

262-A
2ej



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

*Revise y autorize
Potencia Díaz
Cajero*

IMPORTANCIA DE LA ODONTOPEDIATRIA
EN EL
SINDROME DE DOWN

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A N :
MARIA CECILIA MARIN LUGO
MYRIAM RODRIGUEZ ARVIZU



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 está 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.

C O N T E N I D O

I.- INTRODUCCION	1
II.- ANTECEDENTES HISTORICOS	3
III.- DEFINICION, PATOGENIA, ETIOLOGIA Y EPIDEMIOLOGIA PREVENCION Y TRATAMIENTO EN EL SINDROME DE DOWN	7
1.- Definición	
2.- Patogenia	
a) Aspectos genéticos	
b) Formas hereditarias del síndrome de Down	10
1.- Niños de mujeres con síndrome de Down	
2.- Mosaicismo paterno	11
3.- Aparición frecuente del síndrome de Down en la familia y en los parientes	13
4.- Translocación (trisomía 21 parcial con translocación)	14
3.- Etiología	17
a) Generalidades	
b) Factores hereditarios	18
c) Factores endógenos. Edad de la madre	19
d) Factores exógenos	21
1.- Radiaciones ionizantes	
2.- Mutágenos cósmicos	
3.- Alteración genética por virus	22
4.- Factores inmunológicos	24
5.- Hipovitaminosis	

4.- Epidemiología	25
5.- Prevención y Tratamiento	27
IV.- CARACTERISTICAS FISICAS, PSICOLOGICAS Y SOCIALES	30
1.- Físicas	
a) Labios	31
b) Cavidad Bucal	
c) Lengua	
d) Dientes	32
e) Voz	
f) Nariz	33
g) Ojos	
h) Oídos	34
i) Cuello	35
j) Extremidades	
k) Piel	
l) Cabello	36
11) Tronco	
m) Abdomen	37
n) Pelvis	
ñ) Genitales	
o) Corazón	38
p) Cerebro	
2.- Psicológicas	40
a) Obstinados	41
b) Imitación	42
c) Afectividad	43

d) Afabilidad	
e) Sensibilidad	44
3.- Sociales	45
a) La Familia	47
b) La Sociedad	49
c) La Escuela	50
V.- DESARROLLO PSICOPEDAGOGICO	53
1.- Desarrollo Motor	
2.- Desarrollo del Lenguaje	56
3.- Desarrollo Sensoperceptivo	61
a) Vista	62
b) Oídos	63
c) Tacto	
d) Gusto	64
e) Olfato	
f) Kìnestesia	
g) Cenestesia	65
h) Esterognosia	66
i) Equilibrio	
4.- Desarrollo Cognoscitivo	67
VI.- ALTERACIONES HEMATOLOGICAS, ASPECTOS OTORRINOLA- RINGOLOGICOS Y MALFORMACIONES CARDIOVASCULARES EN EL SINDROME DE DOWN	70
1.- Alteraciones Hematológicas	
2.- Aspectos Otorrinolaringológicos	73
3.- Malformaciones Cardiovasculares	80

VII.- ANESTESIA EN EL SINDROME DE DOWN	84
1.- Anestesia General	
2.- Anestesia Local	91
VIII.- PROBLEMAS ODONTOLOGICOS EN EL SINDROME DE DOWN	93
1.- Estadísticas Generales	94
2.- Anomalias Dentomaxilares	95
a) Aspecto Externo	96
b) Aspecto Oseo	
c) Anomalias Dentarias	97
d) Caries Dental	98
e) Maloclusión	99
f) Estado Parodontal	100
g) Saliva	102
h) Lengua	
3.- Estudio Comparativo de la Erupción Dentaria en los Niños con Síndrome de Down	103
4.- Manejo del Paciente Pediátrico con Síndrome de Down en el Consultorio Dental	111
a) Medicación Preoperatoria	112
b) Analgesia a base de Oxido Nitroso	115
c) Transoperatorio	116
d) Tratamiento Postoperatorio	
e) Filosofía para los tratamientos Clínico y Quirúrgico Odontológico de estos pacientes	119

IX.- HISTORIAS CLINICAS	125
1.- Generalidades	
2.- Indice C O P	127
3.- Estadísticas	128
X.- CONCLUSIONES	134
XI.- BIBLIOGRAFIA	137

INTRODUCCION

El síndrome de Down durante años ha sido una preocupación para los hombres de ciencia y para la sociedad, sin embargo, no toda la gente está conciente de este problema.

Es muy común que las personas al ver un niño con síndrome de Down sientan lástima por él, pero cuántas no las hay también que sienten indiferencia y hasta rechazo por ellos.

La mayoría prefiere pensar que este problema sólo sucede en ciertos niveles sociales. Cuando se presenta el caso de un niño Down entre gente conocida, se compadece a los padres y conforme va pasando el tiempo se van alejando de la familia, no sólo porque sienten rechazo hacia el niño Down, sino que los mismos padres empiezan a sentir que sus vidas han cambiado y que ya no encajan en ningún lugar.

Cuando el caso se presenta en nuestra familia, la situación se transforma en desesperante, ya que el bebé que se esperó con ansiedad y cariño presenta semejante problema.

Muchos padres de niños Down, buscan a fondo la información posible sobre su hijo, queriendo encontrar desesperadamente una respuesta a su situación. Algunos con el fin de deslindar culpas y otros, más que nada, para saber más sobre su hijo por el cual están sumamente preocupados, pues no saben que futuro se les espera, ni qué se puede esperar de él.

Los padres están tan preocupados en que su hijo sea aceptado socialmente y que éste se adapte a esta sociedad, --

que casi no le dan importancia al problema odontológico. Muchos de estos padres tienen como base el viejo lema "como son dientes de leche y los va a mudar" por lo cual no hay por qué preocuparse.

El odontólogo, en especial el odontopediatra, es el indicado para darles a estos padres la información necesaria sobre los problemas que presentan los niños Down y ofrecerles el plan de tratamiento más adecuado.

Es bien sabido, que hay muchas instituciones dedicadas al estudio del niño con síndrome de Down. El mismo médico familiar o pediatra del niño se encarga de darle información a los padres y de mandarlos a los lugares indicados, para realizarle al niño estudios a fondo, para que reciba la instrucción necesaria sobre su cuidado o para que se dirijan a las diferentes escuelas especializadas con el fin de que se desarrollen normalmente hasta donde les permita su capacidad.

Por lo general los niños Down que reciben educación, se les ve un gran avance en comparación con los que no asisten a ninguna escuela. Tanto en su comportamiento, en su higiene general, en sus hábitos así como en su relación con las demás personas.

Nuestra principal preocupación al realizar esta tesis, es que con ella se logre interesar a más personas de cualquier ramo, en especial de odontología, en niños con síndrome de Down y hay que recordar que son como cualquier otro niño y que son parte de la humanidad.

Y siempre debemos recordar que:

Todo ser humano tiene derecho a estar sano y ser feliz.

II. ANTECEDENTES HISTORICOS

El síndrome de Langdon Down, se reconoció hace aproximadamente un siglo como entidad nosológica; se había identificado con un nombre impropio y fue explicado etiológicamente hace veintidós años. El Síndrome de Down ha constituido uno de los mayores enigmas de la medicina. Las diferentes opiniones médicas acerca de este Síndrome, han ocasionado cambios en la terminología, proponiéndose denominaciones como: Síndrome de Down, Acromicria Congénita, Amnesia Peristática, Displasia Fetal Generalizada, Anomalia de la Trisomía Veintiuno y Síndrome de la Trisomía G-21.

En 1866 el médico John Langdon Down, siendo en esa época Director del Asilo para Retrasados Mentales de Earlswood en Sirrey, Inglaterra, por primera vez describió el Síndrome de Down, llamándolo mongolismo. Según este investigador, el mongolismo representaba una forma de regresión al estado primario del hombre, semejante a la raza mongólica; clasificó los diversos tipos de idiocia congénita en etíope, malayo e indoamericana.

Partiendo de la base de que: "Es difícil considerar a estos niños como hijos de europeos o creer que los mongólicos y sus hermanos normales sean hijos de los mismos padres", hace una descripción clásica cuando afirma que: "Su cabello no es negro como el de la verdadera raza mongólica, sino castaño, ralo y lacio; la cara chata, amplia y sin prominencias; las mejillas redondeadas y extendidas lateralmente; los ojos son obli-

cuos y los cantos están más separados entre sí, que en los niños normales; la hendidura palpebral es muy estrecha. La frente presenta pliegues transversales debido a la constante ayuda del músculo occipitofrontal a los músculos elevadores de los párpados para mantener en funcionamiento el mecanismo de la apertura de los ojos; los labios son anchos y gruesos con fisuras transversales; la lengua es larga, gruesa y muy áspera. La nariz es pequeña y la piel tiene un tinte ligeramente amarillento, poco elástica, dando la sensación de ser demasiado amplia para el cuerpo".

El doctor Edouard Seguin, de Francia, reconoció clínicamente el síndrome por primera vez en 1846 y lo describió detalladamente en su libro "La idiocia y su tratamiento por Métodos Psicológicos", él se oponía a la analogía mongólica y decía que el parecido se debía simplemente a una reducción o acortamiento de la piel en el margen del párpado. Y atribuía el trastorno a una forma de "cretinismo furfuráceo", describiendo la apariencia típica de la piel como rosada, lactinosa y descamada, con un defecto del tegumento externo que se hace más notorio en las deformidades de los dedos y de la nariz, los labios y lengua hendidos y una conjuntiva roja y ectópica que se proyecta para suplir la escasez de la piel en el borde de los párpados.

El Dr. Torres del Toro advierte que la primera comunicación médica sobre el mongolismo, se presentó en un congreso efectuado en Edimburgo, en 1875; en ella, los doctores Jhon Frizer y Arthur Mitcell llamaron la atención sobre la corta vi

da de los mongólicos y su tendencia marcada a la braquicefálea

Posteriormente, otros investigadores aportaron sus observaciones para completar el cuadro clínico.

El Doctor G. E. Shuttleworth fue uno de los primeros en sugerir la existencia de un defecto congénito e introducir el término "Niño Incompleto". El mismo advertía que muchas víctimas de este mal eran los postreros de una larga prole y otros eran hijos de madres en la proximidad del climaterio.

Finalmente llegó a la conclusión de que el trastorno obedecía a una disminución de la potencia reproductora. En una serie de aportaciones sucesivas se describieron determinadas características en la última década del siglo diecinueve:

Robert Jones, los rasgos típicos de la boca y la mandíbula el doctor Charles A. Oliver, los ojos; El doctor Telford-Smith, las manos, observando además como característica el meñique curvo, aspecto que fue discutido también por West en 1901 constituyendo ambos un análisis para el estudio del Síndrome de Down. Garrod, Thompson y Fenell describieron y asociaron la alteración congénita del corazón.

La siguiente década se destacó por una serie de investigaciones cada una de las cuales enfatizaba un aspecto diferente de la condición del mongolismo. Sin embargo, todavía hacia 1920, se creía en la teoría de la regresión al hombre primitivo; más de diez años después los científicos dirigieron su atención al estudio de las aberraciones cromosómicas, aunque no disponían de técnicas citológicas adecuadas para aclarar los problemas biológicos, Brushfield se preocupó primordialmente de los aspectos clínicos concernientes a la presencia o ausen-

cia de los mismos en diferentes casos. Orel en 1927, recopiló familiar data, lo cual incluía notas en ABO en los grupos de sangre y microsíntomas en los familiares.

Van der Sheer hizo una investigación intensiva en los familiares de doscientos cincuenta y nueve casos y recopiló en esta forma una estadística general y familiar. El doctor Greig en el mismo año, realizó un estudio importante de tres cráneos de personas mongoloides.

Las primeras investigaciones estadísticas que pusieron atención a la edad de la madre, índice de frecuencia familiar y los incidentes similares, así como sus peculiaridades y las de sus familiares inmediatos, se llevaron a cabo por los doctores Turpin y Caratzali, Lahdensau y por los doctores Doxiades y Portius en 1938. El trabajo más extenso fue aportado por Hanhart en 1960.

Un año antes, los doctores Lejeune, Gautier y Turpin llegaron a la conclusión por medio del cariotipo, que la causa etiológica se debía a un cromosoma extra. Estudios posteriores realizados en 1960 y 1961 por Penrose y otros investigadores más describieron la trisomía por translocación y el mosaicismo.

Múltiples han sido los esfuerzos desplegados en forma individual dentro de la investigación y descripción del síndrome de Down desde el siglo pasado. La búsqueda incesante por descubrir nuevos métodos y técnicas en la valoración del síndrome, por parte de grupos interdisciplinarios ha continuado en nuestros días convirtiéndose en una constante superación y perfeccionamiento que rebasa toda idea de escepticismo o desilusión.

III. DEFINICION, PATOGENIA, ETIOLOGIA, EPIDEMIOLOGIA, PREVENCION Y TRATAMIENTO EN EL SINDROME DE DOWN.

1.- Definición.

Expresión fenotípica de una trisomía autosómica que --
afecta al par número 21; la más frecuente de las anomalías --
cromosómicas en el hombre (1 de cada 700 nacidos vivos). La --
mayoría de los casos son trisomías libres o regulares con ca-
riotipo de 47 cromosomas y hayazgo de un cromosoma 21 extra --
junto a los dos normales, en el idiograma.

2.- Patogenia.

a). Aspectos genéticos:

Multiples investigadores se han dedicado al estudio de
la epidemiología, citogenética, bioquímica, aspectos clínicos-
y tratamiento del síndrome de Down. Debido a que la etiología-
del síndrome era desconocida, se propusieron varias hipótesis-
etiológicas, entre ellos la de que estuviera relacionado con -
una anomalía cromosómica.

En el año de 1956 Tjio y Levin establecen definitivamente
que el número normal de cromosomas en el hombre, se ini-
cia el desarrollo de la citogenética humana.

El doctor Lejeune en el año de 1959 observó en sus in-
vestigaciones que los pacientes con síndrome de Down presentaban
un cromosoma extra, en el cual el cariotipo de éstos pacientes,
es un pequeño acrocéntrico que pertenece al grupo "G", según -

la clasificación Denver y se le ha llamado cromosoma veintiuno.

Hasta el año de 1971 se encontró la forma precisa de - distinguir los dos pares que integran el grupo "G", el veintiuno y el veintidos, gracias a las nuevas técnicas de bandeado que logró diferenciarlos claramente.

La técnica de fluorescencia descrita por Gaspersson en 1969, demostró que el cromosoma que se encuentra en triplicado en el síndrome de Down, flourece más intensamente sobre todo - en sus brazos largos y es diferente del cromosoma Filadelfia, que se encuentra en las leucemias mielocíticas crónicas y que se habían considerado como un cromosoma 21.

A pesar de que han surgido dudas sobre cual de los dos pares sea el 21, los investigadores en el área han decidido -- que definitivamente el cromosoma más fluorescente que causa - el síndrome de Down cuando existe trisomía, seguirá siendo el 21 y el menos fluorescente que presenta pérdida parcial de -- los brazos largos en la leucemia y se denomina "cromosoma Filadelfia", o sea el 22.

Cuando son clasificadas las trisomías veintiuno por su cariotipo, aproximadamente el 95% son trisomías veintiuno regulares, en donde el cromosoma veintiuno extra se encuentra libre y el resto son mosaicos o trisomías por translocación.

La mecánica que origina un huevo fertilizado con un -- cromosoma extra es la de "no disyunción" que ocurre durante - la gametogénesis, es decir, durante la división meiótica que - da lugar a un gameto, ovulo o espermatozoide.

La doctora Carnevale expresa que en realidad, es diff

cil demostrar objetivamente que el cromosoma extra del niño -- trisómico sea materno o paterno, ya que estudios hechos sobre la "no disyunción" demuestran que ésta ocurre aproximadamente en una tercera parte en el padre y en las dos terceras restantes a la madre.

Lejeune señala que si la fecundación ocurre tempranamente antes de que el proceso enzimático esté listo, la separación de los centrómeros puede fallar y producirse una "no disyunción" mecanismo por el cual ambos cromosomas del par emigran hacia el mismo polo celular. En caso de fecundación retardada el mecanismo meiótico no estimulado a su debido tiempo, podría bloquearse sin progresar la división y producirse una triploidía, es decir, un cigoto con sesenta y nueve cromosomas.

El hecho de que los ovocitos primarios perduren desde el nacimiento hasta el momento de la ovulación en una fase de la meiosis, expuestos a factores externos que favorecen la "no disyunción" condiciona que el riesgo para este accidente sea elevado a la mayor edad de la madre.

En el caso particular del cromosoma 21, el mecanismo de la "no disyunción", por lo cual los dos cromosomas 21, emigran a un polo de la célula durante la segunda división meiótica, produce tres tipos alternativos de gametos; uno normal, otro con dos cromosomas veintiuno y uno tercero carente de cromosoma veintiuno.

La fertilización del gameto con veinticuatro cromosomas y dos tipos veintiuno, producirá un cigoto con cuarenta y siete cromosomas, portador de una trisomía 21 y por lo tanto, un producto con cuadro clínico del síndrome de Down.

La fertilización del gameto sin recibir el cromosoma veintiuno, producirá un cigoto monosómico veintiuno, por su misma naturaleza resultará en un aborto.

En resumen, la trisomía 21 regular se origina por la "no desyunción" del par 21 durante la ovogénesis y este fenómeno ocurre con más frecuencia en mujeres de edad avanzada.

En estos casos sabemos que el factor cronológico es importante y para el consejo genético se puede decir que el riesgo irá aumentando conforme avanza la edad de la madre.

En los casos de madres jóvenes se ha hablado de genes pegajosos que favorecen la "no disyunción" o bien según las investigaciones de Lejeune, de una asincronía en el proceso de la meiosis con respecto a sus estímulos desencadenantes.

b). Formas hereditarias del Síndrome de Down.

1). Niños de mujeres con síndrome de Down.

Se han descrito unos 20 casos de mujeres con síndrome de Down en las que tuviera lugar un embarazo, y por la importancia de dicho suceso cualquier comunicación en la literatura internacional no pasa desapercibida. Los motivos de ello son variados, pero en última instancia, se puede hacer responsable de este raro suceso a la información genética alterada. Junto a la denominada tendencia a la regresión y a la fertilización, aún por comentar, la estructura de la mujer con síndrome de Down tiene también un papel importante.

Cuando una mujer con síndrome de Down está embarazada, las posibilidades de que nazca un niño Down o sano -Tal como-

es de esperar según los dictámenes citológicos expuestos -es -
tán a la par. Sin embargo, en el pequeño número de casos cono-
cidos, el porcentaje efectivo es algo mejor de lo que cabía es-
perar; teóricamente tendríamos que añadir a este grupo un núme-
ro elevado de abortos, para completar el número de gestaciones
en mujeres Down.

Respecto al hombre con síndrome de Down, no es conoci-
do ni un solo caso en el que fuese declarado padre de un niño.
Evidentemente los hombres Down son estériles. Stearns y cols.-
(1960) exploraron 21 hombres con síndrome de Down, investigan-
do su capacidad de fecundación, llegando a la conclusión de -
que todos los explorados no eran capaces de procrear. Aproxima-
damente la mitad de los pacientes eran incapaces de producir -
una eyaculación espermática. En 5 pacientes se encontraron en
pequeñas cantidades de eyaculación de 2.6 a 18.3 millones de
espermatozoides, los cuales presentaban una movilidad anormal-
y muy disminuida y, por lo tanto, según los autores, incapaces
de fecundar. Con relación a la heredabilidad no existe pues . -
ninguna posibilidad; con él desaparece esta forma de ser huma-
no, como si no hubiera existido nunca.

2). Mosaicismo paterno.

El mecanismo de la "no disyunción" que se realiza du-
rante la meiosis, también puede ocurrir en el curso de una mito-
sis después de la formación de un cigoto normal de 46 cromoso-
mas. La "no disyunción" postcigótica del cromosoma 21, produce
unas células con 47 cromosomas trisómica 21 y una monosómica -

de 45 cromosomas.

La célula trisómica sigue dividiéndose y forma una -- población de células trisómicas mientras que las monosómicas -- que no es viable, muere sin reproducirse. Por otro lado, las -- normales forman una población normal. El resultado final es -- un producto con dos poblaciones de células: normales y trisó -- micas, es decir, un mosaico celular.

El cuadro fenotípico es variable según sea la propor -- ción de células normales y trisómicas, desde un síndrome de -- Down completo, hasta un individuo aparentemente normal.

En los casos de mosaico celular es importante la in -- vestigación de radiaciones ionizantes, medicamentos o infec -- ciones virales en las primeras semanas del embarazo, que en -- un momento dado pudiera haber favorecido a la "no disyunción".

La posibilidad de que el padre o la madre de niños -- Down pudieran ser portadores de un mosaicismo con preponderan -- cia de células normales con 46 cromosomas, sobre una pequeña -- cantidad de células aneuploides patológicas con 47 cromosomas -- a consecuencia de una trisomía 21, y con un aspecto externo -- completamente normal o presentando solamente ligeros estigmas -- del síndrome y alteraciones de la línea de la mano. Esta posi -- bilidad también es válida en teoría para todos los padres, -- circunstancia que no suele ser tomada en cuenta.

Dar una respuesta exacta sobre la importancia de este hecho -- en la aparición del síndrome de Down es difícil, ya que no -- existen datos sobre la frecuencia de esta situación. La mayo -- ría de los especialistas consideran que en el seno de una po --

blación el porcentaje de portadores con importancia en genética humana es mínimo.

Resumiendo se puede decir, que también este factor -- puede ser considerado como insignificante desde el punto de vista eugenésico, si bien no debe ignorarse que en casos determinados muy raros, pueden suponer una carga hereditaria individual. Es comprensible e incluso recomendable que en las oficinas de consejo citogenético se le preste importancia a este factor, pues cualquier preocupación exagerada de los padres puede conducir a consecuencias desfavorables de diversos tipos.

3). Aparición frecuente del síndrome de Down en la familia y en los parientes.

Es completamente comprensible que la aparición múltiple del síndrome de Down en el seno de la familia o de los parientes sea motivo de intranquilidad, preocupación y miedo.

No existen datos exactos sobre el número de los casos en los que se haya encontrado dos o más niños Down en una familia, sin que se pudiese hacer responsable de ello a la presencia de un dictamen citológico claro, como un mosaicismo o una translocación de los padres: nosotros nos referimos a los casos en los cuales aparece este suceso en una familia repetidas veces, sin que aprecien características citogenéticas patológicas de los padres.

Dado el gran número de casos en que aparece solo un niño Down en el seno de una familia, se puede clasificar como extremadamente raro la aparición repetida de estos niños en la

familia y en los parientes, pero precisamente estos casos rarísimos tendrían que estimular la investigación en todas direcciones y no tan sólo en el campo citogenético. La frecuente aparición de estigmas del síndrome de Down en estas familias no son suficientes mientras no se encuentre una explicación plausible de ello. La interpretación de una "tendencia -- por parte de uno de los cónyuges a la no-disyunción" quizá sea correcta pero hasta ahora incomprensible y por ello muy problemática.

La frecuente aparición del síndrome de Down podría hacer pensar en la posibilidad de la presencia de un componente etiológico, que daría lugar al aumento del fenómeno de la -- "no disyunción".

Por último, se debe tener en cuenta la personalidad completa de los padres, observando especialmente sus características constitucionales, psico-espirituales y sociológicas, dichas características ocupan un lugar muy importante en la patogenia del síndrome de Down, si bien esta opinión es un poco simplificada, generalizada e incluso exagerada, pero no se debe desechar la importancia de este punto de vista, aunque se reconoce que es difícil de comprender y demostrar.

4). Translocación (trisomía 21 parcial con translocación)

Cuando existe una unión entre la porción grande de un cromosoma con la porción de otro, se forman un nuevo elemento genéticamente activo, hablándose entonces de una translocación. El resultado citológico es la disminución aparte del cariotipo -totalidad de los cromosomas- en un elemento $2n-1$.

Las partes sobrantes de ambos cromosomas fusionados suelen perderse, uniéndose entre ellos sólo en raras ocasiones.

Estas fusiones pueden producirse en cromosomas denominados *acrocentricos*, es decir cromosomas con un centrómero polar, con la estrangulación al final del cromosoma, son los que más tendencia tienen a estas translocaciones.

