

183
29.01.84



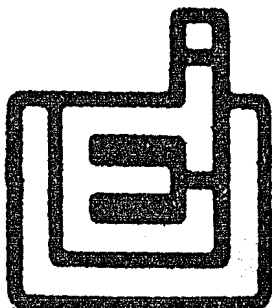
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
IZTACALA**

CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA

**EL SINDROME DE DOWN Y SUS
MANIFESTACIONES BUCALES**

ANGEL GUERRERO VAZQUEZ



San Juan Iztacala, México, 1984



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

INDICE

Introducción	1
Antecedentes	3
Genética	5
Hallazgos Citogeneticos	12
Etiología y Factores Predisponentes	14
Embriología	16
Diagnóstico	23
Diagnóstico Intrauterino	23
Diagnóstico Clínico	25
Manifestaciones Bucales	26
Manifestaciones Generales.....	29
Terapeutica	32
Conclusiones	35
Bibliografía	39

INTRODUCCION

Dentro de la práctica Odontológica hay un campo de suma importancia que esta totalmente olvidado, posiblemente desconocido y tal vez ignorado. Me refiero al Síndrome de Down.

Esta enfermedad es una aberración cromosómica que tiene como etiología una gran cantidad de factores y que para diagnosticarla - hay que reconocerlas por sus manifestaciones físicas y psicológicas.

Los niños afectados por esta enfermedad se caracterizan por una deficiencia mental muy marcada, su evolución biológica no concuerda con la cronológica, tienen gran capacidad de imitación y lo que es más importante, en relaciones afectivas demuestran gran cariño o amor a cambio de nada.

Un problema muy grande para un niño Down es, la aceptación social. Empezando desde la familia, ya que generalmente aquí es en donde empieza el rechazo, hasta la sociedad que le rodea.

Este rechazo se manifiesta también por algunos profesionistas, en este caso, el cirujano dentista. Quienes tal vez por desconocer la profundidad de la patología de esta enfermedad prefieren ignorarla.

Los pacientes Down generalmente cursan con una gran cantidad de anomalías de sus órganos. Ahora, desde el punto de vista odontológico también presentan una susceptibilidad grande a la patología bucal, sobre todo de tipo parodontal.

Por estas razones decidí elaborar mi tesis sobre la Trisomía 21, y así, investigar todos los datos sobre esta enfermedad.

Este trabajo no es un descubrimiento, pero un objetivo de este estudio es poder ayudar a quién dedique un momento a leer estas páginas.

De tal manera invito a todos los compañeros que se encuentren en la rama biomédica a aumentar esta obra, investigando más sobre sus manifestaciones y tratamiento.

Esperando que la obra aquí presente sirva para crear conciencia sobre este tipo de pacientes, quedo de ustedes como su atento y seguro servidor.

Angel Guerrero Vázquez.

ANTECEDENTES

El síndrome de Down se considera que es debido a alteraciones cromosómicas de origen genético, y se caracteriza por diversas anomalías tanto físicas como mentales, es reconocible desde el nacimiento debido a que presenta características muy particulares que facilitan la formulación de un diagnóstico clínico, aunque ningún signo es patognomónico.

En 1844 el francés Eduard Seguin descubre esta enfermedad y en 1846 la describe en su libro "La idiocia y su tratamiento por métodos psicológicos" y le llama "Idiocia Furfuracea". Menciona las principales diferencias como el pliegue epicanto ocular, deficiencia intelectual, coordinación anormal, dificultad en el habla, capacidad de imitación y de sentido del humor. Aunque no dejó de admitir que era muy complicado hacerlo, además hizo incapié en que el promedio de vida es mucho menor del normal (18).

Después en 1866 John Langdon Down describe esta misma enfermedad y la publica en "Ethnic Classification of Idiots" con el término de mongolismo, debido al parecido muy superficial con la raza mongólica, que tenían los individuos afectados con este síndrome (1).

Posteriormente en 1886 Shurtleworth fué de los primeros en sugerir la existencia de un defecto congénito e introdujo el término "Niño incompleto" (1).

En 1959 Lejeune, Gautier y Turpin proporcionan la primera prueba directa, el estudio se realizó en tres niños mongoloides con un número cromosomal de 47 en lugar de 46 y los cromosomas suplementarios eran chicos y acrocéntricos, manifestando que se presenta en forma de trisomía 21, se comprobó también que los cromosomas pertenecían al grupo G y que la entidad era la no disyunción durante la meiosis (13, 25).

Gustavson encontró en 1964 que la duración del embarazo era de 7-10 días antes del tiempo normal a término común, esto se comprueba ya que presentan un déficit en peso de 400 gr. y de 2 a 3 cm. de talla.

En noviembre de 1979 se llevó a cabo el simposio internacional en Rapallo, Italia, en honor de Jerome Lejeune por su 20 aniversario del descubrimiento del síndrome de Down. Se trató la epidemiología, inmunología, patología, citogenética, bioquímica y problemas psicológicos. Se aportaron datos nuevos sobre etiología y patogenia, la base molecular es desconocida.

Se discutió como posibles causas de retardo mental 1) la perturbación en el metabolismo del oxígeno, 2) un cambio en la regulación de aminoácidos, 3) se afirmó una positiva correlación en el metabolismo del peróxido glutámico (4,21).

Actualmente se le conoce a esta enfermedad con el nombre de Síndrome de Down, Trisomía 21, Acromicria congénita, Displasia fetal generalizada y Trisomía G.

GENETICA

El síndrome de Down es una aberración cromosómica producida por varios factores y para poderla diagnosticar tempranamente necesitamos tener conocimientos básicos de lo que es la genética.

Sabemos que el proceso vital mediante el cual las células son reemplazadas se denomina ciclo celular, en el cual las células se re producen por si mismas. Esta división celular o nuclear puede ser de dos clases, la primera es el proceso mediante el cual una célula madre se duplica así misma y asegura que cada célula hija tenga el mismo número y clase de cromosomas de la célula madre original y se le llama Mitosis. La segunda llamada Meiosis ocurre en células sexuales antes de su maduración el cual es espermatozoide y el óvulo se despojan de la mitad de cromosomas.

Cromosoma, del griego: chroma-color, y soma-cuerpo. Son cuerpos - filamentosos de aspecto basilar que se configuran en el núcleo durante la mitosis (muy bien visibles durante la metafase y anafase) que están dotados bioquímica y estructuralmente de una organización específica capaz de autoduplicarse, y que contienen las unidades hereditarias llamadas genes, que son las responsables de mantener las características morfológicas y funcionales de las células en el curso de las sucesivas generaciones de divisiones celulares.

Un gene es una estructura funcionante que puede ser definido por su complejidad desde muchos puntos de vista.

Clásicamente se define como una unidad de función que se sitúa en un punto determinado a lo largo del cromosoma.

También se puede definir como la más pequeña unidad de transmisión o segregación de un carácter hereditario en los entrecruzamientos de cromosomas de la meiosis.

A nivel bioquímico y ultraestructural, es un determinado segmento de la molécula de ADN que contiene la codificación para sintetizar una molécula ARNm responsable de la producción de una proteína o enzima específica.

Desde el punto de vista biología celular y las leyes de la herencia, al observar la capacidad de autorreduplicarse se han sugerido estas definiciones:

1o. El gen es el segmento cromosómico más corto que puede dar lugar a una mutación (o sea que se transforme en otro segmento sin que haya cambio de posición, pero pudiendo dar lugar a una expresión fenotípica diferente) ligada a cualquiera o a ambos de los cromosomas que intercambian la unidad de mutación.

