

TESIS DOCTORAL / DOCTORAL THESIS

EL INFRADIAGNÓSTICO DE LOS TRASTORNOS PSIQUIÁTRICOS EN
LA POBLACIÓN CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL. LA RELACIÓN
ENTRE LA ENFERMEDAD MENTAL Y LOS TRASTORNOS DE
CONDUCTA.

UNDERDIAGNOSIS OF PSYCHIATRIC DISORDERS IN PEOPLE WITH
INTELLECTUAL DISABILITY. RELATIONSHIP BETWEEN MENTAL
DISORDERS AND CHALLENGING BEHAVIOR.

THESIS SUBMITTED FOR THE DEGREE OF DOCTOR OF PHILOSOPHY

Carlos Peña Salazar

UNIVERSITAT DE VIC/ UNIVERSITAT CENTRAL DE CATALUNYA

Programa de tesis: Salut, Benestar i Qualitat de Vida

Health, welfare and quality of life

Centre d'Estudis Sanitaris i Socials

Facultat de Salut / Health department

Vic, 2017

Tesis dirigida / Thesis supervised by:

Director: Dr. Francesc Arrufat Nebot MD, PhD

Codirector: Dr. Josep Manel Santos López PhD

Para mi familia, los que siempre creen en mi, por su apoyo incondicional ante cualquier circunstancia.

Agradecimientos:

A mi esposa, Patricia, por ser el mejor reflejo de lo que es ser una compañera de vida, por apoyarme en los momentos más difíciles y por estar ahí para disfrutar de los más agradables. Por ser la segunda autora de esta tesis, aunque su nombre no figure en la misma.

A mis padres, a mi hermana, a mis suegros y a mi cuñada por sufrir conmigo día a día con la publicación de los artículos y ayudarme a no perder la esperanza.

Al Dr Arrufat, por mantener la serenidad y la cordura en esta tesis a “distancia”, por ser guía, jefe y amigo al mismo tiempo.

Al Dr Santos, por dar el último empujón a esta tesis cuando estaba agonizando.

A Abel Fontanet, a Sivia Màs, a Josep Font y a toda la gente de la Sant Tomàs por haber llevado a cabo el trabajo de campo, por su intachable implicación en este estudio desde el primer hasta el último día.

Al Dr Escoté por tener buenas ideas, por su escucha y sus valiosos consejos.

Al Dr Cendrós por respaldarme en toda circunstancia. Por su franqueza y sinceridad.

A la Dr. Álvarez por “empujarme” a dar uno de los pasos más importantes de mi vida.

A mis “R” pequeñas Nuria, Clara y Gretel por sus palabras de apoyo y su sincera amistad.

Al Dr Novell por llevarme de la mano en el apasionante mundo de la medicina de la discapacidad intelectual.

Al Profesor Juan por ser lo más parecido a un padre para mí en Alemania, por acogerme desde el primer día y ayudarme en uno de los momentos más difíciles de mi vida personal y profesional.

Al Dr. Friedrich por su tiempo y su tesón en la enseñanza de la electroencefalografía. Por esos cafés de después de comer, que rompían la rutina y la tensión diaria.

Ich danke meiner lieber Oberärztin Nina Michelberger für ihre Unterstützung und ihr Glauben an meine Möglichkeiten.

Ich danke auch, Hassan und Susanne weil Ich bei euch richtige Freunde im Deutschland finden konnte.

A los usuarios de la Associació Sant Tomàs porque sin su colaboración este estudio hubiera sido inviable, por hacer que podamos saber un poco más sobre la salud de las personas con discapacidad intelectual, por permitir avanzar un poco más en este campo prácticamente desconocido para la ciencia, por ayudar a mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes y usuarios.

ÍNDICE

Glosario de abreviaturas	12
Resum	18
Resumen	20
Zusammenfassung	22
1. INTRODUCCIÓN	26
1.1 Reseña historia sobre la discapacidad intelectual	28
1.2 Definiciones actuales	30
1.3 Criterios de discapacidad intelectual	31
1.4 Diagnóstico diferencial	37
1.5 Diagnóstico dual	38
1.5.1 Enfermedad mental en la población con DI	38
1.5.1.a Prevalencia	38
1.5.1.b Hipótesis etiológicas	39
1.5.1.c Diagnóstico	40
1.5.1.d Entrevistas psicopatológicas orientadas a DI	45
1.5.1.e Criterios diagnósticos en DI	47
1.5.2 Trastornos afectivos en DI	51
1.5.2.1 Trastorno depresivo mayor en DI	51
1.5.2.2 Trastorno bipolar en DI	66
1.5.2.3 Episodio depresivo asociado a enfermedad médica	77
1.5.2.4. Trastornos afectivos asociados a la toma de fármacos	78
1.5.3 Trastornos psicóticos en DI	79

1.5.4 Trastornos de ansiedad en DI	89
1.5.5 Trastornos obsesivos en DI	101
1.5.6 Trastornos intermitentes del movimiento en DI	108
1.5.7 Trastorno del estrés postraumático en DI	113
1.5.8 Trastorno del espectro autista en DI	116
1.5.9 Trastornos de personalidad en DI	119
1.6 Trastornos del comportamiento (Challenging behavior)	124
1.6.1 Definición	124
1.6.2 Etiopatogenia	124
1.6.3 Análisis multimodal de conducta	125
1.6.4 Relación enfermedad mental y alteración de conducta	129
1.6.5 Tratamiento	130
1.7 Calidad de vida. El peso de la enfermedad mental y la alteración de conducta	131
1.7.1 Concepto. Factores influyentes.	131
1.7.2 Modelos. Instrumentos de medición	132
1.7.3 Calidad de vida y enfermedad mental	134
2. HIPÓTESIS	137
3. OBJETIVOS	141
4. METODOLOGÍA	147
4.1 Procedimiento/ Reclutamiento	150
4.2 Instrumentos	151

4.3 Análisis estadístico	156
5. RESULTADOS	158
5.1 Estudio 1: El infradiagnóstico de la enfermedad mental en las personas con discapacidad intelectual. Estudio de prevalencia en población con diferentes grados de discapacidad intelectual.	162
5.2 Estudio 2: Relationship between psychiatric disorder and challenging behavior in people with intellectual disabilities and without recognised psychiatric disorder	179
5.3 Estudio 3: The role of mental health and challenging behaviour in the quality of life in people with intellectual disabilities	198
6. DISCUSIÓN	218
6.1 El infradiagnóstico de la enfermedad mental en las personas con discapacidad intelectual	221
6.2 La relación entre la enfermedad mental y los trastornos de conducta en las personas con discapacidad intelectual	223
6.3 La influencia de la enfermedad mental y de los trastornos de conducta en la calidad de vida de las personas con discapacidad intelectual	225
7. LIMITACIONES DEL ESTUDIO	228
8. REFLEXIÓN. PERSPECTIVAS FUTURAS	232

9. CONCLUSIONES	236
9. SCHLUSSFOLGERUNGEN	240
10. BIBLIOGRAFÍA	244

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

DI: Discapacidad intelectual

CI: Coeficiente intelectual

FIL: Funcionamiento intelectual límite

QoL: Calidad de vida

TEA: Trastorno del espectro autista

TP: Trastorno de personalidad

TDAH: Trastorno por déficit de atención e hiperactividad

TOC: Trastorno obsesivo compulsivo

DASH-II: Diagnostic assessment for severely handycapped

PAS-ADD: Psychiatric assessment Schedule for Adults with Developmental Disability

ICAP: Inventory for Client and Agency Planning

QUALID: Quality of Life in Late Stage Dementia

RESUM

Introducció:

Segons el nostre coneixement no existeixen estudis previs a la literatura que hagin analitzat la prevalença de malalties mentals no diagnosticades en les persones amb discapacitat intel·lectual (DI), així com la seva relació amb els greus trastorns de comportament i el seu efecte sobre la qualitat de vida de les persones. Es presenta una recerca formada per tres estudis en els quals s'analitza la prevalença de malaltia mental no diagnosticada, els greus trastorns de comportament, així com la influència d'aquestes dues entitats sobre la qualitat de vida de les persones amb DI.

Metodologia:

La present recerca està formada per tres estudis en els quals s'analitzen diferents variables en una mostra de 142 individus adults amb diferents graus de DI. En el primer estudi es va analitzar la prevalença de malaltia mental no diagnosticada. Per a l'anàlisi de la malaltia mental en la població amb DI lleu/moderada es va utilitzar la bateria diagnòstica PAS-ADD, basada en criteris CIE-10 i DSM-IV TR i en la població amb DI greu/sever es va utilitzar l'escala DASH-II. En un segon estudi, es va analitzar la relació entre la malaltia mental i els trastorns de comportament. Per a l'estudi de les alteracions de comportament es va utilitzar la versió espanyola de l'inventari ICAP. En el tercer estudi es va estudiar la influència de la malaltia mental i dels trastorns de comportament sobre la qualitat de vida. Per a l'estudi de la qualitat de vida es va utilitzar l'escala GENCAT en la població amb DI lleu/moderada i l'escala Quality of life (QUALID) per a la població amb DI greu/severa.

Resultats:

El 29,57% dels participants van presentar un trastorn psiquiàtric prèviament no diagnosticat. En el grup de DI lleu/moderada la patologia més prevalent va ser el trastorn depressiu major, en canvi en el grup DI greu/profund va ser el trastorn d'ansietat. Les persones amb DI lleu/moderada i greus alteracions de comportament van presentar de forma estadísticament significativa més trastorns psiquiàtrics. Aquesta relació no va ser observada en les persones

amb DI greu/profunda, que van ser les que del total de la mostra van presentar alteracions de conducta més severes. La qualitat de vida de les persones amb DI, va ser menor en les persones amb alteracions de comportament més severes independentment de l'etiologia dels mateixos, en canvi, la malaltia mental no va empitjorar de forma directa la qualitat de vida de les persones amb DI.

Conclusió:

Els trastorns psiquiàtrics semblen ser més freqüents en la població amb DI que en població general, augmentant la seva prevalença, així com la seva comorbiditat mèdica, en el grup de DI severa/profunda. Les persones amb trastorns de comportament més severes, presenten de forma més freqüent trastorns psiquiàtrics, i pitjor qualitat de vida.

RESUMEN:

Introducción:

Según nuestro conocimiento no existen estudios previos en la literatura que hayan analizado la prevalencia de enfermedades mentales no diagnosticadas en las personas con discapacidad intelectual (DI), así como su relación con los graves trastornos de comportamiento y su efecto sobre la calidad de vida de las personas. Se presenta una investigación formada por tres estudios en los que se analiza la prevalencia de enfermedad mental no diagnosticada, los graves trastornos de comportamiento, así como la influencia de estas dos entidades sobre la calidad de vida de las personas con DI.

Metodología:

La presente investigación esta formada por tres estudios en los que se analizan diferentes variables en una muestra de 142 individuos adultos con diferentes grados de DI. En el primer estudio se analizó la prevalencia de enfermedad mental no diagnosticada. Para el análisis de la enfermedad mental en la población con DI leve/moderada, se utilizó la batería diagnóstica PAS-ADD, basada en criterios CIE-10 y DSM-IV TR y en la población con DI grave/severa, se utilizó la escala DASH-II. En un segundo estudio, se analizó la relación entre la enfermedad mental y los trastornos de comportamiento. Para el estudio de las alteraciones de comportamiento, se utilizó la versión española del inventario ICAP. En el tercer estudio, se estudió la influencia de la enfermedad mental y de los trastornos de comportamiento sobre la calidad de vida. Para el estudio de la calidad de vida, se utilizó la escala GENCAT en la población con DI leve/moderada y la escala Quality of life (QUALID), para la población con DI grave/severa.

Resultados:

El 29,57% de los participantes presentaron un trastorno psiquiátrico previamente no diagnosticado. En el grupo DI leve/moderada, la patología más prevalente fue el trastorno depresivo mayor, en cambio, en el grupo DI grave/profunda, fue el trastorno de ansiedad. Las personas con DI leve/moderada y graves alteraciones de comportamiento, presentaron de forma

estadísticamente significativa más trastornos psiquiátricos. Dicha relación no fue observada en las personas con DI grave/profunda, que fueron las que del total de la muestra, presentaron alteraciones de conducta más severas. La calidad de vida de las personas con DI, fue menor en las personas con alteraciones de comportamiento mas severas, independientemente de la etiología de los mismos, en cambio, la enfermedad mental no empeoró de forma directa la calidad de vida de las personas con DI.

Conclusión:

Los trastornos psiquiátricos parecen ser más frecuentes en la población con DI que en población general, aumentando su prevalencia, así como su comorbilidad médica, en la DI severa/profunda. Las personas con trastornos de comportamiento más severos, presentan de forma más frecuente trastornos psiquiátricos, pero la calidad de vida de las personas con DI se ve afectada por los trastornos de comportamiento, no así por la enfermedad mental.

ZUSAMMENFASSUNG:

Einführung

Es liegen kaum epidemiologische Studien zum Ausmaß der Unterdiagnostizierung psychischer Erkrankungen bei Menschen mit Intelligenzminderung, ebenso wenig wie über deren Zusammenhang mit schweren Verhaltensstörungen und der Lebensqualität dieser Personengruppe vor. Die vorliegende Untersuchung umfasst drei Teilstudien anhand einer spezifischen Stichprobe institutionalisierter Menschen mit Intelligenzminderung, die sich mit den Quoten nicht diagnostizierter psychischer Erkrankungen sowie Verhaltensstörungen und deren Einfluss auf die Lebensqualität befassen.

Methode

In drei Einzelstudien wurde eine Probandenpopulation bestehend aus 142 erwachsenen Patienten mit einer Intelligenzminderung unterschiedlichen Ausmaßes untersucht. Bei Erfüllen der Einschlusskriterien wurden die Patienten konsekutiv in die Studie aufgenommen. Einschlusskriterien waren: Alter größer 18 Jahre und keine vordiagnostizierte psychiatrische Erkrankung.

Im ersten Teil der Untersuchung wurden die Quoten psychiatrischer Erkrankungen für die Stichprobe ermittelt. Bei den Patienten mit leichter oder mittelschwerer Intelligenzminderung kam hierbei die spanische Version von *Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability* (PAS-ADD), welche auf den ICD-10 bzw. DSM IV-TR Kriterien basiert, zum Einsatz. Bei den schwer und schwerst intelligenzgeminderten Probanden kam die spanische Version von *Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped* (DASH II Scale) zur Anwendung. Im zweiten Teil der Studie, der das Verhältnis zwischen psychiatrischer Erkrankung und Verhaltensauffälligkeiten untersuchte, kam die spanische Version des *Inventory for Client and Agency Planning* (ICAP-Inventar) zum Einsatz. Im dritten Teil der Untersuchung, der den Einfluss von psychischen Erkrankungen und Verhaltensauffälligkeiten auf die Lebensqualität ermittelt, wurden die *Escala de la Generalitat de Catalunya para la medición de la calidad de vida* (Escala GENCAT) bei den Probanden mit leichter und mittelschwerer und die *Quality of Life Scale in Late Stage Dementia* (QUALID-Skala) bei den schwer und schwerst intelligenzgeminderten Probanden eingesetzt.

Ergebnisse

Bei 29,57% der Probanden wurde eine zuvor nicht diagnostizierte psychiatrische Komorbidität festgestellt. In der Gruppe der leicht und mittelschwer intelligenzgeminderten Probanden wurden am häufigsten depressiven Störungen diagnostiziert während in der Gruppe der schwer und schwerst intelligenzgeminderten Patienten Angststörungen im Vordergrund standen. Das Vorliegen einer psychiatrischen Komorbidität war in der untersuchten Gruppe der leicht und mittelschwer intelligenzgeminderten Probanden mit schweren Verhaltensstörungen statistisch signifikant häufiger als in der Gruppe derjenigen ohne schwere Verhaltensstörungen. Die Probanden mit schwerer bzw. schwerster Intelligenzminderung wiesen häufiger schwere Verhaltensstörungen auf; dennoch bestand für diese Untergruppe keinen statistisch signifikanten Unterschied hinsichtlich der Frequenz psychiatrischer Komorbidität zwischen den schwer bzw. schwerst intelligenzgeminderten mit und ohne schweren Verhaltensstörungen. Bei den Probanden mit schweren Verhaltensauffälligkeiten fiel die gemessene Lebensqualität niedriger aus als bei denjenigen ohne Verhaltensstörungen, unabhängig vom Schweregrad der Intelligenzminderung. Im Gegensatz dazu war das Vorliegen einer psychiatrischen Komorbidität nicht assoziiert mit einer schlechteren Lebensqualität.

Schlussfolgerungen

Psychische Erkrankungen kommen in der Population intelligenzgeminderter Menschen häufiger als im Bevölkerungsdurchschnitt vor. In der untersuchten Gruppe von Menschen mit schwerer und schwerster Intelligenzminderung wurden höhere Quoten für psychiatrische als auch für somatische Komorbidität gefunden. Das Vorliegen von schweren Verhaltensstörungen ist positiv assoziiert mit psychiatrischer Komorbidität als auch mit einer höheren Einbuße der Lebensqualität. Die Ergebnisse dieser Studie geben Anlass zur Annahme, dass intelligenzgeminderte Menschen hinsichtlich psychiatrischer Komorbidität unterdiagnostiziert sind. In der Gruppe der Menschen mit leichter und mittelschwerer Intelligenzminderung sind depressive Störungen am häufigsten diagnostiziert worden, während bei den untersuchten Probanden mit schwerer und schwerster Intelligenzminderung Angststörungen im Vordergrund standen, was Anlass zur Diskussion über die Gewichtung von reaktiven und hirnrorganischen Faktoren gibt. Besondere Aufmerksamkeit soll Patienten mit Intelligenzminderung gewidmet werden, die gleichzeitig hochgradige Verhaltensstörungen („challenging behaviour“)

aufweisen, denn sie zeigen ein höheres Risiko für psychiatrische Störungen als auch für eine Verringerung ihrer Lebensqualität.

Insgesamt kann anhand der Ergebnisse dieser Studie festgestellt werden, dass schwere Verhaltensstörungen alleine oder einhergehend mit einer psychiatrischen Komorbidität eine niedrigere Lebensqualität bedingen.

1) INTRODUCCIÓN

1.1) Reseña histórica sobre la discapacidad intelectual:

En las culturas antiguas, basado en un enfoque mágico-religioso, se creía que la discapacidad intelectual (DI) se debía a una intervención divina con el objetivo de poner a prueba o castigar a la familia. Esta idea llevaba a culpabilizar a las personas con DI e incluso a su muerte. En las tribus americanas del Pacífico y en las tribus esquimales, se abandonaba de forma sistemática a los miembros no capaces de valerse por sí mismos cuando se realizaba una emigración masiva (Barton, 1998)). Las leyes de Esparta y de la Antigua Roma, incluían medidas sobre el exterminio de los niños “severamente retrasados” por considerarlos inútiles para la sociedad (L. Valencia, 2014). Algunas excepciones a los casos presentados previamente serían los pueblos indígenas de Norteamérica que se hacían cargo de los miembros impedidos por el resto de la comunidad, aunque eso representara el sacrificio de los intereses comunes (L. A. Valencia, 2014).

En la Europa medieval la situación no mejoró, consiguiendo sólo “integrarse “en la sociedad aquellos que actuaban como bufones; el resto serían totalmente marginados o abandonados a su suerte. A partir del siglo XV, la discapacidad intelectual fue considerada un trastorno mental que requería tratamiento, por lo que se pasó al internamiento en manicomios en busca de la cura de estos pacientes. Durante este siglo, en Francia se construyeron fortalezas y ciudades amuralladas para esconder a centenares de personas con discapacidad. Los nacidos con discapacidad física, sensorial o mental, tales como sordera, ceguera, parálisis o cuadriplejía, eran confinados en encierros y exhibidos los fines de semana en zoológicos o espectáculos circenses para diversión y por considerar que estos “fenómenos” o “monstruos”, eran una señal de castigo enviada por Dios que debiera de servir de advertencia al pueblo (Di Nasso, 2014). En esta misma época, el *Malleus Maleficarum* (1487), escrito por Jacob Sprenger y Heinrich Krämer, declaraba que los niños y las niñas con discapacidad eran producto de madres involucradas en la brujería y la magia (Kramer, 2006).

John Locke (1632-1704), filósofo y médico inglés, estableció por primera vez una clara distinción entre la discapacidad intelectual y las enfermedades mentales. Desde finales del siglo XIX hasta la II Guerra Mundial, se crearon centros asistenciales con el objetivo de “cuidar” y aislar a las personas con DI de la sociedad. Entre 1940-1945, dentro del programa “T4 Aktion”, 200.000 personas con DI fueron asesinadas por no ser consideradas aptas para constituir la raza aria alemana (Campos-Pérez, 2014).

A partir de la segunda mitad del S. XX, el movimiento asociativo se hace más fuerte; tanto las personas con discapacidad, como sus familias, defienden sus derechos, así como la inclusión y la normalización tanto escolar como laboral. En 1982, las Naciones Unidas, aprobaron el Programa de “Acción Mundial para las Personas con Discapacidad”. En su artículo 21, se establece que para lograr los objetivos de igualdad y plena participación “no bastan las medidas de rehabilitación”, sino que se debe asegurar el acceso a la vida familiar, el empleo, la educación, la vivienda, la seguridad social, la participación en grupos sociales y políticos; las actividades religiosas, las relaciones afectivas y sexuales, el acceso a las instalaciones públicas y la libertad de movimiento. En 1994, la Conferencia Mundial sobre Necesidades Educativas Especiales, organizada por el Gobierno Español y la UNESCO, aprobó la “Declaración de Salamanca”, donde se proclamó que los niños, con necesidades educativas especiales, deben tener acceso a las escuelas ordinarias y que las escuelas ordinarias con esta orientación, deben ser un ámbito de integración y de destierro de prácticas discriminatorias, donde la integración y la participación forman parte del respeto a la dignidad humana y el disfrute de los derechos humanos (Fernández, 2003). El 13 de Diciembre del 2006, se aprobó la “Convención sobre los derechos de las personas con discapacidad” donde quedó plasmada la necesidad de “proteger y asegurar el goce pleno y en condiciones de igualdad de todos los derechos humanos y libertades fundamentales de todas las personas con discapacidad, y promover el respeto de su dignidad inherente”.

Definiciones a lo largo de la historia:

- El primer término conocido para definir la discapacidad intelectual fue el de “amencia”, definido por Avicena (980-1037).
- Muchos años después, Félix Platter (1536-1614), profesor de anatomía y medicina de Basilea, introduce el término de imbecilidad mental, término lamentablemente utilizado hasta el DSM IV-TR.
- Thomas Willis, tiempo después (1621-1675), acuñaría el término morosis.
- E. Kräpelin (1915), establece el término de oligofrenia; denominación bajo la cual agrupó diferentes anomalías y cuadros clínicos, cuyo denominador común radicaba en el insuficiente desarrollo de la psique.

1.2) Definiciones actuales:

La discapacidad intelectual se define, como un agrupación sindrómica, de etiología diversa (genética, metabólica y/o ambiental), productora de afectación de las funciones cerebrales superiores, con una intensidad suficiente, como para producir interferencia significativa en el funcionamiento normal de un individuo (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002). El término similar al de la demencia, se diferencia de la primera, en que el daño cognoscitivo se produce antes de la maduración cerebral y a la adquisición de habilidades.

Otra definición de discapacidad intelectual es la de la AAIDD (Asociación Americana de Discapacidades Intelectuales y del Desarrollo, 2011) que la describe como “una condición o estado individual, caracterizada por limitaciones significativas en el funcionamiento intelectual y en el comportamiento adaptativo, y que se origina durante el periodo madurativo del individuo.”

1.3) Criterios de discapacidad intelectual/ Trastorno de la discapacidad intelectual

Criterios DSM IV-TR

Los criterios diagnósticos para la discapacidad intelectual hasta el DSM-IV TR estaban basados en el coeficiente intelectual del individuo (CI), obtenido mediante test de inteligencia (WAIS II).

Se deben cumplir 3 criterios:

1. Nivel intelectual inferior a la media (Basado en $CI = E \text{ Mental} / E \text{ Cron} \times 100$)
2. Incapacidad para adquirir habilidades básicas
3. Inicio anterior a los 18 años

La gravedad de la discapacidad intelectual depende del CI del individuo: (WAIS-II):

DI ligera: CI 50/70

DI moderada: CI 35-50

DI grave: CI 20-35

DI profunda: < 20

DI no especificada: fuerte sospecha de discapacidad. CI no aplicable.

Criterios DSM V

La actual definición del DSM V, sustituye la importancia del CI en la clasificación de la gravedad de la discapacidad, en favor de las habilidades adaptativas del individuo.

Se define como un trastorno que comienza durante el periodo de desarrollo y que incluye limitaciones del funcionamiento intelectual, como también del comportamiento adaptativo en los dominios conceptual, social y práctico. Se deben cumplir a su vez tres criterios:

1) Deficiencias de las funciones intelectuales, como el razonamiento, la resolución de problemas, la planificación, el pensamiento abstracto, el juicio, el aprendizaje académico y el aprendizaje a nivel de la experiencia, confirmados mediante la evaluación clínica y pruebas de inteligencia estandarizadas individualizadas (los test neuropsicológicos son el Gold Standard)

2) Deficiencias del comportamiento adaptativo que producen fracaso del cumplimiento de los estándares de desarrollo y socioculturales para la autonomía personal y la responsabilidad social. Sin apoyo continuo, las deficiencias adaptativas limitan el funcionamiento en una o más actividades de la vida cotidiana, como la comunicación, la participación social y la vida independiente en múltiples entornos, tales como el hogar, la escuela, el trabajo y la comunidad.

3) Inicio de las deficiencias intelectuales y adaptativas durante el periodo de desarrollo.

Los diversos niveles de gravedad intelectual se definen según el funcionamiento adaptativo, y no según las puntuaciones de coeficiente intelectual (CI), porque el funcionamiento adaptativo es el que determina el nivel de apoyos requerido.

Gravedad: Leve, Moderado, Grave, Profundo

Discapacidad intelectual leve: Criterios (DSM-V)

Dominio conceptual: En edad preescolar puede no haber diferencias manifiestas. En edad escolar y en adultos: dificultades en lectura, escritura, aritmética, en el manejo de tiempo y dinero. Necesita ayuda en uno o más campos para cumplir las expectativas relacionadas con la edad. En adultos existe alteración del pensamiento abstracto, de la función ejecutiva (Planificación y definición de estrategias, determinación de prioridades y flexibilidad cognitiva), memoria a corto plazo y uso de aptitudes académicas (leer, manejar dinero). Enfoque concreto de los problemas y de las soluciones en comparación con grupos de igual edad.

Dominio Social: En comparación con grupos de igual edad, el individuo es inmaduro en las relaciones sociales. Tiene dificultades para percibir señales sociales de sus iguales. La comunicación, la conversación y el lenguaje, son más concretos o inmaduros de lo esperado para su grupo de edad. Posee dificultades en la regulación de la emoción y del comportamiento. Posee una comprensión limitada del riesgo de las situaciones sociales. Tiene un juicio social inmaduro. Existe el riesgo de manipulación por semejantes.

Dominio práctico: Puede funcionar de forma adecuada para la edad en el cuidado personal. Precisa de cierta ayuda en las tareas complejas de la vida cotidiana. (Compra, transporte, organización de la casa, cuidado de los hijos, preparación de comida, gestión bancaria) Tiene habilidades recreativas, aunque necesita ayuda para la organización del ocio y para el juicio del bienestar. Puede presentar competitividad en los trabajos que no requieren de habilidades conceptuales. Necesitan ayuda para tomar decisiones sobre temas referentes a la salud, legales, y para la realización competente de algunas actividades determinadas. Normalmente precisan de ayuda para el cuidado de la familia.

Discapacidad intelectual moderada: (Criterios DSM V)

Dominio conceptual: Las habilidades conceptuales del individuo están notablemente retrasadas en comparación con sus iguales. Las habilidades preacadémicas y el lenguaje se desarrollan lentamente. Las habilidades lectoras, matemáticas y la comprensión de los conceptos tiempo y dinero, están retrasados y se adquieren muy lentamente. El desarrollo de las actividades académicas es típico de un nivel elemental y necesitan ayuda para las actividades académicas, el trabajo y la vida personal. Necesitan apoyo en las tareas conceptuales de la vida cotidiana y otras personas han de encargarse de las responsabilidades del individuo.

Dominio social: Notables diferencias respecto a sus iguales en cuanto al comportamiento social y comunicativo durante todo el desarrollo. Lenguaje hablado poco desarrollado. La capacidad de relación se encuentra vinculada de forma principal a familia y amigos. El individuo puede tener amistades satisfactorias, y en ocasiones, relaciones sentimentales en la vida adulta. Dificultades en la interpretación de las señas sociales. El juicio social y la capacidad para la toma de decisiones son limitados. Precisa de ayuda externa para la toma de decisiones. Para tener éxito en el trabajo, precisa de una ayuda social y comunicativa importante.

Dominio práctico: Puede responsabilizarse de sus necesidades personales (Comer, vestirse, funciones excretoras, y de su propia higiene), pero necesita un periodo más largo de aprendizaje para ello y puede necesitar de personas que le recuerden que lo ha de hacer. Puede participar en las tareas domésticas, pero necesita de “recordatorios” y de un largo aprendizaje. Puede asumir cargos que requieran habilidades conceptuales y comunicación limitada, pero necesitará de ayuda considerable por parte de sus compañeros y supervisores, para lograr las expectativas sociales y las responsabilidades laborales. En la gestión del dinero, el transporte y en los beneficios sanitarios, requiere ayuda externa constante. Una minoría importante, presenta un comportamiento inadaptado que causa problemas sociales.

Discapacidad intelectual grave: (Criterios DSM V)

Dominio conceptual: Habilidades conceptuales reducidas. Poca comprensión del lenguaje escrito o de los conceptos que implican números, cantidades tiempo o dinero. Los cuidadores proporcionan un grado notable de ayuda para la resolución de problemas durante toda la vida.

Dominio social: Lenguaje hablado limitado en cuanto a vocabulario y gramática. El habla puede consistir en palabras o frases sueltas y se puede complementar con medios potenciadores. Habla y comunicación centrada en aquí y ahora, y dentro de los medios cotidianos. Los individuos pueden comprender el habla sencilla y la comunicación gestual. Las relaciones con familiares y cuidadores son fuente de placer y de ayuda.

Dominio práctico: Necesita ayuda para todas las actividades cotidianas (comer, vestirse, bañarse, funciones excretoras). Necesita de supervisión constante. No puede tomar decisiones responsables sobre el bienestar propio o de otras personas. La participación en tareas domésticas, de ocio y de trabajo, requiere de ayuda constante. Necesita de largo tiempo para obtener ciertas competencias en todos los dominios. Una minoría importante, presenta comportamientos inadaptados, incluidas la conducta autolesiva.

Discapacidad intelectual profunda (Criterios DSM V)

Dominio conceptual: Las habilidades conceptuales se refieren al mundo físico, más que a procesos simbólicos. El individuo puede utilizar objetos específicos para el cuidado de sí mismo, para el trabajo y para el ocio. Se pueden haber adquirido habilidades visuo-espaciales, como la concordancia y la clasificación basadas en características físicas; sin embargo, la existencia concurrente de alteraciones motoras y sensitivas, puede impedir el uso funcional de objetos.

Dominio social: Comprensión muy limitada de la comunicación simbólica, del habla y de la gestualidad. Puede comprender algunas instrucciones o gestos sencillos. Expresa su propio deseo y sus emociones, principalmente mediante comunicación no verbal y no simbólica. El individuo disfruta de la comunicación y del contacto con familiares y cuidadores, y responde a las interacciones sociales mediante señas gestuales y emocionales. La existencia concurrente de alteraciones sociales y físicas, puede impedir muchas actividades sociales.

Dominio práctico: El individuo depende de los otros para todos los aspectos del cuidado físico diario, salud y seguridad, aunque puede participar en algunas de estas actividades. Algunos individuos sin alteraciones físicas concomitantes, pueden participar en algunas tareas domésticas, como llevar platos a la mesa. Acciones sencillas con objetos, suelen ser la base del divertimento y de la ocupación diaria. Actividades recreativas pueden ser: salir a pasear, ver televisión, actividades acuáticas, siempre con ayuda continuada. Gran comorbilidad motora asociada que condiciona dificultades notables en la realización de actividades. En una minoría importante, existen comportamientos inadaptados.

1.4) Diagnóstico diferencial:

Se ha de realizar un diagnóstico adecuado de la discapacidad intelectual con otras patologías psiquiátricas, que pueden simular o causar trastornos cognitivos transitorios o crónicos. Entre otros cabría destacar: (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002)

- Los trastornos del espectro autista
- Los trastornos de la comunicación y/o trastorno específico del lenguaje
- Los trastornos de atención y/o hiperactividad
- La esquizofrenia infantil

1.5) Diagnóstico dual:

El diagnóstico dual se define como la presentación conjunta de una discapacidad intelectual y un trastorno psiquiátrico (Fletcher, Loschen, Stavrakaki, & First, 2007). No se ha de confundir con el término diagnóstico dual en psiquiatría general, que se refiere a la presentación conjunta de un trastorno psiquiátrico y un trastorno por consumo de tóxicos (Salomon, J, Zimberg, S, Schollar, 1996).

1.5.1) Enfermedad mental en la población con DI.

1.5.1 a) Prevalencia.

Existe una escasez general de información en el área del conocimiento de la enfermedad mental en la población con DI (Frances, Kahn, Carpenter, Frances, & Docherty, 1998). Dada la ausencia de estudios rigurosos, se aceptan las opiniones de grupos de expertos como guía de diagnóstico y de tratamiento adecuada (Fletcher et al., 2007).

Se ha descrito en la bibliografía, un trastorno psiquiátrico concomitante en 10-50% de los pacientes diagnosticados de discapacidad intelectual, siendo mayor la dualidad en los individuos con mayor discapacidad (Whitaker & Read, 2006). Se estima que los individuos con DI tienen entre 2 y 4 veces más probabilidad de desarrollar un síndrome psiquiátrico (Eaton & Menolascino, 1982) y que un tercio de las personas con DI, presentan alteraciones del comportamiento, trastornos mentales o trastornos de personalidad, que requieren utilización de los servicios de salud mental (Nezu M, 1992). Frecuentemente, la gente con DI con trastornos de conducta asociados, son rechazados por los servicios de salud mental o reciben un tratamiento inadecuado (N Bouras, 2007).

Algunos investigadores españoles refieren un infradiagnóstico de la enfermedad mental cercana al 50% de la población con DI (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002). Otros autores argumentan, que solo una pequeña parte de la población con DI es correctamente censada, no siendo registrados muchos individuos con DI leve/moderada sin alteraciones de comportamiento y que no utilizan los servicios sociales. La identificación única de los

individuos con una DI más severa y/o con trastornos de conducta asociados, conllevaría resultados alterados en los estudios de prevalencia de enfermedad mental en las personas con DI (Whitaker, 2004).

1.5.1 b) Hipótesis etiológicas:

Existen múltiples explicaciones que tratan de explicar el elevado porcentaje de trastornos psiquiátricos en la discapacidad intelectual:

- (Fraser & Nolan (1995) hablan de una interacción entre la disfunción cerebral, los factores psicológicos (vulnerabilidad destacada al stress) y ambientales (desprotección ante diferentes tipos de trauma interpersonal), como factores precursores de patologías psiquiátricas asociadas en las personas con DI.
- Se han observado diversas anomalías genéticas (genes GRIK4 y NPAS3) en personas con DI que se asociarían con psicosis y trastorno bipolar (Blackwood, Thiagarajah, Malloy, Pickard, & Muir, 2008) y determinadas alteraciones bioquímicas, observadas en las personas con síndrome de X frágil que se asociarían con patologías del trastorno psicótico (Fatemi & Folsom, 2011).
- Por otro lado, (Emerson, Hatton, Thompson, & Parmenter (2004), hablan de la importancia de la exclusión, la marginalización y la poca socialización de este colectivo poblacional, como factor prioritario para el desarrollo de patologías psiquiátricas.
- Fenotipos conductuales:
 - Los fenotipos conductuales se basan en la premisa de que determinados síndromes genéticos, que cursan con discapacidad intelectual, se encuentran asociados a determinados trastornos psiquiátricos y trastornos de conducta. Al igual que existen patologías médicas ligadas a determinados síndromes genéticos, también existirían asociaciones con síndromes psiquiátricos y comportamentales. La sospecha sobre la existencia de unos patrones de

conducta genéticamente predeterminados fue planteada por primera vez por Moneyen 1963, al describir déficit visuoespaciales en las personas con síndrome de Turner (MONEY, 1963). (Nyhan (1972) definió por vez primera, el fenotipo conductual “Behavioural Phenotype”, como unos patrones conductuales específicos a determinadas patologías genéticas. Posteriormente O’Brien (2000), amplió la idea inicial incluyendo los trastornospsiquiátricos dentro de los fenotipos conductuales.

1.5.1 c) Diagnóstico

Uno de los factores imprescindibles para el tratamiento correcto de los pacientes con patología dual es realizar una correcta identificación y diagnóstico del trastorno.

La causa del comportamiento disruptivo es multifactorial, pudiendo deberse a:

- Un problema de comunicación
- Impulsividad caracterial
- Fenotipos conductuales
- Dolor
- Patologías médicas diversas (Ejemplo: Crisis epilépticas no diagnosticadas)
- Patologías psiquiátricas comórbidas.

Existen una serie de dificultades a la hora de realizar una exploración psicopatológica en las personas con DI que los psiquiatras generales han de conocer para evitar falsos diagnósticos (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002):

- Dificultades atribuibles al sujeto informador
 - Distorsión intelectual: Por un lado, las pocas habilidades comunicativas del individuo, dificultan la expresión emocional en la entrevista psiquiátrica. Por otro, las pocas habilidades cognitivas del individuo dificultan la comprensión de las preguntas realizadas durante la entrevista. Ejemplo. ¿Escucha usted voces? La persona entrevistada ha de entender que la pregunta va referida a “voces en

su cabeza”, y no que un compañero de la residencia le hable o que escuche el sonido de la televisión.

- Enmascaramiento psicosocial: Manifestación diferente de los síntomas psiquiátricos respecto a la población general, por la influencia de la DI. No confundir con síntomas atípicos. Ejemplo: La aparición de un episodio maniaco en una persona con DI moderado, puede ser descrita por el sujeto como la creencia, en este caso delirante, de que puede conducir un coche, siendo esta situación completamente normal en una persona sin DI moderada.
- Enmascaramiento conductual: La conducta o las alteraciones de conducta en una persona con DI pueden simular determinados síntomas psiquiátricos. Ejemplo: Amigo invisible en persona con Síndrome de Down. No se ha de confundir la imaginería patológica con un episodio psicótico.
- Aquiescencia: Tendencia al asentimiento o a la afirmación motivados por el cansancio mental o físico. A lo largo de la entrevista, motivado por el cansancio y las dificultades para continuar la misma, el individuo puede responder a las preguntas de forma afirmativa o negativa sin que entienda o preste atención a las preguntas realizadas por el entrevistado.
- Exageración de base: Aumento de los déficits cognitivos preexistentes en el individuo. Ejemplo: Persona con DI leve, que desde hace 6 meses ha perdido habilidades cognitivas de forma destacada, dando la sensación de que su discapacidad intelectual es más grave. Diagnóstico: Posible episodio depresivo.
- Dificultades atribuibles al entrevistador
 - Diagnóstico erróneo: Debido a las características singulares de la persona con DI, se pueden atribuir todos los síntomas psiquiátricos a la “propia discapacidad intelectual” o a una “descompensación de la misma” realizándose en este caso un infradiagnóstico de la enfermedad mental en este colectivo. Por otro lado, puede tenderse a “psiquiatrizar” todas las conductas observadas en las personas

con DI, al no tener en cuenta las características singulares de las personas con DI.

- No comparativa con línea basal: El desconocimiento de las capacidades cognitivas y del patrón conductual del usuario, puede llevar a errores diagnósticos. Se ha de conocer la situación basal del individuo, o bien recoger esta información por parte del cuidador habitual.
- No exploración adecuada: La no realización de una entrevista psicopatológica dirigida a personas con DI, así como la no utilización de criterios diagnósticos específicos para personas con DI, puede llevar a errores diagnósticos. Por otro lado, las dificultades y el tiempo que se necesita para realizar una adecuada entrevista psicopatológica en esta población, hace que en ocasiones no se profundice en los síntomas, realizando diagnósticos superficiales y erróneos. Ejemplo: diagnóstico de trastorno de control de impulsos no especificado, sin saber la etiología del mismo.

