



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

**EL SINDROME DE DOWN Y SU TRATAMIENTO
ODONTOLOGICO**

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A:
ROSALUZ GALINDO CARDONA

MEXICO, D. F.

1983



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

EL SINDROME DE DOWN Y SU TRATAMIENTO ODONTOLOGICO

Indice,

	Página
Introducción.....	1
1.- Definición y Tipos.....	6
2.- Etiología y Frecuencia.....	12
3.- Características Físicas.....	24
4.- Características Psicológicas.....	31
5.- Características Patológicas y Mortalidad.....	40
6.- Características Orales.....	48
7.- Tratamiento Odontológico.....	63
Conclusiones.....	87
Bibliografía.....	91

INTRODUCCION

Los defectos orofaciales han sido notados en muchas culturas. En la mayoría de los casos, los individuos habfan sido estigmatizados o eliminados debido a su malformación. En algunas sociedades, sin embargo, fueron tratados con especial respeto, como si la anomalía representara un signo de comunicación divina.

Longacre informa que la cerámica precolombina en el Museo de Antropología de México revela una amplia variedad de defectos, incluyendo labio leporino, hendidura bilateral de labio y paladar, Síndrome de Pierre Robin, disostosis mandibulofacial, querubismo y Síndrome de Down. De especial interés es la figura de un padre sosteniendo a su hijo, ambos con similares defectos craneofaciales, indicando un interés cultural en problemas hereditarios. (37)

La aberración genética es probablemente la causa principal de morfogénesis anormal en los síndromes de defectos múltiples. El patrón más común de malformación en los seres humanos es el Síndrome de Down.

John Langdon Haydon Down nació en Tor Point en Cornwall -- Inglaterra el 18 de noviembre de 1828. Era descendiente de -- una familia irlandesa de parte de su padre. Fué a las escuelas locales, estudió y lo hizo bien, pero tuvo que dejar la escuela para ser aprendiz de su padre que era boticario. John -- fué un agudo miembro de las instituciones locales literarias y científicas y se dice que un regalo de los médicos de Ar---nott's que le fué enviado, fué el inicio que lo impulsó a hacer de la ciencia su profesión. A los 18 años se dirige a Londres en donde encuentra un puesto en el servicio de cirugía -- en Whitechapel Road, donde tenía que sangrar a los pacientes, lavar botellas, administrar drogas y extraer dientes. Ingresó a la sociedad farmacéutica en Bloomsbury Square, donde ganó el premio de Química Orgánica. Estuvo en contacto con Faraday -- (físico y químico inglés que consiguió por primera vez liquidar los gases ácido carbónico y protóxido de nitrógeno) a ---

quién asistió en sus trabajos sobre los gases. Decidió estudiar medicina ingresando en el hospital de Londres en octubre de 1853, ahí llevó a cabo una carrera distinguida, honores y medallas de oro y comenzó a prepararse más en 1856 en el Ayuntamiento de Rotocarios y en el Real Colegio de Cirujanos. En 1858 fué nombrado Superintendente Médico del Asilo Earlswood para Retrasados Mentales en Surrey, su ánimo y distinción de mente siguieron adelante y en el mismo año gana la Medalla de Oro en Fisiología y en 1859 el MRCP y el MD de Londres. Downse revela como un observador clínico agudo y un anatomista -- mórbido, sus ideas eran liberales y avanzadas, defendía que las mujeres tuvieran una mayor educación y negaba que el que no la tuvieran, las hiciera más propensas para producir descendencia con debilidad mental. Su descripción clásica del tipo mongoloide de idiota, como él lo llamó fué contenida en un artículo titulado "Observaciones Sobre Una Clasificación Etnica de los Idiotas" publicado en los reportes del hospital de Londres en 1866, y dice lo siguiente:

"El cabello no es negro, como el verdadero mongol, sino de un color café, recto y corto. La cara es gruesa y destituida de prominencias. Las mejillas son redondeadas y extendidas lateralmente. Los ojos están colocados oblicuamente y el canto interno más distante de lo normal uno del otro. La fisura palpebral es muy angosta. La frente está arrugada transversalmente por la constante asistencia que los elevadores del párpado derivan del músculo occipito-frontal en la abertura de los ojos. Los labios son gruesos y grandes con fisuras transversas. La lengua es larga, gruesa y muy rugosa. La nariz es pequeña. La piel tiene un tinte ligero de color amarillo sucio y es deficiente en elasticidad dando la apariencia de ser demasiado grande para el cuerpo". "No se puede dudar que estas características étnicas son el resultado de una degeneración". (41)

John Langdon Haydon Down usa el término de mongolismo por primera vez en 1866, como parte de su intento para categorizar los padecimientos sobre una base racial y afirma que ésta es una degeneración racial. A partir de esta fecha una gran -

investigación se ha hecho sobre el mongolismo con la apariencia facial del mongoloide como una razón de que el Síndrome de Down puede ser ampliamente estudiado. (12)

Los hijos de Down, Reginald y Percival, ambos capacitados en medicina en el hospital de Londres se unieron a su padre en --- Normansfield y poco después se volvieron responsables de esta casa de atención para enfermos mentales, después de la muerte de su padre en 1897.

Reginald en 1906 hizo algunos comentarios de importancia sobre el mongolismo, los cuales estaban en contra de la interpretación de su padre del síndrome y dice:

"Si es un caso de reversión, debe ser una reversión a un tipo más atrasado que la estirpe mongólica de la cual algunos etnólogos creen que derivan todas las razas del hombre; podría ser una instancia de variación, aunque parece ser difícil aplicar -- tal término a una condición que compromete tantas peculiaridades correlacionadas de manera muy diferente y que recurren con tanta frecuencia".

Esto era escrito durante el tiempo de vida de Augusto Weismann, biólogo alemán, nacido en Francfort del Meno (1834-1914) -- quien estaba corrientemente atribuyendo la variación a cambios en los cromosomas del plasma germinal.

Este pasaje puede ser tomado como una anticipación de los -- descubrimientos más recientes, llevados a cabo, por investigadores de todo el mundo. (41)

En 1932 P.J. Waardenburg sugirió en una monografía sobre el ojo humano que el Síndrome de Down resultaba de una aberración cromosómica específica debido a una no disyunción refiriéndose como sigue:

"Me gustaría sugerir que los citólogos investiguen la posibilidad de que tenemos nosotros en el hombre un ejemplo de una aberración cromosómica específica, el mongolismo debería ser estudiado para determinar si es una deficiencia cromosómica que resulta de una no disyunción o una duplicación cromosómica". Waardenburg es un oftalmólogo holandés que formó parte del departamento de genética médica en las Universidades de Utrecht y Leiden. Actualmente se encuentra retirado en Oosterbeek. (18)

Hasta 1959 el mongolismo fué en el hombre un misterio médico, (31) porque a través de la investigación realizada en este año por J. Lejeune, Gautier y Turpin hubo el descubrimiento eventual de la trisomía 21; este fué el primer desorden cromosómico en ser explicado en el hombre. Lejeune proporcionó una visión más profunda de la etiología del mongolismo, cuando un cuidadoso análisis de los cromosomas de estos niños demostró un cromosoma extra autosómico, llegando a los 21 cromosomas. Estas criaturas tenían en sus células 47 cromosomas, en lugar de los 46 normales.

Penrose y otros investigadores descubrieron la trisomía por translocación y el mosaicismo en el Síndrome de Down en estudios realizados en 1960 y 1961. (17)

Genéticamente el Síndrome de Down es significativo, ya que fué el primer síndrome que se probó ser el resultado de un cambio cromosómico en los seres humanos. (12)

Debemos tomar en cuenta que todo individuo tiene en su haber orgánico y psicológico un factor constitucional hereditario y un factor ambiental. (9)

El objeto de cualquier programa de rehabilitación y entrenamiento para el retardado mental es aumentar la capacidad funcional total del paciente. Es obvio, que un paciente con deterioro intelectual puede tener más reducidas sus potencialidades por defectos y problemas físicos. Sólo en las últimas dos décadas se ha entendido mejor la forma en que los defectos dentales pueden tener un efecto contribuyente en el cuadro total. Krauss, Clark y Oka han demostrado, sin lugar a dudas, que los dientes y las estructuras que los rodean son afectados por el crecimiento y desarrollo anómalo y pueden ser correlacionados con ellos. Esta correlación se aplica no solamente al retardo de etiología biofísica, sino también a la desviación del desarrollo atribuido a factores culturales y familiares. También se ha ganado suficiente experiencia en el tratamiento de los impedidos mentales, como para reconocer que la buena salud bucal no sólo es fundamental para acrecentar el potencial biológico de estos pacientes, sino con frecuencia lo es para aumentar su autoestima, dignidad y aceptación por la sociedad.

El papel del odontólogo en la rehabilitación de estos pacientes, por lo tanto, requiere una comprensión de la naturaleza del retardo mental, los factores etiológicos implicados, las manifestaciones orocraneofaciales y las consideraciones en el diagnóstico y tratamiento.

DEFINICION Y TIPOS

El Síndrome de Down está formado de dos palabras: Síndrome - (del griego syndrome, concurso-afluencia) conjunto de síntomas que se refieren en general a un mismo grupo de enfermedades, pero insuficientes para establecer el diagnóstico de una enfermedad y el apellido Down, en honor al médico británico que describió por vez primera su cuadro clínico en 1866. (10)

El Síndrome de Down, Mongolismo, Trisomía 21 o Trisomía G es una anomalía congénita que se debe a una alteración de los cromosomas. (1) Es uno de los síndromes de malformación más fácilmente reconocibles y más frecuente de todos los trastornos cromosómicos del hombre. (40) Es una enfermedad genética, un estado permanente, irreversible, que menoscaba la vitalidad y la capacidad de desarrollo ulterior del organismo. Es la causa más frecuente de subnormalidad física y mental en los niños, es una disposición anormal de cromosomas rara, que ocurre algunas veces en los seres humanos causando invariablemente graves defectos congénitos. (8) Es la más frecuente de las anomalías cromosómicas a nivel de autosomas observadas en recién nacidos aunque no es un trastorno particularmente común, es una trisomía-autosómica. (33)

Este desorden se caracteriza por una deficiencia central del crecimiento, la cual se evidencia por un desarrollo retrasado - tanto físico como mental, tienen la debilidad mental y aspecto-típico de la facies que recuerda la de los mongoles. (28) Aunque su descripción clínica era bastante exacta, la clasificación étnica de "mongolismo" con sus infortunadas implicaciones raciales, es considerada como no científica y está perdiendo favor rápidamente, por delicadeza a esta raza y a los investigadores orientales, se tiende a denominar hoy al mongolismo, Síndrome de Down o más bien Trisomía 21 que es el mejor nombre para este trastorno porque se ha comprobado que los cromosomas extra eran miembros del grupo G y se llegó al acuerdo de llamarlo 21 extra (aunque el 21 y el 22 son muy similares). Como normalmente hay dos cromosomas del número 21, el extra es el tercero-

por lo tanto, el trastorno se denomina Trisomía 21 y como somasignifica cuerpo, indica que hay tres pequeños cuerpos cromosómicos del tipo 21 . (22) Consiste realmente, en una anomalía cromosómica adquirida durante la maduración de las células sexuales, estos seres tienen 47 cromosomas y no 46 que son los normales.

Recordaremos que los seres humanos tienen 23 pares de cromosomas en total; 22 pares son autosomas (cromosomas no sexuales) y el otro par lo constituyen los cromosomas sexuales (el cromosoma Y es muy pequeño comparado con el cromosoma X). El hombre produce dos clases de espermatozoides; la mitad con un cromosoma X y la otra mitad con un cromosoma Y. En la mujer todos los óvulos llevan un cromosoma X. Si un óvulo es fecundado por un espermatozoide que tiene un cromosoma Y el producto será hombre; pero si lo es por un espermatozoide que tiene un cromosoma X, el resultado será una mujer.

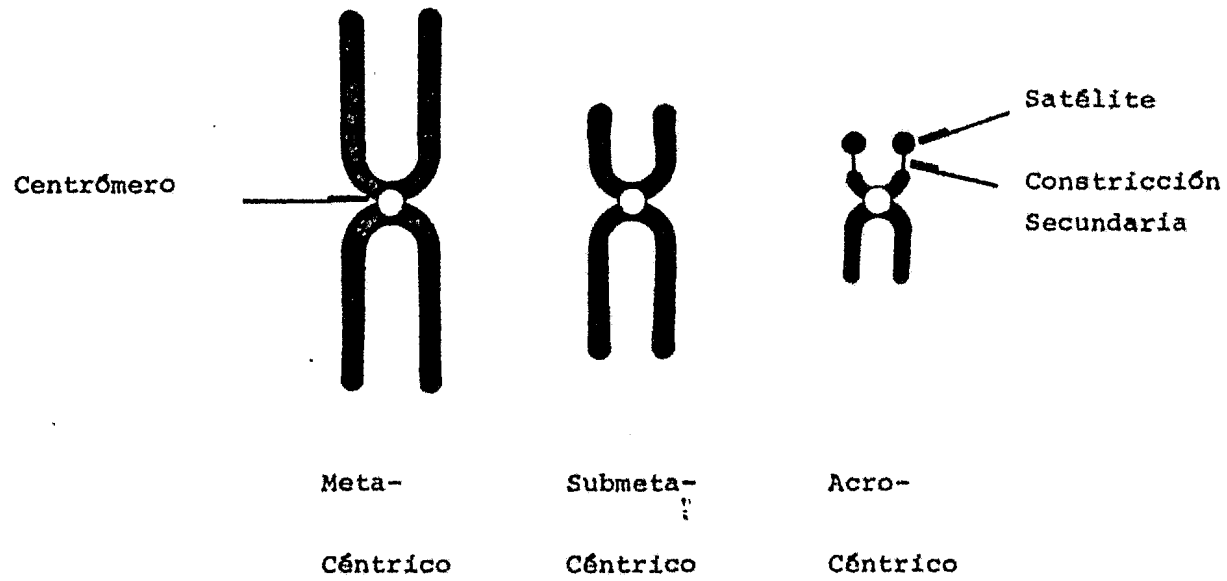
Mediante muchos experimentos se han podido convencer los genetistas, de que se requiere un conjunto cromosómico normal, para que se realice un desarrollo normal de los organismos.

En los últimos años ha sido posible estudiar los cromosomas humanos utilizando una pequeña cantidad de sangre y cultivando sus células (leucocitos) para observarlos en mitosis; en ellos, los cromosomas teñidos pueden ser estudiados. Al perfeccionarse estos métodos, fué posible a los genetistas estudiar los cromosomas de los tipos humanos anormales. (36)

Los avances en el campo de los cultivos de tejidos han hecho la determinación exacta del número y forma de los cromosomas de los mamíferos, tal vez, lo más relevante de estas nuevas técnicas son el uso de los agentes de pretratamiento, tales como la colquichina para determinar la mitosis y el uso de solución hipotónica para causar una hinchazón de las células y lógicamente la separación de los cromosomas. (44)

La terminología utilizada para clasificar los cromosomas es la siguiente:

Un cromosoma cuyo centrómero (zona que no se tiñe y une los dos cromátides, representados por un círculo en cada cromosoma) está aproximadamente a mitad de su eje largo, dicese que es Meta-



Representación Esquemática de los tres tipos de cromosomas humanos.

céntrico (meta, entre); por lo tanto, sus dos brazos son de aproximadamente igual longitud.

Un cromosoma cuyo centrómero está situado entre su parte media y uno de sus extremos se denomina Submetacéntrico; tiene un brazo corto y uno más largo.

Un cromosoma cuyo centrómero está muy cerca de uno de los extremos se denomina Acrocéntrico (acro, al final); tiene un brazo muy corto y uno muy largo. Las posiciones correspondientes de los centrómeros se denominan mediana, submediana y subterminal, respectivamente. Ningún cromosoma humano tiene centrómero situado en un extremo.

Los satélites son pequeñas porciones esféricas teñidas del cromosoma, que están separados de los extremos de los brazos cortos de algunos cromosomas acrocéntricos, por un hilo muy estrecho. Se descubren regularmente en cromosomas 13, 14, 21 y a veces en otros cromosomas acrocéntricos, pero nunca en el cromosoma Y. Las constricciones secundarias son zonas no teñidas en un cromátide o cromosoma. Se parecen a constricciones primarias (otro nombre para los centrómeros), pero a diferencia de ellas no tienen suficiente constancia en la posición para ser útiles con el fin de identificar los cromosomas.

En un cariotipo los pares de cromosomas humanos dispuestos primariamente en orden descendiente de longitud y morfología, se enumeran de uno a veintidós y se pueden disponer los 22 pares en siete grupos que se denominan:

Grupo A : 1 a 3 (cromosomas metacéntricos más largos)

Grupo B : 4 a 5

Grupo C : 6 a 12

Grupo D : 13 a 15

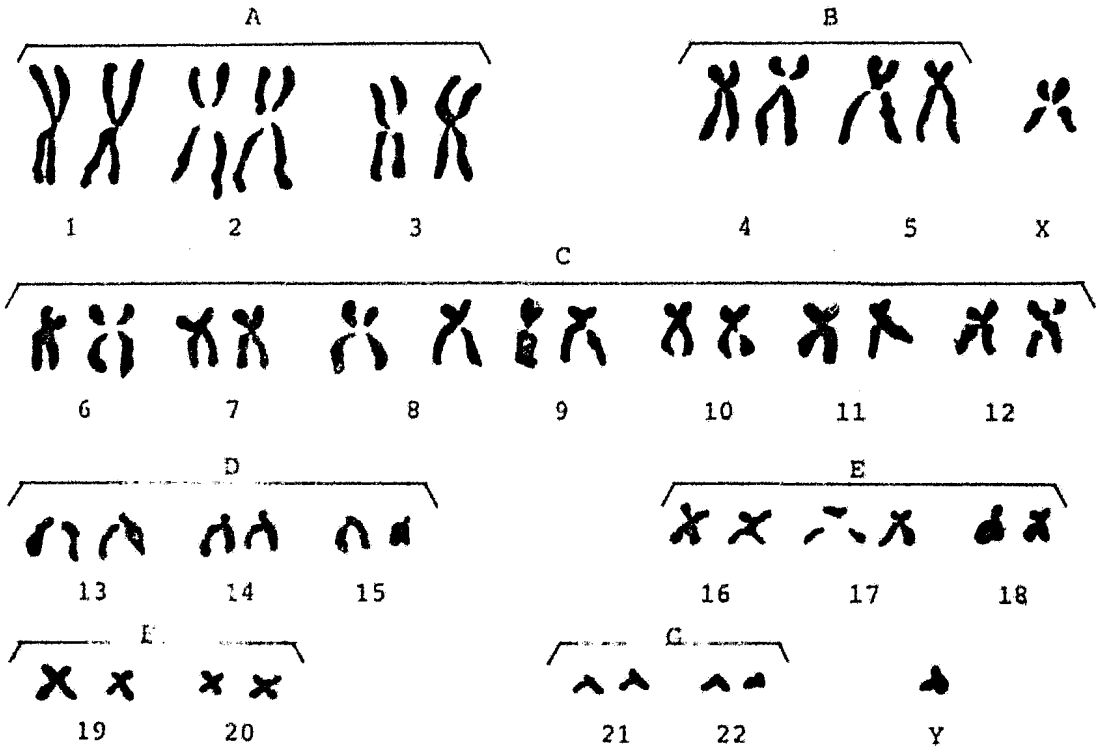
Grupo E : 16 a 18

Grupo F : 19 a 20

Grupo G : 21 a 22 (cromosomas acrocéntricos cortos).

y un par más el número 23 de cromosomas sexuales o gonosomas (Y es el que precisamente determina el sexo del nuevo ser viviente).

En los varones el grupo G también contiene el cromosoma Y que es un cromosoma acrocéntrico como los otros, pero suele ser



Cariotipo de cromosomas de un hombre normal.

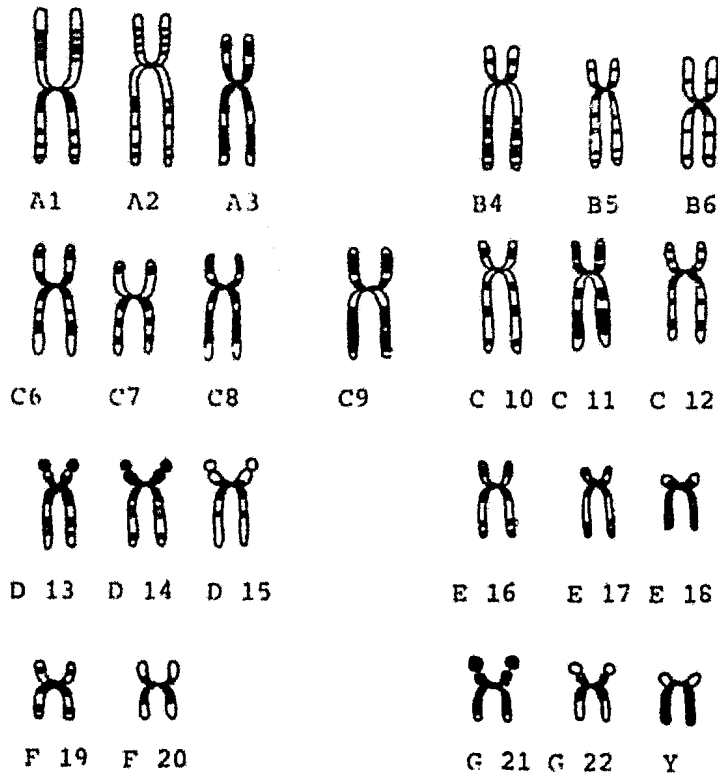
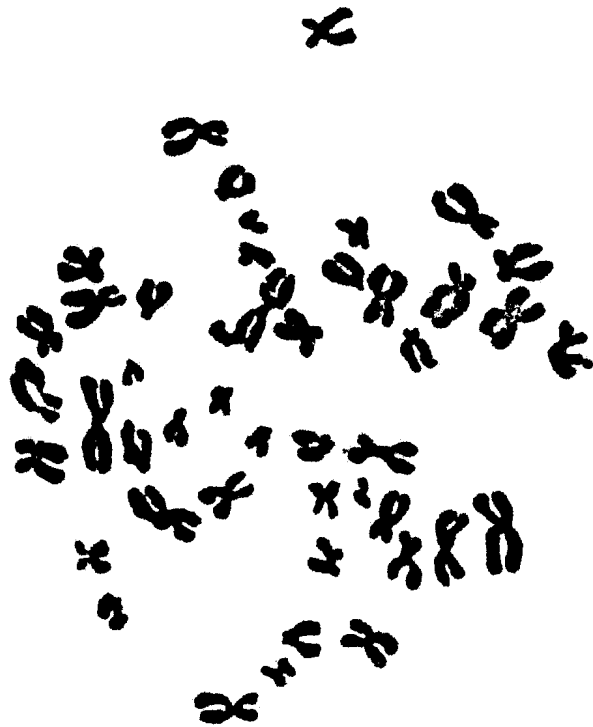


Diagrama de cromosomas humanos idealizados.



1	2	3			4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15		16	17	18
19	20		21	22		XX

Los cromosomas de una mujer normal, abajo se colocan los cromosomas cortados y arreglados en pares de homólogos.

el más largo del grupo y sus brazos suelen ser paralelos en lugar de ser divergentes, como en los otros elementos del grupo - G.

El cromosoma X es muy similar a ciertos miembros del grupo - C y no siempre puede distinguirse como entidad separada de algunos miembros del mismo. (22)

Resumiendo: Un pequeño autosoma del grupo G designado con el número 21 se añade al complemento normal en los casos en que se reconoce el SDD (Síndrome de Down). Fué difícil distinguir el cromosoma número 21 del número 22. Cuando por primera vez fueron colocados en un cariotipo con base en su tamaño, se consideró que el número 21 era ligeramente más grande que el 22. Análisis críticos demostraron luego que el número 22 es más grande que el número 21, pero la Conferencia de París acordó dejarlos en sus posiciones actuales en el cariotipo estándar. Los cromosomas 21 y 22 tienen pequeños satélites que sólo se pueden observar en las mejores preparaciones microscópicas. La aplicación de tinciones diferenciales y la toma de fotografías con un microscopio fluorescente, permitieron distinguir entre los números 21 y 22 y asociar el número 21 con el SDD, cuya nomenclatura cromosómica es $47, + 21$ y cuya fórmula cromosómica es: $2n + 1$. (16).

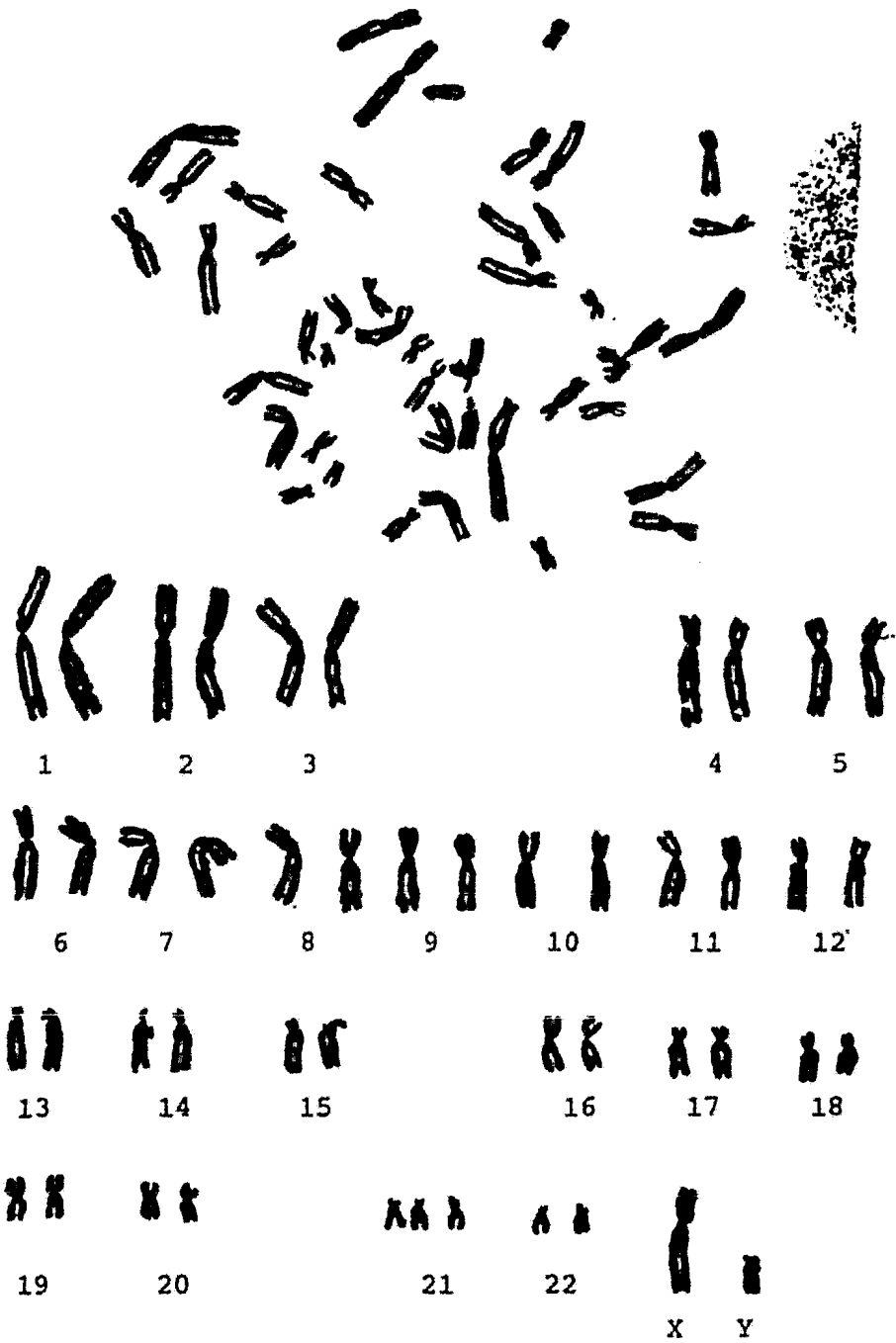
Un efecto establecido en la gametogénesis es la no disyunción, fenómeno en el cual un par de cromosomas no se separa y ambos van a una de las células hijas durante la meiosis. (15)

En unos pocos casos están presentes los 46 cromosomas normales, pero hay una translocación de un cromosoma 21 extra, a otro sitio.

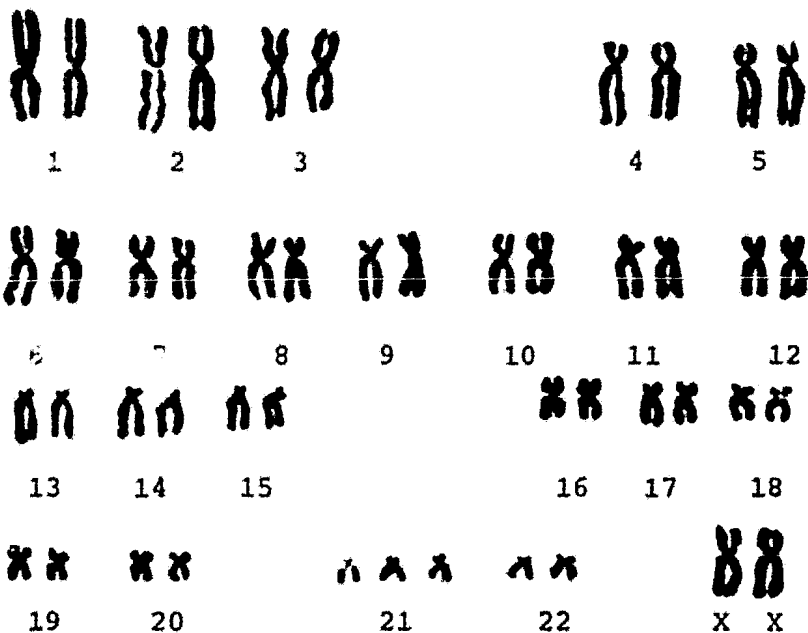
Es un estado que se presenta en todas las razas.

En pacientes afectados por el SDD, se han encontrado tres aberraciones cromosómicas:

- 1.- Trisomía o Mongolismo Genético. En la cual un cromosoma específico se presenta tres veces en lugar de dos.
- 2.- Translocación. En la cual hay un intercambio mutuo de un cromosoma con otro homólogo o no homólogo, que resulta de su rompimiento y su reunión subsecuente (es un pedazo de cromosoma pegado a otro cromosoma completo, posiblemente por afinidad



Cromosomas de un hombre con Síndrome de Down.
 Cariotipo mostrando la trisomía del par 21.



Los cromosomas de una mujer con el Síndrome de Down.
 Notese el autosoma extra número 21.

química).

3.- Mosaicismo. Es la condición en la cual un organismo contiene dos o más líneas celulares, cada una teniendo diferente constitución cromosómica. Afectando sólo a un tipo de células. Es fenotípicamente normal y genotípicamente anormal.

La gran mayoría de los pacientes afectados por este síndrome tienen 47 cromosomas y cariotipo de trisomía 21. En un estudio realizado recientemente más del 95 % de todos los casos del SDD presentaban trisomía 21 G con raras excepciones, los padres de éstas criaturas tienen cariotipos normales. Sin embargo, unas pocas mujeres con SDD han llegado a la edad adulta y han tenido hijos, algunos con SDD y otros completamente normales.