2o. El gen es el segmento cromosómico más corto que puede separarse del segmento adyacente de cada lado mediante un entrecruzamiento (recombinación entre genes).

3o. El gen es el segmento cromosómico más corto en el que todas las alteraciones afectan al mismo producto, el cual es en casi todos los casos una proteína sintetizada bajo control genético (14-28).

Sólo los ácidos nucleicos son portadores de la información genética. El ácido nucleico que sirve de portador de la información genética en todos los organismos excepto algunos virus es el ADN, esta es una estructura doble extremadamente larga la cual está compuesta por dos unidades alternantes de azúcar-fosfato. El azúcar es una pentosa llamada desoxirribosa, el grupo fosfato anula azúcares adyacentes por medio de un enlace fosfodiéster; en una cadena los enlaces están polarizadas 3'-5', en la otra cadena están en orden inverso 5'-3'.

Los escalones de la escalera espiral (es decir, las unidades que conectan una banda de ADN con su complemento polarizado) consisten en pares de bases orgánicas de cuatro tipos (simbolizadas A,G,T, C) clasificadas en dos grupos: purinas y pirimidinas.

Las primeras sólo se aparean con las segundas y viceversa, pro-

duciendo de esta manera, una doble hélice simétrica.

Otra clase de ácido nucléico, llamada ácido ribonucleico ARN es ligeramente diferente del ADN en los siguientes aspectos:

- 1) Se considera que el ARN está formado por una sola banda; - el ADN por una banda doble.
- 2) El ARN contiene azúcar ribosa; el ADN contiene azúcar desoxirribosa.
- 3) El ARN contiene como pirimidina uracilo (U) en lugar de timina (U se aparea con A).
- 4) Generalmente las moléculas de ARN son mucho más cortas que las moléculas de AND.

La función primaria del ARN es la síntesis de proteínas y actúa como mensajero (ARNm) portador de información de las instrucciones codificadas en el ADN a los sitios de síntesis proteínica en los ribosomas de la célula (26).

La forma del cromosoma se determina mediante la posición del centrómero, así tenemos:

- Metacéntrico - con centrómero medio
- Submetacéntrica - con centrómero terminal
- Acrocéntrica - con centrómero casi terminal (12)

El hombre es un ser diploide con una dotación de 46 cromosomas que consta de 23 pares. Así, 23 no es el número haploide: el complemento se halla en los gametos.

La clasificación más racional de los cromosomas se realizó en la conversión de Denver (Colorado EEUU) 1960.

Ordenaron y clasificaron los 22 pares de autosomas según los - criterios de nomenclatura, individualización y agrupamiento, dejando la nomenclatura clásica de los cromosomas sexuales X e Y.

1. Se ordenaron los 22 pares de autosomas según su longitud y en orden decreciente desde el más largo al más corto al (sus longi-

tudes oscilan entre 1.9 y 7 micras). Así se dió la nomenclatura de la numeración arábica correlativa desde el 1 al 22.

2. Se agruparon estos 22 pares, ya ordenados, en 7 grupos según que fueran metacéntricos, submetacéntricos o acrocéntricos. Así se dió la nomenclatura de las letras mayúsculas del alfabeto correlativamente de la A a la G.

Según los criterios, los autosomas humanos quedaron clasificados (ordenados y agrupados) de la siguiente manera:

Grupo A pares de cromosomas 1 al 3 que son senciblemente metacéntricos.

Grupo B pares de cromosomas 4 y 5 y son submetacéntricos.

Grupo C pares de cromosomas del 6 al 12 y que son senciblemente submetacéntricos.

Grupo D pares de cromosomas del 13 al 15 son acrocéntricos.

Grupo E pares de cromosomas del 16 al 18 son senciblemente submetacéntricos.

Grupo F pares de cromosomas 19 y 20 que son metacéntricos.

Grupo G pares de cromosomas 21 y 22 que son acrocéntricos.

Los gonomas humanos siguieron denominandose por letras y no por números, y agrupados en el sexo masculino y femenino de esta manera:

Gonosomas de la mujer: un par de cromosomas X, que son submetacéntricas y similares al par 6 de las autosomas.

Gonosomas del hombre: Un sólo cromosoma X, (no un par), que es submetacéntrico y similar a uno del par 6 de los autosomas.

Un cromosoma Y (no un par), que es acrocéntrico y de tamaño algo mayor que los del par 21 de los autosomas (14, 23).

El ciclo celular o mitosis propiamente dicho. Es el proceso de división que siguen todas las células somáticas del organismo a travez de las cuales las células muertas o lesionadas son reemplazadas y además

se acumulan para el crecimiento corporal (excepto las neuronas). Los biólogos para su estudio y por conveniencia dividen el proceso en - Mitosis o Interfase, a su vez la mitosis se divide en 4 etapas: Profase, Metafase, Anafase y Telefase, la cual es una clasificación arbitraria, ya que la mitosis es un proceso continuo y las etapas se suceden imperceptiblemente. La interfase es el lapso entre las divisiones celulares consecutivas.

Durante la interfase se duplica el DNA el cual aparece como una masa granulosa denominada cromatina. También en la interfase se sintetiza la mayor parte de su RNA, sus proteínas y sustancias químicas de manera que todos los componentes celulares se puedan multiplicar durante la división. Si se mira una célula bajo el microscopio durante la interfase, se nota que el núcleo tiene una membrana claramente definida, nucleoli, cariolinfa y cromatina. A medida que la interfase progresa se ven también dos pares de centriolos, estos se dividen y los pares resultantes se separan. Terminando esta actividad se inicia la mitosis.

Profase: Los centriolos se separan y proyectan series de fibras radiantes o asters, posteriormente se desplazan hacia los polos opuestos de la célula y quedan conectados por el sistema de fibras de huso. Simultáneamente la cromatina se ha venido acortando y engrasando formando cromosomas, los nucleolos se han vuelto muy similares y la membrana nuclear ha desaparecido. Ahora cada cromosoma está constituido de dos estructuras llamadas cromátides que están unidos a su pareja por un cuerpo esférico llamado centrómero, la cromátida apareada se desplaza hacia el ecuador.

Metafase: Las parejas de cromátides se ubican en el plano ecuatorial del huso fibroso, el centrómero se divide y las cromátidas independientes empiezan a moverse hacia los polos opuestos de la célula.

Anafase: Se caracteriza por el continuo movimiento de las cromátides hacia polos opuestos de la célula, en estos movimientos los centrómeros que están unidos a las fibras de huso parecen arrastrar las partes correspondientes de los cromosomas hacia los polos opuestos de la célula.

Telefase: En este momento el grupo idéntico de cromosomas está en los polos opuestos y membranas nucleares nuevas empiezan a englobarlos (cariocinesis). Los cromosomas empiezan a asumir su forma cromática. Finalmente, el nucléolo reaparece y los husos de fibra desaparecen. (28)

MEIOSIS. Es el proceso de división reductora que ocurre en las células sexuales antes de su maduración, consiste en dos divisiones sucesivas. En la primera división meiótica cada cromosoma al duplicarse da lugar a dos cromosomas idénticos que se agrupan por pares.

En la segunda división meiótica, las cromátides se separan a nivel del centrómero dirigiéndose un miembro del par a un polo de la célula en división, y el otro, al polo opuesto. De este modo cada una de las células hijas tiene una serie de 23 cromosomas para contribuir a la nueva generación.

