

318322
15
24.

**CARACTERISTICAS GENERALES DEL NIÑO CON SINDROME DE DOWN
(T21) Y SU TRATAMIENTO DENTRO DEL CONSULTORIO DENTAL**

1997

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



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.

LILIANA ELVIRA LOPEZ RAMIREZ

ODONTOLOGIA

Al ser mas grande y maravilloso de mi vida.

Con todo mi amor y gratitud por guiarme siempre por el camino de la luz
y del amor para lograr culminar una de mis mas grandes metas, a ti mi
padre Dios.

Gracias.

U.L.A.

ODONTOLOGIA

A mis padres.

Con todo mi amor y agradecimiento, por estar junto a mi en todo los momentos de mi vida, impulsándome cada día a salir adelante brindándome su amor y su apoyo para lograr cumplir una de mis mas grandes metas y que es la mejor herencia que han podido brindarme.

Con amor, gracias.

U.L.A.

ODONTOLOGIA

A David.

Con todo mi amor y gratitud, por estar siempre a mi lado apoyándome y dándome todo su amor, cuando mas lo he necesitado.

Con amor, gracias.

A mis hermanas.

Con todo mi cariño por acompañarme en todo los momentos difíciles y maravillosos brindándome su cariño.

Gracias.

U.L.A.

ODONTOLOGIA

Al Dr. Copin.

Con todo mi gratitud por ser un gran asesor, y brindarme su apoyo en el momento que mas lo necesite.

Gracias.

A mis maestros.

Con gratitud por brindarme sus conocimientos durante mis años de estudio.

A mi escuela.

Con amor por ser como mi segundo hogar.

U.L.A.

ODONTOLOGIA

TEMA: Características generales del niño con síndrome de Down (T21) y su tratamiento dentro del consultorio dental.

OBJETIVO: Identificar las características físicas y clínicas así como el desarrollo mental del niño con síndrome de Down para un adecuado tratamiento dentro del consultorio dental.

HIPOTESIS: Las manifestaciones clínicas y el grado de desarrollo mental pueden representar un obstáculo para un tratamiento adecuado del paciente con síndrome de Down en el consultorio dental.

INTRODUCCION.

CAP 1.- GENERALIDADES Y ANTECEDENTES HISTORICOS

- 1.1.- Desarrollo Embriológico.**
- 1.2.- Generalidades de Genética.**
- 1.3.- Duplicación del DNA.**
- 1.4.- Mitosis.**
 - 1.4.1.- Profase.
 - 1.4.2.- Metafase.
 - 1.4.3.- Anafase.
 - 1.4.4.- Telofase.
- 1.5.- Meiosis.**
- 1.6.- Cromosomas y su clasificación.**
- 1.7.- Definición de Trisomía 21.**
- 1.8.- Antecedentes Históricos.**
- 1.9.- Clasificación de Trisomía 21.**
 - 1.9.1.- T21 Regular.
 - 1.9.2.- T21 Mosaico.
 - 1.9.3.- T21 Translocación.

CAP 2.- PATOGENIA Y EPIDEMIOLOGIA.

- 2.1.- Epidemiología.**
- 2.2.- Patogenia.**
- 2.3.- Incidencia de sobre vida y mortalidad.**
- 2.4.- Diagnóstico prenatal.**
- 2.5.- Diagnóstico clínico.**

U.L.A.

ODONTOLOGIA

CAP 3 .- ASPECTOS FISICOS Y CLINICOS.

- 3.1.- Características Físicas**
- 3.2.- Características patológicas.**
 - 3.2.1.- En el período Neonatal.
 - 3.2.2.- En el período Preescolar.
 - 3.2.3.- En el Adolescente.
 - 3.2.4.- En el Adulto.

CAP 4 .- .ENFERMEDADES MAS COMUNES.