Aproximadamente 5 a 10% tienen translocación de cromosomas - afectando a material cromosómico 21 adicional, tienen 46 cromosomas pero sufren translocación de parte del cromosoma 21 a otros cromosomas, casi siempre un miembro del grupo G o del grupo D. Este tipo es familiar y se transmite generalmente por la madre. El peligro teórico de un padre portador de translocación produciendo un hijo con SDD es del orden de 1 x 3, pero el peligro real calculado por Hamerton (1968) es alrededor de uno para diez. (13, 40). Estos dos tipos de aberraciones en virtud de -- que alguna de cualquiera de las dos células progenitoras tenía defecto, tanto las células germinales como las somáticas del -- producto resultante, (en este caso un Down) están dañadas. Clínicamente el mongol por translocación presenta muy poca diferencia con el paciente mongol por trisomía.

El cariotipo de mosaico se presenta únicamente del 2 al 5% - El fenotipo de estos mosaicos depende del número de células afectadas; por lo tanto, puede variar desde los lactantes con manifiesta trisomía 21 hasta algunos prácticamente normales. Durante el proceso de diferenciación celular del huevo (multiplicación y diferenciación en aparatos y sistemas) algunas líneas de células somáticas perpetúan el defecto, mientras que otras -- tantas líneas de células poseerán un cariotipo normal, por esto el Down por mosaicismo puede tener la facies característica o -- sólo algunos estigmas físicos clásicos, pero la inteligencia -- normal. (40)

Transtorno	Ejemplos de Cariotipo	Frecuencia Aproximada	Edad Materna
Síndrome de Down. (asociado con autosomas)		1 en 600 nacidos.	
Trisomía de tipo 21	47, XX, G+ 6 47, XY, G+.	Más de 95% - de los casos	Aumentada
Tipo de Translocación.	46, XX, D-+ (Dq Gq) + 46, XY, G-+ (Gq Gq) +	3 a 4% de los casos.	Normal
Tipo Mosaico	46, XX/47, XX, G + 46, XY/47, XY, G +.	2 a 3% de los casos	Normal

ETIOLOGIA Y FRECUENCIA

Aunque la causa permanece algo obscura, el defecto aparentemente se iniciaría entre la sexta y octava semana de desarrollo como lo evidencian otras condiciones anómalas (defectos cardíacos congénitos y anomalías oculares y del oído externo). Todavía existe gran desacuerdo por lo que respecta a la etiología.

Se cree que el error es el resultado de una división defectuosa de una de las células sexuales de los padres, poco antes de la concepción. (8)

Algunos sostienen, que la alteración entraña fundamentalmente en una lesión de las células germinales, un defecto genético hereditario, una mutación de los gametos o un defecto ovular.

Los ambientalistas creen que se origina por una nidación defectuosa del embrión (algún estado patológico de la mucosa uterina, debido a la edad o a la enfermedad), por un desequilibrio endocrino de la madre (no el tipo hipofisismo o hipotiroidismo) o una enfermedad embrionaria precoz. La razón más sólida expuesta a favor de la nidación defectuosa, es el gran número de mongoles nacidos de madres durante el último período de fecundidad o concebidos después de un largo período de esterilidad.

De los estudios epidemiológicos surge que la enfermedad podría ser causada por un agente infeccioso, posiblemente de origen virósico. Los fundamentos de esta idea se basan sobre los siguientes hechos: hay una variación periódica de la incidencia de mongolismo, con un período de oscilación que comprende de 5 a 6 años; la incidencia considerablemente mayor en zonas urbanas que en rurales; una "concentración" de casos de no menos -- del 40% de nacimientos mongoles (la concentración indica un grupo de esos niños nacidos en una zona restringida, en un período de 12 meses). (1)

Kāshgarian y Rendtorff en un estudio sobre la incidencia del SDD en gente de raza negra norteamericana confirmaron la presencia de un efecto de concentración, cuya incidencia variaba periódicamente en ciclos de 5 a 6 años. Estos autores también comprobaron que no hay diferencia en la frecuencia del SDD en las poblaciones blanca y negra, aunque es posible rastrear los meca

nismos de la trisomía hasta la no disyunción; la etiología de no disyunción no ha sido establecida y sólo se le puede considerar en términos generales.

Estas pruebas sugieren que el SDD no se origina en factores hereditarios, sino que se debe a un error en el metabolismo celular, que hay que rastrear hacia atrás hasta condiciones ambientales tales como la radiación, nutrición o un virus que perturba la división celular normal. La manera más posible de que una alteración generada por un virus puede relacionarse con el SDD, es al través de la inducción de la no disyunción por la no persistencia de nucléolos, o como consecuencia de la mutación de genés. Así mismo, es posible que el retardo mitótico inducido por el virus, podría originar la producción de un huevo sobremadurado con sus consecuentes anomalías. (1)

De los estudios hechos en gemelos se han obtenido datos suficientes, para considerar al mongolismo como un padecimiento controlado genéticamente. En primer lugar, no se conocen gemelos fraternales (de dos cigotos) que fueran ambos mongoles (en algunos casos sólo uno estaba afectado) aún cuando ambos se desarrollaron en el mismo medio ambiente. Esto parece excluir el medio ambiente como causa determinante. En segundo lugar en los gemelos idénticos (de un sólo huevo) el mongolismo se presentó en ambos o en ninguno, lo que parece demostrar que el factor determinante del padecimiento se encuentra en el huevo original. (31)

De todas las teorías de la etiología del mongolismo, la trisomía del vigésimo primer cromosoma es la más sólida. (33)

Las células somáticas normales se denominan diploides, que se refiere al número aploide multiplicado por dos, que, claro está, es de 23. Para describir como se origina la trisomía, es necesario comentar como se originan las células germinativas en el cuerpo, porque la anomalía tiene lugar por un accidente en el proceso de meiosis.

Meiosis.

1.- Diferencia entre células diploides y células aploides. Cada célula corporal somática tiene 46 cromosomas (23 pares). Un miembro de cada par proviene de la célula germinativa materna, el otro, de la paterna. Los miembros de cada par son homólogos (tienen la misma forma y estructura pero no todos los genes que

llevan son necesariamente idénticos, (homo es igual) como cada-célula corporal tiene un par de cromosomas de la misma forma y estructura, (menos el par sexual XY) dicese que las células corporales tienen un número diploide de cromosomas. Sin embargo -- las células germinativas (el huevo de la hembra y el espermatozoide del macho) sólo tienen un miembro de cada uno de los 23 - pares que contienen las células diploides, por lo tanto, tienen un número aploide de cromosomas.

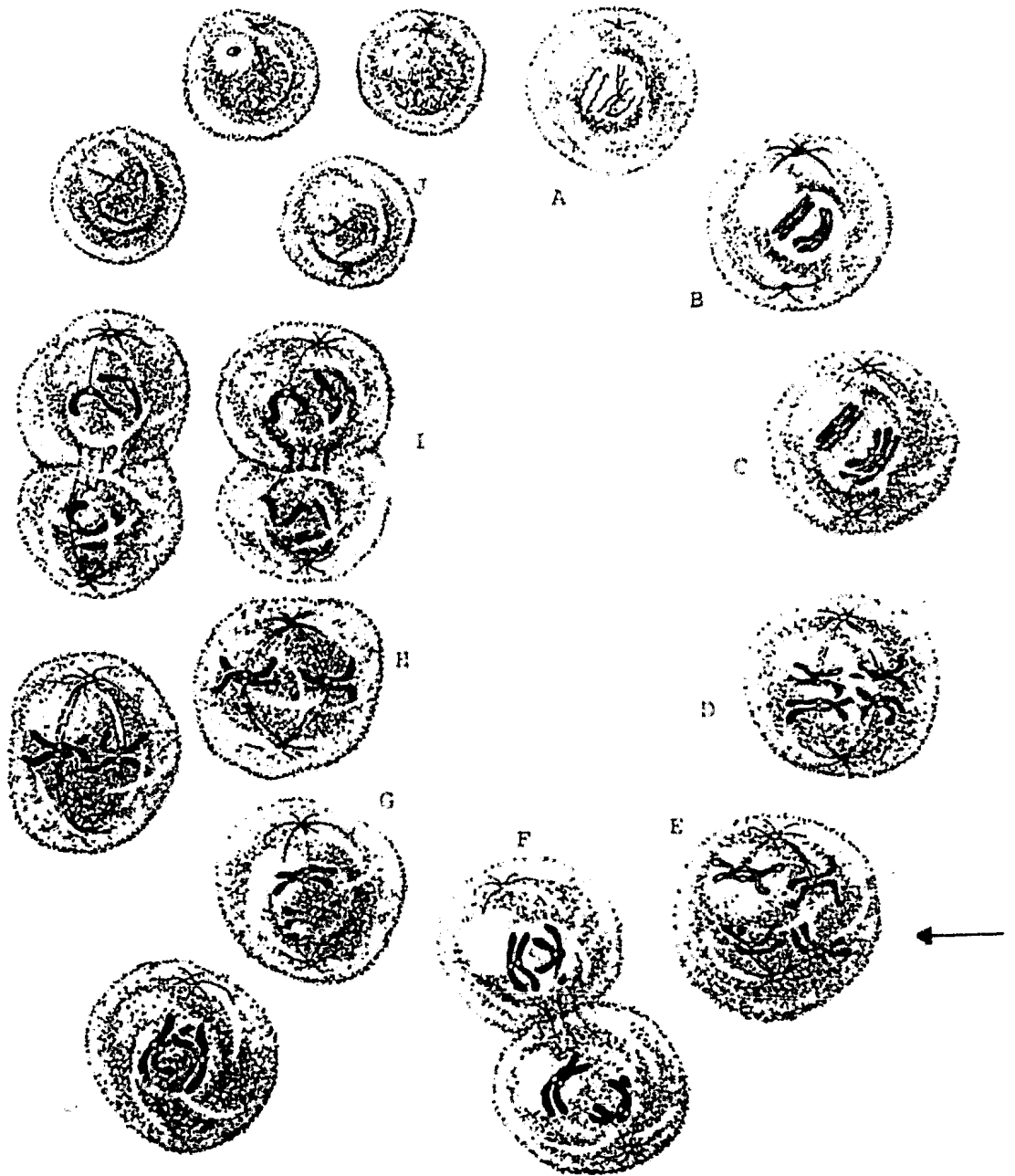
2.- Las células aploides se desarrollan a partir de células diploides. En cada sexo esto se logra porque la célula madre de las células germinativas sufre dos divisiones consecutivas de tipo especial llamado meiosis (meio, hacer más pequeño), que origina que cada célula madre produzca cuatro células, de las -- cuales cada una sólo tiene el número aploide de cromosomas. Las divisiones meióticas se llaman también divisiones de reducción. En el varón las cuatro células hijas son viables, pero en la -- hembra sólo es viable una de las cuatro células hijas (las o -- tras tres no se desarrollan y se eliminan en forma de cuerpos - polares).

3.- Formación de células germinativas en la hembra. La célula - madre, de la que se desarrollan las células aploides germinativas se denomina oocito primario, cuando nace una niña hay en -- sus ovarios aproximadamente dos millones de células diploides, -- que han duplicado su DNA y entrado en la contrapartida de la -- profase que empieza la mitosis ordinaria. Sin embargo, la profa se que empieza antes del nacimiento se interrumpe hasta la pu-- bertad (ocurre cada 28 días a menos que haya embarazo) y sigue-- hasta interrumpirse cuando la mujer llega a la menopausia; por-- lo tanto, los últimos oocitos que se desarrollan formando célu-- las germinativas en la mujer cerca de la menopausia han estado-- en profase durante más de cuarenta años.

La profase empieza en el oocito, como en la mitosis, resul-- tando visibles los 46 cromosomas antes de interrumpirse la pro-- fase, cada uno de los 23 cromosomas paternos busca su homólogo-- materno (o viceversa) y se disponen en asociación íntima, cada-- par homólogo y dispuesto se califica debidamente; hay 23 biva-- lentes en el núcleo que se enrrollan fuertemente y se acortan;-- hay cuatro cromáticos con dos centrómeros en cada bivalente.

Los dos cromosomas de cada bivalente empiezan luego a separarse entre sí, excepto en algunos lugares donde uno de los dos cromátides de origen materno se adhiere a uno de los dos cromátides de origen paterno; en estos lugares es donde tiene lugar un fenómeno del mayor interés con la herencia: el intercambio de material genético de cromosomas maternos con el de cromosomas paternos; éste es el llamado entrecruzamiento o crossing over. Los lugares de recambio son visibles microscópicamente y se denominan quiasmas. Esta etapa permite la mezcla y traspaso de genes y élllo brinda enormes posibilidades de variación en las nuevas combinaciones de genes en la descendencia. Después de los intercambios, los bivalentes se extienden gradualmente hasta que el núcleo aparece como si estuviera en interfase. -- Los oocitos inician su largo período de reposo hasta la pubertad, en la que un oocito empieza a madurar; los bivalentes se condensan para aparecer como cromosomas que entran en metafase activa. En la anafase que sigue (los dos cromátides de cada cromosoma no se separan entre sí como en la mitosis) los dos cromosomas de cada bivalente, cada uno con un solo centrómero y dos cromátides se separan entre sí, además, por azar, un cromosoma paterno o materno de un bivalente se desplaza a uno u otro polo y cuando se separan los cromosomas homólogos uno de otro, algunos que van a parar a un polo son del lado paterno y del lado materno algunos. Sin embargo, un miembro de cada par de cromosomas bivalentes normalmente va a cada polo, lo cual hace que cada célula hija posea sólomente 23 cromosomas.

En esta etapa es cuando es más probable que tenga lugar la trisomía 21. En este caso el bivalente formado por el par de cromosomas 21 probablemente nunca llegue a formarse. Los cromosomas 21 siguen, por el contrario, siendo univalentes. Esto puede depender de un fracaso o una falta de apareamiento en el primer lugar o de una falta en la formación de un quiasma, después de producido el apareamiento. Como las probabilidades de formación de un quiasma guardan relación con la longitud de los cromosomas pareados la cortedad del cromosoma 21 favorecería la formación de quiasma, pero, en uno u otro caso, el resultado serían dos univalentes en lugar de uno bivalente. Los-



Proceso de la meiosis. A, Interfase. B a F, Primera división meiótica. B y C, Profase. D, Metafase. E, Anafase. F, Telofase. G a I, Segunda división meiótica. G, Profase. H, Metafase. I,-- Telofase. J, Gametos.

univalentes tienen iguales probabilidades de pasar a cada célula hija, por lo tanto, en ocasiones ambos cromosomas 21 terminan en la misma célula hija originando 24 cromosomas; la otra célula hija entonces tiene solamente 22 cromosomas. El fracaso en el desplazamiento de dos cromosomas homólogos para ir separadamente a dos células hijas se llama falta de disyunción; y ésta es la causa más frecuente de trisomía 21 (la falta de disyunción es un accidente que puede tener lugar en cualquier cromosoma).

Al parecer la trisomía del número 21 se debe a una no disyunción primaria, que ocurre en la división reductora de la meiosis materna. Los cromosomas apareados no se separan debidamente hacia los polos al final de la anafase y como resultado, un óvulo recibe a dos cromosomas número 21, mientras que el primer cuerpo polar no recibe ninguno. (16, 22)

Se dice que la etiología guarda relación directa con la edad de la madre, porque su incidencia es de dos a tres casos por cada mil nacimientos (1, 10) o de uno de cada 6 nacidos vivos según Robbins. (40) En la población europea nace uno de cada 700 productos vivos. (16) Uno de 600 o 660 nacidos (37,9,22) en estadística general así como la porción de 1.6% de cada 1000. La frecuencia es muy baja si la madre tiene 32 años o menos, pero la frecuencia aumenta hasta alcanzar una proporción de 15 en 1000 nacimientos, en madres de más de 40 años, como lo demuestra la siguiente table: (37)

Edad Materna (años)	Incidencia
15 - 29	1:1500
30 - 34	1:800
35 - 39	1:270
40 - 44	1:100
Sobre 45 o más	1:50

El efecto de la edad materna es también conocido, que ha tendido a dominar otros hallazgos epidemiológicos en la mayoría de las teorías acerca del SDD.

Los últimos desarrollos en las técnicas de bandeo cromosomal,

a veces permiten una identificación inequívoca del origen paternal del extracromosoma. Sorprendentemente el origen paternal ha sido demostrado en el 20 al 25% de los cariotipos publicados.

Ultimamente se ha reportado de Canadá, Israel, Suiza, Australia y los E.U. patrones estacionales cíclicos importantes, así como variaciones geográficas entre los grupos rurales y urbanos estudiados. Estos patrones estacionales son generalmente atribuidos a agentes mutágenos exógenos, que actúan sobre los cigotos sugiriendo que un origen paternal es más probable que sea la causa de estas fluctuaciones estacionales y geográficas, ya que, los tejidos germinales masculinos son más susceptibles a los cambios ambientales, que los tejidos germinales femeninos, pues la meiosis entre los espermatoцитos es continua durante toda la vida adulta y a cualquier etapa hay células en diferenciación susceptibles a la acción de los mutágenos ambientales tales como la radiación, los virus y los agentes químicos, que podrían acumular errores genéticos. La susceptibilidad incrementada de los tejidos germinales femeninos a la acumulación de errores genéticos, causados por mutágenos exógenos y endógenos durante los 12 a 50 años de actividad sexual, es consistente con el bien documentado efecto de la edad materna. Sin embargo Bennett (3) asegura que los datos demuestran un patrón cíclico, epidémico superimpuesto en una tasa constante para el SDD son mejor explicadas por aspectos ambientales que inducen una no disyunción cromosomal en los tejidos germinales masculinos.

A pesar de esto la mayoría de los casos pueden ser atribuidos a error en la ovogénesis más que a la espermatogénesis. La no disyunción ocurre aproximadamente en 1/3 parte en el padre y en las 2/3 partes restantes a la madre (17)

Según Jenssen (31) la frecuencia es de 1.6 a 2.5 por cada 1000 nacidos vivos y la incidencia en la población ha sido estimada entre uno y cuatro por mil. Esta variabilidad puede deberse a problemas de diagnóstico, pero cifras más recientes sugieren que hay un verdadero aumento (46).

Las personas con SDD comprenden aproximadamente del 5 al 10% de todos los niños retrasados.

Frecuencia estadística correspondiente a observaciones hechas en varios países indican: (43)

No. por 1000 Nacimientos	Japón 1958	Irlanda 1959	Birmingham 1960	Westfalia 1961
Mongolismo	0.8	2.1	1.6	0.9

Existe una edad materna media en la que se ha visto que nacen el mayor número de niños mongoles. Como lo indican Ferguson y Smith (11) a la edad de 35 a 39 años. Aunque Gardner (16) expone una edad de 33 a 35 años como mayor riesgo.

En estudios realizados en varios países, en cuanto a la edad de la madre como posible causa se encontró el porcentaje más alto en México, Yugoslavia, España y Checoslovaquia y el más bajo en la India y Egipto. (17)

Sin embargo, entre el 2 y 3% de los pacientes, en vez de haber trisomía del cromosoma 21 hay una translocación que es más frecuente en niños nacidos de madres jóvenes que heredan la translocación. Ha sido importante identificar aquellas familias con translocación heredada en el campo del consejo sobre planeamiento familiar y un examen cromosómico, ahora posible. (46)

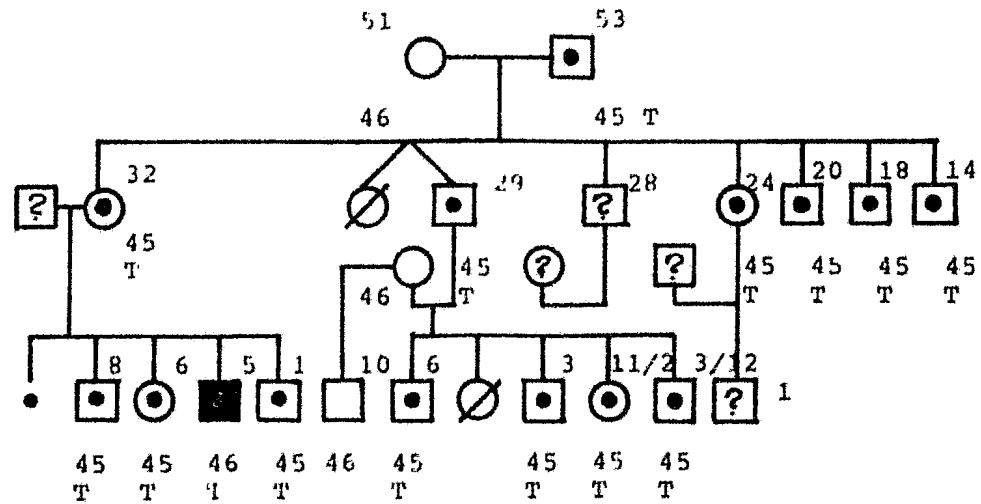
La herencia del SDD al través de translocaciones implican el cromosoma número 21 y algún otro de los cromosomas acrocéntricos que pueden ser el 13, el 15 o el 22.

En familias donde la anomalía ha sido transmitida por una translocación 13-15/21 (D/G 21) los portadores han sido femeninos en su totalidad; mientras que en casos de translocación 21/21 o 21/22 (G/G21) los portadores han sido todos masculinos.

Han habido reportes de un portador femenino con una translocación de tipo G/G 21 y un portador masculino, con una translocación D/G21.

Hamerton (45) ha tenido la oportunidad de estudiar los cromosomas de una gran familia en la cual la translocación D/G21 ha sido transmitida tanto por portadores fenotípicamente normales masculinos y femeninos.

El pedigrés de esta familia se muestra en la siguiente figura. El sujeto de quien se trata es un niño de 5 años de edad con SDD, a quien se le encontró tener 46 cromosomas y portar una translocación típica 13-15/21 (en todas las líneas celulares).



- Mongol
- Portadores de la Translocación fenotípicamente normales
- Hombre normal
- Aborto
- ⊘ Mortinatos
- ? ? Todavía no examinados
- △ Persona de sexo desconocido
- ○ Individuos normales (hombre, mujer)

Pedigrée de la familia con translocación D/G21 .

(Hamerton)

El examen de su madre quien aparece en el pedigree en la segunda generación, es el individuo número dos marcada en un círculo con un punto negro en su interior, es fenotípicamente normal y poseía 45 cromosomas y una translocación similar a la del hijo. Una biopsia testicular fue llevada a cabo en el tío del sujeto mongol (al tío se le encuentra en el pedigree en la segunda generación y es el individuo número cuatro). La presencia de un cromosoma trivalente durante la diaquinesis en la primera fase de la metafase en la mayoría de los espermatozoides primarios, confirma que el cromosoma anormal resulta de una translocación recíproca entre dos cromosomas acrocéntricos. Un cromosoma trivalente de este tipo tiene teóricamente cuatro posibles arreglos disyuncionales, cada uno resulta en dos clases complementarias de gametos, ocho clases distintas citológicamente de gametos, como se muestra en la siguiente figura.

De la imagen 1A resultaría un mongol con translocación y con ventaja selectiva de fertilizar.

De la imagen 1B resultaría un producto cuyo par 21 en su brazo largo sólo tiene la mitad, se ha postulado que no hay gran deficiencia porque el par está normal.

De la imagen 2A resultaría un mongol trisómico que lleva además una translocación.

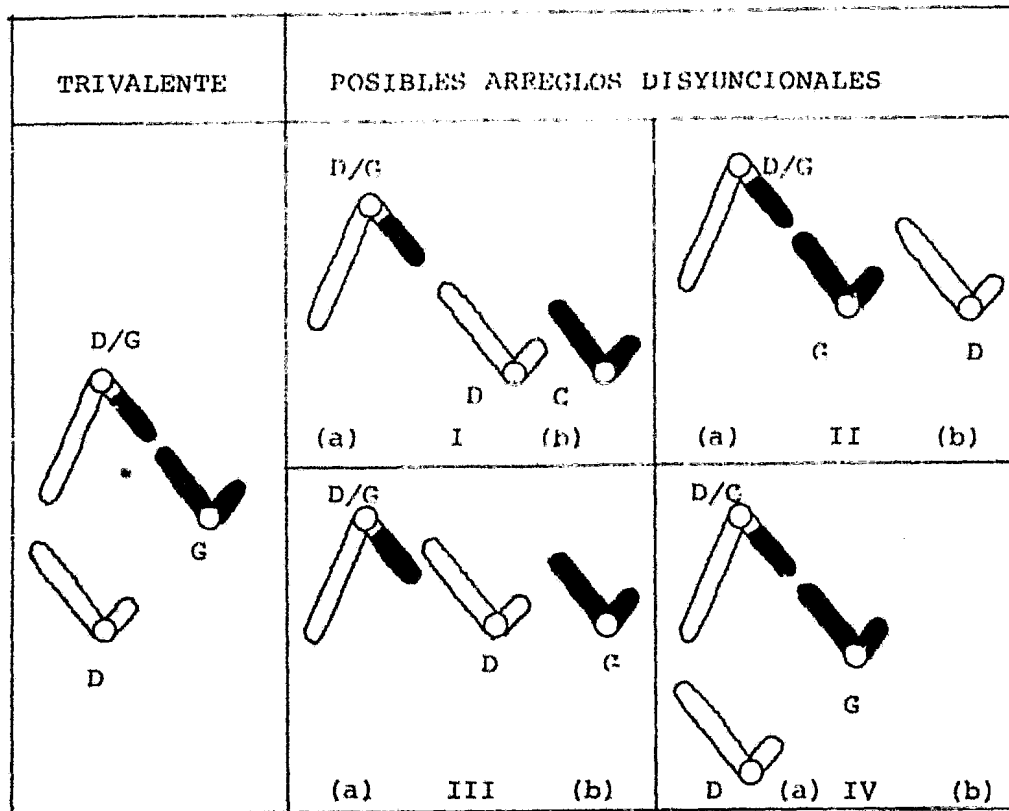
De la imagen 2B resultaría una persona normal.

De las cuatro posibilidades expuestas anteriormente, las cuatro pueden fertilizar.

Las imágenes inferiores 3A, 3B, 4A y 4B se consideran aberraciones cromosómicas mayores, en las que el producto no tiene posibilidad de subsistir. Siendo la imagen 4B definitivamente no viable. Estas últimas cuatro posibilidades no pueden fertilizar, por lo tanto, las ocho diferentes clases de espermatozoides formados por un portador masculino de translocación, pueden ser diferentes en cuanto a su eficiencia de fertilizar.

Se sugiere que un paciente con SDD que nazca de padres jóvenes es por translocación más probablemente, y lo que se espera es que la madre sea la portadora, porque el padre portador transmite el defecto, más no produce niños dañados.

Sergovich y colaboradores (44) estudiaron también una gran



Disyunciones y tipos de gametos de una translocación 13-15/21
 6 D/G 21.

(Hamerton)

familia, en la cual el sujeto en cuestión fue el primero de cuatro niños nacidos a unos padres con coeficiente de inteligencia normal y de 25 años de edad al tiempo de nacimiento de este niño. No había historia familiar de mongolismo, el abuelo paterno era un sujeto de edad media diabético y había historia de diabetes en la familia paterna de la abuela. El abuelo paterno y dos de sus cuatro hijos, que aún vivían, eran albinos.

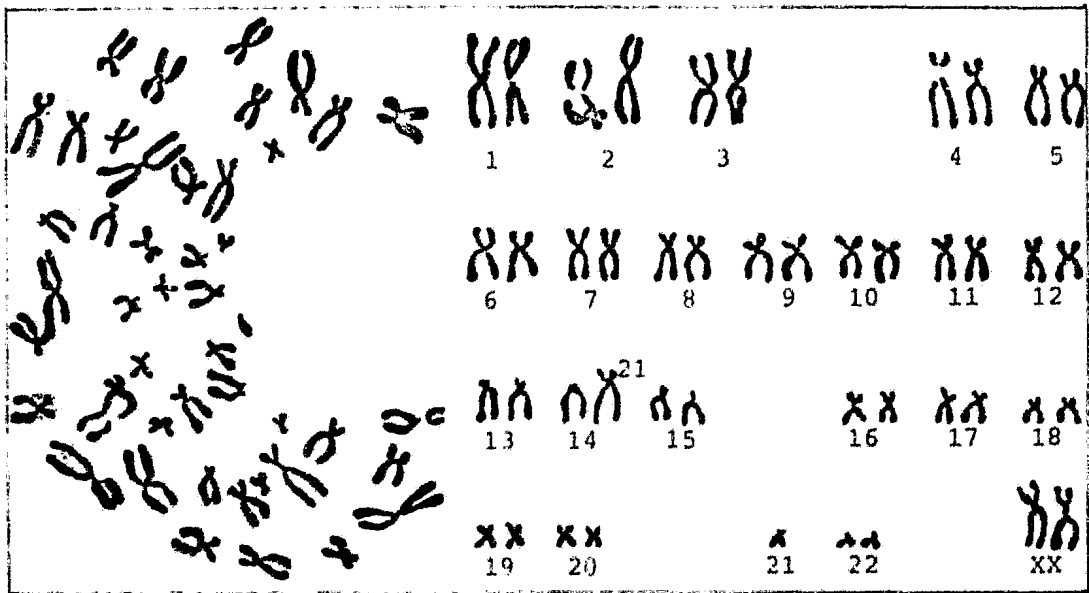
El análisis de los cromosomas en el sujeto mongol, presentó únicamente 46 cromosomas y portaba un cromosoma anormal, que resultaba de una translocación del brazo largo del cromosoma 21 al brazo largo de un miembro del grupo 13-15. Las células del padre, sin embargo, contenían únicamente 45 cromosomas idénticos en morfología a los del paciente. El abuelo paterno tenía la misma imagen cromosómica exhibida por el padre del niño mongol.

Los parientes de los abuelos paternos fueron investigados y el cromosoma translocado, se encontró en dos de sus cuatro parientes. Uno de estos dos portadores de translocación había tenido niños y éstos fueron examinados de la misma manera. El cromosoma translocado se encontró en dos de los cuatro niños. El niño de estos portadores, fué examinado a su vez y el mismo cromosoma translocado, se encontró en dos de sus seis hijos.

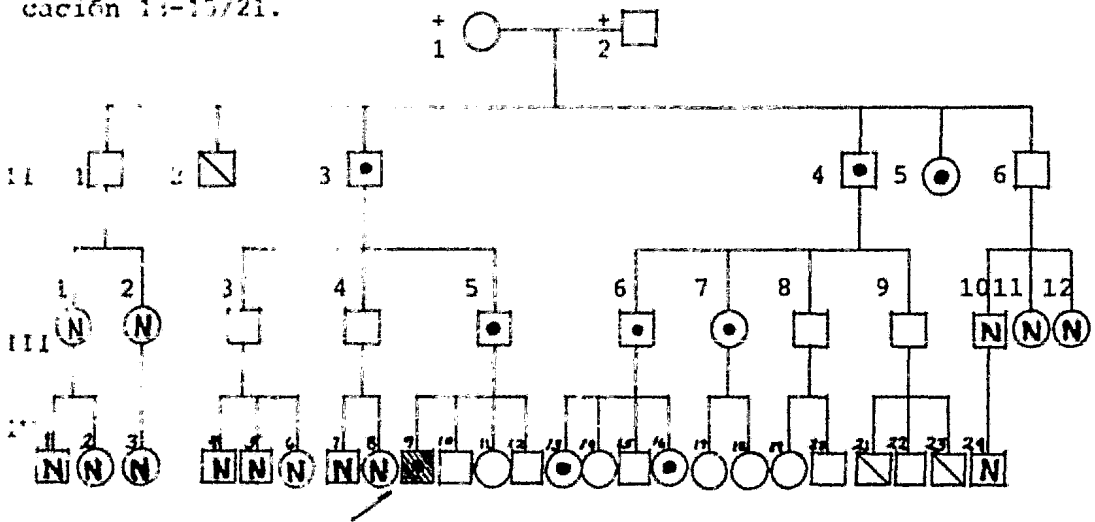
El pedigree de la familia se ilustra en la siguiente página, donde se muestra la transmisión del cromosoma translocado a través de las diversas generaciones.