Cuando el homólogo se separa, depende del azar que un miembro materno o paterno del par se dirija a un determinado polo, de tal modo que cualquier célula germinal contiene una mezcla fortuita de cromosomas maternos y paternos. Esto suministra la base física para la segregación de los genes.

A partir de la segunda división meiótica se forman así 4 células a partir de un solo precursor gonadal, cada una contiene un cromosoma

proveniente de cada uno de los pares autosómicos y un solo cromosoma sexual. (X o Y).

En la formación del gameto femenino únicamente una de las 4 células llega a ser óvulo. (2)

En un estudio con 27 niños con síndrome de Down, se investigó el origen del cromosoma 21 extra y se determinó que en todas las trisomías apareció la no disyunción ocurrida en la primera división meiótica, esta excluye una segunda división en proporción del 13%.

Cuando se observa la segunda no disyunción los resultados son altos, por lo que se sugiere una reexaminación. (16)

HALLAZGOS CITOGENETICOS

En los estudios citogeneticos realizados en 1959 Tjio y Levan se observó la existencia de un cromosoma adicional en los pacientes con síndrome de Down , esto ayudó notablemente a la medicina por lo que se ha estudiado más a fondo y se han encontrado diferentes cariotipos en estos pacientes.

CARIOTIPOS ANORMALES.

Trisomía 21. Es el cariotipo más común en el 95% de estos pacientes, es decir, presenta tres cromosomas homólogos en lugar - del par normalmente presente. Además pueden ser trisómicas para más de un par de cromosomas o, incluso pueden combinar trisomía y monosomía (ausencia de un cromosoma del par afectado). Este - fenomeno se presenta por un retardo en la anafase.

Translocación. La mayoría de translocaciones que provocan el síndrome de Down son del tipo de fusión céntrica entre los cromosomas 21 y un cromosoma del grupo D que pueden ser: $t(14q-21q)$, $t(15q-21q)$ y es más raro $t(13q-21q)$. O bien que el pequeño cromosoma metacéntrico translocado puede representar la fusión central de los cromosomas 21 y 22 o de los cromosomas 21.

También se puede dar por la nula separación del centrómero en forma de isocromía. (14)

Mosaicos. Se denomina mosaico cromosómico cuando en el individuo existe más de una extirpe celular con diferente carga cromosómica. En un 4% de los niños con síndrome de Down los errores de distribución pueden ocurrir en la segunda o tercera división celular, dando como resultado una falta de los cromosomas o de una deficiencia por anafase lenta, las cromátides se pueden separar nor-

malmente durante la mitosis pero uno de los cromosomas recién formados no llega a incorporarse a la célula hija correspondiente, por eso algunas células serán normales y otras tendrán trisomía 21. Esta condición se denomina trisomía 21/mosaico normal, un niño en estas condiciones tiene en algunas células un completo cromosómico normal por esta razón tiene menos características físicas y mejor desarrollo mental que los niños con trisomía 21 regular.

Por ejemplo: A una niña le fué diagnosticado síndrome de Down -mosaico ya que el 44% de sus células presentaban cromosomas 46XX y el 56% con 47 cromosomas, con su cromosoma extra del grupo G. La niña no presentaba características físicas, pero su deficiencia se observó en la escuela.

Un cariotipo repetido se llevó a cabo con leucocitos y se obtuvo lo siguiente: 64% de células contenía 47 cromosomas con un satélite extra y un pequeño cromosoma acrocéntrico, 22% de las células fueron normales 46XY y el 14% de las células se observaron 48 cromosomas.

En los análisis de leucocitos de la madre fueron normales pero los de su padre demostraron 55% de células normales y 45% de las células con 47 cromosomas. Los padres observaron físicamente normales, por lo tanto, probablemente el fragmento es genéticamente inerte y puede ser un heredero de la familia de su padre. La formación fué por función deficiente en anafase marcada en el cromosoma (10).

Otro caso clínico fué a una niña primogénita a la que se diagnosticó síndrome de Down, su cariotipo demostró que tenía un mosaico y que todas sus células poseían translocación como rasgo común 21q 21q y la mayoría de sus células 78% algunos cromosomas extremadamente raros 21p 21p. El cariotipo se interpretó como un mosaico translocación Robertsoniano. (17).

ETIOLOGIA Y FACTORES PREDISPONENTES

En los mamíferos, el desarrollo prenatal es prolongado ya que tiene lugar en el útero, pero su protección no es completa. Agentes mecánicos, actínicos, químicos, nutritivos, infecciosos y otros pueden producir alteraciones. A estos agentes se les denomina teratógenos.

Se supone que los agentes responsables de las malformaciones actúan en una fase precoz de la vida prenatal en los 2-3 primeros meses de gestación. Algunos agentes son nocivos en los períodos de rápida diferenciación y menos sensibles en los estados de reposo, puesto que la diferenciación bioquímica precede a la morfológica.

Lesiones químicas. Ciertas sustancias químicas como el alcohol, nicotina, plomo, mercurio e Iodo son capaces de destruir al embrión, y es posible provocar malformación en embriones cuya madre utilizó el fármaco en intento de aborto, por ejemplo, la talidomida puede producir malformaciones cardíacas.

Trastornos nutritivos. Pueden influir adversamente sobre el embrión, extensos estudios han demostrado una relación entre la dieta de mujeres embarazadas y el estado físico de los recién nacidos. El grave retraso mental y físico del descendiente suele ser atribuido al déficit de yodo en la dieta materna.

Lesiones actínicas. Los rayos Röntgen son capaces de detener el desarrollo embrionario y producir malformaciones. La microcefalia, el retraso mental, la espina bifida y las deformidades de las extremidades han sido atribuidas a tales lesiones intrauterinas.

Lesiones por infección. Las madres que habían sufrido rubéola durante los 2-3 primeros meses de gestación pueden dar a luz a un hijo con microcefalia y deshidrocefalia (3).

OTROS FACTORES.

La hipermadures del óvulo debido a una fertilización retardada a causa de la frecuencia decreciente del coito con la edad.

La predisposición genética a la no disyunción puede tenerse en cuenta para la repetición observable, no solo de la trisomía 21, sino también de alguna otra.

La recidiva también depende de la edad de la madre y se puede duplicar o triplicar.

Recientemente se práctico un estudio para determinar la frecuencia con respecto al sexo, sobre el origen del síndrome de Down. Los resultados fueron los siguientes: El 89% de las trisomías fueron de origen materno y el 11% de origen paterno (4).

Cuatro comparativo de la frecuencia del síndrome de Down según la edad materna.

<u>1961</u>		<u>1980</u>	
<u>Edad</u>	<u>Frecuencia</u>	<u>Edad</u>	<u>Frecuencia</u>
35 años	0.5 %	35 años	2.6 %
40 años	2.0 %	40 años	9.1 %
45 años	4.0 %	45 años	32.7 %

(3) (19)

EMBRIOLOGIA

La vida embrionaria comienza con la fecundación o fertilización, dicho término se aplica a la unión del núcleo del espermatozoide - con el núcleo del óvulo. Normalmente ocurre en la tuba uterina, cuando el óvulo ha recorrido una tercera parte, generalmente durante las 24 horas después de la ovulación.

Las contracciones peristálticas y la acción de los cilios trasladan el óvulo a través de la tuba uterina. El mecanismo mediante el cual el espermatozoide llega a la tuba uterina no está todavía claro algunos autores creen que el espermatozoide es transportado mediante contracciones musculares del útero.

