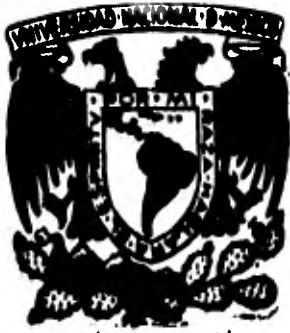


2ej. 304



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE ODONTOLOGIA**

**ANESTESIA LOCAL Y GENERAL EN NIÑOS CON  
SINDROME DOWN**

**T E S I S**  
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
**CIRUJANO DENTISTA**  
P R E S E N T A:  
**FLORA CONSUELO FORTANELL RUIZ**



**Mexico, D. F.**

**1992**

ANESTESIA LOCAL Y GENERAL EN NIÑOS  
CON SINDROME DOWN

Pág.

INTRODUCCION

CAPITULO I

Definición del Síndrome de Down.....	1
Antecedentes.....	6
Etiología.....	12
Epidemiología.....	25

CAPITULO II

Características Clínicas.....	29
Aspectos Psicológicos de los pacientes con Síndrome Down.....	47
Aspectos Sociales.....	55

CAPITULO III

Desarrollo óseo del cráneo.....	57
Patologías generales importantes ..	67
Corazón.....	67
Leucemia.....	69
Fragilidad capilar.....	71
Pulmones.....	71
Anormalidades hepáticas.....	72
Manifestaciones alérgicas.....	72
Aspectos odontológicos de pacientes con - Síndrome Down.....	74
Esmalte.....	74
Tamaño del diente.....	75
Caries.....	76
Erupción Dental.....	76
Dientes Ausentes.....	76
Mal Oclusión ..	77

Oclusión.....	78
Enfermedad Parodontal.....	78
Anomalia de la Cavidad Oral.....	81

#### CAPITULO IV

Premedicación.....	83
Anestesia Local.....	89
Período de Latencia.....	91
Difusión.....	92
Toxicidad Sistémica.....	93
Vasoconstrictores.....	94
Técnicas de Anestesia Local.....	98
Métodos y Técnicas Anestesia General.....	100
Medicación Preliminar.....	102
Selección del Anestésico.....	102
Dosificación.....	104
Técnica de Anestesia Nasal.....	107
Técnica de Anestesia Endocraneal.....	108

#### CAPITULO V

Manejo del Niño en el Consultorio Dental.....	111
---	-----

CONCLUSIONES.....	117
-------------------	-----

BIBLIOGRAFIA.....	119
-------------------	-----

## INTRODUCCION.

Todo niño con Síndrome de Down o sin él, - constituye un ser individual, el cual tiene el mismo derecho que cualquier otra criatura a una vida feliz.

El desarrollo de su personalidad y de su forma de ser física y mental estará determinada por factores genéticos heredados, en combinación con las influencias ambientales y culturales. La suma de estos factores crea un potencial que puede ser desarrollado con el tiempo, a través de una educación adecuada y un buen entrenamiento dentro de un ambiente de cordialidad, aunado todo esto a una buena salud.

Es importante que el Cirujano Dentista de práctica general conozca las características y comportamientos de estos pacientes, con la finalidad de poder tratarlos en el consultorio dental.

También es de gran importancia el reconocer las principales anomalías físicas generales, como las de la cavidad oral, así como sus patologías para poder prevenirlas y curar dichos padecimientos.

Estoy segura que si se pone empeño en conocer el comportamiento de los niños que padecen este Síndrome, el Dentista tendrá gran éxito en sus tratamientos.

## 1. - DEFINICIONES DEL SINDROME DE DOWN

Es un hecho notable que un proceso tan clínicamente característico y, por lo menos en los tiempos modernos tan relativamente frecuente como es el Síndrome de Down fuese reconocido como una entidad hace sólo poco más de un siglo.

El proceso fue descrito y denominado Idiocia Mongólica por el doctor Jhon Langdon Down (1866).

Sin embargo antes del artículo de Down habían aparecido dos descripciones aisladas en la literatura médica de pacientes que retrospectivamente puede verse habían pertenecido a la misma categoría.

Según en 1866 en su trabajo sobre el cretinismo describió un tipo furfuráceo "como piel lechosa sonrosada y descamada con sus defectos en todos los tegumentos, quedan a los dedos y nariz truncados, un aspecto inacabado con sus labios y lengua agrietados su conjuntiva ectópica y roja exteriorizada por suplir la piel demasiado corta a nivel de los párpados".

Hay, además descripciones de algunos autores que mencionan el Síndrome de Down en los primitivos trabajos de Seguin (1866), e incluso un ejemplo dudoso de Esquirol 1838.

Se han sugerido muchas denominaciones alternativas para este proceso,

Desde que J. Down introdujo un nombre para el tipo mongoliano de idiocia, han aparecido variaciones que han incluido: mongolico, mongolismo, -- mongoloide, imbecil mongoliano e idiota mongoloide.

Van de Scheez en 1927 recomendó el nombre de "Deformidad Mongoloide".

El nombre de Idiocia Calmuca, fue utilizado por Frazer y Mitchell en 1876 y poco después comenzó a aparecer la palabra Tartaro en la literatura.

El nombre de "niño inacabado" por Thomson, (1907). El término de Acromicria por Neuman -- (1809), y el de Mal acabado por Thomson en 1907; el de Displacia Fetal Generalizada fue sugerido por Penrose (1949), y el de Amentia Peristática por Engler (1949).

La enfermedad de Down nombre que ha sido durante mucho tiempo y es todavía citado en Rusia, ha sido ampliamente adoptado en otros países.

Las variaciones reconocidas en la actualidad son:

Síndrome de Down o de Langdon Down, Anomalia de Down, Deformidad de Down y Seguin Down.

Se ha propuesto el nombre de Anomalia por Trisomía 21, (Lejune en 1964), sobre la presunción en aquel momento, de que el mayor de dos pares -- acrocéntricos pequeños están siempre implicados.

Mosaico, Mongol, Mongol Incompleto o Parcial y Para-mongoloide son términos que se han utilizado para clasificar el Síndrome.

El doctor William G. Shafer y Maynara K. Hine describen el Síndrome de Down como:

Es una enfermedad en que existe capacidad subnormal, asociada con una variedad muy amplia de anomalías y de trastornos funcionales; los dos tipos principales son las deformidades craneales y faciales.

El doctor Lee L.G. y Jackson J. F. lo describen como:

El Síndrome de Down es una aberración cromosómica más frecuente y el índice de supervivencia es el más alto de todos los trastornos cromosómicos.

El doctor William L. Nyhan describe este síndrome como:

Síndrome es un grupo de síntomas que ocurren asociadamente, así que, los pacientes con cualquier síndrome tienen un número de anomalías características que usualmente permiten un rápido reconocimiento. La más importante característica del Síndrome de Down es el retraso mental. Este síndrome es causado por el material cromosomal extra asociado con el cromosoma 21.

Mrs J. Connolly describe al mongolismo como la primera entidad clínica en la que se ha de

mostrado sin lugar a dudas que es producida por una anomalía cromosómica.

El doctor David W. Smith y la doctora Ann Asper W. lo definen como:

La frecuencia del Síndrome de Down se debe a un juego extra de genes cromosómicos 21, este desequilibrio genético se debe por lo común, a un error en la distribución de los cromosomas producido en el desarrollo del óvulo o del espermatozoide o en la primera división del óvulo fecundado. Esto no quiere decir que exista un gen anormal o que algún acontecimiento durante el embarazo haya sido la causa de dicho Síndrome.

El doctor Livingston en 1968 lo describió como:

Todo desarrollo biológico es un problema totalitario. La esencia de este problema no es la adición simple de diferentes características genéticas, sino que debe comprenderse como una integración funcional, en donde se produce una activación constante de genes recientemente activados en el curso de su propio desarrollo habiéndose aquí de ontogénesis.

Kónig en 1950 describe al mongólico como:

Un niño mongólico es por sí mismo una unidad psicósomática cerrada, que es reconocida por todos aquellos que hayan visto alguna vez un niño mongólico. Este reconocimiento no es sin embargo una adición de síntomas observados y registrados -



sino que se trata de un proceso de reconocimiento en el que se experimenta siempre de nuevo la impresión que se experimentó la primera vez en la concepción de la figura. Es decir, que no se reconocen las características aisladas, sino la figura del mongolismo, del mismo modo que se reconoce a un amigo al que no se ha visto durante muchos años.

## 2. - ANTECEDENTES.

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 veintiún 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 esta época el director de Asilo para Retardados Mentales de Earlswood en Surrey 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 indoamericano.

Partiendo de la base de que: "Es difícil considerar a estos niños como hijos de europeos o creer que los mongoloides 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 una verdadera raza mongólica, sino castaño, ralo y lacio; la cara chata, amplia y sin prominencias; las mejillas redondeadas y exten-

didadas lateralmente; los ojos son oblicuos 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 abertura 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 tipo ligeramente amarillento, poco elástica, dando la sensación de ser demasiado amplia para el cuerpo".

El doctor Edouard Seguin, de Francia, fue otro que reconoció clínicamente el Síndrome por primera vez en 1846, dando una descripción detallada; veinte años más tarde, en su libro "La Idiocia y su Tratamiento por Métodos Psicológicos", se oponía a la analogía mongólica aduciendo que el parecido se debía simplemente a una reducción o acortamiento de la piel en el margen del párpado. Igualmente atribuya el trastorno a una forma de "cretinismo fúrfaceo", describiendo la apariencia típica de la piel como rosada, laticinosa y descamada, con un defecto del tegumento externo que se hace más notorio en las deformidades de la nariz y de los dedos, 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 doctor Torres del Toro advierte que la primera comunicación médica sobre el mongolismo, se presentó en un congreso efectuado en Edinburgo, en 1857; en ella, los doctores John Frazer y Arthur Mitchell llamaron la atención sobre la corta vida 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 dieinueve 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 características el menique curvo aspecto que fue discutido también por West en 1901; constituyendo ambos un análisis para el estudio del Síndrome Down.

Garrod, Thompson y Fenell describieron y asociaron la alteración congénita del corazón.

Pronto aparecieron en forma periódica, documentos sobre mongolismo en revistas médicas por todo el mundo. Bourneville, Combl y Babonneix hicieron observaciones en un sinnúmero de casos.

En Alemania y Austria, Neumann, Kassowitz y Siegert aportaron importante literatura sobre mongolismo.

Otros especialistas de principios de siglo que analizaron este síndrome fueron: Alberti, Barr y -- Herman, el primero en Italia y los otros proceden-- tes de Estados Unidos de Norteamérica; Hjorth en -- Dinamarca; Medovikoff y Kovalesky en Rusia; Vander Scherr en Holanda; Cordero en Ecuador; Hultgren en Suecia, Taillens en Suiza; Wood en Australia y -- Cafferata en Argentina.

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 teo-- ría de la regresión al hombre primitivo; más de -- diez años después los científicos dirigieron su aten-- ción 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 ausencia de los mismos en diferentes casos. Orel -- recopiló en 1927, familia data, la cual incluía notas en ABO en los grupos de sangre y microsintomas -- en los familiares.

Vander Scherr 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.

En la publicación de Brousseau y Brainerd se hizo un compendio completo, abarcando informa--

ción analítica sobre casos, así como una extensa literatura sobre el tema.

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 Lahdensuuy por los doctores Doxiadesy - Portius en 1938.

El doctor Jervis formuló un sumario o resumen sobre la bibliografía existente desde 1928 hasta 1942. Otro estudio completo y crítico sobre el mongolismo fue el que presentó el doctor Oster en 1953, éste además, contenía información actualizada. Un estudio sociológico fue proporcionado por Mengoli, -- Halfer, Montenovesi y Lanzoni en 1956. 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 como soma extra. Estudios posteriores realizados en -- 1960 y 1961 por Penrose y otros investigadores -- más, descubrieron la trisomía por translocación y - el mosaicismos.

Múltiples han sido los esfuerzos desplegados en forma individual dentro de la investigación y - - descripción del Síndrome de Down desde el siglo pa-- sado. 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 su-

peración y perfeccionamiento que rebasa toda idea de escepticismo o desilusión.



**Fig. 1. Fotografía de la primera ilustración gráfica de una persona con síndrome de Down (según FRASER Y MITCHELL, 1876).\*/**

**\*/ Tomada de "Síndrome de Down; G. F. Smith., J. M. Berg.**

### 3. - ETIOLOGIA

#### ASPECTOS GENETIVOS

Múltiples 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 ellas la de Wanderburg en 1932 quien sugirió la posibilidad de que estuviera relacionada con una anomalía cromosómica.

Tjio y Levin establecen definitivamente que el número normal de cromosomas en el hombre es de 46 y se inicia el desarrollo de la citogenética humana.

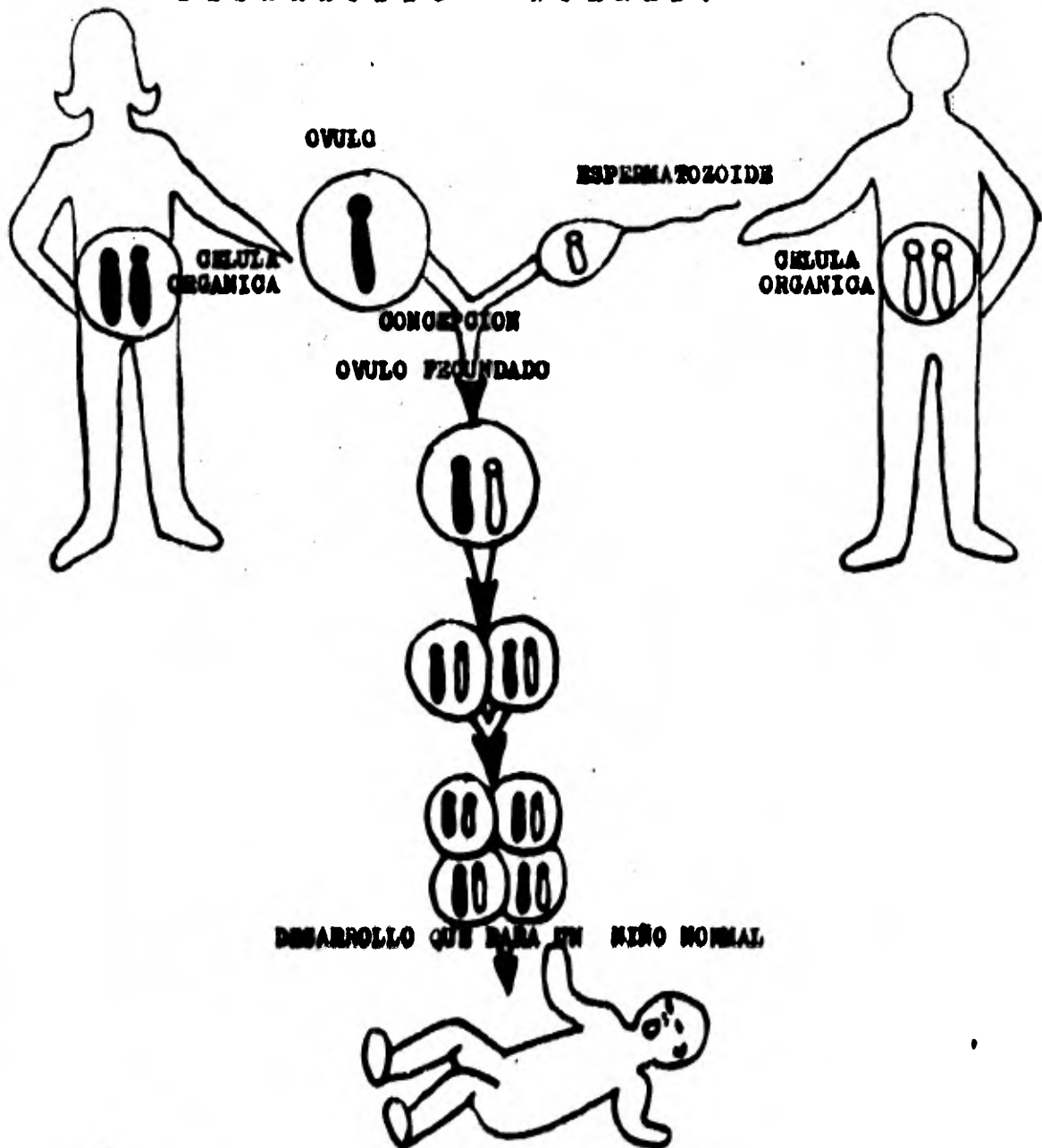
El doctor Lejeune en el año de 1959 observó en sus investigaciones que los pacientes con Síndrome de Down presentaban un cromosoma extra, el cual en el cariotipo de éstos pacientes, es un pequeño acrocéntrico que pertenece al grupo G, según la clasificación de Denver y se le ha llamado cromosoma veintiuno.

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



DESARROLLO NORMAL.



Distribución normal del cromosoma No 21; uno de cada par va al óvulo e el espermatozoide de manera que al unirse ambos se tiene un par de cada uno, Esta situación de equilibrio genético produce un niño normal.

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.

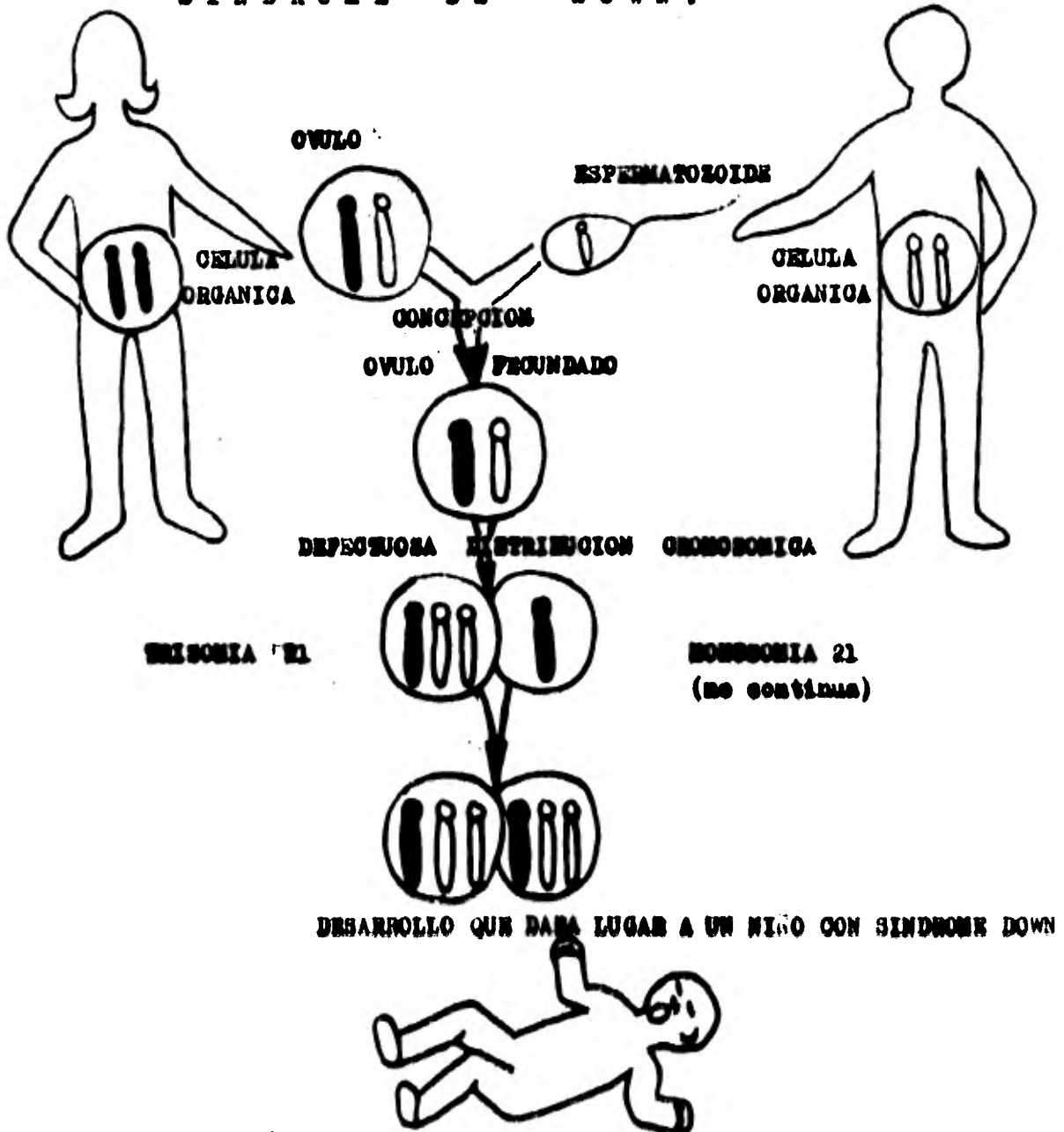
El doctor William L. Nyhan describe la etiología como: por el material cromosomal extra asociado con el cromosoma 21. En la mayoría de los pacientes con síndrome de Down hay tres cromosomas 21. Esta enfermedad ocurre en uno de cada -- 600 nacimientos en los Estados Unidos de Norteamerica, aproximadamente.