Además del sujeto número nueve de la generación número cuatro que es el mongol con la translocación, a ocho individuos normales se les encontró que portaban el cromosoma translocado idéntico en un complemento de 45 cromosomas. Los ocho portadores están diseminados en tres generaciones, cuatro masculinos y cuatro femeninos, todos los cuatro masculinos han transmitido el cromosoma translocado, por lo menos, a uno de sus hijos.

El cromosoma translocado fué transmitido por el padre, hay cuatro portadores de la translocación masculinos que han tenido un total de 15 niños y únicamente uno de estos niños es mongol, cinco son portadores como sus padres y nueve no son portadores. Cuatro portadores masculinos y un portador femenino tienen un total de 17 niños, únicamente un niño con SDD fué producido. Estos

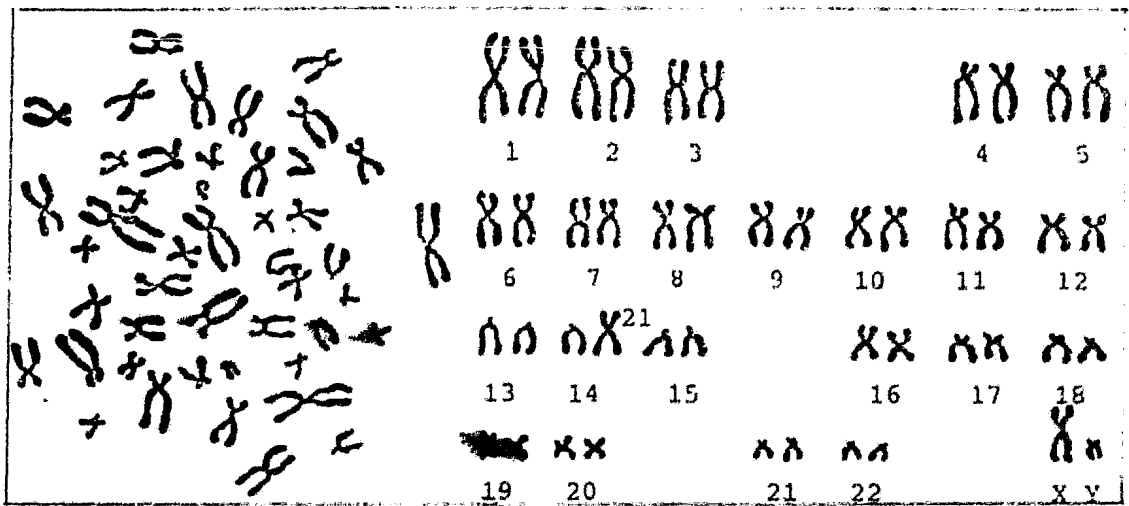


Complemento cromosómico de la prima segunda del paciente (IV-16) como un portador normal con 45 cromosomas incluyendo una translocación 13-15/21.

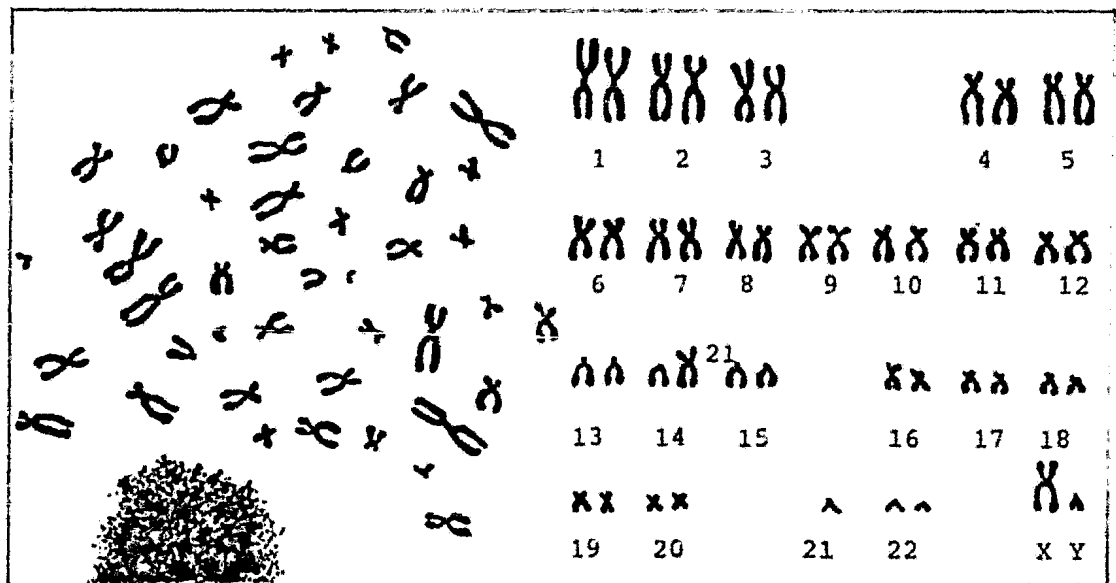


Pedigree ilustrando la translocación 13-15/21. (Sergovich)

- Hombre, cariotipo normal.
- Portador de translocación
- Mujer no examinada
- Muerto en la infancia
- Muerto, no examinado
- Mongol por translocación



Complemento cromosómico del paciente mongol (IV-9) mostrando 46 cromosomas incluyendo una translocación 13-15/21.



Complemento cromosómico del tío abuelo del paciente (II-4), un portador normal, mostrando 45 cromosomas incluyendo una translocación 13-15/21. (Sergovich)

resultados muestran que los portadores masculinos, no necesariamente producen una proporción muy grande de niños portadores, - como previos reportes lo han indicado.

Las alteraciones cromosómicas halladas en el Síndrome de --- Down fundamentalmente son dos:

1.- La llamada Trisomía 21, existencia de tres en vez de dos -- cromosomas 21, lo cual dá una suma total de 47 cromosomas, en -- vez de los 46 normales. Este tipo de aberración cromosómica es -- el más frecuente y se observa con mayor asiduidad entre los hi-- jos y abortos prematuros de madres que se casan y conciben des-- pués de los 30-35 años. El mayor número de cromosomas sería de-- bido a una no disyunción del par 21 en la madre, la cual, en -- vez de un cromosoma 21 aportaría con su gameto (óvulo) dos de -- estos cromosomas, los cuales, unidos al único precedente del pa-- dre, darían lugar a la trisomía.

2.- La llamada Translocación 15/21 es el segundo tipo de altera-- ción cromosómica y no está en relación con la edad de la madre-- (pues también aparece en hijos de madres jóvenes), es responsa-- ble de algunos casos del llamado mongolismo hereditario o fami-- liar. El número total de cromosomas es normal (46) y el par 21-- es también normal (con sólo dos cromosomas), pero se observa un cromosoma anómalo en el par 15. Uno de estos dos cromosomas 15-- es normal, pero el otro presenta, junto a la masa cromosómica -- propia, gran parte de la procedencia de un cromosoma 21 que re-- cibió en el curso de una translocación. En realidad se trata -- también de una trisomía, pero oculta, pues si bien, sólo son ad-- vertibles dos cromosomas 21, el tercero sobrante existe, pero -- no se ve, porque, trasladado está adherido al 15, formando el -- cromosoma 15/21. (10)

98% de los casos son causados esporádicamente por no disyunc-- ción materna.

1% de los casos es causado por translocación esporádica D/G-- o G/G.

1% es consecuencia de translocación heredada D/G o G/G.

Resumiendo : Citológicamente los pacientes con Síndrome de -- Down pueden ser clasificados de uno a cuatro grupos:

1°.- La mayoría de los individuos afectados tienen 47 cromoso--

mas y son Trisómicos para el cromosoma 21 en todas sus células, presumiblemente como un resultado de una no disyunción del par-21 durante la ovogénesis, con una fertilización subsecuente por un espermatozoide normal. La mayoría de estos probablemente resultan del efecto de la edad materna.

2°.- Son individuos con una mezcla de trisomía 21 y en algunas células con un complemento diploide normal. El Mosaicismo puede manifestarse en el mismo tejido o en diferentes tejidos, aún en aquellos que surgen de diferentes estratos germinales durante la vida embrionaria temprana. Estos pacientes lo más probable es que sean atípicos clínicamente. Fenotípicamente normales y genotípicamente anormales. (Al conjunto de las propiedades manifiestas que caracterizan al ser vivo como apariencia y forma exterior, constitución, disposición físico-psíquica, etc. se le denomina fenotipo. Si el medio ambiente, la educación, la manera de vivir, el influjo social, la alimentación, el clima y muchos otros factores externos moldean el fenotipo del individuo, una parte muy importante del mismo, se basa en características transmitidas de padres a hijos, que reciben el nombre de genotipo). El origen del mosaicismo parece resultar, ya sea de una no disyunción mitótica del cromosoma 21 en una división temprana de un cigoto normal, o bien a consecuencia de una anafase retrasada, que conduce a la pérdida de un cromosoma 21 durante la citogénesis de un cigoto con trisomía 21.

3°.- Las anomalías misceláneas implican el cromosoma extra-acrocéntrico en la cual la hiperploidez resulta de un cromosoma aproximadamente 1/5 de tamaño normal del cromosoma 21 y otra instancia en la cual una Translocación ocurre entre los brazos largos del cromosoma 21 y los brazos más cortos de un miembro del grupo 16-18.

4°.- Consiste en quienes la Translocación ha ocurrido entre un extracromosoma 21 y algún otro cromosoma con satélites, en un complemento de 46 cromosomas. (44)

Los índices de frecuencia de SDD en Europa, es de uno en seiscientos nacimientos y en Australia, uno de cada seiscientos ochenta y ocho. De acuerdo a estudios hechos en Alemania y Australia, la periodicidad varía en ciclos de tres y seis años.

Basándonos en estudios hechos en 1956 en los Estados Unidos, se estima que al año nacen once mil setecientos niños con Síndrome de Down y específicamente en la ciudad de Nueva York se calcula un promedio de cuatrocientos casos al año. (17)

No pueden detectarse clínicamente los diferentes tipos cromosómicos observados en el Síndrome de Down; por lo tanto, se aconseja realizar estudios de laboratorio para formar el diagnóstico, así como para dar información de consejo genético, sabiendo que los hijos con Síndrome de Down pueden nacer de madres de cualquier edad; sin embargo, el riesgo de que el hijo sufra este síndrome, aumenta con la edad de la madre y la herencia familiar.

CARACTERISTICAS FISICAS

Los pacientes con Síndrome de Down, proveen un modelo útil para investigar el efecto de la aneuploidía cromosómica en las vías de desarrollo. (Aneuploidía significa ausencia de la propiedad de ser múltiplo normal, no es un número exacto del número haploide, una célula humana que tenga por ejemplo un número que no sea múltiplo de 23 es una célula aneuploide).

Los estudios sugieren que un efecto importante de la trisomía es una disminución en la estabilidad del desarrollo.

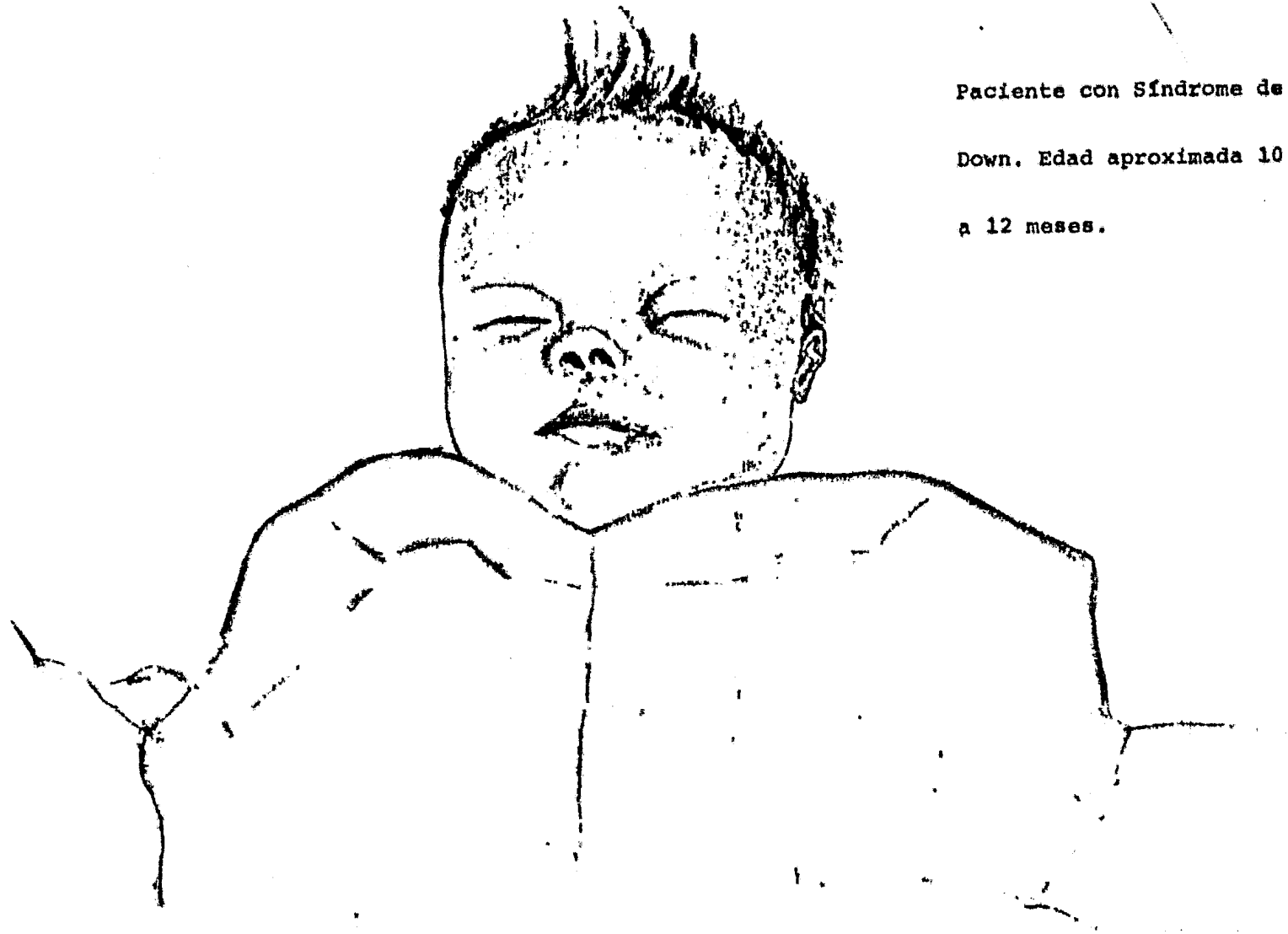
Los niños afectados nacen antes de término, con proporciones reducidas, pesando dos kilos y medio generalmente, son pálidos, con llanto débil y apáticos. (17)

Las anomalías en el Síndrome de Down son tan comunes en individuos anómalos, que a menudo parecen primos.

Los 10 signos cardinales del Síndrome de Down en el recién nacido han sido descritas por Hall (1966) como sigue:

Signos	Incidencia
1.- Hipotonía muscular (retardo en el desarrollo motor)	80%
2.- Reflejo de Moro pobre o ausente	85%
3.- Hiperflexibilidad de articulaciones	80%
4.- Exceso de piel en la nuca y cuello	80%
5.- Perfil facial chato	90%
6.- Fisuras palpebrales oblicuas y epicantus	80%
7.- Anomalías del oído y orejas displásticas	60%
8.- Displasia de la pelvis (displasia significa formación defectuosa)	70%
9.- Clinodactilia del dedo meñique (falange media displástica que se observa con RX)	60%
10.- Pliegue simiano	45%

El diagnóstico de este estado penoso suele efectuarse por simple observación, basándose en esas anomalías, cuando el niño es-



Paciente con Síndrome de
Down. Edad aproximada 10
a 12 meses.

tá recién nacido.

Sergovich (44) estudió a un niño con Síndrome de Down y nos dá sus datos a la edad de 9 años y 2 meses:

Estatura 1.21 metros.

Peso 21.214 kilos.

Circunferencia cefálica de 51 centímetros.

Marcado epicanto y manchas de Brushfield .

Orejas pequeñas.

Raíz nasal deprimida.

Cara pequeña.

Presión sanguínea 106/70 milímetros de mercurio.

El pene era normal, pero los testículos no pudieron ser palpados.

Manos cortas, amplias y con pliegue simiesco.

Dedos pequeños más cortos de lo normal.

Se reconoce cierto número de rasgos físicos y faciales característicos y que ocurren con mayor frecuencia en pacientes afectados con Síndrome de Down, algunos de los cuales son centrales (*) y los distinguen del niño normal.

Recopilando los datos que nos dan Farreras (10), Fink (12), - Finn (13), Ham (22), Jensen (28), Levinson (32), Nowak (37), Robbins (40), Weyman (46) y otros, podemos decir que son los siguientes:

Son generalmente más pequeños que el promedio en estatura para su edad, su talla es inferior a la normal, es un proceso gradual que es menos evidente en el niño más pequeño que en el mayor, llegan a medir aproximadamente 1.20 m. esto se debe a un retraso total en el crecimiento aposicional y endocondral.

Son regordetes y tienen una forma de caminar rara, pesada, -- tambaleante e inclinados hacia delante.

Su ombligo está en situación baja y tienen un bajo índice ilíaco (*), o sea que tienen una inclinación hacia afuera de las alas ilíacas, teniendo un ángulo acetabular superficial.

Tienen hiperflexibilidad de articulaciones, hipotonía muscular y ausencia del Reflejo de Moro.

Con respecto al cráneo, podemos decir que es braquicéfalo y - en algunos hasta hiperbraquicéfalo, con una reducción mayor en tamaño en la parte posterior produciendo un occipucio u occipi-

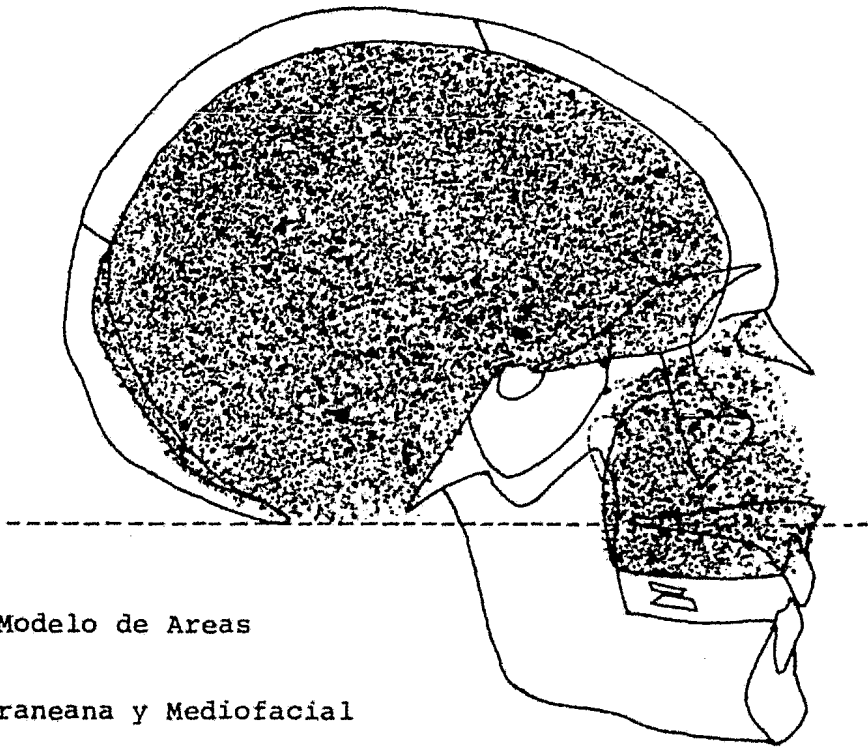
tal relativamente plano, chato o aplanado en un 82% de los pacientes, por lo tanto, el cráneo es ancho y corto. Tienen una hendidura mongólica o tercera fontanela que es el ensanchamiento de la porción inferior de la sutura sagital. La fontanela mayor permanece abierta después de 1 1/2 años en un 16% de los pacientes y las suturas abiertas en un 4%.

El cabello es fino y escaso, lacio y sedoso, su textura es poco usual, así como su distribución, se torna seco, apareciendo la calvicie.

Las orejas tienen anormalidades en la forma del oído externo y un deficiente modelado del pabellón de la oreja que les dá apariencia de estar malformadas, ésto se presenta en un 48% de los pacientes. Pueden tener las orejas dobladas o bien prominentes, la prominencia se presenta en un 50% aproximadamente, el lóbulo es muy pequeño o está ausente en un 80% de los pacientes. El pabellón auricular es generalmente pequeño, el dobléz del antélix, es grueso y grande, la implantación es baja; en estudios médicos realizados en México en 1973 por el Doctor Tomás I. Azuara se ha encontrado que estos niños presentan malformaciones en el conducto auditivo interno y en los conductos semicirculares.

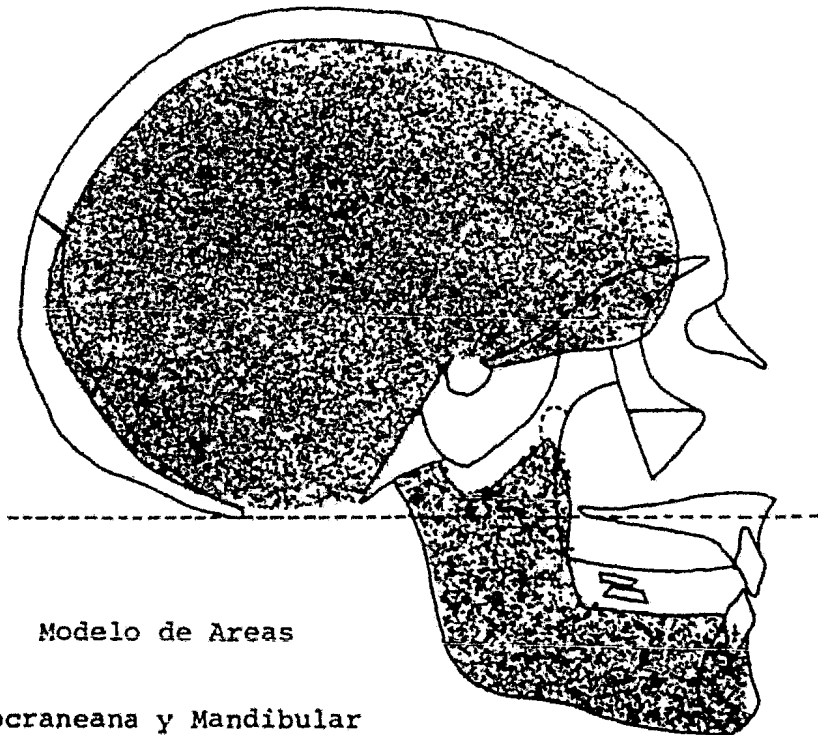
La cara está como arrugada (14%), las mejillas son rojas (66%), ásperas y escamadas (74%). Kisling (1966) describe hipoplasia de los senos frontales. El perfil facial es plano (rostro aplanado), debido a un menor desarrollo del tercio medio de la cara. El estudio realizado por Fink, apoya el amplio punto de vista de que la mitad de la cara es deficiente en las personas con SDD, indica además que la mandíbula es también relativa y absolutamente más pequeña en estos sujetos; en este estudio las proporciones cefálicas de un grupo de trisómicos caucásicos masculinos, fueron comparados con las proporciones de un grupo de personas normales masculinas caucásicas de la misma edad. Usando las áreas de la mitad de la cara, de la mandíbula y del endocráneo obtenidas a partir de cefalogramas los siguientes cocientes fueron estudiados:

- 1.- Area medifacial / Area endocraneana
- 2.- Area mandibular / Area endocraneana



Modelo de Areas

Endocraneana y Mediofacial



Modelo de Areas

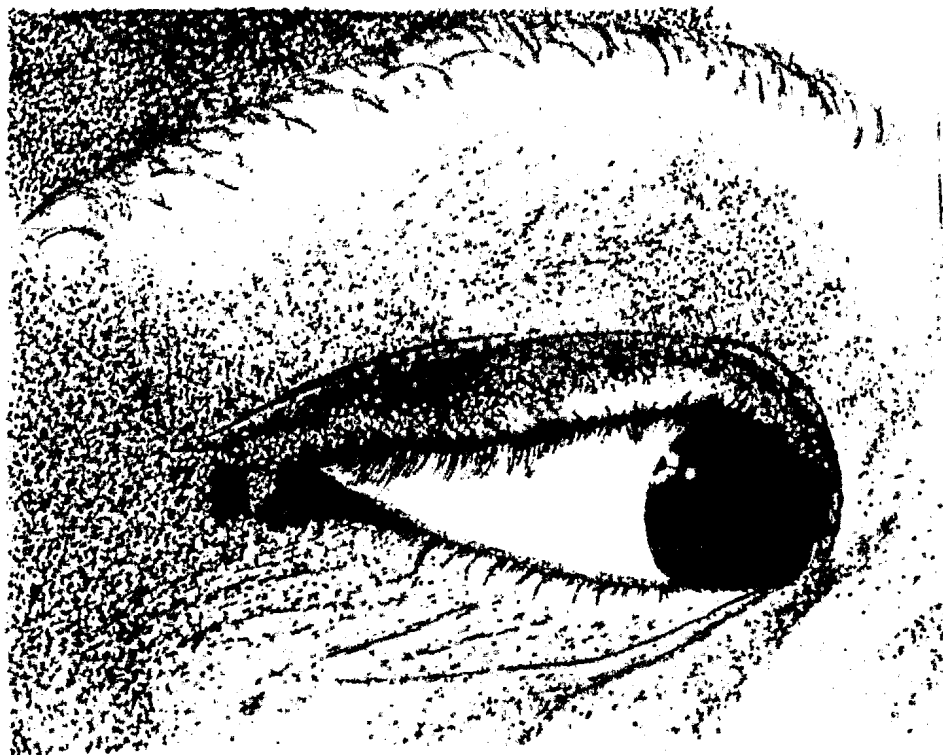
Endocraneana y Mandibular

3.- Area mediofacial / Area mandibular

Un grado significativo de deficiencia en el área mediofacial, en el área mandibular y en el área endocraneana fué encontrada en el grupo mongoloide. Estudiando las proporciones faciales encontraron que los cocientes del grupo con SDD fueron significativamente más pequeñas en las tres áreas. La magnitud de la deficiencia en la mitad de la cara del mongoloide, tanto en área como en su relación con el área endocraneana, se vuelve progresivamente mayor con la edad, se afecta más, en cuanto más aumenta la edad. El endocráneo mongoloide y la mandíbula, aunque deficientes en área, crecen aproximadamente proporcionales en relación al grupo control o normal. El área mediofacial del mongoloide es algo más deficiente que la mandíbula. Los hallazgos en este estudio (12) implican que todas las áreas de la cara y el cráneo son deficientes en las personas con SDD. Landau realizó un estudio parecido al anterior, en el que fué evidente el retardo en el crecimiento de ambos maxilares. Ambos maxilares estaban ubicados hacia delante bajo la base craneana. La altura facial superior fué encontrada significativamente inferior en los niños mongoloides. La cara media también resultó menor en sentido vertical y horizontal. (33)

El cutis es marmóreo y tienen una expresión facial curiosa, pero característica.

Los ojos son rasgados porque se caracterizan por una oblicuidad (*) en la dirección de las fisuras o aberturas palpebrales que son angostas y hacia arriba, se inclinan hacia abajo en la línea media. Hay pliegues epicánticos, epicanto o epicantus en los pacientes más pequeños, presentándose con una variación de 28 a 50%. En el infante se ven con frecuencia nubes en el iris llamadas manchas de Brushfield (*) descritas en 1924 por Thomas-Brushfield, éstas se localizan en un anillo concéntrico a la pupila, al principio se creía que estas manchas solo se observaban en ojos claros, pero lo que pasa es que son menos visibles en los ojos oscuros, desaparecen con la edad. El iris manchado aparece en un 30% de los pacientes. Aparece también una zona doble en el iris en un 22%. Hay hipertelorismo, o alejamiento de las pupilas de la línea media y es obvio pensar, que con todas estas características oculares, hay defectos visuales.



El signo más conocido del Síndrome de Down es la anomalía en la dirección de la inclinación, el tamaño y la forma de la fisura palpebral.

La nariz es pequeña (54%), plana (44%) o "ñata", en silla de montar porque el puente nasal es amplio, pero plano (62%) o bajo con aplasia completa del hueso nasal. La punta de la nariz siempre está enrojecida como de payaso. La mucosa es gruesa, -- fluyendo mucosidad (moco) constantemente.

El cuello suele tener pliegues cutáneos en la nuca y es corto y grueso, presentando problemas anatómicos en la administración de anestesia general y frecuentemente está unido por una membrana (pterygium colli).

Con respecto al tórax o tronco, el pecho parece ser redondo o en forma de quilla. Generalmente hay aplanamiento del esternón. La espina dorsal no presenta la curvatura normal y tiende a ser muy recta o con xifosis dorsolumbar. A veces, solo tienen once pares de costillas.

El abdomen lo tienen en forma de pesa, viéndose prominente en función de la ausencia de tono muscular. El hígado se puede palpar, en muchos casos, debajo de las costillas, dado que el pecho es pequeño y por la atonía muscular.

De la pelvis podemos decir que la superficie inclinada del acetábulo se halla abatida, los huesos ilíacos son grandes y se separan lateralmente. El ángulo ilíaco en el SDD fluctúa entre 30 y 50°, mientras que en los normales es de 44 a 66°.

Los caracteres de los órganos genitales en los hombres con Síndrome de Down, se tipifican por tener el pene muy pequeño en su mayoría, así como también, de cada cien casos solo cincuenta de ellos les descienden los testículos y aunque se ven normales, nunca alcanzan su pleno desarrollo. El vello púbico es escaso y en las axilas se carece de él. Cuando adultos tienden a acumular tejido adiposo en el pecho y alrededor del abdomen. En un alto grado de pacientes, la libido se encuentra disminuída. En las mujeres estos caracteres aparecen tardíamente. La menarquia se presenta posterior al período normal, a diferencia de la menopausia, que es a temprana edad y en todo este período la menstruación es un tanto irregular. El vello púbico es lacio y escaso, destacando el clitoris por su tamaño, sin embargo, algunos investigadores opinan que lo más común es la hipoplasia en el mismo.

Sus extremidades son cortas, las proporciones de los huesos - largos están particularmente afectadas. (17)

Las manos son blandas, laxas, flácidas, recordetas (particu-- larmente el quinto dedo), anchas y cortas (*) con un solo surco, línea o pliegue simiano en la palma(*) llamado también del cuar-- to dedo; hay braquidactilia (*) (dedos cortos y "fofos"). Los -- pliegues de la mano y de los dedos son típicos, tienen un patrón dermatoglífico característico de los simios y de los monos. El - meñique suele ser corto y estar desviado, torcido o en ángulo, - por malformación de la segunda falange, o presentándose a veces-- un solo pliegue y la falangina es corta, por lo tanto hay clinodactilia (desviación del dedo de su eje normal). Los pacientes - con SDD presentan Signo de Dubois, o sea que el pliegue de fle-- xión distal del dedo meñique se haya situado proximalmente, con-- respecto al pliegue de flexión proximal del dedo anular.