El espermatozoide debe permanecer en el tracto genital femenino durante 4 a 6 horas antes de que sea capaz de fertilizar un óvulo. Durante este tiempo, la enzima hialuronidasa es activada y secretada por los acrosomas de los espermatozoides. La hialuronidasa aparentemente disuelve parte de la membrana que cubre el óvulo porque una vez que se ha cumplido la penetración, el óvulo desarrolla una membrana de fertilización que es impermeable a la entrada de otros espermatozoides.

Cuando el espermatozoide ha entrado al óvulo, la cola es eliminada y el núcleo de la cabeza se desarrolla en una estructura denominada pronúcleo masculino. El núcleo del óvulo también se desarrolla en un pronúcleo femenino.

La fecundación ha llegado a su fin cuando los cromosomas maternos y paternos se entremezclan en la metafase de la primera división mitótica del cigoto. Por lo tanto, la fusión de los pronúcleos haploides restaura el número diploide. Se le llama cigoto o huevo cuando consta de núcleo de segmentación, citoplasma y membrana de envoltura. (22, 28).

Inmediatamente después de la fecundación ocurren rápidas divisiones celulares denominadas clivajes. A las células hijas se les llama blastómeros, aproximadamente a los tres días se forma una pelota

maciza de 16 blastomeras llamada mórula, la cual desciende a través de la tuba uterina y continua dividiéndose hasta formar una bolsa hueca de células, en este estado se desarrolla, se conoce como blastocisto (22).

El blastocisto esta formado por: 1) Masa celular interna (embrio blasto) que da origen al embrión, 2) la cavidad del blastocelo y 3) una masa celular externa denominada trofoesctodermo. blastocisto entra a la cavidad uterina alrededor del día 5 (10).

La implantación ocurre cuando el blastocisto se fija al endometrio (7 a 8 días). Durante la implantación, las células del trofoesctodermo secretan una enzima que permite al blastocisto literalmente invadir, ingerir y digerirlo para formar un hueco en el revestimiento uterino y quedar sepultado en el endometrio, casi siempre en la pared posterior del fondo del útero. La implantación se lleva a cabo en la capa basal del útero y le permite al blastocisto absorber nutrientes de las glándulas y los vasos sanguíneos del endometrio para su crecimiento posterior y desarrollo.

Período embrionario. Es el período que ocupa los dos primeros meses de desarrollo, en el cuál al ser humano en esta etapa se le llama embrión, se hallan presentes todos los elementos de los principales órganos adultos, se han desarrollado las membranas embrionarias y la placenta es funcional (28).

Aunque suele emplearse el nombre de embrión para piezas con menos de 4 semanas, teóricamente no debe usarse éste término durante las primeras tres semanas, cuando se están formando las membranas y capas germinativas embrionarias. Sin embargo, en la práctica esta palabra se usa comúnmente desde cuando se identifica el disco embrionario (7 a 8 días) hasta el final de la octava semana (22).

Después de la implantación, la masa celular interna del blastocisto empieza a diferenciarse en tres capas germinativas primitivas que son los tejidos embrionarios a partir de los cuales se desarrollan to

dos los tejidos y órganos del cuerpo. Además de las membranas fetales, estructuras que se encuentran por fuera del embrión, que lo protegen y lo nutren.

La formación de las capas germinativas sucede tan rápidamente que es difícil determinar la exacta secuencia de los hechos, antes de la implantación, una capa de ectodermo (trofoectodermo) se ha formado alrededor del blastocele. El trofoectodermo se vuelve parte del corión una de las membranas fetales; ocho días después de la implantación la masa celular interior se desplaza hacia abajo y se forma un espacio denominado cavidad amniótica, entre la masa celular interna y el trofoectodermo. La capa profunda de la masa celular interna se transforma en la capa germinativa endodérmica.

Alrededor del día 12 después de la fertilización, una capa de células de la masa celular interna se ha desarrollado alrededor de la parte superior de la cavidad amniótica. Estas células se transforman en amnios, otra membrana fetal. Las células por debajo de la cavidad se denominan disco embrionario; estas células formarán el embrión.

El disco embrionario contiene células dispersas ectodérmicas, mesodérmicas y endodérmicas además de la capa endodérmica extendida hacia abajo en círculo y que forma el saco vitelino, otra membrana fetal.

Alrededor del día 14, las células dispersas del disco embrionario se separan en tres capas distintas. La superior ectodermo, la media mesodermo y la inferior endodermo. En estos momentos los dos extremos del disco embrionario se juntan comprimiendo el saco vitelino (28).

Aproximadamente el día 16 empieza la formación del tubo neural. La placa neural aparece en forma de engrosamiento de la línea media del ectodermo embrionario, en dirección craneal al núcleo de Hensen. Se forma el surco neural longitudinal, limitado hacia los lados por los pliegues neurales; estos pliegues se unen y fusionan, lo cual forma el tubo neural.

Formación del celoma. El celoma intraembrionario nace en forma de espacios aislados en el mesodermo lateral y el mesodermo cardiogeno. Estos espacios celómicos ulteriormente se fusionan y forman una sola cavidad en herradura que por último originan las cavidades corporales.

A partir de los días 13 a 15 se forman la sangre y los vasos sanguíneos. Aparecen inicialmente en el mesodermo extraembrionario de saco vitelino, alantoides y corión y se desarrollan dentro del embrión poco después. Aparecen espacios dentro de conglomeraciones de mesenquima (islotos sanguíneos) y se unen con otros espacios para formar el sistema cardiovascular primitivo. Para el final de la tercera semana, el corazón corresponde a un par de tubos cardíacos que se unen a vasos sanguíneos en el embrión y en las membranas extraembrionarias. Las células sanguíneas primitivas provienen principalmente de las células endoteliales de los vasos sanguíneos en saco vitelino y alantoides.

En el día 15 aproximadamente se inicia la formación de somitas, el mesodermo a cada lado de la notocorda presenta engrosamiento y forma columnas longitudinales de mesodermo paraxial. La división de mesodermo paraxial en pares de somitas comienza gradualmente para el final de la tercera semana.

Formación de las vellosidades. Se forman aproximadamente el día 15, las vellosidades primarias se convierten en secundarias al adquirir centro de mesenquima. Antes del final de la tercera semana, se desarrollan capilares en las vellosidades que se transforman en vellosidades terciarias. Las prolongaciones citotrofoblásticas de estas vellosidades presentan invaginación y se unen para formar la envoltura citotrofoblástica que fija el saco corionico al endometrio. El desarrollo rápido de las vellosidades durante la tercera semana aumenta mucho el área de superficie del corión para el intercambio entre embrión y madre (15, 22).

El período embrionario propiamente dicho se inicia a partir de

la cuarta semana y termina en la octava semana ya que es indiscutible el periodo más importante del desarrollo humano, porque durante él se advierte el comienzo de todas las estructuras externas e internas mayores, además, la exposición de un embrión a agentes teratogénicos durante este periodo crítico de desarrollo puede causar malformaciones congénitas graves. Como es el caso del síndrome de Down o alguna de sus manifestaciones.

Al comenzar el periodo embrionario, los encurvamientos longitudinal y transversal convierten al disco embrionario trilaminar plano - en embrión cilíndrico en forma de C. La formación de la acotadura cefálica, caudal y lateral es una sucesión continua de acontecimientos y produce constricción entre el embrión y el saco vitelino. La proyección dorsal del saco vitelino se incorpora en el embrión durante el encurvamiento y origina el intestino primitivo.