- 4.1.- Generalidades del Sistema Inmunológico.**
- 4.2.- Mecanismos de Defensa del Niño Down.**
- 4.3.- Enfermedades infecciosas.**
- 4.4.- Malformaciones Cardíacas Congénitas.**
- 4.5.- Enfermedades de la Cavidad Oral.**
- 4.6.- Enfermedades del Aparato Digestivo.**
- 4.7.- Enfermedades oftálmicas.**
- 4.8.- Problemas Ortopédicos.**
- 4.9.- Enfermedades de Oído, Nariz y Garganta.**
- 4.10.- Enfermedades Endócrinas.**
- 4.11.- Enfermedades Hematológicas.**
- 4.12.- Enfermedades Neuronales.**

CAP 5 .- .MANEJO DEL PACIENTE (T21) EN EL CONSULTORIO DENTAL.

- 5.1.- Examen Dental.**
- 5.2.- Manejo de Conducta.**
 - 5.2.1.- Técnicas que Facilitan el Manejo.
 - 5.2.2.- Dispositivos de Restricción.
- 5.3.- Diferencias entre Sedación y Anestesia General.**
- 5.4.- Sedación Consciente.**
 - 5.4.1.- Vías de Administración.
 - 5.4.2.- Administración Inhalatoria.
 - 5.4.3.- Administración Oral.
 - 5.4.4.- Administración Intramuscular.
 - 5.4.5.- Administración Intravenosa.
 - 5.4.6.- Agentes Farmacológicos

ODONTOLOGIA

5.5.- Anestesia General.

5.5.1.- Selección del Paciente.

5.5.2.- Administración del Anestésico.

5.5.3.- Tratamiento Quirúrgico.

5.5.4.- Tratamiento Postoperatorio.

5.5.5.- Alta y Seguimiento.

5.6.- Capacitación.

BIBLIOGRAFIA.

U.L.A.

INTRODUCCION

Entre las anomalías congénitas que tienen como resultado el retraso mental, el síndrome de Down juega un papel muy importante; ya que es uno de los más comunes.

Aunque existen descripciones del síndrome de Down a partir de 1844, su etiología permanece desconocida hasta 1959, cuando es reconocido que las células de estos pacientes presentan 47 cromosomas en lugar de tener 46 cromosomas cada una.

En 1866, Jonh Langdon Down a partir de sus estudios en pacientes con este síndrome dá el término de mongolismo, debido a la similitud de estos pacientes con este grupo racial, pero se dieron importantes objeciones con el uso de este término ya que este grupo racial no estuvo de acuerdo, de que fueran llamados así; por lo que se ha decidido tomar el término de síndrome de Down aunque, el término de mongolismo no ha podido ser herradicado por cuestión de la existencia de publicaciones anteriores en las que aún se maneja este término.

El síndrome de Down se presenta aproximadamente en uno de cada 700 nacimientos, por lo que se dice que tiene una incidencia del 0.14% de los nacimientos.

Algunos autores atribuyen este síndrome principalmente a la edad materna tomando en cuenta diferentes grupos, y aumentando la frecuencia conforme aumenta la edad:

GRUPO	EDAD	FRECUENCIA
1	15 a 19 Años	1 de 2300 Nacimientos
2	20 a 24 Años	1 de 1600 Nacimientos
3	25 a 29 Años	1 de 1200 Nacimientos
4	30 a 34 Años	1 de 870 Nacimientos

Fig 1.1 Incidencia de Nacimientos de niños con Síndrome de Down en los diferentes grupos de edad materna.

En 1854 Penrose; dice que la edad paterna no tiene tanto significado dentro de la etiología, sin embargo el desorden puede darse por cambios en la reproducción paterna y la presencia de toxicomanías (alcoholismo, tabaquismo,etc.).

En cuanto a las características de estos pacientes, son muy específicas, y los pacientes pueden presentar solo algunas de ellas o varias de estas características; por lo que el diagnóstico puede hacerse fácilmente desde el nacimiento del bebé.

En cuanto al índice de sobrevida que tienen estos pacientes, ha aumentado considerablemente en las últimas décadas. Algunos autores hablan de un 37% en pacientes que tienen alrededor de 10 años de edad, del 2.6% en pacientes que

tienen alrededor de 50 años de edad y el resto del porcentaje se encuentra entre estas edades.