Los doctores William G. Shafer, Maynard K. Hine, Barnet M. Levy, aseguran que la frecuencia en la presencia de pacientes con Síndrome Down, - guarda relación patente con la edad materna; como se señala, ocurre una vez de cada dos mil nacidos vivos para mujeres menores de 29 años de edad en comparación con uno en 50 nacidos vivos de muje-- res que pasan de los 45 años de edad.

También se encuentran otros factores, ade-- más de la edad avanzada de la madre, anomalías - uterinas y placentarias; las investigaciones citogenéticas recientes revelan una aberración cromosómica.

Ahora generalmente se acepta que hay dos - formas de mongolismo uno en que existe una típica trisomía 21 con 47 cromosomas, y otro donde hay - únicamente 46 cromosomas, aunque el material cro-- mosómico del número 21 está traslocado en otro -- cromosoma. La última forma de la enfermedad lle

SINDROME DE DOWN.



Distribución defectuosa de un cromosoma 21 en la primera división celular del óvulo fecundado, que produce trisomía 21 y en consecuencia, un niño con Síndrome de Down.

va el nombre de Síndrome Familiar de Down, cuyo cromosoma traslocado suele ser transmitido por un padre portador normal. Los niños con el tipo de -- síndrome de Down con traslocación nacen comunmente de madres menores de 30 años. En esta situación la frecuencia de mongolismo en hermanos ulteriores menores puede aumentar notablemente. Las madres mayores de 40 años muy pocas veces tienen mongoloides por translocación.

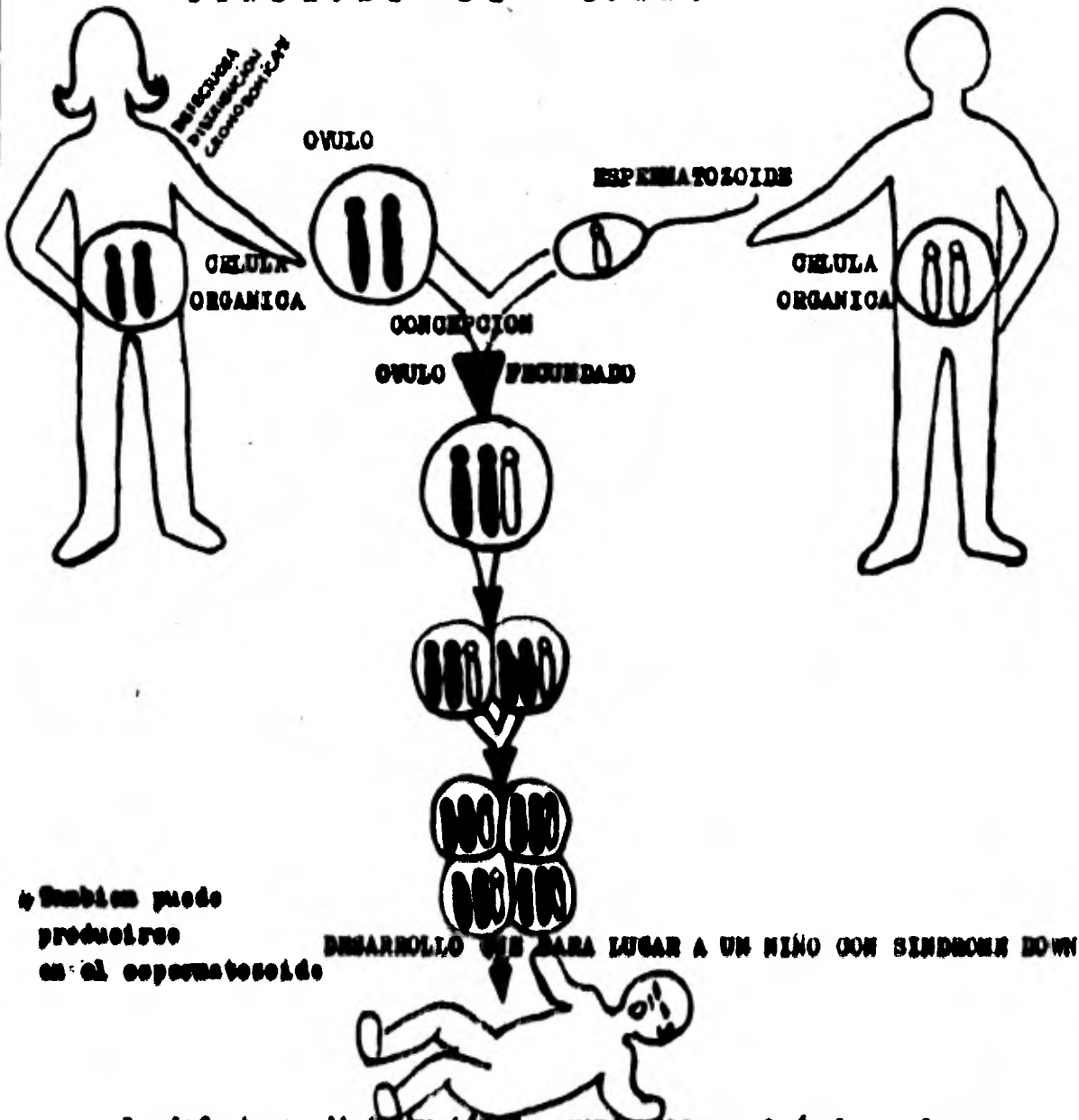
La mayoría de los niños con síndrome de -- Down tiene 47 cromosomas y es trisomía para un cromosoma del grupo "G".

Los doctores Beesn y Mac Dermolt aseguran que las teorías acerca de las causas de la no disyunción del cromosoma 21 adicional que se supone consecutivo a la no disyunción durante el proceso meiotico en un gameto de los progenitores por lo general de la madre; principalmente se centran en efectos sobre el óvulo del envejecimiento, la radiación, los virus y los trastornos tiroideos. Ha podido observarse una constelación de nacimientos de niños con síndrome Down en relación con epidemias de hepatitis infecciosas y de rubeola; estas asociaciones no han sido confirmadas por otros investigadores.

Aunque se sabe que los virus producen roturas cromosómicas, no existe evidencia de que vayan a producir un estado aneuploide in vivo.

Se ha comunicado que las madres jóvenes con niños afectados de síndrome Down presentan con mayor frecuencia un título mas elevado de anticuerpos contra la triglobulina en sus sueros que otras ma--

**SINDROME DE DOWN.**



La defectuosa distribución de cromosomas en el óvulo o el espermatozoide puede dar lugar a la trisomía 21 en el óvulo fecundado. Todas las células que se forman a continuación tendrán el mismo desequilibrio genético, dando por resultado alteraciones en el desarrollo que llevan al Síndrome Down.

dres de control con descendientes normales; se desconoce el significado de estos hallazgos en relación con la aneuploides.

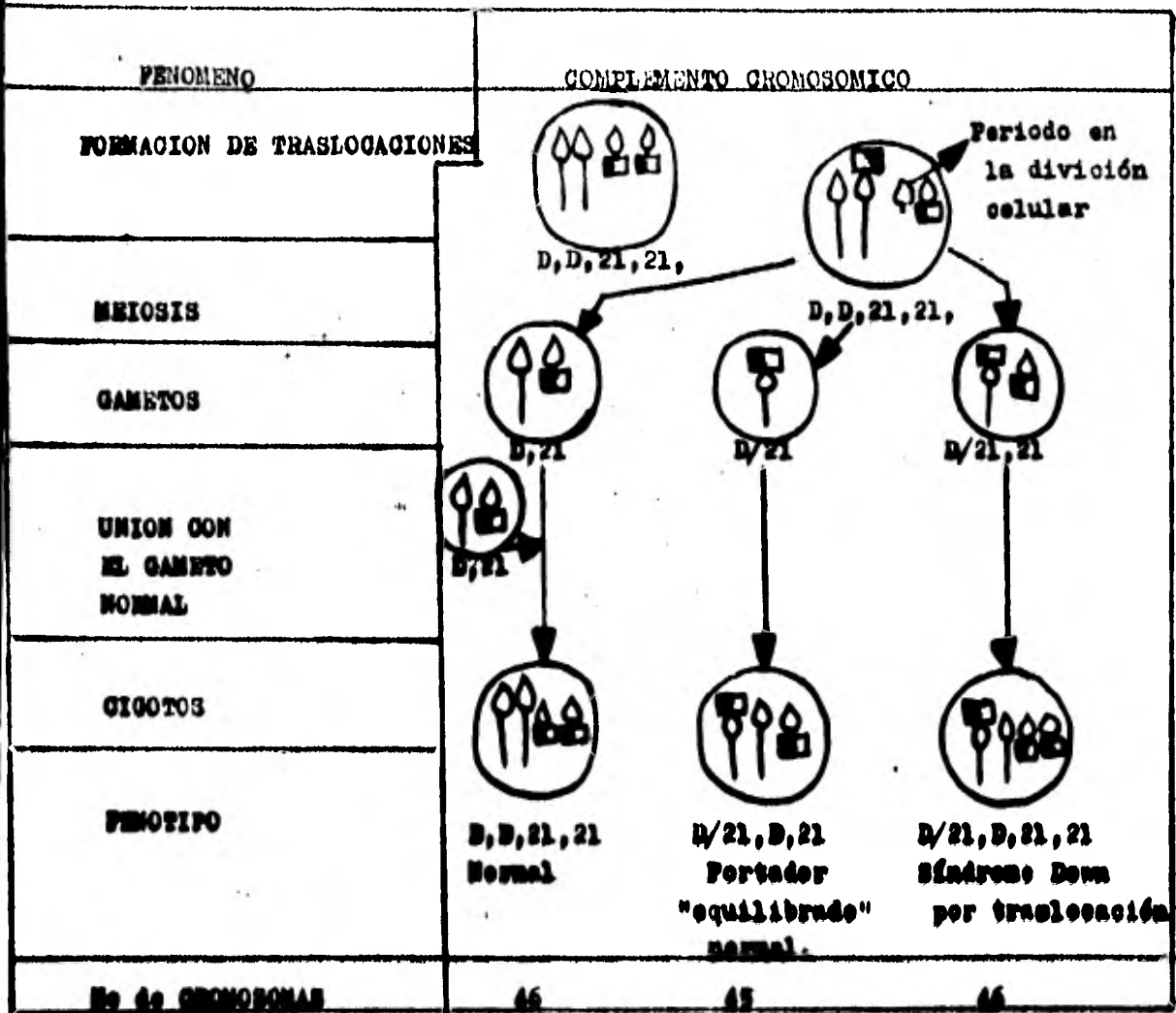
Un grupo mas reducido de pacientes con Síndrome Down tiene 46 cromosomas y presenta una translocación como lo presenta la figura. La cual es una secuencia de hechos y fenotipos observados en el síndrome Down por translocación D/21.

El diagrama muestra un posible mecanismo para la producción de una translocación entre un cromosoma D y uno 21. Se desconoce la causa por la que el cromosoma 21 se rompe (arriba a la izq). En el diagrama solo se muestra la producción de tres tipos de gametos en la "Meiosis".

Tres cigotos son producidos de la fertilización por el "gameto normal", mostrándose sus complementos cromosómicos. Son posibles otros complementos, pero no han sido observados, probablemente esto sea debido a que se produce una gran pérdida o adición de material genético que resulta letal para el cigoto.

No han sido observadas diferencias clínicas entre las personas afectadas con trisomía regular o con una debida traslocación.

Las translocaciones en el Síndrome Down son principalmente de dos tipos; (1) Las de los grupos D y G, designadas como translocación D/21 y (2) Las del grupo G designadas como traslocación G/21.



El término G/21 identifica la translocación - 21/21 ó 21/22; estas pueden ser diferenciados a través de estudios de la familia.

Las traslocaciones se clasifican además en:

1. - Hereditarias: es decir, puede ser identificadas en un padre fenotípicamente normal; ésta es la persona con "traslocación equilibrada" ó "normal equilibrada", esporádicas o de nuevo es decir los--padres poseen cariotipos normales y se supone que la translocación ocurrió en un gameto de uno de los padres y representa un fenómeno mutacional nuevo.

Es importante para el asesoramiento genético poder identificar la translocación como hereditaria o esporádica; las translocaciones hereditarias - llevan consigo un mayor riesgo de recisiva, mientras que las esporádicas presentan una tasa de recisiva baja.

La frecuencia de trisomía y de translocaciones hereditarias y esporádicas en pacientes con Síndrome Down es:

(Estos datos son correlacionando la edad materna al nacimiento del niño afectado).

Edad Materna	Número de Pacientes	Trisomía 21 y Mosaicos %	Translocación.
Mayor de 30	722	91.1	8.9
Menor de 30	660	97.9	2.1



Si el paciente afecto nació cuando la madre tenía menos de 30 años, la probabilidad de encontrar una translocación en un análisis cromosómico es aproximadamente de un 9%. Alrededor de una cuarta parte de estas translocaciones son hereditarias a partir de un padre portador. De este modo, la probabilidad global de una translocación hereditaria es alrededor de 1.333 niños afectados.

Estos cálculos no tienen utilidad ninguna si existe una historia de síndrome Down familiar, en cuyo caso es necesario el análisis cromosómico para poder efectuar un adecuado asesoramiento.

La gran mayoría de pacientes afectados por este síndrome tienen 47 cromosomas y cariotipo de trisomía 21 aproximadamente 5 a 10% tiene translocación de cromosomas afectando a material cromosómico 21 adicional y otro 5% presenta cariotipo de mosaico.

La doctora Carnevale expresa que en realidad, es difícil demostrar objetivamente que el cromosoma extra del niño trisómico sea materno o paterno, ya que estudios hechos sobre la no disyunción demuestran que esta 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 centromeros puede fallar y producirse una no disyunción mecanismo por el cual ambos cromosomas del par emigran hacia el mismo polo celular. En caso de fecunda-

ción retardada el mecanismo meiótico no estimulado a su debido tiempo, podría bloquearse sin progresar la división y producirse una triploidia, es decir, un cigoto con 69 cromosomas.

El hecho de que los ovocitos primarios perduren desde el nacimiento hasta el momento de su ovulación en una fase de 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 en el mecanismo de la no disyunción, los dos cromosomas 21, emigran a un polo de la célula durante la segunda división meiótica, produciendo tres tipos alternativos de gametos: uno normal, otro con dos cromosomas 21 y un tercero carente de cromosoma 21.

La fertilización del gameto con 24 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 el cuadro genético del Síndrome Down.

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

En los casos de hijos de madres jóvenes se ha hablado de genes pagajosos 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.

### MOSAICO

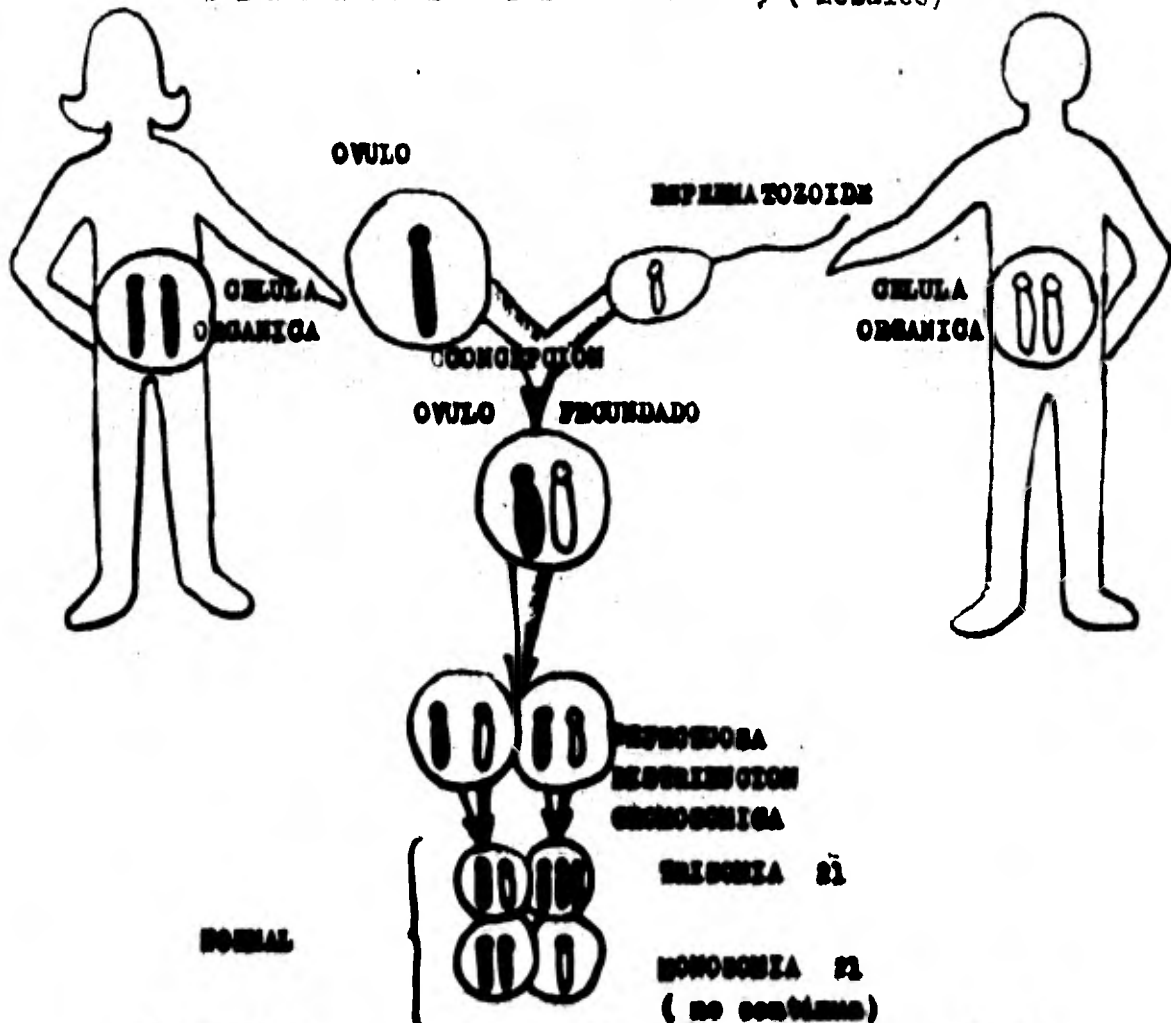
El mecanismo de la "no disyunción que se realiza durante la meiosis, también puede ocurrir en el curso de una mitosis después de la formación de un cigoto normal de 46 cromosomas. La "no disyunción" postcigótica del cromosoma 21, produce una célula con 47 cromosomas trisómica 21 y una monosómica de 45 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 células normales forman una población normal. El resultado final es un producto con dos poblaciones de células: normales y trisómicas, es decir, un mosaico celular.