Los pies son redondos y presentan una amplia separación del - primer dedo (dedo gordo) y el segundo dedo del pie.

La piel en general es seca, áspera, eczematosa, laxa, marmó-- rea y frecuentemente hiperqueratósica (principalmente rodillas y dorso de los dedos de los pies). Es fría y mal irrigada. Tiende-- a un envejecimiento prematuro, sobre todo a nivel de las zonas - expuestas a las radiaciones solares.

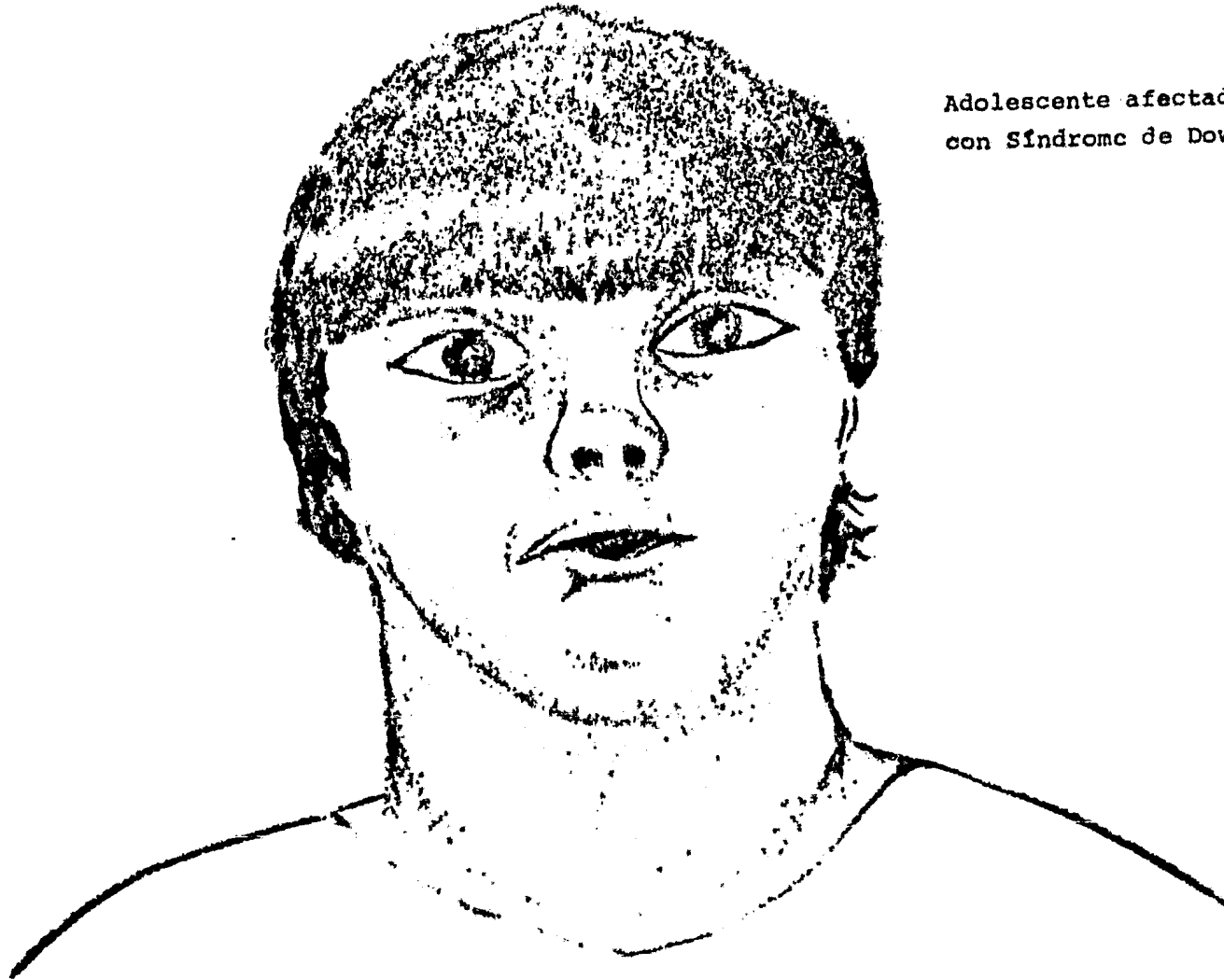
Resumiendo: Además de cierto grado de subnormalidad mental y-- manifestaciones bucales, hay tres características físicas, que a-- yudarán al odontólogo a establecer el diagnóstico del SDD (1) :

- 1.- Un pliegue palmar transversal único de flexión.
- 2.- Anomalías en la zona de desarrollo craneofacial, tal como ca-- beza pequeña, menores dimensiones lineales del cráneo, base cra-- neana corta, occipital aplanado, cavidades orbitarias menores, - subdesarrollo de los huesos de la cavidad nasal, depresión del - puente de la nariz, paladar arqueado y corto y ausencia parcial-- o completa de sus senos frontales. El característico cráneo bra-- quicéfalo, se debe a una marcada falta de crecimiento en sentido longitudinal. El ancho del cráneo es sólo levemente inferior a - lo normal. La zona más afectada del cráneo en el SDD, es la re-- gión de la lámina cribiforme, los huesos nasal y etmoides; o sea la cara, lo cual produce cráneo infantil con proporciones anorma-- les.



Plieque único transversal palmar de flexión.
Este es uno de los rasgos físicos centrales (*).

3.- La anomalía de la dirección de la inclinación, el tamaño y la forma de la fisura palpebral son quizás los signos mejor conocidos del SDD, es el resultado de aberturas oblicuas en el -- cráneo. La raza mongólica no presenta una curvatura tan elevada del reborde orbitario. La inclinación de la fisura palpebral no es constante sino que aparece entre el 75 y el 88% de los en ferros. En realidad la forma más característica, es el arco simétrico del borde del párpado superior, cuyo punto más alto está en el centro. Esto es contrario a la forma del párpado nor-- mal, en el cual el punto más alto del arco, se haya en la unión del tercio interno y el tercio medio del párpado.



Adolescente afectado
con Síndromc de Down.

CARACTERISTICAS PSICOLOGICAS.

El retardo mental es una característica que presentan las -- personas con SDD. Las medidas de inteligencia son:

Coefficiente de inteligencia (CI) de 120 lo tienen las personas-- como Einstein.

Coefficiente de inteligencia de 80 a 90, lo tienen personas norma-- les.

Coefficiente de inteligencia de 75 o menos, lo tienen personas -- con SDD. (2)

La deficiencia mental no puede definirse por medio de reglas precisas, no puede comprobarse exactamente. Un niño puede carecer de inteligencia, pero aunque esto puede probarse, los resul-- tados no son siempre constantes. Puede carecer de capacidad pa-- ra ser educado, pero en realidad puede ser tardío en desarro-- llarse. Muchos de los pacientes considerados como ligeramente - deficientes pueden, con la misma facilidad, ser incluidos en el extremo inferior de la escala normal, de manera que no hay un - nivel real al que se pueda decir que comienza la verdadera defi-- ciencia.

Una de las clasificaciones que se usaron más, fué la del Ac-- ta de Deficiencia Mental de 1927, la que divide los grados de - severidad en idiota, imbecil y débil mental.

Un idiota es un individuo "incapaz de cuidarse a sí mismo -- contra un peligro físico común". La idiocia es la falta total - de la posibilidad de educación. Es severamente defectuoso y su-- CI es menor de 25.

Un imbecil es una persona "incapaz de manejarse a sí mismo o a sus asuntos, o, en el caso de niños, de ser enseñado a hacer-- lo". Es menos defectuoso que el idiota y puede ser enseñado " a defenderse contra los peligros comunes", y hasta realizar cier-- tas tareas bajo supervisión. Su capacidad de educación es muy - escasa. Su CI varía entre 25 a 49.

Una persona débil mental o deficiente, "requiere cuidado, su-- pervisión y control para su propia protección y para la protec-- ción de los otros, o, en el caso de niños, es incapaz de reci--

bir educación en la escuela", pero es posible una educación, -- aunque de modo más lento que el niño normal. La clasificación - lo coloca en la categoría de CI de 50 a 74.

En Gran Bretaña el Acta de Salud Mental de 1960 abolió esta clasificación y sustituyó los términos por subnormalidad y subnormalidad severa. En el último grupo están las personas incapaces de llevar una vida independiente, mientras que los primeros requieren cuidado especial, pero no son dependientes en la extensión de los afectados severamente.

El retardo mental es definido por la Asociación Americana de Psiquiatría, como un " funcionamiento intelectual general subnormal que se origina durante el período de desarrollo y está - asociado con un deterioro de aprendizaje y adaptación social o maduración, o ambos". Esta definición contiene varios criterios diagnósticos: que existe una desviación significativa por debajo del cociente de inteligencia promedio por definición 100% de la población general; que el deterioro funcional ocurre antes - de la adultez durante el período prenatal, neonatal o en los comienzos del desarrollo y que las deficiencias de aprendizaje y sociales están asociadas con un deterioro en la conducta adaptativa.

El coeficiente de inteligencia CI se obtiene dividiendo la - edad mental (EM) que representa el nivel de realización, por la edad cronológica (EC) y multiplicando el resultado por 100. De modo que un niño de 8 años (EC-8,0) para quien la prueba psicométrica demuestra un nivel de realización equivalente a 4 años de edad (EM-4,0), tendría un cociente intelectual de 50;

$$\begin{array}{r} (EM) 4,0 \\ \hline (EC) 8,0 \end{array} \quad X \quad 100 = 50$$

Basado en este método arbitrario de medición, la clasificación diagnóstica de retardo mental se relaciona con el CI de la manera siguiente :

Grado de retardo mental	CI
Fronterizo	68 - 83
Leve	52 - 67
Moderado	36 - 51
Grave	20 - 35
Profundo	Debajo de 20

(37)

La Asociación Americana de Deficiencia Mental, define el retardo mental como el funcionamiento intelectual inferior al normal que se origina durante el período de desarrollo y está asociado con impedimentos en la conducta de adaptación. El retardo mental, pues, es una afección en la cual el cerebro, sea por un traumatismo mientras está en el útero, sea durante el nacimiento o por defectos de enfermedades hereditarias (así el caso del SDD), no llega a alcanzar su capacidad intelectual completa. Esta limitación suele impedir que estos individuos lleven una vida normal. Transtornos mentales y de conducta graves como agresividad, automutilación, extrema hiperactividad y destructividad, son también comunes en los niños retardados y causan problemas importantes en el medio bucal.

Los niños mentalmente subnormales se pueden dividir en dos grandes grupos:

- 1.- Deficientes mentales.
- 2.- Retardados mentales.

El deficiente mental es el que tiene subnormalidad mental -- desde el nacimiento, o desde poco después de éste, y en el que se supone un defecto básico del sistema nervioso central. Este caso, no es el del niño con SDD.

El retardado mental es un individuo intelectualmente inadecuado dentro de su sociedad. Los niños retardados mentales suelen ser clasificados según su capacidad para aprender como: lentos (CI 35), educables (CI 50 a 75), entrenables (CI 25 a 50) o totalmente dependientes (CI 0 a 20).

Los términos retardo mental y deficiencia mental se usan en forma indistinta.

La Asociación Americana de Deficiencia Mental reconoce una clasificación de: retardo leve, cociente intelectual 52 a 68; retardo moderado, coeficiente intelectual de 20 a 36; y retardo profundo, cociente de inteligencia de 0 a 20 . (1)

La significación del cociente de inteligencia en el diagnóstico del retardo mental, ha sido atacado recientemente en forma aguda por muchos médicos, psicólogos y educadores. Perlstein -- sostiene que "es un número que dice muy poco sobre la naturaleza de la condición, su pronóstico o la velocidad del crecimiento intelectual del niño". Tiende a enfatizar la debilidad del individuo más que las fuerzas. Nowak (37) ha observado cómo algunos individuos, que habían sido considerados como personas retardadas, se desenvuelven completamente en ambientes rurales, a veces manejando y manteniendo maquinaria complicada, esto no es posible para personas retardadas con el EDD.

La capacidad para el razonamiento abstracto, un componente crítico en toda prueba de CI, no siempre es esencial para una realización social o adaptativa. Los efectos destructivos de -- "etiquetar" pueden resultar en una disminución de la autoestima y alienación de las instituciones sociales, metas y "roles", dejando una escara permanente, aún si la víctima es devuelta al torrente social. Rosenthal ha demostrado que "etiquetar" al niño puede resultar en realidad en una profesión de autoplenuitud que actúa contra el remedio educacional. Fenichel ha sostenido que "es una verdad esencial que todos los que trabajan con esos niños impedidos, nunca deberían olvidar; no importa qué etiqueta diagnóstica se coloque en un niño transtornado; ese niño es único y totalmente distinto de cualquier otro niño en conducta, funcionamiento intelectual, deficiencias de lenguaje y en sus reacciones al dolor y al temor".

Características de Desarrollo de Personas Mentalmente Retardadas.

1.- Grado de retardo mental: Leve.

- Maduración y desarrollo (edad preescolar 0-5):

Pueden desarrollar capacidades sociales y de comunicación; retardo mínimo en áreas sensoriomotoras; a menudo no se distinguen de lo normal hasta una mayor edad.

- Entrenamiento y educación (edad escolar 6-20):

Pueden aprender académicamente hasta aproximadamente el nivel de sexto grado hacia el fin de la adolescencia. Pueden ser guiados hacia una conformidad social. "Educables".

- Adecuación social y vocacional (adultos de 21 años o más.)

Habitualmente pueden alcanzar capacidades sociales vocacionales adecuadas a un mínimo autoapoyo, pero pueden necesitar guía y ayuda en situaciones de tensión, sociales o económicas no corrientes.

2.- Grado de retardo mental: Moderado.

- Maduración y desarrollo (edad preescolar 0-5):

Pueden hablar o aprender a comunicarse; pobre conciencia social; regular desarrollo motor; beneficios del entrenamiento en autoayuda; pueden ser manejados con supervisión moderada.

- Entrenamiento y educación (edad escolar 6-20):

Pueden beneficiarse con el entrenamiento en capacidades sociales y ocupacionales; difícil que progresen más allá del nivel de segundo grado en materia académica; pueden aprender a viajar sólo en lugares familiares.

- Adecuación social y vocacional (adultos de 21 años o más):

Pueden alcanzar el automantenimiento en un trabajo de poca habilidad en condiciones de protección; necesitan supervisión y guía cuando se encuentran en tensión social y económica leve.

3.- Grado de retardo mental: Grave.

- Maduración y desarrollo (edad preescolar 0-5):

Pobre desarrollo motor: el hablar es mínimo; generalmente incapaces de beneficiarse del entrenamiento en autoayuda; poca o ninguna capacidad de comunicación.

- Entrenamiento y educación (edad escolar 6-20):

Pueden hablar o aprender a comunicarse, pueden ser entrenados en hábitos de salud, elementales; beneficios de un entrenamiento sistemático de hábitos.

- Adecuación social y vocacional (adultos de 21 años en adelante):

Pueden contribuir parcialmente al automantenimiento bajo supervisión completa; pueden desarrollar capacidades de autoprotección a un nivel útil mínimo en un ambiente controlado.

4.- Grado de retardo mental: Profundo.

- Maduración y desarrollo (edad preescolar 0-5):

Gran retardo; mínima capacidad para funcionar en áreas sensoriomotoras; necesitan ser atendidos por enfermeras.

- Entrenamiento y educación (edad escolar 6-20):

Hay algún desarrollo motor; pueden responder a un entrenamiento mínimo o limitado en autoayuda.

- Adecuación social y vocacional (adultos de 21 años o más):

Algún desarrollo motor y del habla; pueden alcanzar un autocuidado muy limitado; necesitan atención de enfermeras.

Una clasificación de la deficiencia mental de importancia para la evaluación que el odontólogo haga del paciente mentalmente retardado, es la del pronóstico educativo y social. Infortunadamente, también se basa en la medición del CI pero es utilizada ampliamente en la ubicación del niño para su rehabilitación educativa y vocacional. Esta clasificación divide a los niños en:

Niveles	CI
Educables (RME)	50 - 79
Entrenables (RMEn)	25 - 49
No Entrenables	Debajo de 25

A los retardados mentales educables se les considera capaces de una educación especial, mientras que los entrenables son considerados como capaces de hacer sólo las tareas más sencillas, sin poder beneficiarse de los ejercicios académicos. El problema con esta clasificación por supuesto, es que algunos de los RMEn resultan ser educables, mientras que algunos RME sólo son entrenables.

Un proceso educativo que falla en diagnosticar y cultivar el talento del alumno, no importa lo trivial que sea, resulta en que la sociedad pierda una persona potencialmente productiva.

Con un entrenamiento correcto vocacional, a muchos de estos individuos en realidad se les puede enseñar a realizar trabajos útiles.

Los conceptos de retraso mental varían en muchas partes del mundo. En el Reino Unido la condición se denomina "inteligencia subnormal" y al niño se le llama "Atrasado". En la Unión Soviética, el Instituto de Investigación Científica para la Defectología de la Academia de Ciencias Pedagógicas de la URSS es la institución principal que trabaja en los problemas de los impedidos físicos y mentales. El trabajo del Instituto combina todas las secciones de pedagogía especial, psicología especial y muchos aspectos del estudio clínico de los niños: psiconeurológicos, oftalmológicos o investigación neurofisiológica. En el concepto soviético, la diversidad de deterioro por tipo, grado de gravedad, época de iniciación y localización, implica varios rasgos del desarrollo de anomalías y la rehabilitación se basa en los rasgos normales remanentes de la personalidad del niño y de su potencial individual. Los países escandinavos persiguen las mismas metas; correctivas y compensatorias y son pioneros en el sistema de cabañas, lo cual permite mayor atención a características específicas del desarrollo anómalo de cada niño.

(37)

Hay una gran confusión en la terminología y la OMS recomienda el término general "subnormalidad mental" con el agregado de "leve", "moderada" o "grave" para uso general, pero sin desplazar ninguna nomenclatura clínica. Los términos recomendados son por lo tanto:

- 1.- Subnormalidad leve, CI de 50 a 69 y edad mental en el adulto de 8 a 12 años.
- 2.- Subnormalidad Moderada con CI de 20 a 49 y edad mental en el adulto de 3 a 7 años.
- 3.- Subnormalidad grave, con CI de 0 a 19 y edad mental en el adulto de 0 a 2 años.

La prevalencia de la subnormalidad es difícil de establecer, pues las normas varían de un país a otro y los casos más leves, pueden o no estar incluidos. Las cifras sugieren que en cada 100 personas subnormales, 75 son leves, 20 son moderadas y 5 --

son graves.

Los niños mongoles son todos mentalmente retardados en alguna medida, pero generalmente muy acusado.

Las personas con SDD están demoradas en sus "mojones" para sentarse, pararse, caminar y hablar y se desarrollan a un ritmo más lento que lo normal, de manera que continúan perdiendo terreno. En general son niños contentos, afectuosos, agradables de temperamento tranquilo, animosos, cariñosos, de buen comportamiento y quizá traviesos, aunque ocasionalmente, pueden ser agresivos.

Tienen retraso motor y de sus habilidades de lenguaje.

El grado de retardo mental es muy variable. Algunos están afectados tan severamente como para ser totalmente dependientes, y estar internados en instituciones. La mayoría son imbeciles y se les puede adiestrar, pero hay un grupo más elevado al que se puede educar en medida variable. Probablemente, concurren a una escuela especial, aunque raramente la normal. Deben ser educados de preferencia en el ambiente familiar. (46, 10) Aproximadamente 80% tienen un CI de 25 a 50. Son pocos los mongoles con un CI de más de 50. (33) Pero algunos aseguran que su coeficiente intelectual es de un rango de 60 a 70. (12)

Debe notarse, no obstante, que muchos de los trisómicos a -- diestrables ahora, pueden ser enseñados a hacer mucho más de lo que se suponía, que con el ambiente correcto pueden pasar al -- grupo educables.

El paciente con SDD de tipo mosaico es más inteligente que el mongólico genético o por translocación, porque sólo algunas de sus líneas celulares están afectadas.

Sergovich (44) dice acerca de un paciente trisómico por --- translocación: caminó a los 2 años y habló a los 4 años pero su habla era indistintiva y susurrante. A la edad de 9 años 3 meses se calculó su edad mental de 3 años 6 meses con un CI de 37 o 4 años 6 meses con un CI de 49.

El desenvolvimiento psicológico del menor con SDD es lento, -- presentando patrones de aprendizaje de grado inferior al del -- término medio; sin superar esa etapa, aún cuando su capacidad de desarrollo mental llega a su término.

Son por lo general receptivos, llenos de afecto, muestran -

una variante considerable en cuanto a su comportamiento psicológico, configurado por sus actitudes y respuestas, hábitos y tendencias. El perfil emotivo del niño con SDD se presenta bajo -- los siguientes aspectos característicos de su personalidad: son obstinados, imitativos, afectivos, adaptables, con un sentido -- especial en cuanto a reciprocidad de sentimientos y vivencias, -- presentando un carácter moldeable. Si el ambiente que los rodea es inadecuado, reaccionan con agresividad, o si por el contrario, es un ambiente estimulante el niño es cariñoso, afable, -- cooperativo y mimoso. Tienen gusto por la música, les gusta bailar, palmeo y cantar; también les gusta la pintura y sobre todo, poseen un sentido especial al afecto materno. (17)

Hecho paradójico, estos niños gravemente perturbados, suelen tener un carácter apacible y tímido. Su carácter acomodaticio, -- que tan frecuentemente falta en sus hermanos normales, permiten entrenar muchas de estas pequeñas personas tímidas para que -- lleven una vida buena. (40)

CARACTERISTICAS PATOLOGICAS Y MORTALIDAD

En las personas con Síndrome de Down hay algunas anormalidades de interés médico importantes y con una relevancia especial.

Hay desarrollo deficiente de los huesos en general y tendencia a malformaciones congénitas (cardíacas, óseas, del cartílagos de la oreja, etc.).

Tienen una debilidad general de las articulaciones observada principalmente en los tobillos. (16) Hay hipotonía muscular en la mayoría de los pacientes.

También tienen diástasis (separación permanente de dos superficies) de los rectos del abdomen, pudiendo presentar, así mismo, hernia umbilical.

Es posible un trastorno de la tiroides, con deficiencia, y también se menciona el hipopituitarismo. Ocasionalmente hay atresia duodenal (imperforación de una abertura natural-duodeno).

La frecuencia de la leucosis o albinismo es en ellos mayor -- siendo una anomalía congénita caracterizada por falta de pigmento y se observa a nivel de la piel, del iris y de la coroides.

Los niños mongoloides son especialmente propensos a las infecciones, disminución en la inmunidad para la mayoría de las enfermedades. Sergovich (44) al estudiar un niño mongoloide nos dice: "El paciente había tenido varios padecimientos infecciosos incluyendo difteria y bronconeumonía recurrente ". Como tienen una precaria resistencia a las infecciones, procede vacunarles contra todas.

Las infecciones respiratorias, como la bronquitis, son una de las principales razones de porqué tan pocos sobreviven hasta una edad avanzada. Esta historia repetida de infecciones respiratorias se ha solucionado en la actualidad con el empleo de antibióticos, que ha reducido la incidencia de infecciones crónicas y se han producido menos muertes por infección. (33)

Presentan también frecuentes infecciones del oído externo. Estos padecimientos están relacionados al escaso desarrollo del mazo facial.

Hay una incidencia de leucemia más elevada que lo normal en -

estos niños. (46)

Tienen defectos oculares como la inflamación crónica de la conjuntiva o conjuntivitis, así como es muy característica la catarata estrellada cerúlea azul, que aparece después de los 10 años de edad. Con la catarata nunca pierden percepción de la luz. (46)

Según Levinson (32) presentan:

Blefaritis (del griego blepharon-párpado y el sufijo itis-inflamación, inflamación del borde de los párpados de origen glandular ciliar) en un 38% que, en los casos crónicos, se acompaña de caída de las pestañas.

Estrabismo (del griego strabos, vizco, desviación de uno ó de los dos ojos, de tal modo, que los dos no miran al mismo punto en el espacio) en un 14%, tanto convergente como divergente.

Nistagmo (del griego nystagmos, yo guiño los párpados, trastorno funcional del ojo, caracterizado por movimientos de lateralidad ya sin fuerza, ondulatorios o sin ritmo debidos a sacudidas musculares determinadas por lesiones oculares como alteraciones congénitas) en un 14% al que, algunos optometristas achacan de debilidad muscular.

Otra de las anomalías oculares que presentan es el Queratocono (del griego kerat, keratos-cuerno y konos-cono, que es la distensión cónica de la córnea) llamado también Queratoglobos o Queratectasia que es un padecimiento de la córnea en donde se afecta la curvatura de la misma, la córnea se va haciendo en forma de cono, se presenta en personas jóvenes que van perdiendo agudeza visual irreversiblemente. En el astigmatismo cuya causa no es el queratocono, el problema visual generalmente no es progresivo, mientras que en el queratocono, el astigmatismo que se produce, sí es progresivo y dejado a su libre evolución, conduce a la invalidez (no es ciega, distinguen luz y forma, pero lo ven todo muy borroso). En las fases iniciales del padecimiento el tratamiento de elección es la lente de contacto y cuando el queratocono es muy grande y el astigmatismo muy severo, el tratamiento de elección es el transplante de córnea. El diagnóstico definitivo se hace con el queratómetro, que es un aparato que sirve para ver la forma de la córnea. El pronóstico, hace algunas décadas, muy grave, puesto que se conducía inva-

riablemente a la invalidez, ya que no se contaba con las técnicas actuales de trasplante corneal, que siempre es exitoso por que no hay vasos sanguíneos en este órgano que se nutre de las células de la conjuntiva. La frecuencia del queratocono en personas con Síndrome de Down, es mayor que en las personas normales.

Las anomalías, defectos cardíacos o cardiopatías congénitas, están presentes en aproximadamente 40% o una tercera parte de los individuos con SDD, que junto con la leucemia, constituyen los riesgos más grandes a una vida larga, pues sucumben a ellas. (37,46). Es raro que los padres de niños con cardiopatías congénitas, tengan problemas cardiovasculares iguales o parecidas a las de su hijo. Tampoco padres con malformación congénita engendran hijos con malformación de este tipo, con excepciones.

Algunas malformaciones congénitas, tienen una base genética indudable y otras tienen una combinación de causas genéticas y ambientales. (9)

La malformación congénita del corazón que más se asocia con el SDD, es la Comunicación Interventricular, que es una malformación con defecto septal que permite el paso de sangre de izquierda a derecha; es llamado también defecto del tabique atrioventricular, caracterizándose en la elevación del gasto pulmonar, así como la presión pulmonar, esto sobrecarga fundamentalmente ambos ventrículos: el izquierdo pierde sangre, tiene una fuga; el ventrículo derecho recibe una cuota adicional de sangre, que habrá de manejar elevando su presión. La tensión pulmonar es mayor, probablemente, por dos factores:

1.- El ventrículo izquierdo puede lanzar sangre "directamente" a la arteria pulmonar y al circuito pulmonar; esto inunda el pulmón y provoca vasoconstricción de arteriolas pulmonares, es decir, aumento de la resistencia.

2.- El volumen de sangre que el pulmón vierte en la aurícula izquierda es excesivo, por lo cual la válvula mitral queda "relativamente estrecha".

Es uno de los defectos del corazón más comunes y los síntomas están relacionados a la gravedad del defecto, los casos leves no se detectan, pero en los graves hay una historia de infec---

ción torácica recurrente, así como fatiga y disnea (dificultad de respirar) durante el ejercicio. El dato central de la exploración física, es un soplo situado en pleno mesocardio, holosistólico (que se oye en toda la duración de la sístole) que se transmite al epigastrio.

La evolución de la Comunicación Interventricular puede seguir cuatro caminos: 1.- Tolerancia, sin cardiomegalia ni síntomas. 2.- Hipertensión pulmonar progresiva hasta igualar las presiones de ambos ventrículos o aún a la inversión de flujo y la cianosis. 3.- Estrechamiento del infundíbulo del ventrículo derecho. 4.- El cierre del defecto. El tratamiento de un defecto septal ventricular está dirigido a la prevención de la endocarditis bacteriana y de la falla cardíaca, en los casos serios. - La reparación quirúrgica del defecto actualmente es posible.

El segundo defecto cardíaco en frecuencia, que se presenta en los pacientes con SDD es la Persistencia del Conducto Arterial. En la vida fetal, cuando los pulmones están colapsados y sin función, el ductus arterioso actúa como una desviación, pero normalmente se oblitera no mucho después del nacimiento, pero si persiste, la sangre pasa a través de él desde la aorta a la arteria pulmonar y la cantidad de sangre depende del tamaño del ductus y de la diferencia de presión, entre los dos vasos principales. En los casos graves puede haber disnea, fatiga y más tarde hipertrofia ventricular izquierda y falla cardíaca congestiva. También es un defecto septal que permite paso de sangre de izquierda a derecha. El tratamiento quirúrgico es sencillo y la mejoría del paciente, después de la operación, suele ser evidente y rápida.

El tercer defecto cardíaco en frecuencia en los pacientes con SDD es la Comunicación Interauricular, que al igual que las otras dos permite el paso de sangre de izquierda a derecha, es también llamado Defecto Septal Auricular, en el que hay agrandamiento del lado derecho del corazón debido al trabajo aumentado, necesario para bombear la sangre extra por la circulación. Si la presión en el lado derecho aumentara, pasando la del izquierdo, hay una reversión del flujo y esto puede ocurrir cuando hay una falla cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar o estenosis pulmonar asociada (es probable entonces la cianosis).

Los pacientes tienden a padecer infecciones respiratorias recurrentes y el tratamiento está dirigido al control de la infección pulmonar. La reparación quirúrgica es ahora un procedimiento razonable, seguro y el defecto puede ser cerrado por completo.

Estos tres defectos tienen las siguientes características comunes :

- 1.- No son cianóticas, ya que la sangre pasa del lado arterial al lado venoso.
- 2.- Sobrecargan el pequeño circuito pulmonar, con exceso de sangre.
- 3.- Hacen disminuir por el contrario, el flujo aórtico.

En los pacientes con Síndrome de Down la circulación es pobre e imperfecta, hay mala irrigación, y puede haber cianosis, que aparece cuando la anomalía permite que un considerable volumen de sangre se desvíe de los pulmones y vuelva a circular por el cuerpo sin oxigenación. (9,28,46)

Generalizando, las principales complicaciones que presentan las personas con Síndrome de Down son: el hipotiroidismo, la ceguera, coxa valga (incurvación del cuello del fémur que determina una abducción del miembro, con rotación externa) y estenosis duodenales.