Por lo tanto, se pueden encontrar las translocaciones siguientes:

Translocaciones más frecuentes

Cromosoma 21/21 Translocación G/G

Cromosoma 21/22

Cromosoma 15/21 Translocación D/G

Cromosoma 13-15/21

Translocaciones muy raras

Cromosoma 13-15/13-15 Translocación D/D

(observación de Zellweger, ---
1965)

Cromosoma 1/21 Translocación A/G

(observación de Kontras y cols.
1966)

Ya que los cromosomas 21-22, así como 13-15 no pueden distinguirse entre ellos morfológicamente -la posibilidad de la autorradiografía no es considerada- hablamos de translocacio

nes G/G, D/G, D/D Y A/G. A pesar de que un portador de esta translocación presente una pérdida importante en material genético-faltan un centromero, los satélites y los brazos cortos en material genético- es fenotípicamente sano. Se denomina a esta situación translocación equilibrada.

La experiencia muestra, sin embargo, que estas situaciones de translocación de uno de los cónyuges, aparecen -- transformos citogénéticos en su sucesión. Debido a que el -- cromosoma 21 participa en muchas de las translocaciones importantes, no es de asombrar que la no-disyunción secundaria de dicho cromosoma sea la consecuencia inmediata de la translocación. A través de esto puede que se de una situación de translocación en los padres se origine un síndrome de Down -- por translocación con trisomía 21 parcial en el niño.

Junto a niños Down y portadores de translocación fenotípicamente sanos, existen otras situaciones de translocación en las que también aparece una descendencia sana.

Todas las experiencias realizadas hasta ahora coinciden en que niños Down con trisomía 21 regular y una trisomía-21 parcial por translocación no se diferencian ni en la sintomatología externa ni en su desarrollo psicoespiritual. Puede haber diferencias en casos aislados cuando la presencia de la translocación (posiblemente sólo válida en la translocación D/G va unida a una gran pérdida de material genético en el -- cromosoma 21 y debido a ello la alteración genética no es tan predominante como de costumbre.

En toda situación de translocación en los padres el riesgo del nacimiento de uno o varios niños con síndrome de

Down es muy grande, tal como muestra la experiencia. A menudo las exploraciones citológicas se realizan post hoc, cuando en la familia existen niños sanos. Por otro lado, la exploración cromosómica de los padres se realiza al nacer el segundo hijo con síndrome de Down; en estos casos el conocimiento a tiempo hubiera impedido este suceso.

Prácticamente todos los investigadores llegaron a la conclusión de que la aparición de una trisomía 21 parcial por translocación D/G o G/G depende muchísimo de la edad de la madre. Niños Down con estas características se encuentran más a menudo en madres jóvenes, pudiendo llegar a la conclusión de que en el síndrome de Down existen diversos aspectos etiológicos según se trata de madres jóvenes o maduras.

La importancia de la trisomía 21 parcial con translocación D/G, G/G es, por lo tanto, desde un punto de vista biológico hereditario, mucho menor de lo que al principio, -- con el conocimiento de los primeros dictámenes, se podría imaginar.

En una situación de translocación de los padres, debe contarse con la existencia de frecuentes abortos.

3.- Etiología.

a). Generalidades.

De la experiencia diaria con los padres de los niños con síndrome de Down se sabe que más o menos frecuentemente, -- consciente o inconscientemente, abierta o escondidamente, se hacen la pregunta pertinaz de por qué precisamente ellos tenían que tener un niño Down. Esto afecta igualmente a los pa-

dres jóvenes que con la plena conciencia de su fuerza juvenil y su inclinación mutua estaban en alegre espera de su hijo y fueron arrojados a este destino, como a los padres mayores -- que (a menudo involuntariamente o casualmente o incluso no deseándolo) esperaban de nuevo con corazón inquieto a su sucesor y fueron desengañados de forma tan fuerte y amarga.

Se podría demostrar visiblemente que en cerca de un 2 a 3% de los casos se podría demostrar la presencia de unos -- factores hereditarios.

La gran cantidad de comunicaciones referentes a suposiciones etiológicas hacen comprender que ninguna de estas tesis tiene un valor total, sino que tenemos ante nosotros una gran cantidad de factores etiológicos.

A través de factores etiológicos distintos, se pueden poner en marcha principios bioquímicos y biomoleculares iguales o semejantes, por medio de los cuales se puede producir una información genética falsa, que entre otras conduce a la aparición del síndrome de Down a consecuencia de una "no disyunción" del cromosoma 21.

b). Factores hereditarios en el síndrome de Down.

Situaciones que desde el punto de vista etiológico se consideran sospechosas de la existencia de factores hereditarios :

- 1). Niños de mujeres mongólicas: la relación de posibilidades de aparición es aquí de 1 a 1.
- 2). Mosaicismo paterno: aún no se han obtenido conclusiones definitivas a partir de las observaciones aisladas. La rea -

lización completa y amplia de exploraciones citogenéticas podrían aclarar este problema. En casos aislados se puede considerar o por lo menos no desechar una sobrecarga hereditaria a través de la estructura en mosaicos de los padres.

3). Aparición frecuente del síndrome de Down en la familia o parentesco: en determinados casos se puede hacer responsable de ello a los padres portadores del mosaicismo, aunque desde el punto de vista estadístico su porcentaje es muy pequeño.

4). Síndrome de Down por translocación: en un 1-2% de los casos una situación de translocación de los padres conduce a la aparición de una trisomía 21 parcial por translocación en el niño.

La frecuencia de este suceso depende del tipo de translocación, así como de factores individuales difíciles de clasificar. El mecanismo de translocación tiene únicamente importancia desde el punto de vista genético para casos familiares aislados.

c). Factores endógenos. Edad de la madre:

La edad en que se encuentra embarazada la madre tiene un papel importante en relación con la frecuencia de aparición del síndrome de Down. Se puede demostrar que dos tercios de los niños Down son concebidos por madres mayores de 30 años y sólo 1/3 por menores de esta edad.

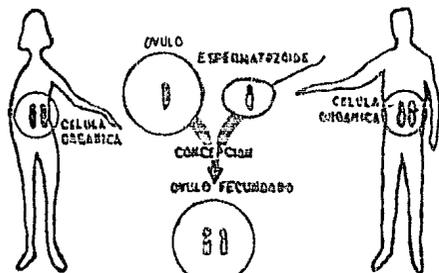
No existe una relación con la edad del padre. En 1968 German expuso la hipótesis de que no es la edad de la madre, sino la disminución de la frecuencia en las relaciones sexuales, con las consecuencias correspondientes para óvulos y es-

permatocitos, las responsables de la aparición del síndrome de Down. Esta hipótesis fue duramente impugnada.

Otros autores consideraron que existían dos factores etiológicos para las madres jóvenes (menores de 30 años) y maduras (más de 30 años).

Según todas las observaciones y exploraciones se cree sería mejor el considerar para ambos grupos la presencia de los mismos factores etiológicos que, sin embargo, actúan en cada grupo con mayor o menor intensidad. Se cree que en las madres jóvenes estos factores etiológicos ejercen su acción perjudicial sobre el metabolismo celular sólo cuando lo hacen de forma masiva o bien cuando existen en la madre unas condiciones previas favorecedoras como son un estado de salud precario o un psiquismo alterado. Al igual que en otros procesos biológicos tenemos que tener en cuenta la existencia de una interrelación alterada entre las influencias externas y las condiciones internas. Es comprensible que con el aumento de edad y con la consiguiente disminución de la potencia biológica (que presenta grandes variaciones individuales y que en el óvulo es limitada) se produce un empeoramiento de las condiciones endógenas. A este comportamiento se le puede hacer responsable de que en las madres maduras la presencia de una ligera nota externa sea suficiente para desencadenar alteraciones biologicomoleculares decisivas para la aparición de este síndrome.

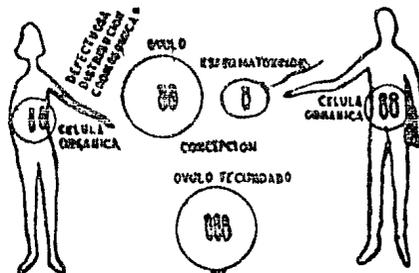
DESARROLLO NORMAL



DESARROLLO QUE DARA UN NIÑO NORMAL



SINDROME DE DOWN



DESARROLLO QUE DARA LUGAR A UN NIÑO CON SINDROME DE DOWN

o también puede producirse en el espermatozoide



d). Factores exógenos:

1). Radiaciones ionizantes.

Comprobar y determinar exactamente el efecto de las radiaciones ionizantes sobre los procesos genético es extraordinariamente difícil, si bien es segura la existencia de una relación entre causa y efecto. La dosis única y dosis total de estas radiaciones son significativas debido a que el organismo almacena las radiaciones ionizantes hablándose de un efecto de acumulación. Las exploraciones citológicas después de las irradiaciones con dosis elevadas permiten apreciar todas las formas imaginables de aberraciones cromosómicas. Sus consecuencias en el organismo son, sin embargo, difíciles de interpretar.

Para aclarar esta incógnita tenemos que recurrir a una anamnesis exacta de procesos ocurridos con anterioridad, si bien sabemos que su significación es en ocasiones dudosa. Es interesante observar que la exposición a irradiaciones dista a menudo muchos años atrás, siendo por esto por lo que resulta a veces difícil el llegar a una conclusión definitiva al respecto. También se tiene que tener en cuenta que estas observaciones suelen hacerse, en la mayoría de los casos, matizada por un leve partidismo ideológico que aún hace más difícil su valoración exacta.

2). Mutagenos químicos:

Valorar la significación de las mutaciones genéticas por productos químicos es aún más difícil. La existencia de una relación parece evidente al estudiar las investigaciones-

realizadas en tumores, ya que la acción de estos productos puede producir la aparición de neoformaciones con alteraciones cromosómicas en el tejido tumoral. Los estudios de una tumoración especial, el meningioma, nos es en este sentido de gran interés, pues dicho tumor presenta una no-disyunción mitótica del cromosoma 21, si bien en este caso, contrario al síndrome de Down, no aparece una trisomía, sino una monosomía del cromosoma 21.

Se considera de gran interés, desde un punto de vista biológico, la comparación entre la monosomía 21 del meningioma y la trisomía 21 del síndrome de Down. A través de la monosomía 21 se produce un crecimiento descomunal de la neoplasia con procesos de mitosis continuos, mientras que en la trisomía 21 aparece un freno generalizado del desarrollo, una tendencia a la fertilización regresiva. Estas comparaciones son de gran importancia para la comprensión del curso biológico de estos enfermos. Bajo este aspecto debemos enfocar quizá la relación más casual entre síndrome de Down y leucemia congénita, donde posiblemente existe una acción unisona de tendencias progresivas (leucemia) y regresivas (síndrome de Down).

3). Alteraciones genéticas por virus:

La aparición de diversos tipos de tumoraciones cancerosas a consecuencia de alteraciones genéticas por afectación vírica es ya de aceptación general.

Así como al principio el virus de la rubéola y del sarampión eran el punto central de las discusiones, actualmente

se da gran importancia al virus de la hepatitis. Siempre llamó la atención a los investigadores la existencia de una mayor incidencia del síndrome de Down en determinados lugares o épocas del año, sin una explicación clara de este fenómeno. Las observaciones llevadas a cabo por Stoller y Collmann (1965) y por Collmann y Cois. (1966) en Victoria, Australia, con motivo de una extendida hepatitis epidémica y que Stoller (1968) comprendió en un trabajo exhaustivo, parecen demostrar (según opiniones de los autores) que la hepatitis vírica puede conducir a alteraciones cromosómicas de diversos tipos; esta opinión es dudada por otros autores. En los lugares afectados por el virus de la hepatitis se observó, junto a un mayor porcentaje de abortos, la presencia de diversas malformaciones del sistema nervioso central, aumento de tumores cancerosos y un aumento claro de la incidencia de la enfermedad de Down. Las madres de estos niños no presentaron en su totalidad los síntomas de la enfermedad y esta sobrecarga afectó principalmente a las madres maduras.

Parece tener una gran importancia la observación de que especialmente los virus con un largo período de acción son los que ejercen una influencia genética importante. Actualmente se sabe con certeza que los diversos virus oncógenos actúan sobre el metabolismo celular influyendo al parecer la síntesis de los ácidos ribo- y desoxirribonucleicos. Estos virus pueden actuar durante mucho tiempo sobre el metabolismo celular, sin que sea necesario en absoluto la "presencia" de los síntomas de una enfermedad, en sentido de enfermedad infecciosa.

Cada día se descubren más virus que sean capaces de actuar de este modo.

4). Factores Inmunológicos

Muchas observaciones atestiguan que factores inmunológicos tienen también una significación en el metabolismo celular. Ya hace mucho tiempo se conocía la relación entre la afección del tiroides en la madre y el síndrome de Down, no tratándose en general de una clara hipo-o hiperfunción de la glándula, sino de una disfunción de la misma, en la que de una manera más o menos notable se aprecia un bocio.

Dallaire y cols., (1969) encontraron, en 86 madres eutiroides de niños mongoloides, un aumento significativo estadísticamente de anticuerpos tiroglobulínicos con el test de aglutinación de hemafes, así como anticuerpos antimicrosómicos con la prueba de fijación del complemento. Estos autores encontraron asimismo una relación de estos dictámenes con la edad de las madres.

Según Massimo y cols. (1967), en portadores de alteración cromosomiales se pueden apreciar valores elevados, en comparación con la normalidad de inmunoglobulinas. Según dichos autores, estos dictámenes nos hablan de la presencia de alteraciones inmunológicas que predisponen a la aparición de desvíos cromosómicos.

5). Hipovitaminosis

Para el curso normal de los procesos celulares es indispensable la presencia de vitaminas, sales minerales y elementos simples. En animales se observa experimentalmente que las carencias vitamínicas, en especial de vitamina A, producen trastornos y lesiones muy graves, en especial del sistema --

nervioso central, pero aún no se ha demostrado que puedan producir alteraciones cromosómicas. Más bien se podría calcular que ante una avitaminosis se produce una alteración que sería quizás una premisa favorable a la posible aparición de un trastorno cromosómico. En las hipovitaminosis, la situación biológica general se halla afectada produciéndose en casos extremos incluso una involución de los órganos sexuales.

Muchos autores consideran que la afectación del estado general y de muchos procesos biológicos, especialmente con carácter hormonal, puede tener una importancia etiológica.

4.- Epidemiología:

La frecuencia del síndrome de Down, es el reporte de un año de estudio sobre los nacimientos de niños con este síndrome en un área geográfica respecto a la estadística de nacimientos durante ese período.

Esos estudios se dividen en tres grupos:

- 1). Recien nacidos
- 2). Otras formas de deficiencia mental.
- 3). Número de casos en el total de la población.

En el primer grupo, también se encuentran aquellos que al nacer inmediatamente mueren. El doctor Beidleman hizo un estudio durante catorce años en el hospital Boston Lying-Inn en los años de 1930 a 1944 y encontró un promedio de 3.4 niños con síndrome de Down de cada mil nacimientos: éstas estadísticas son sobre el número de nacimientos, lamentablemente esto es poco común; si el niño nace y acto continuo muere,

el acta de defunción sólo reportará cardiopatía congénita o asfixia.

Los índices de frecuencia de síndrome de Down en Europa es de uno en setecientos 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.

Basándose en estudios hechos en 1956 en los Estados Unidos, se estima que al año nacen once mil setecientos niños con síndrome de Down y especialmente la ciudad de Nueva York se calcula un promedio de cuatrocientos casos al año.

El segundo grupo en cuanto a la frecuencia del síndrome está integrado por muchos factores, circunscribiéndose a dos fundamentalmente, que son aquellos registrados dentro de las instituciones o centros especializados: casos de deficiencia mental que son detectados al nacimiento y períodos con determinadas enfermedades que causan por lo general, esta clase de deficiencias.

En el tercer grupo se carece completamente de estadísticas objetivas. Este estudio tiende a encontrar las fórmulas idóneas para saber exactamente cuántos niños con síndrome de Down mueren antes de llegar a adultos.

Por lo tanto, en cuanto a estadísticas y frecuencia, sólo se puede saber cuántos nacen y aún, éste número es difícil de determinar. Desde el punto de vista epidemiológico se pueden citar varios casos:

1). En Australia hubo un porcentaje muy alto de síndrome de -

Down y se encontró que esto fue una temporada de hepatitis, e en la mayoría de los casos había una o más personas de la familia que en una época la habían padecido.

2). La relación de la edad materna nos da un resultado más ve raz. 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.

En estudios realizados en 1964-1966, de acuerdo a la distribución según el continente de origen, se encontró que de cada mil nacimientos nacen 3.7 niños con síndrome de Down en Africa, 3 en Asia, 2.3 en América y 2.2 en Europa; dando un promedio de aproximadamente 2.8 en el mundo.

En promedio se presenta un niño con síndrome de Down de cada 700 nacimientos. Se ha comprobado que la incidencia de trisomía 21 regular aumenta después de los 30 años, y después de los 35 hay un elevado incremento del porcentaje. Los riesgos que tiene una mujer joven de 18 a 20 años son de 1 en --- 2000 nacimientos. Por el contrario en una mujer después de -- los 45 años, el incremento es de 1 en 40 nacimientos.

5.- Prevención y tratamiento:

Hasta ahora, la prevención en los casos de síndrome de Down, se limita a proporcionar consejo genético, el cual podrá empezar limitando los embarazos en las parejas de más de treinta y cinco años.

Otra forma preventiva que está en discusión en todos los países por los problemas étnicos y morales que suscitan,-

es el diagnóstico prenatal por medio de amniocentesis. Esta -- puede realizarse en mujeres con un alto riesgo de tener un hijo con síndrome de Down, como son las mayores de 40 años y las portadoras de una translocación balanceada D/G. ó G/G.

Por medio de la amniocentesis realizada entre la duodécima y la decimosexta semana, se obtiene líquido amniótico y células de descamación del producto y su cultivo permite analizar el cariotipo del feto. En caso de que éste revele trisomía 21, se puede plantear el aborto terapéutico.

En los pacientes con síndrome de Down, se han realizado múltiples estudios bioquímicos y enzimáticos tanto en vivo como in vitro en busca de alteraciones biológicas de las células trisómicas, que ayuden a determinar si algún gene que controla la síntesis de una enzima u otro parámetro biológico se encuentra localizado en el cromosoma extra. Los hallazgos han sido variados y en ocasiones contradictorios, mencionándose -- los siguientes: en general en los pacientes con trisomía veintiuno se ha encontrado que los niveles de serotonina en sangre -- están disminuidos, el metabolismo del triptofano está alterado, la síntesis del DNA in vitro está disminuida, la respuesta inmunológica celular es anormal y los niveles de diferentes enzimas como la fosfatasa alcalina, galactosa -1- fosfato uridil - transferasa, glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y fosfatasa - -- -- ácida están elevados.

Otra relación importante es la que se ha observado entre el síndrome de Down y la autoinmunidad tiroidea. Eialkow -- estudió cuatrocientos ochenta y tres casos con este sín - - --

drome y encontró un aumento de la frecuencia de anticuerpos tiroideos en los pacientes, en sus madres y en los hermanos normales. Los estudios realizados en estas familias sugieren una alternativa: que los anticuerpos tiroideos por sí mismos favorezcan o induzcan anomalías cromosómicas o que estos anticuerpos reflejen la presencia de algún otro factor causante de alteraciones cromosómicas.

A pesar de que se han realizado muchos estudios sobre la trisomía veintiuno, es evidente la necesidad de continuar las investigaciones, puesto que todavía es incierto por qué, cómo o cuándo aparecen las anomalías cromosómicas, ni debido a qué mecanismos actúa el material genético extra en el fenotipo y la biología de los pacientes con síndrome de Down.

El tratamiento de estos niños es más que nada desde el punto de vista social, haciendo ver a los padres que el problema que presenta su hijo es irreversible y que lo deben aceptar como tal, y que si quieren ayudarlo la mejor forma de hacerlo es aceptándolo, darle el mismo cariño o más del que le darían a un hijo normal, llevándolo a escuelas especializadas donde le enseñaran a todo lo que su capacidad le permita, y a lugares donde se le este chequeando su estado de salud en general.

IV. CARACTERISTICAS FISICAS, PSICOLOGICAS Y SOCIALES EN EL SINDROME DE DOWN.

1.- Físicas:

La mayoría de las anomalías del síndrome de Down, son observadas desde el nacimiento. A medida que pasa el tiempo, las deficiencias son notorias.

Se puede observar que desde el desarrollo prenatal empieza a aparecer un retardo entre la sexta y la duodécima semana. La anomalía puede consistir especialmente en una malformación de las estructuras del cráneo con los consecuentes efectos en el sistema nervioso central. El volumen del encéfalo está moderadamente disminuido sobre todo el cerebelo neuroeje. El número de neuronas suele ser menor en la tercera capa cortical. Los niños nacen poco antes de término, con proporciones reducidas, pesando dos kilos y medio generalmente. Un estudio realizado en un hospital reveló que la mayoría de los niños con síndrome de Down nacían después de las treinta y ocho semanas de gestación. En 1964 Gustavson encontró que la duración del embarazo para los niños con síndrome de Down era de doscientos sesenta y nueve días y para las niñas de doscientos ochenta.

Al nacer, la longitud de los niños es menor que el de las niñas; son pálidos, con llanto débil, apáticos, con ausencia de reflejo de Moro (elevación de la cabeza y extensión repentina de brazos y piernas como respuesta de un rumor in-

tenso) e hipotonia muscular, lo que explica el retardo en el desarrollo motor.

Algunas de las características específicas del síndrome de Down que pueden presentarse son las siguientes:

a). Labios.

En el nacimiento y durante la infancia, es imperceptible la diferencia con los normales; en ésta época los cambios son secundarios; los labios se ponen secos y con fisuras, ocasionado por tener la boca mucho tiempo abierta, ya que el puente nasal es estrecho y tienen problemas al respirar; durante la tercera década de la vida es cuando los labios se vuelven blancos y gruesos, característica que sólo presentan los varones.

b). -Cavidad Bucal.

Se ha dicho que ésta es pequeña; en recientes estudios se encontró que el maxilar superior en relación al tamaño del cráneo es normal y el maxilar inferior es grande. Se observó que el paladar tiene forma ojival en un sesenta por ciento. No es muy frecuente que en los niños con síndrome de Down, se encuentre paladar y el labio hendido.

c). Lengua.

La forma de la lengua es redondeada o roma en la punta. Presenta dos anomalías: fisuras e hipertrofia papilar; la primera se presenta desde los seis meses de nacidos y la segunda alrededor de los cuatro años. La causa es desconocida, varios autores coinciden en que es producto de un movimiento permanente de la lengua interno y externo entre el pa-

ladar y los labios. En cuanto al tamaño, presenta macroglosia a la pequeñez de la cavidad bucal.

d). Dientes.

La dentición se presenta tardíamente, apareciendo de los nueve a los veinte meses, se completa a veces hasta los tres o cuatro años. El patrón es diferente al de los niños normales, a veces aparecen primero los molares o los caninos antes que todos los incisivos.

Se ha encontrado de un 40 a un 44% de casos donde faltan los incisivos laterales y según Spitzer Rabinowitch y Wybar, el ochenta y seis por ciento de niños con síndrome de Down presentan dientes en forma cónica y/o hipoplasia del esmalte además la raíz es más pequeña que en los normales.

La caries se presenta en menor proporción que la parodontosis que causa pérdida de algunos dientes destruyendo el tejido alrededor de la pieza dental, debiéndose muchas veces a una higiene bucal deficiente.

La maloclusión de los dientes superiores sobre los inferiores se manifiesta en un alto porcentaje, en virtud de que los niños con síndrome de Down presentan prognatismo o sea protrusión de la mandíbula (clase III de Angle).

e). Voz.

La mayoría presentan 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 áspero por falta de contacto uniforme de-

los bordes libres de ambas cuerdas vocales; las cavidades de resonancia destendidas 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".

f). Nariz.

Su forma es variable, sin embargo, una de sus características es el puente nasal aplanado ya sea por el subdesarrollo de los huesos nasales o su ausencia. La parte cartilaginosa es ancha y triangular. La mucosa es gruesa, fluyendo el moco constantemente. Por lo general la nariz es pequeña.

g). Ojos.