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

En los casos de mosaico es importante la investigación de radiaciones ionizantes, medicamentos o infecciones virales en la primera semana del embarazo, que en un momento dado pudieran haber favorecido la "no disyunción".

**SINDROME DE DOWN, (Mosaico)**



**DESARROLLO QUE DARA LUGAR A UN NIÑO CON ALGUNAS CARACTERISTICAS DEL SINDROME DE DOWN ( MOSAICO)**



**Si la distribución defectuosa del cromosoma 21 se produce en la segunda división celular, algunas de las células del niño serán normales y otras trisómicas. Esto se denomina trisomía 21/mosaico normal. Estos niños presentan características parciales del Síndrome Down.**

## TRISOMIA 21 POR TRANSLOCACION

Esta anomalía cromosómica ocurre por fusión céntrica entre dos cromosomas acrocéntricos - de los grupos "D" ó "G", donde la mayor parte de los brazos largos de un cromosoma acrocéntrico se trasloca a los brazos cortos del otro acrocéntrico.- El producto de la traslocación que contiene una pequeña porción de los brazos largos de uno y los brazos cortos del otro, es pequeño y generalmente se pierde. En los casos de trisomía 21 por traslocación, lo mas frecuente es la traslocación veintiuno, pero también puede encontrarse una traslocación entre dos "G" veintiuno/veintidos o bien veintiuno/veintiuno. Durante la meiosis, la sinapsis entre las porciones homólogas es incompleta y se forma una cadena de tres cromosomas cuyo comportamiento durante la separación anafásica, producirá cuatro tipos de gametos.

Si el gameto recibe los dos cromosomas normales y es fecundado el producto será genotípico y fenotípicamente normal. Si recibe el cromosoma traslocado, su fecundación producirá un individuo genotípicamente portador de una traslocación balanceada y fenotípicamente normal. Si por el contrario, el gameto fecundado contiene el cromosoma traslocado, más el homólogo veintiuno, el producto de la fecundación será trisómico veintiuno y si tiene únicamente el homólogo "D", será monosómico veintiuno.

Si este ocurre durante la meiosis, se dice que la traslocación es de novo y el cariotipo de los padres es normal. Cuando la traslocación es familiar, el cariotipo de los padres revela que uno de -

ellos es portador de la traslocación balanceada.

Teóricamente, para el portador de esta - - traslocación balanceada la probabilidad de tener un hijo normal, un portador y un trisómico, es de uno en tres, además de un número de abortos correspondientes a las monosomías; pero los resultados - de las investigaciones en familias con traslocaciones continúan sin concordar con lo esperado.

Si la madre es portadora de la traslocación, el riesgo de tener un hijo trisómico, es de uno a cinco por ciento. Por el contrario, en los casos - de portadores masculinos, el riesgo es de uno a -- dos por ciento. Esto podría explicarse por la diferente mecánica de la meiosis en el hombre que, - como sugiere Lejeune, al ser continua facilita la - separación balanceada de los homólogos. Otra explicación puede ser la propuesta por Kessler, quien - encontró una cuenta espermática baja y múltiples - espermatozoides anormales en un individuo portador de una traslocación D/D. Este investigador concluye que posiblemente las espermátides cromosómicamente desbalanceadas sean incapaces de transformarse en espermatozoides funcionantes.

Cuando se trata de traslocaciones D/G, los riesgos para los portadores serán los mencionados anteriormente sin que esto influya en que el cromosoma D, sea trece, catorce o quince. Es conveniente mencionar que hasta la fecha en la mayoría de las traslocaciones D/veintiuno, el D involucrado sea el catorce; se han reportado algunos casos de traslocaciones quince/veintiuno pero ninguno de trece/veintiuno.

En los casos de portadores de una traslocación balanceada entre dos cromosomas del grupo G, la probabilidad de tener hijos afectados será muy diferente si se trata de una traslocación veintiuno-veintidos, o veintiuno/veintiuno. Para las traslocaciones veintiuno/veintidos, los riesgos son los mismos que los descritos para las traslocaciones D/veintiuno; mientras que para los portadores de traslocaciones balanceadas veintiuno/veintiuno las posibilidades durante la gametogenesis serán únicamente dos: que el gameto reciba el cromosoma traslocado y su fecundación produzca un niño trisómico o en su defecto, el producto monosómico será un aborto. Por lo tanto, en este tipo de traslocación el riesgo para un portador es 50% de que sea un aborto, sin que existan posibilidades de tener un hijo normal.

Las nuevas técnicas que permiten distinguir los dos cromosomas 21 y 22, son de utilidad en este tipo de traslocaciones.

El doctor William L. Nyhan y Edward Edelson, hablan acerca de la no disyunción o disyunción negativa, que produce el trisoma 21 suele ocurrir más en el gameto materno. Cuando la célula del porta un par de cromosomas número 21 y es fertilizado por un espermatozoide con un solo cromosoma, el niño resultante será trisómico causa de ese cromosoma.

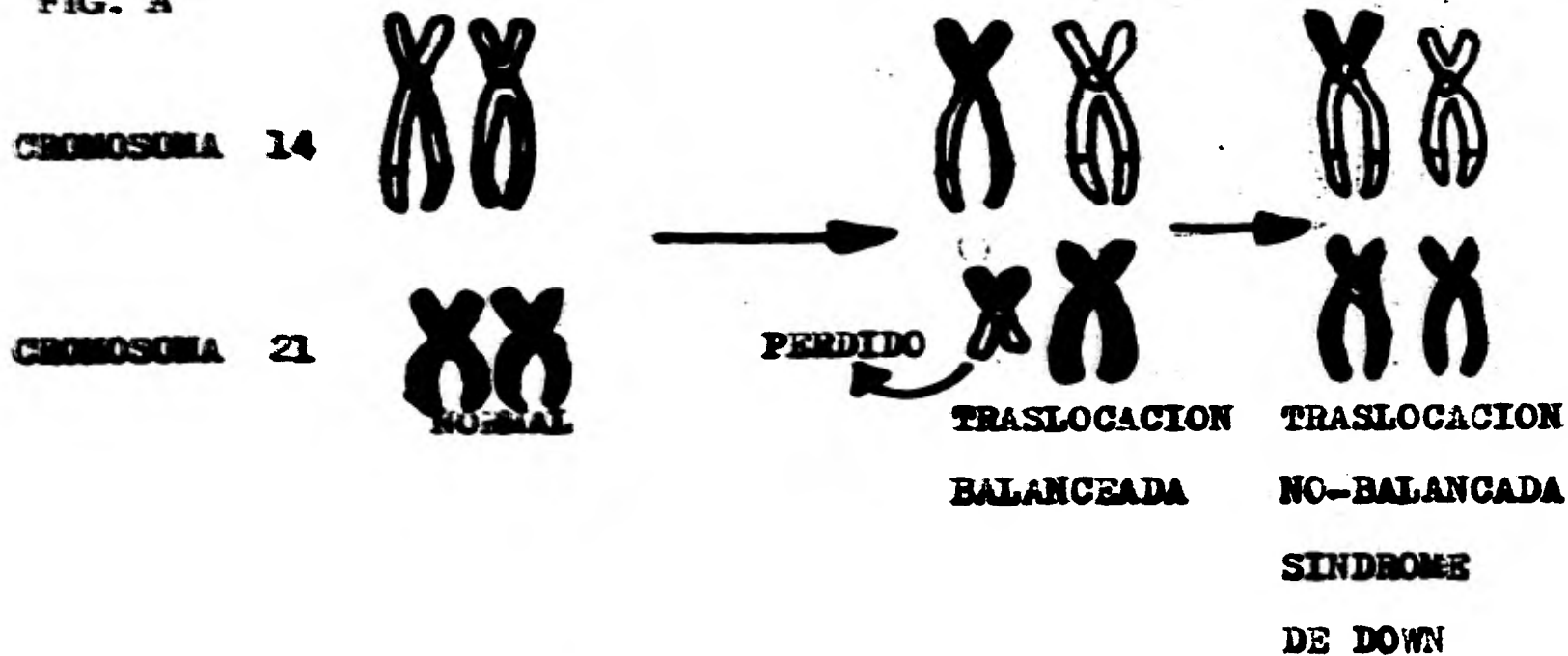
Un ejemplo de traslocación podría ser: La persona que porta un cromosoma 14, tiene 45 cromosomas en lugar de los 46 normales (fig. A y B). Como el material genético de los 46 cromosomas está presente, el individuo tiende a estar inafectado

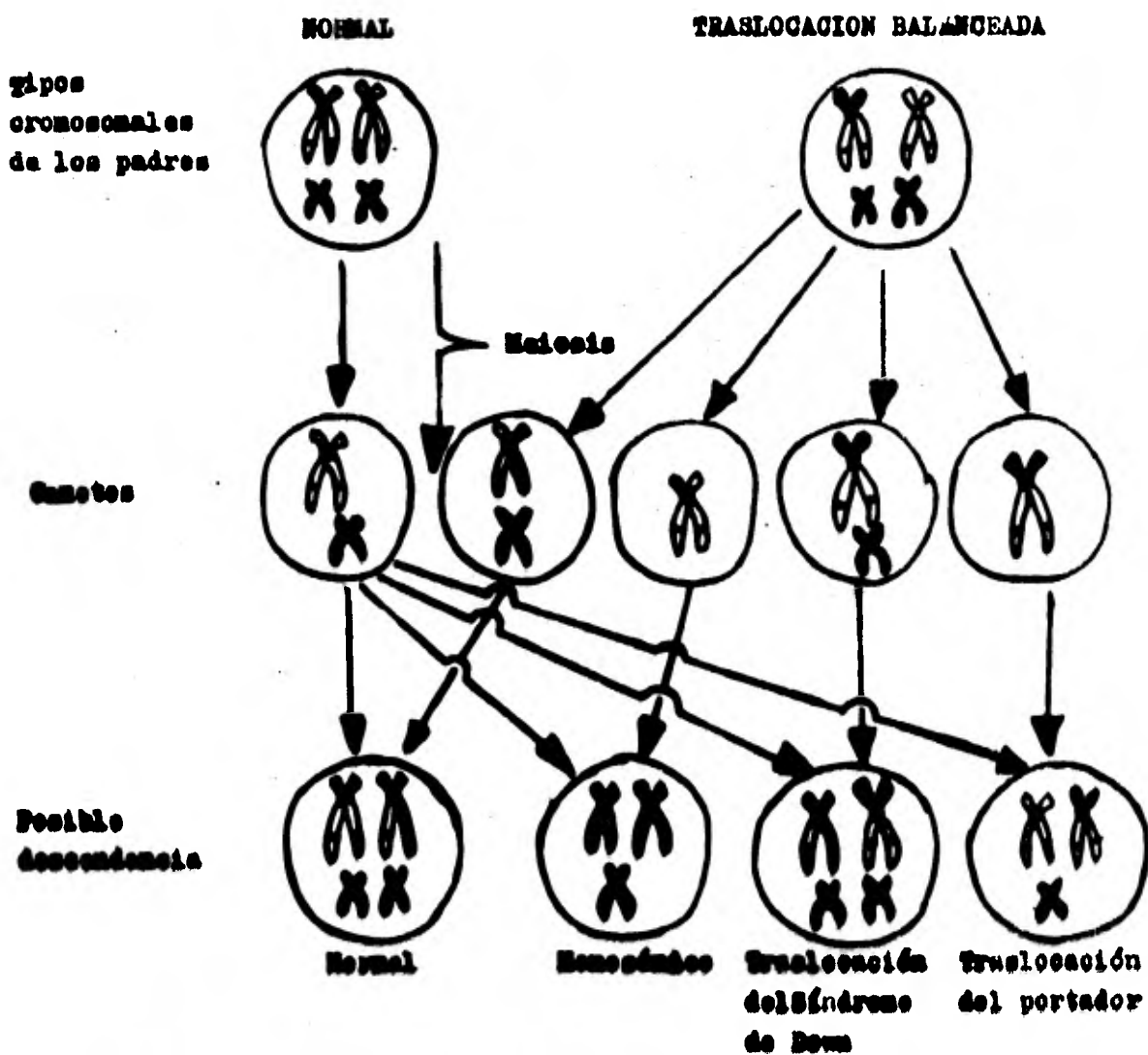
e inadvertido de su complemento anormal autosomal. Los problemas con el cromosoma 21 translocado es tan reservados para la descendencia. Durante la -- división reductiva, o meiosis, un individuo afectado ha de producir cuatro bien definidas y diferentes -- clases de gametos: uno porta cromosomas 21 y 14 normales; el segundo porta un cromosoma normal - 21 y 14 con un pedazo extra traslocado del cromosoma 21; el tercero porta un cromosoma 14 normal y ningún cromosoma 21; y un cuarto porta un cromosoma 14 con un cromosoma 21 traslocado. Si esta persona se casa con una persona que porta estos -- dos cromosomas normales; un cuarto de la descendencia será monosomática por el cromosoma 21; un cuarto será normal pero portará un cromosoma traslocado en balance aparente y un cuarto tendrá en -- síndrome de Down. Si una madre tiene las traslocaciones 21/24 balanceadas, las probabilidades son de una en tres de que tuviese un niño con el desorden.

**Traslocación.** Los cromosomas 14 y 21 se unen por la fusión céntrica después de cada uno ha perdido pequeñas partes del lado superior o del lado corto. El individuo del medio ha perdido el fragmento con las dos piezas muy pequeñas y está en balance, aunque solo tiene 45 cromosomas. Al aparearse con una persona normal, un posible resultado sería un hijo que recibe tanto la traslocación -- del cromosoma como dos números más de cromosomas 21. Este niño es efectivamente trisómico para el Síndrome Down aunque no tenga más de 46 cromosomas, y tiene todos los rasgos del síndrome.



FIG. A





**Fig 3.-** Estas posibilidades pueden esperarse si el portador de una translocación tiene hijos. El esquema representa el posible desenlace de una unión entre una persona con una translocación balanceada de 14/21 y un individuo normal.

#### 4. - EPIDEMIOLOGIA.

La epidemiología es el estudio de la distribución de casos en una población determinada y los factores que influyen en ello.

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

Esos estudios se dividen en tres grupos:

1. - Recién nacidos.
- 2.- Otras formas de deficiencia mental.
3. - Números de casos en el total de población.

En el primer grupo, también se cuentan aquellos que al nacer inmediatamente mueren. El doctor Balldeman hizo un estudio durante catorce años en el hospital Boston Lyng- 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 Down es de uno en setecientos nacimientos y en Australia, uno de cada setecientos ochenta y ocho. De acuerdo a estudios hechos en Alemania y Australia, la periodicidad varía de ciclos de tres y seis años. Basándose en estudios hechos en 1956 en los Estados Uni--

dos, se estima que al año nacen 11700 niños con -- Síndrome Down y específicamente la ciudad de Nueva York, se calcula un promedio de cuatrocientos - casos al año.

El segundo grupo en cuanto la frecuencia - - del síndrome está integrado por muchos factores, - circunscribiéndose fundamentalmente en dos, que -- son aquellos registrados dentro de instituciones o - centros especializados: casos de deficiencia mental que no 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 cuantos niños son síndrome Down mueren antes - de llegar a adultos.

Por lo tanto, en cuanto estadísticas y fre- - cuencia, sólo se puede saber cuántos nacen y aún, - este 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 durante una temporada de hepatitis, en la mayoría de los casos había una o más personas en la familia que en alguna época la habían padecido.

2. - La relación de la edad materna nos da un resultado más vezaz,

#### 4. - EPIDEMIOLOGIA.

La epidemiología es el estudio de la distribución de casos en una población determinada y los factores que influyen en ello.

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

Esos estudios se dividen en tres grupos:

1. - Recién nacidos.
2. - Otras formas de deficiencia mental.
3. - Números de casos en el total de población.

En el primer grupo, también se cuentan aquellos que al nacer inmediatamente mueren. El doctor Baldeman 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 Down es de uno en setecientos nacimientos y en Australia, uno de cada setecientos ochenta y ocho. De acuerdo a estudios hechos en Alemania y Australia, la periodicidad varía de ciclos de tres y seis años. Basándose en estudios hechos en 1956 en los Estados Uni--

dos, se estima que al año nacen 11700 niños con -- Síndrome Down y específicamente la ciudad de Nueva York, se calcula un promedio de cuatrocientos - casos al año.

El segundo grupo en cuanto la frecuencia - - del síndrome está integrado por muchos factores, - circunscribiéndose fundamentalmente en dos, que -- son aquellos registrados dentro de instituciones o - centros especializados: casos de deficiencia mental que no 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 cuantos niños son síndrome Down mueren antes - de llegar a adultos.

Por lo tanto, en cuanto estadísticas y frecuencia, sólo se puede saber cuántos nacen y aún, - este 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 durante una temporada de hepatitis, en la mayoría de los casos había una o más personas en la familia que en alguna época la habían padecido.

2. - La relación de la edad materna nos da - un resultado más veraz,



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 otro estudio efectuado en 1964-1966, de acuerdo con la distribución según el continente de origen se encontró que de cada mil nacimientos, -- nacían 3.7 niños con Síndrome Down en Africa, 3 -- en Asia, 2.3 en América y 2.2, en Europa; dando un promedio aproximado de 2.8 en el mundo.

En promedio se presenta un niño con síndrome Down cada 700 nacimientos. Se ha comprobado que la incidencia de trisomía 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 una mujer -- después de los 45 el incremento es de 1 en 40 nacimientos.

**RIESGOS APROXIMADOS DE RECURRENCIA DEL SINDROME DE DOWN EN FUTUROS HIJOS DEL PADRE CON UN NIÑO AFECTADO.**

**Posibilidad de recurrencia del Síndrome de Down con estudios cromosómicos.**

NIÑO	PADRES	POSIBILIDAD DE RECURRENCIA.
	Estudios cromosómicos una vez iniciados	Madre-30 años 1% up más de 30 riesgo por edad.
	Normal (mas común)	Riesgo normal para la edad
	madre portadora balanceada de translocación	10 % o más ★★
	padre portador balanceado de translocación	2 % o más ★★

**sin estudios cromosómicos.**

Madre de - 30 años ★	1 - 2 %
Madre de + de 30 años ★	Riesgo normal para la edad

★ Edad de la madre en el momento del nacimiento del hijo con Síndrome Down.

★★ de el tipo más común de translocación, Otros tipos tienen otro porcentaje de prob. vida de recurrencia.



## CAPITULO II

### 1. - CARACTERISTICAS CLINICAS.

En período neonatal, el niño que presenta Síndrome Down a menudo está flácido, tranquilo y no llora, y el occipucio está patentemente aplanado. Estos caracteres bastan para despertar sospecha, y el clínico en estas circunstancias puede investigar los demás rasgos. Al crecer el paciente, la hipotonía se torna menos notable y se hace cada vez más patente el retardo mental. Además el crecimiento está retardado en casi todos los casos con Síndrome Down, y la talla corta es más y más manifiesta. Sin embargo, el peso al nacer suele ser normal.

La mayoría de las anomalías del Síndrome Down, son observadas desde el nacimiento. A medida que pasa el tiempo las deficiencias son notorias, impidiendo que éste se desarrolle normalmente.

Se puede observar que desde el desarrollo prenatal empieza a aparecer un retardo entre la sexta y 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 disminuído, sobre todo el cerebelo y neuroeje. El número de neuronas suele ser menor en la tercera capa cortical. Los niños nacen poco tiempo antes del término, con proporciones reducidas, pesando dos kilos y medio generalmente. Un estudio, efectuado en un hospital re

veló que la mayoría de los niños con síndrome --  
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 Down --  
era de doscientos setenta y nueve días y para las --  
niñas de doscientas ochenta.

