

135  
201



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

" EL NIÑO CON SINDROME DE DOWN  
Y SU MANEJO ODONTOLOGICO "

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE  
CIRUJANO DENTISTA  
P R E S E N T A ;  
ANA ISABEL HERNANDEZ CRUZ

Asesor: C.D. Beatriz C. Aldape Barrios.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN  
MEXICO, D. F.

1993



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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

## I N D I C E

	Pág.
INTRODUCCION.....	1
 CAPITULO I.	
1.1. Definición.....	2
1.2. Antecedentes.....	4
1.3. Etiología.....	7
1.4. Indicación Diagnóstica.....	14
1.4.1. a) Cariotipo Humano.....	14
1.4.2. b) Clasificación de Denver.....	15
 CAPITULO II.	
2.1. Crecimiento y Anormalidades Esqueléticas.....	18
2.2. Alteraciones Neuromusculares.....	19
2.3. Anatomía Patológica.....	22
2.4. "Déficit" Intelectual.....	24
2.5. Características Físicas.....	26
 CAPITULO III.	
3.1. Sistema Nervioso Central y su Desempeño.....	30
3.2. Sistema Cardiovascular.....	30
3.3. Sistema Gastrointestinal.....	31
3.4. Sistema Hematopoyético.....	31
3.5. Sistema Inmunológico.....	32
3.6. Características Sociales.....	33
3.7. Características Psicológicas.....	34

	Pág.
<b>CAPITULO IV.</b>	
4.1. Diagnóstico Diferencial.....	36
4.1.2 a) Pruebas de Laboratorio.....	36
4.2. Tratamiento y Rehabilitación.....	36
4.3. Mortalidad.....	39
4.4. Artículos.....	40
<b>CAPITULO V.</b>	
5.1. Anormalidades Dentarias.....	54
5.2. Revisión del Número de Pacientes.....	56
5.2.1 Estadísticas.....	56
5.3. Epidemiología.....	71
CONCLUSION.....	75
BIBLIOGRAFIA.....	77

INTRODUCCION

Debido a la importancia que presenta la atención dental de los niños con Síndrome de Down, es necesario que el Ciujuano Dentista tanto de la práctica general como el Odonopediatra debe conocer todos los aspectos relacionados con este Síndrome, tanto patológico, como psicológico, puesto que de la manera que se conozcan sus reacciones y se identifiquen éstas, serán de ayuda para la atención del niño con Síndrome de Down.

Para ello se realizó esta investigación en la cual se incluyen sus antecedentes, sus características físicas y sus alteraciones generales y dentales.

También se obtuvieron datos acerca de las condiciones dentarias, alteraciones tanto de los maxilares, lengua, mucosa oral y de la erupción.

Tales datos se obtuvieron por muestreo a un grupo de niños con Síndrome Down. (50.

Se realizó la revisión de la Literatura.

## SINDROME DE DOWN

## Definición.

Idiicia furfurácea, mongolismo, idiocia mongoloide, -  
acromicria, Síndrome de Down.

Sería muy extenso señalar todas las definiciones, -  
sin embargo se eligieron dos, con el propósito de formar -  
una idea general sobre los diferentes conceptos que se tie-  
nen en este Síndrome o Mongolismo.

## Mongolismo.

Anomalia congénita caracterizada por ostensibles mal-  
formaciones somáticas; ojos pequeños, almendrados, de corte  
más o menos oblicuos, nariz chata, mandíbula robusta y boca  
semiabierta con lengua escrotal. Se acompaña en todos los -  
casos de retraso mental. A veces existen defectos cardiacos  
y disposición a afecciones del aparato respiratorio.

## Síndrome de Down.

Es una anormalidad cromosómica que provoca retardo men-  
tal y que se caracteriza por indicadores físicos tales como  
rasgos faciales aplanados, estatura corta tendencia a la -  
obesidad.

Los tres tipos de Síndrome de Down son: la no disyun--

ción, mosaicismo, traslocación.

No disyunción.

Por error en la distribución del material genético, - que se produce en el momento de la fecundación, o en la primera división celular. Es la forma más frecuente de producirse el mongolismo y supone aproximadamente el 90 por 100 de los casos.

Un 5 por 100 presente mosaicismo, o sea, unas células del organismo aparecen con trisomía 21 y otras son normales.

Otros 5 por 100 tienen su origen en un aporte genético, suplementario ya existente en alguno de los progenitores, - pero unido a otro cromosoma, generalmente del par 13 al 15, que al unirse al par 21 da lugar a un caso de mongolismo - por traslocación; esta forma comparte un riesgo de reaparición en la familia.

Síndrome de Down.

Alteración genética causada por la triplicación del material genético correspondiente al cromosoma 21.

Mongolismo.

Idiicia mongólica trastorno congénito del desarrollo - debido probablemente a un número anormal de cromosomas en el embrión.

## ANTECEDENTES

En el año de 1846, el doctor Según describió un tipo - de idiotas "furfuaces" o critismo "furfuracea" basada en pa - cientes con Síndrome de Down. Los describieron como individuos de piel blanca lechosa rosásea escamosa, inferioridad de todos los elementos que confieren a los dedos cortos, a la nariz un aspecto inacabado, con labios agrietados y lengua fisurada que sobresale de los bordes parpebrales en - - sustitución de la piel retraída, esta descripción difiere\_ de las facies verdaderas conocidas actualmente del paciente con Síndrome de Down.

El médico inglés John Landón Down describió en 1866 - unas características comunes presentadas por un grupo parti - cular de retrasados mentales, que, por tener un pliegue especial en el ángulo interior de los ojos, ofrecen una cierta semejanza superficial con las razas orientales. Por eso se dió el nombre de mongolismo. Hoy se prefiere hablar de - Síndrome de Down, o de trisomía 21; sin embargo, el término mongolismo sigue utilizándose de forma muy generalizada.

Se sabe que la causa del Síndrome de Down es la presen - cia de 47 cromosomas en las células, en lugar de 46 reparti - dos en 23 pares que tiene una persona normal. (Del 1 al 22 se ordenan, según su longitud, los llamados autosomas y el\_ - par 23 lo forman los cromosomas sexuales --XX- en la mujer y

XY en el varón). El mongolismo está causado por la presencia de un cromosoma suplementario en el par 21. No se han identificado los factores que intervienen para que se produzca la anomalía. La edad de la madre aparece como importante factor de riesgo.

En 1866 el doctor Shuttlenoth sugiere el nombre de niño inacabado al paciente con Síndrome de Down.

En 1899 el doctor Neumann introduce el término Acromicria para denominar al Síndrome de Down.

Thomson en 1907 sugiere el nombre mal acabado al paciente con Síndrome de Down.

Benda en 1946-1960 aprueba más tarde el nombre de acromicria descrito por Neumann.

Penrose en 1949 sugirió el nombre Displasia fetal generalizada. Estas ideas falsas dieron el nombre impropio de mongolismo.

Wanderburg en 1932 quien sugirió la posibilidad de que estaba relacionada con una anomalía cromosómica.

En el año 1956 cuando Tjio y Levin establecieron definitivamente que el número de cromosomas en el hombre es de 46, se inicia el desarrollo de la citogenética humana.

El médico Dejeune en el año 1959 observó en sus inves-

tigaciones en los pacientes con Síndrome de Down presentaban un cromosoma extra, el cual en el cariotipo es un cromosoma acrocéntrico que pertenece al grupo "G", según la clasificación de Denver.

Potow y Robinson en 1961 propone utilizar una clasificación constante de los cromosomas que se rige por tamaño y estructura de ellos mismos.

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 que logró diferenciar claramente.

## ETIOLOGIA

## Categoría de los padecimientos genéticos.

Las alteraciones genéticas por lo general caen en uno de tres categorías:

## Padecimientos cromosómicos.

Comprende la ausencia, el exceso o un rearrreglo anormal de uno o más cromosomas produciendo aumento o deficiencia de material genético.

Padecimiento hereditario mendeliano o por efecto de un solo gen.

Son determinados principalmente por un solo gen mutante.

Esto se demuestra por el hecho de que estas alteraciones muestran patrones de herencia simple (mendeliana) que se pueden clasificar en autosómicos dominantes, autosómicos recesivos o ligados al X.

## Padecimientos multifactoriales.

Son causados por la interacción de múltiples genes y múltiples factores exógenos o ambientales. Aunque muchas de estas alteraciones multifactoriales, como la hipertensión

esencial y labio y paladar hendido se dice que predomina en varias familias, el patrón de herencia es complejo y el riesgo para las familias es mucho menor que el que se observó en las alteraciones monogénicas (mendelianas).

Cada una de estas tres categorías de alteraciones genéticas presenta problemas diferentes a la causa, prevención, diagnóstico, consejo genético y tratamiento.

Cuando son clasificadas las trisomías veintiuno por su cariotipo, aproximadamente el 90% son trisomías veintiuno regulares en donde el cromosoma veintiuno extra se encuentra libre y el resto son mosaicos o trisomías por traslocación.

La mecánica que origina un óvulo fertilizado con un cromosoma extra es la de "no disyunción" que ocurre durante la gametogénesis.

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

No disyunción.

Señala Lejeune que si la fecundación ocurre temprana--

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

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

En el caso particular del cromosoma 21, emigran a un polo de 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 21, producirá un cigoto con 47 cromosomas portador de una trisomía 21 y por lo tanto, un producto con el cuadro étnico de Síndrome de Down.

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

La trisomía 21 regular se origina por la "no disyunción" del par 21 durante la ovogénesis y este fenómeno ocurre más frecuente en mujeres de edad avanzada.

También se ha señalado que en los casos de hijos de madres jóvenes puede favorecerse la "no disyunción".

#### 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.

#### Trisomía 21 por traslocación.

Esta anomalía cromosómica ocurre por fusión céntrica entre dos cromosomas acrocéntricos de los "D" o "G", donde la mayor parte de los brazos largos de un cromosoma acrocéntrico se trasloca a los brazos cortos de otro acrocéntrico. El producto de la traslocación que contiene una pequeña proporción de los brazos largos, de uno y los brazos cortos de otro, es pequeño y generalmente se pierde. En los casos de trisomía 21 por traslocación, lo más frecuente es la traslocación 21 pero también puede encontrarse una traslocación entre dos "G" veintiuno/veintidos o bien veintiuno/veintiuno.

Durante la meiosis, 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 genotípicamente 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 21, el producto de la fecundación será trisomía 21, y si tiene únicamente el homólogo "D" será monosómico veintiuno.

