmer-Gembeck (Eds.) *Coping and the development of regulation*. *New Directions for Child and Adolescent Development*, 124 pp 19-31.
5. Bernier, A. Carlson, S.M., Deschenes, M. & Matte-Gagne. (2012) Social factors in the development of early executive functioning: a closer look at the caregiving environment. *Developmental Science*. 15, 12-24.
6. Bernier, A., Beauchamp, M.H., Bouvette-Turcot, A., Carlson, S. & Carrier, J. (2013) Sleep and cognition in preschool years: specific links to executive functioning. *Child Development*, 84, 1542-1553.
7. Becker, D.R. Miao, A., Duncan, R. & McClelland, M.M. (2014) Behavioural self-regulation and executive function both predict visuomotor skills and early academic achievement. *Early Childhood Quarterly*, 29, 411-424.
8. Miller, S.E. & Marcovitch, S. (2011) Toddlers benefit from labelling on an executive function search task. *Journal of Experimental Psychology* 108, 580-502.
9. Miller, S.E. & Marcovitch, S. (2015) Examining executive function in the second year of life: coherence, stability and relations to joint attention and language. *Developmental Psychology*, 51, 101-114.
10. Lee, N.R., Fidler, D. J., Blakely-Smith, A. Daunhauer, L., Robinson, C. & Hepburn, S. L. (2011) Caregiver report of executive functioning in a population-based sample of young children with Down syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 116, 209-304.
11. Daunhauer, L.A., Fidler, D.J., Hahn, L., Will, E., Lee, N.R. & Hepburn, S. (2014) Profiles of everyday functioning in young children with Down syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*. 119, 303-318.



12. Costanzo, F., Varuzza, C., Menghini, D., Addona, F., Giancesini, T. & Vicari, S. (2013) Executive functions in intellectual disabilities: a comparison between Williams syndrome and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 34, 1770-1780.
13. Borella, E., Carretti, B. & Lanfranchi, S. (2013) Inhibitory mechanisms in Down syndrome; Is there a specific or general deficit? *Research in Developmental Disabilities*, 34, 65-71.
14. Will, E., Fidler, D & Daunhauer, L.A. (2014) Executive function and planning in early development in Down syndrome. *International Review of Research in Developmental Disabilities*, 47, 77-98.
15. Hauser-Cram, P., Woodman, A.C. & Heyman, M. (2014) Early mastery motivation as a predictor of executive function in young adults with developmental disabilities. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 119, 536-551.
16. Bennett, S.J., Holmes, J. & Buckley, S.J. (2013) Computerized memory training leads to sustained improvement in visuospatial short-term memory skills in children with Down syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 118, 179-192.
17. Flórez, J., Garvía, B. & Fernández-Oloria, R. (2015). Funciones ejecutivas. Cap. 13 de Síndrome de Down: Neurobiología, Neuropsicología, Salud mental. Fundación Iberoamericana Down21 y Editorial CEPE, Madrid.

#21. EL JUEGO PROPORCIONA UN SÓLIDO FUNDAMENTO PARA LA COMPETENCIA SOCIAL

La habilidad para entrar en contacto con otros niños y aprender de ellos es extraordinariamente importante para todos los niños. Los estudios sugieren que los niños con síndrome de Down juegan con un compañero de una manera acorde con su nivel cognitivo aun cuando su lenguaje vaya más retrasado. Se necesita investigar más para averiguar cómo compensar este retraso del lenguaje y promover el juego apropiado a su edad

Lo que la investigación ha mostrado

En la mayoría de esta serie de resúmenes que hemos venido ofreciendo sobre la actual investigación educativa en el síndrome de Down, hemos considerado lo que los adultos son capaces de hacer para ayudar al aprendizaje y desarrollo de los niños. En esta última propuesta de la serie, consideramos las relaciones que se pueden establecer tempranamente entre los niños con síndrome de Down y los demás niños en casa y en la escuela.