El encurvamiento transversal produce formación de las paredes corporales, lateral y ventral. El intestino se separa por pelliscamiento del saco vitelino, pero queda unido al mismo por el conducto vitelino. Al dilatarse el amnios, forma el revestimiento externo del cordón umbilical. La acotadura cefálica hace que el corazón se sitúe ventralmente y el encéfalo se convierte en la porción más craneal del embrión. La acotadura caudal hace que el pedículo de fijación (que en esta etapa se llama cordón umbilical) y la alantoides se desplacen a la superficie ventral del embrión.

Las tres capas germinativas se convierten por diferenciación en diversos tejidos y órganos, así tenemos:

Ectodermo. Origina sistema nervioso central (encéfalo y médula espinal); sistema nervioso periférico; epitelios sensoriales de ojos, oídos y nariz; epidermis, pelos y uñas; glándulas mamarias; hipófisis, glándulas subcutáneas y esmalte dentario.

Mesodermo. Esta capa da origen a cartilago, hueso y tejido conectivo; músculos estriados y lisos; corazón, vasos, células sanguíneas y linfáticos; riñones, gonadas y conductos genitales; serosas que re-

visten las cavidades corporales (pericárdica, pleural y peritoneal); bazo y corteza de la glándula suprarrenal.

Endoderme. Origina el epitelio que reviste los aparatos gastro-intestinal y respiratorio; parénquima de amígdalas, tiroides, paratiroides, timo, hígado y páncreas; epitelio de vejiga y uretra y epitelio de cavidad timpánica, cavidad de oído medio y trampo de eustaquio.

Para el final del período embriotario se han establecido los primordios de todos los sistemas principales del organismo. El aspecto externo del embrión es modificado en gran medida por la formación del encéfalo, corazón, hígado, somitas, extremidades, orejas, nariz y ojos. Al desarrollarse estas estructuras modifican el aspecto del embrión al formar caracteres que dan aspecto netamente humano al producto de la concepción.

Se hace referencia en estas cinco semanas para recordar que es el período más crítico del desarrollo embriológico ya que durante esta etapa se pueden originar malformaciones congénitas mayores.

Período fetal. Comienza aproximadamente nueve meses después de la fecundación y termina al nacer. Se caracteriza principalmente por crecimiento corporal rápido y diferenciación de los sistemas de la economía. Una manifestación patente es la lentitud comparada del crecimiento de la cabeza en relación con el resto del cuerpo, aparecen lanugo y cabello y la piel esta revestida de unto sebáceo para el comienzo de la vigésima semana. Los párpados están fusionados en la mayor parte del período fetal, pero comienzan a volver a abrirse aproximadamente a las 28 semanas. Hasta esta fecha, el feto es incapaz de existencia extrauterina, principalmente a causa de la inmadurez del aparato respiratorio. Hasta las 30 semanas, aproximadamente, el feto tiene color rojizo y aspecto marchito por la delgadez de la piel y la falta comparativa de grasa subcutánea. La grasa suele desarrollarse rápidamente en las seis a ocho semanas últimas, de modo que el feto se torna liso y rojizo.

Este período terminal está dedicado principalmente a vigorizar los tejidos y a la preparación de los sistemas que participan en la transposición del medio intrauterino al extrauterino. Los fetos que nacen prematuramente durante el período de 26 a 36 semanas pueden sobrevivir, pero la probabilidad de supervivencia es mejor para los fetos a término.

Los cambios que ocurren durante este período fetal son menos impresionantes que los del período embrionario, pero también resultan importantes. El feto es menos susceptible al efecto teratogénico de fármacos, virus y radiación, pero estos agentes pueden trastornar el desarrollo funcional, especialmente el cerebro.

Está plenamente comprobado que los factores genéticos pueden originar retardo de crecimiento fetal. El retardo de crecimiento intrauterino es muy notable en el síndrome de Down. (28)

Fecha de nacimiento. Se calcula en números redondos como 266 días o 38 semanas después de la fecundación, o 280 días o 40 semanas desde el comienzo del último período menstrual. La mayoría de los fetos nacen en término de 10 a 15 días de esta fecha, pero a veces el nacimiento ocurre 276 a 286 días después de la fecundación.

Una forma corriente para estimar la fecha calculada del parto es contar hacia atrás tres meses del calendario a partir del primer día del último período menstrual y después añadir un año y una semana. En mujeres con ciclos menstruales característicos de 28 días, este método es bastante exacto. Sin embargo, en mujeres con ciclos irregulares, puede fallar en 2-3 semanas.

DIAGNOSTICO

Para obtener un diagnóstico certero es importante elaborar una historia clínica familiar, haciendo énfasis en los antecedentes - hereditarios y familiares, adquirir información principalmente en lo que se refiere a edad, estado de salud, padecimientos determinados y causas de muerte. La edad avanzada y el número de partos de la madre será el factor predisponente a defectos cromosómicos como el síndrome de Down. La profundidad del interrogatorio (indirecto) sobre el desarrollo psicomotor, y exploración física serán de gran ayuda para obtener éxito en el diagnóstico y posteriormente en el tratamiento.

DIAGNOSTICO INTRAUTERINO.

Amniocentesis. Es el procedimiento que nos ayuda a diagnosticar desórdenes genéticos como el síndrome de Down y para determinación del sexo. Se realiza de las 15-18 semanas de embarazo y es ta indicado para las pacientes de más de 35 años de edad o en pacientes que ya han tenido un hijo con síndrome de Down. La amniocentesis consiste en la aspiración por vía transabdominal de líquido amniótico 10 a 20 ml que contenga células de origen fetal, después estas células se cultivan por un período de 10 a 20 días y los cromosomas se pueden visualizar y descubrir alteraciones en ellos. Así los padres podrán optar por el aborto si el feto está dañado y por medio de la amniocentesis vigilar futuros embarazos hasta asegurar un hijo saludable. (2, 5)

Existe otro procedimiento que se realiza con colquicina y soluciones hipotónicas, se realiza en la metafase ya que la mitosis - puede ser detenida, se aumenta el volumen celular, se logra una mayor separación de los cromosomas y son más claramente definidos.

Otro procedimiento para el análisis cromosómico, es la reproducción de leucocitos circulantes, normalmente en etapa reproductiva

sometiendolos a la acción de la fitoheraglutinina (pha). Esta parece actuar únicamente sobre linfocitos TM. Los linfocitos estimulados experimentan una serie transitoria de mitosis que alcanza un máximo en 3-4 días. Combinando la pha, la colquicina y las soluciones hipoténicas se logran preparaciones adecuadas a partir de unas pocas gotas de sangre.

Para identificar los satélites heteromorficos cortos se ha utilizado en estudios recientes fotografias y quinacrina fluorescente en pacientes con síndrome de Down. (16)

La ultrasonografía es uno de los principales métodos en el diagnóstico de aberraciones cromosómicas que cursan con retardo de crecimiento fetal. Este método se inicia en el segundo trimestre hasta las 17 semanas.

La trisomía 21 es una de las más serias anomalías congénitas - resultando con retraso mental, el porcentaje de prevención es esencial, desgraciadamente no hay síntomas patognomonicos que se puedan diagnosticar por ultrasonido.

En los casos de síndrome de Down que se han descubierto por medio de ultrasonido se encontro que su crecimiento y peso estaban por debajo de lo normal pero dentro de los límites.