En 1958 Carter, dá una tabla basada en 700 niños en la cual demuestra que el 39% de los niños, muere de neumonia; 35% de los pacientes mueren de problemas cardiacos congénitos y el 8% de los pacientes muere por otras anomallas, como atresia esofagica, estenosis duodenal, ano imperforado y el 21% de los pacientes de leucemias y el resto del porcentaje de los pacientes muere de infecciones.

Es importante conocer que este tipo de pacientes puede presentar diferentes patologías asociadas al síndrome y en cuanto estas son diagnosticadas más tempranamente es mejor para la corrección de estas, y tendran un mejor pronóstico.

Para el manejo de estos pacientes dentro del consultorio dental, es importante hacer una buena historia clínica, ya que si el paciente lo amerita, se pueda realizar una interconsulta con su médico pediatra.

En cuanto al manejo para la rehabilitación dental, este depende del desarrollo y maduración mental del paciente y de la cooperación del mismo; el manejo puede estar dado de tres formas: El manejo conductual, basado en la teoría "Decir, Mostrar y Hacer", tecnicas restrictivas etc. y si de esta forma no se logra atender al paciente después de agotar todo estos recursos, el paciente puede ser atendido bajo sedación o en su defecto, bajo anestesia general; siempre procurando que sea lo mejor para el paciente.

CAPITULO 1**GENERALIDADES Y ANTECEDENTES HISTORICOS****1.1 DESARROLLO EMBRIOLOGICO.**

El desarrollo humano comienza cuando el óvulo procedente de una mujer es fecundado por el espermatozoide procedente del varón.

Al prepararse para la fecundación, las células germinativas masculina y femenina experimentan una serie de modificaciones profundas del núcleo y el citoplasma. El propósito de estas modificaciones es :

1. Disminuir el numero de cromosomas en la célula germinativa a la mitad de los que presentan las célula somática; esto es: de 46 cromosomas a 23 cromosomas. Por ello las células germinativas maduras del varón y la mujer poseen 23 cromosomas. Esta necesidad se satisface por dos divisiones especializadas llamadas divisiones mitóticas.
2. Modificar la forma de la células germinativas preparándolas para fecundación.

La mayor parte de los cambios, ocurre durante los periodos embrionario y fetal, pero también hay un desarrollo postnatal, ya que el desarrollo es un proceso continuo.

CIGOTO

Esta célula es el inicio del ser humano, y es el resultado de la fecundación de un óvulo por un espermatozoide.

SEGMENTACION

La división mitótica del Cigoto dá por resultado la formación de células hijas llamadas blastómeros, y en cada división subsecuente los blastómeros se vuelven cada vez más pequeños.

MORULA

Cuando se han formado de 12 a 16 blastómeros, el grupo de células de forma esférica es reconocido como una Mórula.

BLASTOCITO

Después de que la Mórula pasa de las trompas de falopio al Útero, se forma en ella una cavidad, conocida como la cavidad del Blastocito.

EMBRION

Las células del blastocito que dan lugar a la formación del embrión, aparecen como una masa de células internas. El término embrión no se usa en general, sino hasta que se forma el disco embrionario en el día 8. Este período se extiende hasta el fin de la octava semana, momento en el cual ya están presentes en su inicio las estructuras más importantes.

ORGANOGENESIS

Va de la cuarta hasta la octava semana y los dos procesos más importantes que ocurren durante este período son:

1. Morfogénesis es el proceso de formación que conduce al establecimiento de la forma, es decir; los cambios morfogénicos son aquellos que dan como resultado la definición de la estructura y la forma del embrión o de sus partes componentes. Durante la morfogénesis aparece el blastema y anlage (estructuras primitivas u órganos a partir de los cuales se establecen estructuras definitivas u órganos).
2. Histogénesis. Por medio de esta, las células constitutivas, se convierten en componentes funcionales del organismo.

FENOGENESIS

Se refiere a todo el proceso subsecuente de desarrollo y crecimiento que ocurre durante la vida fetal, entre el inicio de la novena semana y la semana 38. Este período primario de crecimiento y adquisición de características, entendiéndose al período postnatal, desarrollo, crecimiento y diferenciación de tejidos y órganos así como su función.