Al nacer, la longitud de los niños es menor  
que el de las niñas; son pálidos con llanto débil, --  
apáticos, con ausencia del reflejo de Moro e hipoto --  
nía muscular, lo que explica el retardo en el de --  
sarrollo motor.

Los diez signos cardinales del Síndrome --  
Down en el recién nacido han sido descritos por --  
Hall y son:

SIGNOS	INCIDENCIA
Hipotomía	80%
Hiperflexibilidad de articulaciones	85%
Exceso de piel en la nuca	80%
Perfil facial chato	90%
Figuras Palpebrales oblicuas	80%
Anomalías de Oído	60%
Displacia de la pelvis	70%
Clinodactilia del dedo meñique	60%
Pliegue simiano	45%

Estan demorados en sus capacidades; para --  
sentarse, pararse, caminar, y hablar de tal manera  
que continuan perdiendo terreno en su desarrollo --  
tanto físico como mental.

Son niños contentos, afectuosos y quiza tra=

viosos aunque ocasionalmente suelen ser agresivos.

Existen un retardo total en crecimiento apocional y endocraneal que lleva a una estatura pequeña y una forma de caminar rara y tambaleante.

La cabeza es braquicéflica, con una reducción mayor en tamaño en la parte posterior, produciendo un occipucio relativamente chato.

La piel de los niños, según estudios hechos por el doctor Macotella-Ruiz, en 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 en general 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 hipofisaria estimulante de los melanocitos o de hormonas hipotalámicas. Se presenta el cutis marmorata- la piel parece amoratada- el eritema facial, las teleangiectasias palpebrales y el dorso, la delgadez de la epidermis en los primeros años de la vida y la xerosis y estados lotiociformes posteriormente, así como la hiperqueratosis palmo-plantar y las características especiales de los dermatoglifos. La piel tiende al envejecimiento prematuro, sobre todo a nivel de las zonas expuestas a las radiaciones solares. Existe engrosamiento de la piel en las rodillas y en los surcos transversa-

les en el dorso de los dedos de los pies. Las infecciones cutáneas son muy frecuentes, debido a una higiene defectuosa".

Kislig describe hipoplacia de los senos frontales y un puente nasal pequeño con una aplacia completa del hueso nasal en el 15% de los casos.

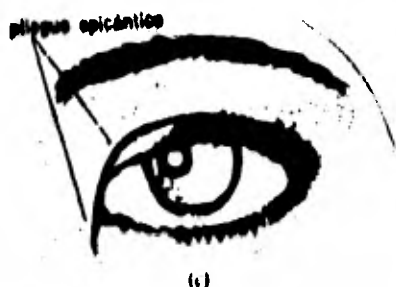
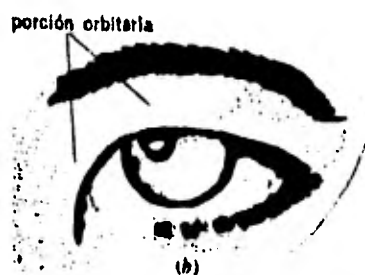
Ojos: Una de las características más prominentes en el Síndrome de Down, es la fisura palpebral.

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, el 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 blanquizas llamadas manchas de Brushfield, estas fueron descritas por Thomas Brushfield en 1924. En 1908, Tredgol ya lo había observado cuando Landong Down se lo hizo notar. Estas se localizan en el anillo concéntrico a la pupila. Lowe observó hipoplacia en la tercera parte externa en el 95% de sus pacientes. Al principio se creía que estas manchas sólo se observaban en ojos claros pero lo que pasa es que es menos visible en los ojos oscuros.

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

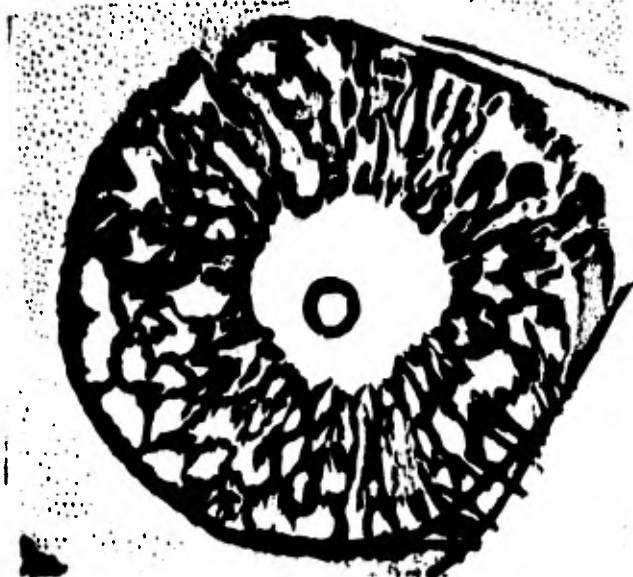
**variaciones epicánticas (Selnitsky, 1962).**



**(a) Ausencia del pliegue epicántico.**

**(b) Pliegue epicántico en las poblaciones orientales.**

**(c) Pliegue epicántico en el Síndrome de Down.**



Manchas de Brushfield: moteado y moderada hipoplasia de la periferia del iris.  
(según DONALDSON, 1961).

**Tomada de "Síndrome de Down ; G.P. Smith., J.M. BERG.**

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 la 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 15% entre la población de Síndrome de Down.

#### Naríz:

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 naríz es pequeña.

#### Labios.

En el nacimiento y durante la infancia, es hipersensible la diferencia con los normales; en esta 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 vida es cuando los labios se vuelven blancos y gruesos, característica que sólo presentan los varones.

### Cavidad Bucal.

Se ha dicho que esta 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 (prognatismo). Se observa que el paladar tiene forma ojival en un sesenta por ciento. Como caso excepcional en los niños con Síndrome de Down, se encuentra el paladar y labio hendido.

### 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 un producto de un movimiento permanente de la lengua interno y externo del paladar y los labios. En cuanto al tamaño, presenta macroglosia a la pequeñez de la cavidad bucal.

### 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 cuarenta a cuarenta y cuatro por ciento de casos donde faltan los incisivos laterales y según Spitzer, Rabinowitch y Wybar, el ochenta y seis por ciento de niños con Síndrome Down presentan cambios en la estructura dental. A veces los dientes tienen malformaciones de las cuales las más comunes son: hipoplacia adamantina y la micrononcia. MacMillan y Kashgarian encontraron que la raíz es más pequeña que en los normales.

Brown y Cunningham, encontraron una sorprendente cantidad de pacientes con ausencia de caries. Cohen y colaboradores y Brown y Cunningham investigaron el estado periodontal de grandes grupos de mongoloides y observaron enfermedad periodontal avanzada, casi invariable, causando pérdida de algunos dientes destruyendo 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 Down presentan prognatismo.

### 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 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 haciendo-lo 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 estos niños, que algunas veces se ve compensada por la hipertrofia de cornetes nasales que frecuentemente se encuentra presente".

### 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.

### Cuello

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



Tomadas de " Síndrome de Down ; G.P. Smith ., J.M. Berg.

### Extremidades.

Sus extremidades son cortas, las proporciones de los huesos largos están particularmente afectadas. Sus dedos son reducidos, en el setenta 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. Sus manos frecuentemente presentan dobleces que van horizontalmente a través de la palma. En la mayoría de las personas el doblez se curva hacia afuera, hacia el dedo índice, mientras que la línea que sigue se curva hacia abajo, lejos del dedo índice.

La llamada línea del corazón en estos niños es transversal y le llaman línea simiesca. Otra característica es el triradio. En cuanto a dermatoglifos, estas son observaciones de gran significado genético, pero todavía es difícil interpretarlos adecuadamente.

Los pies son redondos, existe una separación demasiado grande entre el primero y segundo dedos del pie. Frecuentemente el tercer dedo es más grande que los demás; presenta sindactilia de segundo y tercero dedos del pie.



Mano en el síndrome de Down, mostrando los dedos cortos y rechonchos, el pliegue palmar transversal único y la incurvación del quinto dedo, con un solo pliegue de flexión.



Huesos de la mano en el síndrome de Down, vistos a rayos X. En el quinto dedo, el hueso de la segunda falange es pequeño y hay un ligero desplazamiento del hueso terminal. Se ve una epifisis proximal en el segundo metacarpiano y una distal en el tercero. La falange media del índice es pequeña.

Tomada de "Síndrome de Down"; G.P. Smith., J.M. Berg.

En la infancia estos niños son a menudo muy débiles; sus músculos y tendones carecen de consistencia. La mayoría empieza a caminar entre los tres y cuatro años.

### 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.

### Tronco.

El pecho parece ser redondo o en forma de quilla (tórax de paloma). Generalmente hay aplanaamiento del esternón. La espina dorsal no presenta la curvatura normal y tiene tendencia a ser muy recta o con xifosis dorso-lumbar. A veces sólo tienen -- once pares de costillas.

### Corazón.

En 1894, Garrod descubrió la alta frecuencia de cardiopatías en el Síndrome 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 niños con cardiopatía mueren durante el primer año de -- vida. Benda señala que las anomalías cardiacas se encuentran en un setenta por ciento de la población con Síndrome 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 cardiopatía.

En el Instituto Nacional de Cardiología en el año de 1973 se efectuó un estudio y se informó que de 10 niños son Síndrome de Down 4 de estos padecen cardiopatías congénitas.

La comunicación entre ventrículos lo padece un 87% de pacientes y en forma aislada solo un 29%.

Sin embargo, la mayoría de los estudios informan de tres aspectos:

1. - Comunicación interventricular aislada o asociada a la persistencia del conducto arterioso.
2. - Canal atrioventricular común.
3. - Tetralogía de Fallot.

#### Abdomen.

Este órgano lo tiene en forma de pesa, viéndose prominente en función de la ausencia de tono muscular. El hígado se puede palpar, en muchos casos debajo de las costillas dado que el pecho es pequeño y por la atonía muscular. Es muy frecuente la hernia umbilical, el doctor Benda reporta el 90% de casos con este padecimiento.

#### Pelvis.

Presenta varias alteraciones; la superficie -

inclinada del acetábulo se halla abatida, los huesos iliacos son grandes y se separan lateralmente. El ángulo ilíaco en el Síndrome 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 esta alteración en cuatro de cada cinco casos.

#### Genitales.

Los caracteres de los órganos genitales en los varones con Síndrome Down, se tipifican por tener el pene muy pequeño en su mayoría, así como también, en 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 disminuida.

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



Signos físicos en paciente con Síndrome de Down -  
por orden decreciente de frecuencia.

SIGNOS	ESTE ES TUDIO - POR (100)	OSTER POR (100)	GUSTAV SON -- POR (100)
Puente nasal plano	86.7	59.0	61.6
Fisuras palpebrales obli <u>cuas</u>	85.1	75.0	86.1
Pliegues del ojo epicánticos	78.5	28.0	54.5
Branquiocefalea	75.2	74.0	80.6
Cuello corto	70.2	39.0	----
Paladar alto y arqueado	67.7	67.0	69.5
Paladar angosto	67.7	----	75.5
Espacio entre el primero y segundo dedos del pie	64.4	47.0	87.4
Manos cortas y anchas	61.1	69.0	74.7
Piel flácida en el cuello	60.0	----	----
Pliegue palmar transverso	60.3	43.0	60.2
Hiperflexibilidad	59.5	47.0	84.8
Quinto dedo corto	51.2	57.0	74.0
Oreja doblada	42.9	49.0	28.0
Quinto dedo curvado hacia adentro	42.9	48.0	52.0
Hipotomía muscular	40.4	21.0	71.7
Boca abierta	40.4	67.0	59.1
Lengua en protusión	38.0	49.0	38.1
Manchas de Brunsheld	34.7	70.0	69.5
Soplo cardíaco	53.0	----	----
Dientes anormales	31.4	71.0	64.8
Defecto cardíaco congénito	24.7	----	19.0
Lengua fisurada	22.3	59.0	43.6
Blefaritis	22.3	----	45.7
Nistagmo	17.3	12.6	----

Signos físicos en el Síndrome de Down  
en la primera infancia.

SIGNOS	NIÑOS (más de 1 año)	Hall Recién na cidos
Perfil plano	88.8	90.0
Hipotomía muscular	45.5	80.0
Fisura palpebrales oblicuas	87.7	80.0
Exceso de piel en la porción post de cuello	75.0	80.0
Hiperflexibilidad	51.4	80.0
Oreja displástica	45.5	60.0
Falange media del 5to dedo displástica	39.7 (por examen)	60.0 (por Rx)
Pliegue palmar transver so	53.8	45.0

## 2. - ASPECTOS PSICOLÓGICOS DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DOWN.

Los síntomas obvios de retraso físico y mental ayudan a efectuar un diagnóstico del estado. Aunque el diagnóstico no es fácil, el paciente con Síndrome de Down es usualmente reconocido tempranamente, durante los primeros días del nacimiento. La mayoría de los padres con hijos retrasados reconocen despacio y gradualmente que su hijo es diferente a los demás niños. Para una familia con un niño afectado por el Síndrome de Down puede haber una crisis cuando el bebé está todavía en la guardia del hospital.

Los programas para el tratamiento del Síndrome de Down son estructurados a través de múltiples campos de investigación. 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 incipientemente explorados.

Las decisiones sobre el cuidado de los niños con síndrome de Down deben ser bien reflexionadas. Es la familia la que las tiene que hacer. Hay diferentes decisiones que son correctas para diferentes familias. Un médico comprensivo puede ser de gran ayuda. Puede proporcionar información sobre la capacidad y problemas particulares del niño. Puede dar información sobre las instituciones locales. Es verdad que muy pocas comunidades tienen -

instituciones aptas para cuidar niños físicamente in-capacitados y mentalmente retrasados.

La ayuda directa de guarderías puede solu--  
cionar un problema social, pero muy pocas veces -  
los intereses del niño. El médico puede proporcio-  
nar guía y un fórum en el cual la familia pueda ra-  
zonar sobre su problema y llegar a mejor solución  
tanto para ellos como para el niño.

Casi ninguno de estos pacientes es capaz de  
llevar una existencia independiente. Esto crea pro-  
blemas particulares conforme el individuo afectado  
alcanza la madurez. La gran mayoría de padres --  
con hijos que tienen el Síndrome de Down son bas-  
tante mayores que otros padres. Una vida laborable  
y útil se consigue con el niño en su hogar, pero na-  
die vive eternamente; por lo tanto los padres se --  
ven forzados a realizar planes para el futuro de su  
hijo. Prevenir el cuidado y sostén del hijo después  
de que los padres ya no vivan, debe de ser consul-  
tado con un abogado y debe de ser incluido en el --  
testamento.

El punto de vista educativo, relegado en un -  
principio, en base a la creencia de que su vida era  
corta y que por lo mismo resultaba innecesario or-  
ganizar un sistema de enseñanza especializada, ha -  
sido superado al comprobarse lo contrario.

Los avances en el conocimiento y tratamien-  
to del Síndrome Down han ocasionado que en las úl-  
timas décadas, a éstos aspectos se les de una im-  
portancia más acorde a la preocupación fundamental  
por lograr una habilitación integral.

Desde el punto de vista de la Sra. López de Faudoa directora del centro Jhon Langdon Down - - A.C.

Por otra parte, existen diversas técnicas - - psicológicas que miden el desempeño mental de un niño mediante la administración de exámenes psicométricos. Destacan aquellos realizados en países - Europeos y en los Estados Unidos, cuyos resultados permiten averiguar ciertas actitudes, capacidades y algunos aspectos de la conducta de los niños deficiente mentales, dando oportunidad de evaluar relativamente su comportamiento y capacidad de asimilación y socialización.

Su grado de inteligencia, variable en cuanto a cociente intelectual o edad mental, es hasta la -- fecha difícil de medir matemáticamente, dado que - su complejo cerebral tiene y posee rasgos aun desconocidos.

El desenvolvimiento psicológico del menor - con Síndrome de Down es lento, presentando patrones de aprendizaje al grado inferior al del término medio; sin superar esa etapa aún cuando su capacidad de desarrollo mental llega a su término. Son por lo general receptivos, llenos de afecto, muestran una variante considerable en cuanto a su comportamiento psicológico, configurado por sus actitudes y respuestas, hábitos y tendencias. El perfil - emotivo del niño con Síndrome 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 estimulable el niño es cariñoso. Tienen gusto por la música y la pintura y sobretodo, poseen un sentido especial de afecto materno.

Buresh dice que "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 depreciación y la agresión o docilidad puede convertirse en una razón de vivir".

Por lo tanto, un tratamiento habilitatorio integral exige una investigación más específica acerca de los rasgos característicos de su personalidad; -- por lo que se desglosará este tema en cada uno de sus aspectos, dependiendo de su coeficiente intelectual y social, haciendo referencia al término medio que representa el niño con Síndrome Down.

### Obstinación

Para algunas autoridades médicas, la obstinación se debe al sistema nervioso, porque su deficiencia mental les impide 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 descortés, se niegan y tratan de imponer su voluntad.

Otras observaciones revelan que esa actitud se debe a que los niños imponen sus preferencias que son muy determinadas en todo aquello que les piden.

y lo repiten una y otra vez, hasta que se cansan - pueden durar un tiempo indefinido en una sola posición, igualmente sucede cuando algo les disgusta o se les quiere forzar a realizar determinada tarea.

### Imitación.

Es una de sus características más comunes. El primero en describirla fue el doctor Jhon Langdon Down. Esta imitación es especialmente una conducta humana; es importante, ya que gracias a ella el niño tiene un amplio margen de aprendizaje aún en sus primeros años de vida. Por medio de la mímica expresa todas las actitudes y actividades que copia de las personas. Los maestros y educadores se valen de ello para que los niños vayan conceptualizando. Es por eso que debe estar rodeado de un ambiente familiar adecuado, que da la base para proporcionarles 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 empiezan a actuar igual que ellos, o por ejemplo cuando alguien pega en la 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 años o diez aunque es difícil determinar una edad definida.

### Afectividad

Esta característica juega un papel muy importante en su educación. Se han hecho varios es-

tudios 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 internos 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 autorrealización 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 cree lo esta suplantando.

#### **Afabilidad.**

Es el tipo de niño complaciente, le gusta -- que lo vistan, lo mimen, en síntesis le agrada no molestarse. Es necesario por ello que los padres -- médicos y maestros lo impulsen a lograr un grado significativo de autosuficiencia traduciéndose a un -- grado o 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.

### **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 una actividad, le aplauden, lo es - timulan hasta que lo realiza bien. Si se les enseña, comparten todo y como todos los niños pelean y son egoístas.

En otro orden de ideas, el niño con Síndrome de Down tienen un carácter moldeable si se les educa cuando se les hace comprender que existe -- disciplina y que los adultos perciben que se adelanta 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, cumpliendo las promesas que se les hace pero también - reiterándoles la existencia de disciplina, desarrollando por consiguiente el niño su buen carácter.

Psicológicamente quien presenta Síndrome de Down, se puede describir como un niño: cariñoso, - afable, cooperativo y mimoso.

En la ciudad de París, en una casa de cuna

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 cuna. Esto nos demuestra el gran valor que tiene el amor maternal y el calor de un hogar.

### 3. - ASPECTOS SOCIALES

Los niños con Síndrome de Down son excesivamente sociales 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 lugar a 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 mismo; de aquí se desprende la necesidad de lograr un equilibrio en el desarrollo 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 el 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 y fuera de él, satisface sus necesidades fisiológicas y si se le enseña, participa en toda actividad intra-familiar. Cuando convive con un núcleo social sobre bases armónicas de cordialidad, colaboración, respeto y equilibrio mo-

ral, su formación indudablemente será la resultante de ese medio, asimilando los estímulos que se le proporcionan para su adaptación.