La entrevista psiquiátrica

A la hora de realizar una entrevista psiquiátrica con personas con DI y con el objetivo de disminuir las dificultades diagnósticas comentadas previamente, se recomiendan una serie de pautas generales:

- Conocer la biografía psiquiátrica, línea basal cognitiva y comportamental de la persona a entrevistar.
- Conocer la comorbilidad médica del sujeto. Las personas con DI presentan una elevada comorbilidad médica. La epilepsia es la comorbilidad médica más frecuente, pero los problemas cardiacos se presentan de forma usual en algunos síndromes genéticos como el síndrome de Williams, Down, síndrome velocardiofacial y el síndrome de Turner. Los problemas gastrointestinales y la obesidad son también mucho más frecuentes que en la población general (Emerson, Einfeld, & Stancliffe, 2010).

- Conocer los problemas de movilidad previos a la introducción de tratamientos psiquiátricos. Los usuarios con DI presentan frecuentemente problemas neuromotores asociados. Vuijk, Hartman, Scherder, & Visscher (2010), observaron en un 81,8% de los niños con DI leve, problemas serios de movilidad, siendo esta asociación aún más evidente en las personas con DI grave/profunda.
- Conocer la causa exacta de la discapacidad es de gran importancia, para poder prever la existencia de patologías médicas y psiquiátricas asociadas a determinados síndromes genéticos.
- Conocer la medicación que recibe el paciente, así como los efectos secundarios de la misma. Ejemplo: La toma de antipsicóticos puede producir un empeoramiento de la movilidad del paciente mediante un parkinsonismo farmacológico y un aumento de la frecuencia de las crisis epilépticas, mediado por una disminución del umbral epileptogénico.
- En la entrevista psicopatológica se debe utilizar un lenguaje simple, con frases cortas, sin tiempos verbales complejos y en lenguaje activo (No formas pasivas). Se recomienda el uso de formas interrogativas directas, evitar el uso de subordinadas y utilizar pocos adverbios.
- Comprobar, en un mínimo de dos ocasiones, si nuestra pregunta ha sido comprendida de forma correcta. Ejemplo: ¿Escucha usted voces cuando esta solo en el sofá? ¿Con la televisión apagada? ¿No son las voces de los vecinos o de la gente que pasa por la calle o por la escalara? Es de gran utilidad, que el propio entrevistado, explique con sus propias palabras en qué consiste el síntoma preguntado
- Dar a elegir entre dos opciones o palabras, cuando la DI es más severa.
- Inclinar el cuerpo hacia delante durante la entrevista, hacer uso del lenguaje corporal (asentir, sonreír cuando es adecuado hacerlo...)

- Evitar actitudes paternalistas o ser “demasiado chistoso”. (Dificultades en la interpretación de los dobles sentidos, dando lugar a malas interpretaciones y a una pérdida en la confianza del entrevistador)
- Hacer uso de puntos de referencia temporales y situacionales, con el objetivo de que el entrevistado relacione dichas situaciones con los síntomas que queremos entrevistar. Ejemplo: ¿Alguna vez has sufrido una crisis de ansiedad? La pregunta adecuada podría ser: ¿Alguna vez te ha ido el corazón muy deprisa? ¿Igual que cuando corres muy deprisa, pero estando sentado viendo la televisión?
- Las referencias temporales pueden no ser comprendidas, ni procesadas de forma correcta. Ejemplo: ¿Desde cuándo te late el corazón a veces tan deprisa? ¿Hace un mes?. Lo adecuado sería ¿Desde que fuiste al cine con los compañeros la última vez, o desde antes?
- Interrogar sobre el **consumo de tóxicos**. Se estima que un 6,2% (Annand, G, Ruff, 2002) de la población con DI, presenta un trastorno de consumo de sustancias (Alcohol, cánnabis). Se ha descrito una tendencia a consumir sin control debido a una falta de control de impulsos (Fletcher et al., 2007), a una falta de consciencia del fenómeno de tolerancia (Annand, G, Ruff, 2002) y a un desconocimiento del daño ocasionado por la sustancia adictiva. Por otro lado, existe un periodo de tiempo más breve entre la “prueba” de la sustancia adictiva y el “enganche” al consumo de la misma (Westermeyer, Kemp, & Nugent, 1996). En la población con DI grave/profunda, su dependencia se circunscribe a la dependencia a benzodiazepinas y barbitúricos (Fenobarbital, primidona), en cambio, en la población con DI leve, se observan, con relativa frecuencia, trastornos por consumo de alcohol (6,2%) y de consumo de cánnabis; en gran parte motivados por la necesidad del tóxico para incrementar su socialización (Griffiths, D.M, Stavrakaki, C, & Summers, 2002). Ha sido descrita una mayor tendencia a la intoxicación y a la dependencia con cantidades menores de tóxicos (Brady, 1993), pasando en algunos casos desapercibidos. Ejemplo: Persona con DI leve que reside en ambiente rural y que toma 2 cervezas al día con su padre y los compañeros de éste después del trabajo. La dependencia física y psicológica al alcohol será muy superior en la persona con DI que en su padre.

- Explicar el propósito de la entrevista. Garantizar confidencialidad.
- A medida que aumenta el grado de discapacidad intelectual, se ha de prestar mayor atención a los signos y renunciar parcialmente a los síntomas, ya que los usuarios no pueden expresar los mismos. Ejemplo: una persona con DI grave y trastorno de pánico, presentará hiperventilación, taquicardia, sequedad de boca, agitación e inquietud de causa desconocida. Tras descarte de patologías orgánicas, (Infarto de miocardio, embolia pulmonar, dolor...), se ha de proceder a la realización del diagnóstico psiquiátrico.
- A medida que aumenta el grado de discapacidad, se presentan más síntomas/signos atípicos. Ejemplo: trastorno depresivo mayor con aumento de la ingesta alimentaria y de las horas de sueño.

1.5.1 d) Entrevistas psicopatológicas orientadas a personas con DI

Para el estudio de la patología psiquiátrica en las personas con discapacidad intelectual, se han desarrollado diferentes entrevistas semiestructuradas y escalas basadas en la recopilación de información por parte del terapeuta, del paciente y de sus cuidadores principales.

La entrevista más reconocida para la población adulta con DI leve y moderada, es la *Batería PAS-ADD “Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability”* (Moss et al., 1997). La batería PAS-ADD está formada por tres módulos que analizan la presencia de patologías psiquiátricas en la población con DI:

1) Inventario PAS-ADD (PAS-ADD “Checklist”) “Psychiatric Assessment Schedule checklist for Adults with Developmental Disability” (Taylor, Hatton, Dixon, & Douglas, 2004). Validación española: (Moss, 2015). Screening para la detección de posibles trastornos psiquiátricos en los individuos con discapacidad intelectual leve y moderada. No requiere entrenamiento ni acreditación específica. Orientado a aplicación por parte de los informadores de los pacientes (Familia, cuidadores de los pacientes...)

2) Mini PAS-ADD “Adult assessment by informant interviewing” (Prosser et al., 1998). Traducción española: L. Salvador, C. Rodríguez- Blázquez, A. Lucena.

Proporciona un marco de referencia a los profesionales, mediante la recogida de síntomas psiquiátricos del individuo con discapacidad intelectual leve/moderada, a través de un informador. No requiere acreditación específica. Es recomendable recibir cierto entrenamiento.

3) Entrevista de evaluación psiquiátrica para adultos con trastornos del desarrollo. PAS-ADD-10 (Entrevista semiestructurada) “Psychiatric Assessment Schedule checklist for Adults with Developmental Disability”. Adaptación española: (García González-Gordon, 2002). Entrevista clínica semiestructurada orientada al diagnóstico de trastornos psiquiátricos en población con discapacidad intelectual leve / moderada. Es posible obtener un diagnóstico en base a criterios CIE-10/ DSM-IV TR. Consiste en una entrevista con paciente e informador. Es necesario un profundo conocimiento de la psicopatología en el paciente psiquiátrico, así como en el individuo con discapacidad intelectual.

En la población adulta con DI severa y profunda se recomienda, en cambio, la utilización de la escala diagnóstica). *DASH-II “Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped Scale”*. (J L Matson, Gardner, Coe, & Sovner, 1991). Versión española: (Vargas-Vargas et al., 2014).

Escala orientada a la detección de trastornos psiquiátricos en la población con discapacidad intelectual grave y profunda. Consta de 84 ítems que valoran la patología psiquiátrica en 13 subescalas: ansiedad, trastorno del ánimo, trastorno maniaco, autismo, esquizofrenia, estereotipias, autolesión, trastorno de eliminación, trastorno de la alimentación, trastorno del sueño, trastorno sexual, síndromes orgánicos y problemas del control de los impulsos. Proporciona un diagnóstico según criterios DSM.

Para el estudio de la enfermedad mental en la población infantil, se utiliza frecuentemente la escala *Reiss “Reiss Screen of dual diagnosis”* (S. Reiss & Valenti-Hein, 1994).

Escala de 60 ítems, orientada a la detección de trastornos psiquiátricos en los individuos con discapacidad intelectual (Entre 3-18 años). No se necesita formación especializada para su utilización. Administración por parte de informadores (Padres, tutores, profesores, cuidadores...). Permite la obtención de un diagnóstico psiquiátrico siguiendo criterios DSM.

1.5.1 e) Criterios diagnósticos para la evaluación psicopatológica en personas con DI

La utilización de criterios diagnósticos psiquiátricos generales, como los criterios DSM o los CIE en la población con discapacidad intelectual, es controvertida. Si bien, se pueden utilizar con ciertas garantías en la población con DI leve, no se recomienda hacerlo en la población con DI moderado / grave. Para suplir esta carencia, se han diseñado criterios específicos para la evaluación psicopatológica.

Los sistemas de diagnóstico más estandarizados en población con discapacidad son los siguientes:

1. **Criterios DM-ID** (Diagnostic manual of intellectual disability). Desarrollado por la “National Association for the Dually Diagnosed” (NADD) en colaboración con “American Psychiatric Association (APA). Manual derivado del DSM-IV-TR. Utiliza cinco ejes con la misma estructura que los criterios DSM. Los criterios se modifican en función del grado de discapacidad intelectual o la capacidad verbal de la persona.

Diferencias entre criterios DSM IV-TR y criterios DM-ID

Ejemplo: (Trastorno depresivo mayor) Criterios A y A.1

Criterios DSM IV-TR

A) Cinco o más criterios de los siguientes síntomas han estado presentes durante al menos dos semanas y representan un cambio en el funcionamiento previo. Por lo menos uno de los síntomas es ánimo depresivo o pérdida del interés o del placer.

- 1) Ánimo depresivo la mayor parte del día, casi cada día, es indicativo mediante reporte subjetivo de terceros.

Criterios DM-ID

A) **Cuatro** o más síntomas han estado presentes durante al menos dos semanas, y representan un cambio en el **funcionamiento previo**. Por lo menos uno de los síntomas es ánimo depresivo o pérdida del interés/placer o **ánimo irritable**.

- 1) **Depresivo o irritable** la mayor parte del día, casi cada día, es indicativo mediante reporte de terceros.

Nota: En individuos con DI, el humor depresivo puede ser descrito de diferentes maneras, constituyendo un cambio en el funcionamiento previo del individuo: Expresión facial triste, hipomimia o ausencia total de expresión facial, pocas risas o sonrisas, gritos o apariencia miedosa.

2. **Criterios CIE-10 DI** (Criterios CI-10 adaptados a la discapacidad intelectual)

Los criterios están estructurados en 5 ejes: (**Completamente diferentes a los ejes utilizados en la escala CIE-10**)

Eje I: Severidad de la discapacidad intelectual y de los problemas de conducta

Eje II: Problemas médicos asociados

Eje III: Trastornos psiquiátricos asociados

Eje IV: Valoración global de la discapacidad psicosocial. Valorada en base a WHO- DAS – (WHO Short Disability Assessment Schedule)

Eje V: Situaciones psicosociales anormales

Diferencias en la codificación entre los criterios CIE-10 y CIE-10 adaptados a la población con DI.

Ejemplo: (Trastorno depresivo mayor)

Criterios CIE-10

F70 Discapacidad intelectual ligera

F06.32 Trastorno depresivo orgánico

Q90 Síndrome de Down

E00. Síndrome congénito por deficiencia de yodo.

H40 Glaucoma

Criterios CIE-10 DI

Eje I: F70 .0. Discapacidad intelectual ligera con nula o mínima afectación de la conducta.

Eje II: Condiciones médicas asociadas

- ❖ IIa.Q90- Síndrome de Down
- ❖ IIb.E00. Síndrome congénito por deficiencia de yodo
- ❖ H40 Glaucoma

Eje III: Trastornos psiquiátricos asociados

- ❖ F06.32 Trastorno depresivo orgánico

Eje IV: Evaluación Global del Nivel de Funcionamiento

- ❖ WHO-DAS = 50

Eje V: Situaciones psicosociales anómalas asociadas.

- ❖ Z61.0 Pérdida afectiva en la infancia

3. **Criterios DC-LD** (Diagnostic Criteria for Psychiatric Disorders for Use with Adults with Learning Disabilities). Manual diagnóstico “Royal College of Psychiatrists”. Criterios estructurados en 3 ejes.

Eje I: Severidad de la discapacidad intelectual

Eje II: Causa de la discapacidad intelectual

Eje III: Trastornos psiquiátricos asociados

- ❖ Nivel A: Trastornos del neurodesarrollo
- ❖ Nivel B: Enfermedad mental
- ❖ Nivel C: Trastornos de personalidad
- ❖ Nivel D: Trastornos del comportamiento
- ❖ Nivel E: Otros trastornos

1.5.2) Trastornos afectivos en personas con DI

1.5.2.1) Trastorno depresivo mayor:

La depresión en las personas con DI es reconocida como una entidad de características singulares por vez primera en los años 80 (Sovner & Hurley, 1983). Es el trastorno psiquiátrico

más prevalente en la población con DI leve/moderada, al igual que en la población general (Haro et al., 2006).

1.5.2.1 a) Prevalencia:

Existen diferentes opiniones en cuanto a la prevalencia de la depresión respecto a la población general. Deb et al. (2001b) describen entre un 1,3-4,6 % de trastornos depresivos en los pacientes con DI.

1.5.2.1 b) Etiología:

Existen diferentes teorías a la hora de explicar la mayor prevalencia de trastornos depresivos en la población con DI en comparación con la población general.

1) Neurotransmisores:

Los individuos con DI tendrían afecciones del circuito serotonérgico(Davis, Judd, & Herrman, 1997) y dopaminérgico, habiéndose observado niveles bajos de Serotonina y dopamina en cortex frontal de individuos con S. Down (Whittle, Sartori, Dierssen, Lubec, & Singewald, 2007).

2) Neuroanatomía:

Se han observado alteraciones neuroanatómicas en los individuos con síndrome de Down, similares a las observadas en algunas personas con trastornos depresivos mayores (Kempton et al., 2011):

- Atrofia cortical global

- Disminución del tamaño hipocampal (Coryell, Nopoulos, Drevets, Wilson, & Andreasen, 2005)
- Alargamiento ventricular

3) Función cognitiva

- La presencia de un coeficiente intelectual (CI) bajo se ha asociado en algunos estudios con un mayor índice de depresión (Zammit et al., 2004).
- Las dificultades de expresión en el lenguaje se han correlacionado con un mayor índice de trastornos depresivos y de trastornos de ansiedad en las personas con síndrome de Down (Määttä, Tervo-Määttä, Taanila, Kaski, & Iivanainen, 2006).

4) Alteraciones enzimáticas:

El papel del FMRP. La proteína FMRP está implicada en diversos circuitos neurobioquímicos, siendo el más conocido el de la maduración cerebral, a través de la sinaptogénesis y de la poda sináptica. Está regulada por el gen FMR1. Los individuos que presentan un número de mutaciones en este gen superior a 200, presentan el síndrome de X frágil. Aquellos con un número de mutaciones entre 50-200 presentan el síndrome “premutación”. Se han estudiado las relaciones entre la proteína FMRP y la presencia de diversas enfermedades mentales en población general sin DI. Dado que la proteína FMRP regula la expresión del receptor GABA_A, en los individuos con menor proteína FMRP, habrá una disminución de la expresión del receptor GABA_A y con ello una alteración del circuito gabérgico. El circuito gabérgico se encuentra afectado en diversas patologías psiquiátricas como son la esquizofrenia, la depresión y el trastorno bipolar (Fatemi & Folsom, 2011). Esta premisa justificaría que los individuos con síndrome X frágil tengan una mayor prevalencia de enfermedades psiquiátricas.

5) Otras discapacidades asociadas:

- Los individuos con inhibición sensorial (Sordera, Ceguera), presentan de forma más frecuente síntomas depresivos (Prasher & Hall, 1996).
- Las personas con parálisis cerebral asociada, presentan de forma frecuente problemas de depresión y de regulación de la afectividad (Harris, 1996).

6) Patologías médicas asociadas:

Se han observado trastornos depresivos orgánicos asociados a crisis epilépticas, lesiones cerebrales y cambios del estado de ánimo (Tisher et al., 1996)

7) Fenotipos conductuales:

Se han observado asociaciones entre determinadas patologías psiquiátricas y determinados síndromes genéticos.

- Síndrome de Down (Mujeres): Depresión (Dykens & Hodapp, 2001).
- Síndrome rubelola congénita: (Trastornos afectivos) (J. Matson, 1992)
- Prader Willy: Depresión (Dykens, Leckman, & Cassidy, 1996)
- Phenilcetonuria: Depresión (Fletcher et al., 2007)

8) Factores sociales. Eventos traumáticos.

Es conocido que los eventos traumáticos son precursores de patologías psiquiátricas en población general (Peña-Salazar, C, Arrufat Nebot FX, Alvarez, M.J, Masramón Fontseré, H, Coll-Negre, M, Roura-Poch, P, Valdes-Stauber, 2016), siendo esta asociación más fuerte en las personas con DI (Ghaziuddin, 1988), debido a la falta de recursos para procesar cognitivamente y adaptarse a situaciones traumáticas. Por otro lado, las personas con DI son víctimas frecuentes de abuso y marginación por sus semejantes (S. Reiss, Levitan, & Szyszko, 1982) y suelen encontrarse entre las clases sociales más desfavorecidas (Emerson et al., 2004). Los eventos traumáticos tienen una gran relevancia en las personas con DI, observándose de forma frecuente episodios traumáticos o estresantes 12 meses antes del debut de episodios depresivos (Ghaziuddin, 1988), o situaciones vitales traumáticas y grandes dificultades económicas a lo largo de la vida (Lunsky, Yona; Palucka, 2004).

1.5.2.1 c) Sintomatología:

Existen síntomas depresivos específicos en las personas con DI que se observan en mayor medida que en población sin DI (Meins, 1995b).

Entre otros podríamos destacar:

- Presentación frecuente de síntomas somáticos (Afectación del apetito, pérdida de peso, afectación del ritmo circadiano y de la libido (John A Tsiouris, Cohen, Patti, & Korosh, 2003).
- Rechazo absoluto de la ingesta alimentaria (Pary, RJ, Friedlander, R & Capone, 1999)
- Irritabilidad, autoagresividad, heteroagresividad. Las conductas agresivas son el síntoma atípico más frecuentemente descrito en la literatura (L. R. Charlot, Doucette, & Mezzacappa, 1993).
- Reducción del habla y de las habilidades adquiridas, aislamiento social, aumento de molestias somáticas, hipocondría (Fletcher et al., 2007).
- Ansiedad y empeoramiento de rituales compulsivos (L. A. Charlot, 1997)
- Síntomas atípicos (Especialmente Hiperfagia, hipersomnia) (Fletcher et al., 2007)
- Vómitos cíclicos, empeoramiento de la pica, masturbación....) (Fletcher et al., 2007)

Síntomas observados en paciente con DI en menor medida que en población general (Hennicke & Meins, 1995):

- Anhedonia
- Pérdida de interés
- Anergia
- Ideas de desesperanza
- Ideas de ruina
- Sentimiento de culpa

- Ideas autolíticas
- Menor riesgo de suicidio
 - Menos recursos para llevar a cabo el suicidio
 - Menor conciencia de liberación de situación actual utilizando el suicidio como vía de escape.
 - Mayor protección y control de sus conductas que la población general.

1.5.2.1 c) Diagnóstico:

Malidentificación frecuente:

- Confusión con trastornos psicóticos
- Infraestimación del diagnóstico relacionando la conducta con alteraciones conductuales propias del DI (Enmascaramiento diagnóstico).
- Dificultades en la expresión verbal.

Criterios DM-ID (Trastorno depresivo mayor. Episodio depresivo)

Criterios DSM IV-TR	Criterios DM-ID (Desde DI leve a DI profunda)
A. Cinco (o más) de los síntomas siguientes durante el mismo período de 2 semanas y representan un cambio respecto del desempeño	A. <u>Cuatro o más síntomas</u> han estado presentes y representan un cambio respecto al funcionamiento previo. Por lo menos uno de los síntomas es humor

<p>previo; por lo menos uno de los síntomas es (1) estado de ánimo depresivo o (2) pérdida de interés o placer.</p>	<p>depresivo, pérdida de interés o placer o humor irritable.</p>
<p>(1) Estado de ánimo depresivo la mayor parte del día, casi todos los días, indicado por el relato subjetivo o por observación de otros.</p> <p>(2) Marcada disminución del interés o del placer en todas, o casi todas, las actividades durante la mayor parte del día, casi todos los días.</p>	<p>1) <u>Depresivo o irritable</u> la mayor parte del día, casi cada día, indicado por relato subjetivo o por la observación de otros.</p> <p>Nota: <u>Expresión facial triste</u>, afecto plano o ausencia de expresión emocional, risas o sonrisas escasas, gritos o apariencia miedosa.</p> <p>Nota: Expresión enfadada, gruñona. (Irritabilidad)</p> <p>Nota: <u>Comportamiento autoagresivo</u>, destructivo contra objetos y/o personas.</p> <p>Nota: <u>Incremento de rituales motores</u>, estereotipias un otros comportamientos repetitivos.</p> <p>2) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden informar de que el individuo <u>rechaza actividades</u> previamente <u>placenteras</u>, tiende al aislamiento, está mucho tiempo solo, o participa pero sin muestras de agrado.</p> <p>Nota: Responde de forma agresiva ante la insistencia a realizar tareas placenteras. No</p>

	<p>muestra respuesta a los reforzadores positivos. Evita actividades sociales. Se vuelve agresivo o agitado cuando tiene que participar en actividades sociales</p>
<p>(3) Pérdida significativa de peso sin estar a dieta o aumento significativo, o disminución o aumento del apetito casi todos los días.</p>	<p>3) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar <u>exceso de ingesta alimentaria</u>, obsesión por la comida, robo de alimentos.</p> <p>Rechazo de alimentos. Ganancia o pérdida reciente de peso.</p> <p>Comportamientos agresivos durante los periodos de comida (Tirar comida al suelo, gritar...)</p>
<p>(4) Insomnio o hipersomnias casi todos los días.</p>	<p>4) No adaptación</p> <p>Nota: Dificultades para conciliar el sueño, despertares matutinos, dormir en exceso. Alteraciones de comportamiento nocturnas, o a primeras horas de la mañana. Siestas frecuentes. Se duerme durante el día. Parece cansado.</p>
<p>(5) Agitación o retraso psicomotores casi todos los días.</p>	<p>5) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar que el individuo no se sienta, que se cambia de</p>

	<p>posición, que camina rápidamente, que está inquieto.</p> <p>O bien que se mueve lentamente, que habla menos o que ha dejado de hablar. Vocaliza peor, menos activo físicamente que de forma previa.</p>
(6) Fatiga o pérdida de energía casi todos los días.	<p>6) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar que el individuo parece cansado, <u>rechaza o se agita cuando se le ofrecen actividades que requieren esfuerzo físico</u>. Está mucho tiempo sentado o en posición horizontal (Clinofilia). Tiene ojeras.</p>
(7) Sentimientos de desvalorización o de culpa excesiva o inapropiada (que pueden ser delirantes) casi todos los días (no simplemente autorreproches o culpa por estar enfermo).	<p>7) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden referir que el individuo hace atribuciones negativas. Se identifica a si mismo como una mala persona. <u>Espera el castigo</u>, sin tener antecedentes de infancia traumática. Se queja por problemas de forma inapropiada. Rechaza a los cuidadores o se enfada con ellos.</p> <p>Nota: Las personas con DI severa/profunda no presentan un rendimiento cognitivo suficiente como para experimentar sentimiento de culpa o desesperanza.</p>
(8) Menor capacidad para pensar o concentrarse, o indecisión casi todos los	<p>8) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden referir que la persona con DI: <u>Muestra una menor</u></p>

<p>días (indicada por el relato subjetivo o por observación de otros).</p>	<p><u>productividad en el trabajo</u>, que han disminuido sus habilidades de autocuidado, se presenta distraído y no termina de forma adecuada las tareas. Se muestra agitado o reacio ante la presentación de tareas.</p> <p>Nota: Problemas de memoria que “vienen y van”. Pérdida de habilidades aprendidas.</p>
<p>(9) Pensamientos recurrentes de muerte (no sólo temor a morir), ideación suicida recurrente sin plan específico. Un intento de suicidio o un plan de suicidio específico.</p>	<p>9) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden referir que la persona con DI leve/moderada: <u>Habla sobre gente fallecida</u> de forma frecuente. Quejas o miedos referentes a la muerte. Realiza amenazas de suicidio, o ha cometido un intento (Correr enfrente de los coches o saltar por la ventana pueden parecer actos impulsivos, pero cuentan con una naturaleza suicida)</p>
<p>B. Los síntomas no cumplen los criterios de un episodio mixto</p>	<p>B. No adaptación</p>
<p>C. Los síntomas causan malestar clínicamente significativo o o deterioro del funcionamiento social, laboral o en otras esferas importantes.</p>	<p>C. No adaptación</p> <p>Nota: Los individuos con DI <u>pueden perder plazas en residencias, trabajos...</u> por aparente pérdida de las habilidades o por asociación con comportamientos disruptivos, o provocar situaciones de estrés en la familia o en el grupo de residencia.</p>

<p>D. Los síntomas no obedecen a los efectos fisiológicos directos de una sustancia (por ejemplo, una droga de abuso, una medicación), ni a una enfermedad médica general (por ejemplo hipotiroidismo).</p>	<p>D. No adaptación</p> <p>Nota: En personas con DI. Problemas médicos que causen estrés o dolor pueden provocar dificultad atencional, trastornos del sueño o de la ingesta, o agitación psicomotora. (Otitis media, celulitis, estreñimiento, cefaleas). Efectos secundarios de la mediación (acatisia, sedación, delirium...)</p>
<p>E. Los síntomas no son mejor explicados por duelo, es decir que tras la pérdida de un ser querido, los síntomas persisten por más de 2 meses o se caracterizan por visible deterioro funcional, preocupación mórbida con desvalorización, ideación suicida, síntomas psicóticos o retraso psicomotor.</p>	<p>E. No adaptación</p> <p>Nota: En personas con DI: El impacto de los <u>eventos vitales traumáticos puede ser infravalorado</u>. Eventos simples como el cambio del personal de la unidad pueden provocar una reacción intensa.</p>

Criterios DC-LD Trastorno depresivo mayor. Episodio depresivo.

- a) Los síntomas / signos deben estar presentes todos los días durante al menos dos semanas.
- b) No pueden deberse a la toma de drogas o ser secundarios a otras patologías médicas.
Ejemplo: Hipotiroidismo.
- c) No se cumplen criterios para episodio mixto o trastorno esquizoafectivo.
- d) Los síntomas / signos tienen que representar un cambio del estado premórbido del individuo.
- e) Items 1 y 2 tienen que estar presentes de forma destacada
 - 1) Humor depresivo (dificultad para mantener un estado de ánimo adecuado durante todo el día) o humor irritable (incluido aparición o aumento de agresividad; reducción del nivel de tolerancia)
 - 2) Pérdida de interés o placer en actividades
 - o aislamiento social
 - o reducción del autocuidado
 - o reducción en la cantidad de habla/comunicación
- f) Algunos de los siguientes ítems tienen que haber estado presentes en el último mes, y al menos 4 síntomas de e y f han de haber estado siempre presentes.
 - 1) Pérdida de energía
 - 2) Pérdida de confianza o aumento de la búsqueda de seguridad, comportamientos de búsqueda de atención, ansiedad o miedos
 - 3) Aumento de miedo
 - 4) Aparición o aumento de síntomas somáticos
 - 5) Reducción de capacidad de concentración/ distribibilidad o aumento de indecisión
 - 6) Aumento de problemas de comportamiento
 - 7) Aumento de agitación motora, o enlentecimiento motor

- 8) Aparición o aumento de apetito o cambios marcados de peso
- 9) Aparición de trastornos del sueño

Escalas utilizadas para la depresión en la población con DI

Para el diagnóstico y control de síntomas depresivos en la población con DI son utilizadas diferentes escalas diagnósticas:

- Escalas para evaluación psicopatológica en población general, no específicas para población con DI, pero muy utilizadas:
 - Beck Depression Inventory (BDI) (BECK, WARD, MENDELSON, MOCK, & ERBAUGH, 1961)
 - Zung self depression rating scale (ZUNG, 1965)
 - Hospital anxiety and depression scale (HADS) (Snaith, 2003)

- Escalas utilizadas en población infantil, con uso habilitado para personas con DI
 - Children's Depression Scale (CDS) (Lang, M. & Tisher, 1978)
 - The Birlson Depression Self-Rating Scale (DSRS) (Birlson, 1981)
 - Children's Depression Inventory (CDI) (Kovacs, 1985).

- Escalas específicas para patología psiquiátrica en discapacidad intelectual.
 1. Escalas de evaluación centradas en entrevista semiestructurada con el paciente
 - Glasgow Depression Scale por people with a Learning Disability (GDS LD) (DI leve/moderada) (Hermans & Evenhuis, 2010)

 - Self-Report Depression Questionnaire (SRDQ) (DI leve) (Reynolds & Baker, 1988)

 - The Psychopatology Instrument for Mentally Retard Adults – Self Report (PIMRA-SR) (J L Matson, Kazdin, & Senatore, 1984)

2. Escalas centradas en la información de un informador externo

- The Glasgow Depression Scale Carer Supplement (GSD-CS) (Cuthill, Espie, & Cooper, 2003)
- The Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Informant (J L Matson et al., 1984)
- Reiss Screen for Maladaptive Behaviour (RSMB)(Havercamp & Reiss, 1997)
- The Anxiety, Depression, And Mood Scale (ADAMS) (Esbensen, Rojahn, Aman, & Ruedrich, 2003)
- Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped-II (DASH-II) (J L Matson et al., 1991)
- The Mood and Anxiety Semi-Structured (MASS) interview (L. Charlot, Deutsch, Hunt, Fletcher, & McIlvane, 2007)
- The Mood, Interest, and Pleasure Questionnaire (MIPQ) (Ross & Oliver, 2003)

1.5.2.1 d) Tratamiento:

El tratamiento de los episodios depresivos en las personas con DI no sigue unas líneas terapéuticas preconcebidas, recomendándose basarse en las escasas publicaciones existentes y en las opiniones de expertos. Respecto al tratamiento farmacológico, se ha publicado más sobre el tratamiento con ISRS que sobre otros antidepresivos, contando con mayor número de publicaciones el tratamiento con fluoxetina (Howland, 1992) y con paroxetina (Masi, Marcheschi, & Pfanner, 1997). En el tratamiento con antidepresivos tricíclicos se recomienda la utilización de la clomipramina, habiéndose reportado algunos casos de mala tolerancia al tratamiento con imipramina (Aman, White, Vaithianathan, & Teehan, 1986). Respecto al tratamiento con tratamiento electroconvulsivo (TEC), se han reportado una buena eficacia y tolerancia en depresiones resistentes a tratamiento farmacológico (Kessler, 2004; Puri, Langa, Coleman, & Singh, 1992). En cuanto al tratamiento psicoterapéutico en los pacientes con DI y trastorno depresivo, la línea a seguir no está clara y no existen prácticamente publicaciones al respecto (Janowsky & Davis, 2005).

1.5.2.2 Trastorno Bipolar

1.5.2.2 a) Prevalencia:

La prevalencia de trastorno bipolar en la población con DI es superior al de la población general (4% frente a 1%) (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002) y se ha observado que el 50% de los pacientes presentan antecedentes familiares de trastornos afectivos (Glue, 1989). Además de ello, los trastornos afectivos en las personas con DI son fácilmente confundibles con síndromes psicóticos (National Collaborating Centre for Mental Health (UK). British Psychological Society. National Institute for Health and Clinical Excellence, 2006) por lo que la prevalencia de trastornos afectivos podría ser aún mayor. Siempre que se observe una afectación del patrón basal de conducta o un aumento o disminución de la implicación en las actividades habituales se ha de considerar como primera sospecha diagnóstica un trastorno del estado de ánimo.

1.5.2.2 b) Etiología:

1) Alteraciones genéticas:

1) Ha sido descrita una relación entre determinadas alteraciones en los genes GRIK 4 y NPAS 3 con el trastorno bipolar y con la esquizofrenia en la población con DI (Blackwood et al., 2008).

- El gen GRIK4 se expresa en la amígdala, hipocampo y en cortex entorrinal, (Regiones del cerebro que se ven afectadas en el trastorno bipolar y en la esquizofrenia) y que se encuentran relacionados con la expresión de neurotransmisores receptores del glutamato. La existencia de un menor número de receptores del glutamato, motivaría recíprocamente un aumento de la liberación de dopamina en estas regiones. Los pacientes con esquizofrenia parecen tener una modificación en la zona central de este gen, mientras que en aquellos con trastorno bipolar se observaba una modificación en la parte final.

- El gen NPAS 3, en cambio, estaría implicado en la neurogénesis del hipocampo (Estructura en relación estrecha con patologías como la epilepsia y otros trastornos psicóticos). En estudios experimentales con “Knockout Mice” se observó una afectación de la cognición, memoria, movimientos y conductas anormales en aquellos ratones con diferentes polimorfismos de este gen. Algunos polimorfismos del gen NPAS 3, otorgarían vulnerabilidad al desarrollo de síntomas psicóticos, mientras que otros actuarían como factor protector.

2) Neuroanatomía:

En estudios de resonancia magnética cerebral se han observado alteraciones estructurales en amígdala y en hipocampo en personas con DI, de igual manera que en pacientes esquizofrénicos y en trastornos bipolares en población general (Kempton et al., 2011; Walker, Dosen, Buitelaar, & Janzing, 2011).

3) Fenotipos conductuales:

Se han observado asociaciones entre determinadas patologías psiquiátricas y determinados síndromes genéticos:

- En los individuos con síndrome de Down, se ha observado una protección ante el desarrollo de episodios maníacos, existiendo muy pocos casos reportados de en la literatura, y circunscritos al sexo masculino (S. A. Cooper & Collacott, 1993), (Pary, RJ, Friedlander, R & Capone, 1999).
- Las personas con síndrome de X Frágil presentan una mayor prevalencia de trastorno bipolar, TDAH y trastornos de ansiedad (Hodapp & Dykens, 2001).
- Los individuos con síndrome de Rubensstein-Taiby presentan una mayor prevalencia de trastorno bipolar con episodios depresivos y maníacos con síntomas psicóticos (Fletcher et al., 2007).

- Las personas con síndrome de Klinefelter presentan mayor prevalencia de trastorno bipolar (J. Matson, 1992).
- Los individuos con síndrome velocardiofacial presentaban mayor prevalencia de trastorno esquizoafectivo y de esquizofrenia (Bassett & Chow, 2008).
- Las individuos con síndrome alcohólico fetal presentaban con mayor frecuencia trastorno bipolar (Fletcher et al., 2007).

1.5.2.2 c) Sintomatología:

Existen ciertas diferencias en la sintomatología del trastorno bipolar entre la población con DI y la población general (J L Matson, González, Terlonge, Thorson, & Laud, 2007; Vanstraelen & Tyrer, 1999):

- Existe una mayor relación familiar en las personas con DI y trastorno bipolar que en la población general, siendo esta relación más estrecha cuando la discapacidad es más severa.
 - DI grave/profunda: 73% de episodios familiares
 - DI moderada/leve/FIL: 37% de episodios familiares
- Presentan una mayor tendencia a la ciclotimia, con episodios más breves. L. R. Charlot et al., (1993) observó en un 40% de los pacientes con TBP y DI criterios de ciclación rápida, respecto al 10-20% en población general. Por otro lado, R. King, (1999) observó en una muestra con 26 pacientes ambulatorios con DI y TBP un 54% de ciclación rápida, siendo esta asociación del 100% en todos los individuos con DI grave/profunda. Vanstraelen & Tyrer (1999) documentan en su revisión sistemática una mayor prevalencia de ciclación rápida en las personas con DI, respecto a la población general, siendo esta relación más estrecha al aumentar la gravedad de DI. (DI grave/Profunda: 24,5 episodios / año, DI moderada, leve/FIL: 14,5 episodios / Año)
- Se ha documentado una mayor resistencia farmacológica.

- Se observan con mayor medida graves alteraciones de conducta, frecuentemente conductas disruptivas.
- Es frecuente observar un fenómeno de aprendizaje, tras episodios maníacos previos, con el que luego se pueden observar simulaciones de descompensaciones para obtener determinadas ganancias.