Por lo tanto es de fundamental importancia el examen de ultrasonido en embarazadas cuando se considera que hay alto riesgo incluso, se puede incorporar el procedimiento de amniocentesis (19)

Además la citogenetica colabora con la introducción de una técnica de coloración fluorescente que permite identificar cada uno de los autosomas y de los cromosomas sexuales. (2)

DIAGNOSTICO CLINICO

Se basa en la manifestación de retraso mental acompañado de diferentes trastornos del crecimiento del esqueleto, especialmente del cráneo y de los huesos largos, también suele haber signos de desarrollo defectuoso de otros tejidos. En los lactantes hay pobreza de movimientos y más adelante son hiperagiles y tienden a toda clase de bromas pueriles.

Cabeza. La forma del cráneo es braquicefalica y es la causante de la facies características ya que tiene la forma aplastada en la región anterior y occipital, existe un hundimiento en el centro de la sutura sagital y el cierre de las fontanelas es retrasado. (11, 7)

Piel. Es laxa, debido probablemente a la sequedad de la piel, con producción frecuente de fisuras y grietas durante el tiempo de frio, la furunculosis y otras infecciones cutáneas son más frecuentes que en los niños normales.

Ojos. Las orbitas son más pequeñas que las normales, en los niños se encuentra un pliegue epicántico que difiere de las razas asiáticas por estar limitado al ángulo interno en lugar de incluir la mayor parte del párpado superior. El epicánto tiende a desaparecer durante la pubertad.

Son frecuentes las alteraciones inflamatorias crónicas de la conjuntiva y de los bordes palpebrales. A veces se encuentran cataratas. Es frecuente el estrabismo, así como el iris moteado (manchas de Brushfield) y pestañas escasas y finas.

Nariz. Es corta, presenta el puente nasal aplastado a consecuencia de la falta de desarrollo de los huesos nasales. Con fre

cuencia esta dificultad la respiración, en parte a causa del paladar en ojiva y también por los frecuentes catarros de las vías respiratorias que conducen en la mayoría de las veces a una hipertrofia tonsilar.

El niño también es más susceptible a las infecciones de las vías respiratorias altas, debido quizás a la disminución del diámetro anteroposterior de la nasofaringe, que contribuye a un drenaje insuficiente. (7, 11)

Oídos. El oído interno puede ser pequeño o prominente, malformado, con anomalías cartilaginosas, baja implantación, modeladas hacia adentro y con lóbulos ausentes.

Boca. Existe halitosis, sialorrea la cual tiene un color cristalino y gran fluides. Existe pequeños de la cavidad bucal e hipoplasia mandibular.

Lengua. La lengua generalmente hace protrusión, su cara dorsal suele estar fisurada y llena de surcos (lengua escrotal) debido a la succión y a la respiración bucal. Generalmente presenta indentaciones causada por los dientes como consecuencia de la falta de espacio.

La lengua fisurada aunque suele ser asintomática, puede producir una inflamación como resultado de la acumulación de restos alimenticios en las fisuras. Esta inflamación se evita cepillando la lengua todos los días.

Encía. Presenta una forma irregular, con aumento de volumen y ligero enrojecimiento, de consistencia blanda, bolsas parodontales las papilas interdentes presentan una forma aplanada y cóncava, hay también acumulo de materia blanca, sarro subgingival y supragingival, además de sangrado gingival (gingivorragia)

Labios. Generalmente presenta eversión del labio inferior.

Carrillos. Presenta indentaciones a causa del plano oclusal de los dientes, por sus caras vestibulares.

Dientes. Suelen presentar erupción tardía o agenesia de alguno o de varios órganos dentarios, son pequeños y a menudo mal alineados. Los cambios que sufre el gemma dentario durante la morfología diferenciación son los siguientes:

Dientes de Hutchinson. Estos dientes pueden semejar un destornillador (los bordes incisivos más estrechos que la parte media de la corona) o presentar una escotadura en los bordes incisivos.

Molares en mora. (moriformes) Las superficies de oclusión son mucho más estrechas que la normal y confieren a la corona un aspecto comprimido. Los dientes presentan también hipoplasia del esmalte, esta se refiere a la disminución de la cantidad (espesor) del esmalte formado y no se refiere a la calidad de calcificación.

Con respecto a la caries se ha observado que presentan resistencia igual o mayor a la normal. (9, 11, 23)

Tomando en cuenta estos datos se procedió a corroborar lo anteriormente expuesto, se investigó la frecuencia de CPOD en casos clínicos de niños con síndrome de Down y niños normales SDP.

Las encuestas se llevaron a cabo en jardines de niños del Estado de México, las edades son de 4 y 5 años, de ambos sexos.

Los grupos presentaban similares antecedentes personales no patológicos, los resultados son los siguientes:

SEXO FEMENINO

	<u>4 años</u>		<u>5 años</u>
Dientes sanos	3.05 >	que las niñas normales	2.85 >
Caries	2.62 <		6.71 <
Perdidos	1.04 <		0.36 <
Obturados	0.61 >		4.21 >

SEXO MASCULINO

	4 años		5 años
Dientes sanos	15.49	que los niños normales	9.2 >
Caries	4.46 >		1.57 <
Perdidos	7.01 >		0.71 <
Obturados	4.01 >		6.0 <

Proceso alveolar. Es amplio en sentido horizontal y reducida en su dimensión vertical, y además es en demasia esponjoso y frágil. La mayor parte de los pacientes con síndrome de Down presentan una gran pérdida de tejido periodontal, por lo tanto, la periodontitis es una enfermedad frecuente en este tipo de pacientes. Las radiografías son un método auxiliar de diagnóstico eficaz en la misma enfermedad. (3, 6, 23)

MANIFESTACIONES GENERALES

Cuello. Es corto y ancho, existe laxitud de la piel en sus caras laterales y hombros. En la primera infancia suele manifestarse una hipotonía generalizada, que se hace menos manifiesta con la edad.

Abdomen. Es prominente a causa de la hipotonía de los músculos abdominales y, frecuentemente, se acompaña de diastasis de los rectos y de hernia umbilical.

Digestivo. Es frecuente la atresia duodenal, la cual desde el punto de vista anatómico el píloro es grueso y consistente, cada 2-3 cm de largo y 1-2 de grueso. El aumento de volumen depende por completo de hipertrofia y espasmo de la túnica muscular, la mucosa es normal.

Pelvis. Radiográficamente en la primera infancia consiste en cresta iliaca ancha, ángulos cotiloideos pequeños e isquiones alargados.

Genitales. Suelen estar poco desarrollados; esta retrasa la aparición de los caracteres sexuales secundarios, y el pelo pubiano tiende a ser liso y de consistencia sedosa.

Extremidades. Están acortadas especialmente las falanges, de modo que las manos y los pies acostumbran ser anchos; planos y cuadrados. El V dedo es proporcionalmente más pequeño y tiende a encorvarse hacia adentro. En el 40% de los niños afectados la 2a. falange del V dedo es rudimentaria.

Están aumentados los espacios entre I y II dedos de las manos y pies; en los pies se acompaña de un pliegue cutáneo prominente y de sindactilia parcial. El patrón de líneas dérmicas de las manos y los pies es frecuentemente anormal. A menudo existe un pliegue -

palmar transverso único en lugar de los dos que existen normalmente. (3, 9, 23, 27)

Linfohemático . Existen frecuentes anomalías en los leucocitos y la incidencia de leucemia en el síndrome de Down es de 10 a 20 veces mayor que en la población general.

Se encuentran pequeñas alteraciones en las células ganglionares así como áreas de formación deficiente de mielina.