Una de las características más prominentes en el síndrome de Down, es la fisura palpebral. Se desconoce con certeza las causas del doblez del epicanto, según Van der Scheer, es producto de la malformación de los huesos nasales y de acuerdo con Benda, del subdesarrollo de los huesos faciales. Sin embargo, Lowe lo atribuye a cambios de la piel.

En el iris se encuentran ciertas manchas de color dorado o blanquiscas llamadas manchas de Brushfield, éstas fueron descritas en 1924 por Thomas Brushfield. En 1908, Tred --

gold ya lo había observado cuando Langdon Down se lo hizo notar. Estas se localizan en un anillo concéntrico a la pupila. Lowe observó hipoplasia en la tercera parte externa en el 95% por ciento de sus pacientes. Al principio se creía que éstas manchas sólo se observaban en ojos claros, pero lo que pasa es que son menos visibles en los ojos oscuros.

La frecuencia con que aparecen opacidades es bastante alta. Se encuentran en forma de Y o escamas. Oster encontró un 87%.

El estrabismo es muy frecuente en el Síndrome de Down, casi siempre convergente. Según Lowe, el estrabismo se encuentra veinte veces más que en la población normal. Las causas de mayor frecuencia son la miopía avanzada y las opacidades. - - Otras opiniones hipotéticas todavía señalan que es ocasionado por el sistema nervioso central.

El nistagmus o pseudonistagmus también se atribuye a defectos oculares, pero se carece de elementos de investigación. En los estudios oftalmológicos más amplios sólo se ha encontrado un quince por ciento entre la población de síndrome de Down.

h). Oídos.

Acerca del oído y del pabellón auricular ha habido muchas discusiones: en el tamaño, en la implantación y en algunos otros aspectos. El pabellón auricular es generalmente pequeño; igualmente pasa con el doblez del antélix, que es grueso y grande. La implantación es baja, sin embargo Oster rebate este punto. También se ha encontrado, en estudios médicos realizados en México en 1973 por el doctor Tomás I. Azuara, --

que estos niños presentan malformaciones en el conducto auditivo interno y otitis crónica; también se detectaron deformidades de cóclea y conductos semicirculares.

i). Cuello.

El cuello tiende a ser corto y ancho. El occipital es exageradamente plano y el crecimiento del pelo empieza muy bajo.

j). Extremidades.

Sus extremidades son cortas, las proporciones de los huesos largos están particularmente afectadas. Sus dedos son reducidos, en el sesenta por ciento de los casos, el meñique es curvo y casi siempre le falta la falangina. El pulgar es pequeño y de implantación baja. Sus manos son planas y blandas. Las líneas de las manos y los patrones de dermatoglifos tienen varios aspectos anormales. La llamada línea del corazón en estos niños es transversal y le llaman línea simiesca. Otra característica es el triradio. En cuanto a dermatoglifos, éstas son observaciones de gran significado genético, pero todavía es difícil interpretarlo adecuadamente.

Los pies son redondos, el primer dedo está separado de los otros cuatro, frecuentemente el tercer dedo es más grande que los demás.

k). Piel.

La piel de los niños, según estudios hechos por el doctor Macotela-Ruiz, 1973, "es inmadura al nacer, especialmente fina y delgada con reacciones vasomotoras exageradas; se infecta fácilmente por las bacterias saprófitas normales

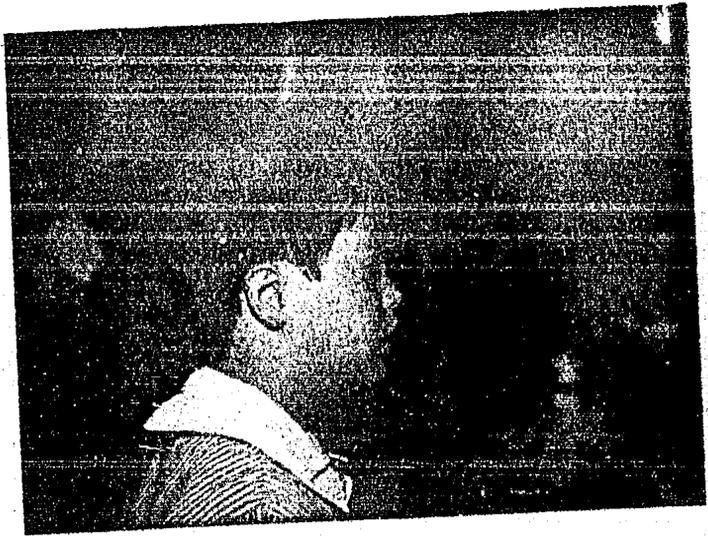
de la piel. Con el tiempo se observa fotosensibilidad intensa y eritema exagerado en las superficies expuestas al sol. El aspecto general de la piel es más pálido que el equivalente a individuos de la misma raza y edad, sin que pueda afirmarse que existe un trastorno definido de la pigmentación, consistente, ya sea en una disminución de melanocitos en la capa basal de la epidermis o en alteraciones en la producción de la hormona hipofisiaria estimulante de los melanocitos o de hormonas hipotalámicas. Se presenta el cutis marmorata -la piel parece amoratada -el eritema facial, las teleangiectas palpebrales y del dorso, la delgadez de la epidermis en los primeros años de la vida y la xerosis y estados icticiiformes posteriormente, así como la hiperqueratosis palmoplantar y las características especiales de los dermatoglifos. La piel tiende a un envejecimiento prematuro, sobre todo a nivel de la zonas expuestas a las radiaciones solares. Existe engrasamiento de la piel en las rodillas y en los surcos transversales en el dorso de los dedos de los pies. Las infecciones cutáneas son muy frecuentes, debido a una higiene defectuosa.

1).- Cabello.

Este generalmente es fino, lacio y sedoso; durante el crecimiento, el cabello se torna seco apareciendo la calvicie. Entre los anglosajones el cabello tiene muy poca pigmentación.

II).- 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 tiene tendencia a ser muy rec-



ta o con xifosis dorsolumbar. A veces sólo tienen once pares de costillas.

m). Abdomen.

Este órgano lo tiene en forma de pesa, viéndose prominentemente 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. Es muy frecuente la hernia umbilical, el doctor Benda reporta el noventa por ciento de casos con éste padecimiento.

n). Pelvis.

Presenta varias alteraciones; la superficie inclinada del acetábulo se halla abatida, los huesos ilíacos en el síndrome de Down, fluctúa entre treinta y cincuenta y seis grados, mientras que en los normales es de cuarenta y cuatro a sesenta y seis grados.

Caffey, en sus investigaciones, encuentra ésta alteración en cuatro de cada cinco casos.

ñ). Genitales.

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 sólo a 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 éstos caracteres aparecen tardíamente. La menarquia se presenta posterior al periodo normal a diferencia de la menopausia que es a temprana edad y, en todo éste periodo, la menstruación es un tanto irregular. El vello púbico es lacio y escaso destacando el clítoris por su tamaño, sin embargo, algunos investigadores opinan que lo más común es la hipoplasia en el mismo.

o). Corazón.

En 1894, Garrod descubrió la alta frecuencia de la cardiopatía en el síndrome de Down. Lo cierto es que en este campo existen muchas contradicciones: algunos autores señalan que el índice es bajo, pero esto es producto de que un gran porcentaje de estos niños con cardiopatía mueren durante el primer año de vida. Benda señala que las anomalías cardíacas se encuentran en un sesenta por ciento de la población con síndrome de Down; Berg encontró un cincuenta y seis por ciento. En los estudios realizados en México, el doctor Hamdan, encontró un cuarenta y seis por ciento de casos con cardiopatías. En cuanto al tipo de cardiopatías que más se presentan, los autores e investigadores tampoco se han puesto de acuerdo cuál es la más frecuente. Sin embargo, la mayoría de los estudios informan de dos aspectos: primero, comunicación interventricular aislada o asociada a la persistencia del conducto arterioso; segundo, canal atrioventricular común y finalmente tetralogía de Fallot.

p). Cerebro.

En la mayoría de los casos, los cerebros pesan menos-

de lo normal, pero en conjunto son más pesados y menos variables en peso los de otros retrasados mentales profundos; ninguno muestra microcefalia externa. Al igual que el cráneo, el cerebro está, a menudo, redondeado cuando se mira desde abajo y los lóbulos frontales, el tronco cerebral y el cerebelo son particularmente pequeños.

El tamaño de los lóbulos frontales está reducido en todas las dimensiones y este parece ser el principal factor que interviene en la pequeñez del diámetro anteroposterior del cerebro, así como de su total redondez. Otras muchas anomalías menores de forma y superficie han sido descritas; de éstas, la estrechez de la circunvalación temporal superior es, quizá, la más constante.

Ontogénicamente, los lóbulos cerebrales frontales son más bien pequeños en el recién nacido y crecen más rápidamente que las otras partes del cerebro en la primera infancia. Filigénicamente, la expansión de estas formaciones es probable que refleje la nueva necesidad en el hombre del cuidadoso control del movimiento de manos, y dedos, así como el de los labios, lengua y cuerdas vocales, para el desarrollo del habla. El dominio cerebral y la lateralidad son también específicamente, atributos humanos que se han desarrollado con el uso para el nuevo trabajo que supone el hacer de utensilios. Puede ser significativo, por lo tanto en relación con los cambios descritos antes, que la lateralidad no parece estar bien establecida en la mayoría de los casos de enfermedad de Down.

Los pacientes con la enfermedad de Down parecen ser - más propensos a desarrollar enfermedades cerebrales incidenta - les que otros individuos.

2.- Psicológicas.

Los programas para el tratamiento del síndrome de Do - wn son estructurados a través de múltiples campos de investi - gación. Sin embargo, se observa que el campo médico-biológico es el más ampliamente estudiado, mientras que los aspectos -- mental, educativo y psicológico del mismo síndrome están inci - pientemente explorados.

Son varios los factores que han contribuido a confor - mar ésta situación, destacándose aquellos enfoques erróneos o apartados de la realidad.

Desde el punto de vista mental, se les compara con - los niños normales, debido a un desconocimiento de las etapas en el desarrollo del síndrome.

El punto de vista educativo, relegado en un princi -- pio, en base a la creencia de que su vida era corta y que por lo mismo resultaba innecesario organizar un sistema de ense - ñanza especializada, ha sido superado al comprobarse lo con - trario.

Los avances en el conocimiento y tratamiento del sín - drome de Down han ocasionado que en la últimas décadas, a és - tos, aspectos se les de una importancia más acorde a la preo - cupación fundamental por lograr una habilitación integral.

El desenvolvimiento psicológico del menor con sínδρο - me de Down 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 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 síndrome de Down 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. Tienen gusto por la música y la pintura y sobre todo, poseen un sentido especial al afecto materno.

"Los niños con deficiencia mental, tal como todos nosotros, pueden ser alegres o tristes, agresivos o dóciles, audaces o tímidos. La alegría puede conducir a la imitación, la tristeza puede volverse depresión y la agresión o docilidad -- puede convertirse en una razón de vivir". A. Buresh.

Por lo tanto, un tratamiento habilitatorio integral -- exige una investigación más específica acerca de los rasgos característicos de su personalidad.

a). Obstinación.

Para algunas autoridades médicas, la obstinación se -- debe al sistema nervioso, porque su deficiencia mental les im-

pide cambiar rápidamente de una actitud o actividad a otra -- distinta. Otros estudios revelan una inclinación por el enfoque afectivo, o sea que si se les pide algo en forma descor-- tés, se niegan y tratan de imponer su voluntad.

De acuerdo a la experiencia de la señora Sylvia Gar-- cía Escamilla, la obstinación se debe a que los niños imponen sus preferencias que son muy definidas en todo aquello que -- les place y lo repiten una y otra vez, hasta que se cansan; -- pueden durar un tiempo indefinido en una sola posición, igual-- mente sucede cuando algo les disgusta o se les quiere forzar-- a realizar determinada tarea.

b). Imitación.

Es una de sus características más comunes. El primero-- en describirla fue el doctor John Langdon Down. Esta imita-- ción es esencialmente una conducta humana; es importante, ya-- que gracias a ella el niño tiene un amplio margen de aprendi-- zaje en sus primeros años de vida. Por medio de la mímica ex-- presa todas las actitudes y actividades que copia de las per-- sonas. Los maestros y educadores se valen de ello para que -- los niños vayan conceptualizando. Es por eso que debe rodearlo un ambiente familiar adecuado, que da la base para propor-- cionarles una educación por separado de los demás deficientes mentales. Se han dado casos, en que el niño Down, estando con otros niños que tienen incapacidad física,, inmediatamente em-- piezan a actuar igual que ellos, o por ejemplo cuando alguien pega en una mesa, se establece una reacción en cadena y todos lo imitan. Esta característica es transitoria; así como en -- los niños normales desaparece durante la primera infancia, en

ellos también, sólo que esta época es más larga y casi dura - hasta los ocho o diez años, aunque es difícil determinar una edad definida.

c). Afectividad.

Esta característica juega un papel muy importante en su educación. Se han hecho varios estudios en donde se ha llegado a la conclusión de que el niño que se desenvuelve en un ambiente familiar estable, progresa intelectual y socialmente mejor que aquellos que han crecido internados en una institución. Esto se nota en el desarrollo del niño cuando se insiste en internarlos, se advierte su agresividad e inseguridad y a veces con un inicio de autismo cuando carece del afecto necesario.

Hay que evitar la confusión entre afecto y sobreprotección dado que esta última genera perturbaciones psicológicas y sociales contrarias a la autorealización que se percibe en el niño. La reciprocidad de sentimientos es inherente a sus valores afectivos, el niño sabe si es correspondido y reacciona rápidamente, jamás se acerca a aquellos que lo rechazan o demuestran poco cariño; son hipersensibles, cuando estando en un lugar determinado no son el centro de atracción, inmediatamente tratan de llamar la atención, inclusive se vuelven agresivos con aquel que creen los están suplantando.

d). Afabilidad.

Es el tipo de niño complaciente, le gusta que lo vean, lo mimen, en síntesis le agrada no molestarse. Es necesario por ello, que los padres y maestros los impulsen a

lograr un grado significativo de autosuficiencia traduciéndose en un nivel más alto de capacidad creativa.

Tienen preferencia por la pintura y en cuanto a la música tienen un ritmo apropiado, siendo esta muy importante para tranquilizarlos cuando se encuentran angustiados o inquietos. Además les gusta bailar, palmear y cantar. Todo esto es positivo para un desarrollo más completo del niño.

e). Sensibilidad.

Siempre que hay un niño más pequeño junto a ellos, -- destacan su afecto y lo miman. Si están cerca de un compañero que se encuentra inactivo, cuando éste inicia su actividad, -- le aplauden, lo estimulan hasta que lo realiza bien. Si se les enseña, comparten todo y como todos los niños pelean y son -- egoistas.

En otro orden de ideas, el niño con síndrome de Down tiene un carácter moldeable si se le educa, cuando se le hace comprender que existe disciplina y que los adultos perciben -- que se adelantan más con buenas maneras que con llamadas de -- atención por su conducta, responden con pautas flexibles de -- comportamiento. Herramientas importantes para ello, es el tenerlos ocupados en alguna actividad de interés y demostrarles afecto, complementando las promesas que se les hacen pero también reiterándoles la existencia de la disciplina, desarrollando por consiguiente el niño su buen carácter.

Psicológicamente quien presenta síndrome de Down, lo podemos describir como un niño: cariñoso, afable, cooperativo y mimoso.

En la ciudad de París, en una casa donde se interna a los niños con síndrome de Down, cuando sus padres no desean tenerlos en su hogar, un alto porcentaje muere durante su primer año de vida, aún cuando son tratados con esmero por el personal de la casa de cuna. Esto nos demuestra el gran valor que tiene el amor maternal y el calor de un hogar.

3.- Sociales.

Los niños con síndrome de Down son excesivamente sociables y afectivos con las personas que los rodean; desde pequeños motivados por simples aprendizajes o ideas que ellos discurren actúan con simpatía y buen sentido del humor. Su lenguaje de expresión es limitado, aún así se hacen entender adaptándose fácilmente al medio ambiente que los rodea. Un clima de indiferencia los inhibe, dando como consecuencia la exteriorización a un mal carácter y una difícil adaptabilidad a la vida social.

La consecución del justo medio de estos seres en la sociedad se ve obstaculizada por un frecuente rechazo o una sobreprotección, pero cualquiera de estas actitudes puede convertirlos en seres inútiles e incapaces de desenvolverse por sí mismos; de aquí se desprende la necesidad de lograr un equilibrio en el desarrollo psíquico, físico y cultural que permita su armónica convivencia.

En el caso concreto de niños con síndrome de Down el proceso de integración se inicia en el momento en que el médico hace el diagnóstico, siendo la familia el principal elemento promotor de la adaptabilidad social.

Su comportamiento se circunscribe al de un ser normal en el hogar o fuera de él, satisface sus necesidades fisiológicas y si se le enseña, participa en toda actividad intrafamiliar. Cuando convive con un núcleo social sobre bases armónicas de cordialidad, colaboración, respeto y equilibrio moral, su forma ción indudablemente será la resultante de ese medio, asimilan do los estímulos que se le proporcionan para su adaptación.

Comparándolo con otra clase de niños deficientes menta les, no es agresivo cuando el medio ambiente es adecuado, pero sí, cuando éste le es hostil, sea por imitación, o defensa propia.

El niño con síndrome de Down, como se apuntó anteriormente, tiende a la imitación; ésta es una ventaja susceptible de utilizar, ya que al desenvolverse en un ambiente sin angustias, sin rechazos, sin protección, el niño va adquiriendo pa trones de sociabilidad adecuados, imitando a los seres que le rodean.

Las actitudes marginales traerán como consecuencia, -- alteraciones conductuales y un fuerte desaliento emotivo, tan to para sus padres y familiares más cercanos, como para el ni ño mismo, al agravar su delicado sentimentalismo.

La afectividad y sociabilidad del niño es un tema que debe tratarse con suma cautela para el logro de resultados po sitivos.

Otro de los aspectos que habrá de destacarse, es la -- información hacia la sociedad en general para que sepan de la existencia de estos niños y de su auténtica adaptación progre siva mediante la participación real ante su comunidad.

a). La familia.

La institución fundamental de la sociedad es la familia. Esta hace posible la educación, la moral, el progreso y la interrelación social. La formación del ser humano en todos sus estadios biopsicosociales se logra plenamente mediante la cohesión del núcleo familiar, las demás instituciones carecen de significado. La organización comunitaria la forman regularmente el padre, la madre y los hijos que viven en el mismo hogar. Hay familias numerosas que agrupan, además ascendientes y descendientes consanguíneos.

El hombre como creador, constituye la parte más valiosa de una comunidad, ya que su aportación cotidiana justifica su existencia como sujeto pensante y de superación permanente. Las estructuras sociales son el mejor reflejo de su labor en favor del bienestar general. Si la conjugación de los esfuerzos ciudadanos se traduce en aumentos substanciales de niveles de vida, la unidad familiar es el principio para uniformar los anhelos de la sociedad. El grado de solidaridad entre los individuos, permitirá al Estado cumplir con los fines encomendados. El advenimiento de las grandes urbes ha traído consigo la deshumanización en las relaciones interpersonales, hecho que en consecuencia, hace necesario fortalecer los lazos familiares.

El advenimiento de un hijo es motivo de satisfacción familiar, pero cuando éste se presenta anormal, el ambiente se torna depresivo para sus progenitores que desconocen el padecimiento, aún más cuando éste es progresivo. En este mo

mento. surgen incógnitas sobre el comportamiento futuro de este nuevo ser. Desde el punto de vista médico el problema se agrava por la imposibilidad que existe en esta área para ofrecer soluciones al síndrome de Down, complicándose por el desconocimiento de algunos profesionales de la medicina acerca de otros tratamientos de rehabilitación como es el educativo.

En estos casos, es cuando nuestra responsabilidad consistirá en orientar adecuadamente a los padres de estos niños - indicándoles el tipo de especialista al que deben acudir. Muchos profesionales con falta de ética, se vale de este tipo de circunstancias para explotar en su derecho la angustia y aflicción familiar, dando esperanzas de que curarán al enfermo ya sea con medicamentos o mediante alguna intervención quirúrgica.

La presencia de este tipo de niños se amplía más allá del círculo familiar, con el objeto de que la sociedad en la cual se encuentra inserto, lo acepte con un conocimiento auténtico de sus capacidades físicas y mentales, contribuyendo así a su desarrollo ulterior.

Una alternativa es la existencia de una abundante literatura sobre el tema, accesible y explícita, que circule en clínicas, hospitales, escuelas, y en todos aquellos sitios en donde sea necesario. La realidad cotidiana demuestra que el desconocimiento provoca que los padres, al ver que todos los intentos que han hecho son infructuosos, creen haber fracasado, acentuándose su estado anímico de pesimismo. Ante esta circunstancia, sobreviene una actitud de impotencia la cual ocasiona sentimientos de culpabilidad mutua entre padre y ma- - - - -

dre, responsabilizandolo de haber contraído alguna enfermedad o ser producto del uso indebido de medicamentos por parte de ella.

Todo lo anteriormente expuesto da como resultado desajustes en el matrimonio e incluso la desintegración de la familia con la separación y aún el divorcio. También la indiferencia o el conformismo son resultante de estos problemas familiares; algunos llegan a pensar todavía, que este hijo es el resultado de un castigo mágico-religioso, tomando actitudes de abnegación.

Varios son los comportamientos que se adoptan con los hijos: uno es el de rechazo; el otro es la sobreprotección, cuando los padres cuidan demasiado al niño, impidiendo su desenvolvimiento, perjudicando en muchas ocasiones su desarrollo. Por último, encomiable será el ejemplo de la familia que habiendo superado esta crisis, busca orientación para dar al pequeño una educación especial que años más tarde lo convertirá en un ser útil a la familia y a la sociedad.

b). La Sociedad.

La sociedad existe como tal desde que aparece el hombre sobre la tierra. Por eso se dice que la sociedad es anterior a la humanidad, que no se concibe el hombre aislado, que éste en suma es por naturaleza social y gregario.

Es indudable que en una sociedad en la que se considera a la inteligencia como uno de los más preciados dones de la naturaleza, el tener que afrontar la formación de un ser limitado en ésta esfera, constituye un impacto altamente trau

matizante para la pareja. Sin embargo, tienen el mismo derecho que cualquiera otra criatura a una vida feliz.

Es de imperiosa necesidad que los individuos que conforman la sociedad acepten a estos niños con normalidad y sean los primeros en admitirlos con sus deficiencias y limitaciones colaborando a la vez a su habilitación e integración social.

Es importante que los familiares que tienen el problema con niños Down hagan participar a los elementos que integran la sociedad en la educación del niño, evitando así su marginación. Uno de los objetivos de su educación, es que aprendan hábitos sociales de convivencia tales como, la participación en las actividades cotidianas como cualquier otro niño. Debe integrarse a su medio ambiente y desenvolverse con naturalidad. La sociedad no debe relegar al niño, ni ponerlo en segundo plano. Es nocivo que se tomen actitudes de burla, rechazo, compasión o agresividad de personas que por desconocimiento del problema perjudican al niño y lo hacen más hostil para con el núcleo social.

c) La escuela.

La medicina en la actualidad se ve imposibilitada a brindar a estos niños una solución eficaz a sus limitaciones por lo que ésta se ha buscado en otros campos con el objeto de habilitarlos. Es por ello que se ha enfocado el problema al área educativa. El camino hacia la habilitación de estos niños ha tenido varios obstáculos. No se les quería educar porque eran considerados como deficientes mentales profun-

dos o porque morían a temprana edad.

Con el tiempo se ha ido desvaneciendo esta idea e incluso, gracias a estudios e investigaciones sobre el particular, se está avanzando con pasos firmes. Finalmente se llegó a la conclusión de que estos niños deben de ser educados en escuelas especiales.

El colegio John Langdon Down como institución educativa utiliza métodos y procedimientos especiales para lograr el máximo desarrollo del niño Down en las esferas: cognoscitiva, psicomotora, de lenguaje, afectiva y social; en su dinámica interna exige de una especial organización para cubrir con todos los profesionales idóneos, su desarrollo integral. El instituto John Langdon Down, A. C. se organizó de la siguiente manera:

- I. Recursos Materiales.
- II. Area Pedagógica.
 - A. Grupo de estimulación Temprana.
 - B. Grupo de Adaptación.
 - C. Grupo Preescolar.
 - D. Primer Nivel.
 - E. Segundo Nivel.
 - F. Tercer Nivel.
 - G. Grupo Preocupacional.
 - H. Talleres.
- III. Departamento Médico.
- IV. Departamento de Pedagogía.
- V. Departamento de Psicología.