FETO

Después del período embrionario el ser humano en desarrollo es denominado feto; este período va de la novena semana hasta el nacimiento, y en él se desarrollan la mayoría de los sistemas aunque los cambios del desarrollo no son tan espectaculares como los que ocurren en el período embrionario. La velocidad del crecimiento orgánico es muy destacada especialmente durante el tercero y el cuarto mes y la ganancia de peso es enorme durante los meses finales.

1.2 GENERALIDADES DE GENETICA

La división celular está relacionada con el desarrollo y crecimiento de todos los tejidos, existen tres tipos básicos de células:

1. El primer tipo corresponde a las células, a las cuales se les conoce como estáticas las cuales no sufren síntesis de DNA ni división celular, como por ejemplo las neuronas del sistema nervioso del adulto.

2. El segundo tipo corresponde a las células, que sufren síntesis de DNA y de división celular para permitir el crecimiento, como las células del hígado y del riñón.
3. El tercer tipo representa a las células con un ciclo vital definido y estas células necesitan de una división continua para sustituir a las células que mueren, como por ejemplo las de la médula ósea .

La división celular incluye, tanto la división del citoplasma como la del núcleo; cada célula puede iniciar su existencia dotada de todas las potencialidades de sus progenitores y puede producir dos células hijas, que heredan estas potencialidades y estas células pueden hacer lo mismo y así sucesivamente.

El cuerpo humano está formado por billones de células originadas a partir de la fecundación, durante el proceso de mitosis, incluso en el adulto para el recambio celular.

Todas las células hasta sus dos divisiones finales se reproducen formando dos células hijas, cada una de las cuales es idéntica a su progenitora en cuanto a su estructura cromosómica se refiere.

Desde el punto de vista de la división del citoplasma de la célula se caracteriza por un proceso de estrechamiento progresivo en la circunferencia de la célula, que gradualmente separa a la célula en dos mitades, pero antes de separarse suceden acontecimientos importantes dentro del núcleo como la duplicación del DNA de todos los cromosomas y solo después de esto puede darse la mitosis.

1.3 DUPLICACION DEL DNA

La duplicación del DNA empieza a producirse de 5 a 10 horas antes de la mitosis y este fenómeno termina en un período de 4 a 8 horas. El proceso de duplicación del DNA se lleva a cabo una sola vez de modo que el resultado consiste en dos réplicas exactas de DNA. Después de la duplicación del DNA transcurre otro período, de una a dos horas antes de que se inicie la mitosis. Durante la duplicación del DNA suceden los siguientes acontecimientos físicos y químicos:

1. Se duplican simultáneamente ambos filamentos de DNA.
2. Ambos filamentos completos del espiral de DNA se duplican de extremo a extremo (estos dos filamentos contienen más de mil genes).
3. La enzima principal para la duplicación de DNA es la polimerasa del DNA que reviste los nucleótidos del DNA en orden apropiado mientras que la enzima ligasa del DNA produce fijación de los nucleótidos sucesivos entre sí utilizando enlaces de fosfato de alta energía para lograrlo.
4. La formación de cada nuevo filamento de DNA se produce de manera simultánea en segmentos múltiples, en muchos puntos diferentes a lo largo de cada una de

las bandas del espiral, a continuación los extremos de las subunidades se unen entre sí por medio de la enzima ligasa del DNA.

5. Cada filamento de DNA recién formado se conserva fijo al filamento original del DNA que se emplea como su modelo, de esta manera se forman dos nuevas espirales de DNA que son duplicados exactos de cada una de las anteriores y que se encuentran aún enrolladas entre sí.
6. Como las espirales de DNA de cada cromosoma tiene cerca de seis centímetros de longitud y cuenta con millones de vueltas en cada espiral, sería imposible que las dos espirales de DNA recién formadas se desenrollaran entre sí, pero esto se logra por la acción de enzimas que cortan periódicamente cada espiral a toda su longitud, hacen girar cada segmento y a continuación restablecen el espiral.