Comparándolo con otra clase de niños deficientes mentales, no es agresivo cuando el medio ambiente es adecuado, pero si, cuando esté es hostil, sea por imitación, o defensa propia.

El niño con Síndrome de Down, como se apuntó anteriormente, tiende a la imitación; esta es una ventaja susceptible de utilizar ya que al desenvolverse en un ambiente sin angustias, sin rechazo, sin protección, el niño va adquiriendo patrones de sociabilidad adecuados, imitando a los seres que lo rodean.

El programa de adaptación al medio social ocupa un área muy importante; toda festividad se debe tomar como pauta de convivencia entre padres, hermanos y alumnos. Este tipo de reuniones contribuye a forjar hábitos y vivencias familiares, los que a su vez normarán su comportamiento social.

Las actitudes marginales traeran como consecuencia, alteraciones conductuales y un fuerte desaliento emotivo, tanto para sus padres y familiares más cercanos, como para el niño mismo, al agravar su estado sentimentalismo.

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

## CAPITULO III

### 1. - DESARROLLO OSEO DEL CRANEO.

En este capítulo solo se mencionará al desarrollo del cráneo por considerar de mayor importancia para el cirujano dentista.

La manifestación clínica más importante de la cabeza en el Síndrome de Down; es la braquicefalia Mitchell (1876). Hay un acortamiento del diámetro antero posterior y también un aplanamiento del occipucio, especialmente notable en una visión de perfil, y la protuberancia occipital está reducida o



\* Occipucio plano en el síndrome de Down

ausente. El diámetro bilateral (anchura) sólo está ligeramente reducido en comparación con el normal. El índice cefálico anchura/longitud está correspon-

\* Tomada de Síndrome de Down G. F. Smith, Imberg.

dientemente aumentado, normalmente el índice cefálico se sitúa entre 0.75 y 0.80 pero en el Síndrome de Down suave desde 0.80 ó más y en casos raros, excedente de 1 (Engler 1949; Roche y Cole., 1961b).

La capacidad craneal está también reducida - en comparación con lo normal y, alguna que otra vez, a los individuos con Síndrome de Down se les aplica la denominación de microcefálicos; sin embargo esta denominación no está universalmente aceptada.

Brousseau y Brainer 1928; señalaron que en el síndrome la frente es prominente y de forma normal y la bóveda del cráneo es globulosa, mientras que, en la verdadera microcefalea, la cabeza es larga y la bóveda está aplanada.

Otras anomalías de la forma de la cabeza han sido publicadas alguna que otra vez incluyendo, braquioxicefalea (Engler), hidrocefalea (Desgeorges 1905), dolicocefalea (Garrod y Langhead 1906) y trigodocefalea (Mier y Palmer 1905).

Se han propuesto muchas explicaciones para la forma de la cabeza en el Síndrome de Down pero ninguna es adecuada. En una época se sostuvo que el acortamiento antero posterior a nivel de la base del cráneo era un error primitivo.

Sutherland (1899) no encontró sin embargo, ninguna evidencia de osificación prematura y, por lo tanto, llegó a la conclusión de que el desarrollo imperfecto de las partes basales del encéfalo era lo que producía una expansión deficiente de la base

del cráneo. Howells (1957) ha señalado alguno de -- los complejos factores que afectan al tamaño y a la forma de la bóveda craneana.

Martin y Saller (1958) demostraron que, en -- adultos normales, la longitud máxima de la cabeza -- está positivamente correlacionada con la longitud -- del cuerpo y propuso que la corta estatura de las -- personas con Síndrome de Down, podía explicar, en parte la escasa longitud máxima de la cabeza. -- Brothwell (1960), en su informe sobre el hallazgo de un cráneo sajón de los siglos VIII y IX, que conside -- ró que era un individuo con Síndrome de Down, atra -- jo la atención sobre las dificultades de hacer un diag -- nóstico del síndrome cuando solo se mide al cráneo.

La delgadez general de los huesos del cráneo vistos en la radiografía han sido confirmados por -- exámenes anatomopatológicos, (Greig, 1927; Lowe, 1949; Roche y Sunderland, 1960). Esto ha sido atri -- buido por algunos autores a una ausencia de forma -- ción de diploe en los huesos planos, aunque Roche y Sunderland encontraron que la porción de diplos -- presente parecía ser normal.

En niños con Síndrome de Down, las fontane -- las pueden ser grandes y las suturas anchas. La -- sutura frontal puede extenderse hacia abajo, hacia la glabella (Ostre, 1953). Puede haber una ancha -- separación del vértice. En los niños se encuentra a veces un cierre retardado de las frontanelas -- (Kassowitz 1902; Hellmann, 1909; Ostre, Roche y -- Sunderland). Oster comunicó que la fontanela ante -- rior estaba todavía abierta en 25 de 77 niños con -- Síndrome de Down, en los grupos de edades de 2 a

4 años y 11 meses. A edades por encima de los tres años la presencia de una fontanela cerrada empieza a aumentar pero (incluso a la edad de 5 años o más) la fontanela estaba abierta en cinco casos. En los lactantes puede encontrarse una tercera fontanela, una depreción producida por la ausencia de hueso a lo largo de la sutura sagital (Hoyle y Franklin, 1954).

En el recién nacido, las mediciones de la cabeza están dentro de los límites normales, excepto en casos raros (Benda, 1963; Roche y cols., 1961a) y el aplanamiento del occipucio puede no ser evidente. Hall (1964) encontró sin embargo, que la circunferencia y la longitud de la cabeza eran notablemente menores en los niños con síndrome de Down, que en los controles de recién nacidos normales. La persistencia de una circunferencia de la cabeza (perímetro cefálico) relativamente pequeña se observó en un estudio de seguimiento o evolución ulterior (Hall, 1966). La anchura de la cabeza permanece casi normal hasta alrededor del año de edad, después de lo cual aumenta lentamente en comparación con los controles. La longitud, sin embargo, crece aún más lentamente, hasta que a los 5 años de edad está a un promedio de 3-4DS (desviaciones estándar) por debajo del normal (Roche y cols., 1961a).

La primera descripción anatómica de un cráneo de una persona con Síndrome de Down fue publicada por Frazer (1876) pero Greig (1920) hizo uno de los estudios más complejos. Dió las mediciones medias de tres cráneos con síndrome de Down y los comparó con las mediciones medias de tres crá



neos microcefálicos. Al comparar estas mediciones, las diferencias se hacen completamente evidentes y corroboran las observaciones clínicas de Brousseau y Brainerd sobre las diferencias entre las cabezas de los individuos con Síndrome de Down y los microcefálicos. De sus observaciones sobre los cráneos, Greig sacó la conclusión de que el síndrome Down parece ser un defecto del crecimiento (fetal) más bien que un defecto del desarrollo (embrionario).

Lowe (1949) examinó cuatro cráneos adultos con Síndrome de Down e hizo algunas observaciones similares a las efectuadas por Greig. Lowe llegó a la conclusión de que el cráneo en el Síndrome de Down tiene tantas peculiaridades, que es difícil separar las secundarias de las de una naturaleza fundamental.

#### Cráneo Radiografía.

Los exámenes radiológicos de cráneos de pacientes con Síndrome de Down, demuestran toda una variedad de anomalías. Algunas de ellas no han sido apropiadamente valoradas o falta de corroboración y por lo tanto son difíciles de evaluar.

Ninguna de ellas parece ser característica del Síndrome de Down, ni se encuentra en todos los casos.

Oster 1953 estudió radiografías de cráneos de 30 personas afectadas y encontró anomalías solo en 9 y en éstas los cambios eran indefinidos. En general la radiografía muestra que la cabeza,

está ligeramente reducida de tamaño, lo que confirma la existencia de braquicefalia (Bullard 1911) con aplanamiento del occipucio, aunque estas manifestaciones no se ven en los niños pequeños (Benda 1960 Hall 1964) en un estudio radiológico de la imagen lateral de los cráneos de individuos con Síndrome de Down y normales, Seward y cols, 1961; no encontraron ninguna alteración del contorno normal de la porción posterior del cráneo en el Síndrome de Down. Estos cráneos sin embargo tenían valores notablemente bajos para la altura y la longitud. Esto sugirió que el aplanamiento del occipucio que se ve clínicamente puede ser el efecto de la cubierta de tejidos blandos de la parte posterior del cráneo y del cuello.

La sutura metópica, que habitualmente se cierra poco después del nacimiento, puede permanecer abierta durante muchos años (Greig 1927, Spitzer y Quilliam 1968) observaron la persistencia de la sutura metópica en 15 de 20 pacientes con síndrome de Down cuyas edades oscilaban de 4 a 14 años. En un estudio de pacientes de más de 10 años de edad Roche y cols (1961 b) encontraron una sutura metópica abierta en el 67% de varones y en el 42% de las hembras, en la población general un hallazgo similar apareció en 8.8% de los varones y en el 12.3% de las hembras. Los senos pueden estar ausentes o poco desarrollados. Los 20 pacientes de Spitzer y Quilliam, a los que nos referimos antes, tenían todos ausencia de senos frontales y, subsiguientemente, Spitzery cols. 1961 encontraron que los senos frontales estaban ausentes en 24 de 29 casos examinados por ellos. Hallazgos similares fueron observados por Roche y cols, (1961 b) en 30 de

31 varones con Síndrome de Down y en 48 de 56 - hembras, y por Betlejewski y cols. (1964) en 61 de 77 pacientes con el síndrome, cuyas edades iban de 1 a 24 años. Le Double (1903) observó que la ausencia de senos frontales era más corriente en cráneos con una sutura metópica persistente que en los de la sutura estaba obliterada. Los huesos nasales pueden estar ausentes o escasamente desarrollados. La distancia interorbitaria está a menudo reducida - (Gerarg y Silverman, 1965) y se han observado diferencias en el tamaño y posición de las órbitas en - comparación con controles normales (Kislinger).

En algunos casos, el maxilar superior está - subdesarrollado y el ángulo del maxilar inferior puede ser algo obtuso, pero se observan grandes grados de variabilidad. Benda (1960) ha comunicado la existencia de anomalías en el cuerpo del esfenoides, desplazamiento de la lámina cribiforme y alteraciones de ciertas distancias mensurables dentro - del cráneo. Informó también de la falta de desarrollo de los senos frontales y esfenoides y sincordosis esfeno-occipital y esfenoetmoidal. Aunque Spitzer y cols, han informado algunos de estos hallazgos radiológicos, señalaron que algunas de las manifestaciones aparentemente normales podían ser distorsiones causadas por errores de proyección. La delgadez - de los huesos craneales fue un hallazgo frecuente en los 20 casos publicados por Spitzer y cols. Timme (1921) describió anomalías de la silla turca, - - pero éstas no fueron confirmadas por Clift.

Kisling observó diferencias de dimensiones - de la silla, así como también otras anomalías - del tamaño y la forma de la base del cráneo, en va



▲ Cráneo de una hembra de 14 años de edad con síndrome de Down, mostrando la persistencia de la sutura metópica, la disminución de la longitud y anchura de los maxilares superiores, los huesos nasales pequeños y la dentición irregular. ■

\* Tomada de Síndrome de Down G.F. Smith., Imberg.

rones adultos con el síndrome de Down, en comparación con los controles. En un estudio radiológico cefalométrico de la base del cráneo en 31 niños y adultos de ambos sexos con síndrome de Down, Roche y cols. (1972) observaron también una reducción de diversas longitudes de la base craneal. La reducción más notable, a todas las edades, era la distancia entre el nasión y el punto medio de la fosa hipofisiaria.

**Resumen de las anomalías del cráneo - recalçadas por: Greig y Lowe,**

**Greig (1972). Tres cráneos con Síndrome de Down; hembras de 16, 14 y 5 años de edad.**

**Diploe mal desarrollado.**

**Braquicefalia con aumento de la anchura Zigomática**  
**Sinostosis basilar precoz.**

**Crecimiento limitado de los maxilares superiores y huesos faciales, que retienen los caracteres infantiles.**

**Paladar plano.**

**Maxilar inferior relativamente bien desarrollado.**

**Lowe (1949). Cuarto cráneo con Síndrome de Down; edades de 35, 42 y 52 años.**

**Delgadez general de los huesos del cráneo.**

**Diámetro sagital corto.**

**Suturas metópicas abiertas.**

**Maxilares superiores pequeños.**

**Crestas orbitarias aplanadas.**

**Orbitas reducidas en profundidad, con ejes antero-posteriores inclinados a 75°, en vez de 45°, y ejes**

laterales inclinados hacia abajo y afuera.

Huesos nasales pequeños o ausentes y desarrollo limitado de los senos.

## 2. - PATOLOGIAS IMPORTANTES.

Se considera de gran importancia que el odontólogo cuente con una guía de las malformaciones importantes de órganos mayores que frecuentemente presentan los pacientes con el Síndrome de Down, como son: enfermedades congénitas del corazón, anomalías intestinales, la presencia de leucemia, fragilidad capilar, propensión a infecciones de las vías respiratorias, anormalidades hepáticas, y manifestaciones alérgicas, por mencionar las de mayor importancia para el odontólogo.

### Corazón.

Muchos niños con Síndrome de Down tienen síntomas típicos de bebés azules que congénitamente tienen el corazón enfermo. La coloración resulta por defectos de circulación que causa el color azul, sangre muy concentrada y mal oxigenada que es visible a través de la piel. Muchos de estos niños tienen defectos cardíacos incurables y tienden a la muerte temprana. A otros se les puede ayudar mediante la cirugía.

Tipos de malformaciones cardíacas encontradas en 70 pacientes con Síndrome de Down (Rowey Uchida., 1961).

DEFECTOS	No.	%
Defectos del canal aurículo ventricular;		
Aurículo ventricular común	22	25
Ostium Primum	3	
Defecto del tabique ventricular	23	33
Conducto anterior permeable	7	10
Defecto del tabique auricular secundum	6	9
Arteria subclavia aberrante aislada	5	7
Tetralogía de Fallot	1	1
Estenosis pulmonar simple	1	1
Tipo Equívoco	2	3
<b>TOTALES</b>	<b>70</b>	<b>100</b>

Edad de la muerte en 141 casos de Síndrome de - Down con y sin defectos cardiacos congénitos (Segun Berg y cols. 1960).

Período durante el cual ocurrió la muerte.	*Con defecto cardíaco congénito	**Sin defecto cardíaco congénito
Nacido muerto	2 (2.5)	2 (3.2)
Primeras 24 horas	6 (7.6)	3 (4.8)
Del 2do. al 7mo. días	7 (8.9)	2 (3.2)
Del 8vo. al 31o. días	6 (7.6)	4 (6.5)
Del 2do al 11 meses	35 (44.3)	16(25.8)
Segundo año	8 (10.1)	6 (9.7)
Tercer año	8 (10.1)	5 (8.1)
De 4 a los 10 años	5 (6.3)	22(35.5)
De los 11 a los 27 años	2 (2.5)	2 (3.2)
<b>TOTALES</b>	<b>79(99.9)</b>	<b>62(100.0)</b>

\*Porcentaje del total con defecto cardíaco congénito(79)

\*\*Porcentaje del total sin defecto cardíaco congénito(62).



## Leucemia.

Se siguen acumulándose pruebas que indican que todas las células del sistema hematopoyético, son en alguna forma, anormales en el síndrome. Muchas de las diferencias pueden ser sutiles y, en los estudios hematológicos de rutina tal vez no se reconozcan, Turpin y Bernyer, ya en 1947, reconocieron que los núcleos de los polinucleares en el Síndrome tiene menos lobulos que el número normal. Además se sabe desde hace años que ciertos niveles enzimáticos leucocitarios, linfocitos y eritrocitos son anormales. Probablemente la máxima propensión del sistema hematopoyético a estas anomalías se produce durante el período neonatal, y puede ser detectado como una proliferación anormal de los granulocitos eritrocitos, plaquetas o de los tres.

Ciertamente, la manifestación más insolita de una anomalía del sistema hematopoyético es la "leucemia Transitoria" que aparece en el período neonatal de la vida.

Son interesantes los casos de Síndrome de Down con signos clínicos y hematológicos parecidos a los de la leucemia aguda, en los cuales los hallazgos hematológicos anormales desaparecen sin tratamiento. Rosner y Lee resumieron 22 de estos casos en la literatura. Los hallazgos de leucemia desaparecieron espontáneamente en un período de semanas o meses. Dieciocho de los pacientes eran recién nacidos. Uno tenía 39 días de edad; y 3 1/2 meses y otros dos tenían 1 y 3 años, respectivamente. Los 22 pacientes tuvieron una recuperación-

clínica y hematológica completa. En los que murieron no se encontró ninguna prueba de leucemia en el examen post-mortem.

Solo en 7 de los 22 pacientes con el Síndrome de Down y leucemia transitoria había un proceso asociado que podría explicar los hallazgos hematológicos anormales transitorios.

Casos publicados de Síndrome de Down y Leucemia según Rosner y Lee en el año de 1972.

TIPOS DE LEUCEMIA	RECIEN NIÑOS NACIDOS	
<b>Leucemia aguda</b>		
<b>Granulocítica</b>		
Leucemia Mieloblástica aguda	41*	26**
Eritro leucemia aguda	2***	1***
Leucemia Monocítica aguda	1	1***
Leucemia Promielocítica aguda	2	0
<b>Linfocítica</b>		
Leucemia Linfoblástica aguda	62	5
Leucemia de células primitivas aguda	32	4*
Leucemia hemocitoblástica aguda	2	1
<b>Otras:</b>		
Reticuloendotelosis Leucémica	1	4
Leucemia leucoblástica aguda	3	0
Leucemia aguda tipo <u>no</u> clasificado	77	6
<b>Leucemia crónica:</b>		
Leucemia mielogena crónica	4	2
Leucemia linfocítica crónica	2	0
<b>TOTALES</b>	<b>229</b>	<b>47</b>

\* 2 Pacientes tenían leucemia transitoria

\*\*15 Pacientes tenían leucemia transitoria

\*\*\* 1 Paciente tenía leucemia transitoria aguda.

Tipos morfológicos de leucemia aguda en el Síndrome de Down según Rosner y Lee, en el año de 1972

	Leucemia Mieloblástica aguda (%)	Leucemia Linfoblástica aguda (%)
Resumen de la literatura.		
Niños con Síndrome Down	30.9	69.1
Recién nacidos con Síndrome D.	57.9	42.1
Datos actuales		
Niños con Síndrome Down	30.2	69.8
Recién nacidos con Síndrome Down	80.0	20.0

### Fragilidad Capilar.

Dollapicola y cols (1971) detectaron una fragilidad capilar anormal en 60 de 74 pacientes con Síndrome de Down. Los autores especularon sobre los factores involucrados en la producción de la fragilidad capilar en el síndrome. Estos incluían anomalías congénitas de los capilares, del tejido conjuntivo y de las plaquetas, así como también una ingestión dietética insuficiente de vitamina C y bioflavonoides.

### Pulmones.

Se ha hecho, a menudo, la observación de que las personas con Síndrome de Down son propensas a desarrollar infecciones de las vías respiratorias, incluyendo las pulmonares. Estas infecciones

son una causa frecuente de muerte. Sin embargo - las malformaciones del pulmón parecen ser infre- - cuentes. Alguna que otra vez, se han publicado una lobulación pulmonar anormal, una hipoplasia de los pulmones y otros defectos de este tipo, y a veces - una hernia diafragmática contribuye a las dificulta- - des respiratorias. No hay evidencia alguna de una conexión especial entre ninguna de estas anomalías y el Síndrome de Down. En casos raros los proble- - mas respiratorios del niño son Síndrome de Down - han resultado estar conectados con la presencia de una fibrosis quística. (Milunsk, 1968; Vertrella y - cols., 1969).