- VI. Departamento de Terapia de Lenguaje.
- VII. Departamento de Trabajo Social.
- VIII. Departamento de Material Didáctico.
- IX. Musicoterapia.
- X. Ludoterapia.
- XI. Expresión Artística.
- XII. Orientación Familiar.

V. DESARROLLO PSICOPEDAGOGICO DEL NIÑO CON
SINDROME DE DOWN.

1.- Desarrollo Motor.

La aberración cromosómica que da origen al síndrome de Down, reúne en el individuo una serie de características internas y externas que los sitúa en desigualdad de circunstancias respecto al sujeto normal. Entre los rasgos y particularidades básicos podemos citar especialmente la disfunción cerebral de la cual se derivan la hiperflexibilidad, el nistagmus y otras alteraciones.

Todo este cuadro complejo afectará y limitará en forma permanente el desarrollo del niño, quien evidentemente alcanzará a superar las dificultades en las diferentes etapas de su edad en un lapso más prolongado, dado que su condición específica le impedirá apropiarse de todos los estímulos que le ofrece el medio circundante. Habrá siempre entre su edad mental y su crecimiento cronológico una divergencia indefectible, la cual será clara y manifiesta, por la habilidad que presenta el niño en la ejecución de una o varias de las funciones que corresponden a un determinado nivel que es similar o proporcional a su edad cronológica, como consecuencia de su falta de organización neurológica.

Conscientes del problema que se confronta, es indispensable iniciar un programa de estimulación integral que proporcione al niño la ayuda que este requiere; emprender todo -

un proceso debidamente estructurado que partiendo de lo sencillo a lo complicado, de lo fácil a lo difícil, acelera las distintas fases de su crecimiento.

El proyecto de habilitación tendrá como finalidad concluyente y como objetivo fundamental, la activación en forma planeada y dirigida para propiciar al máximo el funcionamiento de las células nerviosas, las que sometidas a un entrenamiento estimulativo, en condiciones básicas de intensidad, frecuencia y duración, responderán invariablemente en forma positiva.

Dos aspectos elementales tiene el entrenamiento programado: intensificar el potencial de las funciones sensoriales y de motricidad, éstas comprenden la movilidad, destreza manual y lenguaje; aquellas de tipo visual, auditivo, táctil, gustativo, olfatorio y kinestésico. El primer año de vida de este niño será determinante para su existencia posterior, dado que su corteza cerebral, inicia su maduración entre las cincuenta y dos y sesenta semanas, lo que permitirá controlar hasta donde es posible su lenguaje y deambulación.

Por otra parte se han elaborado una serie de evaluaciones psicométricas que permiten realizar interesantes observaciones sobre el desarrollo de los niños anormales en relación con los normales. Mientras que los segundos recorren la curva mental y física de su crecimiento en forma coordinada, los primeros revelan el desajuste que existe entre el binomio: desarrollo mental-crecimiento.

En el caso particular del niño Down, ésta avanzará en

su desarrollo lentamente y con múltiples tropiezos. El primer año de vida nos dará una idea completa sobre su futura proyección, porque a partir de entonces, será sensible la disociación entre su crecimiento físico y su evolución mental. Durante los primeros tres meses de vida el niño presenta una serie de movimientos que pueden acercarse a la normalidad pero hay en él una marcada disposición a la actividad pasiva; permanece tranquilo en cama en tanto nadie lo saca de ella, durmiendo en forma continua y por varias horas. Carece de llanto para manifestar sus necesidades, en ocasiones, incluso la de alimentarse. Por otra parte presenta resistencia a las revisiones del médico y a las manipulaciones que se ejerzan en él por parte del maestro o cualquier otra persona; esta conducta es patente de los cuatro a los seis meses. A partir de esta fecha se va advirtiendo un retraso motor en su organismo muy significativo, que puede ser reducido con un programa adecuado de estimulación temprana.

Después del primer año de vida, se presenta la tendencia a gatear. Esta manifestación de desplazamiento es importante tanto en estos niños como en los normales, siendo característica común de esta edad.

De los once a los dieciseis meses, empezará a pararse o a sentarse solo; estos impulsos están revelando el intento de caminar. La deambulacion se registra aproximadamente a los dos años, como una intención más definida para lograr una adecuada locomoción que logra en forma natural a los tres años. Sin embargo, la experiencia nos indica que un niño con entre-

su desarrollo lentamente y con múltiples tropiezos. El primer año de vida nos dará una idea completa sobre su futura proyección, porque a partir de entonces, será sensible la disociación entre su crecimiento físico y su evolución mental. Durante los primeros tres meses de vida el niño presenta una serie de movimientos que pueden acercarse a la normalidad pero hay en él una marcada disposición a la actividad pasiva; permanece tranquilo en cama en tanto nadie lo saca de ella, durmiendo en forma continua y por varias horas. Carece de llanto para manifestar sus necesidades, en ocasiones, incluso la de alimentarse. Por otra parte presenta resistencia a las revisiones del médico y a las manipulaciones que se ejerzan en él por parte del maestro o cualquier otra persona; esta conducta es patente de los cuatro a los seis meses. A partir de esta fecha se va advirtiendo un retraso motor en su organismo muy significativo, que puede ser reducido con un programa adecuado de estimulación temprana.

Después del primer año de vida, se presenta la tendencia a gatear. Esta manifestación de desplazamiento es importante tanto en estos niños como en los normales, siendo característica común de esta edad.

De los once a los dieciseis meses, empezará a pararse o a sentarse solo; estos impulsos están revelando el intento de caminar. La deambulacion se registra aproximadamente a los dos años, como una intención más definida para lograr una adecuada locomoción que logra en forma natural a los tres años. Sin embargo, la experiencia nos indica que un niño con entre-

namiento programado, puede caminar desde el año y medio.

Superando el problema de la locomoción que será zigzagante e insegura al principio, el niño a partir de entonces, estará preparado dentro de sus limitaciones, para que -- con cierta dificultad, ascienda y descienda escaleras y salve pequeños obstáculos. Tendrá dificultad para caminar y correr en línea recta debido a la imposibilidad de adquirir el equilibrio necesario. La organización de sus movimientos que preceden de la cabeza hacia los pies y en forma unitaria, será -- más perceptible en todos aquellos comprendidos dentro de la -- motricidad gruesa y posteriormente avanzará paulatinamente a -- los agrupados dentro de la motricidad fina.

En los niños con síndrome de Down, la educación psico -- motriz es de vital importancia para obtener mejores resulta -- dos.

Pierre Vayer nos dice que "la educación psicomotriz -- es una acción pedagógica y psicológica que utiliza los me -- dios de educación física con el fin de normalizar o mejorar -- el comportamiento del niño. Esta educación se propone, edu -- car sistemáticamente las diferentes conductas motrices y psi -- comotrices con el fin de facilitar la acción de las diversas -- técnicas educativas permitiendo así una mejor integración es -- colar y social".

2.- Desarrollo del Lenguaje.

El lenguaje es el medio de comunicación más evolucionado del ser humano y tiene una importancia innegable. Es me --

dio indispensable para nuestra educación y ha sido estudiado durante siglos. El lenguaje introduce a la vida social y se convierte en el principal instrumento de la comunicación.

En esta área se registra el índice más bajo de comprensión en el niño con Down. Su expresión es menor a la comprensión. Uno de los factores que impide en mayor medida que el lenguaje oral se supere al máximo, es la facilidad que tienen para la mímica, valiéndose de ella expresa todo lo que quieren y desean, por lo que se hace innecesario que hablen perfectamente.

Estos niños tienen trastornos cuyas manifestaciones más importantes son: obstrucción nasal, respiración oral, rinolalia cerrada, rinorrea anterior, cavidad bucal ojival pequeña y lengua demasiado grande para ella. Todo esto impide un desarrollo normal del lenguaje.

Siendo este tema tan delicado impide su generalización en todos los casos. Es necesario tomar en cuenta los coeficientes intelectuales y otras características.

El balbuceo se presenta tardíamente. Cuando el niño empieza a hablar lo hace por medio de sílabas; más tarde usa frases y por último las oraciones.

Se han hecho varios estudios para estimar el desenvolvimiento que se puede esperar de un niño con síndrome de Down. De acuerdo con Millicent Strazzulia, cuando el niño tenga un coeficiente entre 40 y 70, empezará a usar palabras a una edad promedio de 33.4 meses, frases a los 48 meses y oraciones a los 60 meses. En un grupo de niños con coeficiente inte

lectual muy bajo, su progreso en el lenguaje será más lento o casi nulo.

Otro estudio hecho por Gesell y Amatruda estima que - estos pacientes "usan palabras y posiblemente frases a los -- tres años y hablan con oraciones a los seis".

El lenguaje de los niños que están internos en una -- institución se desarrolla más lentamente, ocasionando en mu - chos casos la pérdida parcial del mismo, ya que el eje de - - aprendizaje del niño es inducido por la afectividad. Igual -- puede acontecer con niños que estando en el hogar los separan del resto de la familia.

En un estudio realizado por Durlin y Engler se encon - tró que entre los niños con síndrome de Down institucionaliza - dos de 16 años y mayores, el 47% de los casos tenían edades - mentales de 2.11 años e ignoraban el uso de las palabras.

Por lo general el lenguaje se amplía dos años más tar - de que la deambulación. Sólo en casos en que la hipotonía sea muy acentuada, se desarrollará primero el lenguaje.

Es frecuente encontrar en niños con síndrome de Down - y sobre todo en aquellos más inteligentes, el tartamudeo, ya - que carece de medios de expresión suficientes para traducir - su pensamiento en lenguaje.

Varios fonemas le son difíciles y muchos de ellos lle - gan a pronunciarlos incorrectamente. Por su voz gutural y ron - ca se les dificulta hablar clara e inteligiblemente. Pero hay casos de niños en que su lenguaje es sorprendente.

Su vocabulario es limitado pero esto, en muchos casos,

se debe a la falta de entrenamiento. Les es difícil expresar lo abstracto y es en estos casos cuando recurren a la mímica. La mayoría de estos niños tienen buena memoria y aunque les tome más tiempo, aprenden palabras nuevas y las retienen en forma permanente.

El lenguaje viene a ser una taxativa para conocer la mentalidad de este tipo de niños, más esto no significa aceptar la errónea concepción de que el lenguaje estaba limitado por la mente. El desarrollo mental es indetectable debido a lo restrictivo del lenguaje, vocabulario y conteo, excluyendo la potencia y la capacidad de ajuste social que tiene el niño con Down.

Esa circunstancia fundamenta el porqué la psicometría con estos niños carece de valor si se coarta la elasticidad -- adecuada.

Es por lo anteriormente expuesto que en la mayoría de los estudios realizados, éstos niños son catalogados entre el grupo de deficientes profundos.

Se ha demostrado que éstos niños desarrollan mejor su lenguaje cuando son atendidos en el hogar y reciben una terapia individual en la escuela.

El paciente con Down que es colocado en instituciones con niños que tienen otro tipo de deficiencia mental, en el que se presentan severas alteraciones del aparato locomotor, como por ejemplo: hemiplejías, paraplejías, movimientos espásticos y crisis convulsivas, lo ponen en una situación de desventaja debido a la capacidad de imitación, característica --

muy importante del niño Down.

Con todo ésto se puede apreciar que el niño con sín -
drome de Down tiene un carácter y una psicología diferente de
otros deficientes mentales.

El lenguaje se utiliza en infinidad de actividades co
mo en el programa motor grueso: al gatear, caminar, correr, saltar y brincar. En actividades de coordinación motora-fina, --
ejercicios visomotores de ojo-pie, de equilibrio y discrimina
ción auditiva y táctil.

La terapia de lenguaje se realiza teniendo como base
los intereses y el grado de comprensión del niño. Cuando el ni
ño ya superó la etapa de balbuceo, se trabaja la palabra ais
lada por medio de unidades de vocabulario divididas en campos
semánticos.

Al iniciar la terapia de lenguaje con el niño, no se --
pretende corregir la articulación únicamente, debido a que --
las alteraciones que presenta en el aparato fonoarticulador --
son significativas para lograr una clara pronunciación de pa
labras. Se realizan ejercicios orofaciales, de labios y len
gua al igual que ejercicios respiratorios que facilitan la --
articulación de palabras.

Cuando el niño haya adquirido un vocabulario amplio--
y de comprensión, se inicia la estructuración del lenguaje, --
teniendo en cuenta que es un proceso lento y que nunca llega
a ser perfecto.

3.- Desarrollo Sensoperceptivo.

En el recién nacido el equipo sensorial no está maduro. Es sensible al frío, percibe poco los sabores, los sonidos y la luz. Pero su nervio óptico y sus estructuras neuronales relacionadas no se han desarrollado totalmente. Sus movimientos son incoordinados.

Se han hecho estudios respecto a lo que un bebé ve cuando llega al mundo. En historias clínicas de pacientes ciegos de nacimiento, que fueron operados para removerles sus cataratas, no tenían ninguna práctica visual. Sus historias clínicas demostraron que su percepción no era normal. Podían ver el objeto contra un fondo, pero no podían identificar su forma ni la distancia a que estaba de ellos. A través de un largo periodo de aprendizaje visual, aprendieron las discriminaciones de color, pero el identificar las formas en contextos diferentes requirió de más tiempo y con más dificultad.

Con ésto nos damos cuenta de que se requiere de un proceso de aprendizaje para la habilidad del reconocimiento de formas.

La repetición de estímulos y las sensaciones agradables son las que tienen mayor significado en el recién nacido. Su discriminación perceptual está ligada a respuestas emocionales y posteriormente adquiere un reconocimiento más completo de los estímulos con los cuales éstas respuestas están asociadas. La primera persona que el infante reconoce visualmente es su madre y éste reconocimiento corrientemente se desarrolla alrededor de los cuatro meses (Gesell 1940). "Al

mismo tiempo que el bebé está desarrollando conciencia de -- otras personas, está aprendiendo a discriminar entre sí mismo y su ambiente". Se convierte en objeto de su percepción su propio "yo". El niño empieza a investigar su propio cuerpo chupándose sus dedos, tocándose sus pies, su cara y mordisqueándose hasta que aprende lo que es "yo". Después de los seis meses el niño aprende la localización del dolor a través de su propio cuerpo. A medida que va creciendo va diferenciando los objetos. La maduración y el aprendizaje crecen juntos. Así, - al final de su primer año de vida sus órganos sensoriales son completamente funcionales y continúa desarrollando expectativas basadas en la experiencia.

Tomando en cuenta que las sensopercepciones del niño son: vista, oído, tacto, gusto, olfato, kinestesia, cenestesia, esterognosia y equilibrio vemos que el niño con síndrome de Down presenta varias dificultades en los órganos receptores.

a). Vista.

La sensopercepción visual cuyo receptor es el ojo presenta estrabismo por falta de mielinización de los nervios -- ópticos, astigmatismo, y miopía. En los pares craneanos III, - IV y VI los movimientos oculares extrínsecos se encuentran -- frecuentemente alterados, puede haber desviaciones ocasionadas o permanentes, o bien con alteraciones del ritmo del movimiento de los ojos con espasmos de convergencia ocasionales; - en un porcentaje bajo se presenta nistagmus difícil de explicar; que pudiera deberse a incoordinación motora por un pro -

blema funcional cerebelo-bulbar, aunque también puede haber falso nistagmus debido a una anomalía de la visión binocular por incongruencia de las dos máculas.

b). Oídos.

Las sensopercepciones auditivas constituyen una de las vías más importantes que posee el ser humano para el análisis del mundo circundante. Su estimulación debe realizarse ajustándose a un plan amplio y bien graduado por el papel tan importante que desempeñan en la vida de relación y en el aprendizaje. Un estímulo a continuación de otro, se irá estructurando en contenidos mentales. Su órgano receptor es el oído. Un estudio realizado por el doctor T. Azuara (1972), indica que existe imposibilidad de medir el grado de audición con exactitud por las malformaciones que presenta en el conducto auditivo interno y otitis crónica; deformidades de cóclea y conductos semicirculares. En el VIII par craneal la audición está disminuida con frecuencia, lo cual puede explicarse con base en los resultados de un interesante estudio comparativo de los huesos temporales de pacientes con presbiacusia y pacientes con síndrome de Down, en el que se encontraron grandes semejanzas, como disminución del número de fibras nerviosas y aumento de la densidad ósea del hueso temporal en la vecindad de los nerviecillos.

c). Tacto.

En las sensopercepciones táctiles, el órgano reside en la epidermis, en los pulpejos de los dedos, en las mejillas y en los labios (gracias a los numerosos corpúsculos que

se agrupan allí). El tacto puede ser: activo cuando interviene el movimiento; directo cuando se toca directamente la superficie; pasivo cuando sólo hay contacto con la superficie; pero no hay la oportunidad de palpar, el indirecto cuando tocamos algo con guantes. A.M.Gordon hizo estudios en adultos con síndrome de Down y niños normales, ambos con la misma edad mental, habiendo obtenido como resultado que los primeros tenían menor discriminación táctil ya que los corpúsculos de Paccini se encuentran hipodesarrollados.

d). Gusto.

El órgano receptor del gusto son las papilas gustativas que están colocadas en la base de la lengua. Como el niño con síndrome de Down tiene alteraciones a nivel del encéfalo donde parten los pares craneales, siendo el nervio glosofaríngeo el que inerva la V lingual, es lógico suponer que las sensaciones gustativas se encuentran disminuidas.

e). Olfato.

En la pituitaria se produce la sensación olfativa, debido a la excitación química provocada por las partículas volátiles de las sustancias que tienen olor. El escaso sentido del olfato es ocasionado por dos factores, uno que puede ser de naturaleza central y otro producto de la rinitis crónica con alteraciones de la membrana mucosa que se presenta frecuentemente en éstos niños.

f). Kinestesia.

Las sensopercepciones kinestésicas como su nombre lo indica viene de kinestosis que significa movimiento. La kines

tesia lleva al campo de la conciencia la información sobre la posición de nuestros miembros y músculos de su movimiento activo y pasivo. El movimiento está bajo la dependencia de los centros nerviosos: encéfalo, bulbo y médula espinal, por éste motivo fácilmente se comprende el porqué de, a mayor deficiencia mayor incoordinación motriz. No tiene órgano específico - y altamente diferenciado como en las visuales y auditivas. -- Todas las terminaciones nerviosas del aparato locomotor constituye su órgano, que al mismo tiempo que es receptor es efector. Al aparato locomotor lo forman: músculos, tendones, ligamentos y articulaciones, quienes para realizar sus funciones necesitan de la intervención de la memoria kinestésica y de las sensopercepciones visuales. Constituye el eje del movimiento. Se estimula ésta área además, para evitar las sincinesias, (movimientos inútiles).

g). Cenestésia.

Las sensopercepciones cenestésicas o de dolor, no tienen órgano específico, es una sensación interna que nos informa cuál es el estado de nuestras vísceras, órganos internos, músculos y glándulas. Lleva a la conciencia la siguiente información:

- 1). Dolor en nuestros órganos.
- 2). Sensaciones de fatiga y agotamiento contra vigorsidad y deseo de realizar actividades.
- 3). Procesos vitales: como hambre, sed, temblor y -- adormecimiento.

El dolor viene siendo una alarma de nuestro organismo

cuando algo en él no funciona correctamente.

Observaciones clínicas sugieren que el dolor, el frío y el calor son casi imperceptibles. En los niños con síndrome de Down el umbral del dolor es muy bajo, cuando se caen y se escorean se ha probado que lloran más por la impresión de la caída que por el dolor. Se han encontrado bastantes desórdenes de la piel sin sentir molestias naturales que ocasionan en los niños normales.

h). Estereognosia.

Las sensaciones estereognósticas resultan de la unión de las táctiles y de las kinestésicas.

Intervienen en forma conjunta para reconocer por el tacto en movimiento, la forma, tamaño, peso, características de la superficie y el material de que están hechos los objetos. Se valen de que las sensopercepciones que las producen. El tacto trabaja exclusivamente con superficies, la estereognosia con estímulos que poseen la tercera dimensión. En los niños con síndrome de Down, la estereognosia alcanza un nivel muy elemental, debido a la dificultad que presenta para realizar movimientos finos y con precisión, provocada por deficiencias en el aparato locomotor, lo que impide una adecuada asociación entre lo que percibe a través del tacto y del movimiento, así como integrarlo en un concepto.

i). Equilibrio.

Las sensopercepciones del equilibrio estabilizan el centro de gravedad al estar de pie, sentados, caminando, trabajando, jugando o corriendo impidiendo la caída. Intervienen

aquí los conductos semicirculares, los sáculos del oído interno y el cerebelo. El equilibrio es estático y dinámico. Podemos observar la dificultad en el equilibrio con los niños con Down por sus trastornos cerebelosos.

De acuerdo a lo anterior, el desarrollo sensorio-perceptivo es difícil de estudiarse, por lo cual éstos niños necesitan de un entrenamiento intensivo desde su nacimiento, para desarrollar al máximo sus potenciales.

4.- Proceso Cognoscitivo.

a). Memoria.

Un ser dotado de memoria, es decir, un ser en el cual el pasado individual sobrevive, de algún modo, a la adaptación, adquirida y no heredada, individual y no específica, plástica y no rígida, lo que subsiste de las experiencias anteriores es el punto de apoyo de la modificación de la conducta en situaciones similares. Estas no tendrán ya necesariamente los mismos efectos, pues actúan sobre el ser modificado por su pasado.

Sin memoria no habría vida psíquica propiamente dicha; el individuo no adquiriría ni hábitos, ni conocimientos; no tendría imaginación, ni representación, ni vida interior, ya que éstos términos designan modalidades de la memoria; no tendría tampoco voluntad, pues no podría pensar en sus actos antes de ejecutarlos. En el hombre, los cambios fisiológicos, tienen su asiento en los hemisferios cerebrales.

La memoria es una función de la imaginación; la abs--

tracción, el juicio y el razonamiento desempeñan un papel importante en el desarrollo de la inteligencia y el aprendizaje en el ser humano. W. A. Kelly nos dice que "la memoria es la facultad de la mente por la cual los actos mentales y estados de conciencia pasados se repiten y evocan y además se reconocen".

El niño con síndrome de Down tiene excelente memoria y difícilmente olvida lo que aprende bien. Desarrolla más pronto su memoria visual que la auditiva, ya que generalmente tiene más estímulos en la primera. Un niño con síndrome de Down, bien entrenado, puede adquirir buena memoria sensorial ya que tiene posibilidades de reconocer y evocar estímulos.

b). Pensamiento.

Se ocupa de la manipulación de la información para lograr el ajuste al mundo y la solución de problemas.

"La actividad consciente, en su ejercicio, constituye el pensar. Cada ser humano, en atención a los requerimientos de su experiencia, piensa; esto es, con el material intelectual que cada individuo posee, adapta su vida mental a sus necesidades y experiencias, interpretando los hechos presentes por medio de los conocimientos adquiridos, relacionando la realidad con sus cualidades, buscando formas de solución a situaciones problemáticas, etc.

Esta función en el niño con síndrome de Down se encuentra disminuida a diferentes niveles, ya que tenemos actuaciones en determinados años de estimulación y constante en entrenamiento. Al niño con síndrome de Down le es muy difícil-

manejar la abstracción de los conceptos perceptuales (forma, color, tamaño, posición) para aplicarlos en una representación simbólica, por lo que le resulta tan problemático el aprendizaje de símbolos gráficos tales como figuras y letras.

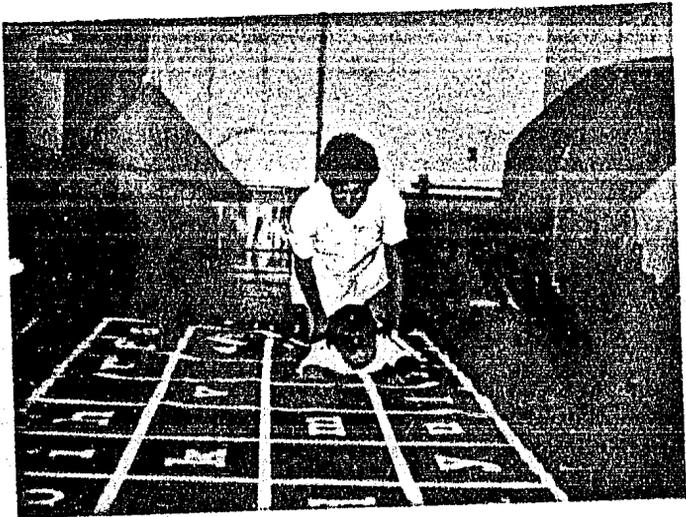
c). Aprendizaje.