Músculo- Esquelético. Deficiente, laxitud articular.

Cardiovascular. Las anomalías cardíacas son más frecuentes que en la población general, y afectan principalmente a la estructura auriculo- ventricular.

Atresia tricúspidea. Se caracteriza por el conducto auriculo - ventricular imperforado que es simplemente una bóveda membranosa, o la válvula tricúspidea puede estar representada por una equedad en el suelo de la aurícula derecha.

Además, hay otros datos, incluyendo comunicación interauricular para asegurar la circulación, una cavidad ventricular derecha pequeña, y generalmente un orificio valvular mitral grande, con ventrículo derecho agrandado.

El defecto del tabique interventricular existe en todos estos grupos, excepto uno sin transposición de grandes vasos en el cual hay persistencia del conducto arterioso.

Les corresponden aproximadamente el 5% de los casos de cardiopatías congénitas cianóticas. Hay dos formas principales de atresia tricúspidea.

1) Sin transposición de grandes vasos.

2) Una forma menos común, con transposición de grandes vasos.

Ambas se subdividen en, que tienden estenosis o atresia pulmonar, y aquellas que no se acompañan de ellas (2, 11, 23)

El diagnóstico en el recién nacido es relativamente fácil, y se basa en la combinación del patrón físico característico con el retraso mental. En las primeras semanas cuando los signos más precoces son la facies típica, hipotonía muscular generalizada. El diagnóstico se confirma mediante el análisis cromosómico (23).

TERAPEUTICA

En el tratamiento odontoestomatológico es muy importante tener en cuenta, para llegar a la finalidad que se persigue, que el facultativo dental, tenga un preciso conocimiento de la problemática que presenta un niño con síndrome de Down. La comprensión de este síndrome y la manera en que afecta a la conducta y el ecosistema del enfermo, sea visto en todos los ángulos, o sea a todas aquellas causas desfavorables, que no contribuyen más que a dañar la integración de un niño con dicha enfermedad.

El tratamiento dental en forma integral, debe llevarse de una manera sistematizada y organizada, para llegar a tener mejor éxito. Por lo tanto, el tratamiento odontoestomatológico debe seguirse de la siguiente manera:

Debemos tener presente que la mentalidad de un niño con síndrome de Down, debe ser tratado con reverencia, con toda la entereza que somos capaces, con suavidad, con respeto y colmarla de amor. De esta manera no olvidar los conocimientos científicos que estén a nuestro alcance, para así cumplir con nuestra misión en la vida, dentro del campo biomédico.

Las medidas primordiales para el tratamiento dental consiste en tomar medidas preventivas como son :

La aplicación de las técnicas de limpieza oral "profilaxis" que lleva como finalidad eliminar la placa dentobacteriana, que hubiere adherida a la superficie de los dientes, y a los tejidos gingivales, los efectos serán directos. Al quitar los microorganismos y los productos de su metabolismo.

La manera más efectiva de controlar la placa, es sin duda la remoción mecánica, con la utilización de un cepillo de dientes, la seda dental y otros elementos accesorios.

Es posible la prevención o reducción de caries por medio de los siguientes procedimientos:

Ingestión de cantidades apropiadas de flúor, disolver una tableta de 1 mg. de ion flúor en un litro de agua y tomarla durante el día.

Nombre comercial: Fluoravit tabletas.

Obron F cápsulas.

Las aplicaciones tópicas de flúor, es otro método de prevenir la caries y las realiza el cirujano dentista, en más recomendable que las tabletas si los padres no se sienten capaces de administrar con constancia las tabletas. Las aplicaciones tópicas se realizan en diferentes lapsos según el tipo de flúoruro que se utilice, y a criterio del odontólogo se puede reducir el tiempo de aplicación si el paciente tiene un alto índice de caries (generalmente de cada seis meses.)

La mayor parte de los niños con síndrome de Down, pueden ser - tratados en el consultorio o en la clínica dental. Aquellos que no están afectados con gravedad física y mental, pueden ser capacitados para hacer que el paciente coopere. La medicación suele ser indispensable, para que muchos pacientes dominen la apresión, el miedo y reduzcan la tensión muscular. Es importante administrar una - dosis adecuada para un tratamiento eficaz.

<u>Nombre Comercial.</u>	<u>Presentación.</u>	<u>Dosis.</u>
Tegretol	Comprimidos 200 mg. Suspensión 100 ml.	.5 comprimido 1 cucharadita.
Valium	Comprimidos de 2, 5 y 10 mg.	2 mg.
Demerol.	Ampolletas de 2 ml contiene 100 mg	.5 ampolleta.

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.

Quando se administre el medicamento, deberá pedirse a los padres o a los auxiliares, que eviten que el niño realice actividades vigorosas después del tratamiento dental y que podrá dormir varias horas.

Todo el procedimiento operativo, en los pacientes manejables podrá ser realizado en base a anestesia local ya que no hay ninguna contraindicación para su uso. El dique de goma es ventajoso ya que permite buena visibilidad, retracción gingival, mantenimiento de un campo seco, control de la lengua, carrillos y músculos linguales y elimina la posibilidad de aspiración de materias dentales.

El uso de óxido nitroso y el oxígeno pueden ser empleados en los pacientes más gravemente retardados con buenos resultados. La clave para la seguridad y uso de anestesia general para este tipo de pacientes es un anestesiólogo calificado, esta es la persona que determina que anestésicos deberán ser empleados y vigila sistemáticamente al paciente durante toda la rehabilitación bucal. Se recomienda usar el dique de goma con la anestesi general, para la rehabilitación bucal.

El tratamiento gingival se hace de acuerdo a los principios generales, pero habitualmente debe ser de tipo sencillo.

Tanto los aparatos protéticos como ortodóncicos suelen estar contraindicados.

Los niños con enfermedad cardíaca congénita necesitan un plan de tratamiento especial que tome en cuenta esa condición.

Siempre se debe de tomar en cuenta la posibilidad de desarrollo de leucemia, por lo cual se tomarán las precauciones necesarias.

CONCLUSIONES

El síndrome de Down es una aberración cromosómica de origen genético, que en 1844 el francés Eduard Seguin la descubrió pero en 1866 John Langdon Down la describió con el término de mongolismo debido al parecido muy superficial con aquella raza asiática.

Posteriormente en el IX Congreso Internacional de Pediatría, Lejeune, Gautier y Turpin demostraron que los pacientes con este síndrome tenían 47 cromosomas en lugar de 46. Manifestando que se presentaba en forma de trisomía.

Sabemos que el hombre es un ser diploide con una dotación de 46 cromosomas que consta de 23 pares. Así, 23 no es el número haploide; 22 pares de cromosomas sexuales (XY en el varón y XX en la mujer).

Los cromosomas son cuerpos filamentosos de aspecto basilar que se configuran en el núcleo y que contienen las unidades hereditarias llamadas genes y a los ácidos nucleicos, que son los responsables de mantener las características morfológicas y funcionales de la célula en curso de las sucesivas generaciones de divisiones celulares.

El ciclo celular es el proceso mediante el cual las células se reproducen por sí mismas y esta puede ser por medio de mitosis o meiosis.

Las cariotipos anormales más frecuentes son:

Trisomía 21. Presenta tres cromosomas homólogos en lugar del par normalmente presente.

Translocación. Son del tipo de fusión céntrica entre los cromosomas 21 y un cromosoma del grupo D.

Mosaicos. Suele ser el resultado de una falta de división de las cromosomas, en el cual los cromosomas recién formados no llegan a incorporarse a la célula correspondiente.