La habilidad para entrar en contacto con otros niños y aprender de ellos es extraordinariamente importante para todos los niños y se inicia con las experiencias de juego entre ellos. Durante el juego los niños aprenden a comunicarse de forma eficaz, a compartir, a cooperar y adaptarse a sus compañeros. Se considera que el juego desempeña un papel importante en el desarrollo la competencia social del niño [1,2]. La competencia social del niño —la capacidad para manejar su propia conducta, para aprender reglas sociales propias de cada situación (en la escuela, en casa en la iglesia, en la restaurante, en las compras), para hacer y mantener amistades y cooperar con los demás en situaciones sociales y laborales— es, para todos los niños, fundamental en su progreso, su felicidad y su calidad de vida.

Algunas de las investigaciones recientes más detalladas que examinan las experiencias de juego de los niños con síndrome de Down han sido realizadas en USA por el grupo de Michael Guralnick [3-5].

En un estudio sobre contactos durante el juego en casa, compararon las experiencias de juego de 27 niños con síndrome de Down de edades entre 4 años 6 meses y 6 años 11 meses, con las de dos grupos de similar tamaño de niños con desarrollo regular —un grupo emparejado por edad mental (y por tanto más joven) y otro por edad cronológica [3]. Pese a estar emparejados de acuerdo con la variable cognitiva, debe precisarse que los niños con síndrome de Down tenían mayor retraso en el lenguaje y mayores dificultades de conducta que el grupo de similar edad mental. Observaron que los niños con síndrome de Down disponían de menos compañeros de juego diferentes, y estos compañeros tendían a ser más pequeños que ellos mismos; no obstante, la frecuencia con la que los niños jugaban con sus compañeros en casa de su madre era similar a la de los otros dos grupos. Era menos probable que los compañeros de juego pertenecieran a su misma clase escolar, que en los otros dos grupos, y más probable que también tuvieran necesidades especiales.

La media de tiempo de una sesión de juego para los niños con síndrome de Down fue más corta que para los otros niños de la misma edad, pero similar a la del grupo emparejado por su edad mental. Los comentarios de las madres sobre la ayuda que tenían que prestar durante el juego mostraron que no había diferencias en los niveles de ayuda necesitada por parte de las que tenían el hijo con síndrome de Down y las que tenían un hijo de la misma edad mental, a la hora de iniciar el juego o la necesidad de permanecer con ellos durante el juego, pero los niños con síndrome de Down requerían más ayuda para entender cómo jugar. En lo referente a la calidad de juego, los niños mayores emparejados por edad mental jugaron de manera más amistosa que los niños con síndrome de Down o el grupo de niños más pequeños emparejados por su edad mental. En cuanto al nivel de implicación en el juego, los que tenían síndrome de Down se implicaron menos que los de los otros dos grupos.

Sobre qué niño tenía el control del juego o si era igual para ambos, los dos fueron puntuados tener el control durante el 43% del tiempo para los niños con síndrome de Down y el 70% del tiempo para los de los otros dos grupos. En conjunto, aun cuando los niños con síndrome de Down tenían menor probabilidad de tener el control durante el juego, compartían el control en aproximadamente la mitad de la sesión; y aunque el jugar con niños que por lo general les superaban en cognición y lenguaje y aunque no mantuvieran el control, sin embargo aprendían a cuenta de la interacción entre ellos. Cuando se comparó a los niños con síndrome de Down que tenían más a menudo el control con los que lo dejaban más a menudo en manos de su compañero de juego, no se apreciaron diferencias ni en los niveles de lenguaje o en las dificultades de conducta, ni en si eran niños o niñas, o si tenían necesidades especiales. Este tema exige más estudio.

Vistos en su conjunto, estos resultados son positivos en términos de la cantidad y calidad de la experiencia de juego que los niños con síndrome de Down realizan en casa, y muchos de los hallazgos indican que juegan mucho más parecido a como lo hacen los demás niños de similar edad de desarrollo, aun cuando su lenguaje sea menos expresivo.

El grupo de Guralnick ha observado también a las mismas redes de juegos de niños en la escuela, no en casa, siendo los maestros quienes puntuaban las interacciones en el juego [4]. Comprobaron que las redes sociales con los compañeros en la escuela por parte de los niños con síndrome de Down eran de nuevo muy similares a las de los niños más pequeños con edad mental similar.