Si este accidente 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 a tres, además de un número de abortos correspondientes a las monosomias; pero los resultados de las investigaciones familiares con traslocacio-

nes continuas concuerdan con lo esperado.

Si la madre es portadora de la traslocación, el riesgo de tener un hijo trisómico, es de uno a 5%.

Por el contrario, en los casos de portadores masculinos, el riesgo es de 1 a 2%. Esto podría explicarse por la diferente mecánica de la meiosis en el hombre que como sugiere el doctor Lejeune, al ser continua facilita la separación balanceada de los homólogos. Otra explicación puede ser la propuesta por Kiessier quien encontró una cuenta espermática baja y múltiples espermatozoides anormales en un individuo portador de una traslocación D/G, y concluye que posiblemente las espermatides cromosómicamente desbalanceadas sean incapaces de transformarse en espermatozoides funcionales.

Como se trata de traslocación 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/G, el "D" involucrado ha sido el catorce, se han reportado casos de traslocación 15/21 pero ninguno de 13/21.

En los casos de portadores de una traslocación balan--

ceada entre dos cromosomas del grupo "G", la probabilidad - de tener hijos afectados será muy diferentes si se trata de una traslocación 21/22, los riesgos son los mismos que los descritos para las traslocaciones balanceadas 21/21, las posibilidades durante la gametogénesis 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 tener un hijo trisómico un 50% que sea un aborto, sin que existan posibilidades de tener un hijo normal.

Las nuevas técnicas que permiten distinguir los dos - cromosomas veintiuno y veintidos, son de utilidad en esta - traslocación.

Hasta ahora, la prevención en los casos de Síndrome de Down se limita a proporcionar consejo genético el cual podrá empezar limitando los embarazos de una mujer más de 35 años.

## INDICACION DIAGNOSTICA

## Cariotipo humano

Fue posible hasta 1971 ordenar en forma convencional - el cariotipo humano normal y a la vez hacer en forma clasificación de las variaciones patológicas del mismo.

El cariotipo puede definirse como el complemento cromosómico de un individuo; arreglado de acuerdo con el número de cromosomas y sus características morfológicas. En forma general, puede decirse que, los cromosomas de acuerdo a su tamaño, se acomodan de mayor a menor. Y también desde 1971 la posición del centromero (es el elemento que une las dos cromátides), permitieron formar siete grupos, que clasifican con número romano del I a VII o con las letras mayúsculas de la A a G; de esta manera, el grupo I puede llamarse A; el II; B; el III C; y así sucesivamente hasta llegar al VII o G; como en las células somáticas cada cromosoma está representado por duplicado, con la excepción de los cromosomas sexuales en los individuos del sexo masculino, en el cariotipo quedan agrupados por pares. Los dos cromosomas están representados por un cromosoma de origen y otro de origen materno.

### Clasificación de Denver.

El grupo I o A está formado por los tres primeros pares.

El grupo II o B lo constituyen el par número 4 y el número 5.

El grupo III o C está formado por pares en la mujer y 7 pares y medio en el hombre D el par número 6 y así sucesivamente, hasta el número 12.

El grupo IV o D queda formado por tres pares constituyen los pares 13, 14 y 15.

El grupo V o E está formado por los pares 16, 17 y 18.

El grupo VI o F lo forman los pares 19 y 20.

El grupo VII o G, corresponden a los pares 21, 22 además los cromosomas sexuales XX o XY.

El estudio del cariotipo está indicado:

- 1.- Cuando exista un alto riesgo de que el producto tenga una alteración cromosómica, numérica o estructural, porque cualquiera de sus progenitores sea portador de una traslocación cromosómica balanceada o bien un mosaico cromosómico.

- 2.- Cuando la madre sea mayor de 35 años o el padre de 55\_ años (entre el 20 y 30% de los casos de trisomía 21 - son de origen paterno), y han tenido antes hijos afectados por una cromosomopatía, independientemente de - que ésta sea o no de las que se consideran edad-prenatal dependiente.
- 3.- Parejas que han tenido un hijo con trisomía 21 libre.- El hecho de ofrecer las posibilidades del diagnóstico\_ prenatal, alivia en la mayoría de los casos la tensión emocional.
- 4.- Cuando haya riesgo alto de que el producto pueda tener una alteración debida a herencia monofacial, o en los\_ casos en que ambos padres sean portadores heterocigot--tos de un gen mutante autosómico recesivo ligado al - cromosoma X. En este último caso, el diagnóstico pre-natal se dirigirá a establecer el sexo del producto y siempre que sea posible, investigar si está o no afectado.
- 5.- En una pareja que ha tenido antes un producto anencefá\_lico o con cualquier otra malformación del tubo neu- -ral.
- 6.- Para determinar el sexo de los productos engendrados - por padres afectados por una alteración recesiva liga-

da al cromosoma X como la hemofilia. Recuérdese que - en estos casos ningún hijo estará afectado, pero todas las hijas serán portadoras del gen mutante, que es incapaz de formar la globulina antihemofílica.

- 7.- En la pareja en que ambos cónyuges son heterocigotos - portadores de genes mutantes autosómicos recesivos para la enfermedad de Tay Sachs o para la enfermedad de - Sanchff.
- 8.- En parejas con riesgo para cualquier hemoglobinopatías.

Entre los diferentes métodos empleados para el diagnóstico prenatal considerado primeramente la amniosintesis.

Que es el estudio del líquido amniótico y permite hacer el diagnóstico en los siguientes casos.

En todas las cromosomopatías conocidas hasta hoy:

- a) Alteraciones autosómicas (trisomía 21, trisomía 18, trisomía 13, trisomía 8, trisomía 9, monosomía parciales y trisomías parciales) b) Alteraciones de los cromosomas sexuales (45, XO, 47, XXY, 48, XXXY, 49, XXXXY, 47, XYY, 48, XYYY).

## CRECIMIENTO Y ANORMALIDADES ESQUELETICAS

La diferencia del crecimiento prenatal y posnatal son evidentes con el Síndrome de Down. El promedio de longitud es de 2 a 3 cm., el promedio de peso es de 400 gr., menos que los infantes normales. Hay también una tendencia hacia los nacimientos prematuros, no obstante los infantes con Síndrome de Down que nacen prematuramente son más pequeños que sus contrapartes prematuros para la edad gestacional. Postnatalmente, la estatura y el peso son usualmente de 2 a 4 SD abajo de aquellos de la población en general. La edad ósea es normal como avanza al nacer y después es más lenta, así que para los 3 años de edad, la maduración ósea está significativamente retrasada. La estatura final de los hombres promedian aproximadamente 1.51 cm., y las mujeres 1.41 cm. Entre los hallazgos esqueléticos más característicos están las alas ilíacas y el braquimesofalangias de los quintos dedos.

## ALTERACIONES NEUROMUSCULARES

## Exploración neurológica.

Al contrario de los que podría pensarse ante una afección tan importante y generalizada de todo el organismo y de lo que ocurre en la mayor parte de las encefalopatías infantiles y de otras dismorfosis.

El desarrollo motor es lento y retrasado: los infantes no pueden estar de pie antes de los dos años de edad y por lo tanto lo hacen entre los dos y cuatro años.

El tono muscular se encuentra muy disminuido, es el factor que explica parte de los problemas motores de los primeros, por ejemplo. El que estos niños no levantan la cabeza y se tardan en sentarse y en caminar, que presentan hiperextensibilidad en sus miembros, del tronco y de las articulaciones en general, lo que hace puedan adoptar posiciones forzadas, subir los pies encima de la cabeza, así como doblar forzosamente los brazos para atrás.

La coordinación de movimientos y el equilibrio son funciones que se desarrollan lentamente, lo que explica las caídas frecuentes, la marcha insegura, desgarbada e irregular que aparenta cierto grado de ataxia, pero con cierta agilidad cuando gatean.

Los reflejos osteotendinosos no presentan alteraciones

importantes, si acaso se debe señalar que lo común es encontrarlos ligeramente disminuidos.

La sensibilidad es normal, sin alteraciones, sin embargo en ocasiones es difícil de valorar por falta de capacidad intelectual, así como el problema del lenguaje.

Los esfínteres no son controlados a tiempo y en ocasiones pueden persistir durante toda la vida debido a la inmadurez cerebral.

Los pares craneanos muestran las alteraciones siguientes.

a) Par II en el fondo del ojo se ha descrito cierta palidez de la retina y pigmentación peripalpar anormal y despigmentación coroidea.

b) Par II, IV y VI los movimientos oculares extrínsecos se encuentran frecuentemente alterados, puede haber desviaciones ocasionales o permanentes, o bien con alteraciones del ritmo del movimiento de los ojos, los espasmos de convergencia ocasionales en un porcentaje bajo se presenta nistagmus difícil de explicar que pudiera deberse a incoordinaciones motoras por problemas funcionales cerebro-bulbar, aunque también puede haber falso nistagmus debido a una anomalía de la visión binocular por incongruencia de la mácula.

c) Par VII la audición está disminuida con frecuencia, lo cual puede explicarse con la disminución del número de fibras nerviosas y aumento de la densidad ósea del hueso temporal en la vecindad de los nerviecillos.

El resto de los pares craneanos por lo general no se encuentran afectados.

## ANATOMIA PATOLOGICA

Los cerebros de infantes con Síndrome de Down en los primeros meses de vida son algo más pesados que los de los niños normales debido al edema por retención de líquido. Después de los dos años van perdiendo peso proporcionalmente en relación a los cerebros normales de la misma edad.

La consistencia es mucho más suave, gelatinosa y el color más claro que lo usual. La forma y configuración de la cisura es anormal; existen menos y muchas de ellas fallan en su desarrollo. De este proceso, resulta que las células corticales no quedan en contacto con la capa superficial, carecen de adecuada nutrición de los vasos sanguíneos y es de suponerse que no funcionan adecuadamente.

La mielización de las fibras del sistema nervioso central que es signo de maduración del mismo, también se encuentra retardada, no tanto en los primeros meses de la vida sino más bien en los que siguen. Este retardo es más notable en los lóbulos temporales, frontales y parietales.

Las células nerviosas son menos diferenciadas y tienen escasas dentritas y después de los seis meses de edad, muestran evidencia de degeneración, edema, vacualización y hasta degeneración de ciertas capas corticales. Algunos de estos cambios pueden ser secundarios a las anomalías cir-

culatorias que frecuentemente acompañan al síndrome.