Dentro de la etiología del síndrome de Down se encuentran los - agentes teratógenos, entre ellos tenemos; químicos: alcohol, nicotina, plomo, mercurio, aminopterina y talidomida; deficiencias nutritivas: déficit de yodo; infecciones: rubeola; actínicas: rayos Roentgen y radio.

Un factor predisponente en la edad avanzada de la madre, es decir, una mujer que fertiliza a los 35 años a más esta duplicando - la posibilidad de tener un hijo Down. La recidiva también depende de la edad de la madre y se puede duplicar y triplicar.

El período embriótico propiamente dicho se inicia a partir de la cuarta semana y termina en la octava semana, siendo indiscutiblemente el período más importante del desarrollo humano, porque durante él se advierte el comienzo de todas las estructuras externas e internas. Además, la exposición de un embrión a agentes teratógenos durante este período crítico de desarrollo puede causar malformaciones congénitas graves, como el caso del síndrome de - Down.

El período fetal comienza aproximadamente nueve semanas después de la fecundación y termina con el nacimiento, se caracteriza principalmente por el crecimiento corporal rápido y diferenciación de los sistemas de la economía. El feto es menos susceptible al efecto teratógeno de fármacos, virus y radiación, éstos agentes pueden trastornar el desarrollo funcional, especialmente al cerebro. El retardo del crecimiento intrauterino es muy notable en el síndrome de Down.

Para llegar a un diagnóstico certero es importante elaborar una historia clínica completa, haciendo referencia en las hereditarias edad de la madre, etc...

A la inspección física se basa en la manifestación de retraso mental acompañado de diferentes trastornos de crecimiento del esqueleto, especialmente del cráneo y de los huesos largos. Los signos precoces más frecuentes son: Na fascies típica, la hipotonia muscular generalizada y las alteraciones dermatoglficas; el diagnóstico se confirma mediante el análisis cromosómico.

En la actualidad existen varias técnicas para dicho análisis. Una técnica es a base de colorantes fluorescentes para identificar cada uno de los cromosomas. Otro procedimiento tiene como propósito detener la mitosis y se realiza con colquicina y soluciones hipotónicas.

La amniocentesis es el procedimiento más moderno y eficaz, consiste en la aspiración por vía intraabdominal de líquido amniótico dentro de las 15- 18 semanas de embarazo. Este procedimiento nos ayuda a diagnosticar desórdenes genéticos y para determinación del sexo.

Las alteraciones bucales más frecuentes son: Boca entreabierta, labios anchos, secos y fisurados con eversión del labio inferior; los dientes presentan alineamientos irregulares, erupción tardía, retención prolongada, agenesia de algunos dientes permanentes, - dientes de Hutchinson, molares en mora con hipoplasia del esmalte; El proceso alveolar es demasiado esponjoso y frágil; los carrillos frecuentemente presentan indentaciones a causa del plano oclusal; - las encías generalmente presentan gingivitis, parodontitis; existe macroglosia, lengua escrotal y el paladar es de forma ojival.

Generalmente no existe órgano que no este afectado en la economía de estos paciente.

La terapéutica consiste en tomar medidas preventivas como son: aplicación tópica de flúor, técnicas de cepillado e ingestión de flúor en tabletas.

Los medicamentos utilizados normalmente para disminuir la aprensión y el miedo son el tegretol, valium, hepamin, etc.

En los procedimientos operatorios se puede utilizar anestesi lo cal, y es recomendable el dique de goma.

Solo en los pacientes más gravemente retrasados esta indicado - el uso de óxido nitroso u otro anestésico general.

Esta totalmente contraindicado el uso de aparatos ortodóncicos al igual que los protéticos.

Los pacientes Down con enfermedades sistemicas tendrán que ser bien valoradas para tomar las medidas preventivas adecuadas.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Armendariz Salvador.
Citogenética Humana
Ed. Interamericana
1a. Edición.
1978
- 2) Beeson Paul M.
Tratado de Medicina Interna
Ed. Iberoamericana
México, 1975
1892 pp:
- 3) Bhaskar S. N.
Patología Bucal
Ed. El Ateneo
3a. Edición
Buenos Aires.
- 4) Burgio G.R.
Trisomy 21
American Journal of Human Genetics
1982; 34(6): 196
- 5) Carta Médica
La amniocentesis en el segundo trimestre
del embarazo
1978; 20(21): 31-2
- 6) Crawley S.B.
Down Syndrome and Caries
Dental Abstracts
1970; 15(5-8 y 9-12): 497, 668 y 669

- 7) Fanconi G. y Wallgren A.
Tratado de Pediatría
Ed. Morata
9a. Edición
Madrid, 1975
663 pp.
- 8) Florey Lord
Patología General
Salvat Editores
4a. Edición.
- 9) Folch Pi Alberto
Diccionario Enciclopédico University
de términos Médicos
Ed. Interamericana
1a. Edición.
México, D.F.
1981
1501 pp.
- 10) Fried K.
De novo 21q 21q with 21p 21p preserved
majority of cells in Down Syndrome
American Journal of Human Genetics.
1982; 34(6): 125
- 11) Friedberg K. Charles
Enfermedades del Corazón
Ed. Interamericana
México, D.F.
3a, Edición
1969

- 12) García Reyes Alicia Verónica
Alteraciones orales que se presentan
en el síndrome de Down
México
1980
45 pp.
- 13) González Ramos Mario
El consejo genético de la Práctica
Clínica
86 pp.
- 14) González Santander Rafael
Introducción a la Citogenética
Ed. Aguilar
Barcelona
1976
304 pp.
- 15) Hamilton Willian
Embriología Humana
Ed. Interamericana
4a. Edición
Argentina
1973
667 pp.
- 16) Hatcher N.H.
Unexpected high proportion of first meiotic
nondisjunction in trisomy 21
American Journal of Human Genetics
1982; 34(6): 128

- 17) Hook E.B.
Contemporary estimates of maternal age
specific rates of Down Syndrome and
other trisomies
American Journal of Human Genetics
1982; 34(6): 128
- 18) Instituto John Langdon Down
Síndrome de Down
I Ciclo de conferencias
México
1973
- 19) Kurjak A.
Ultrasonic growth pattern el fetuses
with chrosomal aberrations
Acta Obstet Gynecol Scand
1980; 61(3):223-5
- 20) Langman Jan
Embriología Médica
ED. Interamericana
3a. Edición
México
1976
384 pp.
- 21) Lipson M.
Mosaic markey chromosome (s) interpreted
as trisomy 21
American Journal of Human Genetics.
1982; 34(6): 196

- 22) Moore Keith L.
Embriología Clínica
Ed. Americana
2a. Edición
- 23) Nelson Vaughem Mc. Key
Tratado de Pediatría
Ed. Salvat
7a. Edición
México
1981
962 pp.
- 24) Rosenstein Emilio
Diccionario de Especialidades Farmaceuticas
Ed. Panamericana de Libros de Medicina
23a. Edición
México
1155 pp.
- 25) Smith - Willson
El niño con síndrome de Down
causas, características y aceptación
Ed. Panamericana
1976
- 26) Stansfield D. William
Genética
Ed. Mc. Graw - Hill
México
1980
298 pp.

27) Thompson J.S.
Genética Médica
Salvat Editores
2a. Edición
1979

28) Tortora - Anagnostakos
Principios de Anatomía y Fisiología
Ed. Karla
1a. Edición
México
1977
628 pp.