El pronóstico de estos niños suele ser sombrío, la mayoría muere a temprana edad. El 40% aproximadamente, mueren el primer año de la vida; el 60% en la primera década. Sin embargo, con mejores cuidados, es cada vez mayor el número de los que alcanzan la vida adulta y algunos pueden incluso tener hijos (40), pero hay un 50% de probabilidades de que los hijos hereden la anomalía. (8)

En cuanto a la mortalidad en los pacientes con Síndrome de Down podemos decir, que en diversos estudios como el realizado por Jakob Oster, una tasa total de muerte de cinco a siete veces mayor que de la población general fue encontrada. No se observó ninguna diferencia en cuanto al sexo. La mortalidad excesiva fué especialmente alta para los padecimientos cardíacos y padecimientos respiratorios; también los padecimientos infecciosos como la neumonía y la tuberculosis mostraron altas tasas de

mortalidad. Su material consistió en 524 personas vivas con Síndrome de Down, observadas desde 1949 hasta 1972. De los 524 casos, 73 habían muerto antes del primero de enero de 1960. 57 -- más murieron antes del primero de enero de 1972. A esa fecha -- 394 personas estaban vivas y 130 habían muerto. El radio observado, en cuanto a la mortalidad de la población para los pacientes mayores de 10 años disminuyó de 7.2 a 5.5; la disminución -- fue menor para las mujeres, en comparación con los hombres. Las diferencias, no son significativas, como se ve en seguida:

NUMERO DE MUERTES COMPARADAS CON LA MORTALIDAD EN LA POBLACION

Edad	Período 1949-59			Período 1960-71		
	Observed.	Calculated.	Observed/Calculated.	Observed.	Calculated.	Observed/Calculated.
Hombres						
0 - 4	7	0.22	32	-	-	-
5 - 9	5	0.24	21	-	-	-
10 - 14	3	0.20	15	1	0.06	17
15 - 44	12	1.67	7	19	2.62	7
45 -	11	1.88 *	6	15	3.76	4
Más de 10	26	3.75	<u>7.0</u>	35	6.44	<u>5.4</u>
Mujeres						
0 - 4	10	0.11	91	-	-	-
5 - 9	8	0.11	73	-	-	-
10 - 14	-	0.11	-	-	0.03	-
15 - 44	8	1.36	6	8	1.75	5
45 -	9	0.78	12	14	2.17	6
Más de 10	17	2.25	<u>7.6</u>	22	3.94	<u>5.6</u>
Ambos sexos						
Total	73	6.68	10.9	57	10.39	5.5
Más de 10	43	6.00	<u>7.2</u>	57	10.39	<u>5.5</u>

Las personas con SDD también fueron divididas en personas vi-- viendo en el hogar o en las instituciones, una tendencia lige--

ra, no significativa fue encontrada hacia rangos mayores en las instituciones de mortalidad, esto fue reducido durante el período de 1960 a 1971, como se observa en la tabla siguiente:

NUMERO DE MUERTES COMPARADAS CON LA MORTALIDAD EN LA POBLACION,
CORREGIDAS PARA LA EDAD Y EL SEXO.

Edad	Períodos					
	1949 - 1959			1960 - 1971		
	Obser- vadas.	Calcu- ladas.	Observadas/ Calculadas.	Obser- vadas.	Calcu- ladas.	Observadas/ Calculadas.
Muertes en el hogar						
0 - 4	8	0.20	40	-	-	-
5 - 9	4	0.19	21	-	-	-
10 - 14	2	0.15	13	-	0.04	-
15 - 44	8	1.45	6	12	1.82	7
45 -	5	0.97	5	6	1.75	3
Más de 10	15	2.57	5.8	18	3.61	5.0
Muertes en instituciones						
0 - 4	9	0.13	69	-	-	-
5 - 9	9	0.16	56	-	-	-
10 - 14	1	0.16	6	1	0.05	20
15 - 44	12	1.58	8	15	2.55	6
45 -	15	1.69	9	23	4.18	6
Más de 10	28	3.43	8.2	39	6.78	5.8

Esto puede reflejar que como consecuencia de la mayor susceptibilidad a las infecciones, hay una mayor incidencia de infecciones en las instituciones y mayor mortalidad. Así también--- puede reflejar que las personas institucionalizadas con Síndrome de Down están más severamente afectadas, que aquellos que viven en la casa.

Las tasas de mortalidad y las tasas de muerte de los 130 individuos están marcadas en la tabla de la página siguiente, son comparadas para dos períodos y con la población general.

NUMERO DE MUERTES COMPARADAS CON LA MORTALIDAD EN LA POBLACION, CORREGIDAS PARA EDAD Y SEXO .

Causa de Muerte	Período 1949-1959			Período 1960-1971		
	Obser- vadas.	Calcu- ladas.	Observadas/ Calculadas.	Obser- vadas.	Calcu- ladas.	Observadas/ Calculadas.
Padecimientos infecciosos excluyen- do Tuberculosis y Neumonía.	5	0.097	52	1	0.086	12
Tuberculosis.	-	0.128	-	-	0.050	-
Condiciones malignas.	4	1.180	2	5	3.700	1
Accidentes, envenenamientos y vio- lencia.	2	1.136	2	2	1.471	1
Suicidio.	-	0.685	-	-	0.914	-
Padecimientos respiratorios.	37	0.299	124	22	0.353	62
Padecimientos cardíacos.	13	1.213	11	17	3.037	6
Padecimientos seniles y apoplejía.	3	0.363	8	4	0.771	5
Padecimientos del aparato digestivo.					0.444	
Padecimientos del aparato genito --- urinario.	9	2.640	3	6	0.303	3
Otras causas					1.226	

Las dos causas principales de mortalidad fueron padecimientos respiratorios (sobre todo, neumonía) y padecimientos cardíacos.

La mortalidad ha partir del padecimiento respiratorio, fue muy alta especialmente para el grupo de edad de los cinco a los catorce años.

El padecimiento cardíaco mostró una alta tasa de mortalidad, especialmente para el grupo de los cero a los catorce años.

Los padecimientos infecciosos aparte de la neumonía y los padecimientos seniles incluyendo la apoplejía, mostraron altas tasas de mortalidad.

La tuberculosis y los suicidios no fueron reportados.

Se ha mencionado también que los padecimientos malignos son más comunes en los individuos con SDD que en la población general. El cáncer de testículo fue también encontrado, así, como un caso de seminoma. Hay dos casos de leucemia (de los cuatro que aparecen en las condiciones malignas) de la infancia que son significativamente más que esperados; las personas con SDD son más susceptibles a las infecciones y así como recientes estudios han indicado que la infección viral puede ser una causa de leucemia, la incidencia mayor de leucemia en el Síndrome de Down, puede ser una simple consecuencia de este hecho.

Después de la edad de los diez años no se observa ningún incremento en los padecimientos malignos. (39)

Aún cuando las tasas de mortalidad son mayores que la población general, muchas personas con Síndrome de Down alcanzan edades mayores de los cincuenta años, pues los avances con una terapia más activa en los casos de infecciones, padecimientos cardíacos y respiratorios han jugado un papel muy importante desde el año de 1960 y disminuido la tasa de mortalidad, para que las personas con Síndrome de Down tengan una supervivencia mayor.

CARACTERISTICAS ORALES

En las personas con Síndrome de Down hay una incidencia más elevada de malformaciones bucales de desarrollo, que están específicamente asociadas con este síndrome. (1) La relación de causa y efecto todavía no es clara, pero se ha demostrado que hay una correlación entre retardo bioetiológico y aberraciones dentarias. (37)

Las características de la boca y labios en estos pacientes según Levinson (32) son las siguientes:

Boca constantemente abierta	62%
Boca pequeña	32%
Labios gruesos	36%
Labios irregulares	28%
Labios secos	32%
Labios fisurados	56%

Generalizando, las personas con Síndrome de Down tienen bocas pequeñas (17), pero constantemente abiertas, pues suele haber -- falta de sellado labial, tienen labios gruesos que presentan surcos radiados. Hay hipotonía de los músculos labiales y el labio inferior habitualmente cuelga flojo con grietas persistentes, -- más el labio inferior, que el superior.

Con respecto a su lengua, podemos decir, que es redondeada o roma en la punta, tienen macroglosia (lengua grande) en un 30% -- porque los músculos tienen hipofunción, protruyendo en un 32% sobre el labio inferior, esto ocasiona que estas personas tengan -- la boca generalmente abierta y por consecuencia, sean respiradores bucales. (2,46) Algunos autores (25) dicen que no es común -- que la lengua esté agrandada y que en la mayoría de los casos, -- este aspecto se debe a la falta de espacio bucal por lo que parece protruida o caída en el piso de la boca. La lengua está agrietada o fisurada en un 44%, las papilas circunvaladas están hipertroficadas, dándole un aspecto escrotal y es propulsada hacia afuera coexistiendo sialorrea (del griego sialon-saliva y regnymis---yo rompo; es el derrame abundante de saliva fuera de la boca o --

aumento de secreción salival), aunque en otros casos se observa xerostomía (del gr. xeros, duro y stoma boca; que es la supresión de la secreción salival, que ocasiona sequedad de la boca con sensación de dureza). (42)

Las medidas del paladar, según Jensen, (28) en un estudio -- que realizó en 129 pacientes con SDD, se encuentran pequeñas en ambos sexos comparados con sujetos normales, pero son mayores -- los de los de los hombres con síndrome que los de las mujeres a afectadas. En otros estudios se ha reportado que en personas con trisomía 21, la longitud del paladar era mayor que lo normal. -- Sin embargo, es seguro que hay decremento en la hendidura del -- paladar y en su anchura. La afirmación tan difundida de que el paladar alto y angosto es una característica común del SDD no -- ha sido comprobada en un estudio reciente. (1) El paladar es o -- jival o gótico en un 74%. Tienen anomalías palatinas con rugas -- anteriores prominentes, procesos laterales engrosados, 2 surcos -- en el paladar y a veces hendidura del paladar primario y secundario. (37) Aunque algunos autores (17) afirman que como caso -- excepcional, en los niños con síndrome, se encuentra el paladar y el labio hendido.

Como se mencionó anteriormente, los estudios sugieren que un efecto importante de la trisomía es una disminución en la estabilidad del desarrollo. La dentición, a diferencia de la mayoría de las estructuras del cuerpo, comienza su desarrollo embriológico a las cinco semanas en el útero, en el caso de incisivos y molares primarios y continúa iniciando nuevas unidades dentarias, hasta por lo menos los ocho años de edad, en el caso de los terceros molares. La corona del tercer molar se completa entre los 12 y 17 años. Esto es una diferencia directa con la mayoría de las estructuras restantes del cuerpo, cuyas características específicamente humanas están bien establecidas hacia la octava semana de desarrollo intrauterino. Por eso, la embriología dental es un proceso que se inicia cuando el organismo como totalidad ha completado su desarrollo embrionario y continúa durante la niñez y comienzos de la adolescencia. (37, 27) En el mongolismo la erupción retardada de los dientes es un hecho frecuente, hay patrones de erupción aberrantes, pues normalmente --

los incisivos erupcionan alrededor de los 6 meses de edad, mientras que en el SDD, es raro que se produzca antes de los 9 meses, tardan hasta la edad de dos años y a veces aparecen primero los molares o los caninos, antes que todos los incisivos.

Sergovich (44) reportó que el tercer diente de un mongolito apareció a los 13 meses y por lo general, en estas personas la dentición primaria termina de erupcionar entre los 4 y 5 años, lo que en una persona normal está completa a los 3 años. (1)

La erupción sigue con frecuencia en los "mongoles", una secuencia anormal y algunos de los dientes temporales pueden quedar en la boca hasta los 14 o 15 años (33), o sea que hay dientes deciduales permanentes, pues no se exfolian por falta de resorción radicular de los mismos.

Los sujetos con SDD tienen una asimetría dental significativamente incrementada, esto se cree que es el reflejo de sucesos relativos de la homeostasis del desarrollo, que en el caso del mongol está afectada. Las estructuras morfológicas se desarrollan a través de vías de desarrollo específicas y los planos de desarrollo representan la aparición de sistemas genéticos y cromosómicos coadaptados, los cuales han evolucionado, ya que ellos, a su vez, producen fonotipos selectos a través del paso del tiempo (Shapiro 70). La microdoncia (dientes pequeños), es el defecto morfológico más común en los sujetos con SDD. Mc. Millan y Kashgarian observaron que los defectos de la morfología y la agenesia congénita de los dientes existían en las dos denticiones, con tendencia a circunscribirse a los incisivos superiores e inferiores, así como encontraron que las raíces dentales son más pequeñas que en los normales. (37, 1) Jensen observó que el tamaño total y el desarrollo de las estructuras dentoalveolares son bastante deficientes en las personas con trisomía a 21, en todas las edades y en ambos sexos.

El tamaño de los dientes en los sujetos con trisomía 21 son pequeños, tanto en las dimensiones mesiodistales como bucolinguales; pero siempre los masculinos son mayores que los femeninos, excepto los incisivos laterales y los primeros premolares. Las diferencias más pronunciadas fueron encontradas en los caninos mandibulares y en los primeros molares y las pequeñas diferencias se encontraron en los primeros premolares.

Los datos que nos da Howard (26) difieren un poco con los anteriores, él midió el incisivo central, incisivo lateral y primer molar permanente, así como el canino, primer molar y segundo molar decidual o temporal; los diámetros mesiodistales del canino y primer molar decidual fueron significativamente mayores en los sujetos Down, que en las personas normales. El segundo molar decidual, no fué significativamente diferente en cuanto al tamaño de los normales. Los dientes permanentes fueron generalmente más pequeños en los sujetos normales, que en los sujetos con SDD. Los investigadores han sugerido que los dientes podrían ser utilizados con el fin de establecer los tiempos o períodos de edad gestacional, durante los cuales, aspectos del crecimiento y del desarrollo, son afectados por varias anomalías genéticas y agresiones ambientales.

El período crítico de odontogénesis, es el período entre la formación inicial del órgano del esmalte y el período de calcificación de la corona dental. La variación en el tamaño y la forma de un diente, son producidos durante este período anterior a la calcificación. Los pacientes con SDD presentan hipoplasia del esmalte. La tasa de incremento en el diámetro mesiodistal de un diente es más rápido durante los estadios iniciales del desarrollo dentario, una vez que la calcificación de la corona empieza, la actividad mitótica de las células del epitelio interno del órgano del esmalte decrece y el crecimiento posterior se incrementa gracias a una aposición de esmalte sobre la superficie del diente. Desde un punto de vista del desarrollo, la formación de los órganos del esmalte para los incisivos caninos y primeros molares deciduos, ocurre aproximadamente a las 8 semanas de gestación, los factores que afectan el tamaño del diente en este estadio temprano del desarrollo, debe esperarse que afecten estos dientes deciduales de una manera similar. El tiempo de formación del órgano del esmalte para los segundos molares deciduales ocurre considerablemente más tarde, a las 10 semanas de gestación, la calcificación inicial ocurre varias semanas más tarde para estos dientes, aproximadamente a las 18 o 19 semanas, en cambio en otros dientes deciduales ocurre a las 14 o 17 semanas. Los órganos del esmalte de los primeros dientes permanentes (primeros molares), aparecen a las 16

semanas de gestación y la calcificación comienza a las 32 semanas de gestación.

El hallazgo de Howard, de un diámetro mesiodistal más largo que el normal del canino y primer molar deciduales, un tamaño normal en el segundo molar decidual y tamaño pequeño en los dientes permanentes, indican que los sujetos con SDD pueden experimentar una aceleración transitoria en la actividad mitótica de los órganos del esmalte en desarrollo. Ya que las variaciones en el tamaño de los dientes son producidas durante los estadios críticos iniciales de actividad mitótica rápida anterior a la calcificación, la aceleración sugerida puede ocurrir aproximadamente dentro de la octava a décima semanas de gestación y persistir durante los estadios iniciales de calcificación de los dientes deciduos. El tamaño normal del segundo molar decidual y el desarrollo subsecuente retrasado de los dientes permanentes, puede reflejar una regresión del crecimiento inicial acelerado y la aparición del retraso ampliamente reconocido en el crecimiento, el cual es aparente en la dentadura permanente y en otros atributos del crecimiento del paciente con SDD. Los resultados apoyan la posibilidad de una aceleración limitada, en el crecimiento que afecta los elementos de la dentición decidua o primaria, seguida por un retraso generalizado en el crecimiento que afecta la dentición permanente, así como otras partes del cuerpo en sujetos Down.

Según Howard (27) alteraciones físicas, químicas, nutricionales o ambientales pueden causar anomalías en las condiciones tisulares locales, las cuales afectan la estabilidad y la expresión continua de información genética, que debe dar un desarrollo dental normal. La asimetría dental fluctuante se cree que es una consecuencia de la interacción de varias influencias del medio ambiente, con herencia poligenética durante el desarrollo.

No está claro, sin embargo, si la deficiencia puede operar en un período largo de tiempo, que incluya el período de iniciación de la yema de los dientes deciduales y del sucesor permanente, o si la yema de los dientes deciduales pueda contener el potencial de crecimiento para ambos, tanto los dientes decidua-

les, como sus sucesores permanentes. Tal vez en el futuro con una mayor comprensión de los factores genéticos y ambientales, el tiempo exacto y causa del desorden del desarrollo puede discernirse.

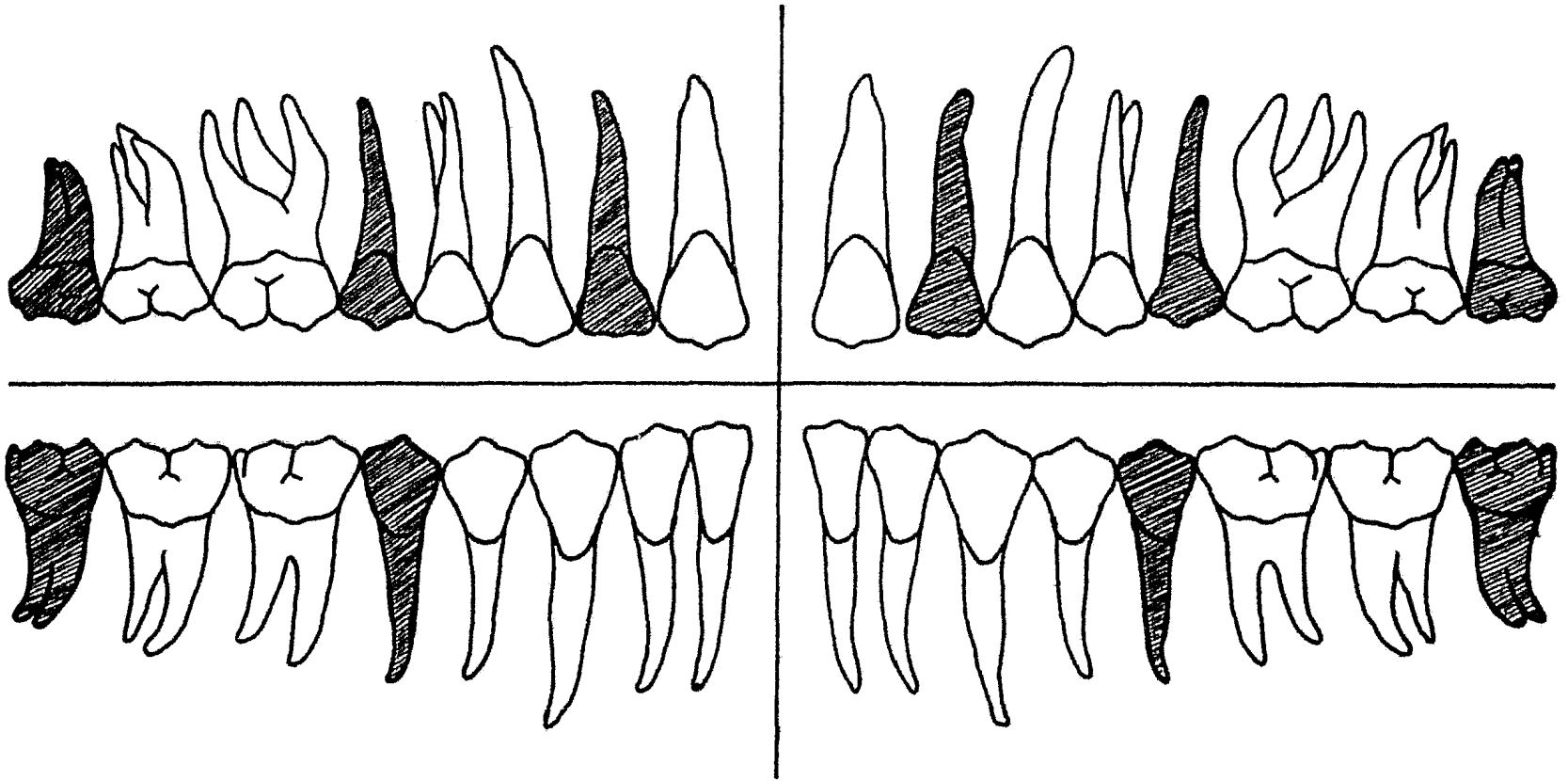
En los pacientes Down, la morfología dentaria está afectada, los dientes tienden a ser redondeados o bulbosos. Los patrones fisurales pueden ser variados y tienden a ser más superficiales. Los incisivos pueden ser de una forma más simple, con menor desarrollo de los mamelones laterales. El 60% de los individuos con trisomía 21 tienen incisivos centrales en forma de pala.

(37) Los incisivos laterales son cónicos (46%), pudiendo presentarse también los caninos en forma cónica. La prevalencia de dientes ausentes en el SDD es por lo menos de cuatro a cinco veces mayor, que en la población general o en retardados mentales no mongólicos. Se registró la ausencia congénita de uno o más dientes permanentes en alrededor del 25 al 35% o sea 1/3 de los pacientes Down estudiados. (1)

Jensen (28) encontró en su estudio que el espaciamiento en sujetos con trisomía 21 fué menor en relación al de los sujetos normales, en la dentición decidua debiéndose esto, parcialmente al hecho de que los dientes deciduales son más similares en tamaño mesio-distal, a aquellos de los sujetos normales y parcialmente a la incidencia relativamente baja de ausencia congénita de dientes deciduales.

El porcentaje de dientes permanentes, con ausencia congénita, se presenta en la siguiente tabla:

Dientes implicados	Porcentaje de dientes congénitamente ausentes.	
	Trisomía 21	Normales
Dientes permanentes maxilares		
Incisivo central	1.9	0.0
Incisivo lateral	19.0	1.2
Canino	0.0	0.0
Primer premolar	1.9	0.0
Segundo premolar	12.18	0.0



Dientes permanentes con mayor frecuencia de ausencia congénita, en personas con Síndrome de Down

Dientes implicados	Porcentaje de dientes congénitamente ausentes.	
	Trisomía 21	Normales
Primer molar	0.0	0.0
Segundo molar	0.0	0.0
Tercer molar	48.0	0.8
Dientes permanentes mandibulares		
Incisivo central	1.9	0.0
Incisivo lateral	1.9	0.0
Canino	1.9	0.0
Primer premolar	1.9	0.0
Segundo premolar	13.2	1.6
Primer molar	0.0	0.0
Segundo molar	1.9	0.0
Tercer molar	46.3	2.7

En la tabla se puede observar que los dientes más frecuentemente afectados, fueron los incisivos laterales maxilares, los segundos premolares maxilares y mandibulares y los terceros molares maxilares y mandibulares. Ocasionalmente los incisivos laterales mandibulares se encuentran fusionados con los caninos, tanto en la dentición decidual, como permanente.

Hay un incremento total en el espacio interdental en los sujetos con trisomía 21, conforme avanza la edad, presentándose diastemas en un 28 %. La anodoncia, sin embargo, es extremadamente rara, pero a veces se presenta, así como el apiñamiento y los dientes supernumerarios. (37, 1, 32)

La implantación o alineación irregular dental se presenta en estos pacientes en un 65%, presentando también giroversiones dentales.

Como en los sujetos con SDD la circulación es pobre o imperfecta, hay una reducción de la resistencia del tejido a la in-

fección, especialmente en áreas de vascularización terminal, -- tales como los dientes y los tejidos gingivales. Parece probable, que un factor importante en las diferencias observadas entre los tamaños y la forma de los dientes entre los sujetos con trisomía 21 y los dientes de los sujetos normales, puede ser la interrupción del aporte normal de sangre y de los materiales que en ésta provienen, impidiendo un desarrollo normal de los gérmenes dentales.

Los niños mongoles tienen una notable resistencia a la caries y por lo menos la mitad de ellos están libres de caries. -

(46) Johnson y asociados hallaron una experiencia de caries muy inferior en ambas denticiones. Brown y Cunningham en un estudio de niños mongoles, hallaron que un 44% estaba libre de caries. -

(33) Mc, Millan y Kashgarian estimaron que el 34% de 95 pacientes que ellos examinaron con espejo y explorador, no tenían caries. Recientemente, Curtress observó que sujetos con trisomía 21 residentes en instituciones tenían menos caries que las personas con deficiencias mentales congénitas, residentes en instituciones y con personas con trisomía 21 que vivían en sus hogares. (1) Las razones de esto, son especulativas y van desde las teorías de características morfológicas a factores culturales, como acceso disminuído a alimentos con alto contenido de hidratos de carbono. (37)

Kroll y colaboradores no encontraron diferencia significativa de la cantidad de caries entre pacientes mongólicos, con los no mongólicos. En el estudio realizado por Jensen (28) (caries en diversos grados). En quienes desarrollan caries, el número de cavidades es mucho menor que lo que se esperaría en un niño normal. Esto puede relacionarse en parte, con la forma más simple de los dientes con menos fisuras profundas, pero no es la razón principal de que las cavidades intersticiales sean infrecuentes. (46)

Los pacientes con SDD tienen gran prevalencia de enfermedad periodontal, sus tejidos gingivales, con frecuencia permanecen crónicamente inflamados, sufriendo de un grado moderado o severo de enfermedad periodontal, tanto niños como adultos. Los resultados de estudios llevados a cabo en varios países lo confir

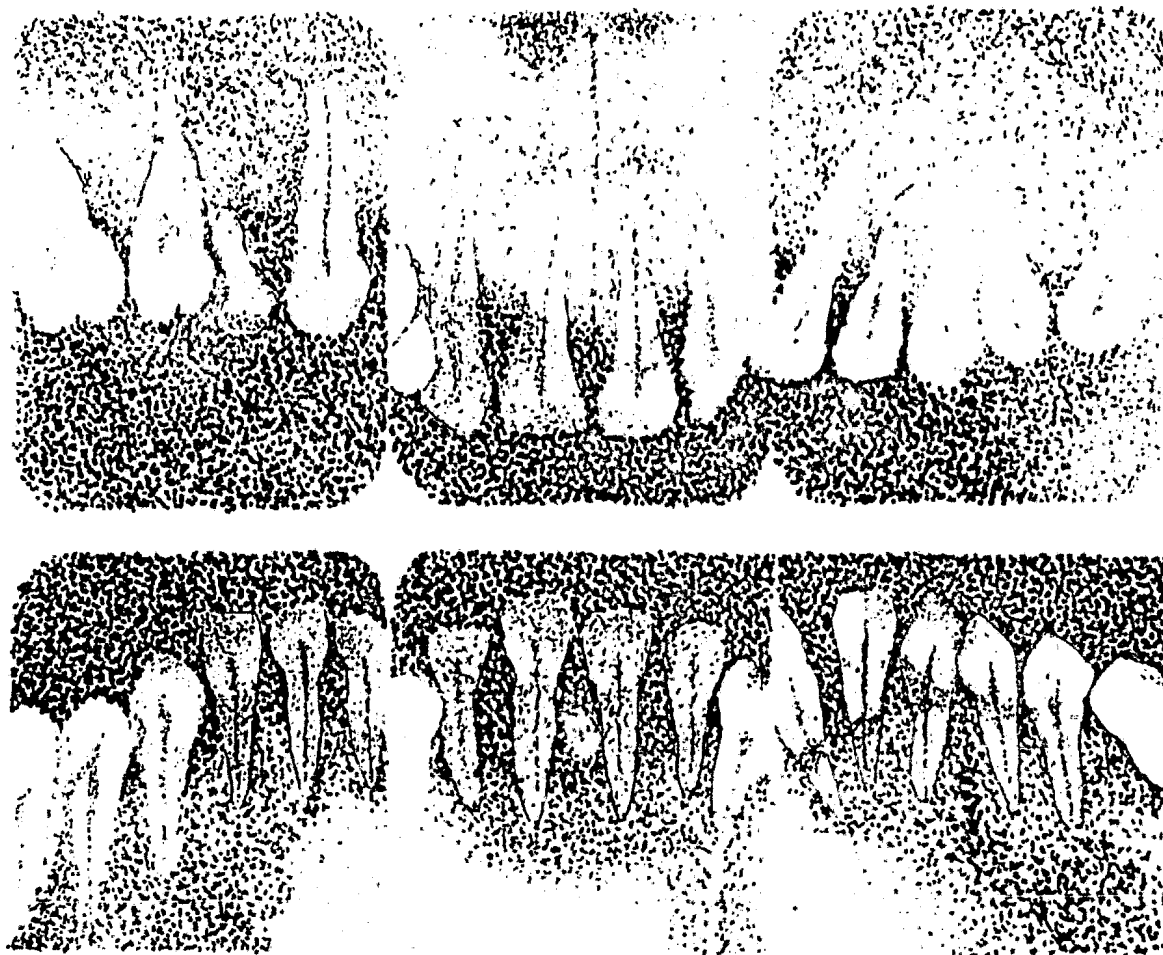
man. (6,45) Brown y Cunningham informaron que hasta un 90% de -- los mongoloides padecía la periodontopatía por lo menos en la re-- gión anterior. (4,33) Dow examinó 151 pacientes y registró la -- prevalencia según la edad y la magnitud. Mc Millan y Kashgarian-- encontraron que el 62% de sus 95 pacientes tenían alteraciones - periodontales que se caracterizaban por inflamación de las enci-- as en la zona de los incisivos inferiores y la pérdida temprana-- de los dientes. Kisling y Krebs hallaron que la incidencia de la gingivitis fué de 100% en un grupo de 71 varones, entre 19 y 25 a-- ños de edad. Cohen, en un grupo de 100 pacientes (57 varones y - 43 mujeres) encontró enfermedad periodontal avanzada en el 96% . Johnson y Young reportaron en una muestra de 70 sujetos mongoloi-- des, usando medidas cualitativas de padecimiento periodontal (co-- mo el heritema, la hemorragia y la movilidad) que la condición - periodontal en ellos es severa (96%), pero es mucho más severa, - cuando se compara con otros sujetos congénitamente afectados, es aproximadamente lo doble, como se ve en la siguiente tabla:

PERDIDA DE HUESO ALVEOLAR EN MONGOLISMO Y DEFICIENCIA MENTAL

Grupo	Cantidad total examinada	Pérdida Osea Alveolar			
		Leve	Ninguna	Moderada	Avanzada
Mongólicos	25	1	6	8	10
Deficientes mentales no mongólicos	25	7	9	9	0

(29)

Sznajder en Argentina y Cutréss en Nueva Zelandia, al comparar pacientes Down con paralíticos cerebrales , observaron que ambos grupos tenían mala higiene bucal e índices de placa similar, pe-- ro los niños con parálisis cerebral tenían un índice periodontal bajo, sin bolsas periodontales, en tanto que los Down tenían índi-- ce periodontal alto, con bolsas profundas y pérdida de hueso al-- veolar. Cohen, Winer, Schwartz y Shklar encontraron en su estu-- dio de cien pacientes el padecimiento periodontal caracterizado-- por gingivitis crónica, formación de bolsas y pérdida de hueso - en un 96%. (5) Hay una separación del borde gingival incertado -