#### **Anormalidades hepáticas.**

Mouri y Koike (1971), estudiaron los hígados de 16 casos de autopsia de Síndrome de Down. Ob- - servaron la transformación de las células hepáticas en células gigantes con fibrosis en una forma grave en tres casos y leve en otros tres.

Los autores consideran los hallazgos concor- - dantes con los de la hepatitis del recién nacido y - que los cambios podían haber progresado hasta un - proceso francamente cirrótico del hígado.

#### **Manifestaciones alérgicas.**

En una investigación de varios cientos de - - niños con Síndrome de Down, Goghland y Evans en 1964 encontraron que el asma, la fiebre de heno, y el eczema eran menos corrientes en los que tenían el Síndrome de Down que en sus hermanos. Además estos mismos procesos alérgicos aparecen menos -

frecuente en el Síndrome que en otros individuos re-  
tardados y en sus hermanos. Se demostró que en -  
el síndrome de Down, la piel es capaz de reaccio--  
nar a la histamina y que se producía una reacción -  
de "Prausnitz-Kustner", lo que sugiere que la piel-  
es capaz de producir una substancia hisatminoide.

### 3. - ASPECTOS ODONTOLÓGICOS DE PACIENTES CON SINDROME DOWN

Las manifestaciones bucales y los tejidos adyacentes:

Entre los defectos de la estructura de los dientes afectados en el Síndrome de Down; figuran la hipoplacia del esmalte, microdoncia y malformación bilateral de los dientes. Las dos últimas anomalías se encuentran más comunmente entre los mongoloídes.

#### Esmalte.

Spitzer, Mann (1950) y cols; descubrieron radiográficamente hipocalcificación en el esmalte (algunas veces llamada erróneamente hipoplacia del esmalte). Cohen y Winer encontraron puntos blancos a manera de tiza, los cuales indican esmalte hipocalcificado clínicamente en 18.5% de los pacientes con Síndrome de Down. En cortes por desgaste de dientes de individuos normales, las líneas de crecimiento de Retzius aparecen como bandas de color pardo y quizá estas representen calcificación rítmica.

En pacientes con Síndrome Down, Johnson y Col, observaron líneas prenatales de falta de crecimiento en más de 75% de los casos, las cuales estaban distribuidas por todo el esmalte prenatal, indicando algún trastorno desde aproximadamente cuatro meses in-utero. La línea neonatal era más

ancha y más profundamente pigmentada y en ocasiones se observaron múltiples líneas neonatales.

#### Tamaño del diente.

Se han observado dientes pequeños en pacientes con Síndrome de Down tanto en denticiones deciduas como permanentes. La frecuencia de la microdoncia es de 35 a 55%. También se ha informado de la existencia de dientes enanos con coronas y raíces pequeñas.

En un estudio métrico realizado por Geciauskas y Cohen se confirmó la existencia de microdoncia verdadera en todos los dientes salvo los primeros molares superiores, e incisivos centrales inferiores. También se indicó aquí que el disformismo sexual, con respecto a los diámetros mesio-distales fue mayor en la población con Síndrome de Down que en la población general.

El mayor disformismo se observó en el canino inferior. El central inferior presentaba mayor disformismo que el lateral inferior y el primer molar inferior presentaba mayor disformismo que el segundo molar inferior.

Las mujeres presentaban mayor variación con respecto al tamaño de los dientes -esto en un estudio de 28 dientes 16 presentaron esta anomalía-.

Spitzer y Robinson, efectuaron un examen radiológico de los dientes en 1955 y denunciaron aplasia del esmalte,

### Caries.

Muchos investigadores, incluyendo Rapaport (1959), Johnson y cols. (1960), McMillan y Kashgarian (1961), Winer y Cohen (1961-62) y Jensen y colaboradores; han informado que la caries dental es relativamente infrecuente en el Síndrome de Down. La erupción retardada de los dientes puede explicar, en la mayor o menor parte, estos hallazgos (Johnson y cols, Swallow, Cutress, 1971).

Rapaport observó que, en un área de bajo contenido de fluor en el agua (0.1 mg por lt), se encontraba caries dental en el 47.1% de los casos de síndrome de Down y en el 82.9% de los controles; mientras que en una área en que el flúor en el agua era más alto (1 mg por lt) aparecía caries dental en el 21.6% de los casos con Síndrome de Down y en 43.4% de los controles. Para explicar esta diferencia, especulo sobre la acción de los inhibidores enzimáticos.

### Erupción dental.

Oster en 1953 observó que de 267 pacientes solo a 19 de ellos le erupcionó su primer diente -- antes o durante el sexto mes de vida y que a 161 no se produjo la erupción sino hasta el duodécimo mes más tarde. Roche y Barkla en 1964 observaron que el intervalo de edad en el cual había hecho erupción el primer diente era más corto del que -- había previamente publicado.

### Dientes Ausentes.

Barkla 1963 - dice que la ausencia congénita



o la fusión de leche (temporales) no es insólita en los niños con Síndrome de Down. En una segunda serie de artículos implico a los laterales.

Distribución de los trastornos del desarrollo dental entre individuos internados con Síndrome de Down.

Tomado de dos instituciones del estado de -- Massachusetts-Walter and Frenald State y Wentham - State School.

TRASTORNO	No. DE CASOS	PORCENTAJE DE CASOS AFECTADOS.
Hipocalcificación del esmalte	63	32
Manchas blancas	31	18.5
Coloración vital	3	1.8
Escotadura semilunar	14	8.3
Dientes en forma de clavija	27	15
Laterales faltantes	58	34.7
Dientes fusionados	2	1.2

#### Mal oclusión.

La mesioclusión es muy común en el Síndrome de Down. Kislring observó en un estudio con setenta y un pacientes adultos varones que la mordida cruzada posterior, la sobremordida horizontal, la mesioclusión y la mordida abierta anterior eran comunes.

PADECIMIENTO	PORCENTAJE
Mordida cruzada	97%
Sobremordida horizontal	60%
Mesio oclusión	65%
Mordida abierta	54%

### Oclusión.

Cohen y Col efectuaron un estudio en cincuenta pacientes de 16 años y en adultos, encontraron - que:

- 23 pacientes-un 46% con oclusión clase I
- 12 pacientes-un 24% con oclusión clase II división I
- 4 pacientes-un 8% con oclusión clase II división II
- 11 pacientes-un 22% con oclusión clase III.

Se observó con frecuencia mordida cruzada - posterior y bilateral y unilateral y mordida bilateral posterior.

Brown y Cuninnighan comunicaron que el sesenta y cuatro por ciento de pacientes con Síndrome de Down de más de once años tenían maloclusión -- clase II y que casi todos ellos presentaban una oclusión cruzada en la región posterior.

### Enfermedad Parodontal.

Benda en 1946 cita a Nash, quien encontró - un 90% de casos con Síndrome de Down con alguna evidencia de enfermedad parodontal.

En el estudio de Cohen y Cols en 1960 en --

una serie de cien individuos con Síndrome Down - - examinados cuyas edades oscilaban entre los tres y diez y nueve años, tenían afección periodontal. Algunos de los fenómenos observados fueron la gingivitis marginal, pérdida de hueso alveolar, movilidad y exfoliación de dientes especialmente de los incisivos centrales superiores. Además de la periodontitis se observó materia alba y sarro supra gingival. En 29% de los pacientes se encontró gingivitis necrosante ulcerativa superpuesta. De la misma manera observaron una alta frecuencia de enfermedad periodontal en el Síndrome Down.

En el Síndrome de Down de las muchas anomalías bucales asociadas a este síndrome, la enfermedad periodontal es la más común. Esta condición puede comenzar poco después de la erupción de los dientes primarios y se cree que esta asociada con la elevada prevalencia de gingivitis necrosante.

La infección gingival causa una pérdida de tejido interproximal, la que a su vez crea zonas para la acumulación de alimentos esto, aunado a la pobre higiene dental, produce zonas para exacerbaciones inflamatorias recurrentes. La recidiva crónica de estas inflamaciones gingivales agudas resultan de una recesión gingival progresiva, pérdida de hueso, movilidad dentaria aumentada y la pérdida de dientes a una edad temprana.

Johnson y Young encontraron enfermedad periodontal en el 96% de los pacientes examinados con Síndrome de Down. Notaron que los primeros dientes periodontalmente afectados eran los incisivos in

feriores, seguido por los incisivos superiores, los primeros molares permanentes superiores e inferiores, los molares primarios, los premolares y finalmente los caninos.

Cohen y asociados informaron que el 96% de un grupo de cien pacientes internados, tenían enfermedad periodontal combinada con una gingivitis necrosante en 29 de los pacientes. Aunque había muchos factores locales, la pérdida grave de hueso alveolar y los intensos cambios inflamatorios en la encía sugerían una relación entre factores sistémicos, daño cerebral y el periodontium.

#### 4. - ANOMALIAS DE LA CAVIDAD ORAL.

##### Lengua.

La lengua fisurada o guijarrosa es un hallazgo constante en el Síndrome de Down con una frecuencia de 50% mayor; las papilas circunvaladas están hipertroficadas. En ocasiones se encuentra macroglosia y microglosia, aunque la mayor parte de los casos la lengua es de tamaño normal. La falta de desarrollo del maxilar superior contribuye al aspecto de boca abierta y lengua en protusión.

Schendel y Gorling en 1947 examinaron 389 pacientes con Síndrome de Down y encontraron una hendidura palatina submucosa en 3(0.8%) y algún grado de úvula bífida en 18(4.6%) incidencias también mayores que las de la población general. Consideraron estas anomalías como micromanifestaciones de la forma aislada más de hendidura palatina.

##### Paladar.

El paladar ha sido descrito frecuentemente como el arco alto en el Síndrome de Down.

Austi y Col en un estudio radiográfico preliminar sobre la longitud del paladar en diez recién nacidos con el Síndrome de Down; informaron que encontraron una longitud palatina, promedio en el recién nacido con el Síndrome de Down de  $25 \pm 3$  mm, siendo la longitud normal de  $31 \pm$  mm.

Shapiro y Redman en un estudio métrico sobre el paladar en un grupo de pacientes con Síndrome de Down desde los 7 años hasta la madurez encontraron que:

1. - La altura palatina se encontraba dentro de dos desviaciones estandares del volumen medio normal y no parecía ser significativamente mayor.

2. - La anchura palatina es menor que en los testigos normales.

3. - Un paladar angosto con procesos alveolares a manera de escalones fue observado en algunos pacientes, lo que puede dar la impresión de un aumento de altura del paladar.

4. - La longitud palatina resultó considerablemente menor que en los testigos normales.

**Saliva.**

Winer y Col realizaron un estudio extenso de la saliva en el Síndrome de Down. Se encontraron una elevación significativa del ph y de la concentración de iones de calcio y bicarbonato con saliva pura en 28 pacientes.

## CAPITULO IV PREMEDICACION

La medicación preoperatoria utilizada en el consultorio dental viene a eliminar parcialmente el uso de anestesia general, permitiendo al Cirujano - Dentista tratar toda clase de pacientes.

La premedicación suele ser indispensable para que muchos pacientes dominen la aprehensión, el miedo y reduzcan la tensión muscular.

Debido a las diferencias en las características físicas y mentales del niño con Síndrome de Down, el tipo de medicamento y la dosificación deberán ser determinadas en forma individual para cada paciente.

La premedicación sólo se utilizará en aquellos pacientes en los cuales no se encuentre cooperación para la realización de su tratamiento. Es de suma importancia administrar una dosis adecuada para que el tratamiento tenga éxito.

Los propósitos más importantes de la premedicación son los siguientes:

1. - Mitigar la aprehensión, ansiedad o miedo.
2. - Permite el procedimiento en el consultorio con el paciente semiconciente, pudiendo cooperar.
3. - Elevar el umbral del dolor.
4. - Controlar la secreción de las glándulas salivales y mucosas.
5. - Controlar las arcadas.

6. - Contrarrestar el efecto tóxico de los anestésicos locales.
7. - Controlar los trastornos motores.
8. - Disminuir la tensión a fin de poder obtener el registro central en enfermos que registran con energía a los movimientos pasivos.

Cuando se administre el medicamento se les pedirá a los padres o a los auxiliares de su educación que eviten que el niño realice actividades vigorosas después del tratamiento dental y se debe de hacer la observación de que el paciente podrá dormir varias horas.

Todo el procedimiento operatorio en los pacientes manejables se podrá efectuar a base de anestesia local.

El dique de goma es ventajoso ya que nos -- permite una buena visibilidad, retracción gingival, - mantenimiento de un campo seco, control de la lengua, carrillos y músculos linguales, eliminando la - posibilidad de aspiración de los materiales dentales.

Cuando el cirujano Dentista va a tratar niños con problemas diversos deberá encontrar un buen - agente de premedicación (droga). Esta droga deberá ser de acción rápida, tener buen sabor, fácil de administrar y mínima en sus efectos posteriores.

Existen opiniones muy variadas en la utilización de diversos tipos de drogas:

Los barbitúricos son hipnóticos que producen sueño, actúan deprimiendo la corteza cerebral y no -



tienen influencia sobre los factores del dolor, sin embargo se encontró que los barbitúricos usados en combinación con un narcótico y derivados de la bella dona daban una medicación completa y balanceada.

Otra combinación que se ha empleado es una droga hipnótica y una antistamínica.

Las drogas que normalmente se usan en la medicación preoperatoria son:

El hidrato de cloral (Noctec), la prometacina (Fenergan) y la hidroxicina (Atarax-vistaril).

A continuación se describirán cada una de las drogas anteriormente mencionadas.

1. - El clorhidrato de cloral, es un sólido cristalino, con olor penetrante y aromático. Es soluble en el agua, alcohol, ether y cloroformo.

A esta droga se le ha llamado Elixir de Noctec, la cual al disolverse en cualquiera de los solventes anteriores nos da un líquido que contiene 7.5 mgrs. por cucharadita de este hipnótico.

En el organismo el hidrato de cloral se reduce a tricloro de etanol que sirve como un hipnótico efectivo, el cual es absorbido rápidamente por los jugos gástricos intestinales.

El hidrato de cloral actúa en la corteza cerebral disminuyendo la excitación motora y sensitiva, e induciendo al sueño. Los centros medulares no son afectados, el pulso y la presión sanguínea permanecen normales.

La dosis que deberá ser administrada en los pacientes será de 50 mgrs. por kilogramo de peso al día.

2. - La prometazina es un polvo blanco, inodoro, altamente soluble al agua, alcohol caliente y cloroformo. Su acción es la de un antihistamínico, la cual produce efectos antieméticos.. Esta droga es un tranquilizante así como un depresivo del sistema nervioso central.

Se sabe que la prometazina es un excelente agente para controlar el dolor, edema y trismus postoperatorio.

A esta droga se le llama Fenegan, la cual contiene 25 mgrs. por cucharadita.

Esta droga se administrará en combinación con otras; en este caso se dosificará con el hidrato de cloral.

La dosis que se administrará irá en relación directa con la cantidad de hipnótico que se requiera.

A 1.500 mgrs. de hidrato de cloral corresponden 25 mgrs. de prometazina.

3. - Otro tipo de droga que se ha empleado para controlar el comportamiento del paciente en el consultorio dental es la hidroxisima (Atarax-vistaril).

La hidroxisima ha sido uno de los más populares agentes para ser usados en el control y ansie

dad del niño.

Las drogas Atarácicas usadas solas hacen - decaer el estado de hipertensión y excitación tanto en pacientes normales como en psicóticos.

Estas drogas reducen la ansiedad, agitación y estados emocionales sin poner al paciente en un estado hipnótico.

Según el estado en que se encuentre el pa - ciente es recomendable administrar de 30 a 50 - mgrs. la noche anterior a su cita y la misma cantidad 2 y 1 hora antes de su intervención.

Se ha reportado la hidroxicina es absorbida - rapidamente por el trecho gastro intestinal y sus - efectos pueden ser esperados en 15 ó 30 minutos. - La máxima efectividad puede ser anticipada a dos - horas después de la administración oral.

Como no se ha determinado exactamente el - modo de acción de la hidroxicina se ha pensado - que es un depresor de actividad en ciertas áreas - claves del Sistema Nervioso Central.

Se ha reportado por medio de los estudios - clínicos realizados una amplia extensión para su - uso.

El atarax es clorhidrato de hidroxicina, - mientras que el vistarril es pamoato de hidroxicina. La acción y dosis de cada uno son idénticas.

Para la administración de estas drogas se -

tomará en cuenta los siguientes puntos:

1. - Edad del niño
2. - Peso del niño
3. - Actitud mental del niño; un niño nervioso, exi--table y desafiante, suele requerir una dosis mayor del medicamento.
4. - Actitud física del niño; un niño hiper activo y - de pronta respuesta es candidato para aumentarle la dosis.
5. - Contenido estomacal; si se prevee la necesidad de medicación el niño deberá ingerir una comi--da liviana o se le dará la medicación con el -- estómago vacío.

## ANESTESIA LOCAL

Es de suma importancia para el cirujano -  
dentista el lograr que el niño con Síndrome de Down  
confie plenamente en él y se sienta seguro al encon-  
trarse sentado en el sillón dental, ya que se encon-  
trará también algún familiar cercano a él que le --  
inspire confianza.

Esto no es difícil de lograr, ya que como -  
se ha mencionado anteriormente los niños con Sín--  
drome de Down son afectuosos y cordiales; sin em-  
bargo se deberá tener muy en cuenta el grado de -  
subanormalidad que presente el niño para así poder  
explicarle lo mejor posible los efectos que va a su-  
frir al ser sometido a la anestesia local, sin que -  
esto lo altere. En algunos niños la premedicación-  
es muy importante, pero en otros es innecesaria, -  
(esto dependiendo del estado tanto físico como men-  
tal del paciente), siempre y cuando el Cirujano Den-  
tista tenga las palabras justas para explicarle al --  
niño cada uno del instrumental (jeringa, espejo, --  
pinzas, etc.) y medicamentos (anestésico tópico, lo-  
cal y curaciones) con los que se va a trabajar, y -  
los efectos que le van a producir, nunca se le debe-  
rá mentir acerca de las molestias que pudiera sen-  
tir mientras se esté trabajando.

El medicamento que con mas frecuencia se -  
utiliza en la práctica odontológica es, sin duda algu-  
na, el anestésico local.

En odontología estos compuestos actúan de -  
primiendo, de manera reversible la conducción de -

sensaciones dolorosas desde el área bucal hasta el sistema nervioso central. Esta acción queda limitada al segmento de la fibra que se halla en contacto íntimo con el anestésico. Todos los anestésicos locales importantes son sales de sustancias básicas.

La inyección constituye una práctica muy usual para el que la aplica, pero a menudo puede ser una experiencia desagradable para el paciente - de ahí la importancia de que se le describa lo mejor posible al niño Down lo que le va a ir ocurriendo. La aplicación cuidadosa y adecuada de la inyección, permitirá realizar cabalmente un tratamiento indoloro y contribuye a aumentar la confianza del paciente hacia el dentista.

Todo agente bloqueador que se usa actualmente en odontología y en especial con estos pacientes debe llenar los siguientes requisitos:

1. - Período de latencia corto, sobretodo si el paciente ha sido premedicado.
2. - Duración adecuada a la intervención.
3. - Compatibilidad con vasopresores.
4. - Difusión conveniente.
5. - Estabilidad de las soluciones.
6. - Baja toxicidad sistémica.
7. - Alta incidencia de anestesia satisfactoria.