El cerebro es pequeño debido a la detención en su desarrollo en ciertas etapas fetal, con diferenciación anormal de la capa de células de Purkinje, de la folia y falta de mielinización, lo cual puede explicarse la hipotonía característica.

La médula espinal presenta disratismo frecuente y su configuración y diferenciación permanece en ciertas áreas con tipo fetal como en el núcleo de Clark, el epéndimo está patente y con gliosis a su alrededor.

Al nacimiento, el cerebro no ha alcanzado su estado normal de maduración y sigue desarrollándose en los primeros años de vida. El cerebro del infante con Síndrome de Down es todavía más inmaduro y la diferenciación y maduración necesarias para el desarrollo normal de la inteligencia, de las funciones motrices y sensitivas nunca se completa.

Otras lesiones del cerebro han sido observadas, incluyendo estructuras anómalas de los péndulos del folículo cerebral y gliosis fibrosos de materia blanca. Muchos hallazgos patológicos han sido reportados en el cerebro y el cordón espinal por Benda.

### "DEFICIT" INTELECTUAL

El "déficit" intelectual (I.Q.) se manifiesta tanto en las actividades motoras como en el lenguaje, comportamiento social y desarrollo intelectual. En el infante con debilidad mental grave el coeficiente de inteligencia (I.Q.) es menor de 20 y nunca será capaz de bastarse a sí mismo.

El crecimiento físico se demora, la nutrición es insuficiente y frecuentemente hay susceptibilidad a las infecciones respiratorias.

Si la diferencia mental es menos intensa, con un coeficiente de inteligencia (I.Q.) de 20 a 50 ó de 50 a 70 y no se acompaña de trastornos motores específicos, en muchos casos los infantes aprenderán a sentarse, caminar y hablar - aunque en forma tardía. La existencia de un defecto cerebral suele revelarse por primera vez cuando el niño es incapaz de hablar normalmente a los dos o tres años de edad parece no estar en aptitud para aprender las actividades comunes que observa en el hogar, como los demás niños. Sin embargo, el retraso en el desarrollo del lenguaje no debe considerarse por sí sólo como signo de retraso mental, ya que muchos niños obviamente inteligentes y que demuestran gran talento para expresar por medio de ademanes. El niño sordo también puede caracterizarse por su indiferencia al ruido y reducida vocalización pero los demás aspectos de su desarro

llo son normales. En el niño retardado también es difícil - el adiestramiento para los hábitos de expresión, pero estos también suelen estar demorados en un niño normal.

Varios han intentado definir el papel de la edad paterna y determinar la frecuencia de 47, 21 según el origen de la no disyunción. Estos reportes originalmente eran analizados con datos de 197 informes de familias de Italia.

Madres cuyos gametos muestran no disyunción son tratados como casos y como control aquellos con meiosis dentro de cada estudio. Es ampliamente utilizado la edad materna al nacimiento de 47, 21 y es tratado individualmente como variable continuo en parámetro comparado. La evidencia comparada demuestra entre casos y control que es la mayor parte debida a esa no disyunción en la mujer la edad es asociada y es la diferencia entre casos y control que es la mayor parte debido a errores en la segunda división de meiosis. - Se realiza mejor no disyunción en ambos en primera y segunda división en femenino, parte con el error de primera división.

## CARACTERISTICAS FISICAS

Cráneo Braquicefálico, disminución del diámetro antero-posterior y un aplanamiento del occipital. A veces se puede observar braquioxicefalia, hidrocefalia o hilococefalia.

Presentan un coeficiente mental (I.Q.) 30 a 50.

Ojos: Fisuras palpebrales oblicuas hacia arriba y afuera.

Epicantos consistentes en un pliegue vertical que se extiende desde la parte orbitaria a la pared tarsal del ojo.

Manchas "Brushfield" son un moteado periférico del iris debido a zonas blanco-grisáceas. Se observan en un 50%.

Opacidades del cristalino.

Distancia interpupilar aumentada.

Estrabismo convergente en 30% de los casos.

Nistagmus, astigmatismo, hipermetropía y miopía es menos frecuente.

Cataratas.

Nariz: Es pequeña con aplanamiento del puente nasal.

Boca: Es pequeña con el paladar arqueado y estrecho y

mandíbula poca desarrollada, por lo que hace que la lengua aparezca más grande. Por lo regular mantiene la boca abierta.

Lengua: Es normal al nacer, pero hacia los dos años aparece una hipertrofia de las papilas y seguidamente, hacia los cuatro años aparecen fisuras. La lengua acostumbra a sobresalir de la boca y tiene aspecto escotral.

Labios: Están engrosados, evertidos y agrietados.

Dientes: Muestran retraso en la erupción, pueden observarse ausencia congénitas o fusiones de los dientes. También pueden mostrar anomalías en la forma y maloclusión.

Presentan una gran incidencia de periodontitis.

Orejas: Son de implantación baja y anómalas, pequeñas y con acalbagamiento del heli.

Cuello: Es corto y ancho.

Tórax: Se detecta una cardiopatía congénita. La más frecuente es la anomalía "atrioventricularis comunis".

Abdomen: Es prominente, probablemente debido a la hipotonía de los músculos abdominales.

Piel: Es laxa y blanca, tiende a secarse y agrietarse. Son muy sensibles a las infecciones, localizadas preferente

mente en oídos, ojos y vías respiratorias.

**Manos:** Son pequeñas, con dedo meñique un poco más corto, que a menudo, presentan un solo pliegue palmar, en vez de dos.

**Pies:** Son cortos y anchos con un pliegue plantar procedente de la hendidura entre el primer y el segundo dedo con un espacio amplio entre ambos.

**Talla:** Es baja, varón 1.51 cm., mujer 1.41 cm.

**Pelvis:** Disminución del ángulo ilíaco y del acetabular.

**Desarrollo general:** Hipotonía, retraso estatoponderal. Susceptibilidad a infecciones y leucemias.

**Dermatoglifos:** Exceso de bucles o lunares en los dedos, desplazamiento distal trirradios axial a posición "T" línea simia o pliegue palmar transverso.

Su desarrollo sexual aparece bastante tarde y puede quedar incompleto en lo que se refiere a los órganos reproductores. Los varones tienen menor secreción hormonal, genitales pequeños y está generalmente admitido que son estériles. En las mujeres la menstruación suele ser normal y se dan casos de madres, cuyos hijos son normales en 50 por 100 de los casos conocidos.

Las alteraciones bioquímicas, sabemos que hay en el metabolismo de ciertas sustancias que actúan como neurotransmisores y que son elementos esenciales de la comunicación sináptica, pero si tenemos en cuenta que cada una de ellas puede funcionar con un neurotransmisor diferente se comprenden las dificultades para ayudar por la vía de los fármacos a la terapéutica de la deficiencia mental en el Síndrome de Down.

Los oídos tienden a ser pequeños. Sobretraslapo del borde superior de la hélice y lóbulos pequeños o ausentes son comunes.

### SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y SU DESEMPEÑO

El crecimiento del cerebro fetal está claramente retrasado, así que los infantes comunmente son microcefálicos al nacer. Una disminución en el peso cerebral total ha sido observada. La examinación neuropatológica ha demostrado que el cerebro o algún núcleo en el tronco cerebral parece ser más pequeño que el normal. Los déficits específicos han sido documentados en ciertas áreas, tales como la frecuencia auditiva, retención del color, memoria de corto plazo, articulación, tareas visuales-motoras, habilidad para diferenciar entre símbolos y desarrollo del lenguaje.

### SISTEMA CARDIOVASCULAR

Las anomalías cardiovasculares ocurren aproximadamente en el 40% de los casos y son una causa frecuente de las muertes registradas de estos pacientes. Comunicación atrioventricular ocurre en la tercera parte de ellos con defectos congénitos del corazón. En contraste, es raro como un defecto aislado en la población general. Otra tercera parte de las anomalías cardíacas son defectos septales ventriculares. Aproximadamente una cuarta parte son tetratología de Fallot (7%), defecto septal atrial (10%), o conductos arteriales evidente (3%). La trasposición de los grandes vasos y la coartación de la aorta ocurre menos frecuentemente en

Síndrome de Down que en la población en general. Entre los pacientes con complejo Eisenmenger, ha sido observado que la proporción con Síndrome de Down es más alta de mortalidad en los pacientes con defecto obstrucción del tracto de flujo ventricular derecho o presión vascular pulmonar en el nivel sistémico, sin embargo, el grupo con resistencia vascular pulmonar ligeramente más alta o normal.

#### SISTEMA GASTROINTESTINAL

Las malformaciones gastrointestinales ocurren entre el 10-18% de los casos. Los hallazgos incluyen fístula traqueo esofagal, estenosis pilórica, atresia duodenal, páncreas anular, y ano no perforado. Knox y Bensele reportaron que aproximadamente el 8% murieron por anomalías gastrointestinales.

#### SISTEMA HEMATOPOYETICO

Los desórdenes hematológicos congénitos son comunes al igual que en el Síndrome de Down y una historia natural benigna. Frecuentemente los recién nacidos tienen policitemia. Un número de pacientes con Síndrome de Down, usualmente recién nacidos, han tenido desórdenes transitorios, severos de hematopoyesis simulando leucemia pero con recuperación total. Los estudios de Síndrome de Down han mostrado tam-

bién una preponderancia de formas más jóvenes de leucocitos polimorfonucleares que pueden ser explicados por una producción incrementada de granulocitos. La leucemia linfooblástica aguda ocurre con frecuencia en el Síndrome de Down y el pico en la tasa de mortalidad por leucemia ocurre en una edad más temprana que en los niños con leucemia sin Síndrome de Down.

#### SISTEMA INMUNOLOGICO

La inmunodeficiencia en el Síndrome de Down está relacionado con una susceptibilidad incrementada a la infección, un riesgo incrementado para desarrollo de neoplasia, particularmente leucemia, una frecuencia incrementada de anticuerpos. Los anticuerpos contra el antígeno tiroideo son frecuentemente encontrados durante la etapa temprana de la vida. Una prevalencia aumentada de hipotiroidismo y, menos común, hipertiroidismo han sido reportados. El balance de la inmunoglobulina alterada se incrementa con la edad; IgG e IgA aumenta después de los 5 años de edad, mientras que IgM permanece dentro de los límites normales. La deficiencia de la célula T es observada desde el nacimiento hacia adelante.

## CARACTERISTICAS SOCIALES

Los niños con Síndrome de Down son sociables y afectivos con las personas que lo rodean.

Desde pequeños, motivados por simples aprendizajes e ideas que ellos discurren actúan con simpatía y buen sentido del humor.