REPARACION DEL DNA "LECTURAS DE PRUEBA"

Durante las pocas horas en las que transcurre la réplica del DNA y el principio de la mitosis se produce un período de reparación "lectura y pruebas" de los filamentos del DNA, esto es que en todo los casos en que se han unido nucleótidos del DNA inapropiados con los nucleótidos del DNA original, hay enzimas especiales que cortan las áreas defectuosas y las reubican con los nucleotidos complementarios apropiados esto es logrado por la acción de la polimerasa del DNA y la ligasa del mismo que son empleados en el proceso de la duplicación.

A causa de la reparación y la lectura y pruebas, el proceso de transcripción casi nunca se comete un error, pero cuando este llega a cometerse es llamado mutación y a su vez hace que se forme cierta proteína anormal en la célula, lo cual suele culminar en función celular anormal e incluso en algunas ocasiones con la muerte de las células.

1.4 MITOSIS

La mitosis es el proceso por medio del cual una célula somática se divide para formar dos células hijas idénticas entre ellas y con la célula madre; esto incluye la duplicación del contenido del DNA y la consiguiente distribución equitativa del material genético o de postduplicación hasta ahora el número de cromosomas es de 46 cromosomas (es diploide); el nuevo DNA se localiza en filamentos separados de cromatina dentro de los cromosomas originales.

La mitosis se divide en cuatro etapas las cuales son basadas en una serie de cambios estructurales.

1.4.1 PROFASE

En esta etapa se efectúan cuatro cambios estructurales de forma relativamente simultánea :

1. Los filamentos de cromatina se condensan por lo que los cromosomas se hacen visibles en forma de bastocillos cortos y oscuros. Cada cromosoma se divide longitudinalmente a la mitad y las dos partes resultantes quedan unidas en algún punto de su longitud en una pequeña región llamada centrómera; cada una de estas mitades es llamada cromátide. Como resultado de la duplicación del DNA ocurrido antes de la mitosis cada cromátide es un cromosoma completamente duplicado aunque en esta etapa no se le llame así.
2. El par de centriolos que suele estar adyacentes al núcleo de las células en interfase empieza a duplicarse formándose un centriolo hijo junto a cada uno, y luego cada uno de los centriolos empiezan a alejarse uno de otro para situarse en los polos o extremos opuestos de la célula. Cuando esto sucede empiezan a formarse microtúbulos entre los pares de centriolos que se separan. Algunos se disponen alrededor de cada par como fibras o rayos astrales y el conjunto de esta fibras astrales y los centriolos se denomina áster. Otros de los microtúbulos más largos se forman entre los ásteres como fibras del huso y al final algunos de estos se extenderán de áster en áster como microtúbulos continuos, pero estos se completan solo después de la desaparición de la envoltura nuclear.
3. El núcleo desaparece en forma gradual quedando su contenido unido a alguna de las cromátides.
4. Por último la envoltura nuclear comienza a desintegrarse, se hace menos manifiesta y más delgada, como resultado de este movimiento la cromatina que se separa de la superficie interna y luego se fragmenta en pequeñas vesículas que no se pueden distinguir de los elementos del retículo endoplasmático granular.

1.4.2 METAFASE

En esta etapa todos los cromosomas se desplazan hacia el ecuador de la célula en relación con el huso y se disponen en la placa ecuatorial, esta es perpendicular al eje mayor del huso y paralelos al eje a lo largo del cual se efectuará la citogénesis. En esta etapa los dos cromatídeos de un cromosoma están unidas en el centrómero de la coloración más pálida con los "brazos", esto es que los cromatídeos están extendiéndose hacia afuera. visto desde uno de los polos de la célula; los cromosomas aparecen como un anillo en forma de estrella. El desarrollo posterior de los microtúbulos del huso se efectúa cuando las fibras del huso de cada par de centriolos. Después de reunirse en la región de la placa ecuatorial para formar microtúbulos continuos, siguen alargándose para mover los pares de centriolos y separarlos más. En la placa ecuatorial estos microtúbulos continuos pasan entre los cromosomas. El centrómero de cada cromosoma contiene dos pequeños cuerpos discoides, estos cuerpos llamados cinetócoros hay uno para cada cromatídeo, organizan la formación de más microtúbulos cromosómicos que se extienden hacia los dos polos de la célula, un juego de ellos relacionado con cada cinetocoro y por lo tanto con cada cromatídeo .