Tenían parecido número de amigos y jugaban con ellos un tiempo similar, con parecidos niveles de implicación en el juego, pero sólo la mitad de los niños con síndrome de Down tenían un compañero de juego identificado que no tuviera necesidades especiales. Los maestros informaron que los niños con síndrome de Down necesitaban mayor ayuda en su juego que los otros dos grupos, en términos de iniciarse en el juego, permanecer implicados, comprender las reglas y comprender las normas sociales. Las diferencias en el tamaño de la clase o en la experiencia del maestro, y si el niño estaba en un aula especial o en una clase integrada, no influyeron en los resultados. Puesto que los niños con síndrome de Down fueron valorados por sus maestros como menos pro-sociales, más hiperactivos y distraídos, y mostraron más problemas de conducta, los autores concluyen que las descritas interacciones positivas en el juego reflejan la eficacia de los apoyos que los profesores aplicaban en el juego durante el día escolar, si bien no se realizó una evaluación directa de este factor.

En un tercer estudio, se observó a estos mismos tres grupos de niños en situaciones de juego desarrolladas en un entorno de investigación universitaria, jugando con compañeros de la misma edad cronológica que, o bien eran nuevos compañeros no conocidos previamente, o eran amigos [5]. Como era de esperar, los niños con desarrollo ordinario emparejados por la misma edad cronológica alcanzaron los niveles de juego más avanzados con los nuevos amigos. En la mayoría de las mediciones sobre el juego, los niños con síndrome de Down y el grupo de niños más pequeños emparejados por edad mental jugaban de la misma manera, si bien los que tenían síndrome de Down conversaban menos. Eso era de esperar también debido a su retraso en el lenguaje. Cuando los compañeros de juego eran amigos, todos los grupos se implicaban en más juegos de grupo y en juegos más constructivos, pero la familiaridad no tuvo influencia sobre la cantidad de conversación. A juicio de investigadores, estos resultados indican que compañeros de la misma edad que están más avanzados en su desarrollo pueden conseguir buenos apoyos para el juego con los niños con síndrome de Down. En la parte siguiente del estudio, los niños con síndrome de Down fueron observados en su juego con nuevos compañeros emparejados por su edad mental, por tanto más pequeños. Su juego no fue significativamente diferente con los compañeros más pequeños comparado con el realizado con los compañeros de más edad, lo que llevó a los investigadores a sugerir que la orientación social y las fortalezas del juego representativo de los niños con síndrome de Down permite a los compañeros más pequeños y menos hábiles a mantener adecuadamente los engranajes del juego. Pero, en una comparación final, parejas de niños con desarrollo regular de la misma edad mental fueron comparados con parejas de igual edad mental en las que un niño era de desarrollo regular y el otro tenía SD. En este estudio comparado, los niños con síndrome de Down y sus parejas se implicaron en niveles más bajos de juego y de conversación que en las que ambos niños tenían un desarrollo regular.

Pese a que estos estudios muestran algunas diferencias, globalmente sugieren que los niños con síndrome de Down juegan con un compañero de un modo que cabe esperar por su nivel cognitivo, si bien tienen un lenguaje más retrasado y pueden tener más dificultad para manejar a veces su conducta. A esta edad, muestran también una cantidad de experiencia en juego social similar a la de los otros niños. Si bien estos hallazgos son muy positivos, si los niños con síndrome de Down van a estar plenamente integrados en entornos preescolares y escolares, van a estar en clases con compañeros de la misma edad pero con desarrollo más avanzado. Es cierto que la investigación sugiere que estos niños tiene buena capacidad para apoyar y organizar el juego de sus compañeros con síndrome de Down para que jueguen al nivel permitido por su desarrollo, pero eso no hace subir el juego al nivel de sus compañeros de la misma edad, y las habilidades de lenguaje pueden suponer un factor importante. Estos estudios no han explorado los efectos de proporcionar asesoramiento de modo que puedan entender mejor y jugar con sus compañeros con síndrome de Down. Por ejemplo, cómo seguir la iniciativa del niño e implicarse en actividades de juego en las que el niño con síndrome de Down disfrute y se sienta competente, permitiéndole realizar un juego recíproco y exitoso que pueda ir desarrollándose cada vez más.