El anestésico tópico aplicado localmente sobre la mucosa de la orofaringe se absorbe rápidamente, apareciendo cantidades importantes en la circulación sanguínea. En algunos casos esta concentración se acerca a la que se obtiene con la administración intravenosa de la misma cantidad del compuesto. Por

lo tanto se recomienda limitar la aplicación tópica de anestésicos a cantidades mínimas y sólo sobre la superficie más indispensable. En estas condiciones las reacciones tóxicas son muy raras, pero la aplicación tópica imprudente especialmente de preparados para pulverización cuyas cantidades pulverizadas son difíciles de controlar, pueden originar manifestaciones tóxicas y hacer que el paciente se asuste al sentir reacciones que no estaban previstas, y por demas en ese momento difíciles de explicar ya que el paciente se encontrará en stress y se tendrá que suspenderse momentáneamente, el tratamiento, hasta el momento en que el niño recupere poco a poco la confianza y comprenda hasta donde sea posible lo que ha ocurrido.

Como su nombre lo indica, el anestésico local disminuye la conducción, a lo largo del nervio, de los impulsos producidos por estímulos dolorosos. Cuando la solución anestésica locales deposita cerca de una fibra nerviosa o se infiltra en la proximidad de las terminaciones nerviosas, sobre las que se desea que actúe, el fármaco no sólo se difunde a dichas áreas, sino que se propaga también en otras direcciones.

### PERIODO DE LATENCIA

Es el tiempo comprendido entre la aplicación del anestésico y el momento en que se instala la analgesia satisfactoria.

Un período de latencia corto elimina pérdida de tiempo innecesarias. En la práctica es de gran importancia una espera mínima entre la inyección -

y el establecimiento de la anestesia, aunque la diferencia en la latencia de la mayoría de los anestésicos locales es secundaria, vale la pena hacer notar que las drogas anestésicas en combinación con los vasopresores adecuados tienen características muy especiales en cuanto al tiempo de latencia, pero en términos generales es excepcionalmente corto. La duración debe ser adecuada para terminar los procedimientos que se deseen realizar. El anestésico local se usa en combinación con vasoconstrictores; entre otras razones para prolongar la duración de la anestesia y para hacer más profunda la analgesia, con una buena localización y mayor incidencia anestésica, pero es conveniente usar una solución bloqueadora de acuerdo con el tiempo que se presuma vaya a durar el procedimiento.

#### DIFUSION.

El buen poder de difusión compensa las variaciones anatómicas. La inyección de un anestésico local no siempre asegura un contacto completo con las ramificaciones nerviosas apropiadas. Este puede tener como causa las variaciones anatómicas o bien la precisión en localizar el anestésico en los tejidos. Cualquiera de estos factores puede llevar al fracaso en obtener anestesia.

Para obtener éxito, el anestésico local debe tener una capacidad de difusión a través de los tejidos a tal punto que se inhiba el paso de la conducción de los impulsos nerviosos, aún cuando se deposite el anestésico a cierta distancia del nervio.

Un anestésico local debe permanecer estable



después de un período prolongado, aún en circuns--  
tancias extremas, de tal manera que conserve su --  
eficacia completa en lo que se refiere a incidencia  
de anestesia satisfactoria y demás propiedades. --  
Esto significa que tanto los ingredientes activos --  
como la solución terminada deben tener un alto grado  
de estabilidad química.

### TOXISIDAD SISTEMICA

La toxicidad de una droga está en razón di--  
recta de la dosificación y de la velocidad con que -  
ésta pasa al torrente sanguíneo.

En anestesia regional pueden concurrir va- -  
rios factores para determinar una concentración alta  
de la droga en la sangre.

Primero, absorción rápida de la droga rela-  
cionada con: dosis de la misma, sitio de aplicación,  
concentración de las soluciones usadas, velocidad -  
en la inyección y tipo de droga.

Cuando la droga se encuentra en el torrente  
sanguíneo, se debe tener en cuenta su acción sobre  
el sistema nervioso central y sobre el aparato car-  
diovascular principalmente por los padecimientos de  
estos niños.

El principio de los síntomas tóxicos es variable  
ble, pudiendo ser repentino en algunos pacientes y -  
lento en otros.

Los síntomas como la somnolencia, escalof-  
río, opresión pre-cordial, trastornos auditivos, ce-

falea y entumecimiento de los labios y de la lengua son menos pronunciados con Citanest que con Lidocaina, de estos efectos se debe hablar con el padre o persona encargada de cuidar al niño para evitar que se lastime, por ejemplo que pueda sufrir alguna caída o que se muerda los labios, lengua o carrillos, al no sentir el dolor que esto le producirá, -- así también como el que pueda dormir por un tiempo largo.

### VASOCONSTRICTORES

Los vasoconstrictores prolongan la acción y reducen la toxicidad sistémica de los anestésicos -- locales por retardo en la absorción.

Deben usarse en zonas ricamente vascularizadas como la región gingivodental; si se omite su uso, la anestesia es inadecuada y pueden presentarse fenómenos de toxicidad por absorción rápida de la droga.

Usados proplamente son de gran valor en -- anestesia por infiltración y en bloqueos maxilares y tronculares, pero su acción es ineficaz en anestesia tópica.

Los vasoconstrictores no tienen acción sinérgica con los anestésicos locales, ni acción adhitiva ya que por sí mismos no tienen acción anestésica. -- La intensidad anestésica que se logra con ellos se -- debe al retardo en la absorción que hace prolongar el contacto del bloqueador con el nervio.

Los anestésicos locales por sí mismos no --

tienen una acción vasoconstrictora apreciable, con excepción de la cocaína. Otros como el Citanest son menos vasodilatadores.

Los efectos sistémicos de los anestésicos -- locales se distinguen de los ocasionados por los vasodepresores, por que producen diferente sintomatología. En odontología prácticamente no tiene contraindicaciones el uso de vasoconstrictores siempre y cuando se lleven a cabo los cuidados preoperatorios.

Dos tipos de drogas vasoconstrictoras son de utilidad en las soluciones bloqueadoras:

1. - Aminas que actúan sobre los receptores adrenérgicos.
  - a) Aminas alifáticas.
  - b) Aminas aromáticas (epinefrina, norepinefrina)
2. - Polipéptidos que actúan sobre el músculo liso de los vasos capilares.
  - a) Vasopresín, Octopresín.
  - b) Angiotensín.

Las drogas que han demostrado mayor utilidad son la epinefrina y Octapresín. Sin embargo, siendo la epinefrina el más efectivo de todos, es capaz de despertar reacciones tóxicas sistémicas. De ahí que sea importante apegarse a las diluciones recomendadas y no usar más de la concentración mínima efectiva del vasoconstrictor. No deben usarse las soluciones que tengan alteradas su transparencia.

En los pacientes que presentan cardiopatías congénitas pueden usarse soluciones que contengan epinefrina en pequeña cantidad.

Los anestésicos locales que son usados con mayor éxito en este tipo de pacientes son; la lidocaina (Xilocaina) en unguento y solución inyectable, así como la pirlocaina (Citanest) en combinación con el octapresin.

La lidocaina es un amida que se usa en forma inyectable y en unguento.

La lidocaina en unguento contribuye a la comodidad del paciente y a reafirmar la confianza hacia el dentista, desde el momento en que gracias a su aplicación en la mucosa previamente secada, la inyección intraoral es completamente indolora. Está indicado antes de los tratamientos gingivales, para inhibir el reflejo del vómito.

Como su vehículo de polietilenglicol es soluble, se recomienda el empleo de rollos de algodón, uso del dique de hule y grapas y del aspirador de saliva para evitar hasta donde sea posible la dilución del unguento.

La lidocaina (Xilocaina) en su forma inyectable se usa al 2% con epinefrina al 1:50,000. Las características de esta solución bloqueadora son: rapidez de acción, baja toxicidad, buena difusión, carencia de efectos alérgicos, además está catalogada con una duración larga de más de dos horas, lo que permite al dentista llevar a cabo el tratamiento sin apuros.

La prilocaina (Citanest) es un amina secundaria con las características de un excelente bloqueador, de toxicidad aguda muy baja, menor o casi igual a la de la lidocaina, menor acción vasodilatadora que otros anestésicos, latencia corta y con una duración de 1 a 2 hrs.

La combinación de propiedades tanto del agente anestésico como del localizador (Octapresín), hacen que esta solución sea eminentemente adecuada.

El octapresín es el primer sustituto adecuado de la adrenalina que confiere un período de anestesia sin isquemia local en el sitio de la inyección y sin reacciones sistémicas.

En esta preparación exclusivamente bloqueadora del dolor, no se han observado los efectos secundarios característicos como con otros preparados semejantes con diferentes vasoconstrictores.

El Prillocaina (Citanest) y Octapresín elimina el temor a las complicaciones postoperatorias después de las extracciones. La falta de isquemia en el sitio de la inyección permite al dentista tomar las precauciones necesarias para detener las hemorragias que siguen a las extracciones, evitando así el riesgo de hemorragias tardías. Debe hacerse las recomendaciones antes mencionadas al padre o maestro encargado del cuidado del niño Down.

## TECNICAS DE ANESTESIA LOCAL.

Las técnicas de anestesia local son las mismas empleadas con pacientes que no presentan este síndrome, pero al igual que con estos el éxito dependerá de que sea depositado el anestésico en la proximidad inmediata a la estructura nerviosa que va a anestesiar.

Para el bloqueo de los dientes anteriores superiores se hace colocando la aguja en dirección -- paralela al eje longitudinal del diente y se punciona en el pliegue del vestíbulo oral, teniendo el dedo -- medio de la otra mano localizado el trayecto de la aguja hasta la distancia del ápice de la raíz donde se depositará el anestésico, después se retira la -- aguja en forma "rápida", para después proseguir -- con la anestesia palatina la cual se lleva a cabo -- puncionando el conducto incisivo situado en la línea media por detrás de los incisivos.

Para los premolares a molares se bloquean separadamente cada diente en particular introduciendo la aguja en la mucosa gingival que rodea al diente y buscando la extremidad de la raíz donde se depositan de 1 a 2 ml. Después se bloquea por el conducto palatino posterior situado a la altura del segundo molar, un centímetro por encima del reborde gingival.

Para los molares superiores se bloquean introduciendo la aguja por detrás de la cresta infracingomática e inmediatamente distal al segundo molar. Después se dirige la punta de la aguja hacia el tu--

bérculo maxilar y se introduce de 2 a 3 cm. depositando en este lugar el anestésico.

Para los dientes del maxilar inferior se usa bloqueando el nervio alveolar inferior. Con el dedo índice izquierdo se localiza la línea oblicua, es decir, el borde interno de la rama del maxilar inferior. Se hace la punción inmediatamente por dentro de ese punto a 1 cm. por encima del plano oclusal del tercer molar (si existe), la jeringa debe mantenerse paralela al cuerpo de la mandíbula inferior y sobre todo paralela al plano masticatorio de los - - dientes inferiores. Desde este punto, la punta de la aguja se introduce lentamente 2 cm pegada a la cara interna de la rama del maxilar; al mismo tiempo se gira la jeringa hacia los premolares del lado opuesto. La punta de la aguja se mantendrá siempre en contacto con la rama del maxilar.

Para bloquear los dientes anteriores se sigue la misma técnica que con los superiores, pero se completa, inyectando una pequeña cantidad de - - anestésico local en el aspecto lingual, inmediatamente por detrás del diente a tratar.

## METODOS Y TECNICAS DE ANESTESIA GENERAL

Gracias a la premedicación se ha suprimido casi por completo la necesidad de trabajar con los pacientes bajo la anestesia general, sin embargo -- esto no es una regla totalitaria, ya que siempre -- existe alguna excepción.

La conservación bajo anestesia general es un método muy práctico para la rehabilitación de un -- niño aprensivo o no cooperador, en quien es muy -- importante que se realice.

El primer paso, es descubrir si existe alguna contraindicación a la anestesia general, pues hay una gran cantidad de situaciones médicas que la excluyen. Luego debe efectuarse un examen bucal -- completo y un fichado detallado. Un plan de tratamiento es fundamental ya que no es aconsejable someter a ningún niño a repetidas anestесias genera-- les sin una buena razón.

El dentista y el personal responsable debe -- tener un conocimiento de las ciencias clínicas básicas que se aplican a la anestesia general.

Cuando el enfermo se encuentra bajo anestesia general, es posible efectuar una gran cantidad -- de trabajo en relativamente poco tiempo.

Las restauraciones extensas que duran de -- dos a tres horas se realizan sin peligro estando el paciente bajo una anestesia muy leve.



Para mejorar la vía de acceso y la visibilidad se recomienda emplear el dique de caucho que sirve, además para proteger las vías respiratorias contra la penetración de materiales dentales o de partículas de los dientes.

Se aconseja no pasar del plano de anestesia ligera, compatible con el control eficaz del dolor. Los procedimientos dentales se realizan con más facilidad cuando todavía no hay relajación de los músculos esqueléticos, con lo cual se evita la necesidad de sostener la cabeza del paciente mientras esté trabajando el dentista. Por otra parte, si la anestesia se mantiene con mordaza dental y el paciente presenta tos refleja, hay menos peligro de inspiración de material extraño como sangre, moco o restos que si hubiera relajación completa de los músculos.

El tratamiento dental debe planearse lo más completamente posible antes de concretar una cita con los padres del niño.

Paralelamente a la elaboración del plan de tratamiento, se procede a la evaluación física del paciente para la anestesia general, recordando que estos pacientes pueden presentar una gran cantidad de problemas físicos aunados al mental; la enfermera determina y anota la presión arterial, es un punto importante de referencia para explicar cualquier cambio hemodinámico que puede surgir durante o después de la anestesia.

Todo lo que se necesitará para la anestesia y el tratamiento operatorio debe de estar listo para

el momento de la cita.

### MEDICACION PRELIMINAR

Para administrar la premedicación es preferible emplear la vía intravenosa. Para que el efecto de la premedicación sea completo ésta debe administrarse cinco minutos antes de principiar la anestesia; su uso no se recomienda en procedimientos de corta duración (cinco minutos, o menos de anestesia).

Para intervenciones largas se puede emplear atropina (0.5 mg). La atropina es un depresor del sistema nervioso parasimpático y por lo tanto, después de su uso es el sistema nervioso simpático el que va a dominar. Este dominio se manifiesta por el aumento de la frecuencia cardíaca, una elevación del índice metabólico y una disminución de la actividad de las glándulas secretoras bucales y faríngeas.

El pentobarbital sódico (50 a 100 mg) facilita el uso combinado del metohexital sódico, óxido nítrico y oxígeno. Como los demás barbitúricos, el pentobarbital sódico es un depresor del SNC. En dosis terapéuticas, los barbitúricos reducen el índice metabólico y la irritabilidad nerviosa; las dosis mayores producen sueño. El pentobarbital sódico es un barbitúrico de acción medianamente rápida que puede administrarse ya sea por vía bucal, intramuscular o intravenosa.

### SELECCION DEL ANESTESICO

Tanto el metohexital sódico como el tiopen--

tal sódico son fármacos excelentes que pueden utilizarse solos o en combinación con uno de los múltiples compuestos anestésicos para inhalación. El metohexital sódico es el anestésico de elección para el paciente ambulante. Su acción más breve permite un control exacto de la profundidad de la anestesia mediante la administración de pequeñas dosis intermitentes; además, elimina los prolongados períodos de recuperación. El empleo de metohexital sódico como anestésico principal, cuando no se usó ninguna premedicación de larga duración, permite realizar tratamientos de dos a tres horas en el paciente ambulante.

Tanto el metohexital sódico como el tiopental sódico proporcionan una inducción rápida y sin fase de excitación; además, tienen la ventaja de poseer un efecto amnésico que permite efectuar un gran número de trabajos no dolorosos cuando el enfermo se encuentra aparentemente despierto y evitando por lo tanto, el recuerdo posoperatorio desagradable. El efecto de cualquier dosis de metohexital sódico, es breve, siendo posible ajustar el nivel de anestesia según los estímulos que han de paliarse. Algunos tratamientos pueden llevarse a cabo con anestesia muy poco profunda; la depresión respiratoria es muy leve y el reflejo de deglución se conserva en la mayoría de los casos.

El enfermo puede despertarse rápidamente para comprobar la oclusión o realizar maniobras no dolorosas.

Con el metohexital sódico el efecto acumulativo es muy reducido y el tiempo de recuperación -

es casi el mismo para un tratamiento largo que --  
para uno corto.

## DOSIFICACION

La dosis de anestésico varía con la edad, -  
vitalidad, grado de subnormalidad mental, y grado  
de aprensión de cada paciente. El niño, turbulento  
que no coopera de siete años podrá necesitar unos -  
80 mg (8 ml), para llegar a la inducción completa.

Para mantener el nivel de trabajo de la anes-  
tesia es preciso hacer inyecciones intermitentes su-  
plementarias de cantidades equivalentes a un tercio  
o a la mitad de la dosis inicial. El anestésico ex-  
perimentado puede prever cuando es necesario aña-  
dir una dosis suplementaria de metohexital sódico; -  
así, la aparición de una resistencia muscular ligera-  
mente más marcada al contacto con el espejo o el -  
retractor y algunas modificaciones leves en la respi-  
ración son señales sutiles que indican la necesidad  
de añadir más anestésico. La deglución es también  
una indicación útil para señalar la urgencia de una  
dosis adicional de metohexital sódico si han de pro-  
seguirse los tratamientos dolorosos. El dentista --  
debe procurar mantener un equilibrio entre la anes-  
tesia y los estímulos operatorios a medida que el -  
tratamiento avanza hacia su terminación. El mante-  
nimiento de la anestesia, mediante inyecciones inter-  
mitentes de metohexital sódico, proporciona una --  
anestesia de profundidad tipo "altibajos". Si estos -  
cambios llegan a ser extraños, se recomienda apli-  
car anestesia por inhalación para regularizarlos. --  
Por ejemplo el uso de óxido nítrico como anestési-  
co suplementario permite no solo espaciar las in-

yecciones de metohexital sódico, sino también reducir las cantidades inyectadas.

Para los tratamientos cortos dicha combinación de metohexital sódico y óxido nítrico no está indicada, por que la eliminación del nitrógeno de los pulmones y del aparato para anestesia requiere de varios minutos, y hasta que no se haya efectuado la substitución de la mayor parte del nitrógeno por el óxido nítrico, la anestesia no progresa. Para que quede excluido todo el aire del sistema, el operador necesita disponer de tiempo y poseer cierta habilidad para taponear la orofaringe. El anestesista en el manejo de óxido nítrico procura mantener una presión adicional sobre los gases, tanto de los pulmones como en el aparato anestésico, mediante el taponamiento de la garganta procedimiento que aumenta considerablemente la eficacia del óxido nítrico anestésico.

La proporción del oxígeno no debe ser nunca inferior a 20 volúmenes por 100.

El cloruro de succinilcolina es uno de los anestésicos más útiles para producir la relajación muscular. En la anestesia ligera ideal para los tratamientos odontológicos a veces parece un espasmo laríngeo parcial o total. Para esta complicación el cloruro de succinilcolina es el fármaco específico indicado; se administra a la dosis de 5 mg para niños y 10 mg para cualquier adulto. El efecto deseado se obtiene en unos 15 seg. o sea, el tiempo de circulación brazo-cerebro. Después de su administración, y antes de ocurrir la relajación, se examina la faringe para hallar y eliminar cual-

quier substancia irritante como moco, sangre, etc.

El cloruro de succinilcolina, administrado a la dosis antes indicada, no suele provocar paro respiratorio. En caso de presentarse una depresión o un paro respiratorio, la respiración puede mantenerse manualmente levantando la barbilla del paciente, con la lengua fuera y aplicando una presión alternante sobre la parte inferior de la caja torácica hasta la reanudación de una respiración espontánea suficiente. Este método es preferible al empleo del tubo bucofaringeo y de la mascarilla completa que no permiten el acceso ni a la boca ni a la faringe -- mientras se va ayudando a la respiración.