Podemos definir el aprendizaje como el proceso mediante el cual se origina o se modifica una actividad respondiendo a una situación siempre que los cambios no puedan ser atribuidos al crecimiento o al estado temporal del organismo (como en la fatiga o bajo el efecto de drogas). Podría ser definido más sencillamente como el hecho de beneficiarse de la experiencia. Así como se aprenden hábitos inútiles o inadecuados, también se aprenden útiles.

El aprendizaje puede ser considerado desde el punto de vista del desarrollo, porque nuestro conocimiento y destreza se va integrando a lo largo de nuestra vida; lo que somos capaces de hacer hoy no depende sólo de nuestra capacidad natural y nivel de madurez, sino también de lo que hemos aprendido del pasado.

En los niños con síndrome de Down se ha comprobado que sí tienen capacidad de aprender dependiendo de la estimulación que hayan recibido y la madurez individual de cada niño. El manejo afectivo y emocional del niño también adquiere un papel muy importante en el área de aprendizaje.

Un niño Down maneja más bien aprendizajes de tipo concreto que de tipo abstracto. Debemos enseñarle primero cosas sencillas y poco a poco llegar a lo complicado.



VI. ALTERACIONES HEMATOLOGICAS, ASPECTOS
OTORRINOLARINGOLOGICOS Y MALFORMACIONES CARDIOVASCULARES EN
NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

1.- Alteraciones hematológicas

Las alteraciones hematológicas más frecuentes observadas en pacientes con síndrome de Down son:

- a) Regulación ineficaz de la granulopoyesis y segmentación incompleta de los núcleos de los neutrófilos.
- b) Actividad aumentada de algunas enzimas de los eritrocitos y de los leucocitos.
- c) Reacciones leucemoides
- d) Leucemia aguda.

La regulación ineficaz de la granulopoyesis origina la formación de granulocitos neutrófilos con detención en la segmentación del núcleo, llegándose a diagnosticar erróneamente en estos pacientes, leucemia congénita en la etapa de recién-nacido o leucemia aguda en otras edades.

Asimismo, ha sido causa de que se considere a la leucemia aguda en pacientes con síndrome de Down como de tipo - mieloblástico.

La actividad aumentada en algunas enzimas tanto en -- leucocitos como en eritrocitos en el síndrome de Down probablemente explique las alteraciones en la granulopoyesis y la eritropoyesis que originan el cuadro hematológico de reacción

leucemoide transitoria, observado frecuentemente en estos pacientes. Las reacciones leucemoides se caracterizan por la presencia de leucocitos inmaduros que sugieren la existencia de leucemia aguda, independientemente del número total de leucocitos, pero las condiciones hematológicas en estas reacciones, son transitorias y los pacientes regresan a la normalidad en semanas o meses.

De acuerdo con el tipo celular observado, se clasifican en: granulocíticas, linfocíticas y monocíticas.

Generalmente los eritrocitos y las plaquetas no se afectan, y por lo tanto no existen anemia, manifestaciones hemorrágicas, adenomegalias, visceromegalias, ni infiltraciones óseas o a otros órganos y tejidos.

La leucemia aguda en el síndrome de Down se describió desde 1930, su frecuencia es 20 veces mayor que en la población general.

De 1930 a 1970 se revisaron 276 casos confirmados de leucemia aguda y síndrome de Down, ocurridos en 47 menores de un mes, en 227 menores de 20 años y en dos adultos.

Su clasificación morfológica fue la siguiente: de los 47 menores de un mes, 58 por ciento correspondieron a leucemia mieloblástica y 42 por ciento a leucemia linfoblástica; de los 227 menores de 20 años, 31 por ciento correspondieron a leucemia mieloblástica y 69 por ciento a leucemia linfoblástica.

Es importante mencionar que en 22 pacientes del total hubo reacción leucemoide transitoria y las alteraciones hema-

tológicas se normalizaron. De éstos, 18 eran menores de un mes y tres menores de tres años.

A continuación se mostrarán los datos clínicos y de laboratorio de un caso de síndrome de Down y leucemia aguda mieloblástica tratado en el hospital de pediatría del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Paciente de sexo masculino, con edad de dos años siete meses, con peso al nacimiento de 2.800 Kg. producto del décimo embarazo con parto normal de una mujer de 41 años de edad.

Antecedentes patológicos de bronquitis de repetición. El cuadro clínico que motivó la consulta consistió en palidez progresiva, fiebre y anorexia, con dos semanas de evolución.

Al examen físico se obtuvieron los datos siguientes: Peso 7.280 Kg., estatura 78 cm, pulso 140 por min, palidez de tegumentos, ojos simétricos con dirección oblicua, epicanto bilateral, pabellones auriculares con implantación baja, nariz de base chata, ancha y deprimida; adenomegalias cervicales menores de un centímetro. En tórax se encontró esternón prominente y frecuencia respiratoria de 40 por minuto; en región precordial se auscultaba en sople sistólico grado I y no se palpaba thrill.

Abdomen con paredes musculares flácidas, polo de bazo palpable y borde hepático a cinco, seis y tres centímetros en líneas convencionales.

En extremidades presentaba pliegue único en palma de mano izquierda y clinodactilia bilateral. Los órganos genita-

les eran normales.

Los exámenes de laboratorio mostraron:

Biometría hemática: hemoglobina 3.2 g; hematocrito, - 12 por ciento; leucocitos, 49 000 por mm; linfocitos, 14 por ciento; monocitos 1 por ciento; en banda 2 por ciento; segmentados 6% (6 6 por ciento); blastos, 77 por ciento. Cuenta de plaquetas 22000 por mm.

El estudio de médula ósea reportó; celularidad disminuida; megacariocitos bajos; serie roja con 6 por ciento de normoblastos; serie blanca con 50 por ciento de blastos, conformología de mieloblastos.

Cariotipo: Complemento gonosómico XY, 47 cromosomas - por trisomía 21 regular.

Se inició tratamiento con esquema de V. A.M.P. y se obtuvo remisión parcial tanto del cuadro clínico como de las alteraciones de sangre periférica. Dos meses después el paciente falleció de un cuadro bronconeumónico.

Las reacciones leucemoides en el síndrome de Down son frecuentes, principalmente en niños menores de un mes, por lo que es de suma importancia practicar todos los exámenes de laboratorio y gabinete y tomar todo el tiempo necesario para comprobar si las alteraciones hematológicas corresponden realmente a leucemia aguda o a reacción leucemoide transitoria.

2.- Aspectos Otorrinolaringológicos.

La revisión bibliográfica de las publicaciones científicas en el Index Medicus y en la escuela Experta Médica de -

los últimos cinco años, indica una falta completa de análisis de las enfermedades otorrinolaringológicas en los pacientes - con síndrome de Down. Sin embargo, todos los profesionistas - que tienen contacto con estos pacientes, observan desde las - primeras entrevistas, trastornos cuyas manifestaciones más importantes son:

- a) Obstrucción nasal
- b) Respiración oral
- c) Rinolalia cerrada
- d) Rinorrea anterior
- e) Ocasionalmente otitis media supurada

Es indudable que todas estas manifestaciones corresponden a un denominador común, que es el crecimiento anormal de los huesos del cráneo y fundamentalmente del tercio medio de la cara, que a su vez interfieren de manera importante en el desarrollo biopsíquicosocial de los individuos con trisomía - 21.

Ante la ausencia de datos en la literatura científica, en el Instituto Nacional de la Comunicación Humana se ha realizado el estudio de 80 niños, de los cuales sólo 30 pudieron ser estudiados de manera completa.

Dichos niños asisten a programas de rehabilitación en dos instituciones particulares y una asistencial.

El objeto de esta comunicación es mostrar el análisis de la exploración otorrinolaringológica y de las alteraciones observadas en estos pacientes..

El estudio incluyó los exámenes siguientes:

- a) Exploración de pirámide nasal.
- b) Rinoscopia anterior.
- c) Orofaringoscopia.
- d) Rinofaringoscopia.
- e) Exploración del cuello
- f) Estudio otológico
- g) Estudio radiológico comparativo de oídos y piso medio de la base craneal.
- h) Estudio radiológico de senos paranasales.
- i) Audiometría tonal.
- j) Obtención de moldes de arcadas dentales.

El 82.5 por ciento de los pacientes presentó implantación auricular baja, así como deformaciones en el pabellón auricular, fundamentalmente en el antehélix, en el tragus y en el lóbulo.

Los conductos auditivos externos en el 82.5 por ciento de los pacientes presentaron un proyecto anormal, generalmente hacia arriba y atrás; en el 13.2 por ciento se observó otitis media supurada, con aspectos de cronicidad.

El estudio radiológico comparativo de oídos demostró las manifestaciones mastoideas correspondientes a las otitis crónicas, así como malformaciones del conducto auditivo interno, el cual generalmente presenta una imagen de ampliación en su tercio externo, con estrechamiento y tendencia hacia abajo y detrás de la punta del mismo y proyección asimétrica entreambos. También se encontraron deformidades por aplanamiento de cóclea y conductos semicirculares irregulares, lo cual po-

dría estar en relación con el mistagmus espontáneo que frecuentemente se observa en la trisomía 21.

En todos los pacientes se practicó un estudio audiométrico pero debido a las alteraciones neurológicas inherentes a su padecimiento, no se logró precisar un umbral confiable; sin embargo se apreció una diferencia considerable con los que presentaban otitis supuradas, los cuales presentan datos francos de hipoacusias conductivas.

En el 92.4 por ciento se observó patología otológica, congénita o adquirida, sin poder demostrar que la segunda sea consecuencia de la primera.

La totalidad de los pacientes explorados presentan cuadros de rinitis supurada; el 85.88 por ciento, rinorrea anterior, y consecuentemente a este cuadro, los pacientes presentaron obstrucción nasal permanente y rinolalia cerrada.

El 85.8 por ciento tuvo hipoplasia de huesos propios de nariz y el 66.0 por ciento, hipogenesia de espina nasal anterior e inferior. El estudio radiológico de senos paranasales en las posiciones de Cadwell, Waters y lateral, mostró signos de patología en uno o varios de los senos y se manifestó hipotrofia de alguno de ellos en el 100 por ciento de los casos.

En el 72.6 por ciento de los estudios radiológicos, se observaron malformaciones del esfenoides, caracterizadas por una ampliación de su diámetro longitudinal que ocasiona desplazamiento de todos los huesos de la cara hacia adelante, silla turca profunda que se estrecha en su base y disminución

de su diámetro superoinferior; asimismo, se observó obstrucción retronasal fundamentalmente por la presencia de tejido adenoides y protrusión de la cara anterior del esfenoides. En el 100 por ciento de los pacientes hubo datos de patología rinológica.

En todos los pacientes se observó macrogllosia, cuya manifestación más obvia es la impresión dental en los bordes linguales.

La patología dental observada también en la totalidad de los casos incluye protrusión y mala implantación dentarias, así como caries múltiples.

Se apreció paladar ojival en el 66.0 por ciento de los casos, el 16.5 por ciento habían sido adenoamigdalectomizados. Se encontró patología en una o varias de las áreas de la orofaringe, en el 100.0 por ciento de los pacientes.

En el 82.5 por ciento se observó la presencia de adenopatía cervical, número de casos que correspondió a los que tenían cuadros de rinitis con rinorrea mucopurulenta anterior y posterior.

El 72.6 por ciento presentó adenopatía submaxilar bilateral, porcentaje igual al de pacientes con caries dental múltiples.

La patología observada en esta área correspondió al 89.1 por ciento.

Los pacientes con síndrome de Down estudiados desde el punto de vista otorrinolaringológico, presentan malformaciones de estructuras óseas, más aparentes en el tercio medio

de la cara y del piso medio del cráneo, que ocasionan patología muy variada, pero fundamentalmente trastornos rinológicos que indudablemente interfieren con el desarrollo integral de estos pacientes.

No hay publicaciones científicas de la especialidad, seguramente debido a que al jerarquizar los problemas se le ha dado poca o ninguna importancia al área otorrinolaringológica entre la magnitud de las alteraciones neurológicas, y de las posibilidades de rehabilitación.

No obstante que los índices de morbilidad y mortalidad referentes a los problemas respiratorios son elevados, se toma en cuenta solamente la patología del sistema respiratorio bajo y la de la porción alta, que seguramente la origina en un buen número de casos.

Los problemas infecciosos de oído aumentan la frecuencia de alteraciones de la audición en estos pacientes, lo cual interfiere con su ya defectuoso sistema de comunicación y aumentan las dificultades para la rehabilitación.

Las deformidades de lengua, paladar, dientes, rinofaringe y senos, que son los órganos de articulación y resonancia, constituyen un enorme problema en el desarrollo de la expresión oral del lenguaje.

Recomendaciones:

- a). Realizar un estudio exhaustivo de los problemas otorrinolaringológicos en los pacientes con trisomía 21, con-

la finalidad de difundir adecuadamente los procesos que ocasionan estas manifestaciones patológicas.

b). En todo paciente con trisomía 21, la evaluación y el control otorrinolaringológico periódico deben ser indispensables, ya que los padecimientos de este tipo indudablemente interfieren con el aprovechamiento adecuado de los programas de rehabilitación y asistenciales como lo demuestra el hecho de que al revisar otro grupo de 70 expedientes de niños con síndrome de Down, se encontraron muchos de ellos en el Servicio de Neumología y ninguno en el de Otorrinolaringología, lo cual hace evidente el desconocimiento de la patología a este nivel y de la repercusión que tiene en el resto del organismo.

c). Es evidente que en estos pacientes, existe un defecto importante en las diferentes regiones anatómicas que constituyen los elementos de la comunicación humana, por lo que consideramos necesario que se le haga de manera rutinaria, un estudio completo de su sistema de comunicación, como base del programa de rehabilitación integral.

Desde el punto de vista preventivo secundario, es de gran importancia que los pacientes con síndrome de Down no aumenten sus problemas congénitos, con patología respiratoria alta que adquieren frecuentemente según se demuestra en el estudio.

d). Debe hacerse del conocimiento de los familiares, médicos, maestros y personas que intervienen en el cuidado y rehabilitación de estos niños, la importancia que tiene el tratamiento adecuado de los padecimientos otorrinolaringológicos -

desde sus primeras manifestaciones.

3.- Malformaciones cardiovasculares en el niño con síndrome de Down.

Hace poco más de un siglo, Down describió el cuadro clínico de los niños con características mongólicas y tuvieron que transcurrir 28 años para que otro médico inglés, Garrrod, diera constancia en la Sociedad Médica Londinense de la asociación del síndrome con las anomalías congénitas del aparato cardiovascular.

Con el paso de los años, quedó plenamente demostrado que esta asociación no era meramente una casualidad. Se ha comprobado que el cuadro de la trisomía 21, se completa clínicamente con los defectos congénitos del corazón y de los grandes vasos. Los trabajos de Evans, Rowe, McIntosh, Cullum y Collman aportaron datos concluyentes estadísticamente; cuatro de cada 10 niños con mongolismo padecen defectos septales del corazón.

Con el avance impresionante en los últimos años de la cardiología y en especial de la cirugía, han desaparecido el desaliento y el derrotismo de los padres y de los médicos de estos pacientes. Ya no se les puede condenar a su evolución natural, la cual puede ser modificada venturosamente. La corrección de la cardiopatía puede lograrse íntegramente; en una gran mayoría de ellos, sólo es menester diagnosticar tempranamente para evitar desenlaces prematuros.

Con estas ideas en mente, se hizo la revisión de ca--

sos con trisomía 21 atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología; sin embargo, al terminarla, se vió que era incompleta; la mayor parte de los pacientes se encontraban dentro de la edad escolar y ese hecho limita las conclusiones. Por eso también se acudió al Hospital Infantil, para completar el estudio con casos de recién nacidos, lactantes y preescolares, a todas luces para obtener conclusiones adecuadas.

Las estadísticas coinciden universalmente, el 1.06 -- por ciento de las cardiopatías congénitas del Instituto Nacional tiene además trisomía 21 y dicho en otra manera, el 47 -- por ciento de los pacientes con trisomía 21 tiene cardiopatía.

Esta cifra representa la suma promedio de siete estadísticas mundiales, incluyendo dos de México, la del Hospital Infantil en 500 casos y la del Instituto Nacional de Cardiología en la revisión de 4300 casos con cardiopatía congénita. Ocho de cada 1000 recién nacidos tienen cardiopatía y de ellos el 4.5 por ciento tienen además síndrome de Down.

Aproximadamente el 80 por ciento de los niños atendidos en el Hospital Infantil fueron menores a los tres años, en contraste con los estudiados en el Instituto de Cardiología, en donde la edad promedio fue de cinco años. Cabe mencionar que sólo un 28.9 por ciento tuvieron menos de tres años. La edad materna al nacer el paciente fue de 35.8 años, en comparación con lo reportado por Rowe de 33.5 años y lo reportado por Penrose de 37 años. La más joven en nuestra estadística tuvo 22 años, el niño afectado era producto del primer embarazo y se le demostró atrioventricularis.

Los excelentes resultados del tratamiento quirúrgico de estos pacientes en el Hospital Infantil abren una gran esperanza.

En el servicio del doctor Juan Luis González Cerna se han operado hasta la fecha 33 casos de síndrome de Down con las malformaciones descritas, de ellos viven curados de su cardiopatía el 88 por ciento, lo que no es de extrañar dado que la cirugía de la comunicación interventricular tomada globalmente, tiene sólo un 7 por ciento de mortalidad.

En el 1.06 por ciento de las cardiopatías congénitas se asocia el síndrome. El 47 por ciento de los pacientes con síndrome de Down padecen de cardiopatías. La edad materna promedio fue de 35 años.

Se ratificó que la comunicación interventricular aislada o asociada a la persistencia del conducto arterioso es la más frecuente, aunque la más peculiar es el canal atrioventricular común.

La comunicación interventricular, la persistencia del conducto arterioso, el canal atrioventricular común, la tetralogía de Fallot y la subclavia derecha anómala representan el 90 por ciento de las anomalías cardiovasculares del síndrome de Down.

La comunicación interauricular, la coartación de la aorta y en particular las malformaciones troncoconales son excepcionales en este síndrome.

Tanto en los niños Down, sin cardiopatía como los que tienen cardiopatía congénita asociada, mueren un elevado por-

centaje en el primer año de la vida y con frecuencia lo hacen durante la primera semana, a consecuencia de malformaciones -gastrointestinales, la propia cardiopatía, los problemas respiratorios o por problemas infecciosos.

La deserción familiar no se justifica actualmente - - cuando se ha dejado claramente demostrada la bondad de la cirugía cardiovascular. La casuística altamente satisfactoria del Hospital Infantil apoya este concepto.

Con lo anterior nos queda la firme impresión de que, - sobre las instituciones dedicadas a la gineco-obstetricia y a la pediatría recaerá, en los años por venir, la máxima responsabilidad de salvar estos niños. En especial a los pediatras les corresponderá, y así ha sido, formular los diagnósticos - tempranamente de las malformaciones gastrointestinales, respiratorias y cardiovasculares; sólo sometiendo a edades tempranas a la cirugía a estos niños se les podrá beneficiar. Al - Instituto Nacional de Cardiología llegarán seguramente los niños con mongolismo, en edades escolares, como resultado lógico del éxito de la pediatría.

VII. ANESTESIA EN EL SINDROME DE DOWN

1.- ANESTESIA GENERAL

Se ha hablado mucho de la exagerada sensibilidad del niño con síndrome de Down al efecto de los medicamentos anticolinérgicos usados en la medicación preoperatoria y a los anestésicos.

Está muy difundido el concepto de que este grupo de pacientes toleran mal el acto quirúrgico debido a la hipersensibilidad inherente a su alteración genética y como parte del mismo síndrome.

Estos conceptos surgieron basados en algunos reportes publicados de que el niño o el adulto con síndrome de Down era sensible a los efectos cardiaceleradores y mediátricos de la atropina, concepto que fue extendido a todos los anestésicos en general.

Sin embargo, la revisión de la literatura mundial y la experiencia adquirida en el Hospital Infantil de México, permite aseverar que esta hipersensibilidad sólo existe en relación con el efecto de la atropina instalada localmente.

Hay varios reportes en la literatura que refutan la aseveración de Mc. Kusick sobre la no infrecuente idiosincrasia fatal de los niños con síndrome de Down a los agentes del grupo de la atropina. Berg, Priest, Mir y Cumming, investigaron con particular detalle esta peculiaridad y todos están de acuerdo en que la acelerada dilatación pupilar así como la du

ración prolongada de la misma en relación con los grupos de control se debe, como afirma Lowe, al deficiente estroma del iris, particularmente en la periferia, lo que sugiere que todo el sistema vascular del iris es hipoplásico.

Junto con las otras anomalías típicas del síndrome de Down, esta respuesta pupilar rara, debe estar igualmente relacionada con las alteraciones citogenéticas.

En cuanto a los efectos taquicardizantes exagerados de la atropina, también fueron rebatidos por Mix y Cumming -- quienes no encontraron diferencias significativas en los efectos de la atropina aplicada por vía endovenosa sobre la frecuencia cardiaca entre los pacientes con síndrome de Down y los controles, concluyendo que no existe contraindicación alguna para utilizar la atropina como medicación preoperatoria y transoperatoria.

En una revisión de 120 casos con síndrome de Down, 36 pacientes fueron intervenidos en una o más ocasiones, haciendo un total de 52 intervenciones quirúrgicas y, por lo tanto, 52 veces recibieron anestesia general y 20 sedación profunda para cateterismo cardiaco.

En todas estas ocasiones se administró atropina como medicación preoperatoria y/o durante la intervención, sin presentarse ninguna respuesta peculiar o anormal a este medicamento.

Respecto al tratamiento, es importante, hacer notar que este grupo de pacientes presenta malformaciones congénitas severas, a menudo complejas, que son las que aumentan la-

morbilidad y mortalidad principalmente durante el primer año de vida.

En el Hospital Infantil de México, se ha tratado a este grupo de pacientes de manera similar al resto, con especial interés en la preparación preoperatoria que incluye el aspecto psicológico, ya que estos niños son muy afectivos y están sobreprotegidos, por lo que reaccionan a la separación del medio familiar con temor y agresividad en muchas ocasiones, lo cual puede atenuarse con trato afectuoso. Se ha procurado, por estos motivos, acortar al máximo la hospitalización, haciendo que ingresen, cuando es posible, el mismo día de la intervención y permitiendo al familiar permanecer con ellos hasta que se les suministra la medicación preoperatoria.

En el preoperatorio, desde el punto de vista del médico anesthesiólogo, es importante el tratamiento adecuado de las infecciones respiratorias y el uso de presión positiva intermitente en los pacientes que presentan hipertensión pulmonar, ya que el niño aprende a movilizar las secreciones y mejorar la ventilación pulmonar, lo que favorece la disminución de la morbilidad.

Los controles adecuados pre, trans y postoperatorios de modo similar al descrito para el paciente pediátrico, hacen que la morbilidad disminuya mucho.

No existe ninguna labilidad hemodinámica ni termorreguladora, ni hipersensibilidad especial a los fármacos que se aplican en el síndrome de Down en los tiempos pre y transoperatorios.

Estos pacientes se han tratado sin encontrar morbiletalidad que no sea explicable por las alteraciones congénitas que tienen y por las técnicas quirúrgicas tan complejas que requieren.

Finalmente, debe hacerse notar la labilidad emocional de los pacientes que presentan este síndrome y la importancia de la sedación preoperatoria y del trato afectuoso.

Para aplicar anestesia general en los pacientes en general y con síndrome de Down se debe de requerir un entrenamiento especial y sólo deben realizarla las personas que han tenido práctica especializada en sus técnicas. En el momento presente, sólo el arte de quien la administra puede proporcionar la diferenciación entre analgesia y anestesia. Otra razón para que el dentista general comprenda los problemas de anestesia general, es su necesidad de referir al paciente al cirujano bucal o anesthesiólogo, para anestesia general o tratamiento odontológico. Es muy importante que el dentista no prescriba una técnica o forma de anestesia general antes de referirlo. No se les debe prometer a pacientes en condición física deficiente, con problemas que su dentista conoce bien, que recibirán anestesia general, sino más bien referirlos al especialista.