Hay ejemplos de programas exitosos de formación para los niños que muestran menor competencia en el juego o menos habilidades de comunicación por otras razones, que podrán ser imple-

mentados en las clases de preescolar y escolar para niños con síndrome de Down [1,6]. Por ejemplo, una intervención que fue ofrecida con éxito mediante el entrenamiento proporcionado a los maestros del niño para que se enfocaran en cuatro habilidades durante el juego, hablar con tu amigo, escuchar y después responder a lo que tu amigo te dice, llama a tu amigo por su nombre para conseguir su atención, usa tu turno y después deja que tu amigo use el suyo [6]. La intervención consistió en organizar actividades específicas de juego con los juguetes y los materiales sobre los temas (llevar al perro a un animal doctor, visitar al doctor, ir de compras), y el guión para cada tema del juego iba escrito en un cuaderno de cuentos. Los cuadernos contaban un cuento que ilustraba la secuencia del juego, incluía modelos para el uso del lenguaje, incluía vocabulario propio del tema, y destacaba las estrategias específicas para la interacción social. El cuaderno fue leído a un grupo pequeño de niños —no sólo al niño que necesitaba la intervención— de modo que los compañeros podían aprender cómo jugar del modo más eficaz y ayudarse así entre ellos. Las sesiones de juego eran después observadas y apoyadas por los maestros. En este estudio, 9 de los 10 niños identificados como necesitados de intervención progresaron de acuerdo con las evaluaciones del juego, y sus avances se mantenían 9 semanas después. Disminuyó el tiempo de juego en solitario y aumentó el tiempo de juego social. Esto importa, porque los niños que pasan más tiempo jugando en solitario tienen más riesgo de tener más adelante problemas de conducta y dificultades sociales.

Este modelo de intervención con guiones de intervenciones en el juego, con el que se educa activamente a los compañeros y es formulado por los profesores del propio niño, habría de ser evaluado en los niños con síndrome de Down. Mejorar la cantidad de juego y las experiencias sociales es importante. Pero las habilidades sociales sólo se aprenden si se practican en situaciones sociales reales: esto es un reto que ha de estar siempre en la mente de los padres, los maestros y cuantos dirigen programas de entretenimiento en las diversas comunidades.

¿De qué manera ayuda esto?

Padres y educadores son conscientes en general de la importancia del juego y de sus beneficios cuando lo practican teniendo como modelo a compañeros sin discapacidad.

Cuestiones pendientes de respuesta

- explorar la competencia social y las diferencias individuales de los niños en un conjunto de situaciones, con el fin de identificar los factores que facilitan o perturban el desarrollo social
- explorar cómo se desarrolla la competencia social con el tiempo
- evaluar la eficacia de educar a los compañeros para compensar los retrasos en el lenguaje y para apoyar el juego
- desarrollar intervenciones eficaces que mejoren la comunicación y la cooperación en el juego

Referencias

1. Smith, P.K. (2010) *Children and play*. Wiley.
2. Newton, E. & Jenvey, V. (2011) Play and theory of mind: associations with social competence in young children. *Early Child Development and Care*, 181, 761-773.
3. Guralnick, M.J., Connor, R.T. & Clark Johnson, L. (2009) Home-based peer social networks of young children with Down syndrome: a developmental perspective. *American Journal on Intellectual and Developmental Disability*, 114, 340-355.
4. Guralnick, M.J., Connor, R.T. & Clark Johnson, L. (2011) The peer social networks of young children with Down syndrome in the classroom programmes. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 24, 310-321.
5. Guralnick, M.J., Connor, R.T. & Clark Johnson, L. (2011) Peer-related social competence of young children with Down syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disability*, 116, 48-64.
6. Stanton-Chapman, T.L., Walker, V. & Jamison, K.R. (2014) Building social competence in preschool: the effects of a social skills intervention targeting children enrolled in Headstart. *Journal of Early Childhood Teacher Education*, 35, 185-200.