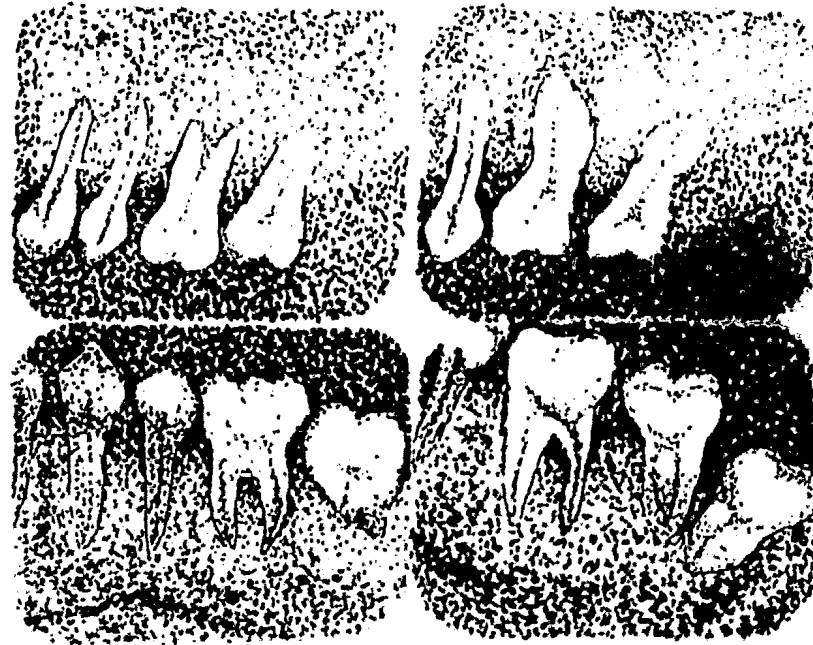
En las personas con Síndrome de Dowry la pérdida ósea alveolar tiende a ser más pronunciada en las zonas anteriores.

con formación de bolsas y pérdida progresiva del hueso de soporte. Esto continúa con la edad, y la complicación de los incisivos inferiores es seguida por la de los superiores y más tarde por el resto de los arcos dentarios. Radiográficamente hay falta de claridad de la lámina dura y las trabéculas óseas parecen más -- cortas y gruesas, con espacios medulares más pequeños. Las raíces de los incisivos son cortas. (46) Las zonas más comunes de pérdida ósea son las anteriores superiores e inferiores, pero el anterior inferior tiene la destrucción periodontal de mayor magnitud, siendo más intensa en los segmentos anteriores que en los posteriores. Gorlin en una revisión de padecimiento oral en el mongoloide reportó una pérdida excesiva de hueso periodontal, aún en los niños mongoloides menores de seis años de edad, particularmente en la región más baja de los dientes anteriores, esto es común en las dos denticiones, pero más en la permanente, los incisivos inferiores permanentes se pierden muy temprano y es común antes de la pubertad. Hay ciertos indicios de que los varones tienen pérdida ósea alveolar y prematura de sus dientes permanentes de mayor magnitud que las mujeres, como se puede observar en la siguiente tabla, que realizó el doctor Dow:

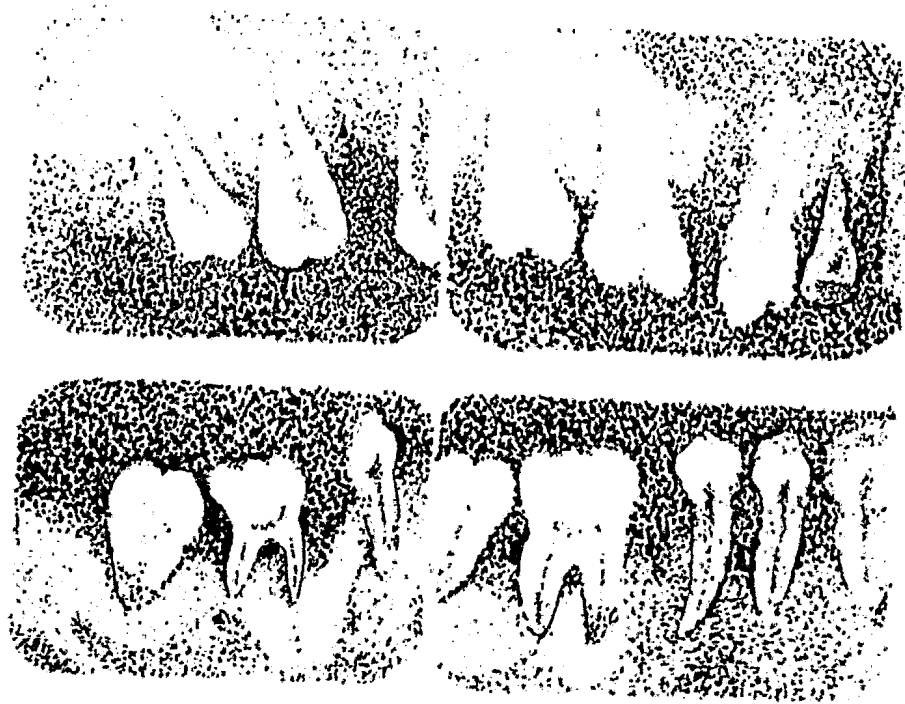
PREVALENCIA DE LA ENFERMEDAD PERIODONTAL				
Sexo	Número	Edad	Enfermedad Periodontal	
			Leve	Avanzada
Varones	10	1 - 7	6 - 60	1 - 10
	12	8 - 12	10 - 83	2 - 16
	25	13 - 18	16 - 65	9 - 36
	28	19 en adelante	2 - 7,1	26 - 92,2
Mujeres	8	1 - 7	5 - 62,5	2 - 25
	15	8 - 12	12 - 80	1 - 6,6
	25	13 - 18	15 - 60	10 - 40
	28	19 en adelante	5 - 17,6	23 - 82,1

(4)

Ciertos datos señalan que la enfermedad es más avanzada en pacientes internados en institutos, que los que se atienden en cen-



En las personas con SDO la pérdida ósea alveolar es menor en zonas posteriores.



Por la acción de la lengua, existe mayor pérdida
ósea alveolar en zonas posteriores inferiores.

tros de rehabilitación y viven en sus hogares.

Otra característica interesante es la elevada incidencia de la gingivitis ulceronecrotizante aguda. Cohen comunicó su presencia en 29 de 100 casos de su estudio, en tanto que Johnson y Young observaron que algunos de los niños de su estudio tenían papilas interdentarias ulceradas cubiertas de una capa grisácea, sugerente de gingivitis ulceronecrotizante aguda, pero no pudieron hacer un diagnóstico definitivo. Brown comparó los registros clínicos de 68 pacientes mongoloides con 99 deficientes mentales congénitos de otra índole, todos menores de 21 años y encontró que el 32% de los pacientes con Síndrome de Down, había padecido gingivitis ulceronecrotizante, en comparación con el 7% del otro grupo.

La presencia de cálculos parodontales no es una característica. Cutress comparó cálculos parodontales de mongólicos internados y comprobó que los grupos residentes en instituciones, tenían índices de cálculos más elevados que los que residían en sus hogares. (1) Kisling, Krebs y Sznajder registraron que la cantidad de cálculos parodontales era bastante pequeña, sin embargo, Johnson y Young observaron que los cálculos grandes eran más evidentes en mongoles en los cuales aparecían en el 85% de los pacientes, contra 67% de los pacientes deficientes mentales no mongólicos. (1)

No hay duda que la higiene bucal sigue siendo uno de los problemas principales del manejo odontológico, aunque la higiene bucal suele ser pobre, tiene poca correlación con el grado de enfermedad periodontal en el paciente con Síndrome de Down.

Se sugiere que los factores ambientales, la nutrición y la higiene oral probablemente, no por sí solos, sean los únicos factores que inicien la etiología del padecimiento periodontal en el paciente Down. Varios mecanismos se han sugerido como influencia sistémica en la progresión y en la tasa del padecimiento periodontal en estos pacientes, tales como : la circulación periférica alterada, las anomalías en la respuesta inflamatoria secundaria o mecanismos neurodistróficos y la demostración de una correlación entre los niveles incrementados de citrato en la sangre y el padecimiento periodontal. (35)

Con respecto al maxilar y la mandíbula podemos decir que en las personas normales las mediciones maxilares son mayores que las mediciones mandibulares, mientras que en las personas con Síndrome de Down ocurre lo contrario, presentan arcos dentales asimétricos, hipoplasia del maxilar superior (tamaño pequeño) tanto en longitud como en circunferencia, por falta de desarrollo hacia adelante y abajo o por los dientes congénitamente faltantes y los dientes permanentes pequeños presentando una anchura del arco mandibular que excede la del maxilar.

La mayoría de los investigadores describen la cara del paciente Down como deficiente, mientras que la mandíbula se considera con más frecuencia que no está afectada, que es "normal". Brown puntualiza que la deficiencia severa mediofacial hace que la mandíbula aparezca prognática. Resk cree que la protrusión de la lengua cause que la mandíbula se deslice hacia adelante. Kanar ha reportado que el cuerpo y la rama de la mandíbula no fueron significativamente diferentes en cuanto a los sujetos normales, pero los contornos labiales y linguales de la sínfisis mandibular fueron diferentes en los sujetos mongoles, lo cual les da su apariencia característica. (12)

El tamaño pequeño del maxilar superior y la mayor anchura del arco mandibular, da por resultado una maloclusión (malposiciones dentarias) clase III de Angle en un tercio o más de pacientes con Síndrome de Down en ambos sexos. La clase III de maloclusión según la clasificación de Angle, es cuando el primer molar inferior se encuentra en posición mesial con respecto al primer molar superior. El prognatismo del maxilar inferior, generalmente se refleja en el perfil del paciente con Síndrome de Down. (20)

Según Jensen (28) la alta incidencia de clase III se observa más en los hombres (61%), que en las mujeres (57%).

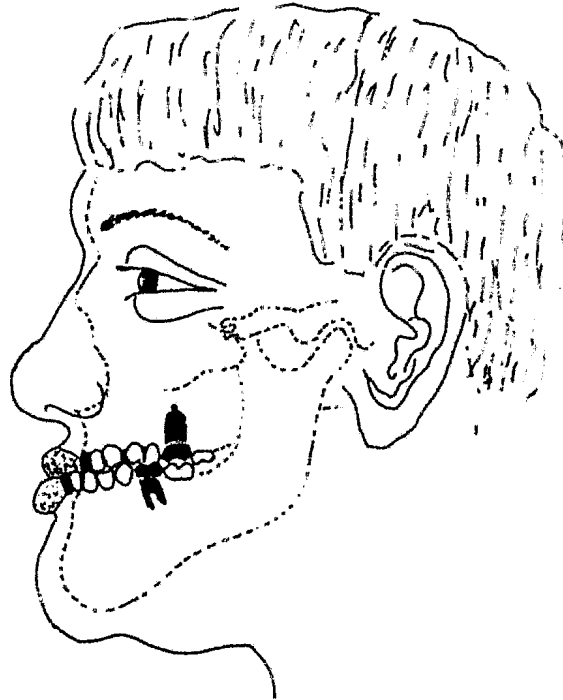
La incidencia de maloclusión clase III en los pacientes Down puede ser atribuida a cualquiera, o a todas las siguientes situaciones:

- a) Maxilar subdesarrollado.

- b) Lengua mayor y en una posición anormal.

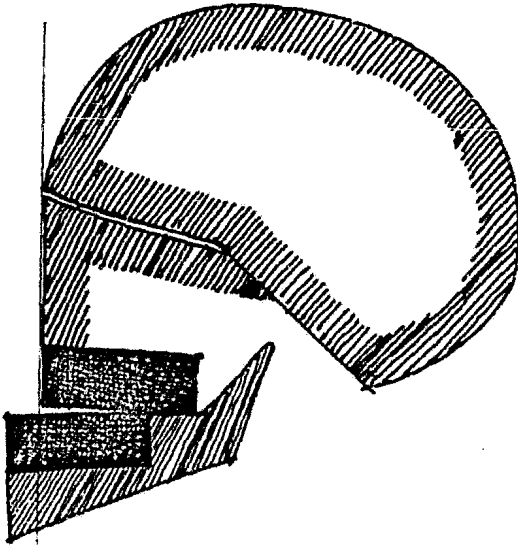
- c) Mandíbula prognática y relativamente grande.

Estas situaciones producen también malposiciones dentarias anteriores, como labioversión de los incisivos inferiores, acentuan-

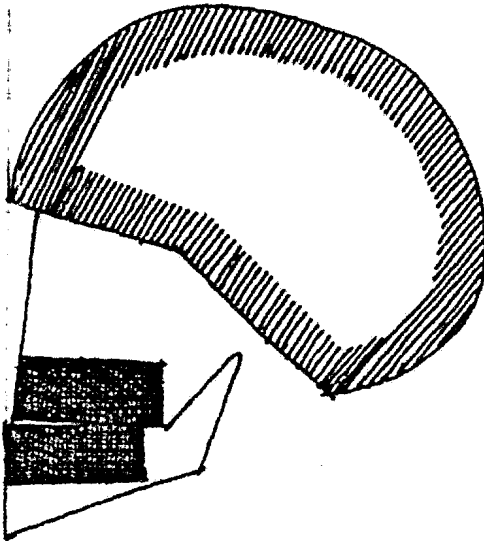


Clase III de maloclusión: el primer molar inferior se encuentra en posición mesial con respecto al primer molar superior. El prognatismo del maxilar inferior se refleja en el perfil del paciente.

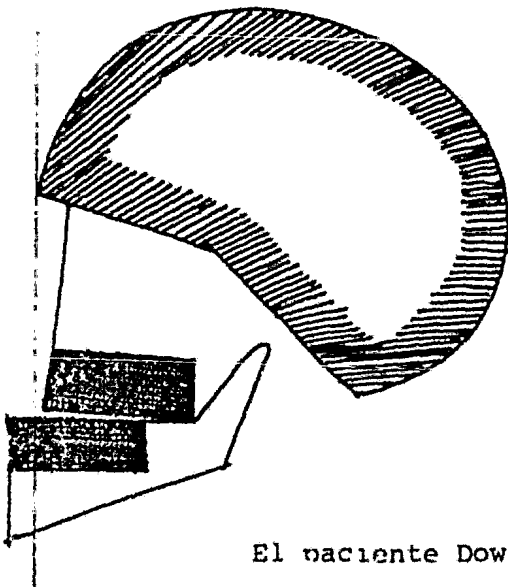
Clase III esquelética
originada por:



a) Prognatismo
inferior.



b) Retrognatismo
superior.



c) Combinación
de las dos-
anteriores.

El paciente Down puede presentar
cualquiera de los tres.

do la relación invertida, así como giroversiones o rotaciones de piezas dentarias posteriores.

Un alto porcentaje de arcada abierta o "mordida abierta" es - notada 15% aproximadamente, siendo en las personas normales de - un 7% únicamente. El término de "mordida abierta" se refiere a - la situación en la que existe un espacio entre las superficies - oclusales e incisales de los dientes superiores e inferiores de los segmentos vestibulares o anteriores, cuando el maxilar inferior se lleva a la posición oclusal céntrica habitual. (20)

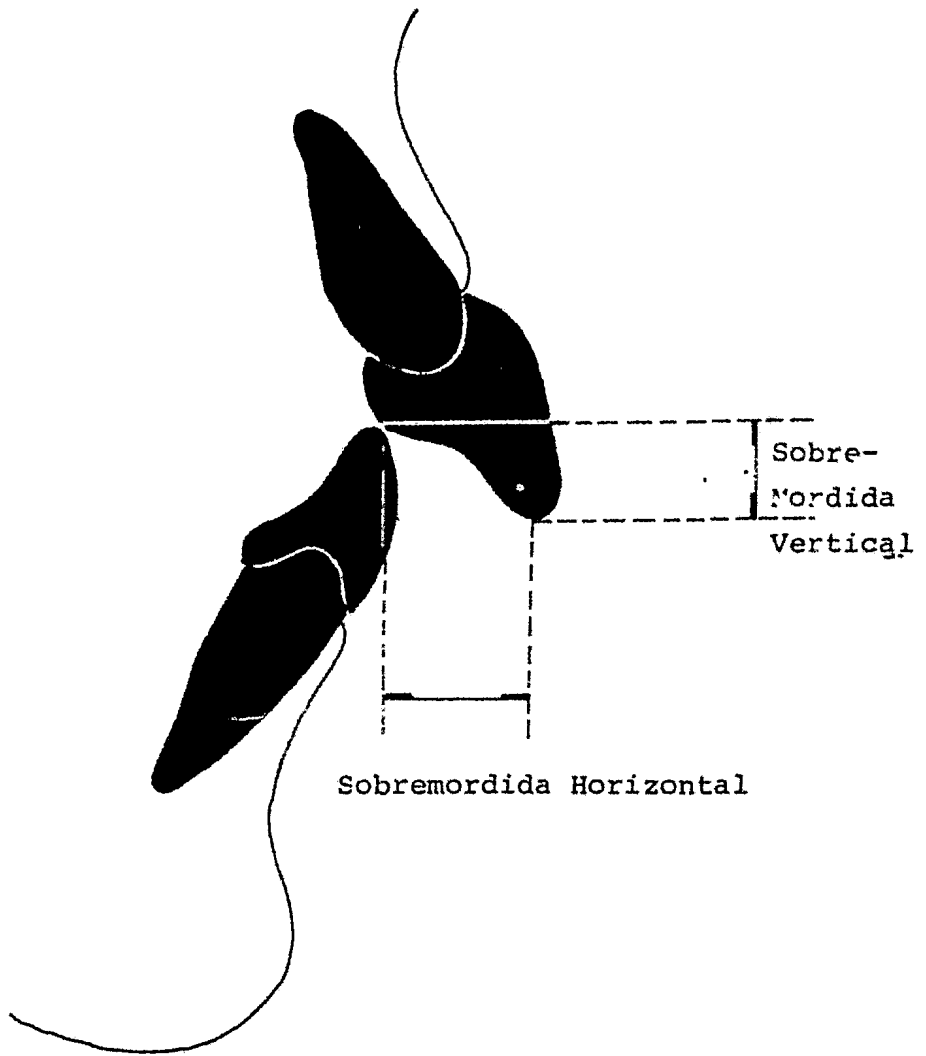
La arcada abierta anterior se nota más frecuentemente en los hombres con Síndrome de Down que en las mujeres (h-62%,m-48%), - con una incidencia incrementada, en tanto que la adultez se aproxima. El padecimiento periodontal se expone frecuentemente como un factor que contribuye en la producción de arcada abierta anterior, pues el padecimiento periodontal puede, en efecto, volver a los incisivos maxilares y mandibulares más susceptibles a los - invalances esqueléticos y musculares, cuando estos existen.

Las arcadas abiertas posteriores se observan más en las mujeres que en los hombres con Síndrome de Down (m-25%,h-8%).

Las arcadas cruzadas ocurren en los sujetos Down y tienden a incrementarse, mientras se incrementa la edad, en ambos sexos. - La arcada cruzada o "mordida cruzada" se refiere al caso en que uno o más dientes ocupan posiciones anormales en sentido vestibular, lingual o labial, con respecto a los dientes antagonistas. La arcada cruzada tanto unilateral como bilateral se observa --- aproximadamente en 90% de los pacientes con trisomía 21, en ambos sexos afectados similarmente. Las arcadas cruzadas posteriores afectan más a las mujeres que a los hombres (m-68%,h-42%). La arcada cruzada es la segunda más importante en categoría, apareciendo en los hombres en un 20% y en las mujeres en un 10%.

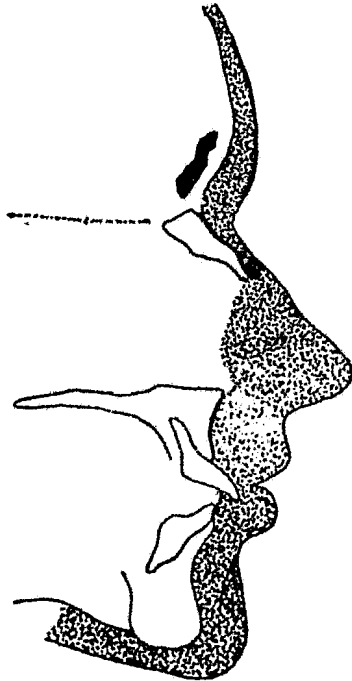
El término "sobremordida vertical" (overbite) se aplica a la distancia en la que el margen incisal superior sobrepasa el margen incisal inferior, cuando los dientes son llevados a la oclusión habitual o céntrica.

El término "sobremordida horizontal" (overjet) es una medida horizontal que se refiere a la distancia entre el aspecto lingual de los incisivos superiores y la superficie labial de los -

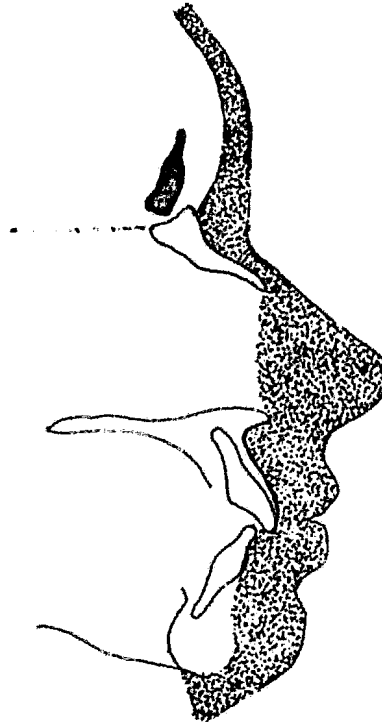


Sobremordida horizontal (overjet) y sobremordida vertical (overbite) en una persona normal, con oclusión correcta.

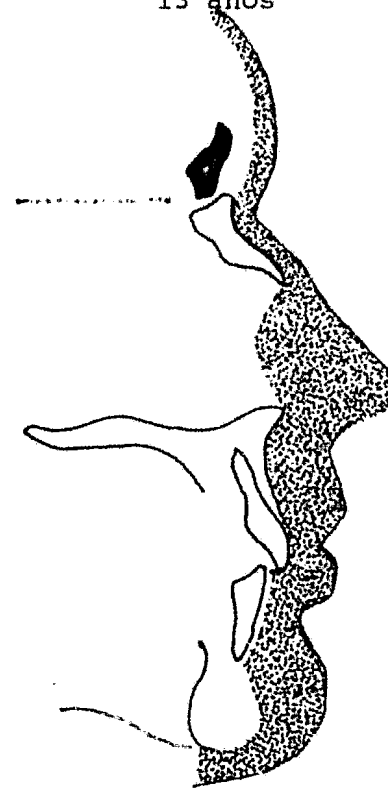
7 años



10 años

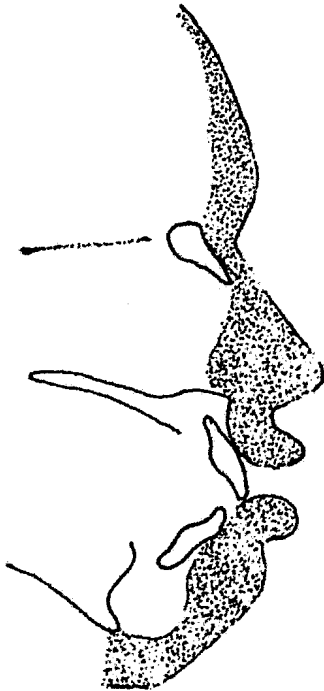


13 años



Perfil blando y duro de una persona normal a 3 edades diferentes
Está incluida la dimensión lineal del límite anteroposterior de la lámina
cribiforme del hueso etmoides. Obsérvense las modificaciones morfológicas --
progresivas de los senos frontales a las diferentes edades.

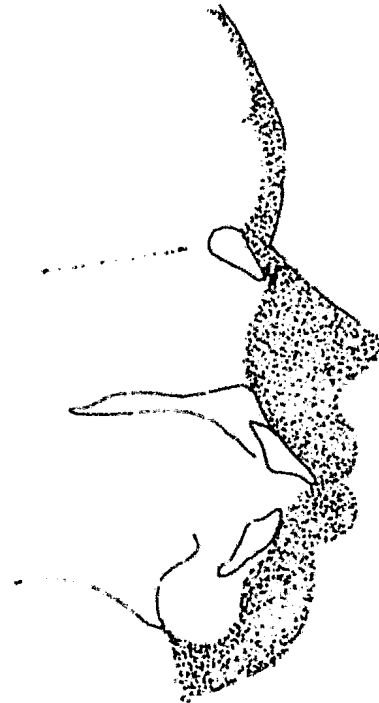
7 años



10 años



13 años



Perfil blando y duro de pacientes con Síndrome de Down a 3 edades diferentes
Está incluida la dimensión lineal del límite anteroposterior de la lámina --
cribiforme del hueso etmoides. Obsérvese la ausencia de seno frontal y la --
arcada abierta

incisivos inferiores, cuando los dientes son llevados a oclusión céntrica o habitual. (20)

El overbite y el overjet, son mucho más pequeños para el grupo de trisomía 21 que para las personas normales, es un reflejo de la arcada abierta y de la tendencia a la clase III de maloclusión. Entre más joven es el sujeto, hay una tendencia a padecer overjet mayor que en los grupos de más edad de trisomía 21, esto puede ser un resultado de la función de la lengua y su postura, así como de la insuficiencia del crecimiento vertical y antero--posterior de la maxila y del tamaño de la misma. Hay overjet negativo y overbite superficial.

La curva de medición de Spee que parcialmente refleja los cambios en el overbite y el overjet, fue estudiada y comenzó con un incremento ligero en la relación en el grupo normal durante el período de dentición decidual; durante el período de dentición mixta tendió a formar una meseta e incluso a disminuir en algunas personas. Conforme avanzaba la edad la curvatura de Spee tendió a disminuir otra vez, pero todavía de manera ligera probablemente a causa de los premolares congénitamente ausentes en el grupo de trisomía 21 y nunca se volvió tan pronunciada como en el grupo de personas normales. (28)

En el estudio realizado por Levinson (32) se encontró un 4% de personas con Síndrome de Down en las que había úvula fisurada, reportando además un 54% con voz ronca y un 20% con voz de tono bajo.

La mayoría presenta voz gutural y grave, ésta carece de una explicación adecuada: "La fonación es habitualmente áspera, profunda y amelódica, las cuerdas vocales hipotónicas producen una frecuencia vibratoria más baja de lo normal y el timbre de la voz es áspera por falta de contacto uniforme de los bordes libres de ambas cuerdas vocales: las cavidades de resonancia distendidas y configuradas con poco tono muscular, apagan el sonido haciéndolo profundo y sombrío. Por la conjugación de los factores hipotónicos de cuerdas vocales y de cavidades de resonancia se obtiene con dificultad la armonía melódica en la emisión vocal. A estos factores hay que agregar la deficiente energía de contracción, entre el velo del paladar y la pared posterior de -

la faringe, lo que agrega una cierta hipernasalidad en la voz - de estos niños, que algunas veces, se ve compensada por la hipertrofia de cornetes nasales que frecuentemente se encuentra presente" . (17)

TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

La primera tarea de la odontopediatría y tal vez la más importante, consiste en la preparación psicológica del niño, en todo lo referente a los dientes.

Debe prestarse especial atención a la ambientación del consultorio. Una atmósfera amistosa y familiar, lo más parecida posible al ambiente natural del niño ayuda a establecer el contacto inicial. Los pacientes se sentirán complacidos si encuentran juguetes, revistas, posters (de los artistas de moda, sobre todo), etcétera. Es conveniente colocar material didáctico y de esclarecimiento, en un lugar especialmente destinado para eso, pero no corresponde hacerlo en la sala de espera. La ropa de trabajo no conviene blanca, más bien de color, o incluso una vestimenta cotidiana destinada para la práctica, ayudan a evitar la asociación con experiencias negativas vividas con médicos o en algún hospital. (25)

Aunque el CI (coeficiente intelectual) de los pacientes con Síndrome de Down raramente pasa los 50, la realización a nivel social excede con frecuencia la edad mental y es muy similar a su edad cronológica; la mayoría de los niños son afectuosos, felices, amistosos, agradables y cariñosos, sin embargo, pueden volverse repentinamente toscos, obstinados y presentan problemas en el consultorio odontológico. (17,37)

Este síndrome, probablemente incluye la mayor cantidad de retardados mentales que va a atenderse a consultorios privados, debido al alto porcentaje de nacimientos y sobrevivencia de estos niños. (1)

Pueden ser manejados en el consultorio tal como los niños normales. Hay que tener en cuenta la posibilidad de una resistencia reducida a la infección, al tratar un niño mongoloide. (33) La mayoría de estos pacientes pueden ser tratados en forma rutinaria, con la aplicación de principios sólidos del manejo odontopediátrico. En la mayoría de los casos, es en verdad difícil diferenciar sus reacciones, de las de sus pares normales. Lo mismo

puede decirse para un número significativo de pacientes con SDD afectados más profundamente, pero que pueden responder sorprendentemente bien en el consultorio odontológico, a un acercamiento paciente y simpático.

Mucho dependerá de las actitudes del odontólogo y el personal auxiliar, sobre todo, si se evita estereotipar al paciente por su problema. El manejo debe efectuarse siempre tomando en cuenta la Historia Médica, Estado Dental e Historia Odontológica previa. Una estrategia del manejo que no considere los aspectos físicos, emocionales y sociales de cada individuo, al igual que el estado de su dentadura, conducirá inevitablemente al fracaso del programa de tratamiento.

Existe, por supuesto, pacientes con trastornos de conducta que presentan problemas en el manejo odontológico. A menudo son hiperactivos e impulsivos, pueden perturbar los procedimientos del consultorio y plantear exigencias fuera de lo común, sobre el tiempo y la paciencia del operador. El profesional privado se encuentra en un dilema mayor, porque con frecuencia no puede ser remunerado adecuadamente debido a los gastos de una enfermedad crónica (patología que presentan). El factor principal en la negativa de muchos odontólogos para tratar a estos enfermos es una falta de entrenamiento adecuado para superar los problemas que presentan. Nowak resume su experiencia del impedido mental en los siguientes 10 puntos:

- 1.- Conozca la enfermedad del paciente.
- 2.- Analice a cada paciente como un individuo y trátelo de acuerdo a sus méritos propios.
- 3.- Evite actitudes negativas hacia el enfermo.
- 4.- Estructure el ambiente del consultorio, para recibir y agradecer a los niños.
- 5.- Ejercite una atención cariñosa, combinada con criterio y firmeza.
- 6.- Emplee los auxiliares que mejoren la capacidad del paciente para aceptar la atención ambulatoria.
- 7.- Recompense prontamente el buen comportamiento y desaliente el que es inapropiado.
- 8.- Enseñe a los padres de pacientes pequeños los principios de la prevención.

9.- Estudie continuamente las modalidades de los impedidos mentales o físicos y solicite su apoyo en el manejo de esos pacientes. (37)

No es posible tratar a pacientes de CI muy bajo, sin someterlos a premedicación, ya que ellos no se pueden adaptar a cooperación alguna. Por otro lado, se pueden realizar otros procedimientos terapéuticos limitados en pacientes con SDD, con deseos de cooperar con CI más alto. El pronóstico, sin embargo, es malo para los dientes con lesiones avanzadas, bolsas periodontales profundas y pérdida ósea. Probablemente en estas circunstancias debamos considerar la pérdida ósea como otra manifestación bucal de la enfermedad orgánica. Por lo tanto, no están indicados los tratamientos extensos y heroicos. (1) El grado de cooperación depende mucho del nivel de inteligencia. El mongol más inteligente puede ser tratado en el sillón dental en forma normal para procedimientos conservadores. Para los de grado más bajo, el tratamiento debe ser adaptado a las necesidades inmediatas y puede limitarse a extracciones.