1.5.2.2 d) Diagnóstico

Criterios DM-ID (Episodio maniaco)

Criterios DSM IV-TR	Criterios DM-ID (Desde DI leve a DI Profunda)
<p>A) Un período diferenciado de estado de ánimo anormal y persistentemente elevado, expansivo o irritable, que dura al menos 1 semana (o cualquier duración si precisa hospitalización).</p>	<p>A) No adaptación</p> <p>Nota: Observadores pueden reportar: El individuo <u>se ríe o canta de forma inapropiada</u>. Está excesivamente atolondrado o bromista. <u>Se ha vuelto intrusivo</u>. Se sonríe de forma inadecuada en determinadas ocasiones. El humor eufórico puede alternarse con irritabilidad.</p>
<p>B) Durante el período han persistido tres o más de los siguientes síntomas (cuatro si es solo irritable) y ha habido en grado significativo:</p>	<p>B) Durante el período han persistido tres o más de los siguientes síntomas (cuatro si es solo irritable). <u>Para personas que tengan dificultades de expresión Dos o más</u>. Tres si el humor es irritable.</p>
<p>(1) Autoestima exagerada o grandiosidad</p>	<p>(1) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar que <u>el individuo con DI reclama atención de forma exagerada o se da mucha importancia</u>. (Acorde a su nivel intelectual: Tiene coche, carnet de conducir...), expresa eventos sociales poco congruentes “Me caso”. Habla de una relación con algún personaje famoso. Cree que es un superhéroe.</p>

<p>(2) Disminución de la necesidad de dormir (Se siente descansado con 3 horas de sueño)</p>	<p>(2) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores reportan 3 horas o menos de sueño. Se acuesta tarde, se levanta temprano. Problemas de comportamiento durante la noche. Aunque duerme poco no se observa que esté cansado. El individuo puede parecer descansado, pero no se observa que pueda descansar. Los problemas de sueño son resistentes al tratamiento. (comparación con línea basal)</p>
<p>(3) Más hablador de lo habitual</p>	<p>(3) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar: Aumento sobre la línea basal en vocalización, llanto, gritos. Hablar sin parar. <u>Repite preguntas continuamente, no espera respuestas.</u> Menos capacidad de escuchar. Monólogos que no permiten interrupciones. Cantar en voz alta. Ruidos y llantos repetitivos no verbales. <u>(exageración de línea basal)</u></p>
<p>(4) Fuga de ideas o experiencia subjetiva de pensamiento acelerado</p>	<p>(4) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar: El individuo salta rápidamente de un tema a otro. O puede verbalizar que sus pensamientos van muy rápido. Comparación de línea basal.</p>
<p>(5) Distraibilidad</p>	<p>(5) No adaptación</p>

	<p>Nota: Informadores pueden reportar: <u>el individuo no rinde en el trabajo</u>, han disminuido sus habilidades de autocuidado, parece habitualmente distraído. Presenta alteraciones de conducta cuando ha de realizar tareas que requieren atención.</p> <p>Nota (2): Informadores pueden reportar: Problemas de memoria “vienen y van”. Han disminuido sus capacidades de aprendizaje. No puede terminar actividades por falta de atención.</p>
<p>(6) Aumento de la actividad intencionada (social, laboral, académica, sexual) o agitación psicomotora)</p>	<p>(6) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar: El individuo está extremadamente activo, no se sienta, camina rápido, se mueve continuamente en la habitación. <u>Se ha vuelto muy intrusivo</u>. No se puede sentar para comer.</p>
<p>(7) Implicación excesiva en actividades placenteras que tienen un alto potencial para producir consecuencias graves (compras, sexo, inversiones...)</p>	<p>(7) No adaptación</p> <p>Nota: Informadores pueden reportar: Comportamiento sexual o hablar sobre el tema. Más actividad sexual se la habitual. <u>Comportamientos masturbatorios aumentados</u>. Comportamiento exhibicionista o tocamientos a compañeros.</p>

<p>C) Los síntomas no cumplen criterios para un episodio mixto.</p>	<p>C) No adaptación</p>
<p>D) Deterioro laboral o de las actividades sociales habituales o de las relaciones con los demás, o para requerir hospitalización con el fin de prevenir daños, o hay síntomas psicóticos.</p>	<p>D) No adaptación</p> <p>Nota: Persona con DI que residen en residencias pueden no cumplir este criterio.</p> <p>Nota (2): Problemas que ocasionen estrés o dolor, pueden simular una alteración del estado de ánimo. <u>Cambios bruscos en la medicación también pueden producir agresividad o alteraciones del sueño.</u> Hay una tendencia al diagnóstico de TBP en DI en pacientes con TBP-III.</p>

Criterios DC-LD Episodio maniaco:

- a) Los síntomas/signos tienen que estar presentes al menos 1 semana
- b) No debe de ser consecuencia directa de la toma de drogas o de patologías médicas, ejemplo: Hipertiroidismo.
- c) No se presenta dentro de un episodio mixto o un trastorno esquizoafectivo (el episodio maniaco o el esquizoafectivo tienen prioridad sobre el episodio maniaco)
- d) Los síntomas/signos representan un cambio respecto al estado premórbido de la persona
- e) Un estado de ánimo anormalmente elevado, expansivo o irritable tiene que estar presente (ejemplo: la irritabilidad puede ser observada o bien como un episodio brusco, o bien como un aumento del nivel basal de agresividad verbal/física ante provocaciones menores). Reducción del nivel de tolerancia.
- f) 3 de los siguientes síntomas tienen que estar adicionalmente presentes:
 - 1) Aparición o aumento de hiperactividad, excesiva energía
 - 2) Aumento de la capacidad de habla, presión de habla
 - 3) Fuga de ideas
 - 4) Pérdida de la inhibición social habitual (excluyendo desinhibición sexual) y comportamiento social inapropiado (ejemplo: hablar con extraños, aumento de la familiaridad, intrusismo (iniciar conversaciones con extraños, comportamientos públicos, como orinar, cuando dichas acciones no las realizaría el sujeto de forma habitual)
 - 5) Reducción de la capacidad de dormir (al menos 1 hora menos de lo habitual)
 - 6) Aumento del autoestima, grandiosidad

7) Reducción de la capacidad de concentración, distraíbilidad

8) Comportamiento desinhibido (pérdida del juicio comparado con el comportamiento habitual del usuario en situaciones similares)

9) Aumento de la libido, energía sexual, o desinhibición sexual, que llevan a comportamientos desadaptativos (masturbación en público, tocar a otros con intención sexual)

Episodio mixto:

Los criterios DM-ID y DC-LD para episodio mixto no presentan modificaciones destacadas respecto a los criterios DSM-IV-TR.

1.5.2.2 e) Tratamiento:

Existen diversas opiniones acerca del tratamiento farmacológico del trastorno bipolar en los pacientes con DI. Si bien algunos autores recomiendan la utilización del ácido valproico como tratamiento de primera línea (Vanstraelen & Tyrer, 1999), dado que un tercio de los pacientes parecen ser resistentes al tratamiento con litio (Goldberg J, Harrow, 1999), otros se muestran contrarios por el deterioro cognitivo observado en algunos pacientes en tratamiento con valproato sódico.

A la hora de utilizar tratamientos antipsicóticos, se recomiendan los antipsicóticos atípicos por su menor índice de extrapiramidalismos, ya que las alteraciones motoras son muy frecuentes en las personas con DI (Vuijk et al., 2010). Por otro lado, se recomienda prestar atención a la ganancia de peso, muy frecuente en las personas con DI (Emerson & Robertson, 2010), de forma destacada en algunos síndromes genéticos como el síndrome de Prader Willy, y utilizar antipsicóticos que no produzcan síndrome metabólico.

Como tratamientos de tercera línea, se recomienda la utilización de antiepilépticos con efecto eutimizante (carbamacepina, oxcarbacepina, pregabalina, gabapentina, topiramato). En el tratamiento con carbamacepina y oxcarbacepina se ha de conocer el riesgo de desarrollar una hiponatremia, así como en la toma de topiramato el deterioro cognitivo asociado en algunos pacientes (Brandt, Lahr, & May, 2015). La lamotrigina jugaría un papel especial por su efecto antidepresivo, y su buena eficacia antiepiléptica en este tipo de pacientes, siendo importante en este caso el realizar un aumento progresivo de la dosis para evitar la aparición de reacciones cutáneas con elevada mortalidad como el síndrome de Stevens-Johnson.

1.5.2.3 Episodio depresivo asociado a enfermedad médica en DI

Las personas con DI presentan una elevada comorbilidad médica (Ryan & Sunada, 1997). Algunas de estas patologías comórbidas, pueden causar secundariamente síntomas psiquiátricos:

- Las enfermedades tiroideas (muy frecuentes en las personas con síndrome de Down) pueden causar síntomas depresivos o cambios del estado de ánimo similares a los observables en pacientes con TBP. Según Prasher & Hall(1996) un 25% de los pacientes con síndrome de Down y diagnóstico de depresión, presentan en realidad un episodio depresivo secundario a un hipotiroidismo previamente no identificado .
- Se ha observado una relación entre el ovario poliquístico y el TBP en las personas con DI (Ghaziuddin, 1988).
- Se han documentado asociaciones entre la neurofibromatosis y los trastornos depresivos con graves alteraciones de conducta (Goldstein, C, Reynolds, 1999).

1.5.2.4 Trastornos afectivos asociados a la toma de fármacos en la DI

Los pacientes con DI toman, debido a su elevada comorbilidad médica, un gran número de fármacos (Ryan & Sunada, 1997). Es conocida su tendencia a presentar un gran número de reacciones adversas y paradójicas a diversos fármacos (Gualtieri, Schroeder, Hicks, & Quade, 1986) y algunos síndromes, como el síndrome de Rubenstein-Taybi, presentan con cierta frecuencia síndrome neuroléptico maligno con la toma de neurolépticos (Levitas & Reid, 1998). Por otro lado, se ha observado agresividad, agitación y confusión producida por la toma de diversos psicofármacos, siendo estos síntomas en ocasiones, fácilmente confundibles con episodios maniacos (Barron & Sandman, 1985).

1.5.3 Trastornos psicóticos en la personas con DI

1.5.3 a) Prevalencia:

Existe disparidad de opiniones en cuanto a la prevalencia de los trastornos psicóticos en las personas con DI. Kraepelin (1919) cifró la prevalencia de la esquizofrenia en la población con DI en un 7% y (Turner (1989) observó el triple de prevalencia de en la población con DI leve que en población general. Salvador-Carulla et al. (1998) más actualmente cifraron su prevalencia en España en un 7,69%. En cuanto a la prevalencia de los trastornos psicóticos, las cifras se mueven en un abanico entre el 3% (Matsuura et al., 2005) y un 17,7% (Salvador-Carulla et al., 1998).

Prevalencia trastornos psicóticos (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002):

Trastorno psiquiátrico	Prevalencia (%)
Esquizofrenia	7,69
E. Paranoide	3,97
E. Desorganizada	2,31
E. Residual	1,54
E. Indiferenciada	0,77
Otros trastornos psicóticos	9,23
T. Esquizoafectivo	4,61
Tip. Depresivo	3,84
Tip. Bipolar	0,77
T. Psicótico no especific.	4,61

1.5.3 b) Etiopatogenia:

Existen diferentes teorías que tratan de explicar una mayor prevalencia de psicosis en la población con DI que en población general.

a) Genética / Fenotipos conductuales:

Se han relacionado síndromes genéticos o determinados polimorfismos en personas con DI con trastornos psicóticos asociados (Nevado et al., 2014):

- El síndrome velocardiofacial (Bassett et al., 1998), el síndrome de Prader Willy (D. Clarke, 1998; The royal colleges of psychiatrics, 2001), el síndrome de Klinefelter (Pomeroy, 1980) y las mujeres con el síndrome de X Frágil, (A. L. Reiss, Hagerman, Vinogradov, Abrams, & King, 1988) se han asociado con una mayor prevalencia de esquizofrenia.
- La delección en el gen 3q27.3 (Nevado et al., 2014), la duplicación del gen 16p11.2 (Rosenfeld et al., 2009) y alteraciones en el gen 8q21 (Urraca et al., 2005) se han asociado con discapacidad intelectual y trastornos psicóticos.

b) Patología orgánica:

Sanderson et al. (2001) teorizan sobre una supuesta etiología común entre la DI y la psicosis mediada por meningoencefalitis o complicaciones obstétricas. Por otro lado, es conocido que los pacientes con esquisencefalia presentan de forma frecuente patologías psicóticas asociadas (Alexander, Patkar, Lapointe, Flynn, & Honer, 1997; Carvalhão Gil & Ponte, 2016). Esta asociación podría estar mediada por la conocida relación entre la esquisencefalia y la epilepsia del lóbulo temporal, en la que a través de crisis epilépticas discognitivas con clínica psicótica asociada (Fukao, 2012), podría dar lugar a falsos diagnósticos de trastornos psicóticos “no orgánicos”.

c) Neuroanatomía

(Bonnici et al., 2007) postulan la idea de que algunas personas con DI y psicosis, deberían su déficit cognitivos a una esquizofrenia agresiva de pronta evolución, no así a la discapacidad intelectual en sí misma. Dicha teoría está basada en las similitudes en neuroimagen entre los pacientes esquizofrénicos sin DI y aquellos con DI asociada.

1.5.3 c) Sintomatología:

Existen algunas peculiaridades sintomatológicas en las personas con psicosis y DI, respecto a la población general, que se han de conocer para poder realizar un diagnóstico psicopatológico correcto.

❖ Alteraciones del pensamiento y de la percepción. Clínica alucinatoria.

❖ Delirios:

- Debido a la aquiescencia de los pacientes, las creencias delirantes pueden durante la entrevista no ser inamovibles, pero son recidivantes.
- Las experiencias delirantes pueden ser expresadas por los individuos con DI leve/moderada, pero en aquellos con DI grave/profunda, se han de basar en la interpretación de las alteraciones de comportamiento (expresiones de miedo, temor, conducta de escucha...)
- Los delirios de perjuicio pueden ser malinterpretados, ya que el paciente puede “confundir” determinadas situaciones reales, sin llegar a presentar creencias delirantes. Ejemplo: la cuidadora me controla cuando estoy en el patio, sabe lo que pienso... Realidad: la cuidadora sabe lo que piensa porque conoce al paciente y sabe lo que quiere hacer en cada momento del día, debido a sus marcadas rutinas.

- Los delirios de grandeza pueden estar centrados en actividades no fantásticas y ser difíciles de interpretar. Ejemplo: ser el cuidador de la residencia, ser capaz de leer el periódico...)
- Es importante evitar la malidentificación del comportamiento autista, con el pensamiento bizarro. El solapamiento diagnóstico entre los trastornos del neurodesarrollo y los trastornos psicóticos es conocido, y en ocasiones es completamente indistinguible (ejemplo: conversaciones imaginarias sobre alucinaciones auditivas).

❖ Alucinaciones:

- Las alucinaciones visuales, habitualmente ocultadas por la población general, son fácilmente expresables en la DI leve y en algunas personas con DI moderada (no conciencia de rareza).
- Las alucinaciones visuales se pueden centrar en monstruos o fantasmas. Importante el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas con clínica alucinatoria visual y con interpretaciones delirantes (imagería patológica).
- La temática de las alucinaciones se relacionan con el nivel de desarrollo del paciente (comentarios como te has portado mal, eres un travieso...).
- Pensamiento sonoro y alucinaciones en forma de voces que comentan acciones en tercera persona del paciente son infrecuentes.

❖ Trastornos formales del pensamiento:

- Para la evaluación de los trastornos formales del pensamiento, se necesita o bien un conocimiento profundo del individuo o una evidencia clara de desorganización del mismo. En algunos casos con lenguaje verbal muy afectado es imposible.

❖ Síntomas negativos.

Los síntomas negativos son difícilmente evaluables en población con DI:

- La falta de estimulación y los efectos secundarios de la medicación pueden dar lugar a confundir éstos con síntomas negativos.
- El deterioro y enlentecimiento cognitivo puede estar mediado por la toma de determinados fármacos (antiepilépticos, antipsicóticos) o por patologías médicas asociadas (epilepsia)

Sintomatología. Revisión de la literatura

Existe escasez de estudios sobre los síntomas psicóticos en las personas con DI.

- Estudios sobre las características delirantes en esquizofrenia:
 - James P.E, Snaith (1979) en un estudio con 24 pacientes (21 con DI moderada y 3 con DI leve) se observaron que la ideación delirante persecutoria era el síntomas más frecuente.
 - Meadows et al (1991) en un estudio con 51 pacientes (25 DI y esquizofrenia y 25 con esquizofrenia sin DI) observaron que la ideación delirante y los trastornos formales del pensamiento eran menos frecuentes en el grupo con DI asociada.
- Estudios sobre los síntomas negativos en esquizofrenia:
 - Doody et al. (1998) realizan un estudio con 39 personas con DI y esquizofrenia y con 34 controles con esquizofrenia y sin DI y estudian las diferencias en la sintomatología entre los dos grupos. Observan una mayor prevalencia de síntomas negativos en el grupo con DI asociada.

1.5.3 d) Diagnóstico:

Criterios diagnósticos en trastornos psicóticos en DI

- **Criterios DM-ID:** Los trastornos psicóticos prácticamente no presentan cambios respecto a los criterios DSM-IV-TR / DSM-V. Existe una peculiaridad: El trastorno delirante no es aplicable en la población con DI grave / profunda.
- **Criterios DC-LD:** La esquizofrenia, el trastorno delirante y el trastorno psicótico breve son agrupados bajo la denominación “trastorno psicótico” no existiendo criterios diferenciales entre ellos.

Criterios DC-LD Esquizofrenia/Trastorno delirante/T.psicótico breve

- A) Los síntomas o signos no deben ser consecuencia directa de otros trastornos psiquiátricos (por ejemplo, demencia, delirium, episodio depresivo, episodio maníaco, episodio afectivo mixto), drogas prescritas o ilegales, o alcohol o trastornos físicos tales como una disfunción tiroidea.
- B) No se cumplen los criterios para episodio esquizoafectivo. Nota: Jerárquicamente, el episodio esquizoafectivo prevalece sobre el episodio delirante esquizofrénico.
- C) Uno de los grupos de ítems 1, 2 ó 3 debe estar presente:
 - 1. Uno de los siguientes síntomas debe estar presente la mayoría de los días durante al menos dos semanas:
 - Alucinaciones auditivas en tercera persona (voces alucinógenas discutiendo entre sí).
 - Voces alucinógenas de alguna parte del cuerpo.

- Delirios imposibles o fantásticos (los delirios son culturalmente inapropiados y completamente imposibles, por ejemplo, la capacidad para comunicarse con “aliens”).
 - Inserción de pensamientos, o robo de pensamiento, o transmisión / difusión de pensamientos; o eco de pensamiento, o delirios de control, influencia o pasividad (claramente referido al cuerpo o movimientos de las extremidades o pensamientos específicos, acciones o sensaciones); o percepción delirante, o voces alucinógenas realizando comentarios constantes.
2. Uno de los siguientes síntomas está presente la mayor parte del tiempo durante un período de un mes, o durante algún tiempo todos los días durante al menos un mes (una período más largo de tiempo, en vista de la menor significación diagnóstica de estos síntomas):
- Delirios que no son congruentes con el estado de ánimo (no pueden ser explicados por la religión, cultura o historia de aprendizaje de la persona).
 - Alucinaciones que no son congruentes con el estado de ánimo y que pueden ocurrir en cualquier modalidad sensorial.
3. Dos de los siguientes síntomas deben estar presentes la mayoría de los días durante al menos dos semanas, aunque pueden cambiar en intensidad y en tipo cada día)
- Delirios que no son congruentes con el estado de ánimo (no pueden ser explicados por la religión, cultura o historia de aprendizaje de la persona).
 - Alucinaciones que no son congruentes con el estado de ánimo y que pueden ocurrir en cualquier modalidad sensorial.

- Síntomas catatónicos, por ejemplo, estupor, postura, flexibilidad extrema/cerosa, negativismo.
- Síntomas “negativos”, donde hay evidencia clara de que éstos constituyen un cambio respecto al funcionamiento del estado premórbido/línea basal de la persona, por ejemplo, apatía, pérdida de habilidades adaptativas, deterioro del comportamiento dirigido a metas, aplanamiento o incongruencia de respuestas emocionales.
- Forma desordenada de pensamiento, donde hay evidencia clara de que constituye un cambio respecto del estado premórbido del individuo.

1.5.3 e) Tratamiento:

Existe escasa bibliografía sobre el tratamiento recomendado para las personas con DI y trastornos psicóticos. Se trata de pacientes con una elevada comorbilidad médica y con tendencia a la polimedicación. Holden & Gitlesen (2004) y Johnny L. Matson & Boisjoli (2009) estiman que el 50% de las personas con DI están en tratamiento con antipsicóticos. Es conocida la frecuente aparición reacciones paradójicas y de efectos secundarios bajo la toma de psicofármacos, siendo la discinesia tardía el síntomas más frecuente (Newell, Bodfish, Mahorney, & Sprague, 2000).

Duggan & Brylewski (1999) en una revisión exhaustiva sobre el tratamiento antipsicótico en las personas con DI, encontraron que los antipsicóticos con más estudios en la literatura era la Risperidona, seguida del Haloperidol, la Clorpromazina y la Clozapina.

❖ Dentro de los antipsicóticos atípicos (Duggan & Brylewski, 1999):

- La risperidona se considera el antipsicótico de primera elección, dada su eficacia y buena tolerancia. Se ha observado por otro lado una mejoría conductual destacada tanto en los pacientes con sintomatología psicótica asociada como sin ella.
- La clozapina se considera el tratamiento de primera elección, dada su mínima afectación neuromotora en patología psicótica resistente a tratamiento.
- La olanzapina presenta un buen perfil de eficacia y tolerancia, pero dada su tendencia al aumento de peso, se prefiere priorizar el tratamiento con Risperidona.
- La quetiapina y el aripiprazol presentan buenos resultados, pero no cuentan hasta la fecha con suficientes estudios en población con DI.

❖ Dentro de los antipsicóticos típicos/"Mixtos" (Duggan & Brylewski, 1999):

- Con clorpromazina se observó una buena respuesta antipsicótica, pero una gran aparición de síntomas parkinsonianos y de discinesia tardía.

- Zuclopentixol demostró ser efectivo y presentar una mejor tolerancia que otros antipsicóticos clásicos como el haloperidol.

❖ Tratamiento electroconvulsivo (Reinblatt, Rifkin, & Freeman, 2004):

- Realizan una revisión de la literatura sobre la eficacia y la tolerancia del tratamiento anticonvulsivo en los pacientes con DI y otras patologías psiquiátricas, entre otras con trastornos psicóticos. Los autores observan una mejoría conductual significativa y una buena tolerancia al tratamiento, sin presencia de síntomas secundarios significativos.

1.5.4 Trastornos de ansiedad en las personas con DI

1.5.4 a) Prevalencia:

No existen datos oficiales sobre la prevalencia de los trastornos de ansiedad en la población con DI, existiendo resultados muy dispares y con marcadas diferencias entre los diferentes grados de discapacidad en los pocos estudios realizados. Deb et al., (2001b) y B. H. King, DeAntonio, McCracken, Forness, & Ackerland, (1994) reportan una mayor presentación de estos trastornos en la población con DI respecto a la población general y Verhoeven & Tuinier (1997) observan un frecuente infradiagnóstico de los trastornos de ansiedad en la población con DI, siendo una de las causas más frecuentes de los trastornos de conducta (J L Matson, Smiroldo, Hamilton, & Baglio, 1997). Los individuos con DI son más vulnerables a los eventos traumáticos y estresantes, por lo que están más predispuestos al desarrollo de estos trastornos.

1.5.4 b) Etiopatogenia:

a) Factores biológicos:

- La ansiedad se encuentra mediada por diferentes mecanismos neurobioquímicos cerebrales, especialmente por el sistema hipotalámico-pituitario-adrenal (HPA), regulado por el hipocampo y la amígdala, principales controladores del sistema emocional (Coplan & Lydiard, 1998), pero también juegan su papel otras estructuras frecuentemente afectadas en las personas con DI: núcleos de la base, sistema límbico, córtex prefrontal y cerebelo (Panksepp, 1996).
- En individuos con trastorno por estrés postraumático, se ha evidenciado pérdida de las dendritas en la zona hipocampal. Esto provocaría un aumento de la liberación de glucocorticoides en momentos de estrés (Schulkin, Gold, & McEwen, 1998).

b) Factores sociales:

- La falta de solución de conflictos internos (Nutt, J, Ballenger, J.C, Lepine, 1998) juega un papel en los trastornos de ansiedad en las personas con DI.
- La percepción distorsionada de los eventos externos (distorsiones cognitivas), es otro factor que ha sido estudiado en la literatura (Barlow & Lehman, 1996).

c) Fenotipos conductuales:

- Las personas con síndrome de Williams presentan con mayor frecuencia trastornos de ansiedad (Einfeld, Tonge, & Rees, 2001).
- Los individuos con síndrome de X-Fragil presentan frecuentemente ansiedad social.
- Las personas con síndrome de Prader-Willi, presentan a menudo trastornos de ansiedad (Hyman, Oliver, & Hall, 2002)
- Los individuos con síndrome de Down, sufren de trastornos de ansiedad y TOC con asiduidad (Dykens et al., 1996).

1.5.4 c) Diagnóstico:

Criterios DM-ID (Trastorno de ansiedad generalizada)

Criterios DSM-IV TR	Criterios DM-ID adaptados a DI severa/profunda
A. Ansiedad y preocupación excesivas (expectación aprensiva) sobre una amplia gama de acontecimientos o actividades (como el rendimiento laboral o escolar), que se prolongan más de 6 meses	A. Sin adaptación
B. Al individuo le resulta difícil controlar este estado de constante preocupación	B. Sin adaptación
C. La ansiedad y preocupación se asocian a tres (o más) de los seis síntomas siguientes (algunos de los cuales han persistido más de 6 meses).	C. La ansiedad y preocupación se asocian a tres (o más) de los seis síntomas siguientes (algunos de los cuales han persistido más de 6 meses). Nota: En los niños y <u>en personas con DI severa sólo se requiere uno de estos síntomas</u>
1. Inquietud o impaciencia	1. Sin adaptación
2. Fatigabilidad fácil	2. Sin adaptación
3. Dificultad para concentrarse o tener la mente en blanco	3. Sin adaptación Nota: <u>Difícil de aplicar en personas con DI severo e inaplicable en DI profundo</u>
4. Irritabilidad	4. Sin adaptación
5. Tensión muscular	5. Sin adaptación

<p>6. Alteraciones del sueño (dificultad para conciliar o mantener el sueño, o sensación al despertarse de sueño no reparador)</p>	<p>6. Sin adaptación</p>
<p>D. El centro de la ansiedad y de la preocupación no se limita a los síntomas de un trastorno; por ejemplo, la ansiedad o preocupación no hacen referencia a la posibilidad de presentar una crisis de angustia (como en el trastorno de angustia), pasarlo mal en público (como en la fobia social), contraer una enfermedad (como en el trastorno obsesivo-compulsivo), estar lejos de casa o de los seres queridos (como en el trastorno de ansiedad por separación), engordar (como en la anorexia nerviosa), tener quejas de múltiples síntomas físicos (como en el trastorno de somatización) o padecer una enfermedad grave (como en la hipocondria), y la ansiedad y la preocupación no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno por estrés postraumático.</p>	<p>D. Nota: Difícil de aplicar en DI severa e inaplicable en DI profunda.</p>
<p>E. La ansiedad, la preocupación o los síntomas físicos provocan malestar clínicamente significativo o deterioro social, laboral o de otras áreas importantes de la actividad del individuo. F. Estas alteraciones no se deben a los efectos fisiológicos directos de una</p>	<p>E. Sin adaptación F. Sin adaptación</p>

<p>sustancia. (ejemplo: drogas, fármacos) o a una enfermedad médica (Ejemplo: hipertiroidismo) y no aparecen exclusivamente en el transcurso de un trastorno del estado de ánimo, un trastorno psicótico o un trastorno generalizado del desarrollo.</p>	
--	--

Trastorno de ansiedad generalizada. Criterios DC-LD

- A) Los síntomas o signos deben estar presentes la mayoría de los días durante al menos seis meses, aunque pueden permanecer más tiempo y ser de larga duración.
- B) Los síntomas / signos no deben ser una consecuencia directa de otro trastorno psiquiátrico. (Por ejemplo: trastornos psicóticos no afectivos, episodio depresivo, trastornos de ansiedad fóbicos, trastorno de pánico o trastorno obsesivo-compulsivo), de drogas o de trastornos físicos como hipertiroidismo, epilepsia o trastornos cardíacos.
- C) La ansiedad es generalizada y no se limita a una circunstancia ambiental particular.
- D) La persona experimenta una elevada tensión, preocupación o sentimientos de aprensión sobre los acontecimientos y problemas cotidianos. Puede que la persona describa estas experiencias o su expresión o conducta pueden manifestar ansiedad o miedo.
- E) Pueden presentarse al menos uno de los siguientes 4 ítems:
- Palpitaciones o aceleración de los latidos del corazón
 - Sudoración
 - Temblores o agitación
 - Boca seca (por ejemplo: pedir bebida repetidamente)
- E) Algunos de los siguientes síntomas también pueden estar presentes, al menos tres síntomas de los siguientes, están presentes en total:

- Dificultad para respirar: hiperventilación.
- Dolor o molestias en el pecho.
- Náuseas, vómitos o molestias de estómago (“tener mariposas en el estómago”; “tener el estómago del revés”).
- Mareo; pérdida de equilibrio.
- Accesos de frío o calor.
- Tensión muscular (dolor en los hombros o en la espalda; cefalea tensional)
- Dificultad para descansar, inquietud.
- Sensación de nudo en la garganta, tragar repetidamente.
- Respuesta exagerada a pequeñas sorpresas o a ser asustado.
- Dificultad para concentrarse o distrabilidad.
- Irritabilidad debida a la ansiedad o al miedo (por ejemplo, agresión verbal o física en respuesta a cosas que la persona podría tomarse con calma habitualmente).
- Insomnio de inicio, debido a la preocupación, ansiedad o miedo.

Criterios DM-ID (Trastorno de pánico)

Criterios DSM-IV TR	Criterios DM-ID (DI Severa/Profunda)
A. Aparición temporal y aislada de miedo o malestar intensos, acompañada de cuatro (o más) de los siguientes síntomas, que se inician bruscamente y alcanzan su máxima expresión en los primeros 10 minutos:	A. Nota: Periodo observado en el que se cumplen tres criterios. La persona padece un miedo intenso o agitación destacada.
1. Palpitaciones, sacudidas del corazón o elevación de la frecuencia cardíaca	1. <u>Identificados mediante pulso manual o estetoscopio</u>
2. Sudoración	2. Observable
3. Temblores o sacudidas	3. Observable
4. Sensación de ahogo o falta de aliento	4. <u>Hiperventilación observable.</u>
5. Sensación de atragantarse	5. Ahogo puede ser observado. <u>La persona puede tener dificultad para respirar, mostrar un débil llanto, tos, respiración sibilante, retracción de las costillas, volverse azul.</u>

6. Opresión o malestar torácico	6. <u>La persona se agarra o se frota el pecho</u>
7. Náuseas o molestias abdominales	7. Observar vómitos o arcadas.
8. Inestabilidad, mareo o desmayo	8. Marcha tambaleante. Dificultad para incorporarse.
9. Desrealización (sensación de irrealidad) o despersonalización (estar separado de uno mismo)	9. No evaluable
10. Miedo a perder el control o volverse loco	10. No detectable
11. Miedo a morir	11. No detectable
12. Parestesias (sensación de entumecimiento u hormigueo)	12. No detectable
13. Escalofríos o sofocaciones	13. Difícilmente observables. Nota: <u>Pánico extremo se puede manifestar en forma de irritabilidad, agresividad y comportamiento destructivo.</u> Pueden observarse latigazos de los brazos, las piernas y balanceo de la cabeza.

Criterios DC-LD. (Trastorno de pánico)

A) La persona experimenta ataques de pánico recurrentes. 4 ataques en 1 mes.

B) Las crisis de pánico no son consecuencia directa de otros trastornos.

C) Las crisis de pánico tienen las siguientes características:

- Intenso miedo
- Inicio abrupto
- Duración máxima de unos minutos

D) 3 de los siguientes items han de presentarse durante la crisis de pánico

- Palpitaciones o taquicardia
- Sudoración
- Temblores
- Boca seca
- Dificultad para respirar. Hiperventilación
- Dolor torácico o discomfort
- Náuseas, vómitos o mariposas en el estómago
- Sensación de mareo
- Acaloramiento o escalofríos

Diagnóstico diferencial:

En las personas con discapacidad intelectual es importante hacer un diagnóstico diferencial entre las crisis de pánico y otras patologías orgánicas. Las crisis epilépticas del lóbulo temporal se pueden manifestar con aura en forma de miedo o ansiedad intensa y sin otros síntomas asociados. Dada la elevada prevalencia de epilepsia en las personas con discapacidad intelectual, se recomienda realizar un electroencefalograma y una resonancia magnética cerebral para descartar focos epileptogénicos.

1.5.4 c) Tratamiento:

No existe una guía clínica definida para el tratamiento farmacológico de los trastornos de ansiedad en las personas con DI. Se ha de considerar siempre el riesgo beneficio al introducir un psicofármaco en personas con elevada comorbilidad médica y con tendencia al desarrollo de efectos secundarios y reacciones adversas. En base a opiniones de expertos, se recomienda evitar, en la medida de los posible, la utilización de los antidepresivos tricíclicos para evitar disminuir el umbral epileptogénico, aumentar los problemas de deglución y de estreñimiento. Se recomienda la utilización de ISRS (citalopram, escitalopram), por tratarse de antidepresivos con una mejor tolerancia y se recomienda evitar la paroxetina en los pacientes, con toma de entiepilépticos, para evitar alteraciones marcadas en las concentraciones séricas de los mismos.

En nuestra experiencia personal, la utilización de antidepresivos duales, como la venlafaxina, no ocasionó un empeoramiento claro de la frecuencia de crisis epilépticas. Otro antidepresivo a utilizar sin riesgo elevado sería la mirtazapina. Por otro lado, se recomienda evitar la toma crónica de benzodiazepinas en esta población, ya que debido a su fenómeno de tolerancia, con el tiempo puede provocar crisis epilépticas por privación.

En la medida de los posible, en las personas con DI leve, se recomienda un tratamiento psicoterapéutico en monoterapia.

1.5.5 Trastornos obsesivos en las personas con DI

Dado la elevada frecuencia de conductas obsesivas, compulsivas, estereotipias, y conductas autoestimuladoras en las personas con DI y las dificultades en la diferenciación entre estas entidades, se debe de realizar un diagnóstico diferencial correcto antes de iniciar un tratamiento psicofarmacológico.

1.5.5.1 Trastorno obsesivo compulsivo en las personas con DI

1.5.5.1 a) Prevalencia:

Se ha calculado una prevalencia de TOC en los pacientes con DI, en torno al 3% (Vitiello, Spreat, & Behar, 1989).

1.5.5.1 b) Etiopatogenia:

a) Factores biológicos:

- **Hipótesis serotorinérgica:** Se postula que un aumento crónico de los niveles serotorinérgicos daría como resultado una dessensibilización de los receptores serotorinérgicos 5HT1, patológicamente hipersensibilizados por los altos niveles continuados de serotonina (Lopez-Ibor, 1990).

- Hipótesis dopaminérgica: Postula que los pacientes con TOC presentarían una hipersensibilidad dopaminérgica. Está basada es la sintomatología obsesiva observada en otras trastornos psiquiátricos (esquizofrenia, psicosis por consumo de anfetaminas/cocaína) y en la mejora de los síntomas obsesivos con el tratamiento con antidopaminérgicos (Harsányi, Csigó, Demeter, & Németh, 2007).
- Hipótesis endorfinica: Está basada en la incapacidad para experimentar placer al alcanzar la recompensa (alcanzar la certeza) de los pacientes obsesivos rumiativos, y en que la administración de Naloxona, empeora la sintomatología obsesivoide (Summerfeldt, 2004).
- Disfunción corticoestriatal: La disfunción del circuito corticoestriatal, motiva la creación de conexiones amígdalo-corticales anómalas que afectarán los circuitos de miedo y huida (circuitos implicados en los trastornos de ansiedad y en el trastorno obsesivo compulsivo) (Shin et al., 2010).
- Anomalías neuroanatómicas:
 - Cortex orbitofrontal: Se ha observado una afectación frecuente del cortex orbitofrontal en los pacientes con TOC y en otros trastornos de ansiedad (Öngür & Goff, 2005).
 - Se ha observado que la interacción entre el cortex prefrontal, la parte orbital medial prefrontal, la corteza orbito-frontal medial y la amígdala influye en la fisiopatología del TOC y de otros trastornos de ansiedad (Belotto-Silva et al., 2012). De igual manera se ha publicado acerca de la relación entre el córtex orbitofrontal (implicado en la toma de decisiones), el cortex prefrontal medial, ganglios basales y el tálamo y su relación con el TOC (Greenberg et al., 2010).
- Enfermedades “orgánicas”:
 - Se ha observado sintomatología obsesiva en pacientes tras infartos cerebrales, tumores y con focos epilépticos en determinadas regiones cerebrales. Infartos en territorio de la arteria cerebral media derecha (afectación del lóbulo parietal derecho, ganglios de la base y núcleo estriado), infarto de la arteria cerebral media y/o anterior izquierda

(afectación del lóbulo frontal izquierdo), así como tumores cerebrales que afecten el lóbulo frontal y el núcleo caudado (Weiss & Jenike, 2000; Yaryura-Tobias, Anderson, & Neziroglu, 2000)

- En la epilepsia del lóbulo temporal, así como la demencia frontotemporal (Diehl & Kurz, 2002), se ha documentado sintomatología obsesiva.

b) Fenotipos conductuales:

Existen diversos síndromes genéticos que presentan una mayor frecuencia de trastorno obsesivo compulsivo:

- Prader Willy (BENJAMIN & BUOT-SMITH, 1993)
- Síndrome de Down (Evans & Gray, 2000)
- Síndrome de X frágil (DORN, MAZZOCCO, & HAGERMAN, 1994)
- Cornelia de Langue (Hyman et al., 2002)
- Síndrome de Williams (M. Davies, Udwin, & Howlin, 1998)
- Rubinstein-Taybi (Levitas & Reid, 1998)

1.5.5.1 c) Sintomatología:

Características singulares del TOC en las personas con DI (Fletcher et al., 2007):

- Ausencia de ansiedad asociada a la compulsión.
- Ausencia de compulsiones en la DI grave/profunda.
- Ausencia de estigma (No se ocultan las compulsiones a la sociedad).
- Individuos con DI asociada a sordera, pueden tener compulsiones de tipo táctil (Ejemplo: rasgar la ropa).
- Pueden aparecer episodios de agresividad, de inicio agudo y sin precursor identificado.
 - *Es necesario investigar los episodios de agresividad, ya que pueden estar relacionados con ruptura de rituales obsesivos: Han de formularse las siguientes preguntas:*

- ¿Se ha roto algún ritual?
- ¿Se le ha impedido realizar algún comportamiento determinado al usuario?

Diagnóstico diferencial de las conductas repetitivas en las personas con DI.

Concepto:

Las estereotipias: Son movimientos sin propósito, rítmicos y placenteros

Los tics: Son movimientos súbitos, involuntarios, no rítmicos y recurrentes.

TOC: Son actos impulsivos, con propósito ansiolítico, repetitivos, con carácter inicial no placentero.

Diagnóstico diferencial/relaciones:

La relación entre TOC y el complejo mosaico de estereotipias, manierismos, conductas autoestimuladoras, tics, y conductas desafiantes como las autolesivas o la agresión no es fácil. Por otro lado, la red fronto-striato-pálido-talámica se muestra afectada en los diferentes trastornos obsesivos (Síndrome de Tourette, TDAH, TOC y trastornos de ansiedad) (Kurlan, 2004) y se ha observado un ligando genético familiar con TOC, TICS y el síndrome de Tourette.

Es relativamente sencillo diagnosticar TOC en personas con DI ligera. No así en el caso de DI grave, TEA o tics de larga evolución. En estos tres grupos la probabilidad de movimientos repetitivos es más alta, ya que existe un ligando genético y/o biológico entre los diferentes trastornos del movimiento. Por otro lado las conductas con beneficio intrínseco (fumar, polidipsia, hiperventilación) (D. J. Clarke et al., 2002), las autolesiones (Hyman et al., 2002) y los comportamientos obsesivos producidos por la toma de psicofármacos (Ejemplo: toma de Clozapina) no han de ser considerados de primera mano como conductas compulsivas con el objetivo de evitar falsos positivos.

1.5.5.1 d) Diagnóstico:

Criterios DM-ID (Trastorno obsesivo compulsivo)

Criterios DSM-IV TR	Cr. DM-ID (DI leve/mod)	Cr. DM-ID (DI sev/prof)
A. Obsesiones o compulsiones. Las obsesiones son definidas por 1,2,3 y 4.	Pueden no ser identificados, por dificultades comunicativas.	Pueden no ser identificados, por dificultades comunicativas.
1. Pensamientos, impulsos o imágenes recurrentes y persistentes que se experimentan en algún momento del trastorno como intrusos e inapropiados, y causan ansiedad o malestar significativos.	1. Pueden no ser vividos como pensamientos o imágenes intrusivas.	1. Pueden no ser vividos como pensamientos o imágenes intrusivas.
2. Los pensamientos, impulsos o imágenes no se reducen a simples preocupaciones excesivas sobre problemas de la vida real.	Sin adaptación	Sin adaptación
3. La persona intenta ignorar o suprimir estos pensamientos, impulsos o imágenes, o bien intenta neutralizarlos mediante otros pensamientos o actos.	3. Es posible que los intentos de la persona de ignorar o suprimir estos pensamientos no se puedan detectar a causa de	3. Es posible que no puedan indicar su deseo de ignorar, suprimir o neutralizar estos pensamientos o impulsos.

	deficiencias comunicativas y cognitivas.	
4. La persona reconoce que estos pensamientos, impulsos o imágenes obsesivos son el producto de su mente (y no vienen impuestos como una inserción de pensamiento)	4. Posiblemente no se pueda determinar la causa de deficiencias comunicativas y cognitivas	4. No se aplica a niños ni a personas con DI grave y profunda, es decir, personas con poca edad de desarrollo.
Las compulsiones son definidas por 1 y 2.	Sin adaptación	Sin adaptación
1. Comportamientos (ejemplo: lavado de manos, puesta en orden de objetos, comprobaciones) o actos mentales (ejemplo: rezar, contar o repetir palabras) de carácter repetitivo, que el individuo se ve obligado a realizar en respuesta a una obsesión o con arreglo a ciertas reglas que debe seguir estrictamente.	1. Nota: Los actos mentales son difíciles de identificar a causa de deficiencias cognitivas o dificultades comunicativas	1. Habrá que identificar compulsiones que requieran pensamiento sencillo, como insistir en secuencias u organizaciones fijas, orden excesivo, compulsión por llenar o vaciar objetos.
2. El objetivo de estos comportamientos u operaciones mentales es la prevención o reducción del malestar o la prevención de algún acontecimiento o situación negativos.	2. Puede que no sea posible identificar la función del comportamiento compulsivo.	2. Puede que no sea posible identificar la función del comportamiento compulsivo.