Su lenguaje de expresión es limitado, aún así se hacen entender adaptándose fácilmente al medio ambiente que los rodea.

Un clima de indiferencia los inhibe dando como resultado un mal carácter y una difícil adaptabilidad a la vida social.

Su comportamiento circunscribe al de un ser normal en el hogar o fuera de él, satisface sus necesidades fisiológicas y si se le enseña, participar en toda actividad intrafamiliar.

Cuando convive con un núcleo social sobre bases armónicas de cordialidad, colaboración, respecto y equilibrio moral, su formación será la resultante de ese medio, asimilando los estímulos que se le proporcionan para su adaptación.

El niño con Síndrome de Down tiene gran capacidad de adaptación a los medios de vida.

## CARACTERISTICAS PSICOLOGICAS

Los programas para el tratamiento del Síndrome de Down y son estructuras a través de diferentes campos de la 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 muy poco explorado.

El desenvolvimiento psicológico del niño con Síndrome de Down es lento, presentando patrones de aprendizaje de grado inferior al término medio, sin superar esa etapa más aún cuando su capacidad de desarrollo mental llega a su término.

Estos niños son por lo general receptivos, llenos de afectos, muestran una variante considerable en cuanto a su comportamiento psicológico, configuración por sus actitudes y respuestas, hábitos y tendencias.

El perfil emotivo del niño se presentan 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 estimu

lante el niño es cariñoso. Tiene gusto, por la música y la pintura y sobre todo, poseen un sentido especial al afecto materno.

Tal como todos los demás niños, éstos pueden ser alegres o tristes, agresivos o dóciles, audaces o tímidos.

La alegría puede conducir a la imitación en estos infantes, la tristeza puede volverse depresión y la agresión a docilidad, puede convertirse en razón de vivir.

Psicológicamente quien presenta el Síndrome de Down lo podemos describir como un niño cariñoso, afable, cooperativo, expresivo.

### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El fenotipo síndrome de Down es definitivo. Las condiciones que son algunas veces clínicamente confusas con inclusión de hipotiroidismo, síndrome XXXXY, síndrome penta-X, y síndrome Zell-Weger.

### PRUEBAS DE LABORATORIO

El estudio cromosomal es necesario para confirmar todos los casos. Amniocentesis o biopsia vellosidades coriónicas puede ofrecida para todas las madres con una historia previa con un hijo con Síndrome de Down, para madres de edad avanzada, y portadores de traslocación. La radiografía pélvica es algunas veces útil en el diagnóstico en que se presenta la disminución del ángulo iliaco y del acetabular en caso de sospecha. Hay bajos niveles de fetoproteína en el suero materno y fluido amniótico en la trisomía 21 y otras trisomías. Hay, sin embargo, un debate considerado acerca de su uso en la rutina de examinación del suero prenatal materno.

### TRATAMIENTO Y REHABILITACION

Hoy se puede asegurar que ningún medicamento ha probado su eficacia para mejorar los problemas que lleva consigo el Síndrome de Down. No hay ninguna medicina milagrosa, el único milagro que cabe esperar es adecuada educación.

Los principales objetivos de la educación deben ser: -

- a) La coordinación motora, de movimientos gruesos y finos; -
- b) Los hábitos de autonomía personal; c) El lenguaje; d) La comunicación interpersonal y competencia social, evitando -
- la adquisición de conducta inadecuada; e) Los aprendizajes\_
- escolares; f) La preparación para el trabajo. y g) El desa-  
rrollo de su personalidad, en el sentido más amplio y elevado

do de su condición humana.

La educación debe comenzar desde el momento mismo del\_ nacimiento, ya que muchas de las conductas inadecuadas del niño y adulto con Síndrome de Down son aprendidas. Y aprendidas muy precozmente. Es de todos sabido que la primera infancia del niño es de importancia definitivo para su vida - futura, que la relación madre-hijo en el primer año de vida configura la afectividad y la personalidad del adulto. Ahora bien, en el caso de un niño cuya deficiencia es conocida desde que nace, su relación está inevitablemente distorcionada y los primeros aprendizajes se ven muy afectados.

El habla no es un fenómeno unitario, en él intervienen la respiración, la fonación, la articulación, el ritmo, la\_ audición. En estos aspectos influyen de diversas formas, entre ellas; algunos problemas anatomofisiológicos, como la - posición de la lengua, la forma del paladar, la configuración de ciertos huesos de la cara y del oído, etc. También\_ la hipotensión, que dificulta la coordinación de los movimiento

tos de la articulación, y la configuración neuronal, que influye en la programación cerebral de las secuencias de movimientos. La única de resolver estos problemas, es empezar una reeducación adecuada lo más.

En el lenguaje la comunicación interpersonal, el léxico, los elementos morfológicos con función gramatical, las reglas sintácticas. Aquí parece de capital importancia la comunicación de madre-hijo del primer año perturbada, y el nivel y edad mental del infante, que tanto tienen que ver con la adquisición del léxico y desarrollo de las estructuras semánticas.

## MORTALIDAD

A pesar de los avances en los cuidados de la salud del retrasado y un incremento gradual en el tiempo de vida de niños afectados con síndrome de Down, la esperanza promedio de vida son de los 35 años. Los períodos de mayor riesgo de mortalidad son en la infancia cuando las congénitas del corazón, leucemia y enfermedades respiratorias son factores y la etapa adulta avanzada cuando la enfermedad de Alzheimer y la función inmunológica declinante son factores significativos.

Se estima que durante los años 60s y 70s varía de 12 veces a 124 veces el incremento en mortalidad por neumonía y otras enfermedades infecciosas. La mortalidad por enfermedades congénitas del corazón es mucho mayor durante los primeros dos años de vida y solo del 40 al 60% de los niños con Síndrome de Down con enfermedad congénita del corazón llegan a los 10 años.

La expectativa reciente de vida supuesta ha sido proporcionada por Baird y Sadovnick. A la enfermedad neoplásica se le asigna aproximadamente el doble del número de muertes esperadas, mucho más atribuidas a la leucemia pero los linfomas y otros neoplasmas tales como carcinoma testicular, retinoblastoma, tumores del sistema nervioso central han sido también reportados con Síndrome de Down.

ESTOS HALLAZGOS SUMAN FORTALEZA A LA OBSERVACION DE SIMEONSSON Y OTROS (1982) PARA EL NIÑO BIOLÓGICAMENTE RETRASADOS EN GENERAL: DE LAS GANANCIAS DEL TRATAMIENTO DE CUALQUIER TIPO SON MEJORES PARA ESTUDIOS RETROSPECTIVOS SIN CONTROLES Y MAS POBRES PARA EL ESTUDIO PROSPECTIVO CON CONTROLES APROPIADOS.

Al principio, se reconocía que los niños con Síndrome de Down educados en casa y en la comunidad alcanzan épocas de desarrollo adelantadas y las expectativas como lo expone Engler (1949), Oster (1953), Benda (1960) para sujetos con Síndrome de Down institucionalizados. Siendo el caso, se concluyó que la programación intensiva de intervención temprana deriva tener efectos aún más salubres sobre los índices de desarrollo con la esperanza de finiquitar el funcionamiento normativo para el niño y el adulto con síndrome.

El análisis combinado de los beneficios del programa para sujetos con Síndrome de Down revela gran consistencia en la coordinación fina, habilidad de autoestima y en los marcadores DQ/IQ. Pocas y mínimas ganancias a través de estos estudios son evidentes para los dominios lingüísticos, cognitivos y motor. Piper y otros (1986) encontraron grados de retraso en el desarrollo mayores consistentemente durante los períodos de tiempo para las subescalas habla-audición y locomotora de la escala Griffiths (1970). Retroceso mínimo en el desarrollo a través de los 4 estadios del desarrollo fué registrado para las subescalas socio-personales,

ojo, mano y ejecución del test. Esta configuración de los resultados del programa corresponde a las reportadas por el retraso general, estando los efectos DQ/IQ y de socialización más en evidencia que los beneficios para los dominios lingüísticos y académicos (Castro y MaStropierri, 1966).

Una aproximación potencialmente más productiva es la de admitir que aun la integración de la comunidad mínimamente satisfactoria en base a la longevidad requerida la estructuración de juicio y facilidad lingüística y es poco probable que el individuo con el Síndrome de Down tome provecho del entrenamiento formal cognoscitivo y metacognitivo mucho antes de la infancia y de los primeros años como adulto.

## CASO DE SINDROME DE DOWN CON INSULINA Y ANEROXIA

Se cree que es el primer caso que se reportó con esta asociación. Se trató de un paciente de 35 años que al nacer, su madre contaba con 29 años. La paciente asistió a una escuela especial donde la describieron como una persona sociable y extrovertida.

Fué hospitalizada por excesiva pérdida de peso, se le diagnosticó insulinoma el cual causa hipoglucemia y ésta a su vez produce cambios en la conducta. Presentó amenorrea, pérdida de peso por vómito inducido y negativa de comer aun que había ocasiones que comía en secreto. Se relaciona la anorexia nerviosa con la depresión que sufrió al abandonar uno de sus hermanos la casa, él que estaba más cercano a ella, y a los ataques de llanto. Con este caso se demostró las dificultades en el manejo de dichos problemas multifactoriales en el Síndrome de Down donde no se puede conocer ni comunicarse con la paciente.

LOS ELEMENTOS COMUNES SON ACEPTACION Y EVIDENCIA  
EN EL GRUPO DE CONDUCTA DE IMITACION  
SOCIAL ELEMENTAL

El desarrollo motor general, de socialización, habilidad de coordinación ojo-mano/mas finas, medidas de habla/-- lenguaje, facilidad cognitiva-académica y marcadores DQ/IQ\_ y de edad mental (EM).

La adquisición de la coordinación más finas pueden ser un prerrequisito para el desarrollo de habilidad de autocuidado a las cuales proporcionan, el ímpetu para los avances\_ en la socialización.

Una examinación del contenido de los itinerarios del - infante en general utilizados revelará, además una carga pe\_sada del contenido del test que examina la coordinación de\_ las habilidades motoras finas y ojo-mano. Considerado el - fuerte énfasis del plan de estudio sobre el entrenamiento - de las habilidades de considerable incremento por el progra\_ma termina por las mediciones de socialización y de DQ/IQ.- Más fácil de evaluar en esta etapa del análisis es la signi\_ficancia del patrón anterior de ganancias para el realiza\_miento del desarrollo en términos mayores.

Duración del tratamiento, edad del grupo y patrón de - efectos.