La prevención con flúor se debe realizar cuando el niño haya completado su dentadura primaria, debe tratárseles desde pequeños inspirándoles confianza en los precesos dentales y aconsejar a los padres el cepillado dental después de cada comida y - si fuera posible terminando de comer golosinas, los padres deberán realizarlo las tres veces al día en los primeros años de vida y supervisarlos posteriormente, tratando de que el cepillado dé un buen masaje gingival. La operatoria dental siempre será definitiva. No hay contraindicación para la anestesia local, pero en estos niños con afecciones cardíacas es preferible usarla sin vasoconstrictor (como el citanest octapresín), pues estos pacientes necesitan un plan de tratamiento especial que tome en cuenta esa condición, las extracciones y los raspajes profundos deben hacerse bajo cobertura antibiótica y la terapia de conductos radiculares está contraindicada. Esto y la susceptibilidad a la infección torácica influirán cualquier decisión para usar un anestésico, ya sea para extracción o para conservación.

El estado periodontal constituye la dificultad principal en el logro de la salud dental. La enfermedad es progresiva y aún-

en el mongoloide de alto grado, la extracción puede ser inevitable. El tratamiento gingival se hace de acuerdo a los principios generales, pero habitualmente debe ser de tipo sencillo. - Hay que tener en cuenta el desarrollo de una leucemia.

Tanto los aparatos ortodónticos, protésicos y mantenedores de espacio suelen estar contraindicados por varias razones. El mal estado gingival, la lengua relativamente grande, y el tonomuscular pobre, hacen difícil la retención, y la cooperación - suele ser por completo inadecuada. Las raíces cortas también -- son desventajas para el movimiento dentario ortodóntico.

En la práctica odontológica los pacientes con SDD pueden ser tratados con sedantes, para volverlos menos resistentes emocionalmente y/o físicamente, en ellos está indicada con mucha más-frecuencia que con el resto de población que tratamos, pues son las más agradecidas si no les ocasionamos dolor y pueden no tener la capacidad de comprender la necesidad y naturaleza del -- tratamiento, de comunicar sus sentimientos o mantener una posición muscularmente relajada, aún por períodos breves. Afortunadamente la posición odontológica ha elaborado formas eficaces para superar esas dificultades. Los odontólogos deben aprender cómo tratar a la gente y cómo manejar sus temores y ansiedades. - El tratamiento puede ser más eficaz, pues mientras los anestésicos locales eliminan el dolor somático, los sedantes actúan como un medio adicional para controlar el componente psicológico de la incomodidad y resistencia al tratamiento, sin los rasgos-negativos de la anestesia general.

La sedación o premedicación actúa reduciendo la actividad -- funcional de los centros superiores del Sistema Nervioso Central, sin perturbar las funciones vitales (pulso, presión sanguínea y respiración) produciendo la sedación, que es la producción de un estado depresivo caracterizado por una falta de conciencia total, cercana al sueño anestésico.

Los reflejos protectores faríngeos y laríngeos no son embotados, de modo que el paciente puede mantener su propia vía de aire. El alivio del dolor no es una meta fundamental y raramente se produce en grado significativo con los sedantes. El uso de - anestésicos locales es parte integral de una sedación eficaz.

En la historia clínica del paciente deben ser incluidas pre-

guntas que permitan informar sobre las características de personalidad, estabilidad psíquica y experiencias previas.

Los signos objetivos de la sedación pueden diferir mucho, según el tipo de paciente, la necesidad y el régimen de esa medicación. El paciente puede estar obviamente despierto, pero tranquilo y quieto, o puede estar somnoliento. Habitualmente hay cierto grado de relajación muscular. Para los procedimientos odontológicos se necesita poca relajación muscular, porque la boca se puede abrir, si es necesario. La relajación no es un requisito para el tratamiento odontológico, pero sí es ventajosa. Los pacientes pueden mostrar una menor agitación, por un estado de disociación mental, que no les permite relacionarse con su ambiente de manera normal. El resultado clínico suele ser una mayor aceptación, de todo lo que el tratamiento implica. Adicionalmente hay ciertos beneficios colaterales fortuitos, entre ellos, la analgesia (disminución de la sensación dolorosa). Los pacientes pueden reaccionar menos a la inyección del anestésico local. Puede haber amnesia parcial o total. Otra posibilidad con la sedación es un menor flujo salival, como efecto secundario, más que directo, sobre la función de la glándula salival. La boca puede estar seca, por quedar abierta mucho tiempo y por una falta de estímulo a un flujo salival aumentado, concomitante con la mayor ansiedad y temor.

Los pacientes sedados protegen sus propias vías de aire, en contraste con la situación que existe con la anestesia general, donde no puede hacerlo, por lo que debe ser ayudado por el operador. A veces, como ocurre a menudo con el SDD, el paciente debe ser ayudado para mantener una vía de aire abierta, poniendo en posición óptima su cabeza y teniendo su lengua hacia adelante. Aún en esas circunstancias, el mantenimiento de una vía de aire no es verdaderamente difícil. Los pacientes sedados responden a los estímulos aplicados externamente, como el dolor, pero lo hacen de manera alterada, cuantitativamente menos y cualitativamente en forma diferente que los pacientes no sedados.

Toda sedación, por definición, cae dentro del estadio uno, de Guedel, quien clasificó la anestesia general con éter, no premedicada, en 4 estadios, con ciertas pautas basadas en la presen-

cia o ausencia de ciertos reflejos neurales.

- 1.- Estadío uno de analgesia. Comienza con la primera administración del medicamento y continúa hasta el punto de pérdida de conciencia. Todo lo que se hace en sedación cae dentro de este estadío. Las drogas utilizadas actualmente pueden extenderlo mucho, facilitando su uso en un grado mayor de lo que había sido posible previamente.
- 2.- Estadío dos de excitación. Progresa desde la pérdida de la conciencia durante un tiempo de ciertos desequilibrios neurales característicos. Ciertos eventos ocurren debido a la pérdida del equilibrio natural de inervaciones antagónicas. La excitación termina con la vuelta a un punto de función regular y respiración pareja normal automática. Durante el segundo estadío no puede efectuarse ningún tratamiento. Debido a la falta de controles de los fenómenos neurales, ésta es una de las áreas de peligro en la práctica anestésica. El segundo estadío indica que el paciente ya no está en sedación, -- que ha sido dada una dosis demasiado grande para el mantenimiento de la misma, el operador debe sacar de ella al paciente si es posible. Ciertamente, no debe administrarse más medicamento.
- 3.- Estadío tres de anestesia quirúrgica. En el que hay mayor de presión de ciertas funciones.
- 4.- Estadío cuatro. Es una zona de peligro, en la cual las funciones vitales pueden estar deprimidas, tan gravemente, como para constituir una amenaza a la vida. Este estadío nunca se mantiene intencionalmente.

Las rutas de administración para la sedación son cuatro:

- 1.- Vía Rectal. a) Su absorción es lenta y variable. b) Recuperación muy prolongada.
- 2.- Vía Oral. a) Absorción lenta. b) Menor reacción alérgica. c) No hay temor a la inyección. d) Depende de la cooperación -- del paciente. e) La respuesta es variable.
- 3.- Vía Intramuscular. a) Control específico. b) No es necesaria la cooperación. c) Hay miedo. d) Mayor predictabilidad. e) Aplicación en la región anterior femoral a menores de tres años y región glútea a mayores de tres años.

4.- Vía Intravenosa. a) Sólo en anestesia general o en inhalación con óxido nitroso. b) Efecto rápido, c) Excreción rápida d) Muy controlable. e) Recuperación corta.

En la práctica, las vías de administración se combinan para suplementar y potenciar una a la otra, enmascarando los rasgos malos que pudieran ocurrir y reforzar los puntos buenos. Las drogas utilizadas deben ser confiablemente eficaces, con absorción e incorporación lo suficientemente rápidas, para que se pierda poco tiempo entre la administración y el comienzo del tratamiento. La duración del efecto de las drogas debe ser prolongada, pero la recuperación rápida. Como la inhalación está casi siempre incluida, es mejor trabajar con agentes compatibles con el óxido nitroso y como éste, a veces provoca náuseas, las drogas con propiedades antieméticas son beneficiosas; las drogas deben ser baratas y tener suficiente vida activa, hipoalérgicas y mínimamente tóxicas, con pocas reacciones colaterales. Deben evitarse drogas que produzcan hábito o adicción.

La dosis se ajusta a menudo de acuerdo a la edad fisiológica, más que a la cronológica del paciente. En los sedantes para niños la dosis no puede ser determinada como porcentaje de la edad adulta o el peso, porque la velocidad metabólica es un factor modificante muy poderoso. El metabolismo es relativamente bajo en la infancia, se eleva precipitadamente más o menos a los dos años de edad y permanece alta, hasta casi la mitad de la pubertad, comenzando a declinar a una velocidad gradual creciente, hasta que en el anciano ya se presenta muy lento. Las dosis promedio citadas han sido establecidas para un adulto con un promedio hipotético de 75 kilos; los individuos con más peso, robustos y musculares requieren más medicación, mientras que las personas flemáticas y obesas, necesitan menos. Los trastornos endocrinos que elevan la velocidad metabólica (hipertiroidismo) obligan a aumentar las dosis necesarias. En pacientes con condiciones que hacen más lento el metabolismo (hipotiroidismo), habitualmente se puede usar droga para producir el mismo efecto. Resultados similares suelen presentar el miedo, la fiebre, el dolor y el alcoholismo, todos los cuales elevan la velocidad metabólica. Los grupos de menores y ancianos presentan problemas ---

propios.

El nivel de temor de los niños con Síndrome de Down y su nivel metabólico, a menudo predisponen a necesitar dosis relativamente grandes, pero hay que tener mucho cuidado y las cantidades grandes deben darse cautamente, porque puede haber una marcada inmadurez de los órganos destoxicantes o una variación de las características. De todos los grupos de edad, es muy probable que los niños normales, los pacientes con Síndrome de Down y los ancianos, estén tomando drogas concomitantes con medicaciones recetadas por el odontólogo, con la posibilidad siempre presente, de una interacción química o fisiológica.

Los pacientes con Síndrome de Down, podrían estar tomando inhibidores de monoamino oxidasa para contrarrestar la depresión emocional y pueden ocurrir crisis, si se les dan narcóticos.

Es indispensable que los odontólogos nos familiaricemos con cada paciente, antes de medicarlo. En los individuos con Síndrome de Down la importancia de esto se multiplica, muchas veces, porque son más propensos a que sus sistemas orgánicos funcionen mal y a ser medicados crónicamente con mayor probabilidad de tolerancia cruzada o sensibilidad. La primera línea de defensa del odontólogo contra una reacción indeseable, es una historia y examen físico completos y exactos. Los pacientes deben ser observados con el cuidado suficiente, como para darse cuenta de las enfermedades sistémicas que pudieran tener y tratar solamente a aquellas personas que hemos llegado a conocer.

Para poder premedicar o sedar a nuestros pacientes y realizar un buen tratamiento debemos saber lo siguiente:

Se denomina hipnótico a una droga que produce sueño semejante al natural o fisiológico, su acción sobre el Sistema Nervioso Central se asemeja a la de los anestésicos generales, su única diferencia es cuestión de grado. Todo anestésico general administrado en pequeñas dosis tiene efecto hipnótico (período -- uno de la anestesia) y todo hipnótico, a grandes dosis, produce anestesia general, pero salvo en el caso de algunos barbitúricos no se emplea una misma droga para ambas acciones, pues es difícil que una sola sustancia presente las dos propiedades en forma conveniente para ser utilizada. Los hipnóticos a dosis --

muy pequeñas actúan como sedante y se emplean corrientemente con ese fin, sin embargo, hay drogas que poseen esta acción en especial. Existe una inmensa variedad de hipnóticos. Según Clark --- (1942), el hipnótico ideal debe reunir las siguientes condicio--- nes:

- 1.- La droga ha de tener acción hipnótica segura.
- 2.- La acción hipnótica debe producirse sin período de excita--- ción previo.
- 3.- La droga no debe irritar el estómago.
- 4.- Debe absorberse fácilmente.
- 5.- Debe excretarse o destruirse rápidamente y no dar lugar a -- acumulación.
- 6.- No ha de producir acciones colaterales peligrosas, tales como depresión cardíaca o respiratoria.
- 7.- Debe existir un margen de seguridad amplio, entre la dosis - hipnótica y la que produce parálisis bulbar.
- 8.- No debe producir habituación ni adicción.

Ninguna droga llena estas condiciones, pero ciertos barbitúri cos se acercan al hipnótico ideal. La mejor clasificación de los hipnóticos se basa en la estructura química, así existen siete - grupos :

- a) Aldehidoshalogenados (clorobutanol, hidrato de cloral).
- b) Aldehidos polimerizados (paraldehidos).
- c) Esteres del ácido carbónico o uretanos.
- d) Ureidos acíclicos o monoureidos.
- e) Ureidos cíclicos o diureidos (barbitúricos)
- f) Piperidindionas.
- g) Esteroides anestésicos (hidroxidiona).

Se denominan sedantes, a las drogas depresoras del Sistema Ner vioso Central que son capaces de atenuar la hiperexcitabilidad -- nerviosa a dosis pequeñas y medianas, mientras que a dosis mayo res producen sueño. No existe una distinción neta entre drogas - sedantes e hipnóticas, todo es cuestión de dosis. El objeto que se persigue al administrar un sedante a un sujeto excitado o an sioso, es calmarlo, hasta conseguir una función psíquica normal , pero sin embotarlo ni provocarle somnolencia. La sedación se --- acompaña frecuentemente de depresión y torpeza intelectual. Hay

muchas drogas sedantes, pero se usan relativamente pocas, Aparte del óxido nitroso hay tres categorías básicas; Narcóticos, Barbitúricos y Tranquilizantes, con ellas, la práctica odontológica -- puede cubrir sus necesidades para la sedación y las tres son adecuadas para administración bucal, intravenosa o intramuscular.

Respecto al Oxido Nitroso, podemos decir que su única acción - farmacológica es la depresión del Sistema Nervioso Central, produce analgesia e hipnosis por sí mismo. Actúa bien con niveles - fisiológicos de oxígeno, es la única forma en que debe ser administrada. Es incoloro y no irrita la mucosa respiratoria. Es llevado a la sangre sólo en solución física en el plasma, se difunde en el torrente sanguíneo por las paredes mucosas de los alveolos pulmonares; su solubilidad en sangre es 16 veces a la del -- oxígeno y en consecuencia la incorporación se produce muy pronto. La recuperación es rápida y es eliminado sin cambios por los pulmones. Los centros inferiores del cerebro son afectados sólo - ligeramente, los valores circulatorios y respiratorios permanecen bastante constantes. La depresión de los centros superiores - (principal acción del óxido), disminuye las funciones intelectuales y de la memoria, al igual que la sensación de estímulos externos, tiene muy poco efecto sobre las funciones corporales; el paciente queda relajado y se encuentra en su propio ensueño, puede haber algún enrojecimiento de la cara, cuello y sudoración. - Los ojos reaccionan normalmente a la luz y los movimientos y respuestas están demorados y letárgicos. Usado correctamente carece de toxicidad. Si se evita la hipoxia, que es el peor problema -- que puede encontrarse durante su empleo, es una náusea ocasional o un mal sueño el que puede producir.

De los Narcóticos describiremos la meperidina o demerol. La - acción principal de los narcóticos es deprimir la respuesta cerebral al dolor y producir alguna euforia y sedación. La acción sedante de la meperidina, debe a menudo, ser potenciada por otras - drogas y a su vez es potenciadora, agregando analgesia a la mezcla. La respiración puede ser deprimida en forma peligrosa (más en velocidad que en profundidad) por las dosis tóxicas de narcóticos, pero no tan significativamente en las dosis clínicas corrientes; este efecto se ve, más comunmente, después de la admi-

nistración intravenosa más que por las otras vías y puede ser revertida por un antagonista. No deprime el reflejo de tos. Los efectos cardiovasculares son leves con las dosis terapéuticas usuales, pero la hipotensión postural puede ocurrir en un individuo erecto. La absorción es rápida, tanto por vía bucal (oral) como por la vía parenteral (intramuscular, intravenosa); el hígado metaboliza el 90% de la droga y el resto es excretado por la orina junto con los productos de degradación. Puede no observarse defectos adversos como vértigo, náuseas, vómitos, visión borrosa y desmayo, que son más comunes después de la inyección intravenosa o una ambulación prematura. Una sobredosis puede llevar a excitación cerebral, temblores e incoordinación muscular (la presión sanguínea puede caer precipitadamente, si el paciente está tomando inhibidores monoamino oxidasa, o lo ha estado haciendo dentro de las dos semanas previas). No es de esperar tolerancia, hábito o adicción después de un mantenimiento muy limitado, como el que se utiliza en el tratamiento odontológico. El demerol (nombre comercial) puede aplicarse por ampulas de dos mililitros (50mg/ml) en dosis no mayor de 25 miligramos y se utiliza exclusivamente a nivel hospitalario (anestesista).

Los Barbitúricos son sustancias sintéticas que provienen de la urea. Según su duración de acción, se pueden clasificar en cuatro grupos:

- 1.- Acción Prolongada.- Barbital, barbital sódico, fenobarbital, fenobarbital sódico y mefobarbital.
- 2.- Acción Intermedia.- Butabarbital sódico, amobarbital, amobarbital sódico, vinbarbital, aprobarbital y ácido dialilbarbitúrico.
- 3.- Acción Corta.- Pentobarbital sódico y cálcico, ciclobarbital, heptobarbital, secobarbital sódico y hexobarbital.
- 4.- Acción Ultracorta.- Hexobarbital sódico, tiopental sódico, tiamilal sódico, tiabarbital sódico.

Actúan sobre el Sistema Nervioso Central produciendo una depresión no selectiva, que según la dosis, pueden ir desde la sedación hasta la muerte por paro respiratorio. La acción sedante se acompaña de embotamiento intelectual. La acción hipnótica con dosis mayores, dejan, una vez que pasa esta sensación de malestar, --

lasitud y depresión nerviosa. La acción analgésica sólo se logra a dosis mayores, con el riesgo de producir excitación o delirio - por inhibición cortical y liberación de centros inferiores; su -- uso a dosis menores junto con otros analgésicos es útil, porque - potencializa la acción de estos últimos. La anestesia general se logra con el uso de barbitúricos de acción ultracorta y por vía - intravenosa. Los barbitúricos también actúan sobre el sistema car- diovascular, centro respiratorio, tracto gastrointestinal, híga-- do, riñón, etcétera. Dosis prolongadas producen tolerancia cruza- da, adicción y dependencia, se absorben por todas las vías, en -- sangre se combina con las proteínas y se distribuyen a todos los tejidos, atraviezan la barrera placentaria y en pequeñas cantida- des pasan a la leche materna. En el organismo se distribuyen a ní- vel hepático y se eliminan por la orina, algunos rápidamente, --- otros, hasta varios días después. La duración y características - de recuperación del secobarbital lo hacen el mejor del grupo, pa- ra la mayoría de los pacientes. Es absorbido rápidamente y distri- buido a todos los tejidos del cuerpo, pero ejerce su acción depre- sora sólo en el cerebro. Sólo 15% es metabolizado en el híga- do cada hora, y el resto, es recogido en reservorios grasos y lí- berado gradualmente de vuelta a la sangre, en las horas siguien--- tes. El paciente presenta un estado similar a un dormir natural - sin sueños, pero persiste una somnolencia por varias horas. La -- toxicidad es baja en dosis subhipnóticas, pero cantidades mayores reducen la ventilación pulmonar deprimiendo el centro respirato-- rio en la médula. La alergia es rara y habitualmente de la varie- dad de un zarpullido transitorio. Potencian a otros depresores, - como el alcohol, antihistaminas y reserpina. Las soluciones son - altamente alcalinas y pueden producir irritación y hasta necro--- sis, si algo se extravasa alrededor del sitio de venipuntura. Las inyecciones intramusculares deben ser profundas, en una masa mus- cular grande con, no más de 5 mililitros, en cualquier otro sitio. En algunos niños se ve una reacción paradójica que causa excita- ción, inquietud y delirio, sobre todo, en aquéllos con daño cere- bral. La incidencia es baja, pero se puede eliminar la elección - de una droga de este grupo, para algunos pacientes.

Con el nombre de Drogas Tranquilizantes o atarácicas, se desig

nan las que poseen un efecto calmante de la hiperexcitabilidad nerviosa, sin embotamiento de la conciencia y sin tendencia al sueño con las dosis usuales. Corresponden al grupo más importante de las drogas psicotrópicas y su aplicación en el tratamiento de las enfermedades mentales, constituye un importante progreso en estos últimos años. Actúan principalmente a nivel subcortical, hipotálamo, sistema activador mesodiencefálico y rincefálico (son depresores selectivos), sin actuar en forma preponderante sobre la corteza cerebral, permiten que los pacientes reorganicen sus procesos psíquicos y su equilibrio mental, son útiles en las neurosis y esquizofrenia. El término atarácico (Faber 1955), significa producción de "paz en la mente, libre de confusión" y trató de remplazar el término de tranquilizantes. De acuerdo a su acción farmacológica, pueden establecerse dos clases que comprenden a su vez, cuatro grupos en relación con su estructura química.

1.- Tranquilizantes más poderosos que actúan con eficiencia en las psicosis y son capaces de dar lugar a manifestaciones nerviosas somáticas intensas y definidas, el síndrome neurológico por alteraciones del metabolismo cerebral y a manifestaciones relacionadas con el Sistema Nervioso Autónomo. Esta clase ha sido denominada de los neurolépticos o tranquilizantes mayores y comprende dos grupos:

- a) Derivados de fenotiacina y análogos.
- b) Alcaloides de la rauwolfia (derivados del indol).

2.- Tranquilizantes menores aplicables en las neurosis y que no dan lugar al síndrome neurológico de los neurolépticos, sino algunas manifestaciones nerviosas somáticas o automáticas de poca importancia. Comprende dos grupos:

- a) Los derivados de los alcaloides y de la benzodiazepina de acción farmacológica similar.
- b) Los derivados del difinilmetano.

Muchas drogas, de este grupo, pueden ser usadas eficazmente en la sedación para el tratamiento odontológico, son seguras y confiables. La prometazina es una del grupo de drogas fenotiacina, que afectan la conducta y el Sistema Nervioso Autónomo. Todas son antihistamínicas (buena elección para los pacientes alérgicos).

gicos), antieméticos (buena elección para usarlos con óxido nítrico). La prometazina tiene el nombre comercial de fenergan.

La combinación prometacina/meperidina (Fenergan/Demerol), es probablemente la mezcla más usada para premedicación, antes de una anestesia general y es difícil superarla para la sedación -- por vía intramuscular en odontología. La reacción paradójica de los barbitúricos falta totalmente. Las dos drogas son química--- mente compatibles y pueden ser mezcladas en una jeringa y dadas en una sola inyección. Clínicamente la prometacina parece potenciar las capacidades sedantes y euforizantes de la meperidina, - permitiendo reducir la dosis de esta última y disminuyendo así, - la tendencia a la depresión respiratoria. La prometazina brinda alguna prevención de la hinchazón y trismus, después de la cirugía y su efecto anticolinérgico tiende a secar la boca; es irritante y debe ser inyectada lentamente en una masa muscular grande. Si se la mezcla con barbitúricos precipitará y aunque actúa bien con el secobarbital, cada uno debe ser inyectado en jeringas separadas y preferiblemente en músculos diferentes.

Los fármacos que más se usan para la premedicación y sedación en odontopediatría, para los pacientes con Síndrome de Down, son los siguientes (nombres comerciales) :

- 1.- Bonadoxina (Meclizina con piridoxina).- Controla el reflejo del vómito administrándolo dos o tres veces al día, 3 mililitros en gotas, o una vez al día 10 mililitros de jarabe o -- una tableta tres veces al día.
- 2.- Diazepam .- Sedante, tranquilizante y miorelajante, la dosis para niños de 3 a 5 años es una tableta de 10 miligramos, dos horas antes de la intervención o tabletas de 5 miligramos, hasta tres tabletas (15 miligramos), no más.
- 3.- Valium .- Sedante tranquilizante y miorelajante. Comprimi--- dos de 2, 5 o 10 miligramos, 2 miligramos dos veces al día , durante el día anterior a la intervención. Jarabe 2mg/5ml. - por cucharadita, una cucharadita, horas antes de la intervención, Se puede mantener el relajamiento dos o tres días.

El Diazepam (Valium) es una droga anticonvulsiva, tranquilizante y relajante muscular, que se absorbe principalmente por -- aparato gastrointestinal, alcanzándose niveles altos a las pocas

horas y que pueden persistir hasta por 24 horas. Se metaboliza y conjuga en el hígado y se excreta por vía renal, una mínima parte, sin alteraciones, pero la mayoría como productos de degradación. No se recomienda a menores de seis meses, cuando exista coma, y si hay sensibilidad a la droga. Los efectos secundarios pueden ser somnolencia, hipotensión y en casos extremos, cambios de comportamiento y depresión respiratoria.

4.- Atarax (Clorhidrato de hidroxicina) .- Tranquilizante, que se dá a los niños una cucharadita cafetera, una o dos veces al día de jarabe (frasco de 180 mililitros).

5.- Marex .- Tranquilizante cuya presentación es de caja con 24 tabletas, se administra, media tableta dos a cuatro veces al día y frasco de jarabe con 120 mililitros, se da una cucharadita, tres a cuatro veces al día. No se recomienda para niños menores de 5 años.

6.- Noctec (Hidrato de cloral) .- Es el hipnótico más activo de origen sintético, su acción es semejante a la de los barbitúricos. La dosis recomendada en niños es de 200 a 500 miligramos, dosis única, que se puede repetir en intervenciones posteriores. La presentación comercial es de jarabe, conteniendo 5 gramos en 5 mililitros.

El Noctec puede provocar según la dosis, sedación o hipnosis. Dosis elevadas pueden producir anestesia general y muerte por depresión del Sistema Respiratorio; tiene acción anticonvulsivante, se absorbe por tracto gastrointestinal, con los inconvenientes de su mal sabor y la irritación gástrica que puede producir. En el organismo se conjuga a nivel de hígado, con el ácido glucurónico y los productos de descomposición se eliminan por la orina. No debe administrarse a pacientes con afecciones cardíacas graves, por el peligro de hipotensión y a pacientes con alteraciones serias de la función hepática. (34,37,38)

En el caso de premedicar, el consultorio dental puede estar mejor equipado con : estetoscopio, baumanómetro, aparato con oxígeno y nitrógeno, mascarilla de oxígeno o Salvo, hidrocortisona (eleva la presión, la resistencia del paciente y los signos vitales al administrar un centímetro cúbico), epinefrina (estimulador cardiovascular en casos extremos con la administración a ni-

vel cutáneo), cánulas (en caso de espasmo, abre entrada de aire-libre), jeringa desechable y sábana quirúrgica.

A nivel hospitalario se utilizan el Nembutal, la Escopolamina y el Demerol.

Las siguientes reglas son para premedicación:

- 1.- Conocer bien la historia médica y reglas pre, post e inter - tratamiento.
- 2.- Padres informados del plan de tratamiento.
- 3.- Padres informados de la dosis inicial.
- 4.- Supervisión estricta en el consultorio.
- 5.- Supervisión estricta en la casa.
- 6.- Dar tiempo para que la droga actúe.
- 7.- Supervisión de signos vitales.

A) Pulso que nos indica la regulación del trabajo cardíaco.

Edad	Pulsaciones por minuto
2 a 5 años	100 - 135
5 a 8 años	90 - 100
8 a 12 años	80 - 100
Adultos	60 - 80

B) Presión sanguínea (aumenta con la edad)

Edad	Sistólica	Diastólica
3 años	85 - 95	45 - 55
8 años	95 - 100	50 - 60
12 años	100 - 120	60 - 80
Adultos	110 - 140	70 - 80

C) Respiración, de 13 a 16 ventilaciones por minuto, en los niños suele encontrarse aumentada.

- 8.- Información a los padres de las instrucciones pre y postoperatorias.
- 9.- Tener equipo de reanimación.

Las instrucciones preoperatorias son las siguientes:

- 1.- Tener listo examen y plan de tratamiento.
- 2.- Aceptación del plan de tratamiento por los padres y explicarles las alternativas que pudieran presentarse a la luz, mientras el tratamiento avanza, entendiendo que el odontólogo usará su mejor criterio clínico y hará lo que considere-

mejor para el paciente.

- 3.- Consulta con el médico general del paciente.
- 4.- Instrucciones estrictas por escrito y con copia, deben incluir información sobre cualquier medicamento a tomar; cómo, -- cuándo y cuánto. En la sedación más profunda, suele ser conveniente que el paciente venga con el estómago vacío (ayunas desde la noche anterior, excepto las drogas de premedicación
- 5.- Cita de preferencia planificada, temprano en la mañana. Si no se puede evitar una cita por la tarde, el paciente no debe - almorzar y sólo tomará un desayuno liviano, evitando productos lácteos, si es posible. Si bien, la necesidad de un estó- mago vacío no, se aplica para la sedación igual que para la - anestesia general, porque los reflejos protectores de la fa- ringe y la laringe permanecen intactos, suele ser convenien- te. Los pacientes así preparados no son tan propensos a te-- ner náuseas y, si vomitan, el manejo de la situación, con re- gurgitación sólo de jugo gástrico, sin materia sólida, es -- más sencillo.
- 6.- El atuendo debe ser sencillo, con mangas cortas para tener - acceso a los sitios de inyección en los brazos.
- 7.- El odontólogo debe informarse, en la semana anterior al trata- miento, de cualquier desviación de la buena salud normal, pa- ra decidir posponerlo o no.
- 8.- El paciente debe ser acompañado por uno o dos adultos respon- sables y volverá a su casa, después del tratamiento, en un au- to particular y no en transporte público.

Durante la sesión de tratamiento:

- 1.- Todas las preparaciones en la sala deben completarse, antes- que entre el paciente; tanto el instrumental como el equipo- listo. El aparato de anestesia, si se va a utilizar, debe - ser controlado en cuanto a disponibilidad de gases y máscara correcta. Los tanques de anestesia deben estar preparados y- las jeringas cargadas y fuera de la vista, pero al alcance - de la mano. La buena succión es imperativa, así como dispo-- ner de instrumentos claves.
- 2.- Comprobar si se siguieron las indicaciones preoperatorias.
- 3.- Mandar al paciente al baño.
- 4.- Verificar medios de transporte y acompañantes, de preferen--

cia dos.

- 5.- Cuando el paciente esté sentado, se vuelve a controlar su estado físico y se confirma el plan de tratamiento.
- 6.- Durante el tratamiento, el odontólogo mantendrá constantemente contacto con el paciente y su estado momentáneo fisiológico y medicamentado; con la práctica, esto se hace virtualmente automático.

Para odontólogos experimentados, la sedación puede ser la formación más descansada de trabajar.