<p>B. En algún momento del curso de la enfermedad, la persona ha reconocido que estas obsesiones o compulsiones resultan excesivas o irracionales.</p>	<p>B. Puede que la persona no lo reconozca.</p>	<p>B. Este punto no es aplicable en niños ni en personas con DI grave y profunda, es decir, personas con poca edad de desarrollo.</p>
<p>C. Las obsesiones o compulsiones provocan un malestar clínico significativo, representan una pérdida de tiempo (más de 1 hora al día) o interfieren marcadamente con la rutina diaria del individuo, sus relaciones laborales (o académicas) o su vida social.</p>	<p>C. Puede que no se produzca ansiedad u otros malestares. Se observa un estado de felicidad o una preocupación o una intención intensas para ejecutar la compulsión. Puede presentar un comportamiento desafiante, especialmente con agresividad, y una conducta autolesiva si se le impide completar la compulsión. Puede no cumplirse el requisito temporal.</p>	<p>C. Puede que no se detecte ansiedad u otros malestares. Puede presentar un comportamiento desafiante, especialmente con agresividad, y una conducta autolesiva si se le impide completar la compulsión. Puede no cumplirse el requisito temporal.</p>
<p>D. Si existe otra patología en el Eje I, el contenido de las obsesiones y de las compulsiones no se reduce a esta patología.</p>	<p>D. Se ha de distinguir entre compulsiones, estereotipias.</p>	<p>D. Los comportamientos estereotipados, conductas autoestimuladoras y llamadas de atención son comportamientos frecuentes en esta población que han de ser distinguidos a la hora de hacer un diagnóstico.</p>

1.5.6 Los trastornos intermitentes del movimiento o TICS en la población con DI.

1.5.6 a) Definición:

Un tic es un movimiento involuntario, rápido, recurrente y arrítmico (que usualmente envuelve grupos musculares determinados), o una producción vocal, de aparición súbita y sin propósito aparente. Los TICS, son involuntarios, pero pueden ser reprimidos durante cortos periodos de tiempo.

1.5.6 a) Prevalencia:

El trastorno intermitente del movimiento o TIC tiene una prevalencia similar en la población con DI respecto a la población general, con un sesgo positivo en los hombres respecto a las mujeres (Fletcher et al., 2007) y con una mayor presentación en las personas con trastorno del espectro autista y con trastornos psicóticos.

1.5.6 b) Etiopatogenia

a) Factores biológicos:

Se ha postulado la hipersensibilidad dopaminérgica como la causa principal de los trastornos TICS (S. C. Cohen, Leckman, & Bloch, 2013), existiendo otros neurotransmisores y neuropéptidos implicados en menor medida.

b) Factores psicosociales:

Es admitido, que si bien la causa de los TICS es biológica, las situaciones estresantes pueden empeorar la frecuencia y la gravedad de los mismos (Robertson, 2000).

c) Factores genéticos/Fenotipos conductuales:

Existen síndromes genéticos que cursan con DI y que presentan una mayor prevalencia de trastornos del movimiento:

- El Síndrome de Cornelia de Langue tiene una prevalencia estimada de 1/10.000-50.000 y se conoce su etiología solo de forma parcial. El Gen NIPBL localizado en la región 5p13-14 del cromosoma 5, el Gen (SMC1A en la región Xp11.2 del cromosoma X) y el gen SMC3 en la región 10q25 del cromosoma 10, causarían alrededor de la mitad de los casos de Cornelia de Lange. El resto de los casos se consideran a día de hoy mutaciones espontáneas. Se ha observado una mayor prevalencia de comportamientos repetitivos, TOC y trastornos del espectro autista, así como de una elevada auto y heteroagresividad. Se cree que un déficit en la regulación conductual podría ser el factor subyacente de las conductas repetitivas, de las autolesiones, de las conductas autodestructivas y de la hiperactividad (Crawford, Waite, & Oliver, 2017)
- El Síndrome de Rett tiene una prevalencia estimada de 1:12000-15.000. Se trata de una enfermedad autosómico-dominante ligada al X, que afecta casi de forma exclusiva a mujeres. Es causada por la afectación de una parte concreta del Cr X (Xq28), donde se codifica la proteína MECP2 (methyl-CpG-binding protein 2). Los individuos con síndrome de Rett, presentan DI, epilepsia resistente a tratamiento, trastornos del espectro autista y comportamientos repetitivos característicos como, movimientos repetitivos con las manos como (agitación de las manos, moderlas y retorcerlas de forma repetitiva) (Nomura & Segawa, 1992).
- El síndrome de Prader Willi tiene una prevalencia estimada de 1/5000-10.000. Es un síndrome genético producido por la ausencia de la expresión de un alelo localizado en el brazo largo del cromosoma 15 de origen paterno (concretamente en la región 15q11-q13). Esta ausencia de expresión puede deberse a varias causas, siendo por ello la herencia de este síndrome de elevada complejidad. El síndrome se asocia a diferentes patologías psiquiátricas del espectro de la obsesión-compulsión (TOC, comportamiento compulsivo ritualista, trastorno de control de impulsos, rascados compulsivos...) y a trastornos del movimiento (Tics). La causa de esta relación con patologías mentales, sería la presencia de circuitos anómalos desde el lóbulo frontal a los ganglios basales

(Pujol et al., 2016). Por otro lado, en el síndrome de Prader Willi se han identificado diferentes patologías psiquiátricas en función del tipo de alteración genética observada (Pujol et al., 2016):

- En el caso de los síndromes causados por una delección del alelo del cromosoma 15 paterno:
 - Si la delección se localiza en una fragmento identificado como T1*, se observarán más obsesiones de contaminación y más compulsiones de lavado e higiene.
 - Si se basa en una delección en el fragmento T2*, se observarán más obsesiones de simetría y de repetición, (compulsiones para ordenar, clasificar, contar objetos y números).
- En el caso de los síndromes causados por disomías, se observará un mayor índice de trastornos del espectro autista y de psicosis.

1.5.6 c) Diagnóstico:

Diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento en las personas con DI

Se ha de realizar un diagnóstico diferencial entre el trastorno intermitente del movimiento con diferentes entidades:

- Tic motor con:
 - Crisis mioclónicas
 - Movimientos ritualísticos
 - Discinesia tardía (Kerbeshian & Burd, 1992)
 - Comportamientos estereotipados (Baron-Cohen, Scahill, Izaguirre, Hornsey, & Robertson, 1999)
 - Manierismos (Bodfish & Madison, 1993)
 - Autoestimulación

- Tic Vocal con: (Kurlan, 2004)
 - TEA
 - Psicosis

- DD entre TICS sensitivo y acatisia (Robertson, 2000).

- Algunos TICS se pueden desencadenar por el dolor o bien estar focalizados en determinados lugares de irritación (Kurlan, 2004).

Existen diferentes tipos de trastornos TIC que se clasifican en función de diferentes parámetros:

	Síndrome de Tourette	Síndrome de Tic motor crónico	Síndrome de Tic vocal crónico	Síndrome de Tic transitorio	Síndrome de Tic no especificado
Tics	Motores + vocales	Motor	Vocal	Motor o vocal	Motor o vocal
Edad de inicio	<18 años	<18 años	<18 años	<18 años	> 18 años
Duración	>1 año	>1 año	>1 año	>4 semanas, < 1 año	<4 semanas
Frecuencia	Muchos tics por día	Muchos tics por día	Muchos tics por día	No definida	No definida
Exclusión	Tratamientos estimulantes. Condiciones médicas.	Tratamientos estimulantes. Condiciones médicas.	Tratamientos estimulantes. Condiciones médicas.	Tratamientos estimulantes. Condiciones médicas.	No cumple criterios para otros trastornos TIC.

1.5.6 Trastorno de estrés postraumático:

1.5.6. b) Diagnóstico:

Criterios DM-ID Trastorno por estrés postraumático

Criterios DSM-IV TR	Criterios DM-ID DI Leve/Profunda
A. la persona ha sido expuesta a un evento traumático y se presentan:	A. No adaptación
1) La persona ha experimentado un evento traumático (muerte, amenazas a su integridad física..)	1) No adaptación Nota: Tener en consideración la <u>vulnerabilidad al trauma del individuo con DI. Separaciones o relaciones sexuales consentidas pueden ser traumáticas en la DI.</u>
2) La persona ha respondido con temor, amenaza u horror intensos.	2) No adaptación. Nota: <u>Agitación desbocada relacionada o no con el evento traumático (DI grave)</u>
B. El evento traumático es reexperimentado persistentemente a través de una de las siguientes formas.	No adaptación
1) Imágenes o recuerdos intrusivos del incidente que producen malestar al individuo	1) <u>Representación repetitiva del evento traumático</u> , así como autoagresiones o comportamientos sexualmente inapropiados. Ojo con DD con Psicosis.

2) Sueños de carácter recurrente sobre el incidente	Sueños vívidos. Terrores nocturnos.
3) El individuo tiene la sensación de que el incidente traumático se está repitiendo. Se incluyen alucinaciones, episodios disociativos de Flashback e ilusiones.	3) Conductas repetitivas del evento traumático vivido. Los síntomas pueden ser similares a los de los trastornos psicóticos.
4) Nivel de ansiedad elevado al exponerse a situaciones relacionadas con el evento traumático.	4) No adaptación
5) Respuestas fisiológicas exacerbadas al exponerse a situaciones relacionadas con el evento traumático.	5) No adaptación
C) Evitación persistente del evento traumático y embotamiento emocional del individuo marcado por 3 de los siguientes síntomas:	C) No adaptación
1) Esfuerzos para evitar pensamientos, sentimientos o conversaciones relacionadas con el trauma.	1) <u>No posibilidad de verbalizar</u> pensamientos o imágenes egodistónicas
2) Esfuerzos para evitar actividades o personas relacionadas con el trauma.	2) No adaptación
3) Imposibilidad para recordar un aspecto importante del trauma.	3) No adaptación
4) Marcada disminución o interés para participar en determinadas actividades.	4) No adaptación

5) Sensación de desapego o enajenación con los demás.	5) No adaptación
6) Restricción de la vida afectiva. Incapacidad para tener sentimientos de amor.	6) No adaptación
7) Sentimiento de futuro ilimitado. No piensa en poder formar una familia, trabajar (Tener una vida normal).	7) Nota: <u>Muy difícil valoración en personas con DI</u>
D) Hiperarousal. Indicado por 2 o más de los siguientes	D) No adaptación
1) Trastorno del sueño	1) No adaptación
2) Ataques de ira e irritabilidad	2) No adaptación
3) Dificultades de concentración	3) No adaptación
4) Hipervigilancia	4) No adaptación
5) Respuestas exageradas de sobresalto	5) No adaptación
E) Duración de los síntomas superior a un mes.	E) No adaptación
F) Las molestias producen malestar significativo a nivel social, ocupacional o en otras áreas del funcionamiento.	F) No adaptación

1.5.7 Trastorno del espectro autista:

1.5.7 a) Prevalencia:

Se calcula que el trastorno del espectro autista (TEA) afecta a un 1,5% de la población general, presentando un 40% de sus individuos un coeficiente intelectual (CI) <70 (Hervás, A, Maristany, M, Salgado, M, 2012).

1.5.7 b) Sintomatología

El trastorno del espectro autista (TEA) se caracteriza por ser un trastorno en el cual se encuentran afectadas tres áreas: área social, área de conductas e intereses y el área de comunicación. Su diagnóstico de basa en un diagnóstico clínico, que se puede realizar en los primeros meses de vida del individuo en base a síntomas clásicos que se observan con el crecimiento del infante (Hervás, 2016).

Basándonos en los antiguos criterios DSM-IV-TR, el tipo de TEA más frecuente en la población con DI (En el DSM-V desaparecen los subtipos clásicos de TEA), es el trastorno generalizado del desarrollo no especificado, que abarca 2/3 de los pacientes (Fletcher et al., 2007). Este subtipo de TEA incluiría 1) el autismo atípico (TEA que no cumplen algunos de los síntomas clásicos del autismo clásico), 2) individuos con DI leve que cumplen criterios de trastorno de Asperger, 3) individuos con gran afectación cognitiva y problemas de comunicación que presentan síntomas del espectro TEA. Éste último subtipo (individuos con gran afectación cognitiva que presentan síntomas de TEA), sería el más frecuente en los usuarios con DI grave/profunda y se caracteriza por presentar una ausencia completa de lenguaje, comportamientos repetitivos de difícil filiación y una indiferencia social absoluta. Se asocian con graves problemas neuromotores y epilepsia resistente a tratamiento (Guerin et al., 1996).

Otro subtipo de TEA escasamente estudiado sería el trastorno desintegrativo infantil caracterizado por: un desarrollo aparentemente normal durante por lo menos los primeros 2 años posteriores al nacimiento, presentando una comunicación verbal y no verbal, relaciones sociales, juego y comportamiento adaptativo apropiados a la edad del sujeto. Presentando

posteriormente una pérdida clínicamente significativa de las habilidades previamente adquiridas (lenguaje, habilidades sociales, control intestinal o vesical, juego y habilidades motoras) (American Psychiatric Association, 2000b). La etiología de este síndrome no está clara y se postula que sería un “cajón de sastre” para diferentes enfermedades neurológicas degenerativas (Mitocondriopatías, diferentes encefalopatías, leucodistrofias...) (Burd, Ivey, Barth, & Kerbeshian, 1998). El diagnóstico diferencial por su similitud sintomática se debe realizar con el síndrome de Rett.

1.5.7 c) Etiopatogenia:

Actualmente el autismo es considerado un síndrome de causa incierta, si bien se conocen algunos factores genéticos y adquiridos favorecedores del mismo.

a) Neuroanatomía:

- Desde un punto de vista neuroanatómico se han observado ciertas peculiaridades en los pacientes con TEA:
 - Hipertrofia generalizada de la masa cerebral, de forma marcada en el lóbulo parieto-temporal y en el cerebelo (Brambilla et al., 2003).
 - Áreas implicadas en la cognición social, como el hipocampo, la amígdala y el cuerpo calloso parecen estar también ligeramente hipertrofiadas (Brambilla et al., 2003).

b) Anatomopatología:

- Desde un punto de vista anatomopatológico se ha observado una disminución de las células de Purkinje en el cerebelo y en el córtex entorrinal (Bauman & Kemper, 2003).

c) Genética:

- Se sabe que entre el 20-30% de los individuos con síndrome de X frágil cumplen criterios de TEA. El síndrome de Rett es considerado en si mismo un TEA, ya que en menor o en mayor medida con el paso de los años y el consecuente deterioro cognitivo los individuos con síndrome de Rett presentan este trastorno. Otros síndromes genéticos frecuentemente asociados al TEA serían el síndrome de Cornelia de Langue y el síndrome de Williams. Por otro lado, han sido identificados determinados genes supuestamente implicados; 2q, 17q, 15q, 21q, 22q3 (Muhle, Trentacoste, & Rapin, 2004). El 15q y el 22q3 se encuentran dentro de los protocolos de screening ante la sospecha de autismo (Hervás, 2016).

d) Factores precursores adquiridos:

- La neurofibromatosis y la esclerosis tuberosa favorecen de forma secundaria al desarrollo tumoral, síntomas TEA (Mitchell, Barton, Harvey, & Williams, 2017; Plasschaert et al., 2015)
- La fenilcetonuria produce síntomas similares debido a la acumulación toxica de fenilalanina (Khemir et al., 2016).
- La rubeola, la infección por citomegalovirus congénita y el hipotiroidismo congénito también son patologías orgánicas favorecedoras del TEA (Garofoli et al., 2017).
- Otros supuestos factores serían la toma de ácido valproico, o la exposición a cocaína o alcohol de la madre durante el embarazo (Chaste & Leboyer, 2012).

1.5.8 Trastornos de personalidad

1.5.8 a) Prevalencia

Existen muy pocos estudios que se hayan centrado en la prevalencia de los trastornos de personalidad en las personas con DI y los resultados varían marcadamente en función de los criterios diagnósticos utilizados: Khan, Cowan, & Roy, (1997) observaron un 31% de trastornos de personalidad en población con DI utilizando criterios CIE-10, Goldberg, Gitta, & Puddephatt, (1995) un 57% en pacientes ambulatorios (Criterios DSM III) y (Flynn, Matthews, & Hollins (2002) un 92% en población hospitalaria (Criterios CIE-10).

1.5.8 b) Etiopatogenia:

Uno de los pocos estudios que ha estudiado el “porqué” de un mayor prevalencia de trastornos de personalidad en las personas con dificultades cognitivas es el de (Masi, Marcheschi, & Pfanner (1998), pero se centra en la población con funcionamiento intelectual límite. Dadas las características similares entre esta población y la DI leve, se recomienda la extrapolación de estas hipótesis etiológicas a la población con DI leve (Parellada, M., Leiva, 2011).

- En este estudio se concluye que la dificultad intelectual es un factor de riesgo para el desarrollo de trastornos de personalidad, debido a:
 - Interferencias en la conceptualización de la realidad
 - Dificultades para la solución de conflictos interpersonales
 - Afrontamiento y conceptualización del mundo exterior
 - Rigidez de pensamiento (dificultad en considerar los problemas desde distintos puntos de vista)
 - Dificultad para planificar

- Tendencia a la memorización, por falta de comprensión de problemas
 - Baja autoestima. Conciencia de dificultades cognitivas respecto a sus congéneres.
 - Tendencia a pensar que la falta de éxito se debe a su menor CI, otorgándole un valor de inmovilidad y falta de cambio.
- Por otro lado, las personas con FIL/DI, presentan una mayor vulnerabilidad que la población general, debido a :
 - Falta de estimulación por parte de sus familiares y por los recursos sociales
 - Tendencia a una mayor negligencia emocional y a vivir en ambientes marginales

Según Masi et al., (1998), las personas con DI pueden desarrollar formas excitadas o inhibidas de personalidad ante los eventos estresantes ambientales, dejando en un segundo plano la herencia genética:

- Si los padres o los cuidadores del usuario fueron durante su infancia hiperprotectores “no puede”, la persona desarrollará a la postre personalidades evitativas con tendencia al aislamiento social, apatía, poca confianza en si mismos, poca motivación.
- Si los padres o cuidadores fueron hiperexigentes “no quiere”, la persona desarrollará personalidades impulsivas con baja tolerancia a la frustración, dificultades en control de impulsos, dificultades en demora de recompensa.

1.5.8 c) Sintomatología:

El debate sobre los trastornos de personalidad (TP) en las personas con DI sigue abierto en la psiquiatría actual, existiendo diversidad de opiniones en la práctica diaria, y dos tendencias destacadas:

1. En las personas con DI no se puede diagnosticar trastornos de personalidad

2. Los individuos DI tienen prácticamente todos trastornos de personalidad

Lo que es sabido es que los individuos con DI debido a su menor desarrollo cognoscitivo cuentan con patrones de personalidad más inmaduros (Fletcher et al., 2007). Muchos individuos ingresados en centros de “reclusión” desde edades tempranas pueden desarrollar patrones de conducta compatibles con TP, pero ser los habituales en el ambiente en el que han vivido (De La Cruz, F, La Veck, 1973).

La DC-LD advierte de que en personas con DI sólo se debería diagnosticar uno de estos trastornos cuando las características identificadas no puedan ser explicadas por trastornos del:

- Eje I (Discapacidad intelectual)
- Eje II (Causas de la discapacidad intelectual)
- Eje III nivel A (Trastornos del desarrollo) o B (Enfermedad Mental).

Por otra parte, en la DC-LD también se afirma que las categorías de trastorno de personalidad esquizoide, ansioso o evitativo y dependiente deberían evitarse en vista de la dificultad para diferenciarlos de la discapacidad intelectual subyacente. La edad de diagnóstico para las personas con DI se amplía a los 21 años y se hace especial hincapié en la necesidad de tomar como patrón de referencia a las personas con DI y no a la población general para evitar falsos positivos. También se especifica que en las personas con DI grave/profundo los trastornos de personalidad son imposibles o muy difíciles de diagnosticar.

En base a los criterios DM-ID, existen una serie de puntos accesorios a considerar antes de realizar el diagnóstico:

- En el trastorno esquizoide de personalidad se hace referencia a las restricciones en la vida social y sexual que tienen algunas personas con DI.
- En el trastorno esquizotípico, se recalca la importancia de distinguir las conductas inusuales y el pensamiento mágico, de comportamientos habituales basados en la edad cognitiva del individuo.

- En el trastorno antisocial de personalidad, se recalca la necesidad de que la persona con DI conozca y entienda las leyes y las repercusiones de sus actos.
- En el trastorno límite de la personalidad, no se ha de considerar una relación de dependencia con sus cuidadores siempre como patológica, ya que en las personas con DI puede existir una relación de dependencia real. Los comportamientos autolesivos y la expresión de ira no han de considerarse de “primera mano” como propios de un trastorno límite de personalidad. Los sentimientos de vacío son difícilmente valorables.
- En el trastorno histriónico de personalidad se ha de indagar en si la persona es consciente de lo que es una conducta sexual adecuada y lo que supone la teatralización y la autodramatización. **En las personas con DI no se deben considerar los criterios:**
 - ❖ Es sugestionable.
 - ❖ Fácilmente influenciable por los demás.
 - ❖ Considera sus relaciones más íntimas de lo que son en realidad.
- En el trastorno narcisista de la personalidad, se ha de tener en cuenta que las personas con DI en ocasiones parecer querer exagerar pequeños logros, pero que para ellos, en base a su capacidad cognitiva, son realmente grandes logros.
 - ❖ El criterio “**estar preocupado por fantasías de éxito ilimitado, creer que es especial y único**” no es aplicable en usuarios con CI<50). En DI con CI > 50, ha de considerarse el criterio de forma cautelosa.
 - ❖ Para la aplicación del criterio “**ser muy pretencioso, explotador y carente de empatía**”. El individuo debe de ser consciente de la reciprocidad que requieren las relaciones interpersonales.
- En el trastorno evitativo de la personalidad: las personas con DI tienden a evitar un mayor número de situaciones que la población general. Por ejemplo: evitar situaciones sociales, debido a experiencias repetidas de críticas o fracasos. Para el

diagnóstico de este trastorno deben ajustarse los criterios al contexto cultural de las personas con DI.

- En el trastorno dependiente de la personalidad: Si el individuo está tutelado o incapacitado estaría exento de asumir dicha responsabilidad. Este criterio se aplicaría sólo en el caso de que la persona con DI pueda asumir esa responsabilidad de forma realista. Los individuos con DI generalmente requieren apoyo a la hora de organizar las finanzas domésticas, planificar sus vacaciones y organizar sus oportunidades educativas u ocupacionales, y esa necesidad de apoyo no debería considerarse como un criterio para diagnosticar el trastorno de personalidad dependiente. Las personas con DI generalmente tienen oportunidades limitadas para llevar a cabo toma de decisiones complejas y como resultado pueden mostrar dichas dificultades en la edad adulta. El clínico debe considerar el diagnóstico de trastorno de personalidad dependiente sólo provisionalmente, a expensas de los resultados de mejoría que pueda dar un programa de desarrollo de las habilidades de toma de decisiones.

1.6 Trastornos de comportamiento. “Challenging Behavior”.

1.6.1) Definición

Se ha definido “Challenging Behavior” como aquel comportamiento, que debido a su frecuencia, intensidad, o duración provoca un riesgo para la integridad de la persona o de los otros, o bien una falta de integración del individuo en la comunidad (Emerson Eric, Einfeld, 2011).

1.6.2) Etiopatogenia del trastorno de comportamiento

Existe una gran controversia, en cuanto a la inclusión o no, de los trastornos de comportamiento dentro de los trastornos psiquiátricos en los pacientes con DI, ya que la prevalencia de los trastornos psiquiátricos varía de forma marcada en base a la inclusión o no de los mismos (S.-A. Cooper, Smiley, Morrison, Williamson, & Allan, 2007a) y su etiología es muy diversa. El porcentaje de trastornos de comportamiento en la población con DI oscila entre un 30-60% (I. L. Cohen et al., 2010) y en los individuos con DI severa y profunda la prevalencia de alteraciones de conducta se multiplica por tres (Sheehan et al., 2015). A la hora de estudiar la etiología de las alteraciones de conducta, se recomienda realizar un análisis multimodal, ya que existen múltiples factores que pueden causar alteraciones de comportamiento en la población con DI (Trollor, Salomon, & Franklin, 2016).

El dolor, las dificultades en la expresión y en el reconocimiento emocional (Bronwen Davies, Frude, & Jenkins, 2015), la deprivación social y socioeconómica (Emerson & Hatton, 2007), la gravedad de la discapacidad intelectual (Sheehan et al., 2015), los fenotipos conductuales (Nyhan, 1972) y los trastornos psiquiátricos (Meins, 1995a), (Newman, Leader, Chen, & Mannion, 2015) son algunos conocidos desencadenantes de alteraciones de conducta en las personas con DI. Por otro lado, las conductas autoestimuladoras, estereotipias y las formas alternativas de comunicación pueden aumentar las alteraciones de conducta en las personas con DI grave/severa sin enfermedad mental, provocando escasas diferencias en la gravedad de la alteración de conducta entre los pacientes con trastornos psiquiátricos asociados y los usuarios sin enfermedad mental.

1.6.3) Análisis multimodal de conducta (Novell-Alsina, R, Rueda-Quitllet, P, Salvador-Carulla, L 2003).

Este procedimiento tiene en cuenta los aspectos que pueden tener las condiciones biomédicas (físicas, neuropsiquiátricas y psiquiátricas), psicológicas (comunicación, autonomía personal, estado psicológico actual) y socioambientales (entorno, programa y estilo educativo) de la persona en la presentación de la conducta.

➤ Factores biológicos:

- Síndromes genéticos
- Afectación función cerebral
- Enfermedad física
- Enfermedad Mental
- Epilepsia resistente a tratamiento
- Afectación sensorial

➤ Factores psicológicos:

- Rasgos de personalidad
- Fortalezas y debilidades cognitivas
- Déficits comunicativos
- Refuerzo de conductas desadaptativas
- Baja autoestima
- Pérdida de soporte emocional
- Eventos vitales negativos

➤ Factores sociales:

- Entorno pobre
- Abuso psicológico, sexual y físico
- Ausencia de oportunidades
- Experiencias vitales negativas
- Poca participación en actividades cotidianas
- Negación de las necesidades individuales
- Ambiente de reprobación
- Nivel de estrés del cuidador

El análisis multimodal de conducta se basa en el análisis de 3 factores:

- 1) Antecedentes de la conducta disruptiva
- 2) Conducta disruptiva
- 3) Consecuencias de la conducta

Objetivos principales del análisis multifuncional de conducta:

- Identificar las contingencias que mantienen la conducta perturbadora.
- Identificar los reforzadores involucrados en el mantenimiento de la conducta problema.
- Identificar los estímulos discriminativos y las circunstancias ambientales que permiten que aparezca la conducta problema.
- Identificar a las personas relacionadas o los tipos de respuesta en cada una de las conductas perturbadoras.

Pasos a seguir para evaluar la conducta:

1. Especificar las conductas a observar. Definir índices conductuales.
 - Topografía de la conducta: Es importante describir de forma precisa la conducta problema. Se ha de ser lo concreto y objetivo en la descripción de la conducta a registrar. Se deben agrupar diversas conductas en un mismo índice conductual, ya que puede ser difícil registrar más de 3 índices conductuales.

2. Especificar que características de la conducta problema serán registradas
 - Ciclo y curso: Describir el ciclo de la conducta. Cuando empieza y Cuando termina. Describir el curso de la conducta. ¿Empieza de forma gradual? ¿Aumenta progresivamente? ¿Aparece de forma súbita? ¿Aparecen “señales” que nos avisan de la aparición de la conducta problema?
 - Frecuencia y duración: ¿Cuántas veces aparece la conducta: en una hora / día / semana / mes? ¿Que duración tiene la conducta: minutos / horas / días?

- Gravedad: ¿Cuáles son los daños a objetos?
3. Escoger instrumentos de registro de la conducta problema:
 - Diagrama de recogida de datos Scatter Plot
 - Inventario de conductas desafiantes (Challenging Behavior Checklist)
 - Escala de Conductas Anormales (ABC-ECA)
 - Registros de parámetros fisiológicos: sueño, peso, menstruación, ritmo deposicional, etc.
 4. Identificar a las personas responsables de la evaluación y el registro conductual:
 - Se puede identificar a cualquier persona que pueda identificar la conducta y que haya sido entrenada.
 - Se recomienda analizar conductas no muy frecuentes y fáciles de identificar.
 - Se recomienda comparar los resultados con personas de diferentes entornos que evalúan la misma conducta.
 5. Definir el tiempo en el que se realizará la evaluación
 - Tiempo limitado
 - Variable
 6. Definir la frecuencia
 7. Especificar la evaluación y entorno donde se realizará el registro
 8. Evaluar la fiabilidad del método de análisis de conducta utilizado
 - Utilizar más de un método de análisis de conducta para mismo caso para certificar la fiabilidad del mismo.

9. Proporcionar información de los resultados obtenidos a las personas que los están realizando.

1.6.4) Relación entre enfermedad mental y alteración de conducta

Se ha estudiado la prevalencia de enfermedades mentales y/o de “Challenging behaviour” en la población con DI, pero existen pocos estudios que hayan analizado en profundidad la relación entre la enfermedad mental y “Challenging Behaviour” en las personas con discapacidad intelectual.

Los trastornos psiquiátricos más frecuentemente asociados con alteraciones de conducta en las personas con DI son los trastornos depresivos (Hurley, 2008; J A Tsiouris, 2001), trastornos de ansiedad y los trastornos psicóticos (Rojahn, Matson, Naglieri, & Mayville, 2004). Newman et al., (2015) encontraron una correlación positiva entre las graves alteraciones de comportamiento y la enfermedad mental en un estudio con 47 niños con síndrome X frágil y diferentes grados de DI, y Rojahn et al.,(2004) observaron correlaciones positivas entre alteraciones de comportamiento y trastornos psiquiátricos en 180 individuos con DI grave/severa.

Las alteraciones de conducta, y/o conducta disruptiva, ha sido considerada por muchos autores como síntomas psiquiátricos atípicos (Bodfish & Madison, 1993; Meins, 1995b) o como equivalentes psiquiátricos comportamentales en las personas con DI (D. J. Clarke & Gomez, 1999). Por otro lado los trastornos psiquiátricos funcionan en algunas ocasiones como favorecedores de las conductas disruptivas (S.-A. Cooper, Melville, & Einfeld, 2003; Sovner & Hurley, 1983). En las alteraciones conductuales mediadas por trastornos psiquiátricos se ha de realizar un abordaje farmacológico y psicoterapéutico conjunto, siendo prudente en la utilización de los fármacos antipsicóticos, para evitar la aparición de efectos secundarios.

1.6.5) Tratamiento:

En las alteraciones de conducta de causa funcional se ha de identificar la etiología del “Challenging Behaviour”, para de esta forma poder realizar un abordaje terapéutico adecuado. Por último, en aquellas alteraciones de conducta de etiología desconocida, se recomienda realizar un abordaje psicoterapéutico basado en “Positive Behaviour Support” (Hassiotis et al., 2014) conjuntamente con un tratamiento con bajas dosis de antipsicóticos atípicos(Romeo, Knapp, Tyrer, Crawford, & Oliver-Africano, 2009; Turgay, Binder, Snyder, & Fisman, 2002).

1.7 Calidad de vida en las personas con DI. El peso de la enfermedad mental y la alteración de conducta.

1.7 a) Calidad de vida. Concepto. Factores influyentes.

La calidad de vida (QoL) ha generado mucha atención en los últimos dos décadas en los estudios en población con discapacidad intelectual (DI) (Schalock & Verdugo Alonso, 2002) ya que se ha documentado una menor QoL en este colectivo que en la población general (Golubović & Skrbić, 2013; Simões & Santos, 2016). La QoL es una variable de medición compleja y se encuentra influida por múltiples factores (Schalock & Verdugo Alonso, 2002). Entre otros, la edad, las limitaciones sensitivas y motoras asociadas, la institucionalización (Sines, Hogard, & Ellis, 2012), la comorbilidad médica, la enfermedad mental, las dificultades en la alimentación (Petry, Maes, & Vlaskamp, 2009) y la institucionalización (Sines et al., 2012), parecen disminuir la QoL. Actualmente, hay acuerdo en que para la medición de la calidad de vida se han de utilizar variables cualitativas y cuantitativas, percepciones subjetivas de la persona (Cummins, 2005) e investigar la importancia que el sujeto da a determinadas necesidades sin olvidar la cuantificación de unos valores universales (Bertelli & Brown, 2006).

1.7 b) Calidad de vida. Modelos. Instrumentos de medición

Modelos:

Existe diversos modelos para evaluar la calidad de vida de las personas, siendo el modelo multidimensional de Schalock, Verdugo (Schalock & Verdugo Alonso, 2002) uno de los más aceptados a nivel internacional. Dicho modelo está constituido por ocho dominios que representan las diferentes áreas que configuran la calidad de vida de una persona: Bienestar emocional, relaciones interpersonales, bienestar material, desarrollo personal, bienestar físico, autodeterminación, inclusión social y derechos.

Según el modelo de Schalock & Verdugo (2002) se asume que para que las personas con DI posean una vida de calidad se han de cumplir una serie de factores (FEAPS, 2017):

- La calidad de vida para las personas con discapacidad se compone de los mismos factores y relaciones que para el resto de las personas: una persona con discapacidad tendrá manifestaciones peculiares y elecciones propias de la persona y no necesariamente iguales a las de otras personas, pero las dimensiones centrales de la calidad de vida serán semejantes a las del resto.
- La calidad de vida se mejora cuando las personas perciben que tienen poder para participar en decisiones que afectan a sus vidas. Durante mucho tiempo las personas con discapacidad se han visto despojadas de sus capacidades para poder tomar decisiones, habiendo asumido ese papel de decisión bien las familias, bien los profesionales, o ambos (aún cuando generalmente se haya hecho con la mejor intención).
- La calidad de vida aumenta mediante la aceptación y plena integración de la persona en su comunidad. El respeto a cada persona, con independencia de la discapacidad o trastorno que presente, es un factor esencial en la percepción de calidad de la vida. Cada uno de nosotros valoramos de manera positiva la realización de tareas que suponen una participación real en la vida de nuestra comunidad y una aceptación por parte de nuestros semejantes.
- Una persona experimenta calidad de vida cuando se cumplen sus necesidades básicas y cuando esta persona tiene las mismas oportunidades que los demás para perseguir y lograr metas en los contextos de vida principales, como son el hogar, la comunidad, la escuela y el trabajo.

Instrumentos de medida:

La evaluación de la calidad de vida es un reto clínico, dada la multitud de variables implicadas, subjetivas y objetivas, existiendo una dificultad superior en su evaluación en las personas con DI grave/profunda, debido a las dificultades comunicativas. Actualmente contamos con diversos instrumentos homologados para valorar la calidad de vida en las personas con DI en nuestro país, siendo los más conocidos la escala GENCAT (M. Á. Verdugo, Arias, Gómez, & Schalock, 2010) y la escala FEAPS-INICO (Gomez, Verdugo, & Arias, 2015), ambas basadas en el modelo multidimensional de Schalock, Verdugo (2002). Dentro de las escalas orientadas a valorar la QoL en población con DI grave/profunda en población española se encuentran la escala San Martín (M. A. Verdugo, Gómez, Arias, Navas, & Schalock, 2014) y la escala Quality of Life in Late Stage Dementia (QUALID) (Garre-Olmo et al., 2010).

1.7 c) Calidad de vida. Enfermedad mental.

Existen muy pocos estudios que hayan analizado en profundidad la relación entre la enfermedad mental, las alteraciones de comportamiento y la QoL en las personas con DI. Horovitz, (2014) describió en una muestra de 138 individuos con diferentes grados de DI

(Desde borderline hasta DI moderada) un empeoramiento significativo de la QoL, en aquellos con una enfermedad mental asociada y Koch et al. (2015,) describieron en un estudio con 102 individuos y DI un empeoramiento de la QoL en los usuarios con enfermedades mentales asociadas, “Challenging Behavior” y en aquellos tratados con elevadas dosis de fármacos psicótropos. Por otro lado, Scheifes et al., (2016) observó significativamente en un estudio con 103 personas con DI, trastornos mentales y “challenging Behavior” una disminución de la QoL en los usuarios tratados con un mayor número de fármacos, debido a los frecuentes efectos secundarios.

2) HIPÓTESIS

- 1) Existe un porcentaje elevado de trastornos psiquiátricos no diagnosticados en una muestra no clínica de la población con discapacidad intelectual de la comarca de Osona.
- 2) Los individuos con discapacidad intelectual con más alteraciones de conducta presentan una mayor prevalencia de patologías psiquiátricas.
- 3) Los individuos con discapacidad intelectual con trastornos psiquiátricos asociados presentan una peor calidad de vida, que los individuos sin ellas.
- 4) Los individuos con discapacidad intelectual con más alteraciones de conducta presentan una peor calidad de vida.

3) OBJETIVOS

3.1) Objetivo principal:

Analizar los trastornos psiquiátricos no diagnosticados en la población afecta de discapacidad intelectual.

3.2) Objetivos secundarios:

Estudiar la prevalencia de las alteraciones de conducta en los individuos con discapacidad intelectual.

Estudiar la prevalencia de trastornos psiquiátricos subyacentes a las alteraciones de conducta en la población con discapacidad intelectual.

Estudiar la influencia de los trastornos psiquiátricos y de las alteraciones de conducta, sobre la calidad de vida del individuo con discapacidad intelectual.

4) METODOLOGÍA

4.1) Procedimiento/ Reclutamiento

Un total de 142 individuos adultos con DI fueron reclutados de forma secuencial de los diferentes servicios de la asociación para apoyo de las personas con DI “*Sant Tomás*”, en la comarca de Osona, en provincia de Barcelona. El periodo de estudio abarcó desde el 10 de Septiembre del 2013 al 15 de Diciembre del 2014. Los sujetos que participaron en el estudio, o sus representantes legales firmaron el consentimiento informado. El estudio fue aprobado por el comité de ética del Consorci Hospitalari de Vic, Barcelona.

Los criterios de exclusión del estudio eran tener una edad inferior a 18 años y/o tener un diagnóstico previo de trastorno psiquiátrico. Todos los individuos, o representantes legales de los participantes, que firmaron el consentimiento informado y que cumplieron criterios de inclusión participaron en el estudio. De 162 individuos incluidos en el reclutamiento inicial, finalmente 142 cumplieron criterios de inclusión.

4.2) Instrumentos:

4.2.1 Enfermedad mental:

Para el estudio de la enfermedad mental en la población con DI leve / Moderada:

Se utilizó la batería diagnóstica PAS-ADD. “Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability” (Moss et al., 1997), basada en criterios CIE-10 y DSM-IV TR.

Dicha batería está constituida por tres elementos:

1) Inventario PAS-ADD “PAS-ADD checklist”, orientado a realizar cribado psicopatológico en población de riesgo. Ha de ser administrada por personal o familiares que tengan un contacto estrecho con el usuario.

2) Mini PAS-ADD. Escala orientada a la detección de síntomas y formulación de diagnósticos orientativos.

3) Entrevista PAS-ADD “Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability”, entrevista semiestructurada que ha de ser administrada por psiquiatras o psicólogos clínicos con formación complementaria en psiquiatría de la discapacidad intelectual.

Para el estudio de la enfermedad mental en la población con DI grave/profunda:

Se utilizó la versión española de la escala DASH-II “Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped Scale” (Vargas-Vargas et al., 2014). La escala DASH-II es una escala observacional, formada por 96 ítems que permite el diagnóstico de patologías psiquiátricas basada en criterios DSM-IV-TR. La escala ha de ser administrada a los usuarios por cuidadores o familiares de los mismos.