Al terminar el tratamiento operatorio, el enfermo permanece en el mismo lugar para poder observarlo hasta que todos sus reflejos recuperen su normalidad hasta donde es posible en estos niños. -- Por lo tanto el tiempo de recuperación puede definirse como el período comprendido entre la terminación del tratamiento dental y la respuesta del paciente a una orden (según el grado de subnormalidad). Este intervalo puede oscilar entre dos y cinco minutos en pacientes normales pudiendo ser mayor en niños Down.

Con el metohexital sódico no es raro observar un llanto de corta duración en el período de recuperación. En algunos casos aparece un estado de ansiedad después de la anestesia con el metohexital sódico que debe diferenciarse de la "borrachera" -- llorosa que suele terminar en 10-15 minutos sin -- dejar ningún recuerdo. La ansiedad, caracterizada por el retorcimiento de las manos, insomnio y llan

to puede durar 24 horas y hasta más. En estos casos la inyección de Compacina (10 mg) o de pentobarbital sódico (50 mg) proporciona un tratamiento eficaz; cualquiera de los dos farmacos puede tomarse también por vía bucal cada tres o cuatro horas después de haber vuelto a casa el paciente, en caso de persistir estado nervioso.

Se le indicará a los padres del paciente que es probable que presente ciertas alteraciones en su coordinación por lo que tendrá bajo una constante vigilancia hasta que este "normal".

#### TECNICA DE LA ANESTESIA NASAL.

Cuando todos los instrumentos y materiales necesarios han sido dispuestos, el paciente es inducido, abriéndole la boca con un separador, o un apósito, correcta y cuidadosamente empaquetado. Es muy importante que esto último sea realizado en forma escrupulosa ya que el mayor riesgo es el pasaje de restos a la garganta o a los pulmones. Mientras se preparan las cavidades o raspages no se debe de permitir que queden fragmentos sueltos en la boca y el trabajo debe de detenerse de tiempo en tiempo para limpiar el sitio y el piso de la boca. Si se usa una turbina de aire, una asistente debe de usar al mismo tiempo un aspirador. Si se usa una pieza de mano común la cavidad debe limpiarse usando una jeringa con agua, pero se coloca un trozo de gasa sobre el pico antes de descargarla en la cavidad para embeber el agua y los restos. La jeringa para aire debe dirigirse siempre lejos de la garganta para soplar los restos hacia afuera.

La mayor parte del trabajo debe efectuarse con fresas bastantes grandes y deben evitarse los cambios frecuentes de fresa, ya que esto insume tiempo. Se prefieren las fresas de diamante o de tungsteno y la cavidad se talla y extiende correctamente en forma rápida.

Se preparan todas las cavidades en un cuadrante, se secan con aire, y se obturan con óxido de zinc y eugenol de fraguado lento, mezclado antes de comenzar. Se pasa al otro cuadrante del mismo lado, y luego se repite del otro lado de la boca, después de cambiar el tapón y usar un apósito nuevo. Los dientes anteriores se tratan habitualmente al final por razones de conveniencia. La boca debe ser controlada en cada nuevo estado para que no queden restos, y otra vez al final de la operación, después de eliminar el tapón.

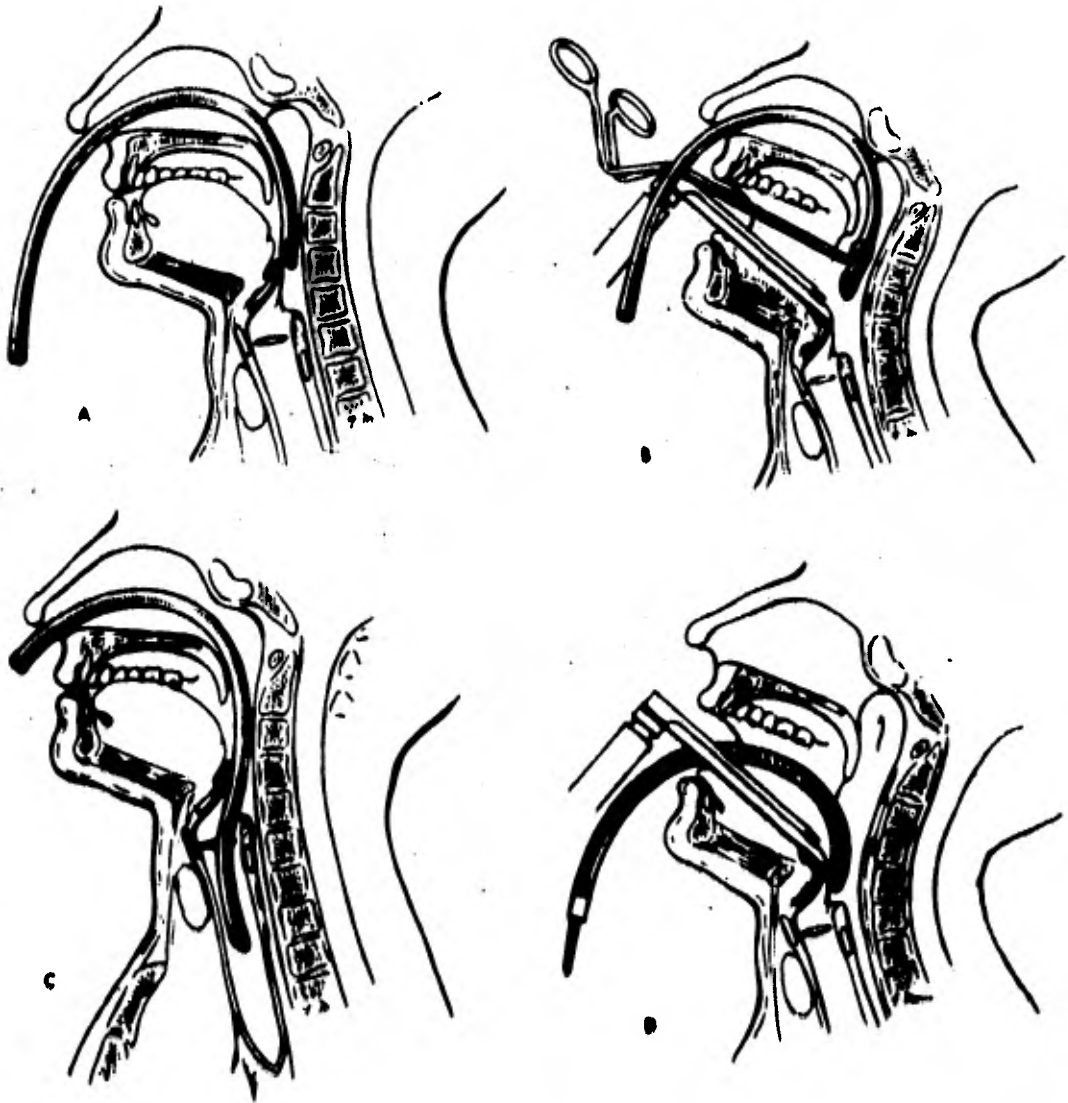
#### TECNICA DE LA ANESTESIA ENDOCRANEAL.

Este es un método que requiere la intubación controlada, por la posibilidad de edema después de la intubación, y esto significa facilidades hospitalarias. La Dra. Joan Weyman afirma que la ventaja principal de este método sobre el anterior, es que pueden completarse las restauraciones porque es posible colocar el apósito en la garganta correctamente. Por más cuidado con que se haga esto en el método nasal, los riesgos cuando se usa amalgama son muy grandes como para aprobar su uso, y solamente cuando se puede hacer anestesia endocraneal y colocar un apósito adecuado en la garganta, puede usarse amalgama. La técnica dental -



es la misma que con la anestesia nasal, pero las restauraciones pueden hacerse con menos sensación de apuro, aunque no se debe perder tiempo. Aún cuando la garganta está bien empaquetada, debe prestarse la misma atención a los restos.

## ANESTESIA GENERAL PARA EL ENFERMO AMBULATORIO



A, B y C, Introducción del tubo nasoendotraqueal y posición del mismo una vez colocada. A veces es necesario recurrir a las pinzas Magill y a la visión directa con laringoscopio para dirigir el tubo hacia el interior de la tráquea. Cuando no se utiliza el manguito inflado, un tapón de gasa húmeda colocado en la laringolaringe protege la tráquea y disminuye la filtración de los gases. D. Una varilla metálica sirve para modificar la curva del tubo bucoendotraqueal y facilitar la intubación. La varilla debe lubricarse para poder retirarla después de la intubación.

CAPITULO V  
MANEJO DEL NIÑO EN  
EL CONSULTORIO DENT--  
TAL.

El cirujano Dentista deberá conocer las ca--  
racterísticas tanto orgánicas como mentales del niño  
con Síndrome de Down. Esto será objeto de saber  
como podrá tratar a cada uno de los pacientes se--  
gún su estado lo requiera.

El grado de cooperación depende mucho del -  
nivel de inteligencia.

La deficiencia mental no puede definirse por  
medio de reglas precisas ni puede comprobarse - -  
exactamente.

El niño puede carecer de inteligencia pero, -  
aunque esto puede probarse, los resultados no son -  
siempre constantes. Puede carecer de capacidad -  
para ser educado, pero en realidad puede ser tar--  
dío en desarrollarse. Muchos de los pacientes con  
siderados como ligeramente deficientes pueden, con  
la misma facilidad ser incluidos en el extremo infe--  
rior de la escala normal, de manera que no hay -  
un nivel real al que se pueda decir que comienza la  
verdadera deficiencia.

Hay una gran confusión en la terminología, -  
y la O. M. S. recomienda el término general de Sub-  
anormalidad Mental con el grado de leve, moderada  
o grave, para uso general pero sin desplazar ningú--  
na nomenclatura clínica.

Los términos recomendados son por lo tanto:

1. - Subanormalidad leve, con C.I. de 50 a -- 69 y edad mental en el adulto de 8 a 12 años.

2. - Subanormalidad Moderada, con C.I. de 20 a 49 y edad mental en el adulto de 3 a 7 años.

3. - Subanormalidad Grave, con C.I. de 0 a 19 y edad mental en el adulto de 0 a 2 años.

Una vez que el Odontólogo conoce el grado de subanormalidad y lo ha examinado decidirá el -- tratamiento a seguir.

El mongoloide más inteligente puede ser tra-- tado en el sillón dental en forma razonablemente -- normal para procedimientos conservadores. Los -- de grado más bajo, el tratamiento deberá ser adap-- tado a las necesidades inmediatas y puede limitarse a extracciones en el caso de niños internados.

Los niños con enfermedad cardíaca congéni-- ta necesitan un plan de tratamiento especial que to-- me en cuenta esa condición, ya que todo procedi-- miento operatorio que permita la entrada de micro-- organismos en la boca y en las zonas de la gargan-- ta en los pacientes que presentan la afección cardí-- ca, se le debe administrar antibióticos profilácticos, evitando así la producción de bacteremias que en -- algunos casos han llegado a provocar la muerte del paciente.

El aspecto fundamental de los niños que pre-- sentan la afección cardíaca congénita en lo que res-- pecta al cuidado odontológico es el de la prevención de la endocarditis bacteriana lo cual se enfoca en -

dos formas.

1. - Mantenimiento de una boca libre de sepsis en todo momento.

2. - Administración de antibióticos antes del tratamiento, especialmente en exodoncias y tratamiento periodontal.

No hay evidencia de que los procedimientos conservadores normales, o la anestesia local utilizada para ellos produzca ningún grado de bacteremia. Por lo tanto pueden efectuarse normalmente.

Así mismo se les comunicará a los padres que en caso de ser necesario se les administrará la medicación preoperatoria, indicándole las ventajas y reacciones que pudieran presentarse.

El niño con Síndrome Down se caracteriza por ser en su mayoría hiperquinético por lo que el odontólogo deberá ganarse la confianza y el aprecio del paciente para lograr un tratamiento satisfactorio.

Existen pacientes con un retraso leve, los cuales aunque sean inquietos cooperarán con el odontólogo en su tratamiento.

Para esto en las primeras consultas el dentista tratará de explicarle el uso del instrumental que se compone entre otras cosas de espejo, las jeringas de (aire y agua), el funcionamiento del aire, Rotor y la pieza de mano. Esto se hará con el fin de que el niño se familiarice con el instrumental

y de esta manera coopere hasta donde sea posible, para así, poder realizar el tratamiento adecuado.

Se encontrará, otro tipo de paciente con un retraso mas profundo, en los cuales no se encuentra cooperación, por lo que se recurre a la medicación preoperatoria.

La primera visita del niño con Síndrome de Down al dentista, deberá ser a temprana edad entre los dos y medio años hasta los tres.

Para la limpieza inminente de los dientes se podrá efectuar con una pasta de Fluoruro (fluoruro fosfatado ácido), el cual se fabrica en diferentes sabores; la limpieza debe efectuarse en forma directa sobre los dientes con positivos especiales que se aplican a los dientes dentro de la boca.

La madre o auxiliar deberá recibir instrucción para el uso de tabletas reveladoras de la placa dental; debido a que los pacientes con Síndrome de Down presentan un alto grado de incidencia a las enfermedades parodontales (periodontales), por esta razón es importante que el paciente aprenda o sea ayudado a controlar su placa dental.

Los padres y maestros que tienen mayor contacto con el paciente necesitan adquirir una capacitación para poder aplicar medidas de higiene bucal al niño con Síndrome de Down, así mismo ir capacitando al niño hasta que este pueda realizar por sí mismo el cepillado dental y gingival.

La mayor parte de los niños con Síndrome -

de Down pueden ser tratados en el consultorio o clínica dental; aunque existan algunas excepciones.

Aquellos pacientes que no se encuentren afectados con una gravedad física o mental pueden recibir una capacitación para poder ayudar a otros con mayor grado de retraso mental o con menos capacidad cooperativa para que permita su tratamiento dental.

Antes de proceder al tratamiento odontológico el cirujano dentista, debe haber obtenido una evaluación (Historia Clínica) correcta, así como el haberse ganado la confianza del paciente; ya que el cubrir estos dos puntos le dará la pauta a seguir.

Las extracciones y los raspajes profundos -- deben hacerse bajo cobertura antibiótica y la terapia de conductos radiculares está contraindicada. -- Esto y la susceptibilidad a la infección torácica influirán cualquier decisión para usar un anestésico, ya sea para extracción o para conservación.

El estado periodontal constituye la dificultad principal en el logro de la salud dental. La enfermedad es progresiva y aún en el mongoloide de alto grado, la extracción puede ser inevitable.

El tratamiento gingival se hace de acuerdo a los principios generales, pero habitualmente debe ser de tipo sencillo. Hay que tener en mente el desarrollo de una leucemia.

Tanto los aparatos ortodóncicos como protéticos suelen estar contraindicados por varias razo--

nes. El mal estado gingival, la lengua relativamente grande, y el tono muscular pobre hacen difícil la retención, y la cooperación suele ser por completo inadecuada. Las raíces cortas también son desventajosas para el movimiento ortodóncico.



## CONCLUSIONES.

Mientras que esta tesis está originalmente - interesada en las características y de desarrollo de la persona con Síndrome de Down, y de sus alteraciones bucales, estará también enfatizada hacia el - hecho de que más allá de síndrome, es un ser humano que requiere de una atención especial tanto de -- los padres como de el dentista, que en este caso es al que me refiero.

Debe hacerse notar, no obstante que hay una amplia variación en las habilidades mentales, comportamiento y progreso en el desarrollo de estos -- niños, dando esto una pauta al cirujano Dentista del tipo de comportamiento que se debe observar al tratar a este tipo de pacientes.

Cerca de un tercio de los niños con este síndrome tienen problemas de corazón aunado a otros defectos congénitos que también se presentan.

El desarrollo lento y las características observadas en estas personas son atribuidas a la presencia de material genético adicional en sus células.

Se conoce que el riesgo de tener un hijo con este Síndrome se incrementa con la edad avanzada - de la madre.

La enseñanza de habilidades de ayuda - a sí - mismo, incluye hábitos de limpieza, alimentación y satisfacción de necesidades fisiológicas que permitan al niño actuar más independientemente, estarán

a cargo de los padres en primer lugar y después - de los maestros, que pueden ser orientados por médicos, dentistas y psicólogos.

Los programas de temprana intervención del Dentista en la vida de niño deben estar basados en el conocimiento de las anormalidades patológicas -- bucales como generales subnormalidad individual - de cada niño, logrando en algunos casos que lleguen a controlarse por sí mismos su placa dental, evi-- tando problemas gingivales, tan frecuentes en estos niños.

El contar con un amplio conocimiento de los farmacos de premedicación usados en la odontología dan al dentista la oportunidad de trabajar con estos pacientes; sin descartar el hecho de que existen algunas excepciones en las que se deberá someter al paciente a la anestesia general.

Nunca se debe olvidar que para que estos -- pacientes permitan el tratamiento dental, aparte de la premedicación es indispensable, el ganarse la -- confianza y cariño de estos niños, que no es difícil dado al carácter afectivo que los caracteriza.

## BIBLIOGRAFIA

1. - Primera Convención Internacional Sobre Síndrome de Down.  
Noviembre 11, 12, 13, de 1981.  
Ciudad de México, D.F.
2. - Clínicas Obstétricas y Ginecológicas  
Dra. Elsie R. Carrington. Dr. Russell R. de Alvarez.  
Editorial Interamericana, S.A. 1966.
3. - Síndrome de Down (Mongolismo).  
G.F. Smith. J.M. Berg.  
Editorial Médica y Técnica, S.A. 1978  
2da. edición.
4. - Medical Genetics, Principles and Practice.  
James J. Nora., F. Claiké Frase.  
LEA & Febiger, Philadelphia. 1974.
5. - Downs Syndrome (Mongolism).  
Research, Prevention and Management.  
Richard Koch, M.D., Félix F de la Cruz  
M.D. Brunner/Mazel, Inc. New York. 1975
6. - El niño con Síndrome de Down (Mongolismo).  
David W. Smith., Ann Asper Wilson  
Editorial Médica Panamericana. 1976
7. - El Factor Hereditario.  
Dr. William L. Nylan., Edward Edelson  
Editores Asociados M., S.A. 1978
8. - Retraso Mental en el Niño  
C.H. Carter.

- Editorial Pediátrica. Editorial Jims. 1973
9. - Odontología Pediátrica.  
Sidney B. FINN  
Editorial Interamericana. S.A. de C.V. 1976
  10. - Tratado de Patología Bucal  
William G. Shafer., Maynard K. Hine  
Barnet M. LEVY,  
Editorial Interamericana.
  11. - Síndrome de Down. Consideraciones Esenciales  
Silvia López de Faudoa.  
Litografía Oro 1980.
  12. - Patología Básica.  
Stanley L. Robbins., M. Angell.  
Editorial Interamericana.
  13. - Odontología para niños Impedidos.  
Joan Weymand M.D.S.  
Editorial Mundt S.A.I.C. y F. Edición  
Argentina.
  14. - Enfermedades Genéticas y Endocrinas de la --  
Infancia.  
Lynn I. Gardner M.D.  
Salvat Editores.
  15. - Relajación del paciente en la Práctica  
Odontológica,  
George Bailenson  
Editorial Labor S.A. 1976

16. - Bases Farmacológicas de la Terapéutica.  
Louis S Goodman., Alfred Gilman.  
Editorial Interamericana. 5ta. Edición.
17. - Anestesia Odontológica.  
Niels B. Jorgensen., Jess Hayned, Jr.  
Editorial Interamericana.
18. - Odontología para pacientes impedidos.  
Arthur J. Nowak D. MD., MS.
19. - Tratado de Pediatría.  
Nelson Vaugham Mc Kay Tomo I  
Editorial Salvat.
20. - Patología del Retraso Mental.  
Crome L.  
Editorial Dossat.