La edad promedio fue menor de 16 meses, el tipo de beneficios fué más a menudo en el dominio de coordinación - ojo-mano más fina. Los proyectos que promedian 16 meses de edad más a menudo reportan ganancias para el estatus de socialización. Estos hallazgos son consistentes con los datos de Nulman (1970) los cuales muestran que la edad de entrada a los programas no se relaciona subsecuentemente a sus niveles IQ en el tiempo de colocación en el sistema escolar primario.

Las conclusiones de Henderson (895) de que, la evidencia colectiva para los efectos del sistema motor no permite una clara respuesta.

EFFECTOS DE LA INTERVENCION TEMPRANA AGREGADA  
PARA PERSONAS CON SINDROME DE DOWN; PATRON  
Y LONGEVIDAD DE LOS BENEFICIOS

Los hallazgos del fondo común de 21 estudios de demostración de intervención temprana para infantes y niños con Síndrome rinden constancia de los beneficios a corto plazo en el desarrollo de las habilidades motoras más finas, del repertorio social y de los marcadores IQ/DQ, aunque la evidencia es en apoyo o no de los beneficios en los dominios motor, lingüístico y cognitivo/académico. El apoyo para la tendencia de ganancias, sobre el seguimiento de los primeros años de la educación primaria, es decepcionante. Los planes de estudio de la intervención reflejan las propiedades biológicas y conductuales únicas del síndrome, tomando en cuenta diferencias individuales son independientes de las calificaciones etiológicas.

El mecanismo de intervención temprana a favor del niño con Síndrome de Down es tanto una cuasa orientada a los padres como una área de especialización profesional y científica.

Al principio, los padres y los maestros ofrecen una ayuda generalmente mejor al infante y al niño con Síndrome de Down con resultados saludables y de reactividad demostrablemente superiores al estereotipo de desarrollo el cual ha

sido en gran parte el resultado del viejo sistema institucional de cuidado.

El estatus intelectual para niños mayores es examinando por el Stanford-Binet (Terman y Mirrill, 1960), y el nivel de lenguaje por el Test de vocabulario grabado Peabody (Dunn, 1959) o un procedimiento de clasificación equivalente. Las ganancias de socialización en edades posteriores son evaluadas por la Escuela de Madurez Social Vineland (Doll, 1953), técnicas sociométricas y observación de maestros.

Superficialmente, los resultados parecen fluir en contra de los experimentos dirigidos (Stratfor & Ching 1983) - que los grupos fueran particularmente buenos, y éstos incluye a los niños sin retraso que tomaron parte en los experimentos aquí, el cuerpo entero estaba implicado en el movimiento por el ritmo y también la música fué incluida. Puede ser aún sostenido que los niños con Síndrome de Down tienen sentido y apreciación superiores del ritmo y el tiempo aunque sean menos capaces de demostrarlo debido a las mejorías motoras físicas. Esto explica además porque, cuando las condiciones son justas y las demás están dentro de su capacidad, son más capaces de aprender como resultados de un mejor sentido del ritmo y el tiempo.

Hay implicaciones en los resultados de estas investiga

ciones para cualquier plan, los programas para niños con -  
Síndrome de Down en la música, el movimiento y habilidades\_  
relacionadas.

LOS AUTORES DESEAN REGISTRAR CUANTITATIVAMENTE, CADA CAPACIDAD OPTIMA DEL NIÑO PARA ATENCION SOSTENIDA A OBJETOS DE INTERES AL MISMO TIEMPO, DESEABAN EXAMINAR LA CAPACIDAD DEL NIÑO DE PERSISTENCIA DE LA ATENCION ANTE UN GRADO DE DESAFIO O FRUSTRACION.

Ellos prefieren hacer esto a través de una sesión de juegos en la propia casa del niño, registrada para análisis posteriores.

La sesión del juego.

La muestra varió considerablemente en la edad de desarrollo. Además fué importante tener un protocolo en que el nivel de desarrollo apropiado pudiera ser rápidamente localizado y también, en el mismo momento, ser manipulado para proporcionar condiciones de desafío.

En las tres primeras tareas, el objetivo principal fué sostenida. Esclarecer la capacidad óptima de él o ella para la atención sostenida. Para este fin, la atención fué recom pensada por estimulación verbal y no verbal, y el examinador dirigió las actividades para evitar el aburrimiento de tareas demasiado fáciles o prolongadas o la desmoralización de aquellos para quienes fuera demasiado difícil. En este mismo punto en la secuencia si se lograba una buena atención se examinaba su elasticidad y la persistencia en el niño in vocando un grado de desafío o de frustración.

En la tarea del tren, la actividad del examinador fué sustentada a un mismo juego exploratorio actuó como medida de su capacidad para autoiniciar y sostener la atención. La tarea fue flexible, suficiente en su contenido para permitir al niño encontrar su propio nivel de juego con él. Con una sola excepción, los niños encontraron este tren fascinante.

La atención completa fué codificada si, durante la examinación, fué presentada una tarea clara y el niño estaba intencionalmente acoplado con ella. En la mayoría de los casos, una combinación de fijación visual sobre el objeto y una actividad motora adicional como ésta fué tomada como atención significativa.

Algunos niños repentinamente daban un vistazo al rostro del examinador o a la cámara de video durante el juego con las tareas, si estos vistazos al monitoreo no interfieren de ninguna manera con el flujo de la actividad, no marcan un cambio en objeto de atención y, finalmente, si ellos daban 2 vistazos, entonces fueron considerados como interrupciones de atención. De la misma manera, las convenciones cortas acerca de la tarea las cuales parecían una parte integral del juego porque podrían incluir contacto del ojo con el examinador fueron también desatendidas.

Conducta negativa o rechazo de la tarea empujándola le

jos, sacudiendo o girando la cabeza que fue cifrado como interrupción de la atención.

#### APTITUDES FISICAS PARA EJERCITACION EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN.

Se sabe que el niño con Síndrome de Down se caracteriza por la apatía que se presenta hacia el ejercicio físico para ello se efectuó una investigación con un grupo de niños con Síndrome de Down y otro grupo control en el cual - realizarían ejercicios en un ergómetro de bicicleta hasta - su agotamiento. Se les realizaron exámenes físicos y de laboratorio, electrocardiogramas y radioscopia torácica. El - resultado de este estudio es que la disminución en el comportamiento motor y adaptación en el Síndrome de Down no se basa únicamente a una falta de motivación sino también en - las mejoras fisiológicas y cardiovasculares de la inactividad.

PERCEPCIONES DE LOS PADRES DE LAS FUNCIONES SOCIALES  
Y SEXUALES EN ADOLESCENTES CON SINDROME DE DOWN

Se realizó una serie de preguntas a los padres de familia de jóvenes con Síndrome de Down acerca de las relaciones sociales, del interés al sexo opuesto y a temas sexuales con lo cual se llegó a saber que la mayoría muestra interés hacia el sexo opuesto y asisten a reuniones sociales, también demostraron su deseo de casarse aunque en realidad no sepan la responsabilidad que esto implica y pocos tienen interés en las relaciones sexuales.

Se sabe que no todos los jóvenes tienen educación sexual y la mayoría de los padres opinan que se deben esterilizar a sus hijos principalmente a las mujeres.

Los investigadores recomiendan que la educación sexual sea integrada al programa educacional general de los niños.

REGURGITACION AORTICA Y PROLAPSO DE VALVULA MITRAL  
CON SINDROME DE DOWN.

Se realizó un estudio de un caso control para determinar si la regurgitación aórtica y el prolapso de válvula mitral están específicamente asociados con el síndrome de - - Down a adultos con edad promedio de 41 años y otro grupo - control que presenta únicamente retraso mental por asfixia\_ o bajo peso al nacer.

Se demostró que la regurgitación y el prolapso de válvula mitral es mucho mayor en adultos con Síndrome de Down. Se recomienda la profilaxis antibiótica antes de los procedimientos dentales o quirúrgicos.

ESTADIO DE TRANCISION EN EL DESARROLLO MOTOSENSORIAL  
DE NIÑOS CON SINDROME DE DOWN

Se examinaron a un grupo de 30 niños con síndrome de - Down y 12 con retraso mental, la cantidad relativa de tiempo necesario para pasar de un estadio a otro durante el período motosensorial, el cual consiste en seis periodos y cada nivel en esta secuencia, es definido por clases de conducta que simplifica distintos estadios de desarrollo y en cada uno de ellos las adaptaciones se manifiestan en diferentes dominios de las funciones incluyendo la solución de problemas de permanencia de objetos, interrelaciones especiales, casualidad, tiempo de imitación visual, imitación gesticular y juegos.

El estudio dio como resultado que los niños con Síndrome de Down les tomó más tiempo pasar tanto del estadio V al VI al IV al V de funcionamiento. Los investigadores interpretaron esto como evidencia de la ruptura en el patrón de atención lo cual inhibió ciertos tipos de conocimiento cognoscitivo.

## ANORMALIDADES DENTALES

El porcentaje del flujo salival parótdido está disminui do. Un ascenso significativo en el pH, sodio, calcio, bicar bonato, ácido úrico, y esterasa no especifica en la saliva parótdida pura ha sido reportada.

La enfermedad periodontal ha sido observada en más del 90% de los casos. Severos antes de los 6 años de edad es particularmente común en la región anterior mandibular y las regiones molares maxilares. La exfoliación de los inci sivos centrales inferiores por la pérdida ósea periodontal ocurre frecuentemente. Sin embargo, la formación de cálculos no son comunes ni severos. La gingivitis ulcero necro zante ha sido reportada por ocurrir en casi el 30% de los pacientes.

La prevalencia de la caries dental ha sido establecida por ser baja por diferentes autores.

La erupción de los dientes deciduos y permanentes es retardada en el 76% de los casos. Una secuencia irregular de la erupción es común, los primeros molares deciduos algunas veces preceden a los incisivos.