4.2.2 Alteraciones de conducta. “Challenging Behaviour”:

Para el estudio de las alteraciones de conducta en la población con DI, se utilizó la versión española del Inventario ICAP (Inventory for client and agency Planning) (Delfín Montero, 1993).

El ICAP, es una herramienta que realiza un registro sistemático de datos de la persona, y analiza por un lado la conducta adaptativa y por otro, los problemas de conducta. El ICAP es aplicable a todas las personas y edades, pero fue pensado para individuos con algún tipo de discapacidad. Consta de tres secciones.

- 1) Registro sistemático datos personales, médicos y funcionales de la persona.
- 2) Test de conducta adaptativa que mide las capacidades de la persona para desenvolverse con independencia en su entorno.
- 3) Prueba de problemas de conducta que se analiza en base a ocho áreas y cuatro índices normativos de conducta: interno, asocial, externo y general. Las puntuaciones se basan en la gravedad y en la frecuencia de las conducta problema. En nuestro estudio, para la medición de la gravedad de los problemas de conducta se utilizó la variable “índice de problema de conducta”.

4.2.3 Calidad de vida

Para el estudio de la calidad de vida en población con DI leve/moderada:

Se utilizó la escala GENCAT (M. Á. Verdugo et al., 2010).

La escala GENCAT está formada por 69 items, que mediante valoración por un profesional externo, permiten medir la QoL del individuo en base al modelo multidimensional de Schalock y Verdugo (2002). La escala proporciona puntuaciones en cada una de las ocho dimensiones de QoL (bienestar emocional, relaciones interpersonales, bienestar material, desarrollo personal, bienestar físico autodeterminación, inclusión social y derechos), un índice global de QoL y un perfil de la QoL de la persona. En nuestro estudio para la valoración de la QoL, se utilizó la variable “índice global de QoL”.

Para el estudio de la QoL en la población con DI grave/profunda:

Se utilizó la versión española de la escala Quality of Life in Late Stage Dementia (QUALID) (Garre-Olmo et al., 2010).

La escala QUALID es una escala observacional tipo Likert formada por 11 items, que ha de ser administrada por un profesional externo. Es una variable inversa con un abanico de puntuaciones de 11 a 55 puntos. Una menor puntuación en la escala representa una mejor QoL, mientras que una puntuación superior una peor QoL. La escala QUALID está orientada a la valoración de la QoL en pacientes con demencia avanzada, tanto en población general como en población con DI (De Vreese et al., 2012). Nuestro grupo de investigación decidió utilizar esta escala para medir la QoL en la población con DI grave/profunda debido a las dificultades observadas a la hora de administrar la escala GENCAT en el grupo con DI grave/profunda. La escala ha sido validada para valorar QoL en pacientes con DI severa/profunda en España pero está aún pendiente de publicación (Novell, 2016).

4.2.4 Comorbilidad médica:

Para el estudio de la comorbilidad médica, se revisaron las historias clínicas de los pacientes incluyéndose las entidades: epilepsia, trastornos gastrointestinales, urológicos y cardiovasculares.

4.2.5 Administración de escalas:

En una primera fase del estudio:

Fue administrado a todos los usuarios del estudio la entrevista ICAP, la escala GENCAT y la escala QUALID. Los cuestionarios fueron administrados por psicólogos y trabajadores sociales de la asociación Sant Tomàs, que habían recibido formación previa.

En una segunda fase del estudio:

A los usuarios con DI leve/moderada se les administró el “PAS-ADD checklist”. Dicho cuestionario fue administrado por psicólogos y trabajadores sociales de la asociación Sant Tomàs, previamente entrenados. A los sujetos que puntuaron de forma positiva en el “PAS-ADD Checklist”, les fue administrada de forma posterior la Entrevista PAS-ADD “Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability”. Todas las entrevistas PAS-ADD fueron realizadas por un psiquiatra con formación especializada en DI. Se realizó un “Retest” mediante la administración de la entrevista PAS-ADD al 10% de la muestra que había puntuado de forma negativa en el Screening para descartar la existencia de posibles falsos negativos.

A los individuos con DI grave/profunda, les fue administrada la versión española de la escala DASH-II “Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped Scale”. La escala fue administrada por psicólogas clínicas de la asociación Sant Tomàs previamente entrenadas.

4.3 Análisis estadístico

Los datos recogidos se analizaron mediante el programa estadístico SPSS versión 20.0. Se describieron las variables cuantitativas mediante sus estadísticos de resumen (media, desviación estándar) si seguían la distribución normal, o con la mediana y los percentiles si no la seguían. Las variables cualitativas se describieron con las frecuencias absolutas de sus valores y la distribución porcentual. Para el contraste entre variables cualitativas se utilizó la prueba de la Chi cuadrada y para el contraste de una cuantitativa con variables cualitativas, de acuerdo con su distribución normal o no, se utilizó la prueba T de Student (para dicotómicas) o la prueba ANOVA (para policotómicas) o sus equivalentes no paramétricos. El nivel de error para la aceptación de los contrastes se fijó en un valor de la $p > 0'05$.

5) RESULTADOS

El proyecto de investigación se compone de 3 estudios:

El primer estudio tenía como objetivo el análisis de la enfermedad mental no diagnosticada en una muestra de población adulta no clínica con diferentes grados de DI en la comarca de Osona. Para llevar a cabo el estudio se reclutaron 142 individuos con diferentes grados de DI y sin trastorno mental previo conocido. Se utilizaron diferentes escalas psicopatológicas homologadas para la identificación de la enfermedad mental en los diferentes grados de discapacidad. Los resultados del estudio se sometieron a publicación y se presentan en formato de artículo en el apartado 5.1

El segundo estudio tenía como objetivo estudiar la relación existente entre la enfermedad mental y las alteraciones de conducta en las personas con DI. La hipótesis de trabajo era que los pacientes con enfermedad mental tendrían alteraciones de conducta más graves que aquellos usuarios con DI sin enfermedad mental. Se aplicaron escalas homologadas para medir la gravedad de la alteración de conducta en las personas con DI. Se utilizó la misma muestra poblacional que en el estudio 1. Los resultados del estudio se sometieron a publicación y se presentan en forma de artículo en el apartado 5.2

El tercer estudio tenía como objetivo estudiar la influencia de la enfermedad mental y de las alteraciones de conducta sobre la calidad de vida de las personas con DI. La hipótesis de trabajo era que tanto la enfermedad mental como las alteraciones graves de conducta disminuirían la calidad de vida de las personas con DI. Para la medición de la calidad de vida se utilizaron diferentes escalas validadas para su aplicación en personas con DI. Se utilizó la misma muestra poblacional que en el estudio 1 y 2. Los resultados se sometieron a publicación y se presentan en forma de artículo en el apartado 5.3.

Una parte de los resultados se presentó en forma de comunicación oral tipo simposium en el 10th International Congress of the European Association for Mental Health and Intellectual Disability celebrado en Florencia (Italia) del 9-11 de septiembre de 2015. El abstract de dicha comunicación fue seleccionado para publicación en Journal of Intellectual Disability Research. IF: 2,07.

Peña-Salazar, C, Roura-Poch P, Fontanet A, Novell-Alsina R, Arrufat FX. Psychopathology in Population with intellectual disabilities. (2015), 10TH International Congress of the Eamhid Florence, September 9-11 2015 Integrating Different Approaches in the Neurodevelopmental Perspective. Journal of Intellectual Disability Research, 59, 1–139. doi: 10.1111/jir.12214.

5.1) Estudio 1

En revisión en la revista “*SIGLO CERO*”

EL INFRADIAGNÓSTICO DEL TRASTORNO MENTAL EN LA POBLACIÓN CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL: ESTUDIO DE PREVALENCIA EN POBLACIÓN CON DIFERENTES GRADOS DE DISCAPACIDAD INTELECTUAL.

UNDER-DIAGNOSIS OF MENTAL DISORDER IN PEOPLE WITH INTELLECTUAL DISABILITIES: STUDY OF PREVALENCE IN POPULATION WITH DIFFERENT DEGREES OF INTELLECTUAL DISABILITY.

Carlos Peña-Salazar, Francesc Arrufat, Abel Fontanet, Nuria García-León, Silvia Más, Pere Roura-Poch, Josep Manel Santos

El infradiagnóstico del trastorno mental en la población con discapacidad intelectual: Estudio de prevalencia en población con diferentes grados de discapacidad intelectual.

Palabras clave: Trastorno mental, discapacidad intelectual, diagnóstico, prevalencia.

Resumen:

Introducción: Existen pocos estudios en la literatura que hayan analizado la prevalencia de enfermedades mentales en las personas con discapacidad intelectual (DI). Se presenta un estudio de identificación de enfermedad mental en población adulta sin trastorno mental previo conocido y con diferentes grados de DI.

Metodología: El presente estudio describe la comorbilidad psiquiátrica y médica de una muestra de 142 individuos con diferentes grados de DI. Para el estudio de enfermedad mental en la población con DI Leve/Moderada se utilizó la batería diagnóstica PAS-ADD, basada en criterios CIE-10 y DSM-IV TR y en la población con DI grave/severa la escala DASH-II

Resultados: El 29,57% de los participantes presentaron un trastorno psiquiátrico previamente no diagnosticado. En el grupo DI leve/moderada la patología más prevalente fue el trastorno depresivo mayor, en cambio en el grupo DI grave/profunda fue el trastorno de ansiedad. La

comorbilidad médica más prevalente fue la epilepsia, con un 22,5% de la muestra global y un 39,2% en la población con discapacidad intelectual grave o severa.

Conclusión: Los trastornos psiquiátricos parecen ser más frecuentes en la población con DI que en población general, aumentando su prevalencia, así como su comorbilidad médica, en la DI severa/profunda.

Under-diagnosis of mental disorder in people with intellectual disabilities: Study of prevalence in population with different degrees of intellectual disability.

Key words: Mental disorder, intellectual disability, diagnosis, prevalence.

Abstract:

Introduction: There are scarce studies in the literature, which had analyzed the prevalence of mental illness in people with intellectual disabilities (ID). This study explores the prevalence of mental disorders in adults without previous mental disorder and different degrees of ID.

Methods: We assessed 142 individuals with varying degrees of ID and with unknown previous psychiatric disorder. We performed the diagnostic battery PAS-ADD based on criteria ICD-10 and DSM-IV TR to analyzed the prevalence of mental disorders in people with mild / moderate ID. We performed the Spanish version of the scale DASH-II to analyze the prevalence of mental disorders in people with severe and profound ID.

Results: We found in 29.57% of our sample a psychiatric disorder previously undiagnosed. In people with mild/moderate ID the most common psychiatric disorder was depressive disorder (33.3%), but in people with severe and profound ID was the anxiety disorder. The most prevalent medical comorbidity was epilepsy, (22.5% of the total sample and 39.2% in the population with severe / profound intellectual disabilities)

Conclusion: Psychiatric disorders seem to be more common in the population with ID than in general population, increasing his prevalence and medical comorbidity in severe and profound ID.

Introducción

La discapacidad intelectual (DI) o trastorno del desarrollo intelectual es una entidad que se inicia durante el periodo de desarrollo, que incluye limitaciones del funcionamiento intelectual y adaptativo, y que afecta aproximadamente al 1% de la población mundial (American Psychiatric Association, 2014). Según estudios realizados en Reino Unido y Holanda, se calcula que es el trastorno que genera más gasto sanitario (Smith, Shah, Wright, & Lewis, 1995). Existen pocos estudios que hayan analizado la prevalencia de enfermedades mentales en este colectivo, y por otra parte es común la exclusión de los individuos con DI en los estudios epidemiológicos sobre prevalencia de enfermedad mental.

Koskentausta, Iivanainen, & Almqvist, (2007) han descrito una comorbilidad psiquiátrica del 10-60% entre los pacientes con DI. La amplia variabilidad en los datos observados se ha justificado en base a dificultades diagnósticas, habiéndose descrito un infradiagnóstico de hasta el 50% en esta población (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002). Diversas teorías tratan de explicar la elevada comorbilidad psiquiátrica en la población con DI. Se ha publicado sobre anomalías en los genes GRIK4 y NPAS 3 (Blackwood et al., 2008), o sobre alteraciones en la proteína FRMP observadas en el Síndrome X frágil (Fatemi & Folsom, 2011) y la relación con patologías psiquiátricas en la población con DI. Por otro lado, Emerson, Hatton, Thompson, & Parmenter, (2004), hablan de la importancia de la marginalización y la poca socialización de este colectivo, como factor potenciador de patologías mentales.

Otro punto importante a destacar es la inclusión de los trastornos de conducta “Challenging Behaviour” como trastorno psiquiátrico (S.-A. Cooper et al., 2007a). Su inclusión en los estudios de prevalencia motiva un incremento notable en la prevalencia de enfermedad mental en la población con discapacidad intelectual (Whitaker & Read, 2006), aumentando aún más la variabilidad en los estudios de prevalencia.

Para el diagnóstico de trastornos psiquiátricos en la población con DI se recomienda la utilización de criterios diagnósticos específicos (Criterios DC-LD (The royal colleges of psychiatrics, 2001), Criterios DM-ID (Fletcher et al., 2007), Criterios CIE-10 adaptados a DI (World Health Organisation, 2004)) y la utilización de entrevistas psicopatológicas adaptadas a la población con DI. La entrevista más reconocida para la población adulta con DI leve y moderada, es la batería PAS-ADD“ Psychiatric Assessment Schedule for adults with developmental disability” (Moss et al., 1997), en cambio en la población adulta con DI severa y

profunda se recomienda la utilización de la escala diagnóstica DASH-II “Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped Scale” (J L Matson et al., 1991). Para el estudio de la enfermedad mental en la población infantil, se recomienda la escala Reiss “Reiss Screen of dual diagnosis” (S. Reiss & Valenti-Hein, 1994) también basada en criterios DSM-IV.

A continuación se presenta un estudio de identificación de enfermedad mental en población adulta con DI sin trastorno mental previo conocido. El objetivo principal de la investigación es detectar la presencia de patologías psiquiátricas en población con DI, mediante el uso de instrumentos validados en lengua española.

Material y métodos

Procedimiento/ Reclutamiento

Un total de 142 individuos adultos con DI fueron reclutados de forma secuencial de los diferentes servicios de la asociación para apoyo de las personas con DI “*Sant Tomàs*”, en la comarca de Osona, en la provincia de Barcelona. El periodo de estudio abarcó desde el 10 de Septiembre del 2013 al 15 de Diciembre del 2014. Los sujetos que participaron en el estudio, o sus representantes legales firmaron el consentimiento informado.

Selección de la muestra

Los criterios de exclusión del estudio eran tener una edad inferior a 18 años y/o tener un diagnóstico previo de trastorno psiquiátrico. Todos los individuos, o representantes legales de los participantes, que firmaron el consentimiento informado y que cumplieron criterios de inclusión participaron en el estudio. De 162 individuos incluidos en el reclutamiento inicial, finalmente 142 cumplieron criterios de inclusión.

Instrumentos:

Para el estudio de enfermedad mental en la población con DI leve/moderada se utilizó la versión española de la batería diagnóstica PAS-ADD (García González-Gordon, 2002), basada en criterios CIE-10 (CIE 10 -Trastornos mentales y del comportamiento - Pautas diagnosticas. Criterios diagnósticos de investigación, 2014) y DSM-IV-TR (American Psychiatric Association, 2000a). Dicha batería está constituida por tres elementos: 1)“PAS-ADD Checklist”, orientado a realizar cribado psicopatológico en población de riesgo. Ha de ser

administrada por personal o familiares que tengan un contacto estrecho con el usuario. 2) Mini PAS-ADD. Escala orientada a la detección de síntomas y formulación de diagnósticos orientativos. 3) Entrevista PAS-ADD. Entrevista semiestructurada que ha de ser administrada por psiquiatras o psicólogos clínicos con formación complementaria en psiquiatría de la DI.

Para el estudio de la enfermedad mental en la población con DI grave/profunda se utilizó la versión española de la escala DASH-II (Vargas-Vargas et al., 2014). DASH-II es una escala observacional, formada por 96 ítems, que permite el diagnóstico de patologías psiquiátricas basada en criterios DSM-IV-TR (American Psychiatric Association, 2000a). La escala ha de ser respondida por cuidadores o familiares de los usuarios. Para el estudio de comorbilidad médica se revisaron las historias clínicas de los pacientes.

En una primera fase del estudio, se administró a todos los usuarios con DI leve/moderada el “PAS-ADD checklist”. El Screening fue realizado por psicólogos y trabajadores sociales de la Asociación “Sant Tomàs” que habían recibido formación previa. A los sujetos que puntuaron de forma positiva en el Screening, les fue administrada de forma posterior la Entrevista PAS-ADD. Todas las entrevistas fueron realizadas por un psiquiatra con formación especializada en DI. Se realizó un “Retest” mediante la administración de la entrevista PAS-ADD al 10% de la muestra que había puntuado de forma negativa en el Screening para descartar la existencia de posibles falsos negativos.

A los individuos con DI grave/profunda, les fue administrada la versión española de la escala DASH-II. La escala fue administrada por psicólogas clínicas de la asociación “Sant Tomàs” previamente entrenadas.

Análisis estadístico:

Los datos recogidos se analizaron mediante el programa estadístico SPSS versión 20.0. Se describieron las variables cuantitativas mediante sus estadísticos de resumen (media, desviación estándar) si seguían la distribución normal, o con la mediana y los percentiles si no la seguían. Las variables cualitativas se describieron con las frecuencias absolutas de sus valores y la distribución porcentual. Para el contraste entre variables cualitativas se utilizó la prueba de la Chi cuadrada y para el contraste de una cuantitativa con variables cualitativas, de acuerdo con su distribución normal o no, se utilizó la prueba T de Student (para dicotómicas) o

la prueba ANOVA (para policotómicas) o sus equivalentes no paramétricos. El nivel de error para la aceptación de los contrastes se fijó en un valor de la $p > 0'05$.

Resultados:

Descripción de la muestra:

De los 142 participantes en el estudio, 91 presentaban una DI leve/moderada y 51 una DI grave/profunda. En el grupo de DI leve/moderada: 58 hombres y 33 Mujeres. En el Grupo DI grave/profunda: 26 Hombres y 25 Mujeres. La causa de la discapacidad más frecuente en la población fue la no especificada, seguida del Síndrome de Down y del daño fetal prenatal. La comorbilidad médica más frecuente fue la epilepsia, con un 22,5% de la muestra global frente a un 39,2% en la población con discapacidad intelectual grave o severa. (tabla 1).

Evaluación psicopatológica de la muestra:

La prevalencia de enfermedad mental previamente no diagnosticada en el total de nuestra muestra fue del 29,57% (n=42 casos). En el análisis por sexos y por edad no se observaron diferencias significativas en la prevalencia de enfermedad mental en el grupo con DI leve/moderada ($p > 0.05$) ni en el grupo de DI grave/profunda ($p > 0.05$).

De los 91 sujetos con DI leve/moderada, 23 puntuaron en el cribado de forma positiva y les fue administrada la Entrevista PAS-ADD. De ellos, 15 (16%) individuos presentaron una enfermedad mental previamente no conocida. El trastorno mental más prevalente en el grupo DI leve/moderada fue el trastorno depresivo mayor (tabla 2).

De los 51 individuos con DI grave/profunda, 27 (52%) presentaron una enfermedad mental previamente no diagnosticada. El trastorno mental más prevalente en el grupo DI grave/profunda fue el trastorno de ansiedad (tabla 2). Un 31% (n:16) de los usuarios con DI grave/profunda presentaron dos o más diagnósticos psiquiátricos.

Discusión:

Según nuestro conocimiento, el presente estudio es la primera investigación, cuyo objetivo es determinar la prevalencia de enfermedad mental no diagnosticada en personas con

DI en nuestro país. Los escasos estudios existentes en la literatura no están exentos de limitaciones metodológicas y presentan una amplia discrepancia en la prevalencia que puede variar del 7 al 97% (S.-A. Cooper et al., 2007a). En nuestra muestra que constaba de 142 participantes con diferentes grados de DI, un 29,57% presentó una patología psiquiátrica no diagnosticada previamente, siendo este hecho más evidente en el grupo DI grave/profunda (52%), Este resultado es congruente con la revisión llevada a cabo por Whitaker & Read (2006), en la cual los autores observan una mayor prevalencia de enfermedad mental en la población con DI grave/profunda respecto a la DI ligera/moderada, tanto en niños como en adultos. En nuestro estudio se excluyeron los pacientes con patologías psiquiátricas ya conocidas, por lo que la prevalencia de enfermedad mental en este grupo hubiera sido aún mayor. Si comparamos nuestros resultados con la prevalencia de enfermedad mental en población general en España (Haro et al., 2006), observamos de forma clara una mayor tendencia en la presencia de patologías psiquiátricas en la población con DI que en la población general (29,57% vs 19,5%),

El trastorno psiquiátrico más prevalente en la población con DI leve/moderada en nuestra muestra fue el trastorno depresivo, de igual manera que en los estudios realizados en población general (Haro et al., 2006), pero contrario a otros centrados específicamente en población con DI. (Deb, Thomas, & Bright, 2001a), por ejemplo, en un estudio en el que incluyó 101 adultos con DI describió un mayor índice de esquizofrenia (4.4%) y de trastornos fóbicos (4,4%) que de trastornos depresivos (2.2%) y de trastornos de ansiedad (2,2%). (Turygin, Matson, & Adams, 2014a), por el contrario, observaron un mayor índice de trastornos de personalidad en la población con DI leve y de trastornos del espectro autista en la población con DI moderada. La variabilidad observada en los diferentes estudios pone de manifiesto que, tanto la utilización de diferentes criterios diagnósticos, así como la heterogeneidad de la muestra incluida influyen de forma notable en la prevalencia de enfermedad mental. Este hecho ya fue reportado por Cooper et al. (S.-A. Cooper et al., 2007a) que observó hasta el doble de prevalencia en algunos trastornos mentales severos al aplicar diferentes criterios diagnósticos sobre una misma muestra de 1023 individuos.

Por otro lado, el trastorno psiquiátrico más prevalente en el grupo con DI grave/profunda en nuestra muestra fue el trastorno de ansiedad. Nuestros resultados difieren con otros trabajos realizados en población con DI severa/profunda como el de (Rojahn et al., 2004) , en el que se observó una mayor prevalencia de trastornos psicóticos. Otro aspecto, importante a destacar, es la presencia de diagnósticos psiquiátricos múltiples en la

población con DI severa/profunda. Nosotros observamos que un 31% (n:16) presentaba dos o más diagnósticos psiquiátricos, al igual que otros autores (Kozlowski, Matson, Sipes, Hattier, & Bamburg, 2011), describen que un 61,8% de la muestra puntuaba de forma positiva en dos o más dimensiones de la escala DASH-II. La elevada prevalencia de trastornos de ansiedad y trastornos psicóticos en la población con DI grave/profunda podrían estar relacionados con un mayor daño neurológico (Whitaker & Read, 2006), o bien ser un mero reflejo de las dificultades diagnósticas en este grupo (Rush & Frances, 2000).

La comorbilidad médica más frecuente fue la epilepsia con una prevalencia mayor en los individuos con una enfermedad mental asociada, pero sin alcanzarse significación estadística. El elevado porcentaje de epilepsia observado en los pacientes con enfermedad mental, podría estar relacionado con la afectación de circuitos neurobioquímicos comunes en las personas con DI (Sperli et al., 2009), (Matsuura et al., 2005). La epilepsia focal, especialmente la epilepsia del lóbulo temporal, muy frecuente en los individuos con DI, se encuentra asociada con diversas patologías psiquiátricas, especialmente con los trastornos afectivos, los trastornos psicóticos (Espie et al., 2003; Schmitz, 2005; Sperli et al., 2009) y los trastornos del espectro autista (Amiet et al., 2008; Jokiranta et al., 2014) Esta relación entre la epilepsia y las patologías psiquiátricas podría explicar en parte la elevada ratio de enfermedad mental observada en las personas con DI.

La utilización de criterios diagnósticos y entrevistas estandarizadas adecuadas a la población con DI es una herramienta fundamental para disminuir el infradiagnóstico de las patologías psiquiátricas, permitiendo un tratamiento psicoterapéutico y farmacológico adecuado, y por tanto una mejora de su calidad de vida. La calidad de vida es una variable compleja de difícil medición y se encuentra influenciada por múltiples factores (Schalock & Verdugo Alonso, 2002), entre otros, la comorbilidad médica y psiquiátrica (Petry et al., 2009). Nuestro estudio pone de manifiesto la necesidad de realizar un diagnóstico preciso en la población con DI, ya que existe un porcentaje no despreciable de falsos negativos, con la intención de ofrecer una mejora en el tratamiento de los trastornos asociados. En cuanto a las limitaciones de nuestro estudio, valoramos el interés que hubiera podido tener la inclusión de otros centros para aumentar el tamaño y variedad de la muestra.

Tabla 1. Etiología de la discapacidad y comorbilidad médica (Insertar en pág. 10)

	n (%)	-
Media		
Sexo		
Varón	84 (59,1)	
Mujer	58 (40,9)	
Edad Media		
Varón		42,76
Mujer		40,90
Nivel de discapacidad (%):		
Leve/moderado	91 (64)	
Grave/profundo	51 (36)	
Etiología de discapacidad		
Síndrome de Down	16 (11,6)	
X Frágil	3 (2,1)	
Daño prenatal	15 (10,6)	
Daño perinatal	12 (8,5)	
Daño postpartal	12 (8,5)	
Otros	84 (58,7)	
Comorbilidad		
Epilepsia	32 (22,5)	
DI Leve/Mod	12 (13,2)	
DI Grav/Prof	20 (39,2)	
Prob. Cardiacos	4 (2,8)	
DI Leve/ Mod	2 (2,2)	
DI Grav/Prof	2 (3,9)	
Prob. Gastrointestinales	8 (5,6)	
DI Leve/Mod	2 (2,2)	

Tabla 2. Prevalencia de enfermedad mental. (Insertar en pág. 11)

D. Intelectual	Trastorno psiquiátrico (%)	n
Leve/moderada		
	Bipolar/ Esquizoafectivo (4,39)	4
	Psicótico no especificado (3,29)	3
	Trastorno depresivo mayor (5,49)	5
	Trastorno de ansiedad (2,19)	2
	Trastorno obsesivo compulsivo (1,09)	1
	No trastorno psiquiátrico (83,55)	76
Grave/profunda*		
	Trastorno de ansiedad	15
	Trastorno depresivo mayor	2
	Bipolar/ Esquizoafectivo	4
	Psicótico no especificado	5
	Trastorno orgánico	1
	Control de impulsos	5
	Estereotipias	12
	Pacientes con 3 o > diagnósticos en DASH II	9
	Pacientes con 2 diagnósticos en DASH II	7
	Pacientes con 1 diagnóstico en DASH II	11

*Nota: En el análisis de prevalencia en la población con DI grave/Profunda mediante la escala DASH-II, se observaron pacientes con más de un diagnóstico psiquiátrico.

Agradecimientos:

A los trabajadores de la Associació Sant Tomàs por su apoyo en la administración de las escalas diagnósticas.

La presente investigación forma parte del programa de tesis doctoral en Salud, Bienestar y Calidad de vida de la Universitat de Vic, Universitat Central de Catalunya.

Bibliografía:

American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed).

American Psychiatric Association. (2014). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5a ed).

Amiet, C., Gourfinkel-An, I., Bouzamondo, A., Tordjman, S., Baulac, M., Lechat, P., ... Cohen, D. (2008). Epilepsy in Autism is Associated with Intellectual Disability and Gender: Evidence from a Meta-Analysis. *Biological Psychiatry*, 64(7), 577–582.

Blackwood, D. H. R., Thiagarajah, T., Malloy, P., Pickard, B. S., & Muir, W. J. (2008). Chromosome abnormalities, mental retardation and the search for genes in bipolar disorder and schizophrenia. *Neurotoxicity Research*.

CIE 10 -Trastornos mentales y del comportamiento - Pautas diagnósticas. Criterios diagnósticos de investigación. (2014). Medvance S.L.

Cooper, S.-A., Smiley, E., Morrison, J., Williamson, A., & Allan, L. (2007). Mental ill-health in adults with intellectual disabilities: Prevalence and associated factors. *The British Journal of Psychiatry*, 190, 27–35.

Deb, S., Thomas, M., & Bright, C. (2001). Mental disorder in adults with intellectual disability. 2: The rate of behaviour disorders among a community-based population aged between 16 and 64 years. *Journal of Intellectual Disability Research?: JIDR*, 45(Pt 6), 506–14.

Emerson, E., Hatton, C., Thompson, T., & Parmenter, T. R. (2004). *The International Handbook of Applied Research in Intellectual Disabilities*. (E. Emerson, C. Hatton, T. Thompson, & T. R. Parmenter, Eds.) *The International Handbook of Applied Research in Intellectual Disabilities*. Chichester, UK: John Wiley & Sons Ltd.

Espie, C. A., Watkins, J., Curtice, L., Espie, A., Duncan, R., Ryan, J. A., ... Sterrick,

M. (2003). Psychopathology in people with epilepsy and intellectual disability; an investigation of potential explanatory variables. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 74(11), 1485–92.

Fatemi, S. H., & Folsom, T. D. (2011). The role of fragile X mental retardation protein in major mental disorders. *Neuropharmacology*, 60(7–8), 1221–6.

Fletcher, R., Loschen, E., Stavrakaki, C., & First, M. (2007). *Diagnostic Manual - Intellectual Disability (DM-ID)*. Kingston, NY: NADD press.

García González-Gordon, R. (2002). Adaptación española de la entrevista PAS-ADD. Una entrevista estandarizada. (R. García González-Gordon, Ed.) (1st ed.). Cadiz: UNIVERSIDAD DE CADIZ, S.PUBLICACIONES.

Haro, J. M., Palacín, C., Vilagut, G., Martínez, M., Bernal, M., Luque, I., ... Grupo ESEMeD-España. (2006). [Prevalence of mental disorders and associated factors: results from the ESEMeD-Spain study]. *Medicina Clínica*, 126(12), 445–51.

Jokiranta, E., Sourander, A., Suominen, A., Timonen-Soivio, L., Brown, A. S., & Sillanpää, M. (2014). Epilepsy among children and adolescents with autism spectrum disorders: a population-based study. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 44(10), 2547–57.

Koskentausta, T., Iivanainen, M., & Almqvist, F. (2007). Risk factors for psychiatric disturbance in children with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research?: JIDR*, 51(Pt 1), 43–53.

Kozlowski, A. M., Matson, J. L., Sipes, M., Hattier, M. A., & Bamburg, J. W. (2011). The relationship between psychopathology symptom clusters and the presence of comorbid psychopathology in individuals with severe to profound intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 32(5), 1610–1614.

Matson, J. L., Gardner, W. I., Coe, D. A., & Sovner, R. (1991). A scale for evaluating emotional disorders in severely and profoundly mentally retarded persons.

Development of the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH) scale. *The British Journal of Psychiatry?: The Journal of Mental Science*, 159, 404–9.

Matsuura, M., Adachi, N., Muramatsu, R., Kato, M., Onuma, T., Okubo, Y., ... Hara, T. (2005). Intellectual disability and psychotic disorders of adult epilepsy. *Epilepsia*, 46 Suppl 1, 11–4.

Moss, S., Ibbotson, B., Prosser, H., Goldberg, D., Patel, P., & Simpson, N. (1997). Validity of the PAS-ADD for detecting psychiatric symptoms in adults with learning disability (mental retardation). *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*, 32(6), 344–54.

Petry, K., Maes, B., & Vlaskamp, C. (2009). Measuring the quality of life of people with profound multiple disabilities using the QOL-PMD: First results. *Research in Developmental Disabilities*, 30(6), 1394–1405.

Psychiatrics, R. C. of. (2001). DC-LD. Diagnostic criteria for psychiatric disorders for use with adults with learning disabilities/mental retardation. (The royal colleges of psychiatrics, Ed.) (1st ed.). London: Bristish Library Cataloguing-in-Publication Data.

Reiss, S., & Valenti-Hein, D. (1994). Development of a psychopathology rating scale for children with mental retardation. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 62(1), 28–33.

Rojahn, J., Matson, J. L., Naglieri, J. A., & Mayville, E. (2004). Relationships Between Psychiatric Conditions and Behavior Problems Among Adults With Mental Retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 109(1), 21–33.

Rush, A. J., & Frances, A. (2000). Expert Consensus Guideline Series: Treatment of psychiatric and behavioral problems in mental retardation. *American Journal of Mental Retardation AJMR*, 105(3), 159–226.

Salvador-Carulla, L., & Novell-Alsina, R. (2002). *Guía práctica de la evaluación psiquiátrica en el retraso mental* (1st ed.). Madrid: Aula Medica ediciones.

Schalock, Robert L., Verdugo Alonso, M. A. (2002). Handbook on quality of life for human service practitioners. (D. L. Braddock, Ed.) (1st ed.). Washington DC: American Association on mental retardation.

Schmitz, B. (2005). Depression and mania in patients with epilepsy. *Epilepsia*, 46 Suppl 4, 45–9.

Smith, K., Shah, A., Wright, K., & Lewis, G. (1995). The prevalence and costs of psychiatric disorders and learning disabilities. *The British Journal of Psychiatry: The Journal of Mental Science*, 166(1), 9–18.

Sperli, F., Rentsch, D., Despland, P. A., Foletti, G., Jallon, P., Picard, F., ... Seeck, M. (2009). Psychiatric comorbidity in patients evaluated for chronic epilepsy: a differential role of the right hemisphere? *European Neurology*, 61(6), 350–7.

Turygin, N., Matson, J. L., & Adams, H. (2014). Prevalence of co-occurring disorders in a sample of adults with mild and moderate intellectual disabilities who reside in a residential treatment setting. *Research in Developmental Disabilities*, 35(7), 1802–1808.

Vargas-Vargas, C., Rafanell, A., Montalvo, D., Estarlich, M., Pomarol-Clotet, E., & Sarró, S. (2014). Validity and reliability of the Spanish version of the diagnostic assessment for the severely handicapped (DASH-II). *Research in Developmental Disabilities*, 36C, 537–542.

Whitaker, S., & Read, S. (2006). The prevalence of psychiatric disorders among people with intellectual disabilities: An analysis of the literature. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 19(4), 330–345.

World Health Organisation. (2004). ICD-10 guide for mental retardation. *Mental Retardation*, 82.

5.2) Estudio 2

Under major review

“Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities”

RELATIONSHIP BETWEEN PSYCHIATRIC DISORDER AND CHALLENGING BEHAVIOR IN PEOPLE WITH INTELLECTUAL DISABILITIES: A PREVALENCE STUDY

Carlos Peña-Salazar MD^{1,2}, Francesc Arrufat MD, PhD³, Abel Fontanet⁴, Gretel González-Castro, Silvia Más⁵, Pére Roura-Poch MD⁶, Josep Manel Santos PhD^{2,5}

¹ Department of Neurology. Hegau -Boden-See Klinikum Singen (Germany)

² Universitat de Vic, Universitat Central de Catalunya, Vic, Barcelona (Spain)

³ Department of Psychiatry and Mental Health. Institut Pere Mata, Reus, (Spain)

⁴ Associació Sant Tomás, Vic, Barcelona (Spain)

⁵ Department of Epidemiology, Consorci Hospitalari de Vic, Barcelona (Spain)

⁶ Department of Psychiatry and Mental Health. Consorci Hospitalari de Vic, Barcelona (Spain)



RELATIONSHIP BETWEEN PSYCHIATRIC DISORDER AND CHALLENGING BEHAVIOR IN PEOPLE WITH INTELLECTUAL DISABILITIES WITHOUT PREVIOUSLY RECOGNISED PSYCHIATRIC DISORDER

Journal:	<i>Journal of Mental Health Research in Intellectual Disabilities</i>
Manuscript ID	UMID-2017-0018
Manuscript Type:	Original Paper
Keywords:	Intellectual Disabilities, Challenging Behavior, Mental Illness, Psychiatric disorder

SCHOLARONE™
Manuscripts

URL: <http://mc.manuscriptcentral.com/umid> Email: a.hassiotis@ucl.ac.uk

ABSTRACT

Introduction:

Few of the studies in the literature have assessed the relationship between mental illness and challenging behaviour in individuals with intellectual disability (ID). Psychiatric comorbidity and challenging behaviour have been reported in 10-60% and 30-60% of these patients.

Methods:

The study assessed psychiatric comorbidity and the prevalence of challenging behaviour in a sample of 142 individuals with different degrees of ID and without prior psychiatric disorders. The Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability was used to assess mental illness in a population with mild/moderate ID. The Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped was used to assess the population with serious/severe ID. The Inventory for Client and Agency Planning was used to assess challenging behaviour.

Results:

A previously undiagnosed psychiatric condition was found in 29.57% of the participants. The most prevalent pathology in the group with mild/moderate ID was major depressive disorder, while the most prevalent in the severe/profound ID group was anxiety disorder. Individuals with mild/moderate ID and associated mental illness exhibited the highest degree of challenging behaviour. This relationship was not observed in the population with severe/profound ID. Affective disorder was related to the more severe challenging behaviour.

Conclusions:

Psychiatric disorders seemed to be more frequent in the population with ID than in the general population, and the prevalence, as well as medical comorbidity, increased in individuals with severe/profound ID. The individuals with mild/moderate ID and associated psychiatric disorders exhibited more severe challenging behaviour, but this relationship was not observed in the population with severe/profound ID.

INTRODUCTION

Intellectual disability (ID), or intellectual developmental disorder, which starts during the development period, includes limitations of intellectual and adaptive functioning and affects approximately 1% of the world's population ((American Psychiatric Association, 2014). Challenging behaviour has been defined as the culturally abnormal behaviour(s) of such an intensity, frequency or duration that the physical safety of the person or others is likely to be placed in serious jeopardy, or behaviour which is likely to seriously limit use of, or result in the person being denied access to, ordinary community facilities.(Emerson Eric, Einfeld, 2011). Despite mental illness and challenging behaviour have been independently object of investigation, few studies have deeply analysed the relationship between this two conditions in individuals with ID. Newman et al. (Newman et al., 2015)found a positive correlation between severe challenging behaviour and mental illness in a study that assessed 47 children with fragile-X syndrome and different degrees of ID. On the other hand, the study of Rojahn et al.((Rojahn et al., 2004)(2004) revealedthat challenging behaviour tended to be associated with psychiatric disorders in 180 individuals with severe ID. This relationship was more pronounced in stereotypes and neurodevelopmental disorders and less significant in psychotic disorders.

Mental illness in individuals with IDpresents markedlydifferent prevalence rates, which range from 10 to 60% (Koskentausta et al., 2007)). (S.-A. Cooper, Smiley, Morrison, Williamson, & Allan, 2007b)conducted a study on a population of 1,023 individuals with different degrees of ID and found variations between 15.7 and 40.0% in the prevalence of mental illness, according to the performed psychiatric diagnostic criteria. On the other hand, the percentage of behavioural disorders in the population with ID ranges between 30-60%(I. L. Cohen et al., 2010). Particularly, among the individuals with severe/profound ID challenging behaviour is reported to be three times higher(Sheehan et al., 2015).Several authors have drawn our attention toa potential relationship between behavioraland psychiatric problems, but available data do not lead to strong conclusions.Although some studies have found a high psychiatric comorbidity, others found a lower occurrence of mental illness(Munir, 2016; Nettelbladt, Göth, Bogren, & Mattisson, 2009). This lack of correlation

between challenging behaviour and psychiatric illness has been explained as the result of diagnostic difficulties (Salvador-Carulla & Novell-Alsina, 2002), the use of different diagnostic criteria (S.-A. Cooper et al., 2007b), and the existence of functional precursors of challenging behaviour (Bronwen Davies et al., 2015) (Davies et al., 2015). It is recommended to perform an exhaustive multifactorial behavioural analysis, since there are multiple factors that can lead to challenging behaviour in the population with ID (Trollor et al., 2016). Pain, difficulties in expressing and recognising emotions (B. Davies, Frude, & Jenkins, 2015), social and socioeconomic deprivation (Emerson & Hatton, 2007b), degree of ID (Sheehan et al., 2015), behavioural phenotypes (Nyhan, 1972) and psychiatric disorders (Meins, 1995a; Newman et al., 2015) are well-known triggers.