El propio médico del paciente, que no esta al tanto de los problemas de la anestesia general, puede agravar el problema refiriendo para anestesia general a pacientes que son totalmente inadecuados para recibir este tipo de control-

del dolor como pacientes externos. Por tanto se demuestra la necesidad que el dentista general participe en la atención total del paciente.

Las razones por las que se utiliza la anestesia general en pacientes con síndrome de Down, es por que pueden tratarse todos los problemas con mayor rapidez y celeridad, sin causar tensión o ansiedad al paciente; en especial, medidas para salvar la vida en caso de producirse un traumatismo inadvertido durante el procedimiento. El tratamiento de caries, puede requerir hasta 7 u 8 horas de trabajo dental, puede realizarse en una sola sesión de anestesia general. La tensión de los pacientes es mucho menor en estos casos.

También la anestesia general está indicada en pacientes que sufren enfermedad cardiaca, respiratoria, como es frecuente en el síndrome de Down. En estos pacientes, el uso de anestesia local puede producir tensión, y con la anestesia general se asegura una buena oxigenación. La anestesia general es decir, la técnica de esta, puede ser compleja pero pueden evitarse los riesgos potenciales, ya que el paciente bajo anestesia general se encuentran en una condición paralela al cuidado intensivo.

Por lo tanto puede administrarse fácilmente cualquier tratamiento adicional que pueda ser necesario por la tensión de la cirugía.

Los problemas de las enfermedades neurológicas consisten principalmente en que el paciente es incapaz de cooperar-

bajo anestesia local. Existe la posibilidad de que el anestésico local fuera la causa de que ocurriera una exacerbación - subsecuente de la enfermedad neurológica. La anestesia general evita este problema.

Otros autores opinan que la anestesia general debe -- ser el último recurso en cuanto al tratamiento de elección, - la anestesia general ocupa un sitio definido en la odontolo-- gía para los incapacitados. Se dice que es el último recurso ya que existen otros métodos más seguros y menos caros actualmente.

La anestesia general deberá reservarse para aquellos- casos en que hayan fracasado los métodos alternos y no existe ningun otro recurso. A veces, la anestesia general es una -- consideración primordial para el tratamiento.

CONSIDERACIONES

Al igual que en el caso del tratamiento, en los niños incapacitados, no suele haber una sola modalidad que sea completamente eficaz para lograr nuestros objetivos señalados anteriormente; en realidad es necesario combinar uno o más métodos para lograr este fin.

1).- El estado físico y médico del niño, puede prohibir la utilización de métodos de tratamiento especiales.

2).- Proporcionar o hacer proporcionar servicios de - anestesia general en el consultorio dental con todos los riesgos que implica.

CONSIDERACIONES ECONOMICAS EN LA ANESTESIA GENERAL.

Una consideración importante, que en alguna forma se encuentra ligada a la mayor parte de las consideraciones restantes, es la cuestión económica.

Esto quizá es más importante en el caso de anestesia general en el que la familia quizá tenga que sufragar el costo de la hospitalización y el anestesiólogo, el costo del tratamiento dental además del tiempo que la familia pierda de su trabajo durante su permanencia en el hospital. Esto lo podemos comparar al costo de las visitas múltiples a un consultorio o clínica que también roba tiempo al trabajo, la odontología bajo anestesia general en el hospital se hace prohibitiva por su alto costo.

Aunque puede ser importante considerar diversas modalidades del tratamiento, la existencia de medios para realizar estos servicios es indispensable. Si se elige anestesia general como el método de tratamiento adecuado y no existen medios hospitalarios adecuados deberá tomarse una decisión diferente. Algunas de las alternativas son:

1).- Remitir al paciente a otro lugar en el que existan profesionales capaces y medios para prestar estos servicios.

2).- Proporcionar o hacer proporcionar servicios de anestesia general en el consultorio dental con todos los medios adecuados y con la presencia de un anestesiólogo.

2.- ANESTESIA LOCAL

Parece lógico hablar de anestesia local como uno de los procedimientos que deberán ser empleados en el manejo del incapacitado. Sin embargo el nivel de complejidad alcanzado por la profesión dental aún es sorprendente el número de clínicos que ejercen inspirándose en el concepto erróneo de que la odontología para impedidos no requiere la utilización de anestesia local. Es cierto que con el perfeccionamiento de las piezas de mano de alta velocidad la preparación de dientes puede en ocasiones incorporarse al concepto, molestia y no de dolor, desgraciadamente, este concepto posee un falso sentido de seguridad, ya que hay algunos pacientes que presentan un alto umbral del dolor y que podrán tolerar estos procedimientos molestos sin presentar una reacción emocional.

Sin embargo, la molestia es un concepto abstracto y en ocasiones difícil de comprender.

Este es el caso especialmente en los niños y aún más en los incapacitados. Para muchos de estos niños o más bien para todos los niños, las cosas duelen o no duelen, las cosas son blancas o negras, no existen intermedios. Por lo tanto si tratamos a estos niños, incapaces de interpretar la molestia, como es el caso de muchos incapacitados, nos encontramos con una situación difícil.

En ocasiones, suele ser difícil deshacer el traumatismo creado en los niños sin recurrir a la utilización de otros métodos tales como la premedicación.

Y para finalizar, el Dr. Joan Weyman, nos dice en su libro que no existen contraindicaciones para la anestesia local en niños con síndrome de Down.

VIII. PROBLEMAS ODONTOLÓGICOS EN EL SÍNDROME DE DOWN

A pesar de que, desde 1846, Seguin describió por primera vez lo que entonces denominó "idiocia furfuránea" y de que, en 1886 Langdon Down la reportó y la llamó "mongolismo", fue hasta la quinta década de este siglo cuando esta anomalía se comenzó a estudiar de manera ordenada y científica.

En realidad, puede decirse que se le empieza a conocer sólo a partir de 1959 cuando se determina la etiología cromosómica de la alteración a pesar de que ya con anterioridad esta posibilidad etiológica había sido planteada.

Desde el punto de vista odontológico, esto es verdaderamente significativo, puesto que la revisión de la literatura en este sentido es muy escasa; algunos autores hacen alusión de los hallazgos bucales; otros por no ser la boca su especialidad, mencionan los hallazgos sólo superficialmente, -- mientras autores tan conocidos y respetables como Burket y en obras mucho más recientes Tiecke y Zegarelli, no sólo no incluyen esta entidad dentro de algún capítulo especial como -- por ejemplo el de síndromes, donde ambos autores efectúan una revisión que parece completa, sino que ni siquiera la mencionan en ninguna de las numerosas páginas de sus respectivas -- obras. Sólo recientemente autores como Johnson y cols. y -- Brown y cols. han efectuado estudios más serios y específicos, en los que se concede mayor importancia a esta entidad de índole genética.

Considerando a priori el caso, se puede pensar que quizás el aspecto bucal en relación con este síndrome de trisomía 21 carece de importancia. Nuestro objetivo es definir si en realidad se trata de un problema auténtico, o si por el contrario, éste no existe o es de tan poca importancia, que no amerita que se le estudie extensamente.

Para lo cual, el trabajo se divide en cuatro partes:

- 1.- Estadísticas Generales
- 2.- Anomalías Dentomaxilares
- 3.- Estudio comparativo de la erupción dentaria en los niños con síndrome de Down.
- 4.- Manejo del paciente pediátrico con síndrome de Down en el consultorio dental.

1.- Estadísticas Generales

En el hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional del Instituto Mexicano del Seguro Social, durante casi 10 años, se han tratado aproximadamente 488 casos de niños con síndrome de Down, más correctamente llamado trisomía 21 o mejor aún, como han propuesto Yunis y Hook: síndrome de trisomía G-21.

Con fines específicamente odontológicos, de ese total de 488 pacientes, se han separado 164 mayores de un año de edad, para observar en ellos, las alteraciones dentarias.

De estos niños, 84 son varones y 80 son mujeres y la mayoría de ellos, el 75%, se encontraron entre las edades de 1 a 4 años.

Según aumentó la edad, el número de pacientes disminuyó en la revisión. No obstante esto, existen en tratamiento algunos pacientes con este síndrome, que son mayores de 14 -- años. Estos hallazgos concuerdan con lo reportado por muchos autores, lo cual se explica por el hecho de que estos enfermos mueren pronto por ser poco resistentes a las infecciones, circunstancia que ha sido modificada por el uso de los antimicrobianos y el incremento de la sanidad.

2.- ANOMALIAS DENTOMAXILARES

Dentro de las múltiples anomalías asociadas al síndrome de Down se encuentran diversas alteraciones dentomaxilares; aún no ha quedado bien establecida la etiología de las relaciones entre la inestabilidad cromosómica como causa de trastornos del desarrollo y las malformaciones concomitantes dentales.

Las anomalías bucodentales en los individuos afectados con este síndrome, se inician con la anómala conformación cráneo-facial, causada por la fetalización de todo el cráneo, y conduciendo a la formación de senos maxilares hipoplásicos y falta de desarrollo de los huesos propios de la nariz, de los senos frontales y esfenoidales, produciendo estos últimos una disminución en el desarrollo de los huesos maxilares superiores.

Examinando detenidamente la boca de estos individuos en conjunto y tomando en cuenta el estudio dentario de Zehnder y los datos aportados en la tesis de los estomatólogos --

Reunaud, Raison, Leppoivier y Ackerman, encontramos diversas anomalías en cada una de las partes que la integran.

a).- Aspecto Externo

Las principales características a notar son:

a).- La abertura casi constante de la boca, en los niños menores de 7 años afectados por este síndrome, es atenuada por lo general posteriormente, pero presente aún en algunos adultos (5% aproximadamente).

La hipotonicidad del labio inferior explica el "babeo" y el agrietamiento de la mucosa, así como el respirar por la boca, el choque constante del aire vuelve gruesos los labios y reseca.

La pequeñez de la cavidad oral explica en la mayoría de los casos el tamaño de la lengua, la macroglosia es sólo aparente y no parece existir realmente, apenas en el 10% de los casos, esta pequeñez es sobre todo la consecuencia de una hipogenesia de todo el piso medio del cráneo.

b).- Aspecto Oseo

En particular los maxilares superiores son angostos y demasiado cortos, la bóveda palatina es casi siempre ogival y profunda, muchos autores consideran este hecho como signo patognomónico del síndrome. (aunque no puede considerarse este hecho como tal, dado que con frecuencia se le encuentra en retrasados no afectados por el síndrome), pero no parece susceptible de diagnóstico por las modificaciones del piso medio --

del cráneo.

La mandíbula es en contraste prominente pero el prognatismo es generalmente moderado durante la pubertad, no obstante en la mayoría de los casos se presenta como aparente; - la mandíbula es en efecto de tamaño sensiblemente normal, pero sobresale simplemente por la hipotrofia del maxilar superior, impresión resaltada a causa del tamaño menor de la - - maxila.

La pared posterior de la cavidad bucal presenta con frecuencia una dismorfosis más o menos notoria; en particular los pilares y el velo están algunas veces colocados de modo asimétrico y en ocasiones existe una ausencia de úvula (uno de cada 60 casos), normalmente la faringe se encuentra obstaculizada por las amígdalas y adenoides, con lo que se comprende el por qué de las distrofias de las fosas nasales y el cavum, así como la insuficiencia respiratoria superior crónica.

c).- Anomalías Dentarias.

Estas deficiencias constantemente encontradas, son - muy variables y numerosas. La erupción dentaria es tardía, - su orden es anacrónico e irregular.

Casi un tercio o más de estos pacientes pueden tener dientes congénitamente ausentes, siendo los más frecuentes -- uno o ambos incisivos laterales superiores.

La morfología dentaria también puede estar afectada. - Son más pequeños que lo normal y tienden a ser redondeados o conoides. Los patrones fisurales pueden ser variados y tien-

den a ser más superficiales. Los incisivos pueden ser de una forma más simple, con menor desarrollo de los mamelones laterales.

En una comparación morfológica de los dientes, notamos que los incisivos centrales superiores muchas veces son más chicos que sus antagonistas . La macrodoncia relativa de los incisivos centrales inferiores algunas veces se acompaña de malposiciones con tendencia a divergir en forma de "V".

Se pueden encontrar numerosas irregularidades; la mayor parte de estas irregularidades son traumáticas, se deben a una fragilidad particular de los dientes; las fracturas sobrevienen por traumatismos mínimos no percibidos.

En la dentición permanente se encuentra con mayor frecuencia la retención de segundos y terceros molares por la falta de fuerza para hacer erupción.

La característica principal de la dentición resulta ser su mala calidad. En los dientes se observa que el esmalte no alcanza el espesor normal (hipoplasia), éstos están recubiertos de sarro (tártaro), son amarillentos y de apariencia realmente defectuosa.

Frecuentemente se encuentran diastemas asociados a dientes en forma conoide en incisivos centrales inferiores, observándose pérdida prematura de estos dientes.

d).- Caries Dental.

En la literatura, los autores coinciden en que los niños con síndrome de Down, tienen una notable resistencia a la

caries por las siguientes razones:

a).- por la forma más simple de los dientes, con menos fisuras profundas, pero esta no es la razón principal, ya que esto no evita la caries interproximal.

b).- Debido a la baja ingesta de carbohidratos y alimentos a base de carne, huevos y frutas.

c).- Por el retardo de la erupción, tanto en la erupción temporal como la permanente, contribuyendo al bajo índice de caries.

d).- El pH de la saliva interviene en este factor debido a su alto grado de alcalinidad.

Aunque es de pensarse debido a que la higiene en los individuos afectados con este síndrome es pobre.

e).- Maloclusión

El tamaño pequeño del maxilar con su falta de desarrollo hacia adelante y abajo suele resultar en una maloclusión de clase III de Angle, en un tercio o más de estos niños. Puede haber una mordida cruzada posterior en uno o en ambos lados, agregada a una sobremordida incisiva invertida.

La mitad de los pacientes tienen un empuje lingual, debido a la lengua agrandada o a la falta de espacio para una lengua de tamaño aparentemente normal. Esto puede producir una mordida abierta anterior.

Suele haber falta de sellado labial y posible labioversión de los incisivos inferiores, acentuando la relación incisiva invertida.

Los problemas de la articulación son la consecuencia de todos los elementos precedentes, y con esto se explica la insuficiencia funcional, la pésima calidad de la masticación; durante largo tiempo no pueden comer más que alimentos molidos finamente o papillas.

Por lo que toca a la evolución de la articulación parece agravarse con la edad, conforme la abertura disminuye y es compensada con el crecimiento de la mandíbula, la correspondencia a un verdadero prognatismo es mayor.

f).- Estado Parodontal.

Casi todos los niños con síndrome de Down sufren un grado moderado o severo de enfermedad parodontal. La comparación con deficientes mentales que no tienen este síndrome, muestra que el niño Down tiene una incidencia más elevada de enfermedad parodontal y que es considerablemente más grave. Es muy frecuente en la zona incisiva inferior y aún a la edad de 3 años puede haber desdoblamiento tisular y pérdida temprana de los incisivos centrales primarios y la de sus sucesores permanentes antes de promediar la pubertad, es común.

Hay separación del borde gingival insertado 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 mucho del resto de los arcos dentarios. Radiográficamente hay falta de cantidad de lámina dura y las trabéculas óseas parecen más cortas y gruesas, con espacios medulares --

más pequeños. Las raíces de los incisivos suelen ser cortas. Aunque la higiene bucal suele ser pobre, tiene poca correlación con el grado de enfermedad paradontal, tal vez esto se deba a que su sistema inmune se encuentre deficiente.

La mucosa bucal de los niños con síndrome de Down, no presenta lesiones particulares, sin embargo, es casi constante una hipertrofia gingival (Lochemo) con algunas lesiones de estomatitis, en especial la piorrea alveolo-dentaria.

Los tejidos gingivales en los niños afectados por este síndrome con frecuencia permanecen crónicamente inflamados y la enfermedad paradontal es común en los niños mayores.

En la dentición primaria, mixta, y permanente se encuentra la formación de bolsas paradontales y pérdida prematura de los dientes más afectados por tal causa, en este caso los incisivos centrales tanto superiores como los inferiores.

Radiográficamente se observa pérdida de hueso, sobre todo en la región de los incisivos superiores e inferiores.

Los factores que contribuyen a la alta insidencia de la enfermedad paradontal en los individuos afectados por éste síndrome son:

- a).- Poco cuidado de sus dientes.
- b).- Deficiencia de higiene bucal.
- c).- Ausencia de una estimulación funcional derivada de una masticación deficiente, al igual que una falta de coordinación muscular en la boca, labios y faringe, aunado ésto a una severa maloclusión asociada a un desarrollo congénito -- anormal.

g).- Saliva

En los enfermos afectados por el síndrome de Down, la saliva posee un pH alcalino muy elevado, es espesa y abundante.

h).- Lengua

La lengua escrotal es considerada como un signo patológico del síndrome de Down.

Los datos acerca de la frecuencia de la lengua escrotal no son coincidentes.

Lengua escrotal, plegada, seca, se designa a una forma de lengua caracterizada por un abundante exagerado de surcos con intensidad, localización (bordes, dorso, o total) y dirección diferentes.

La lengua escrotal es un trastorno congénito, suele iniciar su desarrollo después de los 4 años y aumenta de intensidad sin la colaboración de influencias ambientales o factores exógenos hasta el final del crecimiento corporal. En parte de los casos la formación de surcos en la superficie lingual no se observa claramente hasta la pubertad.

La mayor parte de los casos, presentan una lengua surcada por pequeñas ranuras longitudinales o transversales que parecen introducirse en las capas mucosas y muscular. Biegrt ha distinguido tres tipos de surcos linguales (simples, combinados y reticulares) y debido a un estudio que realizó, concluyó que conforme la edad va aumentando, el número, anchura y profundidad de los surcos aumenta también.

La procedencia de la lengua escrotal no es el resultado de la macroglosia. Se considera que las plegaduras se deben a la hipertrofia de las papilas, que salen entre el primero y cuarto año, y se acentúan progresivamente con la edad.

La lengua escrotal es una característica constante - después de los cuatro años.

La lengua escrotal es considerada por algunos autores como una lesión adquirida, en relación con una sensibilidad - especial de la mucosa o debido a la constante succión que se presenta en estos enfermos.

3.- ESTUDIO COMPARATIVO DE LA ERUPCION DENTARIA EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN.

La erupción significa la aparición del diente en la - cavidad oral. Esta comienza una vez que la corona ha terminado de formarse y concluye cuando el diente hace oclusión con su antagonista.

La erupción es un proceso que va íntimamente ligado - con el crecimiento, no sólo de los maxilares sino del organismo en general, es además, un fenómeno dinámico que consiste - en la perforación de la mucosa alveolar por la corona, la - - cual es una fase transitoria de un proceso de desarrollo y -- crecimiento.

El diente comienza a hacer erupción cuando la corona - está formada y parcialmente calcificada. Este proceso se lleva a cabo por el alargamiento y formación de la vaina de Hertwig.

La calcificación de los dientes temporales empieza entre el cuarto y sexto mes de la vida intrauterina; por lo que para conocer la calcificación de los dientes se utilizan las radiografías cefálicas laterales.

En éstas se ha observado la calcificación de las coronas de los incisivos centrales en su mitad incisal, poco menos calcificadas las de los incisivos laterales; las cúspides de caninos y molares con muy poca calcificación. Aparecen también las criptas de los gérmenes de caninos, premolares e incisivos centrales superiores permanentes.

Hay cientos de factores y procesos de desarrollo que influyen en la erupción, como el crecimiento de la raíz, la fuerza ejercida por los tejidos vasculares en torno o debajo de la raíz, el crecimiento del hueso alveolar, el crecimiento de dentina. A lo anterior se auna como el factor más importante el crecimiento de la pulpa.

La dentición primaria comienza a erupcionar poco después que las raíces se han comenzado a formar, por lo cual se ha tomado un promedio en el tiempo de erupción que sirve para detectar si hay adelanto o retardo en la erupción.

De tal manera encontramos que los primeros dientes en hacer erupción son:

El incisivo central inferior que hace su erupción entre los seis y siete meses de edad, está seguido por el incisivo central superior aproximadamente al mismo tiempo.

El incisivo lateral inferior erupciona a los ocho meses; primer molar a los 12 ó 14 meses; el canino a los 16 ó -

18 meses; y segundo molar a los 2 años de edad.

Esquematisando el orden de la erupción lo encontramos de la siguiente manera:

\bar{A} = Incisivo central inferior	(6 meses)
A = Incisivo central superior	(7½ meses)
B = Incisivo lateral superior	(9 meses)
\bar{B} = Incisivo lateral inferior	(8 meses)
D = Primer molar superior	(12 meses)
\bar{D} = Primer molar inferior	(12 meses)
C = Canino superior	(18 meses)
\bar{C} = Canino inferior	(16 meses)
E = Segundo molar superior	(24 meses)
\bar{E} = Segundo molar inferior	(29 meses)

Se les ha llamado de sustitución a los dientes que reemplazan a los incisivos, caninos y molares temporales; complementarios, a los que erupcionan detrás del arco temporal y son, primeros, segundos y terceros molares.

Para que se efectúe la erupción de los dientes permanentes deben ser reabsorbidas las raíces de los temporales. Esta reabsorción se realiza con etapas de actividad y de reposo, las cuales no tienen una secuencia ni un tiempo de duración definida, de ahí que algunos dientes temporales (los molares principalmente) presentan absorción de una sola raíz o en otras ocasiones queda parte de la raíz pegada al hueso, reteniendo la exfoliación y al mismo tiempo la erupción del diente permanente.

La erupción de los dientes permanentes sigue una secuencia en tiempo como en el orden en que hacen su aparición en la cavidad oral.

Siguiendo una secuencia nos encontramos que el primero en hacer erupción es el primer molar permanente llamado -- también "molar de los 6 años" puesto que a esa edad hace su erupción; le siguen los incisivos centrales a los 7 años, los incisivos laterales a los 8 años.

La erupción de los caninos y premolares varía con relación a las arcadas, en el maxilar el primer premolar hace su erupción a los 9 años, el canino lo hace a los 10 años y el segundo premolar hasta los 11 años.

En la mandíbula observamos que el canino hace erupción a los 9 años, el primer premolar lo hace a los 10 años y el segundo premolar lo hace a los 11 años.

Una vez que la erupción de la dentición temporal ha quedado concluída, notaremos que existen en algunos casos, espacios en los dientes anteriores del maxilar y en las piezas posteriores de la mandíbula. Estos espacios los encontramos mesialmente en relación a caninos en maxilar y distalmente a caninos, en mandíbula. Estos espacios se han denominado "espacios primates". La falta de ellos se debe a la estrechez de las arcadas o a la presencia de dientes temporales anchos.

Cuando estos espacios están ausentes en la primera dentición ya sea por falta de crecimiento de los maxilares o por dientes anchos se puede encontrar apiñamiento de los dientes permanentes.

El odontólogo tratará de mantener los dientes temporales en su lugar el mayor tiempo posible, hasta que dicho diente sea sustituido por el diente permanente con el objeto de prevenir la falta de espacio y por consiguiente el apiñonamiento de los mismos.

La pérdida prematura de los molares temporales antes de los 5 años, ocasiona la erupción retardada de los premolares; pero si esta pérdida se presenta después de los 7 años, se verá acelerada la erupción de los premolares.

Una vez que empieza a efectuarse el cambio de dentición temporal a dentición permanente se debe tomar en cuenta que el tiempo promedio de la exfoliación del temporal y la erupción del permanente es de 2 meses.

Los segundos molares tanto en maxilar como en mandíbula hacen erupción a los 12 años y los terceros molares lo hacen entre los dieciocho y los treinta años considerando esta verificación normal.

Esquemmatizando el orden de la erupción de los dientes permanentes

<u>6</u> = Primer molar inferior	(6-7 años)
<u>I</u> = Incisivo Central inferior	(6-7 años)
<u>6</u> = Primer molar superior	(6-7 años)
<u>2</u> = Incisivo lateral inferior	(7-8 años)
<u>1</u> = Incisivo central superior	(7-8 años)
<u>2</u> = Incisivo lateral superior	(8-9 años)
<u>3</u> = Canino inferior	(9-10 años)

$\bar{4}$ = Primer premolar inferior	(10-12 años)
$\underline{4}$ = Primer premolar superior	(10-12 años)
$\underline{3}$ = Canino superior	(11-12 años)
$\bar{5}$ = Segundo premolar inferior	(11-12 años)
$\underline{5}$ = Segundo premolar superior	(10-12 años)
$\bar{7}$ = Segundo molar inferior	(11-13 años)
$\underline{7}$ = Segundo molar superior	(12-13 años)

Por lo general los dientes inferiores hacen erupción antes que los superiores.