La pérdida de dientes ha sido reportada en el 23 al 47% de los pacientes. Los terceros molares, los segundos, los premolares, y los incisivos laterales se encuentran

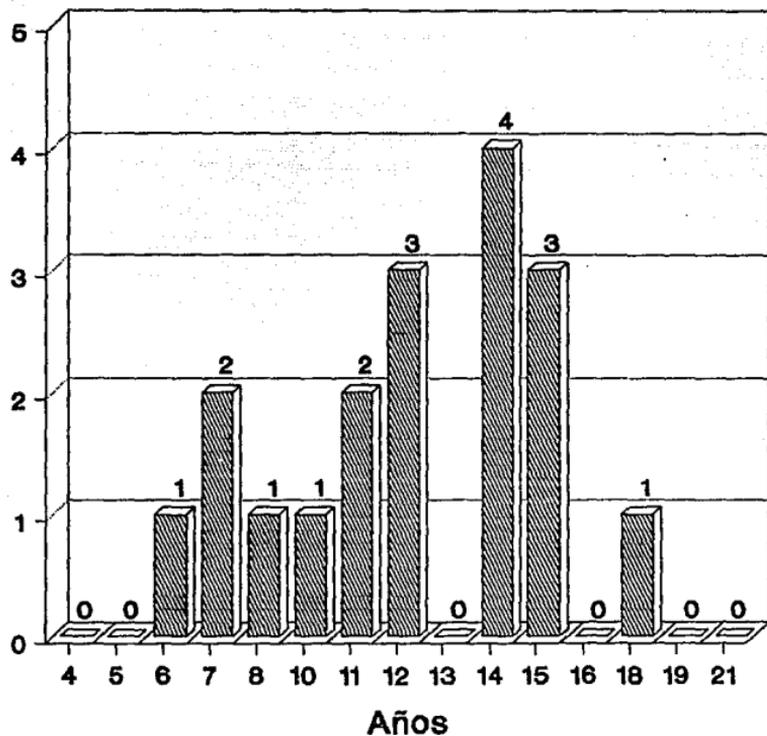
ausentes más frecuentemente en la dentición permanente. Del 12 al 17% de los pacientes, presentan los incisivos laterales deciduos están ausentes. Los incisivos laterales maxilares con forma de clavija son observados en un 10%. La hipodoncia y la anodoncia son frecuentes.

La microdoncia en la dentición permanente y la macrodoncia en los deciduos ha sido encontrada. La simetría en el tamaño de las coronas y la inclinación de la reducción a lo largo del eje mesial al distal ha sido reportado. La función de un incisivo lateral mandibular deciduo con un canino, es menos frecuente, que el hallazgo de un incisivo central es poco frecuente.

Se han encontrado alteraciones morfológicas de la corona. Cerca del 50% de los pacientes tiene 3 ó más irregularidades dentales. Se ha observado hipoplasia e hipocalcificación del esmalte.

Jasper indicó que el taurondontismo ocurre con mucho mayor frecuencia de lo esperado.