The main goal of the present study is to assess the incidence of mental illness and challenging behaviour in an adult population with ID, using scales validated in the Spanish language. An additional aim is to detect a relationship between psychiatric pathologies and behavioural disorders in the ID population.

MATERIAL AND METHODS

Procedure/recruiting

142 adults with ID were recruited sequentially from different departments of the *Associació Sant Tomàs*, which provides support to individuals with ID in Osona, Barcelona, Spain. The study was conducted from 10th September 2013 to 15th December 2014. The participants in the study, or their legal representatives, previously signed an informed consent form. The study was approved by the Ethics Committee of the *Consorti Hospitalari* in Vic, Barcelona, Spain.

Selection of the sample

The exclusion criteria of the study were: individuals aged less than 18 years and/or having a prior diagnosis of psychiatric disorder. All the individuals that met the inclusion criteria and signed the consent form, or their legal representatives,

participated in the study. Of the 162 individuals initially recruited, 142 met the inclusion criteria.

Instruments

We used the Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability (PAS-ADD), based on the International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (ICD-10) and the Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-IV-TR) to assess mental illness in the population with mild/moderate ID (Moss et al., 1997). This set of assessments is made up of three elements, namely: (1) the PAS-ADD checklist, targeted at performing a psychopathological screening in risk populations. It has to be administered by professionals or family members who have close contact with the users; (2) the Mini PAS-ADD, a scale targeted at detecting symptoms and formulation of orientative diagnoses; and (3) PAS-ADD interview, a semi-structured interview to be administered by clinical psychiatrists or psychologists with training in ID-related psychiatry. We used the Spanish version of the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped scale (DASH-II) to assess mental illness in the population with severe/profound ID (Vargas-Vargas et al., 2014), which is an observational scale consisting of 96 items to diagnose psychiatric pathologies based on the criteria of the Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-IV-TR). This scale has to be administered to the individuals by their caregivers or family members. To assess medical comorbidity, we assessed the medical records of the participants.

Challenging behaviour in the population with ID was assessed using the Spanish version of the Inventory for Client and Agency Planning (ICAP) (Montero, 1993). The ICAP is an instrument that creates a systematic record of individuals' data and analyses adaptive behaviour and challenging behaviour. This inventory was intended for individuals with disabilities but is applicable to all individuals and ages. It consists of three sections, namely: (1) systematic recording of personal, medical, and functional data of the individuals; (2) testing of adaptive behaviour and measurement of the capabilities that the individuals have to develop independently in their environments; and (3) testing of challenging behaviour based on eight areas and four behavioural normative indexes (internal, asocial, external, and general). The

scores are based on the severity and the frequency of the challenging behaviour. We used the index of challenging behaviour to measure the severity of this behaviour.

In the first phase of the study, we applied the ICAP interview to all the participants. The questionnaire was administered by psychologists and social workers of the *Associació Sant Tomàs*, who had received prior training.

In the second phase, we applied the PAS-ADD checklist to the participants with mild/moderate ID. This questionnaire was administered by previously trained psychologists and social workers of the *Associació Sant Tomàs*. The PAS-ADD interview was subsequently applied to those participants who had scored positively in the PAS-ADD checklist. A psychiatrist with specialised ID training conducted these interviews. A retest was performed by applying the PAS-ADD interview to 10% of the participants who had scored negatively in the screening in order to rule out possible false negatives.

The Spanish version of the DASH-II scale was applied to the individuals with severe/profound ID by previously trained clinical psychologists of the *Associació Sant Tomàs*.

Statistical analysis

The data collected were analysed using the Statistical Package for the Social Sciences (SPSS, version 20.0). The quantitative variables were described by their statistical summary (average and standard deviation) if they had normal distribution, or by medians and percentiles if not. The qualitative variables were described using the absolute frequencies of their values and percentage distribution. For the contrast between the qualitative variables, we used the chi-square test, and for the contrast between a quantitative variable and qualitative variables—according to whether or not the distribution was normal—we used the Student's *t* test for dichotomous variables, and ANOVA test for polychotomous variables, or their non-parametric equivalents. The level of error for the acceptance of contrasts was fixed at $p \leq 0.05$.

RESULTS

Description of the sample

Of the 142 participants, 91 exhibited mild/moderate ID and 51 severe/profound ID. There were 58 men and 33 women in the group with mild/moderate ID. The group of severe/profound ID was composed of 26 men and 25 women. The most prevalent cause of the disability in this population was unspecified, followed by Down syndrome and prenatal brain damage. The most frequent medical comorbidity was epilepsy, with 22.5% in the overall sample, compared to 39.2% of the population with serious/severe ID (table 1).

Psychopathological assessment of the sample

Mental illness

The prevalence of mental illness in our sample was 29.57% (42 cases). In the analysis by sex and age we did not observe significant differences in the prevalence of mental illness in the group with mild/moderate ID ($p = >0.05$) nor in the group with severe/profound ID ($p = >0.05$). Of the 91 participants with mild/moderate ID, 23 scored positively in the screening and we applied the PAS-ADD interview to these participants. Of these, 15 participants exhibited a non-previously diagnosed mental illness (16%). The most prevalent mental disorder in the group with mild/moderate ID was major depressive disorder (Table 2).

Of the 51 participants with severe/profound ID, 27 exhibited a non-previously diagnosed mental illness (52%). The most prevalent mental disorder in the group with severe/profound ID was anxiety. Two or more psychiatric diagnoses were observed in 16 participants (31%) (Table 2).

Challenging behaviour

The average score of the ICAP in the group with mild/moderate ID was -11.15, with a standard deviation of 10.96. The average score in the group with severe/profound ID was -14.47, with a standard deviation of 9.69. The largest occurrence of challenging behaviour was observed in the group with severe/profound ID without statistical significance ($p = 0.074$). (Table 3).

With respect to participants with associated mental illness, we observed significant challenging behaviour in the group with mental illness and mild/moderate ID (ANOVA). On the other hand we did not observe differences in the group with severe/profound ID (Table 3). The participants with affective disorders exhibited more challenging behaviour, both in the group with mild/moderate ID ($p < 0.001$) and in the group with severe/profound ID ($p < 0.001$). Those participants with associated medical pathologies, such as epilepsy, did not exhibit pronounced challenging behaviour.

DISCUSSION

We observed infra-diagnosed mental illness in the sample of the study. Of 142 participants with a wide spectrum of ID, 29.57% exhibited a previously undiagnosed psychiatric pathology. This figure was surprisingly higher than that observed in previous studies on prevalence (Deb et al., 2001a; Sheehan et al., 2015). Taking into account that the individuals with known psychiatric pathologies were primary excluded from our study, even a greater prevalence of mental illness could have been expected.

Depressive disorder was revealed to be the most prevalent psychiatric disorder in the population with mild/moderate ID, in agreement with studies conducted on the general population in Spain (Haro et al., 2006), and with mild/moderate ID population in other countries (S.-A. Cooper et al., 2007b). Nevertheless, our findings did not replicate the results of other authors who have observed a greater incidence of

psychosis (Deb et al., 2001a) or autism spectrum disorders (Turygin, Matson, & Adams, 2014b) in the population with ID.

Once we focus specifically in the group with severe/profound ID, the most prevalent psychiatric disorder was anxiety disorder however we did not observe such a high prevalence of psychosis as the study of Rojahn et al. (Rojahn et al., 2004). The high psychiatric comorbidity observed in the population with severe/profound ID—16 participants (31%) had two or more psychiatric diagnoses—was consistent thus with the findings of the study conducted by Kozłowski et al. (Kozłowski et al., 2011), in which 61.8% of the individuals assessed scored positively in two or more dimensions of the DASH II scale. A reasonable explanation to these findings would be either a major neurological damage or a mere reflection of the diagnostic difficulties found in this group (Borthwick-Duffy, 1994; Rush & Frances, 2000)

Epilepsy was the most frequent medical comorbidity in our sample with higher frequency in individuals with associated mental illness. Epilepsy could be associated with psychiatric disorders as a result of the affectation of neurochemical circuits, which are common in people with ID (Matsuura et al., 2005; Sperli et al., 2009).

Individuals of the group with mild/moderate ID and associated mental illness were correlated with more severe disruptive behaviour disorders. However, this was not observed in the group with severe/profound ID. (J A Tsiouris, Kim, Brown, & Cohen, 2011) and (Newman et al., 2015) observed more challenging behaviour in individuals with ID and associated mental illness than in people with ID without associated psychiatric disorders. This relationship was more exacerbated among the spectrum of mental illness in people with affective disorders (Moss et al., 2000; S. Reiss & Rojahn, 1993)

On the other hand, our results obtained in the group with severe/profound ID differed from the results of previous studies, such as that conducted by (Rojahn et al., 2004), since we did not observe more challenging behaviour in the population with associated mental illness. In our opinion, this finding could have resulted from a confusion factor, due to the high prevalence of challenging behaviour linked to

severe/profound ID (Sheehan et al., 2015). We observed more challenging behaviour in the group with severe/profound ID than in the group with mild/moderate ID, although with no statistical significance. Self-stimulating behaviour, stereotypes, and alternative forms of communication can increase per se behaviour problems in individuals with severe/profound ID, leading to comparable degree of behaviour problems among individuals with or without associated psychiatric disorders.

The use of psychotropic treatments for the control of challenging behaviour is well known (Oliver-Africano, Murphy, & Tyrer, 2009) under the premise that this disorder could be atypical psychiatric manifestations (Crocker, Mercier, Allaire, & Roy, 2007; Hurley, 2008). Based on the results of our study, we assumed that there was infra-diagnosed mental illness in the population with ID, and that the participants with dual pathology (mental illness and ID) exhibited a higher rate of challenging behaviour.

A functional analysis of behaviour should be performed in order to exclude functional precursors (alternative ways of communication, self-stimulating behaviour) and/or associated medical pathologies (epilepsy, pain, gastrointestinal problems...) before initiating a pharmacological and psychotherapeutic therapy. On the other hand, proper diagnosis of a psychiatric pathology precursor of challenging behaviour would allow the appropriate pharmacological treatment to be prescribed. Taking into account that the most prevalent psychiatric disorder in our study was depressive disorder, we recommend caution in the prescription of antipsychotic treatments, which could have an iatrogenic depressive effect (J A Tsiouris et al., 2011). In addition, in certain cases, we recommend the initial prescription of antidepressant treatment and caution in the application of neuroleptic drugs for the control of challenging behaviour.

Training staff in behavioural knowledge, psychiatry and mental health, and the use of adapted diagnostic criteria can lead to increased knowledge and/or successful reductions in challenging behaviours in the ID. In this way it would be possible to avoid the use of unnecessary or incorrect pharmacological treatments, thus improving the quality of life of these individuals. The most important limitation of this study is that we included patients of only one centre. We would have preferred the inclusion of other health centres in order to increase the size and variety of the sample.

Table 1 Etiology of intellectual disability and medical comorbidity

	n (%)	-
\bar{x}		
Gender		
Male	84 (59.1)	
Female	58 (40.9)	
Average age		
Male		42.76
Female		40.90
Intellectual disability degree (%):		
Mild/moderate	91 (64)	
Severe/profound	51 (36)	
Etiology of intellectual disability		
Down Syndrome	16 (11.6)	
X Fragile Syndrome	3 (2.1)	
Prenatal brain damage	15 (10.6)	
Perinatal brain damage	12 (8.5)	
Postnatal brain damage	12 (8.5)	
Others	84 (58.7)	
Medical comorbidity		
Epilepsy	32 (22.5)	
Mild/Moderate ID	12 (13.2)	
Severe/Profound ID	20 (39.2)	
Cardiovascular diseases	4 (2.8)	
Mild/Moderate ID	2 (2.2)	
Severe/Profound ID	2 (3.9)	

Gastrointestinal diseases	8 (5.6)
Mild/Moderate ID	2 (2.2)
Severe/Profound ID	6 (11.8)

Table 2. Prevalence of mental disorders

Intellectual disability	Psychiatric disorder	n	(%)
Mild/Moderate			
	Bipolar/ Schizoaffective disorder	4	(4.39)
	Not otherwise specified psychotic disorder	3	(3.29)
	Major depressive disorder	5	(5.49)
	Anxiety disorder	2	(2.19)
	Obsessive compulsive disorder	1	(1.09)
	Without psychiatric disorder	76	(83.55)
Severe/Profound*			
	Anxiety disorder	15	(29.41)
	Major depressive disorder	2	(3.92)
	Bipolar/ Schizoaffective disorder	4	(7.84)
	Not otherwise specified psychotic disorder	5	(9.80)
	Organic disorder	1	(1.96)
	Impulse control disorder	5	(9.80)
	Stereotype disorder	12	(23.52)
	Patients with 3 or > disorders in DASH II	9	(17.64)
	Patients with 2 disorders in DASH II	7	(13.72)
	Patients with 1 disorder in DASH II	11	(21.56)

*Note: Using the DASH scale in the severe/profound ID population were observed patients with more than one psychiatric disorder.

**Table 3
Relationship between mental disorders and challenging behaviour**

Intellectual disability	n (%)	ICAP (average) (SD)	p
Mild/Moderate			
Without mental disorder	76 (83.55)	-9.16 (9.25)	<0.001
With mental disorder	15 (16.48)	-21.27 (13.55)	
Total	91	-11.15 (10.96)	
Severe/ profound			
Without mental disorder	27 (52)	-13.08 (9.39)	>0.001
With mental disorder	24 (48)	-15.70 (9.96)	
Total	51	-14.47 (9.69)	
Total	142		

Bibliography:

American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed).

American Psychiatric Association. (2014). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5a ed).

Borthwick-Duffy, S. A. (1994). Epidemiology and prevalence of psychopathology in people with mental retardation. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 62(1), 17–27.

Cohen, I. L., Tsiouris, J. A., Flory, M. J., Kim, S.-Y., Freedland, R., Heaney, G., ... Ted Brown, W. (2010). A Large Scale Study of the Psychometric Characteristics of the IBR Modified Overt Aggression Scale: Findings and Evidence for Increased Self-Destructive Behaviors in Adult Females with Autism Spectrum Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 40(5), 599–609.

Cooper, S.-A., Smiley, E., Morrison, J., Williamson, A., & Allan, L. (2007). Mental ill-health in adults with intellectual disabilities: Prevalence and associated factors. *The British Journal of Psychiatry*, 190, 27–35.

Crocker, A. G., Mercier, C., Allaire, J.-F., & Roy, M.-E. (2007). Profiles and correlates of aggressive behaviour among adults with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(10), 786–801.

Davies, B., Frude, N., & Jenkins, R. (2015). The relationship between emotional recognition ability and challenging behaviour in adults with an intellectual disability: A systematic review. *Journal of Intellectual Disabilities*, 19(4), 393–

406.

Davies, B., Frude, N., & Jenkins, R. (2015). The relationship between emotional recognition ability and challenging behaviour in adults with an intellectual disability: a systematic review. *Journal of Intellectual Disabilities : JOID*, 19(4), 393–406.

Deb, S., Thomas, M., & Bright, C. (2001). Mental disorder in adults with intellectual disability. 2: The rate of behaviour disorders among a community-based population aged between 16 and 64 years. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 45(Pt 6), 506–14.

Delfin Montero, C. (1993). Evaluación de la conducta adaptativa en personas con discapacidades: Adaptación y validación del ICAP (1st ed.). Bilbao: Mensajero.

Emerson, E., & Hatton, C. (2007). Mental health of children and adolescents with intellectual disabilities in Britain. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 191, 493–9.

Emerson Eric, Einfeld, S. L. (2011). *Challenging Behaviour*. (E. S. L. Emerson, Eric, Ed.) (3rd ed.). New York: Cambridge University Press.

Garcia Gonzalez-Gordon, R. (2002). Adaptación española de la entrevista PAS-ADD. Una entrevista estandarizada. (R. Garcia Gonzalez-Gordon, Ed.) (1st ed.). Cadiz: UNIVERSIDAD DE CADIZ, S.PUBLICACIONES.

Haro, J. M., Palacin, C., Vilagut, G., Martinez, M., Bernal, M., Luque, I., ... Grupo ESEMeD-Espana. (2006). [Prevalence of mental disorders and associated factors: results from the ESEMeD-Spain study]. *Medicina Clínica*, 126(12), 445–51.

Hurley, A. D. (2008). Depression in adults with intellectual disability: symptoms and challenging behaviour. *Journal of Intellectual Disability Research*, 52(11), 905–916.

Koskentausta, T., Iivanainen, M., & Almqvist, F. (2007). Risk factors for psychiatric disturbance in children with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 51(Pt 1), 43–53.

Kozlowski, A. M., Matson, J. L., Sipes, M., Hattier, M. A., & Bamburg, J. W. (2011). The relationship between psychopathology symptom clusters and the presence of comorbid psychopathology in individuals with severe to profound intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 32(5), 1610–1614.

Matsuura, M., Adachi, N., Muramatsu, R., Kato, M., Onuma, T., Okubo, Y., ... Hara, T. (2005). Intellectual disability and psychotic disorders of adult epilepsy. *Epilepsia*, 46 Suppl 1, 11–4.

Meins, W. (1995). Are depressive mood disturbances in adults with Down's syndrome an early sign of dementia? *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 183(10), 663–4.

Moss, S., Emerson, E., Kiernan, C., Turner, S., Hatton, C., & Alborz, A. (2000). Psychiatric symptoms in adults with learning disability and challenging behaviour. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 177, 452–6.

Munir, K. M. (2016). The co-occurrence of mental disorders in children and adolescents with intellectual disability/intellectual developmental disorder. *Current Opinion in Psychiatry*, 29(2), 95–102.

Nettelbladt, P., Goth, M., Bogren, M., & Mattisson, C. (2009). Risk of mental disorders in subjects with intellectual disability in the Lundby cohort 1947-97. *Nordic Journal of Psychiatry*, 63(4), 316–21.

Newman, I., Leader, G., Chen, J. L., & Mannion, A. (2015). An analysis of challenging behavior, comorbid psychopathology, and Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in Fragile X Syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 38, 7–17.

Nyhan, W. L. (1972). Behavioral Phenotypes in Organic Genetic Disease: Presidential Address to the Society for Pediatric Research, May 1, 1971. *Pediatric Research*, 6(1), 1–9.

Oliver-Africano, P., Murphy, D., & Tyrer, P. (2009). Aggressive behaviour in adults with intellectual disability: defining the role of drug treatment. *CNS Drugs*, 23(11), 903–13.

Reiss, S., & Rojahn, J. (1993). Joint occurrence of depression and aggression in children and adults with mental retardation. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 37 (Pt 3), 287–94.

Rojahn, J., Matson, J. L., Naglieri, J. A., & Mayville, E. (2004). Relationships Between Psychiatric Conditions and Behavior Problems Among Adults With Mental Retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 109(1), 21–33.

Rush, A. J., & Frances, A. (2000). Expert Consensus Guideline Series: Treatment of psychiatric and behavioral problems in mental retardation. *American Journal of Mental Retardation AJMR*, 105(3), 159–226.

Salvador-Carulla, L., & Novell-Alsina, R. (2002). *Guía práctica de la evaluación psiquiátrica en el retraso mental* (1st ed.). Madrid: Aula Medica ediciones.

Sheehan, R., Hassiotis, A., Walters, K., Osborn, D., Strydom, A., & Horsfall, L. (2015). Mental illness, challenging behaviour, and psychotropic drug prescribing in people with intellectual disability: UK population based cohort study. *British Medical Journal*, 351, 1–9. <http://doi.org/10.1136/bmj.h4326>

Sperli, F., Rentsch, D., Despland, P. A., Foletti, G., Jallon, P., Picard, F., ... Seeck, M. (2009). Psychiatric comorbidity in patients evaluated for chronic epilepsy: a differential role of the right hemisphere? *European Neurology*, 61(6), 350–7. <http://doi.org/10.1159/000210547>

Trollor, J. N., Salomon, C., & Franklin, C. (2016). Prescribing psychotropic drugs to adults with an intellectual disability. *Australian Prescriber*, 39(4), 126–130.

Tsiouris, J. A., Kim, S. Y., Brown, W. T., & Cohen, I. L. (2011). Association of aggressive behaviours with psychiatric disorders, age, sex and degree of intellectual disability: A large-scale survey. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55(7), 636–649.

Turygin, N., Matson, J. L., & Adams, H. (2014). Prevalence of co-occurring disorders in a sample of adults with mild and moderate intellectual disabilities who reside in a residential treatment setting. *Research in Developmental Disabilities*, 35(7), 1802–1808.

Vargas-Vargas, C., Rafanell, A., Montalvo, D., Estarlich, M., Pomarol-Clotet, E., & Sarro, S. (2014). Validity and reliability of the Spanish version of the diagnostic assessment for the severely handicapped (DASH-II). *Research in Developmental Disabilities*, 36C, 537–542.

World Health Organisation. (2004). ICD-10 guide for mental retardation. *Mental Retardation*, 82.

5.3) Estudio 3

Submitted for publication in

“Advances in Mental Health and Intellectual Disabilities”

The role of mental health and challenging behaviour in the quality of life in people with intellectual disabilities

Carlos Peña-Salazar MD^{1,2}, Francesc Arrufat MD, PhD³, Abel Fontanet⁴, Josep Font PhD⁴, Silvia Más⁴, Pére Roura-Poch MD⁵, Josep Manel Santos PhD^{2,6}

¹ Department of Neurology. Hegau -Bodensee Klinikum Singen (Germany)

² Universitat de Vic, Universitat Central de Catalunya, Vic, Barcelona (Spain)

³ Department of Psychiatry and Mental Health. Institut Pere Mata, Reus, (Spain)

⁴ Associació Sant Tomás, Vic, Barcelona (Spain)

⁵ Department of Epidemiology, Consorci Hospitalari de Vic, Barcelona (Spain)

⁶ Department of Psychiatry and Mental Health. Consorci Hospitalari de Vic, Barcelona (Spain)

Acknowledgments: to the workers of Sant Tomás association for the support in the administration of the clinical scales.

Authors declare to have no conflicts of interest.

No research founding was received for the investigation.

All authors have contributed to the present investigation, approved the manuscript and agree to the order as listed on the title page.

Corresponding author:

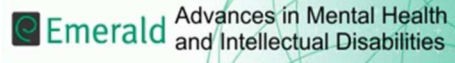
Carlos Peña-Salazar MD

Department of Neurology

Hegau -Boden-See Klinikum

Singen (Germany)

drsalazar84@hotmail.com



The role of mental health and challenging behaviour in the quality of life in people with intellectual disabilities

Journal:	<i>Advances in Mental Health and Intellectual Disabilities</i>
Manuscript ID:	AMHID-06-2017-0022
Manuscript Type:	Research Paper
Keywords:	Quality of life, Mental health, Challenging behaviour, Intellectual disabilities, Psychiatric disorder, Mental Illness

SCHOLARONE™
Manuscripts

Abstract:

Introduction: In recent years, the concept of quality of life (QoL) has gained increasing importance in people with intellectual disabilities (ID). The main aim of this study was to determine the relation between QoL, mental illness and challenging behaviour in an adult population with ID.

Methods: The study assessed the QoL and their conditioning factors of 142 subjects with different degree of ID. The GENCAT and QUALID scale were used to evaluate QoL. The PAS-ADD and DASH-II scale were used to assess mental illness. The (ICAP) scale was used to assess challenging behaviour.

Results: Individuals who live in residential care homes were found to have significantly impaired QoL (<0.001). Individuals with Challenging behaviour presented significantly lower QoL.

Conclusions: QoL seems to be influenced by the type of residence. Challenging Behaviour tends to reduce QoL, regardless of ID etiology and degree, while psychiatric disorders do not seem to have a direct influence on individual QoL.

Introduction:

Quality of Life (QoL) in people with intellectual disabilities has been the subject of attention of numerous studies in the last two decades (Schalock & Verdugo Alonso, 2002), as these individuals are rated to have potentially lower QoL than the general population (Golubović & Skrbić, 2013; Simões & Santos, 2016). The World Health Organization (“The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization.” 1995) defines QoL as “individuals’ perceptions of their position in life in the context of the culture and value systems in which they live and in relation to their goals, expectations, standards and concerns”.

Due to its inherent complexity QoL is difficult to measure rigorously since it is influenced by many factors (Schalock & Verdugo Alonso, 2002). It may be disguised by factors such as: age, sensory and motor limitations, medical comorbidity, mental illness, nutritional problems (Petry et al., 2009) and the fact of being institutionalised (Sines et al., 2012). One of the models of QoL most widely accepted all over the world is Schalock & Verdugo's multidimensional model (2002), consisting of eight domains: "Emotional Well Being, interpersonal relations, material Well Being, personal development, physical well being, self determination, social inclusion and rights". Self-reported and proxy assessment tools have been developed to measure QoL based on the foregoing and other models. The GENCAT scale, which is based on Schalock & Verdugo's multidimensional model (2002), is the questionnaire most widely used in Spain (M. Á. Verdugo et al., 2010), although it presents certain difficulties when applied to persons with severe/profound ID.

The San Martin scale (M. A. Verdugo et al., 2014) and the Quality of Life in Late Stage Dementia (QUALID) are some of the scales designed to assess QoL in people with severe/profound ID in Spain.

In a sample of 138 subjects with varying degrees of ID (from borderline to moderate ID) Horovitz (2014) described significantly reduced QoL in those affected by an associated mental illness. Similarly, Koch et al. (2015,) and Scheifes et al., (2016) found impaired QoL in subjects with associated mental illness, challenging behaviour and those treated with high doses of psychotropic drugs, mainly due to the frequent secondary effects.

To further assess the QoL in this population, it is crucial to consider some relevant factors such as the high prevalence of psychiatric comorbidity (10-60% of the cases) (S.-A. Cooper et al., 2007a; Koskentausta et al., 2007) and behavioural disorders (I. L. Cohen et al., 2010)

The main goal of the current work is to examine the Quality of life in a sample of the adult population with ID and determine the role of variables such as mental illness and challenging behaviour.

Materials and methods

Participants and setting

The study was conducted from 10th September 2013 to 15th December 2014. The participants in the study, or their legal representatives, previously signed an informed consent form. Ethics Committee of the Consorci Hospitalari in Vic, Barcelona, Spain, approved the study.

142 adults with ID were recruited sequentially from different departments of the *Asociació SantTomás*, which provides support to individuals with ID in Osona, Barcelona, Spain. The exclusion criteria of the study were: individuals aged less than 18 years and/or having a prior diagnosis of psychiatric disorder. All the individuals that met the inclusion criteria and signed the consent form, or their legal representatives, participated in the study. Of the 162 individuals initially recruited, 142 met the inclusion criteria.

Instruments:

We used the GENCAT scale (M. Á. Verdugo et al., 2010) a 69-item rating observational scale based on Schalock & Verdugo's multidimensional model (2002), which assesses QoL in the population with mild/moderate ID. The scale provides scores on each of the eight QoL dimensions (Emotional Well Being, interpersonal relations, material Well Being, personal development, physical well being, self determination, social inclusion and rights). As a result an "overall QoL index", and a "personal QoL profile" are calculated based on an algorithm. In our study, the "overall QoL index" variable was applied to assess QoL.

To study the QoL in the population with severe/profound ID we conducted the Spanish version of the Quality of Life in Late Stage Dementia scale (QUALID) (Garre-Olmo et al., 2010), which consists of 11 observational items rated by frequency on a 5-point Likert scale. The minimum score is 11 points and the maximum 55 points. In this scale lower scores reflected a higher quality of life (QOL). The QUALID scale had been primarily designed to assess QoL in patients in an advanced state of dementia (Josep et al., 2010). We decided to apply this scale to the severe/profound ID

population, as it does not rely on the ability to communicate feeling states in words and also due to the difficulties experienced in administering the GENCAT scale to this group. QUALID has lately been validated in a sample of people with dementia and severe ID (De Vreese et al., 2012).

To study mental illness in the mild/moderate ID population we used the PAS-ADD “Psychiatric Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability” (Moss et al., 1997), based on CIE-10 and DSM-IV TR criteria. For those with severe/profound ID, we used the Spanish version of the DASH-II “Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped Scale” (Vargas-Vargas et al., 2014), which is an observational scale consisting of 96 items to diagnose psychiatric pathologies based on the criteria of the Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-IV-TR).

To study challenging behaviour in the ID population, the Spanish version of the ICAP was administered (Inventory for Client and Agency Planning) (Delfín Montero, 1993). The ICAP is an instrument that creates a systematic record of individuals’ data and analyses adaptive and challenging behaviour. This inventory was intended for individuals with disabilities but is applicable to all individuals and ages. It consists of three sections, namely: (1) systematic recording of personal, medical, and functional data of the individuals; (2) testing of adaptive behaviour and measurement of the capabilities that the individuals have to develop independently in their environments; and (3) testing of challenging behaviour based on eight areas and four behavioural normative indexes (internal, asocial, external, and general). We used the “index of maladaptive behaviour” to measure the severity and the frequency of the disruptive behaviour. This variable is the result of an algorithm including the four behavioural normative indexes. This score contains a range of positive and negative points; low scores, usually indicated by a negative sign (-) represent more severe disruptive behaviour while higher scores (not necessarily indicated by a positive sign +) mean milder behavioural problems.

To record medical comorbidity, the patients’ medical histories were assessed, including the following items: epilepsy, gastro-intestinal and cardiovascular diseases.

Statistical Analysis

The data collected were analysed using the Statistical Package for the Social Sciences (SPSS, version 20.0). The quantitative variables were described by their statistical summary (average and standard deviation) if they had normal distribution, or by medians and percentiles if not. The qualitative variables were described using the absolute frequencies of their values and percentage distribution. For the contrast between the qualitative variables, we used the chi-square test, and for the contrast between a quantitative variable and qualitative variables—according to whether or not the distribution was normal—we used the Student's *t* test for dichotomous variables, and the ANOVA test for polychotomous variables, or their non-parametric equivalents. The level of error for the acceptance of contrasts was fixed at $p > 0.05$.

Results

Description of the sample

Of the 142 participants, 91 exhibited mild/moderate ID and 51 severe/profound ID. There were 58 men and 33 women in the group with mild/moderate ID. The group of severe/profound ID was composed of 26 men and 25 women. Twenty subjects lived in residential care homes for people with ID, 32 in supervised flats, 128 with family members or caregivers and two lived alone with occasional support. (Table 1)

The most prevalent cause of intellectual disability in this population was unspecified, followed by Down syndrome and prenatal brain damage. The most frequent medical comorbidity was epilepsy, with 22.5% in the overall sample, and particularly up to 39.2% of the population with serious/severe ID (Table 1).

Quality of Life (QoL)

The average score on the GENCAT scale (overall QOL index) of the mild/moderate ID group was 85.69 with a standard deviation of 33.15. In the severe/profound ID group, an average score of 22.20 was obtained on the QUALID scale with an SD of 5.96. When analysed by age, no significant differences were found either among the GENCAT (overall QoL index) ($p=0.689$) or QUALID scores

($p=0.670$). When analysed by sex, men were found to have statistically non-significant higher QoL ($p=0.056$) than women in the mild/moderate ID group, while in the severe/profound group there were no significant differences ($p= 0.923$). Those who lived with family members or in supervised flats showed significantly higher QoL than those in residential care homes ($p<0.001$).(Table 2). Those who lived in care homes did not present a significantly higher rate of challenging behaviour ($p=0.145$)

In regard to medical comorbidity, the mild/moderate ID group showed no significant differences in terms of QoL ($p=0.506$), whereas those in the severe/profound ID group with associated medical comorbidity had an impaired QoL ($p=0.038$)(Table 2).

Regarding psychiatric disorders and QoL, individuals with mental illnesses were not found to have significantly lower QoL values, either in the mild/moderate ($p=0,066$) or severe/profound group ($p=0.164$) (Table 2). As such, disruptive behaviour both in the mild/moderate (Pearson Correlation= 0.3, $p=0.066$) and severe/profound groups (Pearson Correlation=0.247 $p=0.018$) significantly correlated with a lower score in the QoL scale (Figs.1-2).

Discussion

The main goal of this study was to investigate the different factors that affect QoL in people with ID. Regarding the social factors, the study revealed statistically significant lower QoL in those individuals living in care homes than in those who lived in supervised flats or with family members, which is consistent with previous studies. (Sines et al., 2012) assessed QoL in 39 subjects who had been moved from residential care homes to supervised flats, and 6, 8 and 12 months afterwards a significant and progressive improvement was found in their QoL. (Lucas-Carrasco & Salvador-Carulla, 2012) found lower “life satisfaction” in institutionalized persons with ID than those who lived with family members or in active communities.

There is no reliable data on the size of the ID population currently living in care homes or psychiatric centres in Spain (Salvador-Carulla et al., 2013). Even though

people with ID tend to live with family members or in supervised flats after the psychiatric reform carried out in 1985, many people are still “institutionalised” (Martínez-leal et al., 2011). According to the EDAD survey (2008) “*Survey on Incapacity, Personal Autonomy and Situations of Dependency*”, 85% of those with intellectual, physical and/or associated psychiatric disorders live in private homes (3.85 million), while 15% (269,000) live in institutions and care homes. However, this survey does not distinguish those individuals with ID, although it is believed that the majority have a mental illness and/or intellectual disability. (Abellán García, Antonio; Esparza Catalán, 2008).

In agreement with other authors (Petry et al., 2009), in terms of medical comorbidity we found reduced QoL in people with severe/profound ID and associated medical comorbidity, although not in the mild/moderate group. This association could be explained by the higher prevalence of medical comorbidity in this group, especially regarding resistant epilepsy, which is known to reduce QoL due to the high frequency of seizures and side effects related to antiepileptic drugs (Conway et al., 2016; Espinosa Jovel, Ramírez Salazar, Rincón Rodríguez, & Sobrino Mejía, 2016). As regards the relationship between mental illness and QoL, we did not find a significant reduction in QoL in those affected by mental illness, in contrast to other studies (Horovitz et al., 2014; Koch et al., 2015)

Nevertheless, significantly reduced QoL was found in those who presented the most severe disruptive behaviour disorders in both groups (Koch et al., 2015); (Scheifes et al., 2016). In view of the foregoing results, it seems that challenging behaviour, regardless of its etiology, is a key factor of QoL in people with ID. Although patients with mental illness and ID usually present the most severe disruptive behaviour (Brown, & Cohen, 2011), (Moss et al., 2000; Newman et al., 2015; S. Reiss & Rojahn, 1993), mental illness does not appear to have a direct influence on individual QoL, but usually through secondary behavioural disorders. Therefore, in order to improve QoL it is advisable to carry out a multifactor analysis of behaviour to identify trigger factors (Trollor et al., 2016) and initiate the appropriate treatment. Although psychiatric disorders are one of the main causes of challenging behaviour (Newman et al., 2015; Rojahn et al., 2004), other cases such as pain, difficulty in expressing oneself (Bronwen

Davies et al., 2015), social deprivation (Emerson & Hatton, 2007a) and behavioural phenotypes (Nyhan, 1972) may well be the cause.

As regards pharmacological treatments, the results are controversial. Treatment by atypical antipsychotics seems to reduce challenging behaviour (Unwin & Deb, 2011), but has secondary effects that may reduce QoL. On the other hand, psychotherapeutic treatment such as training staff in “Positive Behaviour Support” (Horner, 1990) has reported significant improvements in challenging behaviour (Hassiotis et al., 2014). In behavioural disorders due to mental illness, a joint pharmacological and psychotherapeutic approach should be considered, with caution in the use of antipsychotics to avoid secondary effects. In cases of challenging behaviour due to functional causes, its origin has to be identified before applying the appropriate therapy. When the origin is unknown, we recommend a psychotherapeutic approach based on “Positive Behaviour Support” together with low doses of atypical antipsychotics, especially with *Risperidone*, which gives the best results according to the literature (Romeo et al., 2009; Turgay et al., 2002). Reducing the level of disruptive behaviour makes it easier to “de-institutionalise” the occupants of supervised flats or homes and implies a considerable rise in their QoL.

Based on our findings, we conclude that challenging behaviour, medical comorbidities and institutionalization are limiting factors in the QoL of people with ID. Only by understanding the mechanisms by which QoL is impaired would we be able to enhance therapeutic approaches. We believe that specialized training in intellectual disability medicine would improve diagnosis and treatment of medical pathologies such as epilepsy and reduce secondary pharmacological effects by correct dosage and appropriate drug combination.

The main limitation of this study is that we would have preferred the collaboration of other centres in order to increase the size and variety of the sample population.

Table 1 Etiology of intellectual disability and medical comorbidity

	n (%)	-
\bar{x}		
Gender		
Male	84 (59.1)	
Female	58 (40.9)	
Average age		
Male		42.76
Female		40.90
Intellectual disability degree (%):		
Mild/moderate	91 (64)	
Severe/profound	51 (36)	
Etiology of intellectual disability		
Down Syndrome	16 (11.6)	
X Fragile Syndrome	3 (2.1)	
Prenatal brain damage	15 (10.6)	
Perinatal brain damage	12 (8.5)	
Postnatal brain damage	12 (8.5)	
Others	84 (58.7)	
Medical comorbidity		
Epilepsy	32 (22.5)	
Mild/Moderate ID	12 (13.2)	
Severe/Profound ID	20 (39.2)	
Cardiovascular diseases	4 (2.8)	
Mild/Moderate ID	2 (2.2)	
Severe/Profound ID	2 (3.9)	
Gastrointestinal diseases	8 (5.6)	

Mild/Moderate ID	2 (2.2)
Severe/Profound ID	6 (11.8)

Table 2
Quality of life, Influence factors

Intellectual disability	n (%)	GENCAT Average (SD)	QUALID Average (SD)	<i>p</i>
Mild/Moderate	91	85,69 (33,15)		
<u>Residence with family members/ Sup. flats</u>	91(100%)	85,69 (33,15)		
Residence in residential care homes	0 (%)			
Medical comorbidity	18	81 (32,80)		
Without medical comorbidity	73	86,84 (33,36)		0,506
With psychiatric comorbidity	15	71,33 (38,05)		
Without psychiatric comorbidity	76	88,53 (31,61)		0,066
Severe/ profound	51		22,20 (5,96)	
<u>Residence with family members/ Sup. flats</u>	31 (60,78)		19,96 (4,43)	
Residence in residential care homes	20 (29,32)		25,65 (6,46)	<0.001
Medical comorbidity	26		23,88(6,59)	
Without medical comorbidity	25		20,44(4,72)	0,038
With psychiatric comorbidity	27		23,30 (6,23)	
Without psychiatric comorbidity	24		20,96 (5,50)	0,164
Total	142			

Bibliography:

Abellán García, Antonio; Esparza Catalán, C. (2008) “Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y situaciones de Dependencia (EDAD 2008). Primeros resultados. Datos 2008,” *Informes Portal Mayores*, (87), p. 12.

Cohen, I. L., Tsiouris, J. A., Flory, M. J., Kim, S.-Y., Freedland, R., Heaney, G., Pettinger, J. and Ted Brown, W. (2010) “A Large Scale Study of the Psychometric Characteristics of the IBR Modified Overt Aggression Scale: Findings and Evidence for Increased Self-Destructive Behaviors in Adult Females with Autism Spectrum Disorder,” *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 40(5), pp. 599–609. doi: 10.1007/s10803-009-0908-z.

Conway, L., Smith, M. Lou, Ferro, M. A., Speechley, K. N., Connolly, M. B., Snead, O. C., Widjaja, E. and PEPSQOL Study Team (2016) “Correlates of health-related quality of life in children with drug resistant epilepsy,” *Epilepsia*, 57(8), pp. 1256–1264. doi: 10.1111/epi.13441.

Cooper, S.-A., Smiley, E., Morrison, J., Williamson, A. and Allan, L. (2007) “Mental ill-health in adults with intellectual disabilities: Prevalence and associated factors.,” *The British Journal of Psychiatry*, 190, pp. 27–35. doi: 10.1192/bjp.bp.106.022483.

Davies, B., Frude, N. and Jenkins, R. (2015) “The relationship between emotional recognition ability and challenging behaviour in adults with an intellectual disability: a systematic review.,” *Journal of intellectual disabilities : JOID*, 19(4), pp. 393–406. doi: 10.1177/1744629515581730.