Después del tratamiento se realiza lo siguiente:

- 1.- Checar signos vitales.
- 2.- El paciente permanecerá en el consultorio hasta que esté relativamente despejado y en condiciones de caminar, con sólo una mínima ayuda. Los niños pequeños, pueden ser llevados en brazos, pero deben haberse recobrado en forma adecuada antes de irse. Como regla, todos los pacientes deben quedarse por lo menos una hora, antes de ser despedidos.
- 3.- Dar instrucciones posoperatorias para cualquier medicamento a tomar; quizás estén indicados tanto antibióticos, como analgésicos y antiinflamatorios. La dieta debe ser liviana ese día, comer mucho demasiado pronto, tiende a provocar náuseas a los pacientes. Deben comenzar con líquidos, probando primero con cantidades pequeñas y aumentándolas gradualmente durante el día.
- 4.- Al retirarse el paciente debe aconsejarse a los padres o acompañantes, llevarlo boca abajo y vigilarlo bien, por si llegara a vomitar o tener heridas de extracciones múltiples.
- 5.- El grado de sedación está relacionado con la cantidad de estímulo psíquico. La partida del ambiente "hostil" al hogar - confortable y "seguro" puede reducir el nivel de aprensión del paciente, a punto tal, que sucumbirá nuevamente a la medicación y dormirá buena parte del día. Los padres deben ser prevenidos de esto, advirtiéndoles que no deben preocuparse. La actividad inmediata predispone a náuseas y malestar.
- 6.- En cualquier caso se debe llamar más tarde, durante el día, para saber como está el paciente y reasegurarlo si es necesario. Los padres podrán llamar por teléfono, por cualquier día

da.

7.- Al día siguiente el paciente puede volver a su rutina normal en cuanto a actividad, cepillado dentario y dieta (en caso de que no fueran extracciones múltiples).

Los pacientes con SDD, son frecuentemente tratados con anestesia general para tratarlos dentalmente. La diferencia entre la sedación y la anestesia general, es que el paciente sedado, está conciente y puede mantener su vía de aire mientras que durante la anestesia general, esto debe hacerse por él, exigiendo del clínico un mayor grado de entrenamiento y vigilancia. Los pacientes sedados con sus reflejos de tos, arcadas y deglución intactos, no están propensos a aspirar vómitos o material extraño, pero los pacientes bajo anestesia general, no pueden impedir que esto ocurra y hay que tener especial cuidado para protegerlos. El paciente sedado responderá a los estímulos, por eso se usa anestesia local. Puede cooperar con el odontólogo de acuerdo con su capacidad intelectual y hacer movimientos voluntarios, según se le indique. El paciente responde a sugerencias y reacciona favorablemente a la guía verbal. La amnesia, si bien variable, suele estar presente en algún grado. Hay mejores alteraciones psicológicas con la sedación, que con la anestesia general; el control es más sencillo y los deberes dobles de operador y anestesista pueden ser realizados, más fácilmente, por una sola persona. El paciente con anestesia general no tiene contacto con el ambiente que lo rodea, no recuerda nada y no hay entrenamiento. No hay movimientos voluntarios, por consiguiente no hay cooperación. La posibilidad de una reacción adversa es mayor y el tiempo de recuperación, suele ser más prolongado que con los sedantes. La anestesia general segura exige mucho más que la sedación y requiere un entrenamiento considerablemente mayor.

La anestesia general ha aumentado mucho la posibilidad de que los pacientes, con SDD, gocen de buena salud dental, pues es un auxiliar valioso para controlarlos, cuando no pueden ser tratados con las técnicas de acondicionamiento psicológico, sedación u otros procedimientos en el consultorio.

Antes de la admisión al hospital, hay que hacer un examen dental minucioso, un diagnóstico y plan de tratamiento. La falta de

un conocimiento completo de la patología dentaria, dificultará - más la planificación del tiempo en el quirófano, por consiguiente, hay que intentar el mejor examen posible. Así mismo, se requiere una historia clínica que hace generalmente el médico de - la familia, unas 72 hrs. antes de la intervención planificada.

Existen muchas teorías sobre anestesia, pero ninguna puede -- más que teorizar, respecto a porqué, un paciente se duerme cuando se le administra un anestésico.

El odontólogo debe estar completamente familiarizado con el - protocolo y procedimiento del hospital. Él asume la responsabilidad total por la seguridad del paciente, pues está a cargo de él, debe estar presente a la hora establecida, ayudar al anesthesiologo, dirigir al personal auxiliar y diagnosticar y tratar al paciente, así como saber de qué manera actuar en una emergencia.

El manejo del paciente con SDD es relativamente complejo y requiere el esfuerzo del equipo. Los problemas pueden ser anatómicos (cuello ancho y corto), fisiológicos, emocionales, intelectuales o psicológicos y en algunos individuos, pueden encontrarse combinaciones de todas las anormalidades.

El anesthesiologo debe repasar la ficha del paciente, así como su historia, examen físico, notas odontológicas e indicaciones; supervisar la inducción, mantenimiento y recuperación de la anestesia. Si el procedimiento odontológico se realiza eficientemente y en el menor tiempo posible, aliviará al paciente algo del stress anestésico. En la sala de operaciones el odontólogo debe - esforzarse constantemente por capacidad orientada en tiempo.

El odontólogo y anesthesiologo deben controlar al paciente durante el procedimiento y existir, entre ambos, la más estrecha - relación posible.

La técnica de la anestesia debe estar encaminada a la seguridad del paciente, al no estorbar la actividad del C.D. que debetener el campo libre. La posición del paciente difiere frecuentemente de la horizontal, común en otras intervenciones; la posición sentada no constituye para los pacientes jóvenes ninguna sobrecarga cuando se trata de operaciones cortas, no así, para algunos pacientes que pueden presentar (como los ancianos) el peligro de hipoxia cerebral y dificultad ventilatoria.

En los pacientes con SDD deben contemplarse los requerimientos fisiológicos adoptando medidas individuales de seguridad, además, debe procurarse el uso de técnicas anestésicas, que supriman el postoperatorio comprometido.

Breve Técnica de la Anestesia General.

Estando el paciente en ayuno absoluto y previa canalización de una vena, para la administración de soluciones, la medicación preanestésica se puede llevar a cabo con cualquier fármaco que reúna los requisitos de protección del Sistema Nervioso Autónomo (vagotónicos y tranquilizantes) de 30 a 40 minutos, antes de la intervención.

La inducción se efectúa administrando un anestésico y un relajante o barbitúrico de corta duración, que faciliten la intubación orotraqueal, o de preferencia nasotraqueal (previa saturación de oxígeno) ayudados por una mascarilla y maniobras de hiperventilación; se inserta la sonda adecuada al diámetro de la tráquea y se coloca en el extremo opuesto de la sonda un acoplador que permita conectarlo al aparato de anestesia, para controlar y asegurar la ventilación del paciente con una mezcla de gases en proporción de 1/3 para el oxígeno y 2/3 para el óxido nitroso o halotane. Esta mezcla de gases es necesario reforzarla con un anestésico de mayor potencia, que puede ser de tipo volátil a dosis ajustable a los requerimientos de la profundidad de la anestesia, mientras el paciente no recupere su automatismo ventilatorio, o sea necesario mantenerlo bajo un relajante muscular de larga duración, es indispensable mantenerlo bajo ventilación controlada.

A los pacientes con SDD, se les puede tratar también con neuroleptoanestesia (estado de disociación psíquica) en la que se siguen los mismos pasos de la técnica anterior, sustituyendo el anestésico volátil de la mezcla de oxígeno, óxido nitroso por un analgésico potente y un neuroléptico, administrados por vía endovenosa a dosis ajustadas al caso y a los requerimientos en tiempo de la anestesia.

Los fármacos deben dosificarse separadamente, aunque se inyecten juntos. Los efectos clínicos de esta combinación son; calma-

e indiferencia, relajación muscular, bradipnea, tegumentos rosados y tibios, presión arterial baja, buena diuresis, ausencia de náuseas e hipotermia moderada. El término es ideal, ya que expresa claramente que en el método hay un neuroléptico potente antiemético, que administrado, por vía endovenosa, en 3 o 5 minutos produce deseos de cerrar los ojos, desconexión mental, movimientos lentos, disminución de la frecuencia cardíaca y presión arterial; sus efectos desaparecen en 2 o 4 hrs., aunque algunas veces, pueda prolongarse hasta 12 hrs. Tiene un índice terapéutico favorable y ofrece protección contra el shock traumático. En neuroleptoanestesia se emplean dos medicamentos, un tranquilizante mayor (dehidrobenzoperidol) y un analgésico y narcótico (fentanil) puede reforzarse con mezcla de óxido nitroso (que produce hipnosis) y oxígeno que enriquece el ambiente para compensar la hipoventilación. El Inovan es base de neuroleptoanestesia o neuroleptoanalgesia y se administra en solución glucosada al 5%, disuelto y a goteo durante el acto quirúrgico, de preferencia con el paciente intubado para el control de ventilación. La educación o emergencia, se efectúa suspendiendo la administración de fármacos endovenosos y gases anestésicos, no así, la administración de oxígeno y la ventilación controlada y asistida hasta que el paciente recupere el automatismo ventilatorio en su totalidad y los reflejos de defensa, entonces se procede a la extubación previa aspiración de secreciones. Se aconseja que todo enfermo sujeto a anestesia general, sea vigilado estrechamente en el postoperatorio inmediato, proporcionándole oxigenoterapia, una fuente de calor y asistiéndolo en la aspiración de secreciones.

El paciente es devuelto a su habitación, donde queda en observación para control de sus signos vitales hasta la recuperación total.

Existen muchas modificaciones para el manejo del paciente delicado, debilitado o impedido. Cuando se trata de un paciente cuyos sistemas orgánicos o fisiológicos están perturbados, corresponde la consulta con el médico y el anestesiólogo. Puede ser aconsejable el estadio I de anestesia, reforzado con anestesia local y sedación. Si se requiere mínima anestesia o anestesia local, para apoyar mejor la fisiología de un paciente, entonces debe resultar aparente que existen cientos de complicaciones con -

drogas complementarias.

En pacientes con historias cardiovasculares, debe hacerse un electrocardiograma antes de la intervención en el quirófano y ser revisada por el anestesiólogo.

Pueden surgir las siguientes complicaciones posoperatorias:

1.- Fiebre. Es una comprobación normal en la recuperación postanestésica. Puede resultar de la duración de la anestesia, de una ingestión restringida antes de la anestesia, o de las drogas utilizadas en la anestesia. Generalmente la temperatura del paciente volverá espontáneamente a lo normal de 24 a 36 hrs. después de la intervención. Si excede los 39,2 °C, o persiste, debe ordenarse un recuento de glóbulos blancos con diferencial, para descartar infección. La consulta puede ser prudente, si la causa no es clara.

2.- Náuseas. Las náuseas posquirúrgicas afligen a algunos pacientes. Se debe indicar un antiemético si es necesario, pero no debe ser depresor, para no perturbar la fisiología del paciente en recuperación. El paciente nauseoso debe tomar líquidos no grasos, hasta que la condición remita.

3.- Dolor. El dolor posoperatorio puede ser controlado con una amplia variedad de analgésicos. Después de la cirugía extensa no debe darse aspirina, debido a su propiedad de aumentar el tiempo de sangría y de coagulación.

4.- Hemorragia e hinchazón. Deben utilizarse los métodos corrientes para el control de la hemorragia, por ejemplo, presión, suturas y agentes químicos. Si se espera hinchazón, pueden iniciarse las aplicaciones de compresas heladas cada 20 minutos.

Hay muchos tipos de dietas disponibles y debe indicarse la correcta, para que el paciente esté bien nutrido, para su recuperación. Los medicamentos para el alta pueden incluir analgésicos, sedantes, suplementos vitamínicos o minerales y antibióticos.

Las indicaciones deben darse por escrito, en cuanto a rutina posoperatoria de progreso normal. Las citas futuras deben ordenarse y fijarse antes del alta para el seguimiento y observación en el consultorio o en la clínica externa.

Horejs (24), usando en 28 ocasiones la anestesia general con Ketalar (ketamina, excelente anestésico general intravenoso) en-

pacientes con Síndrome de Down, considera que este tipo de anestesia es el más adecuado en estos pacientes, ya que sólo tuvo una sola complicación que fue un breve laringoespasma, más que el método clásico de inhalación con intubación.

Hay que tomar en cuenta que en los pacientes con trisomía 21, la historia clínica debe ser corroborada, para conocer el uso de medicamentos utilizados en el paciente y el tratamiento quirúrgico siempre será realizado en el medio hospitalario más adecuado, para el problema que presenta el niño.

Los odontólogos modernos debemos no sólo estar bien capacitados para el diagnóstico, plan de tratamiento y odontología restauradora, sino estar preparados también, para modificar la conducta de nuestros pacientes y enseñarles cómo cuidar sus bocas. Como dijo Hartzell en 1830, "Nuestro trabajo como profesión dental, por lo tanto, es primero educativo. Seamos maestros; maestros de salud". (37)

CONCLUSIONES

El estudio de la Genética Humana es de mucho interés, cada día se dispone de más pruebas de las que se deduce, que la muerte intrauterina puede tener, a menudo, una explicación genética. — El Síndrome de Down es una anomalía genética debida a una disposición anormal de los cromosomas. La mayor parte de los casos se deben a la presencia de un cromosoma adicional 21, mientras que otros son motivados por la fijación de ese cromosoma anormal, a uno de los cromosomas normales. Se encuentran tres aberraciones cromosómicas: 1) Trisomía o mongolismo genético.

2) Translocación.

3) Mosaicismo.

— Aunque la etiología a ciencia cierta, es aún desconocida, se piensa que si la limitación de la natalidad tuviera por efecto reducir sensiblemente la proporción de los hijos nacidos de madres de edad avanzada o de elevada multiparidad, traería también consigo un descenso de la frecuencia del Síndrome de Down, pues al parecer la interacción de los factores ambientales, la edad materna avanzada y una predisposición hereditaria, es la causa de esta anomalía. Es necesario que se estudie más a fondo la causa de las tres aberraciones cromosómicas del Síndrome de John Langdon Haydon Down. Se ha calculado que cerca del 1% de todos los niños nacidos vivos, presentan alguna anomalía cromosómica. La frecuencia de este síndrome es aproximadamente del 1.5 al 2.5, por mil nacimientos.

— Se debe dar una educación a las parejas de matrimonios que quieran tener hijos, para hacerles conocer las múltiples anomalías genéticas y hereditarias que existen, para la seguridad de tener un hijo sano. Si al realizar análisis de cariotipo se encuentra una anomalía de tipo translocación, en que un número extraordinario de cromosomas 21 está unido a otro cromosoma, es importante determinar si uno de los progenitores es un portador equilibrado de la translocación. Si éste es el caso, el riesgo de tener otro hijo mongol en un embarazo subsecuente es muy elevado ,

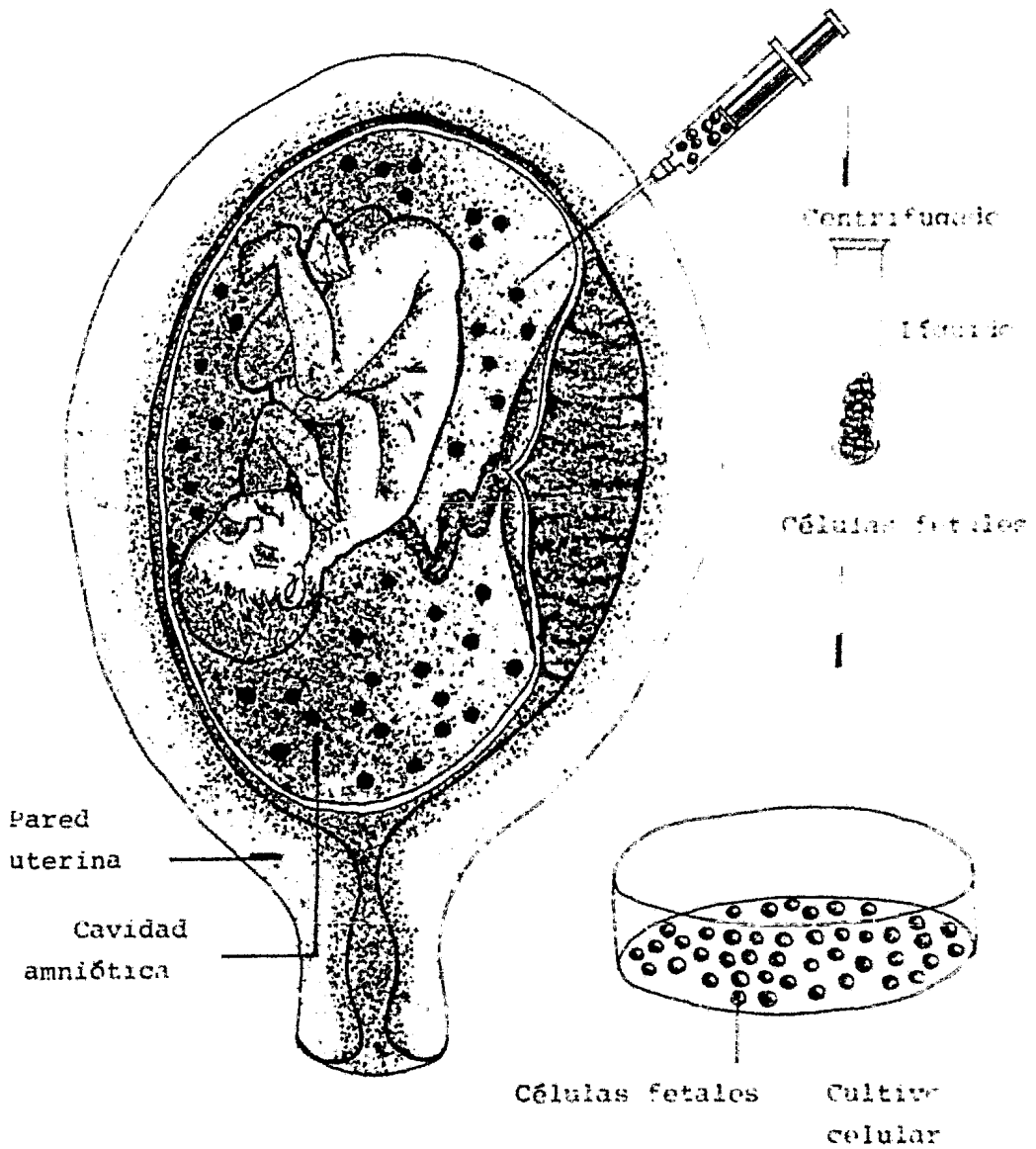
tal vez 33%. Se aconseja un análisis prenatal del cariotipo, para detectar el Síndrome de Down o cualquier anomalía cromosómica por medio de la amniocentesis, extrayendo con una jeringa una muestra de líquido amniótico, las células fetales se cultivan y después de un período de dos o tres semanas se observan los cromosomas de estas células en división.

— Las principales características físicas del Síndrome de Down: cráneo braquicefálico, complexión regordeta, y la mayoría son fuertes; tienen anomalía en la dirección de la inclinación, el tamaño y la forma de la fisura palpebral, nariz pequeña y aplanada, labios fisurados y con mal sellado, cuello corto y pliegue palmar transversal único de flexión.

— Psicológicamente tienen un retraso mental, pues su Coeficiente Intelectual varía desde 75 hasta 25. La mayoría son alegres, animosos sociables, cariñosos (especialmente con la madre) y cooperativos, aunque hay ocasiones, e las que se tornan agresivos. Se reconoce, que es mejor para un niño mentalmente subnormal, permanecer dentro de la familia. Esos pacientes, quienes permanecen en el hogar pueden ser supervisados por una enfermera de salud pública y pueden concurrir diariamente a un centro ocupacional o de entrenamiento. Inclusive, en sus hogares pueden ser enseñados a ayudar en los quehaceres, o a realizar múltiples actividades manuales. No hay misión tan elevada como la de los médicos, pedagogos, educadores y sociólogos quienes tratan de ayudar a estos seres y de obtener el máximo rendimiento de sus siempre presentes posibilidades.

— Tienen graves características patológicas, entre las que destacan las anomalías cardíacas congénitas, padecimientos respiratorios y una susceptibilidad mayor a las infecciones, que hacen que los pacientes con Síndrome de Down tengan una tabla de vida un poco más corta que la normal.

— Tienen una elevada incidencia de malformaciones bucales. La falta de desarrollo medifacial hace que sean respiradores bucales. En la mayoría de los casos, se observa sialorrea y bocas de tamaño pequeño, que hacen que la lengua se vea grande, aunque, en algunos casos, sí lo es; esta característica ayuda a una inestabilidad de los dientes anteriores inferiores que se pierden a



Proceso de la amniocentesis que permite identificar alguna de las 1600 anomalías hereditarias y el sexo del feto desde la 16a. semana de gestación.

edad temprana, Sus dientes son generalmente pequeños, presentándose un retraso en la erupción de los dientes primarios y algunos, incluso, quedan como permanentes; en la dentición permanente se observa ausencia congénita, sobre todo, de los incisivos laterales maxilares, segundos premolares maxilares y mandibulares y los terceros molares maxilares y mandibulares. Presentan giroversiones, alineación dental irregular y la mayoría de los pacientes tienen un tipo de maloclusión clase III de Angle o prognatismo. Desarrollan poca caries en general, teniendo una alta incidencia de padecimiento parodontal, sobre todo, gingivitis crónica, formación de bolsas parodontales y pérdida de hueso, aún en los pacientes más pequeños.

— El odontólogo debe brindar ayuda dental a estos niños desde la infancia, lo principal es ofrecerles un ambiente agradable, confortable y de calma, ganarse su confianza, tratándolos como a cualquier niño normal, no provocándoles dolor y tomando en cuenta las afecciones y padecimientos de cada uno en particular, para tomar las precauciones necesarias. La prevención de caries, por medio de flúor es exitosa, así como la operatoria dental, que debe ser definitiva y tratando siempre de hacer el tratamiento más conservador y no el más heroico. El cepillado dental deberá realizarse después de cada comida y al haber ingerido dulces, de preferencia dos de las tres veces, lo realizará la madre del niño, recomendando sobre todo el masaje gingival, pues el padecimiento parodontal ocasiona algunas veces las inevitables extracciones múltiples, siempre con protección antibiótica, ellos no tienen ninguna contraindicación para la anestesia local, que deberá ser de preferencia sin vasoconstrictor como el citanest octapresín. Está contraindicada la endodoncia, ortodoncia y prótesis de cualquier tipo.

— Es recomendable el tratamiento con previa sedación, no olvidando revisar la historia clínica, en la que se debe mencionar si ingiere algún medicamento y tomar en cuenta esto, para no premedicar un fármaco antagónico o que nos pueda ocasionar una reacción indeseable. De preferencia los tratamientos muy extensos se deben realizar en un medio hospitalario, con anestesia general o neuroleptoanestesia.

— Muchos factores son responsables para tener una actitud más comprensiva hacia los individuos con Síndrome de Down. Uno de los de más influencia es la comprensión de que, en última instancia, algo favorable se puede hacer por ellos, quienes tienen hoy una oportunidad mejor de sobrevivir el período neonatal, gracias a los adelantos en pediatría y también de alcanzar, en alguna proporción la normalidad adulta, por los progresos en el tratamiento de sus múltiples afecciones en las ciencias sociales y de la conducta. Hoy sabemos que la concepción de un hijo anormal, casi nunca es "culpa" de los padres. Quizá también algún día sepamos evitar este azote a nivel genético; sería uno de los mayores triunfos de la Medicina. Mientras esto sucede, hay que ayudar en lo posible a que estos niños anormales, sean felices.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Baer Paul N. y Sheldon D. Benjamin. Enfermedad Periodontal en Niños y Adolescentes. Editorial Mundi. Páginas : 191 a 197 y 257 a 261.
- 2.- Barrera Ordieres Cristina. Apuntes de Odontología Infantil . México 1981 .
- 3.- Bennett J. W. Gametogenesis and incidence of Down syndrome . Revista Lancet de octubre de 1979 London. Volumen 2 número 8148, página 913.
- 4.- Brown R. H. and Cunningham W.M. Some dental manifestations of Mongolism . Revista Oral Surgery 1961. Volumen - 14, página 664.
- 5.- Cohen M. M., Winer R. A., Schwartz S. and Shklar G. Oral aspects of Mongolism . Revista Oral Surgery 1961 . Volumen 14, página 92.
- 6.- Cohen M. M., Winer R. A., Schwartz S. and Shklar G. Oral aspects of Mongolism . Part I. Periodontal disease in Mongolism, Revistas Oral Surgery, Oral Medicine and Oral Pathology 1961. Volumen 14, páginas- 92 a 107.
- 7.- Dabout E. : Diccionario de Medicina. Editorial Epoca S.A. -- 1981. Páginas : 31, 97, 123, 170, 201, 244, 257, 337, 339, 344, 443, 491, 577, 679, 680, 734, --- 752, 834.
- 8.- Dubós René, Pines Maya y los redactores de los libros de --- Time-Life. Salud y Enfermedad. Colección Científica de Time-Life. Time Incorporation in The --- United States 1974. Página 122.
- 9.- Espino Vela Jorge. Introducción a la Cardiología. Séptima -- edición 1975. Páginas : 287 a 295 y 307 a 315 .
- 10.- Farreras Rozman. Medicina Interna. Editorial Marín S.A. 1978. Segundo tomo. Páginas: 1085, 1103 y 1104.
- 11.- Ferguson M. A. - Smith. Maternal Age and Down Syndrome, Revista Lancet julio 22 de 1978, página 213.

- 12.- Fink George B., Madaus William K, and Walker Geoffrey F. A - Quantitative study of the face in Down's Syndrome. Revista American Journal of Orthodontics . - Mayo de 1975. Volumen 67, número 5, páginas 540 a 553 .
- 13.- Finn Sidney B. Odontología Pediátrica . Nueva Editorial Interamericana S.A. de C.V. cuarta edición 22 de abril de 1981. Páginas 552 y 553 .
- 14.- Fost Norman. Prenatal diagnosis of Down's Syndrome. Revista Jama. Editorial Fost N, noviembre 23 de 1979. Volumen 243 número 21, páginas 2326 y 2327.
- 15.- Ganong William F. Manual de Fisiología Médica. Editorial El Manual Moderno S.A. sexta edición 1978. Páginas: 365, 367 y 370.
- 16.- Gardner Eldon J. Principios de Genética. Editorial Limusa México 1979. Páginas : 392 a 399 .
- 17.- G. E. de Lopez - Faudoa Sylvia. Síndrome de Down Consideraciones Esenciales . Editorial J. Langdon Down -- México marzo de 1980. Páginas: 21 a 60 .
- 18.- Gordon Allen. A etiology of Down's Syndrome inferred by Waardenburg in 1932. Revista Naturaleza de agosto de 1974. Volumen 250, páginas 436 y 437.
- 19.- Gorlin R. J. Chromosomal abnormalities and oral abnormalities . J. D. Res. 1963. Volumen 92, número 1297.
- 20.- Graber T. M. Ortodoncia Teoría y Práctica. Editorial Interamericana, tercera edición, cuarta reimpresión , 20 de abril de 1981. Páginas: 207 y 213 .
- 21.- Guido Vergara Juan Antonio. Neuroleptoanestesia en Odontología. Tesis Profesional. México D. F. 1979 UNAM . Páginas 21 1 29 .
- 22.- Ham Arthur W. Tratado de Histología. Editorial Interamericana, séptima edición, México 1977. Páginas : 46 - a 52 .
- 23.- Hamerton J. L. Diferential transmission of Down's Syndrome - (Mongolism) through male and female translocation carriers. Revista Lancet del 28 de octubre de -- 1961. Páginas : 956 a 958.

- 24.- Horejs J. y Korynta J. Ambulantní stomatologické ošetření - v celkovém znecitlivění u nemocných s Downovým syndromem . Revista Ceskoslovenska Stomatologie 1980. Volumen 80, número 2, páginas 89 a 91 .
- 25.- Hotz Rudolf P. Odontología para el Niño y el Adolescente . Editorial Panamericana, 24 de octubre de 1977 . Páginas : 132 y 133 .
- 26.- Howard S. Barden . Mesiodistal crown size dimensions of permanent and deciduous teeth in Down Syndrome. Revista Human Biology Detroit mayo de 1980. Volumen 52, número 2, páginas 247 a 253 .
- 27.- Howard S. Barden . Fluctuating dental asymmetry: a measure of developmental instability in Down Syndrome . Revista American Journal of Physical Anthropology . New York febrero de 1980. Volumen 52, -- número 2, páginas 169 a 173 .
- 28.- Jensen Gene M., Cleall John F. and Yip A. S. G. Dentoalveolar morphology and developmental changes in --- Down's Syndrome (Trisomy 21) . Revista American Journal of Orthodontics, diciembre de 1973, páginas 607 a 618 .
- 29.- Johnson N. P. and Young M. A. Periodontal disease in Mon--gols. Revista Journal Periodont. 1963. Volumen 34, página 41 .
- 30.- Kisling E. and Krebs G. Periodontal conditions in adult -- patients with Mongolism . Revista Acta Odonto--lógica Escandinava 1963 . Volumen 21, número -- 391 .
- 31.- Lendell Cockrum E., William J. Mc. Canley . Zoología . Editorial Interamericana S.A. 1967. Páginas 73, -- 120 y 122 .
- 32.- Levinson A., Friedman A. and Stamps F. Variability of Mon--golism . Revista Pediatrics 1955. Volumen 16, - número 43 .
- 33.- Mc. Donald Ralph E. Odontología para el niño y el adole---sciente . Editorial Mundi , 12 de marzo de 1975. Páginas 82 y 83 .

- 34.- Mendoza Fuentes Ismael. Manual de Terapeutica Infantil . -- Talleres de Litográfica Palau S.A. 1972 , Páginas: 218, 219, 227, 228, 229, 230 y 232 .
- 35.- Miller F. Michael and Ship Irwing I. Periodontal disease in the Institutionalized Mongoloid , Revista Journal of Oral Medicine, marzo de 1977. Volumen -- 32, número 1, páginas 9 a 13 .
- 36.- Moore John A. y Degenhardt Edward F. Biología, Unidad Diversidad y Continuidad de los Seres Vivos . --- Compañía Editorial Continental S.A. , segunda - impresión, septiembre de 1970 . Páginas : 702 a 707 .
- 37.- Nowak Arthur J. Odontología Para El Paciente Impedido . --- Editorial Mundi, primera edición 1979 . Pági--- nas: 41 a 77, 171 y 228 a 276 .
- 38.- Nussbaumer Carlos . Apuntes de Premedicación en Odontope--- diatría. México 1982 ..
- 39.- Oster Jakob, Mikkelsen Margareta and Arne Nielsen . Morta--- lity and Life-Table in Down's Syndrome . Revis- ta Acta Pediátrica Escandinava 1975 . Volumen - 64, páginas 322 a 326 .
- 40.- Robbins Stanley L. Patología Estructural Funcional . Edito- rial Interamericana. Páginas 183 y 184 .
- 41.- Ruth Porter and Wolsten-Holme W. Mongolismo . Ciba Geigy -- 1967 . Introducción .
- 42.- Salcedo Mario . Apuntes de Oftalmología. México 1981 .
- 43.- San Martín Hernán . Salud y Enfermedad , Editorial La Pren- sa Médica Mexicana, tercera edición, quinta re- impresión 1979 . Páginas 380 a 383 .
- 44.- Sergovich Frederick, Hubert C. Soltan y Carr David H. --- A 13-15/21 Translocation Chromosome in carrier- father and mongol son . Revista Journal of Cana- dian Medical Assecement, octubre 20 de 1962. -- Volumen 87, páginas 852 a 858 .
- 45.- Sznajder N. Carrano J. J., Otero E. and Carranza F. A. Jr . Clinical Periodontal findings in trisomy 21. -- Journal of Periodontal Research 1968, número 3,

páginas 1 a 5 .

46.- Weiman Joan . Odontología para niños impedidos . Editorial
Mundi S. A. Páginas 93 a 100 .