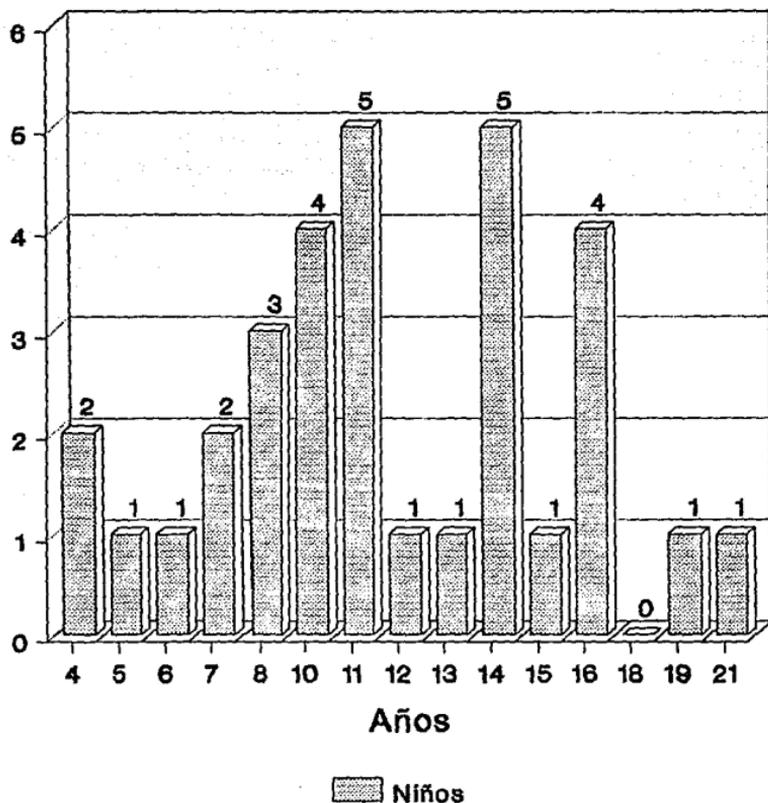
# NIÑAS POR EDAD



 Niñas

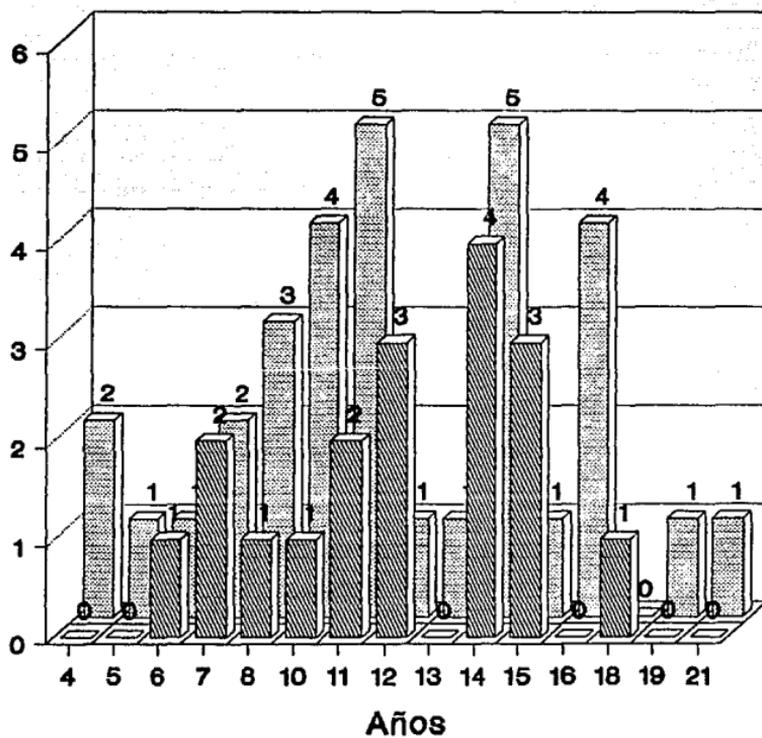
Total 18

# NIÑOS POR EDAD



**Total 32**

# EDAD Y SEXO



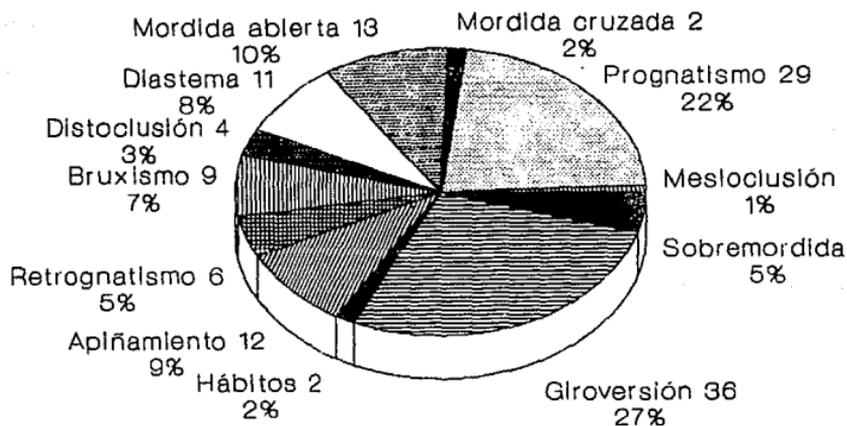
Niñas
  Niños

18

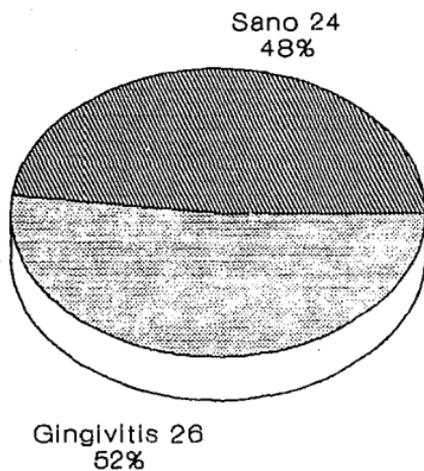
32

Total 50

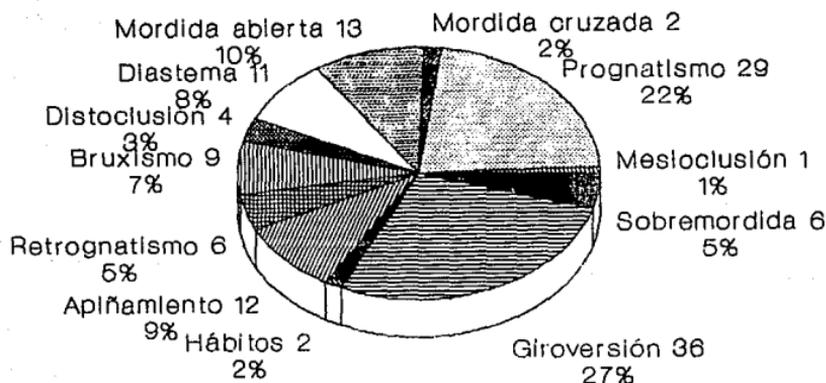
# CONDICIONES DENTALES



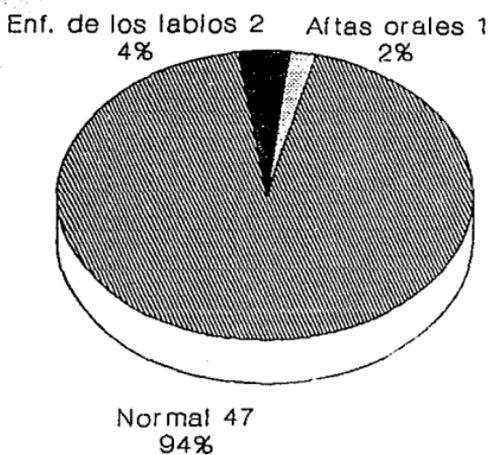
# ESTADO PARODONTAL



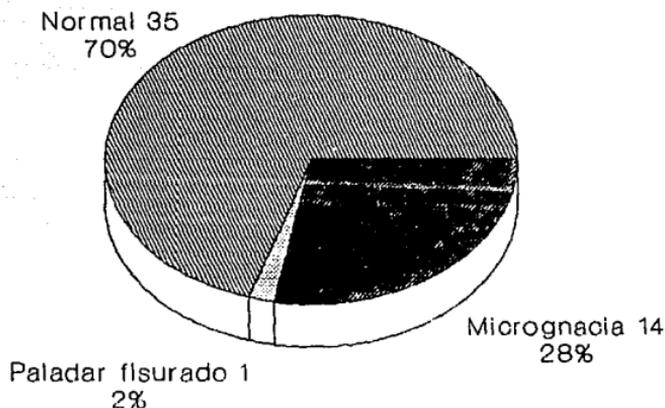
# CONDICIONES DENTALES



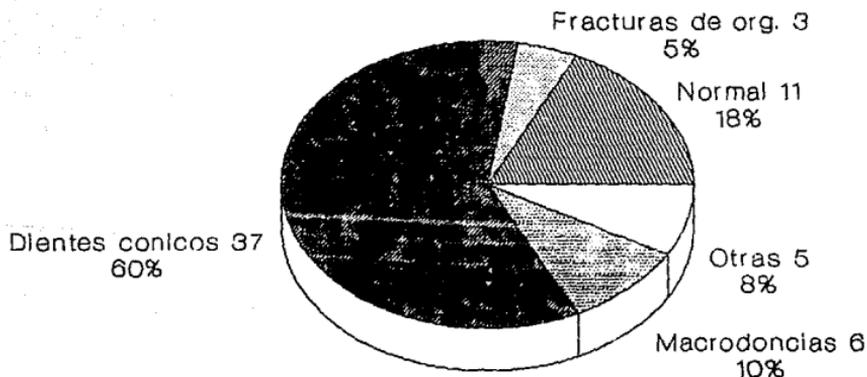
# MUCOSA ORAL



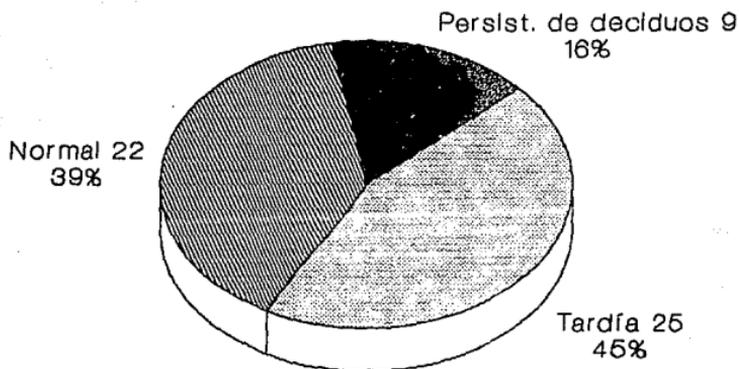
# ALTERACIONES DE LOS MAXILARES



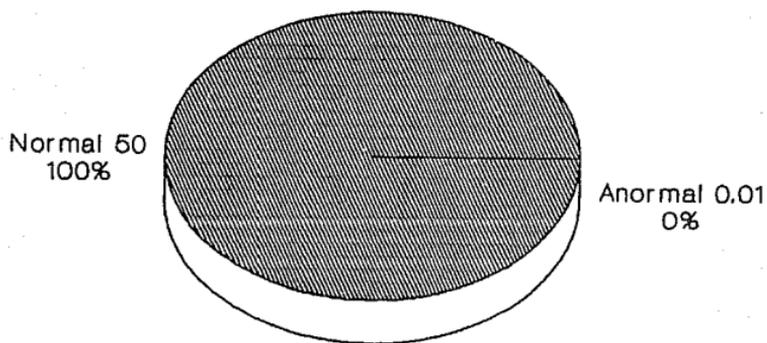
# ANOMALIAS DE TAMAÑO Y FORMA



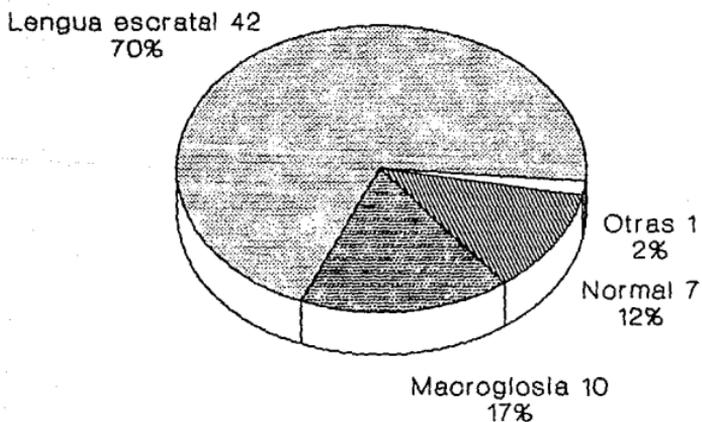
# ALTERACIONES DE LA ERUPCION



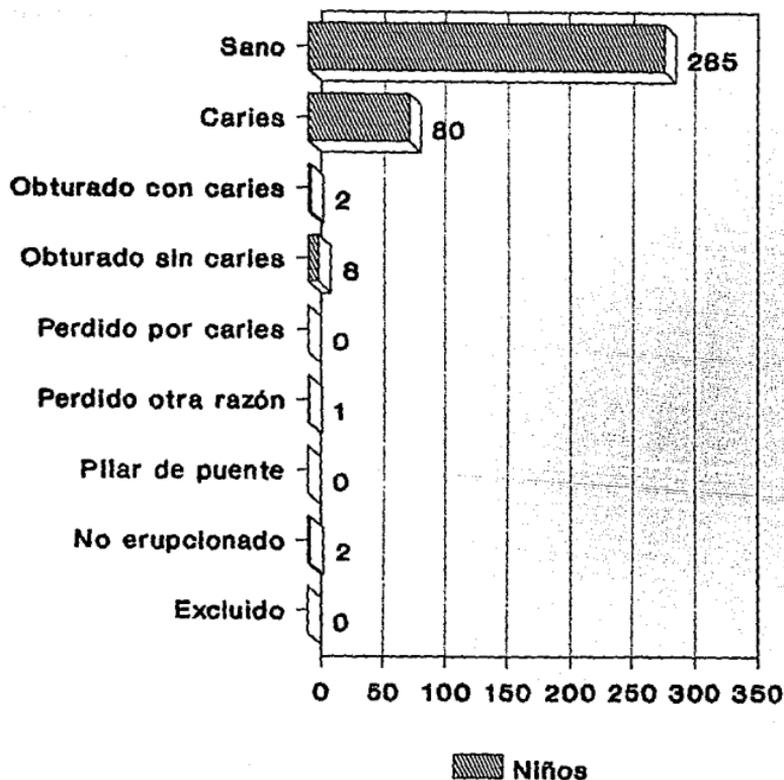
# A. T. M.



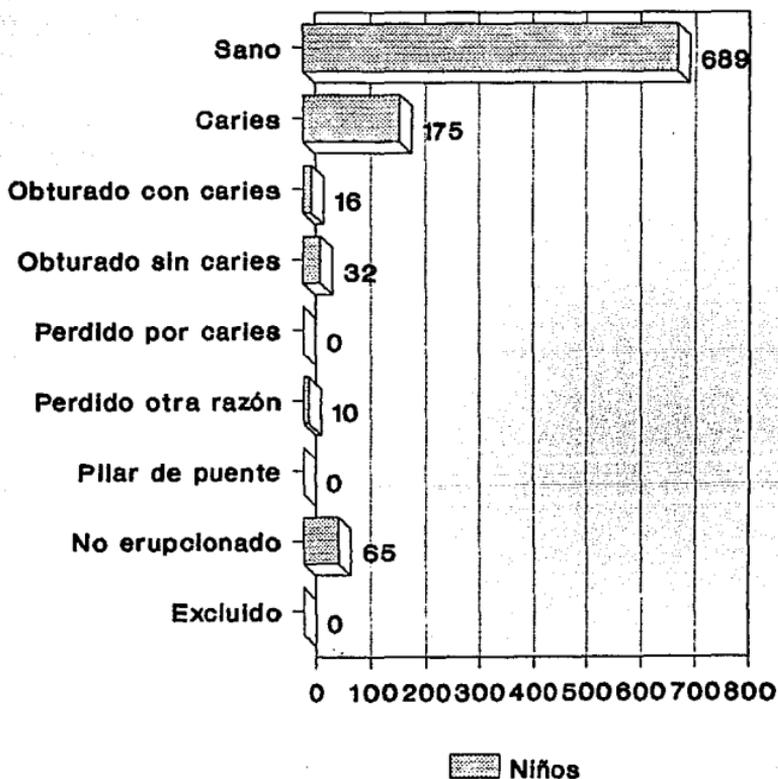
# ALTERACIONES DE LA LENGUA



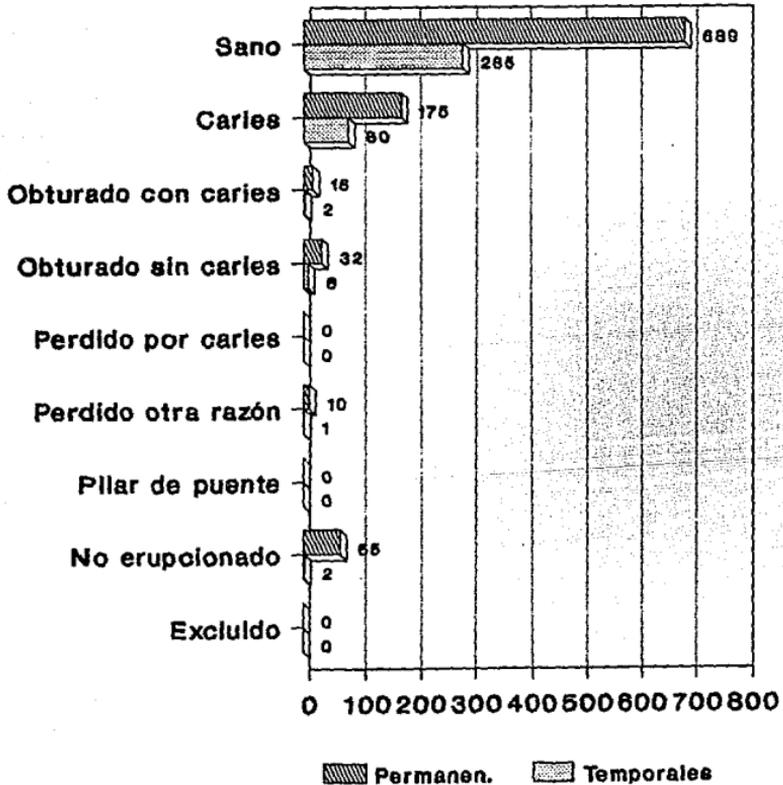
# TEMPORALES



# PERMANENTES



# PERMANENTES-TEMPORALES



## HISTORIA CLINICA

Fecha: \_\_\_\_\_ Exp. No. \_\_\_\_\_  
           Día        Mes        Año

Nombre del paciente: \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_\_ Sexo: \_\_\_\_\_

Domicilio: \_\_\_\_\_ Lugar de Nac. \_\_\_\_\_

Antecedentes personales patológicos

Alergia:            Malformaciones cardiacas congénitas

Infecciones: del Tracto Respiratoria            Piel

                  Digestivo

                  Genito - urinario

Otras:            Observaciones:

Condiciones DentalesAnomalías de tamaño y forma:

## Maloclusiones

1=      4=      7=      10=      0=      3=

2=      5=      8=      11=      1=      4=

3=      6=      9=      12=      2=      5=

Estado periodontalAlteraciones de la erupción:

17 / 6      11 26 / 27      0=      3=

46 / 46      31 36 / 47      1=      4=

2=

Alteraciones del esmalteA. T. M.