Delfín Montero, C. (1993) *Evaluación de la conducta adaptativa en personas con discapacidades: Adaptación y validación del ICAP*. 1st ed. Bilbao: Mensajero.

Emerson, E. and Hatton, C. (2007) “Mental health of children and adolescents with intellectual disabilities in Britain,” *British Journal of Psychiatry*, 191(DEC.), pp. 493–499. doi: 10.1192/bjp.bp.107.038729.

Espinosa Jovel, C. A., Ramírez Salazar, S., Rincón Rodríguez, C. and Sobrino Mejía, F. E. (2016) “Factors associated with quality of life in a low-income population with epilepsy,” *Epilepsy Research*, 127, pp. 168–174. doi: 10.1016/j.eplepsyres.2016.08.031.

Garre-Olmo, J., Planas-Pujol, X., López-Pousa, S., Weiner, M. F., Turon-Estrada, A., Juvinyà, D., Ballester, D. and Vilalta-Franch, J. (2010) *Cross-cultural adaptation and psychometric validation of a Spanish version of the Quality of Life in Late-Stage Dementia Scale.*, *Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation*. doi: 10.1007/s11136-010-9594-8.

Golubović, S. and Skrbić, R. (2013) “Agreement in quality of life assessment between adolescents with intellectual disability and their parents.,” *Research in developmental disabilities*, 34(6), pp. 1863–9. doi: 10.1016/j.ridd.2013.03.006.

Hassiotis, A., Strydom, A., Crawford, M., Hall, I., Omar, R., Vickerstaff, V., Hunter, R., Crabtree, J., Cooper, V., Biswas, A., Howie, W. and King, M. (2014) “Clinical and cost effectiveness of staff training in Positive Behaviour Support (PBS) for treating challenging behaviour in adults with intellectual disability: a cluster randomised controlled trial,” *BMC Psychiatry*, 14(1), p. 219. doi: 10.1186/s12888-014-0219-6.

Horner, R. H. |An. O. (1990) “Toward a Technology of "Nonaversive" Behavioral Support.,” *Journal of the Association for Persons with Severe Handicaps (JASH)*, 15(3), pp. 125–32.

Horovitz, M., Shear, S., Mancini, L. M. and Pellerito, V. M. (2014) “The relationship between Axis I psychopathology and quality of life in adults with mild to moderate

intellectual disability,” *Research in Developmental Disabilities*. Elsevier Ltd, 35(1), pp. 137–143. doi: 10.1016/j.ridd.2013.10.014.

Josep, G. O., Xènia, P. P., Secundino, L. P., Weiner, M. F., Antoni, T. E., Juvinyà, D., Ballester, D. and Joan, V. F. (2010) “Cross-cultural adaptation and psychometric validation of a Spanish version of the Quality of Life in Late-Stage Dementia Scale,” *Quality of Life Research*, 19(3), pp. 445–453. doi: 10.1007/s11136-010-9594-8.

Koch, A. D., Vogel, A., Becker, T., Salize, H. J., Voss, E., Werner, A., Arnold, K. and Sch??tzwohl, M. (2015) “Proxy and self-reported Quality of Life in adults with intellectual disabilities: Impact of psychiatric symptoms, problem behaviour, psychotropic medication and unmet needs,” *Research in Developmental Disabilities*, 45–46, pp. 136–146. doi: 10.1016/j.ridd.2015.07.022.

Koskentausta, T., Iivanainen, M. and Almqvist, F. (2007) “Risk factors for psychiatric disturbance in children with intellectual disability.,” *Journal of intellectual disability research : JIDR*, 51(Pt 1), pp. 43–53. doi: 10.1111/j.1365-2788.2006.00871.x.

Lucas-Carrasco, R. and Salvador-Carulla, L. (2012) “Life satisfaction in persons with Intellectual Disabilities,” *Research in Developmental Disabilities*. Elsevier Ltd, 33(4), pp. 1103–1109. doi: 10.1016/j.ridd.2012.02.002.

Martínez-leal, R., Salvador-carulla, L., Gutiérrez-colosía, M. R., Nadal, M., Novell-alsina, R., Martorell, A., González-gordón, R. G., Mérida-gutiérrez, M. R., Ángel, S., Milagrosa-tejoneiro, L., Rodríguez, A., García-gutiérrez, J. C., Pérez-vicente, A., García-ibáñez, J. and Aguilera-inés, F. (2011) “La salud en personas con discapacidad intelectual en España : estudio europeo POMONA-II,” 53(7), pp. 406–414.

Moss, S., Emerson, E., Kiernan, C., Turner, S., Hatton, C. and Alborz, A. (2000) “Psychiatric symptoms in adults with learning disability and challenging behaviour.,” *The British journal of psychiatry : the journal of mental science*, 177, pp. 452–6.

Moss, S., Ibbotson, B., Prosser, H., Goldberg, D., Patel, P. and Simpson, N. (1997) "Validity of the PAS-ADD for detecting psychiatric symptoms in adults with learning disability (mental retardation).," *Social psychiatry and psychiatric epidemiology*, 32(6), pp. 344–54.

Newman, I., Leader, G., Chen, J. L. and Mannion, A. (2015) "An analysis of challenging behavior, comorbid psychopathology, and Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in Fragile X Syndrome," *Research in Developmental Disabilities*. Elsevier Ltd., 38, pp. 7–17. doi: 10.1016/j.ridd.2014.11.003.

Nyhan, W. L. (1972) "Behavioral Phenotypes in Organic Genetic Disease: Presidential Address to the Society for Pediatric Research, May 1, 1971," *Pediatric Research*, 6(1), pp. 1–9. doi: 10.1203/00006450-197201000-00001.

Petry, K., Maes, B. and Vlaskamp, C. (2009) "Measuring the quality of life of people with profound multiple disabilities using the QOL-PMD: First results," *Research in Developmental Disabilities*, 30(6), pp. 1394–1405. doi: 10.1016/j.ridd.2009.06.007.

Reiss, S. and Rojahn, J. (1993) "Joint occurrence of depression and aggression in children and adults with mental retardation.," *Journal of intellectual disability research : JIDR*, 37 (Pt 3), pp. 287–94.

Rojahn, J., Matson, J. L., Naglieri, J. A. and Mayville, E. (2004) "Relationships Between Psychiatric Conditions and Behavior Problems Among Adults With Mental Retardation," *American Journal on Mental Retardation*, 109(1), pp. 21–33. doi: 10.1352/0895-8017(2004)109<21:RBPCAB>2.0.CO;2.

Romeo, R., Knapp, M., Tyrer, P., Crawford, M. and Oliver-Africano, P. (2009) "The treatment of challenging behaviour in intellectual disabilities: cost-effectiveness

analysis,” *Journal of Intellectual Disability Research*, 53(7), pp. 633–643. doi: 10.1111/j.1365-2788.2009.01180.x.

Salvador-Carulla, L., Martinez-Leal, R., Poole, M., Salinas-Perez, J. A., Tamarit, J., Garcia-Ibanez, J., Almenara-Barrios, J. and Alvarez-Galvez, J. (2013) “Perspectives: the mental health care gap in intellectual disabilities in Spain: impact analysis and knowledge-to-action plan.” *The journal of mental health policy and economics*, 16(3), pp. 131–41.

Schalock, R. L. and Verdugo Alonso, M. A. (2002) *Handbook on quality of life for human service practitioners*. 1st ed. Edited by D. L. Braddock. Washington DC: American Association on mental retardation.

Scheifes, A., Walraven, S., Stolker, J. J., Nijman, H. L. I., Egberts, T. C. G. and Heerdink, E. R. (2016) “Adverse events and the relation with quality of life in adults with intellectual disability and challenging behaviour using psychotropic drugs,” *Research in Developmental Disabilities*, 49–50, pp. 13–21. doi: 10.1016/j.ridd.2015.11.017.

Simões, C. and Santos, S. (2016) “Comparing the quality of life of adults with and without intellectual disability,” *Journal of Intellectual Disability Research*, 60(4), pp. 378–388. doi: 10.1111/jir.12256.

Sines, D., Hogard, E. and Ellis, R. (2012) “Evaluating quality of life in adults with profound learning difficulties resettled from hospital to supported living in the community,” *Journal of Intellectual Disabilities*, 16(4), pp. 247–263. doi: 10.1177/1744629512463840.

“The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization.” (1995) *Social science & medicine* (1982), 41(10), pp. 1403–9.

Trollor, J. N., Salomon, C. and Franklin, C. (2016) “Prescribing psychotropic drugs to adults with an intellectual disability,” *Australian Prescriber*, 39(4), pp. 126–130. doi: 10.18773/austprescr.2016.048.

Turgay, A., Binder, C., Snyder, R. and Fisman, S. (2002) “Long-term safety and efficacy of risperidone for the treatment of disruptive behavior disorders in children with subaverage IQs.,” *Pediatrics*, 110(3), p. e34.

Unwin, G. L. and Deb, S. (2011) “Efficacy of atypical antipsychotic medication in the management of behaviour problems in children with intellectual disabilities and borderline intelligence: a systematic review.,” *Research in developmental disabilities*. Elsevier Ltd, 32(6), pp. 2121–33. doi: 10.1016/j.ridd.2011.07.031.

Vargas-Vargas, C., Rafanell, A., Montalvo, D., Estarlich, M., Pomarol-Clotet, E. and Sarró, S. (2014) “Validity and reliability of the Spanish version of the diagnostic assessment for the severely handicapped (DASH-II).,” *Research in developmental disabilities*, 36C, pp. 537–542. doi: 10.1016/j.ridd.2014.10.034.

Verdugo, M. Á., Arias, B., Gómez, L. E. and Schalock, R. L. (2010) “Development of an objective instrument to assess quality of life in social services: Reliability and validity in Spain,” *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 10(1), pp. 105–123.

Verdugo, M. A., Gómez, L. E., Arias, B., Navas, P. and Schalock, R. L. (2014) “Measuring quality of life in people with intellectual and multiple disabilities: Validation of the San Martín scale,” *Research in Developmental Disabilities*, 35(1), pp. 75–86. doi: 10.1016/j.ridd.2013.10.025.

De Vreese, L., Uberti, M., Mantesso, U., De Bastiani, E., Weger, E., Marangoni, A.,

Weiner, M. and Gomiero, T. (2012) “Measuring Quality of Life in Intellectually Disabled Persons with Dementia with the Italian Version of the Quality of Life in Late-Stage Dementia (QUALID) Scale,” *Journal of Alzheimer’s Disease & Parkinsonism*. OMICS International, 2(1), pp. 1–5. doi: 10.4172/2161-0460.1000104.

6) DISCUSIÓN

Nuestra investigación es la primera que se ha centrado en el análisis de la enfermedad mental y las alteraciones de conducta, así como su influencia en la calidad de vida de las personas con DI. Nuestros resultados demuestran la importancia de realizar un diagnóstico psicopatológico correcto, de forma especial en aquellas personas con graves alteraciones de conducta, dado el frecuente infradiagnóstico de patologías psiquiátricas en esta población. Con un correcto diagnóstico y tratamiento de las enfermedades mentales y de las alteraciones de conducta se conseguirá una mejoría de la calidad de vida de estas personas, y por ende, una mejor integración y participación en la sociedad.

6.1) El infradiagnóstico de la enfermedad mental en las personas con discapacidad intelectual

No existen estudios hasta la fecha que hayan estudiado el infradiagnóstico de la enfermedad mental en las personas con DI, siendo ya de por sí escasos los estudios de prevalencia de los trastornos psiquiátricos en esta población.

Nosotros observamos un 29,57% de enfermedad mental no diagnosticada en la muestra global y un 52% en el grupo con DI grave/profunda. Dentro de este último grupo se observó que un 31% de ellos presentaban además 2 o más diagnósticos psiquiátricos.

Nuestros resultados muestran un infradiagnóstico de los trastornos psiquiátricos y una elevada multimorbilidad psiquiátrica en la población con DI. El trastorno psiquiátrico más frecuente en la población con DI leve/moderada fue el trastorno depresivo mayor y en la población con DI grave/profunda fue el trastorno de ansiedad.

Si comparamos nuestros resultados con los de estudios de prevalencia de enfermedades mentales en población sin DI en España (Haro, 2006) observamos que el trastorno psiquiátrico más frecuente es el trastorno depresivo mayor de igual manera que en nuestra población con DI leve,

Por contra, estos resultados difieren con los observados en la población con DI grave/severa, en los que el trastorno más frecuente fue el trastorno de ansiedad. Una explicación para ello y para la elevada comorbilidad psiquiátrica observada en este último grupo, podría ser el elevado daño neurológico presente en muchos de éstos pacientes (Whitaker & Read, 2006), como lesiones congénitas o adquiridas en córtex prefrontal (Coplan & Lydiard, 1998), hipocampo y cerebelo (Harris, 1996) o malformaciones como la agenesia del cuerpo caloso y la esquisencefalia, que actuarían como precursores de patologías psiquiátricas y neurológicas.

Otra explicación plausible, sería que la elevada ratio de trastornos de ansiedad y de trastornos psicóticos observadas en nuestra muestra de usuarios con DI grave/profunda, se debería a falsos positivos, debido a las dificultades diagnósticas (Rush & Frances, 2000) en esta población. La imposibilidad para comunicar pensamientos y emociones

(J L Matson et al., 1999), así como la presentación diferente de los síntomas psiquiátricos (Walton & Kerr, 2016) convierte el diagnóstico psicopatológico en un desafío diagnóstico.

6.2) La relación entre la enfermedad mental y los trastornos de conducta en las

personas con discapacidad intelectual.

Bajo la hipótesis de que los pacientes con alteraciones de conducta / comportamientos disruptivos más severos presentarían más trastornos psiquiátricos y que por ello con una correcta identificación y tratamiento de los mismos mejoraríamos la “conducta problema” llevamos a cabo el estudio 5.2. Nuestros resultados muestran, al igual que en otros estudios (Newman et al., 2015; J A Tsiouris et al., 2011), que las personas con DI leve/moderada y graves alteraciones de comportamiento presentan con elevada frecuencia trastornos psiquiátricos no diagnosticados, siendo ésta la causa frecuente de la conducta problema. Dicha relación no fue observada en las personas con DI grave/profunda, que fueron las que del total de la muestra presentaron alteraciones de conducta más severas. Nuestra hipótesis se basa en que el grupo con DI grave/profunda presenta una gravedad y frecuencia de trastornos disruptivos muy elevada (Sheehan et al., 2015), por ello las diferencias de comportamiento entre aquellos con y sin enfermedad mental asociada serían mínimas y no significativas en el análisis comparativo.

En base a nuestros resultados, recomendamos realizar un diagnóstico psicopatológico en todas las personas con DI leve/moderada y trastornos de conducta asociados, ya que la ratio de enfermedad mental en este colectivo es muy superior que en aquel sin trastornos disruptivos asociados. En el grupo con DI grave/severo se debe de considerar que aquellos con y sin trastornos de comportamiento asociados, son altamente susceptibles de padecer un trastorno psiquiátrico no conocido, sin diferencias sustanciales entre ambos grupos.

Tras descarte de patologías médicas asociadas que pudieran ser generadoras de la conducta problema (epilepsia, dolor, problemas gastrointestinales) y de realizar un análisis multimodal de conducta, para excluir los trastornos de comportamiento de tipo funcional (conducta autoestimuladora, vías alternativas de comunicación), se ha de realizar un estudio psicopatológico para la identificación de patologías psiquiátricas no diagnosticadas y de esta forma, identificar la etiología de la conducta disruptiva.

En el caso de no identificarse una causa clara de la alteración de comportamiento y que ésta sea de elevada intensidad, teniendo en cuenta que el trastorno psiquiátrico más

prevalente en nuestro estudio fue el trastorno depresivo, recomendamos iniciar un tratamiento antidepresivo, siendo cautos en la introducción de antipsicóticos para evitar un posible efecto depresivo iatrogénico (J A Tsiouris, 2001). En el caso de que sea necesaria la aplicación de un antipsicótico para el control del “challenging behavior” se recomienda la utilización de dosis bajas de risperidona (Romeo et al., 2009; Turgay et al., 2002).

6.3) La influencia de la enfermedad mental y de los trastornos de conducta en la calidad de vida de las personas con discapacidad intelectual.

Por último, con el objetivo de valorar la influencia de la enfermedad mental y las alteraciones de conducta sobre la calidad de vida de la persona con DI, llevamos a cabo el estudio 5.3. Nuestros resultados muestran que la calidad de vida de las personas con DI, se ve afectada por las alteraciones de comportamiento (Koch et al., 2015; Scheifes et al., 2016) independientemente de la etiología de los mismos. En cambio, la enfermedad mental en nuestro estudio no disminuyó de forma directa la calidad de vida de las personas con DI, de forma contraria a otros estudios realizados en población general (Holubova et al., 2016). Nuestra hipótesis de basa en que en las personas con DI, la conciencia de enfermedad mental es menor, por ello lo que realmente afectaría su calidad de vida serían las alteraciones de comportamiento secundarias a trastornos mentales que provoquen un rechazo social. Aunque las personas con DI con más alteraciones de comportamiento son aquellas con enfermedades mentales asociadas (Estudio 5.2), no todas las personas con enfermedad mental presentarán una peor calidad de vida, sino sólo aquellas con comportamientos disruptivos más severos. Por otro lado, las personas con menores alteraciones de comportamiento, se encontrarán con menor frecuencia en régimen residencial, siendo posible una mejor reinserción social de este colectivo. En nuestro estudio observamos una peor calidad de vida $p < 0,001$ en las personas en régimen residencial, que en aquellas que vivían con sus familiares o en pisos tutelados. Nuestros resultados son congruentes con otros estudios realizados en nuestro país (Lucas-Carrasco & Salvador-Carulla, 2012; Sines et al., 2012).

En base a los resultados de nuestro estudio, recalcamos la importancia de disminuir las alteraciones de comportamiento en las personas con DI, ya que la calidad de vida de estas personas se encuentra ligada de forma directa a las conducta problema (Koch et al., 2015; Scheifes et al., 2016) independientendiente de la etiología de las mismas. Por otro lado, la reinserción social de este colectivo depende en gran medida del tipo de residencia del usuario, siendo más favorable en aquellos residentes en pisos tutelados o en vivencias familiares que en los que se encuentran en residencias para personas con DI. Aquellos usuarios con alteraciones de comportamiento menos graves tendrán más oportunidades de optar a viviendas en pisos tutelados y con ello de presentar una mejor calidad de vida.

7. LIMITACIONES

- La principal limitación de este estudio se basa en que los participantes fueron reclutados de un único centro, no habiéndose incluido participantes de otros centros que hubieran podido aumentar la variabilidad de la muestra.
- La exclusión del estudio de individuos con DI y enfermedad mental conocida, podría considerarse una limitación en un estudio de prevalencia de enfermedad mental, pero nuestro objetivo fue la identificación de los trastornos psiquiátricos no diagnosticados en la población con DI. La inclusión de individuos previamente diagnosticados, sin la utilización de criterios diagnósticos adecuados y por profesionales no especializados, lleva en muchos casos a falsos diagnósticos y a grandes variaciones en la prevalencia de enfermedad mental (S.-A. Cooper et al., 2007a). Por otro lado los tratamientos prescritos en los usuarios con diagnósticos psiquiátricos diagnosticados, pueden generar efectos secundarios atípicos o alteraciones de conducta (Bodfish, Newell, Sprague, Harper, & Lewis, 1997; Gualtieri et al., 1986) y por ello artefactar un posible diagnóstico posterior. Por estos motivos se decidió no incluir a los individuos previamente diagnosticados en el estudio de la enfermedad mental en la población con DI y centrarnos en exclusividad en la población sin diagnóstico ni medicación previa.
- Por otro lado el reducido tamaño muestral, hace que los resultados deban ser considerados de forma cautelosa, siendo recomendable una replicación futura de los mismos con un tamaño poblacional mayor.
- La utilización de la escala QUALID para la valoración de la calidad de vida en las personas con DI grave/severa, a pesar de contar con resultados favorables en la práctica clínica, puede ser considerada una limitación del estudio, ya que la escala aún está pendiente de que validación en lengua española (Novell, 2016) sea publicada. A pesar de ello, dado que la escala GENCAT no ofrecía resultados satisfactorios como instrumento de medida en este grupo de población, decidimos tras consulta con expertos nacionales la utilización de la escala QUALID.

8) REFLEXIÓN. PERSPECTIVAS FUTURAS.

La presente investigación demuestra el vacío de conocimiento en la psiquiatría de las personas con discapacidad intelectual. A pesar de que los trastornos de conducta en estas personas son un problema habitual del psiquiatra en la práctica diaria, existen muy pocos estudios que se hayan centrado en la relación entre las patologías psiquiátricas y la conducta problema en esta población.

Las personas con discapacidad intelectual presentan una gran comorbilidad médica y psiquiátrica, y por ello realizan visitas frecuentes a los diferentes servicios sanitarios. Las patologías observadas en estas personas son de elevada complejidad y requieren en muchos casos de una formación especializada.

Se requiere del desarrollo de unidades especializadas con profesionales formados en las patologías médicas frecuentes en las personas con DI, ya que los recursos sanitarios actuales no son suficientes para cubrir las necesidades de estos pacientes.

La falta de investigación científica en este campo no es más que un mero reflejo del poco desarrollo de las unidades asistenciales actuales. Se ha de invertir en el desarrollo de las mismas, y del mismo modo realizar un trabajo de conciencia social entre el personal sanitario para garantizar la igualdad en el tratamiento de las personas con DI.

9) CONCLUSIONES

- Existe un infradiagnóstico de la enfermedad mental en las personas con DI. El trastorno psiquiátrico más prevalente en las personas con DI leve es el trastorno depresivo mayor, mientras que en las personas con DI grave/profunda es el trastorno de ansiedad.
- Las personas con DI y alteraciones de comportamiento “Challenging Behaviour“ más graves presentan con mayor frecuencia enfermedades mentales.
- Las personas con DI y trastornos de comportamiento “Challenging behaviour” más graves presentan una peor calidad de vida.
- La enfermedad mental no influye de forma directa en la calidad de vida de las personas con DI, sino a través de los trastornos de comportamiento.

9) SCHLUSSFOLGERUNGEN

- Es lässt sich eine Unterdiagnostizierung von psychischen Störungen in der untersuchten Stichprobe institutionalisierter intelligenzgeminderter Personen feststellen. Bei Menschen mit leichter und mittelschwerer Intelligenzminderung kommen depressive Störungen am häufigsten vor, während bei Menschen mit schwerer und schwerster Intelligenzminderung eher Angststörungen im Vordergrund stehen .
- Bei Menschen mit Intelligenzminderung einhergehend mit schweren Verhaltensstörungen wurden höhere Quoten von psychischen Störungen festgestellt.
- Bei Menschen mit Intelligenzminderung und gleichzeitig schweren Verhaltensauffälligkeiten fiel die gemessene Lebensqualität niedriger aus als bei denjenigen ohne Verhaltensstörungen.
- Das Vorliegen einer psychiatrischen Komorbidität ist nicht automatisch assoziiert mit einer schlechteren Lebensqualität, sondern erst in der Kombination mit schweren Verhaltensauffälligkeiten

10) BIBLIOGRAFÍA

- Abellán García, Antonio; Esparza Catalán, C. (2008). Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y situaciones de Dependencia (EDAD 2008). Primeros resultados. Datos 2008. *Informes Portal Mayores*, (87), 12.
- Alexander, R. C., Patkar, A. A., Lapointe, J. S., Flynn, S. W., & Honer, W. G. (1997). Schizencephaly associated with psychosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 63(3), 373–5.
- Aman, M. G., White, A. J., Vaithianathan, C., & Teehan, C. J. (1986). Preliminary study of imipramine in profoundly retarded residents. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 16(3), 263–73.
- American Psychiatric Association. (2000a). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed).
- American Psychiatric Association (Ed.). (2000b). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-IV-TR*. (6th ed.). Washington DC.
- American Psychiatric Association. (2014). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5^a ed).
- Amiet, C., Gourfinkel-An, I., Bouzamondo, A., Tordjman, S., Baulac, M., Lechat, P., ... Cohen, D. (2008). Epilepsy in Autism is Associated with Intellectual Disability and Gender: Evidence from a Meta-Analysis. *Biological Psychiatry*, 64(7), 577–582. <http://doi.org/10.1016/j.biopsych.2008.04.030>
- Annand, G, Ruff, G. (2002). More than accomodation: Overcoming barriers to effective tratment of persons with both cognitive disabilities and chemical dependency. *NADD Bulletin*, I(22).
- Asociación Americana de Discapacidades Intelectuales y del Desarrollo (AAIDD). 2011. Discapacidad Intelectual. (11 Ed). Madrid: Alianza Editorial.
- Barlow, D. H., & Lehman, C. L. (1996). Advances in the psychosocial treatment of

- anxiety disorders. Implications for national health care. *Archives of General Psychiatry*, 53(8), 727–35.
- Baron-Cohen, S., Scahill, V. L., Izaguirre, J., Hornsey, H., & Robertson, M. M. (1999). The prevalence of Gilles de la Tourette syndrome in children and adolescents with autism: a large scale study. *Psychological Medicine*, 29(5), 1151–9.
- Barron, J., & Sandman, C. A. (1985). Paradoxical excitement to sedative-hypnotics in mentally retarded clients. *American Journal of Mental Deficiency*, 90(2), 124–9.
- Barton, L. (1998). *Discapacidad y sociedad*. Madrid: Morata
- Bassett, A. S., & Chow, E. W. C. (2008). Schizophrenia and 22q11.2 deletion syndrome. *Current Psychiatry Reports*, 10(2), 148–57.
- Bassett, A. S., Hodgkinson, K., Chow, E. W. C., Correia, S., Scutt, L. E., & Weksberg, R. (1998). 22q11 deletion syndrome in adults with schizophrenia. *American Journal of Medical Genetics*, 81(4), 328–337.
[http://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-8628\(19980710\)81:4<328::AID-AJMG10>3.0.CO;2-N](http://doi.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19980710)81:4<328::AID-AJMG10>3.0.CO;2-N)
- Bauman, M. L., & Kemper, T. L. (2003). The neuropathology of the autism spectrum disorders: what have we learned? *Novartis Foundation Symposium*, 251, 112–22–8, 281–97.
- BECK, A. T., WARD, C. H., MENDELSON, M., MOCK, J., & ERBAUGH, J. (1961). An inventory for measuring depression. *Archives of General Psychiatry*, 4, 561–71.
- Belotto-Silva, C., Diniz, J. B., Malavazzi, D. M., Valério, C., Fossaluzza, V., Borcato, S., ... Shavitt, R. G. (2012). Group cognitive-behavioral therapy versus selective serotonin reuptake inhibitors for obsessive-compulsive disorder: A practical clinical trial. *Journal of Anxiety Disorders*, 26(1), 25–31.

<http://doi.org/10.1016/j.janxdis.2011.08.008>

BENJAMIN, E., & BUOT-SMITH, T. (1993). Naltrexone and Fluoxetine in Prader-Willi Syndrome. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, 32(4), 870–873. <http://doi.org/10.1097/00004583-199307000-00025>

Bertelli, M., & Brown, I. (2006). Quality of life for people with intellectual disabilities. *Current Opinion in Psychiatry*, 19(5), 508–13. <http://doi.org/10.1097/01.yco.0000238479.81528.9f>

Birleson, P. (1981). The validity of depressive disorder in childhood and the development of a self-rating scale: a research report. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, and Allied Disciplines*, 22(1), 73–88.

Blackwood, D. H. R., Thiagarajah, T., Malloy, P., Pickard, B. S., & Muir, W. J. (2008). Chromosome abnormalities, mental retardation and the search for genes in bipolar disorder and schizophrenia. *Neurotoxicity Research*, 14(2-3), 113-120. <http://doi.org/10.1007/BF03033803>

Bodfish, J. W., & Madison, J. T. (1993). Diagnosis and fluoxetine treatment of compulsive behavior disorder of adults with mental retardation. *American Journal of Mental Retardation : AJMR*, 98(3), 360–7.

Bodfish, J. W., Newell, K. M., Sprague, R. L., Harper, V. N., & Lewis, M. H. (1997). Akathisia in adults with mental retardation: development of the Akathisia Ratings of Movement Scale (ARMS). *American Journal of Mental Retardation : AJMR*, 101(4), 413–23.

Bonnici, H. M., William, T., Moorhead, J., Stanfield, A. C., Harris, J. M., Owens, D. G., ... Lawrie, S. M. (2007). Pre-frontal lobe gyrification index in schizophrenia, mental retardation and comorbid groups: An automated study. *NeuroImage*, 35(2), 648–654. <http://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2006.11.031>

Borthwick-Duffy, S. A. (1994). Epidemiology and prevalence of psychopathology in

- people with mental retardation. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 62(1), 17–27.
- Bouras, N. (2007). *Psychiatric and Behavioural Disorders in Developmental Disabilities and Mental Retardation*. (1st ed.). Cambridge University Press.
- Brady, K. (1993). Substance abuse in the dually diagnosed. *The NADD Newsletter*, 10(5), 1–4.
- Brambilla, P., Hardan, A., di Nemi, S. U., Perez, J., Soares, J. C., & Barale, F. (2003). Brain anatomy and development in autism: review of structural MRI studies. *Brain Research Bulletin*, 61(6), 557–69.
- Brandt, C., Lahr, D., & May, T. W. (2015). Cognitive adverse events of topiramate in patients with epilepsy and intellectual disability. *Epilepsy & Behavior*, 45, 261–264. <http://doi.org/10.1016/j.yebeh.2014.12.043>
- Burd, L., Ivey, M., Barth, A., & Kerbeshian, J. (1998). Two males with childhood disintegrative disorder: a prospective 14-year outcome study. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 40(10), 702–7.
- Campos-Pérez, M. (2014). “Eutanasia” y Nazismo. Universidad de Navarra.
- Carvalho Gil, L., & Ponte, A. (2016). Schizencephaly and psychosis: A case report. *European Psychiatry*, 33. <http://doi.org/10.1016/j.eurpsy.2016.01.2129>
- Charlot, L. A. (1997). Irritability, Aggression, and Depression in Adults With Mental Retardation: A Developmental Perspective. *Psychiatric Annals*, 27(3), 190–197. <http://doi.org/10.3928/0048-5713-19970301-11>
- Charlot, L., Deutsch, C., Hunt, A., Fletcher, K., & McIlvane, W. (2007). Validation of the Mood and Anxiety Semi-structured (MASS) Interview for patients with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(10), 821–834. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2007.00972.x>

- Charlot, L. R., Doucette, A. C., & Mezzacappa, E. (1993). Affective symptoms of institutionalized adults with mental retardation. *American Journal of Mental Retardation : AJMR*, 98(3), 408–16.
- Chaste, P., & Leboyer, M. (2012). Autism risk factors: genes, environment, and gene-environment interactions. *Dialogues in Clinical Neuroscience*, 14(3), 281–92.
- Clarke, D. (1998). Prader-Willi syndrome and psychotic symptoms: 2. A preliminary study of prevalence using the Psychopathology Assessment Schedule for Adults with Developmental Disability checklist. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 42 (Pt 6), 451–4.
- Clarke, D. J., Boer, H., Whittington, J., Holland, A., Butler, J., & Webb, T. (2002). Prader-Willi syndrome, compulsive and ritualistic behaviours: the first population-based survey. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 180, 358–62.
- Clarke, D. J., & Gomez, G. A. (1999). Utility of modified DCR-10 criteria in the diagnosis of depression associated with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 43 (Pt 5), 413–20.
- Cohen, I. L., Tsiouris, J. A., Flory, M. J., Kim, S.-Y., Freedland, R., Heaney, G., ... Ted Brown, W. (2010). A Large Scale Study of the Psychometric Characteristics of the IBR Modified Overt Aggression Scale: Findings and Evidence for Increased Self-Destructive Behaviors in Adult Females with Autism Spectrum Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 40(5), 599–609. <http://doi.org/10.1007/s10803-009-0908-z>
- Cohen, S. C., Leckman, J. F., & Bloch, M. H. (2013). Clinical assessment of Tourette syndrome and tic disorders. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, 37(6), 997–1007. <http://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2012.11.013>
- Conway, L., Smith, M. Lou, Ferro, M. A., Speechley, K. N., Connolly, M. B., Snead, O. C., ... PEPSQOL Study Team. (2016). Correlates of health-related quality of

life in children with drug resistant epilepsy. *Epilepsia*, 57(8), 1256–1264.
<http://doi.org/10.1111/epi.13441>

Cooper, S.-A., Melville, C. A., & Einfeld, S. L. (2003). Psychiatric diagnosis, intellectual disabilities and Diagnostic Criteria for Psychiatric Disorders for Use with Adults with Learning Disabilities/Mental Retardation (DC-LD). *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 47 Suppl 1, 3–15.

Cooper, S.-A., Smiley, E., Morrison, J., Williamson, A., & Allan, L. (2007a). Mental ill-health in adults with intellectual disabilities: Prevalence and associated factors. *The British Journal of Psychiatry*, 190, 27–35.
<http://doi.org/10.1192/bjp.bp.106.022483>

Cooper, S. A., & Collacott, R. A. (1993). Mania and Down's syndrome. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 162, 739–43.

Coplan, J. D., & Lydiard, R. B. (1998). Brain circuits in panic disorder. *Biological Psychiatry*, 44(12), 1264–76.

Coryell, W., Nopoulos, P., Drevets, W., Wilson, T., & Andreasen, N. C. (2005). Subgenual prefrontal cortex volumes in major depressive disorder and schizophrenia: diagnostic specificity and prognostic implications. *The American Journal of Psychiatry*, 162(9), 1706–12.
<http://doi.org/10.1176/appi.ajp.162.9.1706>

Crawford, H., Waite, J., & Oliver, C. (2017). Diverse Profiles of Anxiety Related Disorders in Fragile X, Cornelia de Lange and Rubinstein–Taybi Syndromes. *Journal of Autism and Developmental Disorders*. <http://doi.org/10.1007/s10803-016-3015-y>

Crocker, A. G., Mercier, C., Allaire, J.-F., & Roy, M.-E. (2007). Profiles and correlates of aggressive behaviour among adults with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(10), 786–801.
<http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2007.00953.x>

- Cummins, R. A. (2005). Moving from the quality of life concept to a theory. *Journal of Intellectual Disability Research*, 49(10), 699–706.
<http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2005.00738.x>
- Cuthill, F. M., Espie, C. A., & Cooper, S.-A. (2003). Development and psychometric properties of the Glasgow Depression Scale for people with a Learning Disability. Individual and carer supplement versions. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 182, 347–53.
- Davies, B., Frude, N., & Jenkins, R. (2015). The relationship between emotional recognition ability and challenging behaviour in adults with an intellectual disability: A systematic review. *Journal of Intellectual Disabilities*, 19(4), 393–406. <http://doi.org/10.1177/1744629515581730>
- Davies, M., Udwin, O., & Howlin, P. (1998). Adults with Williams syndrome. Preliminary study of social, emotional and behavioural difficulties. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 172, 273–6.
- Davis, J. P., Judd, F. K., & Herrman, H. (1997). Depression in adults with intellectual disability. Part 1: A review. *The Australian and New Zealand Journal of Psychiatry*, 31(2), 232–42.
- De La Cruz, F, La Veck, G. (1973). *Human Sexuality and the mentally retarded*. California: Penguin Books. <http://doi.org/0140218424>
- De Vreese, L., Uberti, M., Mantesso, U., De Bastiani, E., Weger, E., Marangoni, A., ... Gomiero, T. (2012). Measuring Quality of Life in Intellectually Disabled Persons with Dementia with the Italian Version of the Quality of Life in Late-Stage Dementia (QUALID) Scale. *Journal of Alzheimer's Disease & Parkinsonism*, 2(1), 1–5. <http://doi.org/10.4172/2161-0460.1000104>
- Deb, S., Thomas, M., & Bright, C. (2001a). Mental disorder in adults with intellectual disability. 2: The rate of behaviour disorders among a community-based population aged between 16 and 64 years. *Journal of Intellectual Disability*

Research : JIDR, 45(Pt 6), 506–14.

Deb, S., Thomas, M., & Bright, C. (2001b). Mental disorder in adults with intellectual disability. I: Prevalence of functional psychiatric illness among a community-based population aged between 16 and 64 years. *Journal of Intellectual Disability Research, 45*(6), 495–505. <http://doi.org/10.1046/j.1365-2788.2001.00374.x>

Delfín Montero, C. (1993). *Evaluación de la conducta adaptativa en personas con discapacidades: Adaptación y validación del ICAP* (1st ed.). Bilbao: Mensajero.

Di Nasso, P. (2014). Mirada histórica de la discapacidad. *Fundació Càtedra Iberoamericana. Universitat de Les Illes Balears.*

Diehl, J., & Kurz, A. (2002). [Frontotemporal dementia]. *Wiener Medizinische Wochenschrift (1946), 152*(3–4), 92–7.

Doody, G. a., Johnstone, E. C., Sanderson, T. L., Owens, D. G., & Muir, W. J. (1998). “Pffropfschizophrenie” revisited. Schizophrenia in people with mild learning disability. *The British Journal of Psychiatry, 173*(2), 145–153. <http://doi.org/10.1192/bjp.173.2.145>

DORN, M. B., MAZZOCCO, M. M. M., & HAGERMAN, R. J. (1994). Behavioral and Psychiatric Disorders in Adult Male Carriers of Fragile X. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry, 33*(2), 256–264. <http://doi.org/10.1097/00004583-199402000-00015>

Duggan, L., & Brylewski, J. (1999). Effectiveness of antipsychotic medication in people with intellectual disability and schizophrenia: a systematic review. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR, 43 (Pt 2), 94–104.*

Dykens, E. M., & Hodapp, R. M. (2001). Research in mental retardation: toward an etiologic approach. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, and Allied Disciplines, 42*(1), 49–71.

- Dykens, E. M., Leckman, J. F., & Cassidy, S. B. (1996). Obsessions and compulsions in Prader-Willi syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, and Allied Disciplines*, 37(8), 995–1002.
- Eaton, L. F., & Menolascino, F. J. (1982). Psychiatric disorders in the mentally retarded: types, problems, and challenges. *The American Journal of Psychiatry*, 139(10), 1297–1303. <http://doi.org/10.1176/ajp.139.10.1297>
- Einfeld, S. L., Tonge, B. J., & Rees, V. W. (2001). Longitudinal course of behavioral and emotional problems in Williams syndrome. *American Journal of Mental Retardation : AJMR*, 106(1), 73–81. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2001\)106<0073:LCOBAE>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2001)106<0073:LCOBAE>2.0.CO;2)
- Emerson, E., Einfeld, S., & Stancliffe, R. J. (2010). The mental health of young children with intellectual disabilities or borderline intellectual functioning. *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*, 45(5), 579–87. <http://doi.org/10.1007/s00127-009-0100-y>
- Emerson, E., & Hatton, C. (2007). Mental health of children and adolescents with intellectual disabilities in Britain. *British Journal of Psychiatry*, 191(DEC.), 493–499. <http://doi.org/10.1192/bjp.bp.107.038729>
- Emerson, E., Hatton, C., Thompson, T., & Parmenter, T. R. (2004). *The International Handbook of Applied Research in Intellectual Disabilities*. Chichester, UK: John Wiley & Sons Ltd.
- Emerson, E., & Robertson, J. (2010). Obesity in young children with intellectual disabilities or borderline intellectual functioning. *International Journal of Pediatric Obesity : IJPO : An Official Journal of the International Association for the Study of Obesity*, 5(4), 320–6. <http://doi.org/10.3109/17477160903473713>
- Emerson Eric, Einfeld, S. L. (2011). *Challenging Behaviour*. (3rd ed.). New York:

Cambridge University Press.