En el síndrome de Down una de las características más -- frecuentes es la erupción retardada. Los dientes temporales pueden hacer erupción hasta los 2 años de edad, quedando la -- dentición completa a los 4 ó 5 años.

Otra característica de estos niños es que la secuencia -- de la erupción es anormal, y en ocasiones se observan niños -- donde el primer diente en erupcionar es el canino y molares -- antes que los centrales inferiores temporales.

Con el fin de hacer la exposición más completa, se mos-- trarán a continuación casos de niños con síndrome de Down a -- los que se les tomó los siguientes datos:

Edad, sexo, dientes presentes en boca, y dientes ausen-- tes, ya sea por extracciones prematuras o porque nunca han he-- cho erupción.

Por medio de este estudio podemos ver el retraso que pre-- sentan en la erupción.

No. de casos	Dentición que presenta el niño (a)		Diente que debería haber erupcionado.	
	S.D.	I.D.	S.D.	I.D.
CASO I Marcos 5 años	A B C D E	A C D E		B
CASO II Víctor 7 años	I B C D E	I C D E	6	B 6
CASO III Nuri 1 año 10 meses	A B D	A D		B
CASO IV Yolanda 8 años	1 2 3 4 5 6 7	1 2 3 4 5 6 7	No hay retardo en la erupción.	
CASO V Cecilia 12 años	1 2 3 D E 6	1 2 3 D E 6	Retención prolongada del D y E superior e inferior.	

No. de casos	Dentición que presenta el niño (a)		Diente que debería haber -- erupcionado.	
	S.D.	I.D.	S.D.	I.D.
CASO VI				
Daniela	A	A	No hay retardo en la erupción	
2 años	B	B		
7 meses	C	C		
	D	D		
	E	E		
CASO VII				
Natalia	A	A	No hay retardo en la erupción	
3 años	B	B		
	C	C		
	D	D		
	E	E		
CASO VIII				
Guadalupe	A	A	No hay retardo en la erupción	
3 años	B	B		
8 meses	C	C		
	D	D		
	E	E		
CASO IX				
Eunice	A	A		B
2 años	B			C
	C			
	D	D		
CASO X				
Emilia	A	A		
2½ años	B	B		
			C	C
	D	D		
		E		
S.D.	Superior Derecho			
I.D.	Inferior Derecho			



4.- Manejo del Paciente Pediátrico con Síndrome de Down en el Consultorio Dental.

El objetivo de cualquier programa de habilitación y entrenamiento para el retardo mental es aumentar la capacidad funcional total del paciente.

Es obvio que el paciente con deterioro intelectual puede tener más reducidos sus potenciales por defectos y problemas físicos. Sólo en las dos últimas décadas se ha entendido mejor la forma en que los defectos dentarios pueden tener un efecto contribuyente en el cuadro total. Se ha demostrado sin lugar a duda que los dientes y las estructuras que los rodean son afectados por el crecimiento y desarrollo anómalo y puede ser correlacionado con ellos. Esta correlación se aplica no solamente al retardo 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 conocer que la buena salud no sólo es fundamental para incrementar el potencial biológico de esos pacientes, sino con frecuencia lo es para aumentar su autoestima, dignidad y aceptación para la sociedad.

El papel del odontólogo es 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.

En este capítulo se harán sugerencias con respecto al tratamiento de los pacientes con medidas preventivas y el tratamiento dental del paciente. El uso de medicamentos para estos pacientes también será tratado.

También se discutirá la educación de los padres de los niños Down con respecto a la dentición, cuidados oportunos y tratamiento dental continuo para el mantenimiento del aseo bucal.

La atención dental para el incapacitado en lo que se refiere a metodología no difiere gran cosa de la odontología aplicable a cualquier otro paciente.

a).- Medicación Preoperatoria

No existe ningún otro método que sea más empleado, y a la vez carga un peligro. Gran parte de la ignorancia que rodea esta área, crítica de la práctica dental, se debe posiblemente al temor a la administración de drogas. Esta filosofía a venido cambiando recientemente, por lo que la utilización de la premedicación se ha convertido en parte del armamentario del odontólogo.

Es importante reconocer el valor de la premedicación para el niño incapacitado, también es indispensable familiarizarse con la administración de las drogas, sus limitaciones y capacidades alérgicas. Es necesario familiarizarse con un pequeño grupo de fármacos y conocerlos bien para poder emplearlos en la práctica clínica cotidiana y las-

técnicas de urgencia necesarias en caso de alguna reacción indeseable.

El uso de drogas con discriminación es cuando se hace una distinción precisa entre aquellos niños que requieren premedicación y los que no la requieren. Los niños incapacitados caen dentro de alguna de estas categorías cuando no es posible tratarlos por métodos normales sin la utilización de drogas. Sin embargo el niño merece primero la oportunidad de demostrar si puede tolerar o no un procedimiento dado sin el auxilio de una droga.

Solamente después que el niño manifieste un comportamiento negativo deberá tomarse la decisión de emplear premedicación, y en ese momento deberá hacerse la elección cuidadosa de la droga adecuada. A continuación daremos una lista de las drogas útiles para el tratamiento dental en el síndrome de Down.

Diazepan (Valium) tabletas de 2.5 y 10 mg; dosificación recomendada de 5 a 10 mg. media hora antes de la cita:

Clorhidrato de hidroxicina (Atarax) tabletas y jarabe de 10, 25 50 y 100 mg; dosificación recomendada de 25 a 50 mg. media hora antes de la visita.

Hidrato de cloral (Noctec) cápsulas y jarabe; dosificación recomendada 500 mg, a 1 g media hora antes de la cita.

Clorhidrato de mepiridina (Demerol) elixir y tabletas. Bucal de 50 a 100 mg. preparación intramuscular de 50 a 150mg; Dosificación recomendada por vía bucal hasta los 5 años de

edad de 100 mg; para niños mayores intramuscular de 50 a 150 mg.

Clorhidrato de prometacina (Fenergan) inyección intramuscular, tabletas, jarabe y supositorios; Dosificación recomendada 25 mg, por cada 22.6kg. de peso; 50 mg y más para niños mayores y para pesos mayores de 22.6 Kg.

Famolato de hidroxina (Vistaril) intramuscular 0.5 mg.- por cada 453 g de peso; 25 mg por cada 22 kg. de peso.

Las drogas ataraxicas, usadas solas, hacen decaer el estado de hipertensión y excitación tanto en pacientes normales como psicóticos. Estas drogas reducen la ansiedad, agitación y estados emocionales sin poner al paciente en un estado hipnótico.

Se ha reportado que la hidroxicina es absorbida rápidamente por el trecho gastrointestinal y sus efectos pueden ser esperados en 15 o 30 minutos. La máxima efectividad puede ser anticipada a dos horas después de la administración oral.

Para la administración de estas drogas, se tomarán en cuenta los siguientes puntos:

- 1).- Edad del niño; en general, el niño menor requiere menos dosis.
- 2).- Peso del niño; cuanto más pese el niño mayor dosis requerirá.
- 3).- Actitud mental del niño; un niño nervioso, excitable y desafiante suele requerir una dosis mayor.
- 4).- Actitud física del niño; un niño hiperactivo y de pronta respuesta es candidato para aumentarle la dosis.

b).- Analgesia a base de Oxido Nitroso

Al igual que otros métodos, el Óxido nitroso rápidamente se está convirtiendo en un método para la odontología, ya sea para el paciente lisiado o para el niño normal. Aunque posee un lugar definido dentro del sistema empleado para el tratamiento del paciente, el Óxido nitroso también deberá ser empleado con discriminación. Por lo tanto, es indispensable que consideremos uno de los requisitos principales para la utilización de Óxido nitroso, o sea conservemos siempre cierto grado de comunicación con el paciente en todo momento.

Al tratar esto, es importante observar que se habla de analgesia a base de Óxido nitroso en su forma verdadera y no anestesia, como suele usarse.

Aunque su efecto es limitado, el Óxido nitroso es un auxiliar valioso donde está indicado y lo podemos agregar a nuestra lista de elementos para el tratamiento de incapacitados.

La rehabilitación bucal con Óxido nitroso puede combinarse con halotano (Fluothane). Se administra Succinil Colina por vía intramuscular para facilitar la intubación bucal o nasal, el Pentotal puede ser usado como un procedimiento de inducción y emplear después otros agentes anestésicos para la rehabilitación completa de la boca (anestesia general).

c).- Transoperatorio. Atención Dental.

La duración de la cita debe de ser determinada por el odontólogo, de acuerdo con la capacidad del paciente para cooperar y la cantidad de tratamiento a realizar. Es aconsejable el prever si va a ser necesaria la administración de sedantes para fijar citas más largas y realizar la mayor cantidad de tratamiento posible. La odontología por cuadrantes debe de ser practicada rutinariamente, siempre que sea factible para disminuir el número de visitas.

Todo procedimiento operatorio en los pacientes manejables a base de anestesia local, el dique de hule es ventajoso ya que permite buena visibilidad, retracción gingival, mantenimiento de un campo seco, control de la lengua, carrillos, músculos linguales y eliminación de riesgos de aspiración de algún material dental.

La tendencia actual es extremar los esfuerzos del operador para posibilitar una adecuada relación odontólogo-niño, que permita trabajar en condiciones similares a las de niños normales. Actualmente se están ensayando técnicas de aprendizaje para la elaboración y aceptación de la situación odontológica en niños con retraso mental.

d).- Tratamiento Postoperatorio.

La programación de los exámenes de control periódicos para el niño impedido debe estar determinada por la situación del paciente. Se deben tomar en cuenta la suscepti-

bilidad a la caries, la higiene oral, la cooperación de los padres, la cooperación del mismo paciente y los problemas bucales que presente. Hay que hacer los exámenes clínicos y radiológicos necesarios para diagnosticar y tratar los problemas que se presenten en sus estados iniciales.

En general, los niños impedidos tienen los mismos problemas dentarios que la población normal y hay que preocuparse por brindarles las técnicas preventivas más nuevas de que se dispongan. Es importante que se discuta el pronóstico odontológico del paciente y que queden bien claras las responsabilidades del odontólogo, padres y paciente.

El programa a seguir después del tratamiento dental -- debe de ser enfocado a cuatro áreas principales: de higiene bucal, consejos nutricios, terapia con fluoruros y terapia -- con sellantes. El mantenimiento de una buena higiene bucal, -- es una tarea difícil, para el niño con síndrome de Down con -- retardo mental severo, por lo que otra persona debe aceptar -- la responsabilidad de la higiene bucal del paciente.

Se puede recurrir a la utilización de soluciones revelantes de placa para ayudar a una mejor limpieza. Se prefiere las soluciones a las tabletas masticables por su mayor facilidad de aplicación.

Primero la solución debe usarse diario antes de la -- limpieza y una vez que se a adquirido habilidad se pueden --

hacer aplicaciones intermitentes después del cepillado para identificar las zonas omitidas.

El cepillo recomendado debe tener una cabeza pequeña, cerdas de nylon redondeadas y ser de multipenachos. Actualmente hay un cepillo especial para estos niños, pero que por desgracia no está al alcance de todos ellos por ser de manufactura extranjera. El cepillo consta de tres hileras de -- serdas de las cuales la del medio es más pequeña que las de los lados, estas últimas tienen las puntas dobladas hacia -- adentro, esto es para que a la hora de que el niño se este -- cepillando, el diente quede abrazado por las serdas de los -- lados y estas a su vez realicen un cepillado en las caras -- vestibulares de los dientes y la del medio mientras cepilla -- las caras oclusales. Este cepillo es recomendable para to -- dos aquellos niños a los cuales les es difícil coordinar -- bien sus movimientos y que se les facilita más realizar úni -- camente un movimiento de vaivén.

Es muy importante que a estos pacientes con síndrome de Down, se les controle la dieta, la cual debe de ser baja en carbohidratos. También se deben de tratar con terapia de fluoruros para disminuir el índice de caries. La prevención de caries dental. Suplemento de fluoruro, cuando el agua -- no excede de 0.3 partes por millón (ppm) de fluor, al niño -- con síndrome de Down debe dársele gotas con 0.5 mg. de fluor de una solución de fluoruro del 1.1 mg.

A los niños mayores de tres años se les administra --

1mg. de fluoruro de 22 mg. de solución de fluoruro de sodio. Las tabletas se presentan en forma similar y se administran igual, 0.5 mg. a niños menores de tres años y 1.1 a niños mayores de esta edad.

e).- Filosoffa para los tratamientos Clínico y Quirúrgico - Odontológicos de estos pacientes.

Es bien conocida la importancia del mantenimiento de la salud bucal, para el desarrollo de todo individuo, pero además de todas las razones que imponen el tratamiento odontológico en individuos normales, el niño impedido necesita -- del estado de salud bucal para poder desarrollar al máximo -- sus capacidades residuales en la labor diaria de rehabilitación y educación. Sólo que este tratamiento debe de ser llevado con cierta "maña" por parte del odontólogo tratando de motivar al niño para alcanzar su mayor cooperación.

Específicamente el tratamiento dental de los niños -- con síndrome de Down debe de ser considerado desde dos puntos de vista:

- 1).- Los aspectos terapéuticos técnicos: extracciones, obturaciones, tratamientos gingivales, prótesis, etc. que -- por supuesto debe de ser llevado a cabo con el mismo nivel de perfección que para los niños normales.
- 2).- La posibilidad de efectuarlo en condiciones similares a las de los niños normales. Lo que depende en gran medida de la posibilidad de realizar una adecuada motiva-

ción. Se considera que si el niño Down tiene algún grado de aprendizaje puede ser motivado para aceptar el tratamiento odontológico. Sin embargo son numerosos los factores que influyen en la respuesta del niño a la motivación y que deben de planearse y analizarse como se realizará el tratamiento; el grado de severidad del mismo, el coeficiente de inteligencia, la edad del paciente, sus capacidades residuales para la vida diaria. De ello depende en parte la actitud o comportamiento social de cada niño y se traduce en el grado de comunicación que éste tiene con el medio ambiente. A su vez la actitud que su médico tiene para con el niño, de aceptación o rechazo y todos sus matices, y las experiencias previas médico odontológicas influyen en la posibilidad de tratamiento.

Si no es posible obtener una motivación aceptable, puede recurrirse a la ayuda de premedicación sedante (barbitúricos, tranquilizantes, relajantes musculares) no siempre efectiva o al tratamiento en ambiente quirúrgico-bajo anestesia general.

El tratamiento odontológico de los niños con síndrome de Down, como si fueren normales varía de acuerdo al nivel de C.I. La posibilidad de que los educables elaboren la situación odontológica y permitan al operador trabajar como si lo hiciera con niños normales, es muy grande. La mayor dificultad reside probablemente en las

malas experiencias anteriores. Ante la posibilidad de trabajar normalmente con una motivación y elaboración adecuada se justifica el esfuerzo de realizarlas, tanto del operador como del niño, ya que ello implica ganar un paciente colaborador para la instancia presente y las que necesite a lo largo de su existencia.

Para los niños con niveles inferiores de retardo mental, sobre todo los gravemente retardados, por lo general se recurre al tratamiento bajo anestesia general.

La enseñanza a los padres de la realización del cepillado a sus niños para que lo incorporen a la rutina diaria de atención que le brindan a su hijo, es de fundamental importancia, no sólo como preventivo sino como curativo, ya que muchas gingivitis se resuelven con cepillado como única medida. El estado periodontal constituye la dificultad principal en el logro de la salud dental. La enfermedad es progresiva y aún en el niño Down de alto grado, la extracción puede ser inevitable. El tratamiento gingival se hace de acuerdo a los principios generales, pero habitualmente debe de ser de tipo sencillo. Hay que tener en mente la posibilidad del desarrollo de una Leucemia.

Tanto Harndt como McDonal mencionan que los niños con síndrome de Down pueden ser agradables, aceptar el tratamiento odontológico y, hasta ser cariñosos y de buen comportamiento en el consultorio dental; algunos autores opinan que estos niños que además padecen caries dental, deben ser-

tratados odontológicamente con anestesia general, pero este punto ya se discutió en el capítulo sobre anestesia general por lo que aquí sólo se menciona. Es cierto que la mayoría de estos pacientes son agradables, pero una de las expresiones de serlo, es precisamente su hiperkinesia; son muchas veces incapaces de concentrarse en algo, de fijar su atención y mucho menos, considerando su coeficiente intelectual, de razonar en relación al beneficio recibido con el tratamiento odontológico. Todas estas condiciones lo hacen por lo tanto incapaz de mantener la boca abierta por largo tiempo, además de que la lengua en estos pacientes, no puede permanecer quieta y se interpone constantemente en el campo de trabajo. A pesar de la oligosialia de estos pacientes, la incapacidad de mantener quieta la lengua y abierta la boca, hace que frecuentemente tenga que trabajarse en campos no secos, con el consiguiente efecto destructor para los materiales dentales de restauración. Se puede pensar en el dique de hule como posible solución a este problema, pero en muchos de estos niños por la misma incapacidad de controlar la lengua es una verdadera asaña lograr que se mantenga en su lugar el dique de hule, pero en todos aquellos niños en los que se pueda utilizar es más recomendable hacerlo.

El resultado de los tratamientos odontológicos, tanto radicales como conservadores, en los niños con trisomía 21, no es diferente al de los pacientes sin esta alteración. Puede intentarse en ellos toda clase de procedimientos con-

servadores tales como pulpotomías y aún pulpectomías, siendo el pronóstico semejante al de los pacientes normales.

Cuando se ha resuelto el problema de la caries dental en este tipo de pacientes y en cualquier otro, se previenen problemas de oclusión y gingival, en el caso de alteraciones severas de la posición dentaria, deberá buscarse el auxilio del ortodoncista, aunque puede resultar un poco difícil el que un paciente con síndrome de Down pueda usar aparatos ortodónticos, especialmente si son complicados y molestos. Sin embargo, esto puede estar condicionado al grado de alteración del paciente y a su grado de hiperquinesia.

Se debe insistir que el principal problema bucal de estos niños, así como de todos los demás, es siempre la caries dental y que no sólo por su morbilidad, sino también porque es una auténtica infección que puede ocasionar no sólo trastornos locales, como el dolor, que es un factor importante, sino generales, ya que puede convertirse en un foco de infección con gérmenes patógenos que pueden emigrar hasta órganos vitales y agravar el estado general de estos pacientes tan lábiles, por lo que se debe tener mucho cuidado en este aspecto.

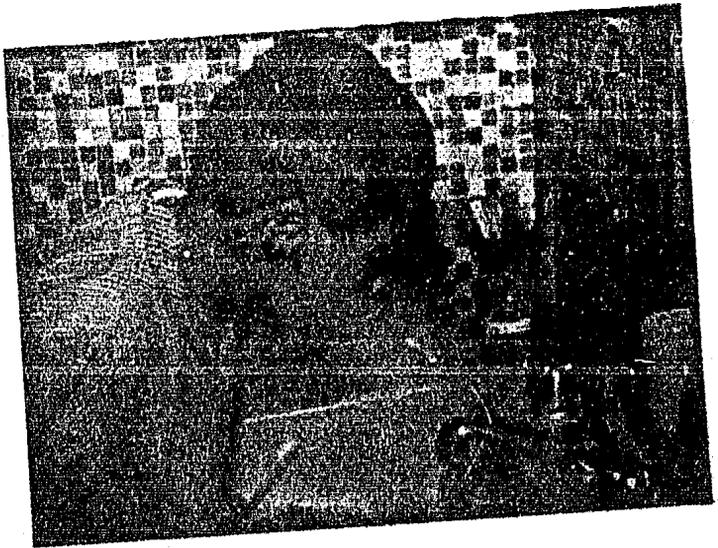
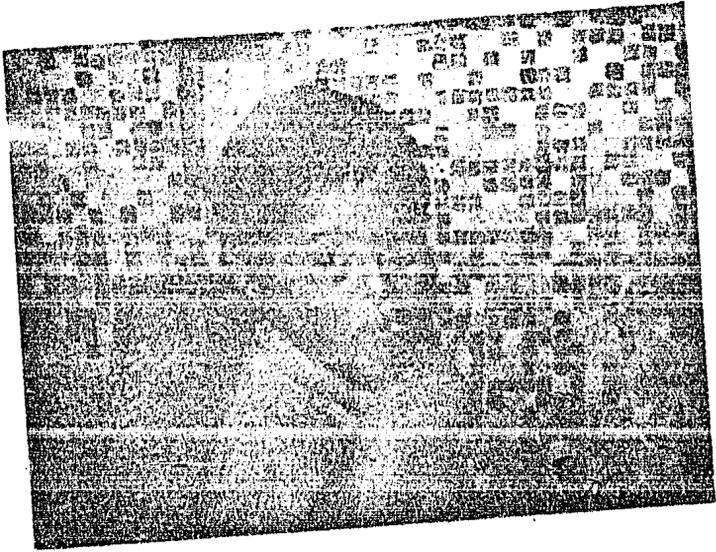
Partiendo del hecho científicamente comprobado de que la caries dental es una enfermedad local causada por la acción metabólica de microorganismos sobre glúcidos altamente refinados, con desprendimiento de ácido láctico que descalcifica el esmalte y puede prevenirse hasta un 80% con una dieta adecuada de disminución de azúcares refinados.

Tanto los aparatos ortodóncicos como protéticos suelen estar contraindicados por varias razones: el mal estado-gingival, la lengua relativamente grande, y el tronco muscular pobre hacen difícil la retención, y la cooperación suele ser por completo inadecuada. Las raíces cortas también son desventaja para el movimiento dentario ortodóntico.

Los niños con enfermedad cardíaca congénita necesitan un plan de tratamiento especial que tome en cuenta esa condición. En estos, las extracciones y los raspados profundos deben hacerse bajo cobertura antibiótica y la terapia de conductos radiculares está contraindicada. Esto y la susceptibilidad a la infección torácica influirá cualquier decisión para usar un anestésico, ya sea para extracción o para conservación.

Existen condiciones que son frecuentes, como labios grandes, flácidos y fisurados y la lengua escrotal, los cuales sólo deben mencionarse desde el punto de vista académico o descriptivo ya que no puede hacerse algo por remediarlas y no constituyen motivos de preocupación.

En la macroglosia, sólo cuando la lengua desborda peligrosamente las caras oclusales de los molares recibiendo constantes y repetidos traumatismos por automordeduras, debe practicarse resección parcial del órgano, haciendo glosectomía parcial anterior en forma de "V" invertida y suturando la herida en la línea media.



HISTORIAS CLINICAS

1.- GENERALIDADES

En el Instituto John Langdon Down, realizamos historias Clínicas a 34 niños portadores de una trisomía G-21 para observar los problemas médico-odontológicos más frecuentes y graves que presentan estos niños.

Dicha historia clínica, es utilizada en la clínica -- Azcapotzalco para la atención de sus pacientes pediátricos. Y trata de ser lo más completa y práctica posible, que nos de la información necesaria y ordenada.

La historia clínica consta de los siguientes puntos:

1.- INFORMACION GENERAL. La cual nos da los datos generales del paciente y de los padres, como son: nombre, edad, sexo, domicilio, responsable del tratamiento, motivo de la consulta, etc.

2.- HISTORIA CLINICA MEDICA. Nos da la información sobre las enfermedades que ha padecido el paciente.

Esta parte nos permite darnos cuenta del grado de salud del niño pues en ella se ve la frecuencia con que se ha enfermado, y cuales han sido estas enfermedades, si le han practicado intervenciones quirúrgicas y porque. Con esta información podemos tomar las precauciones necesarias en el tratamiento dental, en la aplicación de medicamentos y saber si existe alguna contraindicación para prevenir accidentes.

También aquí notamos el grado de cooperación del paciente y si su actitud es favorable o desfavorable hacia el tratamiento.

3.- EXAMEN DENTAL. Se divide en; un esquema y un odontograma; el cual sirve para representar la boca del paciente, en el que se anotan los problemas dentales que presenta con diferentes abreviaturas y señas como cuadros, triángulos y flechas (\leftarrow \rightarrow) (S F) (\updownarrow), rayas y diferentes colores.