0=      4=      0=

1=      4=      1=

2=

## Observaciones:

Mucosa Oral:

0= 3=

1= 4=

2= 5=

Alteraciones de la Lengua:

0= 3=

1= 4=

2= 5=

## Observaciones:

## Observaciones:

Alteraciones de los maxilares:

0= 3=

1= 4=

2= 5=

## Observaciones:

## O D O N T R O G R A M A

18	17	16	15	14	13	12	11	21	22	23	24	25	26	27	28
INFANTIL															
			55	54	53	52	51	61	62	63	64	65			

			85	84	83	82	81	71	72	73	74	75			
INFANTIL															
48	47	46	45	44	43	42	41	31	32	33	34	35	36	37	38

## ESTADO

0 = SANO

1 = CARIES

2 = OBTURADO CON CARIES

3 = OBTURADO SIN CARIES

4 = PERDIDO POR CARIES

5 = PERDIDO POR OTRA RAZON

7 = PILAR DE PUENTE

8 = NO ERUPCIONADO

9 = EXCLUIDO

Condiciones Dentales

## Maloclusiones

- 1 = Prognatismo mandibular
- 2 = Retrognatismo maxilar
- 3 = Distoclusión (clase II)
- 4 = Mesioclusión (clase III)
- 5 = Mordida abierta (ant. y post.)
- 6 = Mordida cruzada (ant. y post.)
- 7 = Sobremordida
- 8 = Apiñamiento
- 9 = Diastema
- 10= Giroversiones
- 11= Hábitos compulsivos
- 12=Bruxismo

Mucosa oral

- 0 = Normal
- 1 = Aftas orales
- 2 = Enf. de los labios
- 3 = Fibrosis bucal
- 4 = Leucoplasias
- 5 = Otras

Estado periodontal

- 0 = Sano
- 1 = Sangrado
- 2 = Cálculo
- 3 = Gingivitis
- 4 = Periodontitis

Alteraciones del esmalte

- 0 = Ninguna
- 1 = Manchas blancas
- 2 = Fluorosis
- 3 = Anodoncia
- 4 = Otras

Anomalías de tamaño y forma

- 0 = Normal
- 1 = Macrodoncia
- 2 = Dientes cónicos
- 3 = Anodoncia
- 4 = Otras
- 5 = Fracturas de org.

Alteraciones de la erupción

- 0 = Normal
- 1 = Prematura
- 2 = Tardía
- 3 = Persistencia de deciduos
- 4 = Otras

A.T.M.

- 0 = Normal
- 1 = Anormal

Alteraciones de los maxilares

- 0 = Normal
- 1 = Torus mandibular y palatino
- 2 = Labio y paladar fisurado
- 3 = Micrognacia

Alteraciones de la  
lengua

- 0 = Normal
- 1 = Lengua escrotal
- 2 = Microglasia

## CONCLUSION

La finalidad de realizar este trabajo es la de demostrar en las condiciones en que se encuentran los niños con Síndrome de Down, en una Escuela de Educación Especial; tan to en su estado general, como dental.

Los datos que se obtuvieron en dicha escuela demostraron que el 100% de los niños presentan una malformación car díaca o de las grandes arterias y la tendencia a las infecciones respiratorias.

Con los resultados obtenidos de las historias clínicas, se comprobó que el estado parodontal en un 52% de los niños es deficiente. En el caso de las alteraciones de los maxilares se encuentra sano en un 70% y el restante presenta mi crognacia. Un sólo caso de paladar fisurado.

Las anomalías de tamaño y forma se presentaron en un 60% de dientes cónicos, fracturas de órganos dentarios 5%, macrodoncia 10% y el restante normal. En el caso de las alteraciones de la erupción es tardía con un 45%.

Las alteraciones de la lengua son las siguientes: el 70% de los niños presentó lengua escrotal, con macroglosia, 17% y el restante normal.

Las condiciones de la mucosa oral es sana en un 94% -

únicamente se encontró 6% de enfermedades de los labios y -  
aftas.

Las alteraciones del esmalte se observó 4% de fluoro--  
sis y manchas blancas 6% y el 90% sano.

Las condiciones dentales con respecto a las maloclusio  
nes en estos pacientes es el siguiente prognatismo 22%, mo  
dida abierta 10% que son los porcentajes más altos que se -  
obtuvieron en las estadísticas.

La prevalencia de la caries dental ha sido establecida  
por ser baja.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Bengt. O. Magnusson; Odontopediatria. Enfoque sistemático; pp. 363; Editorial salvat.
- 2.- C. J. Dunst; Human Development Research and Training - Institute, Western Carolina Center, Morganton, North - Carolina, U.S.A.; Stage transitioning in the sensori- motor development of down's syndrome infants; Journal of Mental Deficiency Research, 1988, 32, 405-410.
- 3.- Y Eberhard, J. Etteradissi and B. Rapacchi; Centre de Recherche en Staps (Rescact, Sport), Laboratoire de - Physiologie; Humaine Centre Interuniversitaire de - - Calcu, Universite Joseph Fourier (Grenoble I), Greno- ble, France.
- 4.- Egozwe, J; Genética Médica; pp. 278, 287; Editorial - Espaxs.
- 5.- C. Franceschi, M. Chiricolo, F. Licastro, M. Zannotti, M. Massi, E. Mocchegiani and N. Fabris; Oral zinc - - supplementation in Down's syndrome; restoration of - thymic endocrine activity and of som; Journal of Men- tal Deficiency Research, 1988, 32, 169-181.
- 6.- Finn, Sidney; Odontología Pediátrica; pp. 613; Edito- rial Interamericana; México, D.F. 1985.

- 7.- García Escamilla Sylvia; El niño con Síndrome de Down; pp. 21, 60, 215, 242; Editorial Diana; 4 Edición; México, D.F. 1986.
- 8.- D. Gibson N. A. Harris; Department of Psychology Calgary, Alberta, Canada; Aggregated heavy intervention - effects for Down's syndrome persons; patternning and - longevity of benefits; Journal of Mental Deficiency - Research, 1988, 32,177.
- 9.- S. Z. Goldhaber, W.D. Brown, N. Robertson, I. L. Rubin, and M. G. S. T. Honh Sutton; Department of Medicine, - Brigham and Women's Hospital Boston, U.S.A. Aortic regurgitation and mitral valve prolapse with Down's syndrome; a case- control study; Journal of Mental Deficiency Research, 1988, 32, 33, 336.
- 10.- Gorlin Robert J.; Syndrome of Head and Neck; Oxford - University Press, 1990.
- 11.- J. M. Green, J. Dennis and L. A. Bennets; Human Development Research Unit, Parck Hospital for children, - Oxford, England; Journal of Mental Deficiency Research, 1989, 33, 105-122.
- 12.- Guizar Vazquez, Jesús; Genética Clínica; Diagnóstico y manejo de las enfermedades hereditarias; pp. 294, 301, Editorial El Manual Moderno; México, D.F. 1988.

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

79

- 13.- V. Gunasingham Y.E.O. Akuffo; Leytonstone House and -  
S. T. Bartholomew's Hospital Medical Callage, London, -  
England; The significance of Atlanta-axial in stabili-  
ty in Down's syndrome Journal of Mental Deficiency -  
Research, 1988, 32, 501-505.
- 14.- Guzman, T. R.; Genética en Medicina Interna; pp. 32, -  
40, 43, 63, 188, 190; México, D.F. 1983.
- 15.- Hienz H. A.; Cromosomas. Introduccion a la citogenéti-  
ca Clínica para medicos y estudiantes 390, 426. Edito-  
rial Alhambra; Madrid España, 1982.
- 16.- Jasso Gutiérrez Luis; El niño Down, Mitos y realidades;  
pp. 23-42; México, D.F., 1990.
- 17.- Lamber Jean L. y Rondal Jean A.; El Mongolismo; pp. -  
19-67; Editorial Herder; Barcelona, 1989.
- 18.- Nowar Arthur J., Anderson Jack L., George Balenson; -  
Manejo Odontológico para el paciente impedido; pp. - -  
171-192; Editorial Mundi.
- 19.- Morgan J.R.; St Mary Hospital Keltering, England; Aca-  
se of Down's syndrome, insulinoma and anorexia; Jour-  
nal of Mental Deficiency Research, 1984, 33, 185-187.

- 20.- S. M. Pueschl and P. S. Scola: Child Development Center Department of Pedriatris, Brown University, Program Medicine, Providene, Rhode Island U.S.A., Parents' perception of social and sexual functions in adolescents with Down's syndrome: Journal of Mental Deficiency Research, 1988, 32, 215-220.
- 21.- Smith W. David; El niño con Síndrome de Down; Editorial Médica Panamericana; pp. 18-24; Argentina, 1976.
- 22.- B. Stratford and Y. Y. Ching; School of Education, University of Nottingham, England, and Townsville University, Queenslano, Australia; Responses to music and movement in the development of children with Down's syndrome; Journal of Mental Deficiency Research, 1989, 33, 13-24.
- 23.- Thompsons James, Thompsons Margaret W: Genética Médica; pp. 138-358; Editorial Salvat.
- 24.- Wunderlich Chr; El niño Mongólico; pp. 11-34; Editorial Científica-Médica; México, D.F. 1972.