- Esbensen, A. J., Rojahn, J., Aman, M. G., & Ruedrich, S. (2003). Reliability and validity of an assessment instrument for anxiety, depression, and mood among individuals with mental retardation. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *33*(6), 617–29.
- Espie, C. A., Watkins, J., Curtice, L., Espie, A., Duncan, R., Ryan, J. A., ... Sterrick, M. (2003). Psychopathology in people with epilepsy and intellectual disability; an investigation of potential explanatory variables. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *74*(11), 1485–92.
- Espinosa Jovel, C. A., Ramírez Salazar, S., Rincón Rodríguez, C., & Sobrino Mejía, F. E. (2016). Factors associated with quality of life in a low-income population with epilepsy. *Epilepsy Research*, *127*, 168–174.
<http://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2016.08.031>
- Evans, D. W., & Gray, F. L. (2000). Compulsive-like behavior in individuals with Down syndrome: its relation to mental age level, adaptive and maladaptive behavior. *Child Development*, *71*(2), 288–300.
- Fatemi, S. H., & Folsom, T. D. (2011). The role of fragile X mental retardation protein in major mental disorders. *Neuropharmacology*, *60*(7–8), 1221–6.
<http://doi.org/10.1016/j.neuropharm.2010.11.011>
- FEAPS. Calidad de vida individual. Retrieved April 28, 2017, from
<http://www.feaps.org/profesionales/individual.htm>
- Fernández, A. (2003). EDUCACIÓN INCLUSIVA: “ENSEÑAR Y APRENDER ENTRE LA DIVERSIDAD.” *Revista Digital Umbral 2000*, (10), 1–10.
- Fletcher, R., Loschen, E., Stavrakaki, C., & First, M. (2007). *Diagnostic Manual - Intellectual Disability (DM-ID)*. Kingston, NY: NADD press.

- Flynn, A., Matthews, H., & Hollins, S. (2002). Validity of the diagnosis of personality disorder in adults with learning disability and severe behavioural problems. Preliminary study. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 180, 543–6.
- Frances, A., Kahn, D., Carpenter, D., Frances, C., & Docherty, J. (1998). A new method of developing expert consensus practice guidelines. *The American Journal of Managed Care*, 4(7), 1023–9.
- Fraser, W., & Nolan, M. (1995). Psychiatric disorders in mental retardation. In N. Bouras (Ed.), *Mental Health in Mental Retardation. Recent Advances and Practices* (pp. 72–92). Cambridge: Cambridge University Press.
- Fukao, K. (2012). Psychic Seizures and Their Relevance to Psychosis in Temporal Lobe Epilepsy. In *Epilepsy – Histological, Electroencephalographic and Psychological Aspects* (pp. 199–214). <http://doi.org/10.5772/18777>
- García González-Gordon, R. (2002). *Adaptación española de la entrevista PAS-ADD. Una entrevista estandarizada*. (1st ed.). Cadiz: UNIVERSIDAD DE CADIZ, S.PUBLICACIONES.
- Garofoli, F., Lombardi, G., Orcesi, S., Pisoni, C., Mazzucchelli, I., Angelini, M., ... Stronati, M. (2017). An Italian Prospective Experience on the Association Between Congenital Cytomegalovirus Infection and Autistic Spectrum Disorder. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 47(5), 1490–1495. <http://doi.org/10.1007/s10803-017-3050-3>
- Garre-Olmo, J., Planas-Pujol, X., López-Pousa, S., Weiner, M. F., Turon-Estrada, A., Juvinyà, D., ... Vilalta-Franch, J. (2010). *Cross-cultural adaptation and psychometric validation of a Spanish version of the Quality of Life in Late-Stage Dementia Scale. Quality of life research : an international journal of quality of life aspects of treatment, care and rehabilitation* (Vol. 19). <http://doi.org/10.1007/s11136-010-9594-8>

- Ghaziuddin, M. (1988). Behavioural disorder in the mentally handicapped. The role of life events. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 152, 683–6.
- Glue, P. (1989). Rapid cycling affective disorders in the mentally retarded. *Biological Psychiatry*, 26(3), 250–6.
- Goldberg, B., Gitta, M. Z., & Puddephatt, A. (1995). Personality and trait disturbances in an adult mental retardation population: significance for psychiatric management*. *Journal of Intellectual Disability Research*, 39(4), 284–294. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.1995.tb00520.x>
- Goldberg J, Harrow, M. (1999). *Bipolar disorders: Clinical course and outcome*. Washington: American psychiatric press.
- Goldstein, C, Reynolds, R. (1999). *Handbook Of Neurodevelopmental And Genetic Disorders*. New York: The Guildford Press.
- Golubović, S., & Skrbić, R. (2013). Agreement in quality of life assessment between adolescents with intellectual disability and their parents. *Research in Developmental Disabilities*, 34(6), 1863–9. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.03.006>
- Gomez, L. E., Verdugo, M. A., & Arias, B. (2015). Validity and reliability of the INICO-FEAPS Scale: An assessment of quality of life for people with intellectual and developmental disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 36, 600–610. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.10.049>
- Greenberg, B. D., Gabriels, L. A., Malone, D. A., Rezai, A. R., Friehs, G. M., Okun, M. S., ... Nuttin, B. J. (2010). Deep brain stimulation of the ventral internal capsule/ventral striatum for obsessive-compulsive disorder: worldwide experience. *Molecular Psychiatry*, 15(1), 64–79. <http://doi.org/10.1038/mp.2008.55>

- Griffiths, D.M, Stavrakaki, C, & Summers, J. (2002). *Dual diagnosis: An introduction to the mental health needs of persons with developmental disabilities*. Atlanta: Habilitative Mental Health Network.
- Gualtieri, C. T., Schroeder, S. R., Hicks, R. E., & Quade, D. (1986). Tardive dyskinesia in young mentally retarded individuals. *Archives of General Psychiatry*, 43(4), 335–40.
- Guerin, P., Lyon, G., Barthelemy, C., Sostak, E., Chevrollier, V., Garreau, B., & Lelord, G. (1996). Neuropathological study of a case of autistic syndrome with severe mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 38(3), 203–11.
- Haro, J. M., Palacín, C., Vilagut, G., Martínez, M., Bernal, M., Luque, I., ... Grupo ESEMeD-España. (2006). [Prevalence of mental disorders and associated factors: results from the ESEMeD-Spain study]. *Medicina Clínica*, 126(12), 445–51.
- Harris, J. (1996). *Developmental Neuropsychiatry, Volume II: Assessment, Diagnosis, and Treatment of Developmental Disorders*. (1st ed.). New York.
- Harsányi, A., Csigó, K., Demeter, G., & Németh, A. (2007). [New approach to obsessive-compulsive disorder: dopaminergic theories]. *Psychiatria Hungarica : A Magyar Pszichiatriai Tarsasag Tudományos Folyóirata*, 22(4), 248–58.
- Hassiotis, A., Strydom, A., Crawford, M., Hall, I., Omar, R., Vickerstaff, V., ... King, M. (2014). Clinical and cost effectiveness of staff training in Positive Behaviour Support (PBS) for treating challenging behaviour in adults with intellectual disability: a cluster randomised controlled trial. *BMC Psychiatry*, 14(1), 219. <http://doi.org/10.1186/s12888-014-0219-6>
- Havercamp, S. M., & Reiss, S. (1997). The Reiss Screen for Maladaptive Behavior: confirmatory factor analysis. *Behaviour Research and Therapy*, 35(10), 967–71.

- Hennicke, K., & Meins, W. (1995). [Particular aspects of psychiatric management of mentally retarded patients with psychiatric disorders]. *Psychiatrische Praxis*, 22(6), 240–3.
- Hermans, H., & Evenhuis, H. M. (2010). Characteristics of instruments screening for depression in adults with intellectual disabilities: Systematic review. *Research in Developmental Disabilities*, 31(6), 1109–1120.
<http://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.04.023>
- Hervás, A, Maristany, M, Salgado, M, S. S. L. (2012). Los trastornos del espectro autista. *Pediatr Integral 2012; XVI(10): 780-794*, 16, 780–794.
- Hervás, A. (2016). Un autismo, varios autismos. Variabilidad fenotípica en los trastornos del espectro autista. *Rev Neurol 2016*, 62 (Supl 1), S9–S14.
- Hodapp, R. M., & Dykens, E. M. (2001). Strengthening Behavioral Research on Genetic Mental Retardation Syndromes. *American Journal on Mental Retardation*, 106(1), 4. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2001\)106<0004:SBROGM>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2001)106<0004:SBROGM>2.0.CO;2)
- Holden, B., & Gitlesen, J. P. (2004). The association between severity of intellectual disability and psychiatric symptomatology. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 48(Pt 6), 556–62. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2004.00624.x>
- Holubova, M., Prasko, J., Ociskova, M., Marackova, M., Grambal, A., & Slepecky, M. (2016). Self-stigma and quality of life in patients with depressive disorder: a cross-sectional study. *Neuropsychiatric Disease and Treatment, Volume 12*, 2677–2687. <http://doi.org/10.2147/NDT.S118593>
- Horner, R. H. |An. O. (1990). Toward a Technology of "Nonaversive" Behavioral Support. *Journal of the Association for Persons with Severe Handicaps (JASH)*, 15(3), 125–32.

- Horovitz, M., Shear, S., Mancini, L. M., & Pellerito, V. M. (2014). The relationship between Axis I psychopathology and quality of life in adults with mild to moderate intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities, 35*(1), 137–143. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.10.014>
- Howland, R. H. (1992). Fluoxetine treatment of depression in mentally retarded adults. *The Journal of Nervous and Mental Disease, 180*(3), 202–5.
- Hurley, A. D. (2008). Depression in adults with intellectual disability: symptoms and challenging behaviour. *Journal of Intellectual Disability Research, 52*(11), 905–916. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2008.01113.x>
- Hyman, P., Oliver, C., & Hall, S. (2002). Self-Injurious Behavior, Self-Restraint, and Compulsive Behaviors in Cornelia de Lange Syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 107*(2), 146. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2002\)107<0146:SIBSRA>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2002)107<0146:SIBSRA>2.0.CO;2)
- James P.E, Snaith, P. (1979). *Psychiatric illness and mental handicap*. (P. James P.E, Snaith, Ed.). London: Gaskell Press.
- Janowsky, D. S., & Davis, J. M. (2005). Diagnosis and treatment of depression in patients with mental retardation. *Current Psychiatry Reports, 7*(6), 421–8.
- Jokiranta, E., Sourander, A., Suominen, A., Timonen-Soivio, L., Brown, A. S., & Sillanpää, M. (2014). Epilepsy among children and adolescents with autism spectrum disorders: a population-based study. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 44*(10), 2547–57. <http://doi.org/10.1007/s10803-014-2126-6>
- Josep, G. O., Xènia, P. P., Secundino, L. P., Weiner, M. F., Antoni, T. E., Juvinyà, D., ... Joan, V. F. (2010). Cross-cultural adaptation and psychometric validation of a Spanish version of the Quality of Life in Late-Stage Dementia Scale. *Quality of Life Research, 19*(3), 445–453. <http://doi.org/10.1007/s11136-010-9594-8>

- Kempton, M. J., Salvador, Z., Munafò, M. R., Geddes, J. R., Simmons, A., Frangou, S., & Williams, S. C. R. (2011). Structural neuroimaging studies in major depressive disorder. Meta-analysis and comparison with bipolar disorder. *Archives of General Psychiatry*, *68*(7), 675–90.
<http://doi.org/10.1001/archgenpsychiatry.2011.60>
- Kerbeshian, J., & Burd, L. (1992). Epidemiology and comorbidity. The North Dakota prevalence studies of Tourette syndrome and other developmental disorders. *Advances in Neurology*, *58*, 67–74.
- Kessler, R. J. (2004). Electroconvulsive therapy for affective disorders in persons with mental retardation. *The Psychiatric Quarterly*, *75*(1), 99–104.
- Khan, A., Cowan, C., & Roy, A. (1997). Personality disorders in people with learning disabilities: a community survey. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, *41* (Pt 4), 324–30.
- Khemir, S., Halayem, S., Azzouz, H., Siala, H., Ferchichi, M., Guedria, A., ... Kaabachi, N. (2016). Autism in Phenylketonuria Patients. *Journal of Child Neurology*, *31*(7), 843–849. <http://doi.org/10.1177/0883073815623636>
- King, B. H., DeAntonio, C., McCracken, J. T., Forness, S. R., & Ackerland, V. (1994). Psychiatric consultation in severe and profound mental retardation. *American Journal of Psychiatry*, *151*(12), 1802–1808.
<http://doi.org/10.1176/ajp.151.12.1802>
- King, R. (1999). Clinical Implication of Comorbid Bipolar Disorder and Obsessive-Compulsive Disorder in Individuals with Developmental Disabilities. *NADD Bulletin*, *2*(4).
- Koch, A. D., Vogel, A., Becker, T., Salize, H. J., Voss, E., Werner, A., ... Schützwohl, M. (2015). Proxy and self-reported Quality of Life in adults with intellectual disabilities: Impact of psychiatric symptoms, problem behaviour, psychotropic medication and unmet needs. *Research in Developmental*

Disabilities, 45–46, 136–146. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2015.07.022>

Koskentausta, T., Iivanainen, M., & Almqvist, F. (2007). Risk factors for psychiatric disturbance in children with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 51(Pt 1), 43–53. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00871.x>

Kovacs, M. (1985). The Children's Depression, Inventory (CDI). *Psychopharmacology Bulletin*, 21(4), 995–8.

Kozlowski, A. M., Matson, J. L., Sipes, M., Hattier, M. A., & Bamburg, J. W. (2011). The relationship between psychopathology symptom clusters and the presence of comorbid psychopathology in individuals with severe to profound intellectual disability. *Research in Developmental Disabilities*, 32(5), 1610–1614. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2011.02.004>

Kraepelin, E. (1919). *Dementia praecox and paraphrenia*. Edinburgh: Livingstone.

Kramer, H. (2006). *Malleus Maleficarum*. Barcelona: Reditar

Kurlan, R. (2004). *Handbook of Tourette's Syndrome and Related Tic and Behavioral Disorders* (2nd ed.). New York: CRC Press.

Lang, M. & Tisher, M. (1978). *Children's Depression Scale*. (1st ed.). Hawthorn, Victoria. Australian Council for Educational Research.

Levitas, A. S., & Reid, C. S. (1998). Rubinstein-Taybi syndrome and psychiatric disorders. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 42 (Pt 4), 284–92.

Lopez-Ibor, J. J. (1990). Impulse control in obsessive-compulsive disorder: a biopsychopathological approach. *Progress in Neuro-Psychopharmacology & Biological Psychiatry*, 14(5), 709–18.

Lucas-Carrasco, R., & Salvador-Carulla, L. (2012). Life satisfaction in persons with

- Intellectual Disabilities. *Research in Developmental Disabilities*, 33(4), 1103–1109. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2012.02.002>
- Lunsky, Yona; Palucka, A. M. (2004). Depression in intellectual disability. *Current Opinion in Psychiatry*, 17(5), 359–363.
- Määttä, T., Tervo-Määttä, T., Taanila, A., Kaski, M., & Iivanainen, M. (2006). Mental health, behaviour and intellectual abilities of people with Down syndrome. *Down's Syndrome, Research and Practice : The Journal of the Sarah Duffen Centre*, 11(1), 37–43.
- Martínez-leal, R., Salvador-carulla, L., Gutiérrez-colosía, M. R., Nadal, M., Novell-alsina, R., Martorell, A., ... Aguilera-inés, F. (2011). La salud en personas con discapacidad intelectual en España : estudio europeo POMONA-II, 53(7), 406–414.
- Masi, G., Marcheschi, M., & Pfanner, P. (1997). Paroxetine in depressed adolescents with intellectual disability: an open label study. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 41 (Pt 3), 268–72.
- Masi, G., Marcheschi, M., & Pfanner, P. (1998). Adolescents with borderline intellectual functioning: psychopathological risk. *Adolescence*, 33(130), 415–24.
- Matson, J. (1992). *Psychopathology in the mentally retarded* (2nd ed.). Allyn & Bacon.
- Matson, J. L., & Boisjoli, J. A. (2009). The token economy for children with intellectual disability and/or autism: A review. *Research in Developmental Disabilities*, 30(2), 240–248. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2008.04.001>
- Matson, J. L., Gardner, W. I., Coe, D. A., & Sovner, R. (1991). A scale for evaluating emotional disorders in severely and profoundly mentally retarded persons. Development of the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH) scale. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental*

Science, 159, 404–9.

- Matson, J. L., González, M. L., Terlonge, C., Thorson, R. T., & Laud, R. B. (2007). What symptoms predict the diagnosis of mania in persons with severe/profound intellectual disability in clinical practice? *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 51(Pt 1), 25–31. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2006.00897.x>
- Matson, J. L., Kazdin, A. E., & Senatore, V. (1984). Psychometric properties of the psychopathology instrument for mentally retarded adults. *Applied Research in Mental Retardation*, 5(1), 81–9.
- Matson, J. L., Rush, K. S., Hamilton, M., Anderson, S. J., Bamburg, J. W., Baglio, C. S., ... Kirkpatrick-Sanchez, S. (1999). Characteristics of depression as assessed by the Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped-II (DASH-II). *Research in Developmental Disabilities*, 20(4), 305–13.
- Matson, J. L., Smiroldo, B. B., Hamilton, M., & Baglio, C. S. (1997). Do anxiety disorders exist in persons with severe and profound mental retardation? *Research in Developmental Disabilities*, 18(1), 39–44.
- Matsuura, M., Adachi, N., Muramatsu, R., Kato, M., Onuma, T., Okubo, Y., ... Hara, T. (2005). Intellectual disability and psychotic disorders of adult epilepsy. *Epilepsia*, 46 Suppl 1, 11–4.
- Meadows, G., Turner, T., Campbell, L., Lewis, S. W., Reveley, M. A., & Murray, R. M. (1991). Assessing schizophrenia in adults with mental retardation. A comparative study. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 158, 103–5.
- Meins, W. (1995a). Are depressive mood disturbances in adults with Down's syndrome an early sign of dementia? *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 183(10), 663–4.

- Meins, W. (1995b). Symptoms of major depression in mentally retarded adults. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 39 (Pt 1), 41–5.
- Mitchell, R., Barton, S., Harvey, A. S., & Williams, K. (2017). Risk factors for the development of autism spectrum disorder in children with tuberous sclerosis complex: protocol for a systematic review. *Systematic Reviews*, 6(1), 49. <http://doi.org/10.1186/s13643-017-0448-0>
- MONEY, J. (1963). Cytogenetic and psychosexual incongruities with a note on space-form blindness. *The American Journal of Psychiatry*, 119(9), 820–7. <http://doi.org/10.1176/ajp.119.9.820>
- Moss, S. (2015). *Validación española del PAS-ADD Checklist para personas con discapacidad intelectual*. (1st ed.). Madrid: Fundación Carmen Pardo-Valcarce
- Moss, S., Emerson, E., Kiernan, C., Turner, S., Hatton, C., & Alborz, A. (2000). Psychiatric symptoms in adults with learning disability and challenging behaviour. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 177, 452–6.
- Moss, S., Ibbotson, B., Prosser, H., Goldberg, D., Patel, P., & Simpson, N. (1997). Validity of the PAS-ADD for detecting psychiatric symptoms in adults with learning disability (mental retardation). *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*, 32(6), 344–54.
- Muhle, R., Trentacoste, S. V, & Rapin, I. (2004). The genetics of autism. *Pediatrics*, 113(5), 472-86.
- Munir, K. M. (2016). The co-occurrence of mental disorders in children and adolescents with intellectual disability/intellectual developmental disorder. *Current Opinion in Psychiatry*, 29(2), 95–102. <http://doi.org/10.1097/YCO.0000000000000236>
- National Collaborating Centre for Mental Health (UK)., British Psychological

- Society., & National Institute for Health and Clinical Excellence. (2006). *Bipolar Disorder: The Management of Bipolar Disorder in Adults, Children and Adolescents, in Primary and Secondary Care. National Institute for Health and Clinical Excellence: Guidance .*
- Nettelbladt, P., Göth, M., Bogren, M., & Mattisson, C. (2009). Risk of mental disorders in subjects with intellectual disability in the Lundby cohort 1947-97. *Nordic Journal of Psychiatry, 63*(4), 316–21. <http://doi.org/10.1080/08039480902759192>
- Nevado, J., Mergener, R., Palomares-Bralo, M., Souza, K. R., Vallespín, E., Mena, R., ... Lapunzina, P. (2014). New microdeletion and microduplication syndromes: A comprehensive review. *Genetics and Molecular Biology, 37*(1 Suppl), 210–9.
- Newell, K. M., Bodfish, J. W., Mahorney, S. L., & Sprague, R. L. (2000). Dynamics of Lip Dyskinesia Associated With Neuroleptic Withdrawal. *American Journal on Mental Retardation, 105*(4), 260. [http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2000\)105<0260:DOLDAW>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2000)105<0260:DOLDAW>2.0.CO;2)
- Newman, I., Leader, G., Chen, J. L., & Mannion, A. (2015). An analysis of challenging behavior, comorbid psychopathology, and Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder in Fragile X Syndrome. *Research in Developmental Disabilities, 38*, 7–17. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.11.003>
- Nezu M, C. (1992). *Psychopathology in people with mental retardation. Clinical guidelines for assessment and treatment.* (6th ed.). Research Press.
- Nomura, Y., & Segawa, M. (1992). Motor symptoms of the Rett syndrome: abnormal muscle tone, posture, locomotion and stereotyped movement. *Brain & Development, 14 Suppl*, S21-8.
- Novell-Alsina, R, Rueda-Quitllet, P, Salvador-Carulla, L. (2003). *Salud mental y alteraciones de conducta. Guía práctica para técnicos y cuidadores.* Madrid:

Colección FEAPS. Caja Madrid.

- Nutt, J, Ballenger, J.C, Lepine, J. (1998). *Panic Disorders: Clinical Diagnosis, Management and Mechanisms*. London: CRC Press. <http://doi.org/1853175188>
- Nyhan, W. L. (1972). Behavioral Phenotypes in Organic Genetic Disease: Presidential Address to the Society for Pediatric Research, May 1, 1971. *Pediatric Research*, 6(1), 1–9. <http://doi.org/10.1203/00006450-197201000-00001>
- O'Brien, G. (2000). Behavioural phenotypes. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 93(12), 618–20. <http://doi.org/10.1177/014107680009301204>
- Oliver-Africano, P., Murphy, D., & Tyrer, P. (2009). Aggressive behaviour in adults with intellectual disability: defining the role of drug treatment. *CNS Drugs*, 23(11), 903–13. <http://doi.org/10.2165/11310930-000000000-00000>
- OMS. (2014). CIE 10 -Trastornos mentales y del comportamiento - Pautas diagnósticas. Criterios diagnósticos de investigación. Madrid: Meditor.
- Öngür, D., & Goff, D. C. (2005). Obsessive–compulsive symptoms in schizophrenia: associated clinical features, cognitive function and medication status. *Schizophrenia Research*, 75(2–3), 349–362. <http://doi.org/10.1016/j.schres.2004.08.012>
- Panksepp, J. (1996). *Advances in Biological Psychiatry*. Bingley, United States: Emerald Group Publishing Limited.
- Parellada, M., Leiva, M. (2011). Psicopatología y FIL. De la clínica a la educación. In P. Carulla, L. S., Gutiérrez-Colosía, M. R., Nadal, M. *Manual de consenso sobre funcionamiento intelectual límite (FIL)* (1ª, pp. 127–144). Madrid: Fundación Aequitas. Obra social Caja Madrid.
- Pary, RJ, Friedlander, R & Capone, G. (1999). Bipolar disorder and Down Syndrome: six cases. *Mental Health Aspects of Developmental Disabilities.*, (2), 59–63.

- Peña-Salazar, C, Arrufat Nebot FX, Alvarez, M.J, Masramón Fontseré, H, Coll-Negre, M, Roura-Poch, P, Valdes-Stauber, J. (2016). Do concepts of childhood trauma and dissociation provide an epistemological linkage between schizophrenia and PTSD? *Nervenheilkunde*, 35(4), 242–251.
- Petry, K., Maes, B., & Vlaskamp, C. (2009). Measuring the quality of life of people with profound multiple disabilities using the QOL-PMD: First results. *Research in Developmental Disabilities*, 30(6), 1394–1405.
<http://doi.org/10.1016/j.ridd.2009.06.007>
- Plasschaert, E., Descheemaeker, M.-J., Van Eylen, L., Noens, I., Steyaert, J., & Legius, E. (2015). Prevalence of Autism Spectrum Disorder symptoms in children with neurofibromatosis type 1. *American Journal of Medical Genetics Part B: Neuropsychiatric Genetics*, 168(1), 72–80.
<http://doi.org/10.1002/ajmg.b.32280>
- Pomeroy, J. C. (1980). Klinefelter's syndrome and schizophrenia. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, 136, 597–9.
- Prasher, V. P., & Hall, W. (1996). Short-term prognosis of depression in adults with Down's syndrome: association with thyroid status and effects on adaptive behaviour. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 40 (Pt 1), 32–8.
- Prosser, H., Moss, S., Costello, H., Simpson, N., Patel, P., & Rowe, S. (1998). Reliability and validity of the Mini PAS-ADD for assessing psychiatric disorders in adults with intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 42 (Pt 4), 264–72.
- Pujol, J., Blanco-Hinojo, L., Esteba-Castillo, S., Caixàs, A., Harrison, B. J., Bueno, M., ... Novell-Alsina, R. (2016). Anomalous basal ganglia connectivity and obsessive-compulsive behaviour in patients with Prader Willi syndrome. *Journal of Psychiatry & Neuroscience*, 41(4), 261–271.
<http://doi.org/10.1503/jpn.140338>

- Puri, B. K., Langa, A., Coleman, R. M., & Singh, I. (1992). The clinical efficacy of maintenance electroconvulsive therapy in a patient with a mild mental handicap. *The British Journal of Psychiatry : The Journal of Mental Science*, *161*, 707–9.
- Reinblatt, S. P., Rifkin, A., & Freeman, J. (2004). The efficacy of ECT in adults with mental retardation experiencing psychiatric disorders. *The Journal of ECT*, *20*(4), 208–12.
- Reiss, A. L., Hagerman, R. J., Vinogradov, S., Abrams, M., & King, R. J. (1988). Psychiatric disability in female carriers of the fragile X chromosome. *Archives of General Psychiatry*, *45*(1), 25–30.
- Reiss, S., Levitan, G. W., & Szyszko, J. (1982). Emotional disturbance and mental retardation: diagnostic overshadowing. *American Journal of Mental Deficiency*, *86*(6), 567–74.
- Reiss, S., & Rojahn, J. (1993). Joint occurrence of depression and aggression in children and adults with mental retardation. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, *37* (Pt 3), 287–94.
- Reiss, S., & Valenti-Hein, D. (1994). Development of a psychopathology rating scale for children with mental retardation. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, *62*(1), 28–33.
- Reynolds, W. M., & Baker, J. A. (1988). Assessment of depression in persons with mental retardation. *American Journal of Mental Retardation : AJMR*, *93*(1), 93–103.
- Robertson, M. M. (2000). Tourette syndrome, associated conditions and the complexities of treatment. *Brain : A Journal of Neurology*, *123* Pt 3, 425–62.
- Rojahn, J., Matson, J. L., Naglieri, J. A., & Mayville, E. (2004). Relationships Between Psychiatric Conditions and Behavior Problems Among Adults With

- Mental Retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 109(1), 21–33.
[http://doi.org/10.1352/0895-8017\(2004\)109<21:RBPCAB>2.0.CO;2](http://doi.org/10.1352/0895-8017(2004)109<21:RBPCAB>2.0.CO;2)
- Romeo, R., Knapp, M., Tyrer, P., Crawford, M., & Oliver-Africano, P. (2009). The treatment of challenging behaviour in intellectual disabilities: cost-effectiveness analysis. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53(7), 633–643.
<http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2009.01180.x>
- Rosenfeld, J. A., Ballif, B. C., Lucas, A., Spence, E. J., Powell, C., Aylsworth, A. S., ... Shaffer, L. G. (2009). Small Deletions of SATB2 Cause Some of the Clinical Features of the 2q33.1 Microdeletion Syndrome. *PLoS ONE*, 4(8), e6568.
<http://doi.org/10.1371/journal.pone.0006568>
- Ross, E., & Oliver, C. (2003). Preliminary analysis of the psychometric properties of the Mood, Interest & Pleasure Questionnaire (MIPQ) for adults with severe and profound learning disabilities. *The British Journal of Clinical Psychology / the British Psychological Society*, 42(Pt 1), 81–93.
<http://doi.org/10.1348/014466503762842039>
- Rush, A. J., & Frances, A. (2000). Expert Consensus Guideline Series: Treatment of psychiatric and behavioral problems in mental retardation. *American Journal of Mental Retardation AJMR*, 105(3), 159–226.
- Ryan, R., & Sunada, K. (1997). Medical evaluation of persons with mental retardation referred for psychiatric assessment. *General Hospital Psychiatry*, 19(4), 274–80.
- Salomon, J, Zimberg, S, Schollar, E. (1996). *Diagnóstico dual*. Barcelona. Ediciones en Neurociencias.
- Salvador-Carulla, L., Martinez-Leal, R., Poole, M., Salinas-Perez, J. A., Tamarit, J., Garcia-Ibanez, J., ... Alvarez-Galvez, J. (2013). Perspectives: the mental health care gap in intellectual disabilities in Spain: impact analysis and knowledge-to-action plan. *The Journal of Mental Health Policy and Economics*, 16(3), 131–41.

- Salvador-Carulla, L., & Novell-Alsina, R. (2002). *Guía práctica de la evaluación psiquiátrica en el retraso mental* (1st ed.). Madrid: Aula Medica ediciones.
- Salvador-Carulla, L., Rodríguez-Blázquez, C., Rodríguez de Molina, M., Angel-Mérida, A., & Alonso-Trujillo, F. (1998). Mental retardation and psychiatric morbidity in a vocational programme. *Journal of Vocational Rehabilitation*, *11*(3), 215–221. <http://doi.org/10.3233/JVR-1998-11307>
- Sanderson, T. L., Doody, G. A., Best, J., Owens, D. G., & Johnstone, E. C. (2001). Correlations between clinical and historical variables, and cerebral structural variables in people with mild intellectual disability and schizophrenia. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, *45*(Pt 2), 89–98.
- Schalock, R. L., & Verdugo Alonso, M. A. (2002). *Handbook on quality of life for human service practitioners*. (1st ed.). Washington DC: American Association on mental retardation.
- Scheifes, A., Walraven, S., Stolker, J. J., Nijman, H. L. I., Egberts, T. C. G., & Heerdink, E. R. (2016). Adverse events and the relation with quality of life in adults with intellectual disability and challenging behaviour using psychotropic drugs. *Research in Developmental Disabilities*, *49–50*, 13–21. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2015.11.017>
- Schmitz, B. (2005). Depression and mania in patients with epilepsy. *Epilepsia*, *46 Suppl 4*, 45–9. <http://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2005.463009.x>
- Schulkin, J., Gold, P. W., & McEwen, B. S. (1998). Induction of corticotropin-releasing hormone gene expression by glucocorticoids: implication for understanding the states of fear and anxiety and allostatic load. *Psychoneuroendocrinology*, *23*(3), 219–43.
- Sheehan, R., Hassiotis, A., Walters, K., Osborn, D., Strydom, A., & Horsfall, L. (2015). Mental illness, challenging behaviour, and psychotropic drug prescribing in people with intellectual disability: UK population based cohort study. *British*

Medical Journal, 351, 1–9. <http://doi.org/10.1136/bmj.h4326>

Shin, N. Y., Kang, D.-H., Choi, J.-S., Jung, M. H., Jang, J. H., & Kwon, J. S. (2010). Do organizational strategies mediate nonverbal memory impairment in drug-naïve patients with obsessive-compulsive disorder? *Neuropsychology*, 24(4), 527–533. <http://doi.org/10.1037/a0018653>

Simões, C., & Santos, S. (2016). Comparing the quality of life of adults with and without intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research*, 60(4), 378–388. <http://doi.org/10.1111/jir.12256>

Sines, D., Hogard, E., & Ellis, R. (2012). Evaluating quality of life in adults with profound learning difficulties resettled from hospital to supported living in the community. *Journal of Intellectual Disabilities*, 16(4), 247–263. <http://doi.org/10.1177/1744629512463840>

Smith, K., Shah, A., Wright, K., & Lewis, G. (1995). The prevalence and costs of psychiatric disorders and learning disabilities. *The British Journal of Psychiatry: The Journal of Mental Science*, 166(1), 9–18.

Snaith, R. P. (2003). The Hospital Anxiety And Depression Scale. *Health and Quality of Life Outcomes*, 1, 29. <http://doi.org/10.1186/1477-7525-1-29>

Sovner, R., & Hurley, A. D. (1983). Do the Mentally Retarded Suffer From Affective Illness? *Arch Gen Psychiatry*, 40(1), 61–67. <http://doi.org/10.1001/archpsyc.1983.01790010063008>

Sperli, F., Rentsch, D., Despland, P. A., Foletti, G., Jallon, P., Picard, F., ... Seeck, M. (2009). Psychiatric comorbidity in patients evaluated for chronic epilepsy: a differential role of the right hemisphere? *European Neurology*, 61(6), 350–7. <http://doi.org/10.1159/000210547>

Summerfeldt, L. J. (2004). Understanding and treating incompleteness in obsessive-compulsive disorder. *Journal of Clinical Psychology*, 60(11), 1155–1168.

<http://doi.org/10.1002/jclp.20080>

Taylor, J. L., Hatton, C., Dixon, L., & Douglas, C. (2004). Screening for psychiatric symptoms: PAS-ADD Checklist norms for adults with intellectual disabilities. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 48(1), 37–41.

The royal colleges of psychiatrics (Ed.). (2001). *DC-LD. Diagnostic criteria for psychiatric disorders for use with adults with learning disabilities/mental retardation*. The Royal College of Psychiatrists. (1st ed.). London: British Library Cataloguing

The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. (1995). *Social Science & Medicine* (1982), 41(10), 1403–9.

Tisher, P. W., Holzer, J. C., Greenberg, M., Benjamin, S., Devinsky, O., & Bear, D. M. (1996). Psychiatric presentations of epilepsy. *Harvard Review of Psychiatry*, 1(4), 219–8.

Trollor, J. N., Salomon, C., & Franklin, C. (2016). Prescribing psychotropic drugs to adults with an intellectual disability. *Australian Prescriber*, 39(4), 126–130.
<http://doi.org/10.18773/austprescr.2016.048>

Tsiouris, J. A. (2001). Diagnosis of depression in people with severe/profound intellectual disability. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 45(Pt 2), 115–20.

Tsiouris, J. A., Cohen, I. L., Patti, P. J., & Korosh, W. M. (2003). Treatment of previously undiagnosed psychiatric disorders in persons with developmental disabilities decreased or eliminated self-injurious behavior. *The Journal of Clinical Psychiatry*, 64(9), 1081–90.

Tsiouris, J. A., Kim, S. Y., Brown, W. T., & Cohen, I. L. (2011). Association of aggressive behaviours with psychiatric disorders, age, sex and degree of

- intellectual disability: A large-scale survey. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55(7), 636–649. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2011.01418.x>
- Turgay, A., Binder, C., Snyder, R., & Fisman, S. (2002). Long-term safety and efficacy of risperidone for the treatment of disruptive behavior disorders in children with subaverage IQs. *Pediatrics*, 110(3), e34.
- Turner, T. H. (1989). Schizophrenia and mental handicap: an historical review, with implications for further research. *Psychological Medicine*, 19(2), 301–14.
- Turygin, N., Matson, J. L., & Adams, H. (2014a). Prevalence of co-occurring disorders in a sample of adults with mild and moderate intellectual disabilities who reside in a residential treatment setting. *Research in Developmental Disabilities*, 35(7), 1802–1808. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.01.027>
- Unwin, G. L., & Deb, S. (2011). Efficacy of atypical antipsychotic medication in the management of behaviour problems in children with intellectual disabilities and borderline intelligence: a systematic review. *Research in Developmental Disabilities*, 32(6), 2121–33. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2011.07.031>
- Urraca, N., De La Luz Arenas-Sordo, M., Ortiz-Domínguez, A., Martínez, A., Molina, B., Galvez, A., & Nicolini, H. (2005). An 8q21 Deletion in a Patient with Comorbid Psychosis and Mental Retardation Case Report Case Report. *CNS Spectr*, 1010(1111), 864–866.
- Valencia, L. A. (2014). Breve historia de las personas con discapacidad. *Rebelión*.
- Vanstraelen, M., & Tyrer, S. P. (1999). Rapid cycling bipolar affective disorder in people with intellectual disability: a systematic review. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 43 (Pt 5), 349–59.
- Vargas-Vargas, C., Rafanell, A., Montalvo, D., Estarlich, M., Pomarol-Clotet, E., & Sarró, S. (2014). Validity and reliability of the Spanish version of the diagnostic assessment for the severely handicapped (DASH-II). *Research in Developmental*

Disabilities, 36C, 537–542. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.10.034>

Verdugo, M. Á., Arias, B., Gómez, L. E., & Schalock, R. L. (2010). Development of an objective instrument to assess quality of life in social services: Reliability and validity in Spain. *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 10(1), 105–123.

Verdugo, M. A., Gómez, L. E., Arias, B., Navas, P., & Schalock, R. L. (2014). Measuring quality of life in people with intellectual and multiple disabilities: Validation of the San Martín scale. *Research in Developmental Disabilities*, 35(1), 75–86. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2013.10.025>

Verhoeven, W. M., & Tuinier, S. (1997). Biological and psychopharmacological aspects of impulse-control disorders. *Acta Neuropsychiatrica*, 9(2), 89–93. <http://doi.org/10.1017/S0924270800036899>

Vitiello, B., Spreti, S., & Behar, D. (1989). Obsessive-compulsive disorder in mentally retarded patients. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 177(4), 232–6.

Vuijk, P. J., Hartman, E., Scherder, E., & Visscher, C. (2010). Motor performance of children with mild intellectual disability and borderline intellectual functioning. *Journal of Intellectual Disability Research : JIDR*, 54(11), 955–65. <http://doi.org/10.1111/j.1365-2788.2010.01318.x>

Walker, J. C., Dosen, a, Buitelaar, J. K., & Janzing, J. G. E. (2011). Depression in Down syndrome: a review of the literature. *Research in Developmental Disabilities*, 32(5), 1432–40. <http://doi.org/10.1016/j.ridd.2011.02.010>

Walton, C., & Kerr, M. (2016). Severe Intellectual Disability: Systematic Review of the Prevalence and Nature of Presentation of Unipolar Depression. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities : JARID*, 29(5), 395–408. <http://doi.org/10.1111/jar.12203>

- Weiss, A. P., & Jenike, M. A. (2000). Late-onset obsessive-compulsive disorder: a case series. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 12(2), 265–8. <http://doi.org/10.1176/jnp.12.2.265>
- Westermeyer, J., Kemp, K., & Nugent, S. (1996). Substance Disorder Among Persons With Mild Mental Retardation. *The American Journal on Addictions*, 5(1), 23–31. <http://doi.org/10.1111/j.1521-0391.1996.tb00280.x>
- Whitaker, S. (2004). Hidden learning disability. *British Journal of Learning Disabilities*, 32(3), 139–143. <http://doi.org/10.1111/j.1468-3156.2004.00264.x>
- Whitaker, S., & Read, S. (2006). The prevalence of psychiatric disorders among people with intellectual disabilities: An analysis of the literature. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, 19(4), 330–345. <http://doi.org/10.1111/j.1468-3148.2006.00293.x>
- Whittle, N., Sartori, S. B., Dierssen, M., Lubec, G., & Singewald, N. (2007). Fetal Down syndrome brains exhibit aberrant levels of neurotransmitters critical for normal brain development. *Pediatrics*, 120(6), e1465-71. <http://doi.org/10.1542/peds.2006-3448>
- World Health Organisation. (2004). ICD-10 guide for mental retardation. *Mental Retardation*, 82.
- Yaryura-Tobias, J. A., Anderson, M. C., & Neziroglu, F. A. (2000). Organicity in obsessive-compulsive disorder. *Behavior Modification*, 24(4), 553–65. <http://doi.org/10.1177/0145445500244004>
- Zammit, S., Allebeck, P., David, A. S., Dalman, C., Hemmingsson, T., Lundberg, I., & Lewis, G. (2004). A longitudinal study of premorbid IQ Score and risk of developing schizophrenia, bipolar disorder, severe depression, and other nonaffective psychoses. *Archives of General Psychiatry*, 61(4), 354–60. <http://doi.org/10.1001/archpsyc.61.4.354>

ZUNG, W. W. (1965). A SELF-RATING DEPRESSION SCALE. *Archives of General Psychiatry*, 12, 63–70.