Condición general.- Estatura, pelo, piel, presión arterial, color de las uñas, estado emocional, estado intelectual.

Condición local presente en tejidos blandos.- comisura labial, labios, lengua, amígdalas, mucosa oral, encía marginal, encía libre.

Oclusión y alineamiento.- Aquí nos damos cuenta de los problemas de posición dental que presenta el paciente.

Hábitos perniciosos.- Esta muy relacionado con el anterior, pues en este punto podemos descubrir la causa de los problemas de posición dental.

Erupción y dentición.- Aquí se ven: la secuencia anormal, pérdidas prematuras, retención prolongada, erupción retardada, falta de contacto proximal, malposición dentaria y algunas otras anomalías que presente como sería; un diente supernumerario, ausencia congénita, etc.

Esta información es importante para poder intervenir a tiempo y corregir si es posible los problemas que existan.

Condición dental general y local.- Se refiere al tipo de higiene oral que presente el paciente y la forma como lo realiza. Además nos da a conocer el tipo de calcificación que tenga, corroborandolo con radiografías.

4.- PLAN DE TRATAMIENTO.- De acuerdo a lo observado en las radiografías, podemos diagnosticar y dar un plan de tratamiento adecuado a cada paciente.

Tiene también una sección de control, donde se anota la fecha de consulta, el trabajo que se le llevó a cabo, la zona y el costo de cada trabajo.

2.- INDICE C O P.

De los niños con síndrome de Down revisados se observó que presentan un índice C O P del 16.7% el cual se considera realmente bajo en relación con los niños normales.

De la caries, obturaciones y pérdidas la más frecuente fué la primera que se presentó el 10.7% de las 892 piezas dentarias revisadas.

De los 34 niños, el 58.8% presentó caries, un 17.6% obturaciones y un 2.9% presentó pérdidas.

Como se observa del índice C O P el más frecuente es la caries, sin embargo no es tan alto como se podía esperar, pero esto se le puede atribuir a las razones mencionadas anteriormente.

La baja incidencia de obturaciones se debe a que los padres carecen de la información adecuada por lo que no los llevan al dentista.

El porcentaje tan bajo de pérdidas, se puede explicar por la misma incidencia baja de caries y por la ignorancia de los padres al respecto.

3.- ESTADISTICAS.

Basándonos en las historias clínicas realizadas en el Instituto John Langdon Down sacamos los siguientes resultados: Todos los pacientes son mayores de un año, son 18 varones y 16 mujeres, el 82.35%, son menores de 10 años.

Observamos que el 67.64% habfa tenido experiencias odontológicas, sin embargo vimos que en el 79.4% hay una actitud favorable hacia el odontólogo aunque no se verificó directamente en el consultorio dental.

Se sigue viendo que la edad de la madre es un factor importante en la aparición del síndrome de Down, ya que el 71.42% presentó una edad mayor de 30 años. El 28.58% tuvo una edad menor de 30 años por lo que también se deben de tomar en cuenta otros aspectos etiológicos.

De las anomalías dentarias más frecuentes se observaron en el siguiente orden:

- 1.- Malposición dentaria con un 100%
- 2.- Otras anomalías (pérdida prematura, falta de contacto proximal, hipoplasia del esmalte, etc). con un 58.8%.

- 3.- Secuencia anormal en un 38.2%
- 4.- Erupción retardada con un 35.2%
- 5.- Retención prolongada con un 29.4%
- 6.- Ausencia congénita con un 20.5%

La frecuencia de los hábitos perniciosos fue así:

- 1.- Protusión de lengua con un 94.1%
- 2.- Respiración bucal con un 91.1%
- 3.- Otros (meterse objetos a la boca etc) . 29.4%
- 4.- Succión de dedo con un 23.5%
- 5.- Morderse el labio con un 8.8%

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

U.N.A.M.

HISTORIA CLINICA
CLINICA AZCAPOTZALCO
ODONTOPEDIATRIA

INFORMACION GENERAL

Nombre _____ (_____) Fecha _____
 Edad _____ Fecha y lugar de nacimiento _____
 Domicilio _____ Tel _____
 Escuela _____ Grado _____
 Padre _____ Ocupación _____
 Domicilio de trabajo _____ Tel _____
 Madre _____ Ocupación _____
 Pediatra o médico familiar _____ Tel _____
 Herminostas) Nombres y edades _____
 Acompañante o responsable del tratamiento _____
 Motivo de la consulta _____
 Recomendado por _____

HISTORIA CLINICA MEDICA

Fecha de la última visita del niño(a) a su médico _____
 Razón _____
 Intervenciones quirúrgicas padecidas _____
 Medicamentos que toma regularmente _____
 Problemas en el embarazo y/o perinatales _____
 ¿Ha padecido el niño alguna de las enfermedades siguientes?

	Edad		Edad		Edad
Asma	() _____	Sarampión	() _____	Fiebre reumática	() _____
Paladar hendido	() _____	Tosferina	() _____	Tuberculosis	() _____
Epilepsia	() _____	Varicela	() _____	Fiebres eruptivas	() _____
Cardiopatías	() _____	Escarlatina	() _____	Otras	_____
Hepatitis	() _____	Difteria	() _____		
Enf. Renal	() _____	Tifoidea	() _____		
Enf. Hepática	() _____	Paperas	() _____		
Trastornos del lenguaje	() _____	Poliomielitis	() _____		

Si No
 ¿Ha presentado el niño hemorragias excesivas en operaciones o en accidentes? () ()
 ¿Tiene dificultades en la Escuela? () ()
 Antecedentes familiares, patológicos y no patológicos

Si No
 Experiencias odontológicas () ()
 Actitud del niño hacia el odontólogo _____ Favorable _____ Dest favorable _____
 Observaciones: _____

EXAMEN DENTAL

7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7
7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7

Color: Rojo ... Caries y otras Patosis
 Rojo y Azul ... Caries Secundaria

Azul ... Restauraciones
 Triángulo Azul ... Ausente (Extracción o Exfoliación)

Triángulo Rojo ... Ausente (Congénito)
 Flechas ... Inclinación del Diente

Cuadrado ... Sin Erupcionar
 Flechas ... Giroversión de Diente

(- -) (| |)

(())

Indicar en el cuadro del Odontograma la anomalía que presente por medio de su abreviatura.

- Diente Fusionado (Fu)
- Geminación Dentaria (Gem)
- Diente Supernumerario (Sn)
- Hipoplasia (Hip) en Borde Incisal 1/3 2/3 3/3
- Borde Incisal (i)
- Centro de la Corona (c)
- Cervical Solapamiento (cc)
- Diente Traumatizado (Tr)
- Cerca Exfoliación (CEx)
- Movilidad en el Diente (MV)
- Inflamación Gingival (PMA)
- Tipo de caries: Simple, crónica, aguda, extensiva, severa.

Condición General: Estatura, pelo, piel, presión arterial, color de las uñas, de los dedos, estado emocional, estado intelectual.

Condición Local: Presente de tejidos blandos, Labios, lengua, amígdalas, mucosa oral y de otras áreas.

Observaciones _____

OCCLUSION Y ALINEAMIENTO

1) Línea Media	Normal	Desviado a		2) Planos Terminales	1) Vertical I	2) Mesial H 1, 2	3) Distal III
		Izq.	Der.				
3) Espacios Primates	Si	No		4) Angle			
5) Mordida Cruzada	Si	No		6) Sobre Mordida	Si	No	
7) Traslape Horizontal	Si	No		8) Mordida Abierta	Si	No	
9) Malposición Dentaria	Si	No		10) Diastema	Si	No	

HABITOS PERNICIOSOS

1) Succión del Dedo	()	2) Protusión de lengua	()
3) Morderse el Labio	()	4) Morderse las Uñas	()
5) Respirador Bucal	()	6) Otros: _____	

ERUPCION Y DENTICION

1) Secuencia Anormal	_____	_____	Si	No
2) Pérdida Prematura	_____	_____	Si	No
3) Retención Prolongada	_____	_____	Si	No
4) Erupción Retardada	_____	_____	Si	No
5) Falta de Contacto Proximal	_____	_____	Si	No
6) Malposición Dentaria	_____	_____	Si	No
7) Otras Anormalidades	_____	_____	Si	No

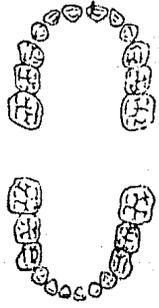
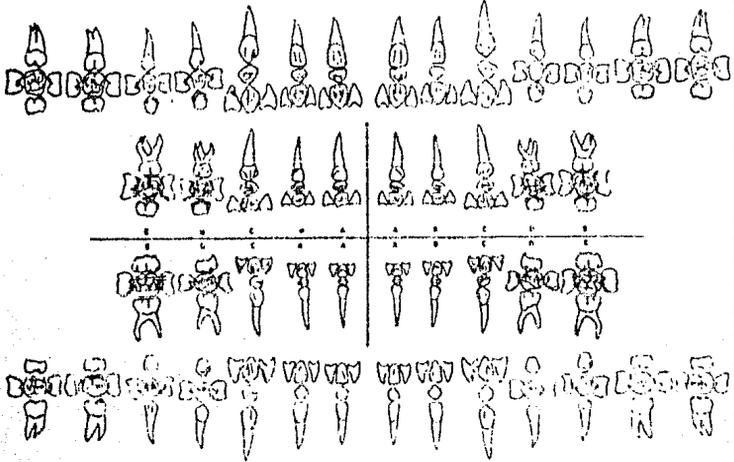
Edad Dental

CONDICION DENTAL GENERAL Y LOCAL

Higiene Oral:	Buena	Regular	Pobre	Placa	Sarro
Método y Frecuencia	_____				
Localización:	Supragingival	_____	Subgingival	_____	
Cantidad:	Poca		Mediana		Abundante
Calcificación:	Buena	Pobre	Hipoplasia,	Dentinogénesis Imperfecta	
Radiográficamente	_____				

PLAN DE TRATAMIENTO

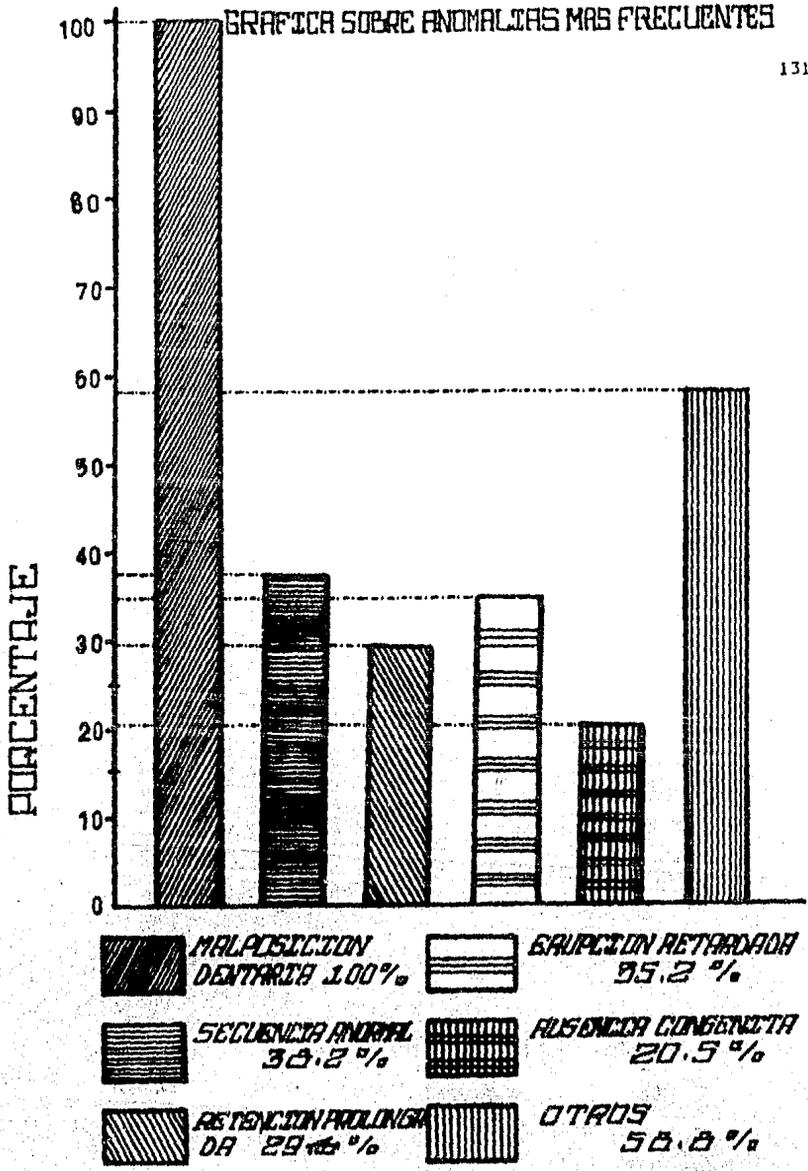
Nombre _____



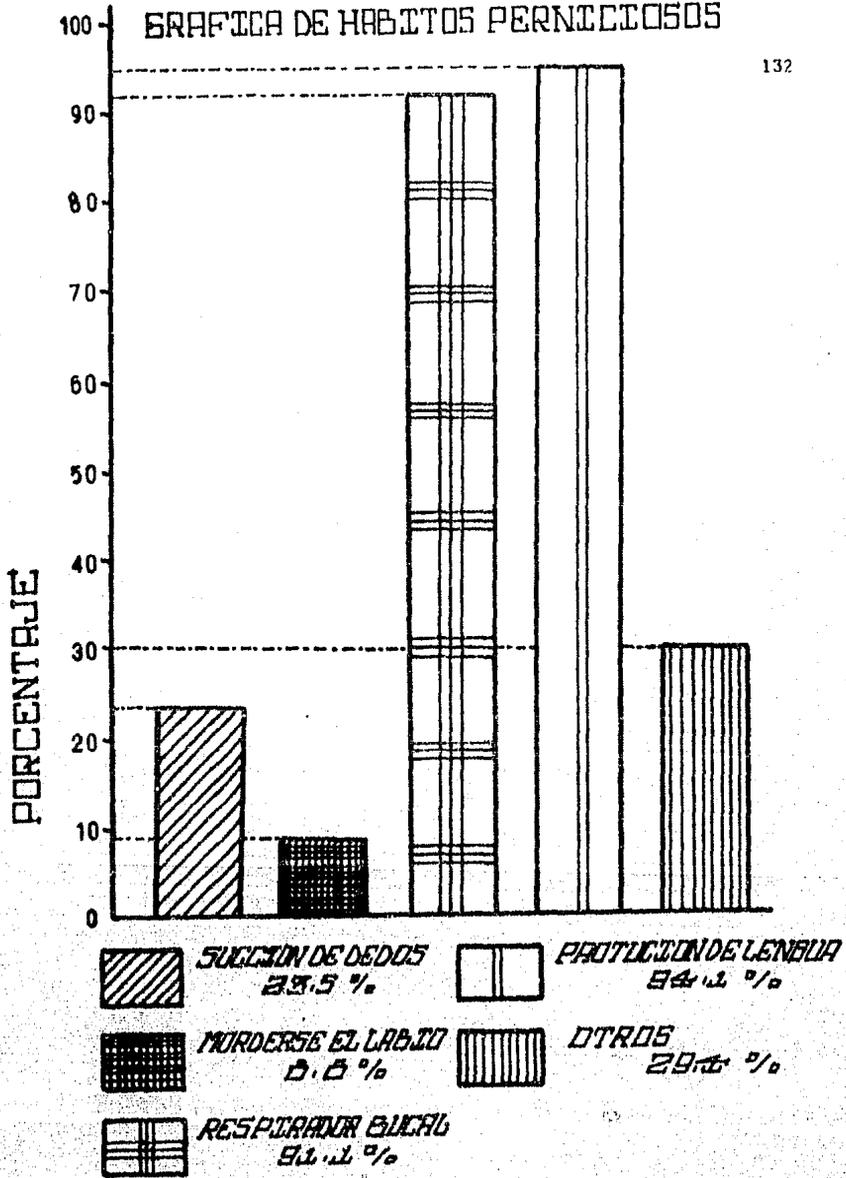
PRESUPUESTO

GRAFICAS

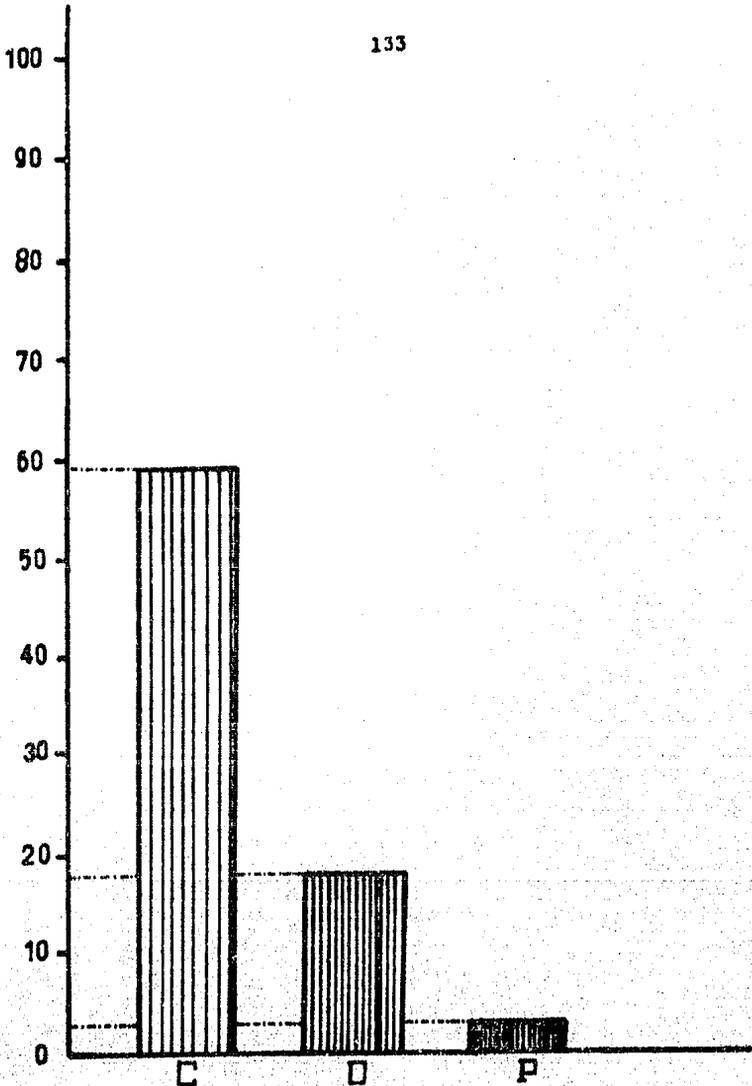
GRAFICA SOBRE ANOMALIAS MAS FRECUENTES



GRAFICA DE HABITOS PERNICIOSOS



PORCENTAJE



C - CARIES - 50.0%

O - OBTURACIONES - 17.6%

P - PERDIDAS - 2.9%

CONCLUSIONES

Debido a las observaciones realizadas, comprobamos - que los niños con síndrome de Down son muy afectuosos por lo que necesitan mucho cariño y comprensión, quizá más que un niño normal. Cosa que debe tomar muy en cuenta el odontólogo.

Una de las ideas que quizá la mayoría de la gente -- tiene, es que estos niños sólo nacen de madres de edad avanzada, pero se ha visto que en madres jóvenes también se presenta aunque con menos frecuencia por lo que se ha pensado en -- otras causas etiológicas.

Y en el aspecto óseo, los niños con síndrome de Down tiene una anómala conformación cráneo-facial, causada por -- la fetalización de todo el cráneo, conduciendo esto a una -- formación de senos maxilares hipoplásicos y falta de desarrollo de los huesos propios de la nariz, de los senos frontales y esfenoidales, produciendo una disminución en el desarrollo de los huesos malares y maxilares.

Debido a la alteración en el crecimiento de los procesos maxilares en los que se encuentra disminuido y hacia -- atrás, da la impresión de que la mandíbula estuviera protuida y de que fuera un prognata real, pero sólo es aparente, -- y con el tiempo llega a serlo.

En los niños Down los problemas bucales más frecuentes son los siguientes: malposición dentaria, secuencia anor

mal, erupción tardía, problemas parodontales, ausencia congénita de algunos dientes sobre todo la de los incisivos laterales.

La macroglosia que tienen estos pacientes, de acuerdo con la literatura revisada, no es real si no más bien la cavidad es pequeña por lo que da la impresión de estar más grande de lo normal.

En los casos observados se notó que la incidencia de caries es menor que en los niños normales por las siguientes razones:

- a) Por la anatomía más simple de los dientes.
- b) Por la erupción retardada de los dientes temporales como permanentes.
- c) Por la alcalinidad de la saliva.

Notamos que los problemas parodontales, en este tipo de pacientes son muy comunes, sobre todo en la zona anterior inferior y vemos que vuelve a influir su deficiencia en el sistema inmune.

Otra de las cosas de las que nos pudimos dar cuenta, es que en su gran mayoría, tienen problemas respiratorios debido a una deficiencia en el sistema inmune.

En cuanto a la anestesia, a pesar de que muchos autores opinan que es mejor trabajar con anestesia general a estos pacientes, por su mayor celeridad. Nosotros pensamos que se pueden tratar con anestesia local para la cual no hay nin

guna contraindicación, y utilizar lo menos posible la anestesia general a menos que la cooperación del paciente sea nula o escasa.

El tratamiento dental de estos niños, no sigue un patrón establecido, sino que depende del grado de afectación - de éste. Por lo que se deben extremar los esfuerzos del operador para posibilitar una adecuada relación odontólogo-niño y poder trabajar en condiciones similares a la de niños normales.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- B. Finn Sidney
ODONTOLOGIA PEDIATRICA. Edit Interamericana. 4a Edición.
páginas 550-553.
- 2.- B. Robinson and nancy M. Robinson
THE MENTALLY RETARDED CHILD. University of North Carolina,
páginas 99-106.
- 3.- Capdevielle Galaviz Ma Auxilio Elena
EL SINDROME DE DOWN Y SUS ASPECTOS ODONTOLOGICOS. México
1974.
- 4.- Chr Wunderlich.
EL NIÑO MONGOLICO (POSIBILIDADES DIAGNOSTICAS Y ASISTEN-
CIALES). Edit. Científico - Médica, 1972.
- 5.- García Escamilla Sylvia
EL NIÑO CON SINDROME DE DOWN. Edit. Diana. 1983.
- 6.- Harrison
MEDICINA INTERNA. Ediciones Científicas La Prensa Medica.
- 7.- Instituto John Langdon Down (1er Ciclo de Conferencias).
SINDROME DE DOWN. México 1973.
- 8.- Jorgensen y J. Hayden Jr.
ANESTESIA ODONTOLOGICA 3a. Edición. página 129-131.
- 9.- L. Braier.
DICCIONARIO ENCICLOPEDICO DE MEDICINA. 4a Edición 1980.
página 855.

- 10.- L. Crume, M.C y J. Stern; ph. D.
PATOLOGIA DEL RETRASO MENTAL. Edit. Científico-Médica.
1972 páginas 181-193.
- 11.- Mc. Donald Ralph E.
ODONTOLOGIA PARA EL NIÑO Y EL ADOLESCENTE. Edit. Mundi.
2a Edición, páginas 82-83 384-395.
- 12.- Opitz P. y F. Schmid
ENCICLOPEDIA PEDIATRICA. páginas 744-765.
- 13.- Picazo Micel y J. L. Treviño palacios.
INTRODUCCION A LA PEDIATRIA. 2a Edición.
- 14.- Revista de la Asociación Odontológica Argentina
PATOLOGIA DENTAL DE LOS NIÑOS IMPEDIDOS. Abril 1974.
Vol. 62 Núm. 4 páginas 7-99.
- 15.- Saxén Leena and Sirkka Aula
PERIODONTA BONE IN PATIENTS WITH DOWNS SYNDROME: A FOL
LOW UP/STUDY. March 1982. Vol 53. Number 3.
- 16.- W. Smith David y Ann Asper Wilson
EL NIÑO CON SINDROME DE DOWN Edit. Médica Panamericana
Buenos Aires Argentina.
- 17.- Weyman Joan
ODONTOLOGIA PARA NIÑOS IMPEDIDOS. Edit. Mundi páginas -
93-98.