La serie de microtúbulos cromosómicos se extiende entonces del cinetócoro de un cromátide a un polo de la célula. Finalmente al terminar la metafase se efectúa una división total de las dos cromátides de cada cromosoma en el centrómero, separándose los cinetócoros, en esta etapa los cromátides son cromosomas fijos y así la célula en metafase tiene un número tetraploide de cromosomas, esto es dos series completas.

1.4.3 ANAFASE

Después de que se ha dado la división completa de los cromosomas en sus centrómeros los cromosomas hijos se mueven hacia los polos opuestos de la célula, una será diploide (46 cromosomas) a cada extremo. El mecanismo de desplazamiento de las cromátides se desconoce pero se cree que comprenden dos grupos de fenómenos independientes.

1. Un movimiento de los microtúbulos cromosómicos hacia los polos que lleva en esta dirección a las cromátides unidas a ellos.
2. El alargamiento del desplazamiento de los microtúbulos continuos que aumenta a la distancia entre los polos.

Los movimientos de desplazamiento de las dos series de microtúbulos continuos parecen ocasionados probablemente por una molécula como fenómeno concomitante; los microtúbulos continuos se separan de los dos ásteres y se desplazan hacia el centro de la célula, cerca de la región de citocinesis definitiva, aquí la acumulación de microtúbulos forman una masa densa llamada cuerpo medio.

Al final de la anafase y extendiéndose hacia la telofase se presenta una constricción a manera de cinturón alrededor de la célula en la región del cuerpo medio y las mitocondrias, estos componentes citoplasmáticos se distribuyen uniformemente alrededor de la periferia celular.

1.4.4 TELOFASE

En cada polo celular los cromosomas se separan de los microtúbulos cromosómicos y luego estos se desintegran. Los cromosomas empiezan a alargarse y dispersarse, y se hacen menos notables y al final solo algunas porciones de ellos permanecen enrolladas fuertemente como heterocromatina en tanto que las regiones dispersas forman la eucromatina, en los núcleos reaparecen los nucleolos en relación con cromosomas específicos y vuelve a formarse la envoltura nuclear a partir de vesículas membranosas citoplasmáticas originadas del retículo endoplasmático granular. Estos fenómenos continúan hasta que cada núcleo toma la apariencia de núcleo en interfase; al mismo tiempo la hendidura de separación se profundiza alrededor del cuerpo medio. En esta etapa solo persiste un delgado puente de citoplasma entre las dos células hijas separadas.

Los componentes citoplasmáticos se distribuyen por igual entre las dos células y los microtúbulos que se encontraban en el cuerpo medio se desintegran o se dispersan.

1.5 MEIOSIS

Todas las células somáticas contiene 46 cromosomas pero los gametos poseen 23 cromosomas que contienen solo uno de cada par de cromosomas esto se logra por la división meiótica.

Este proceso consta de dos divisiones nucleares sucesivas sin intervención de un período de duplicación de DNA.

1. En la primera división solo pasa un cromosoma de cada par homólogo a cada célula hija reduciéndose a 23 el número de cromosomas.
2. En la segunda división las dos cromátides de cada cromosoma se separan produciéndose así al final los cuatro núcleos; cada uno con un número haploide de cromosomas.

Cuando se unen los gametos masculino y femenino se recupera el número diploide. En la meiosis puede haber variación genética por el intercambio de segmentos de cromosomas homólogos y la selección completa al azar de uno de los dos cromosomas homólogos durante la división reduccional.

En la meiosis de las células germinales masculinas, la citocinesis dá origen a una distribución equitativa del citoplasma y de las cuatro células dos tendrán un contenido cromosómico de 22+X y dos de 22+Y .

En las células germinales femeninas las cuatro son de 22+X pero la división citoplasmática es desigual y solo una que contiene la mayor parte del citoplasma en el óvulo variable.

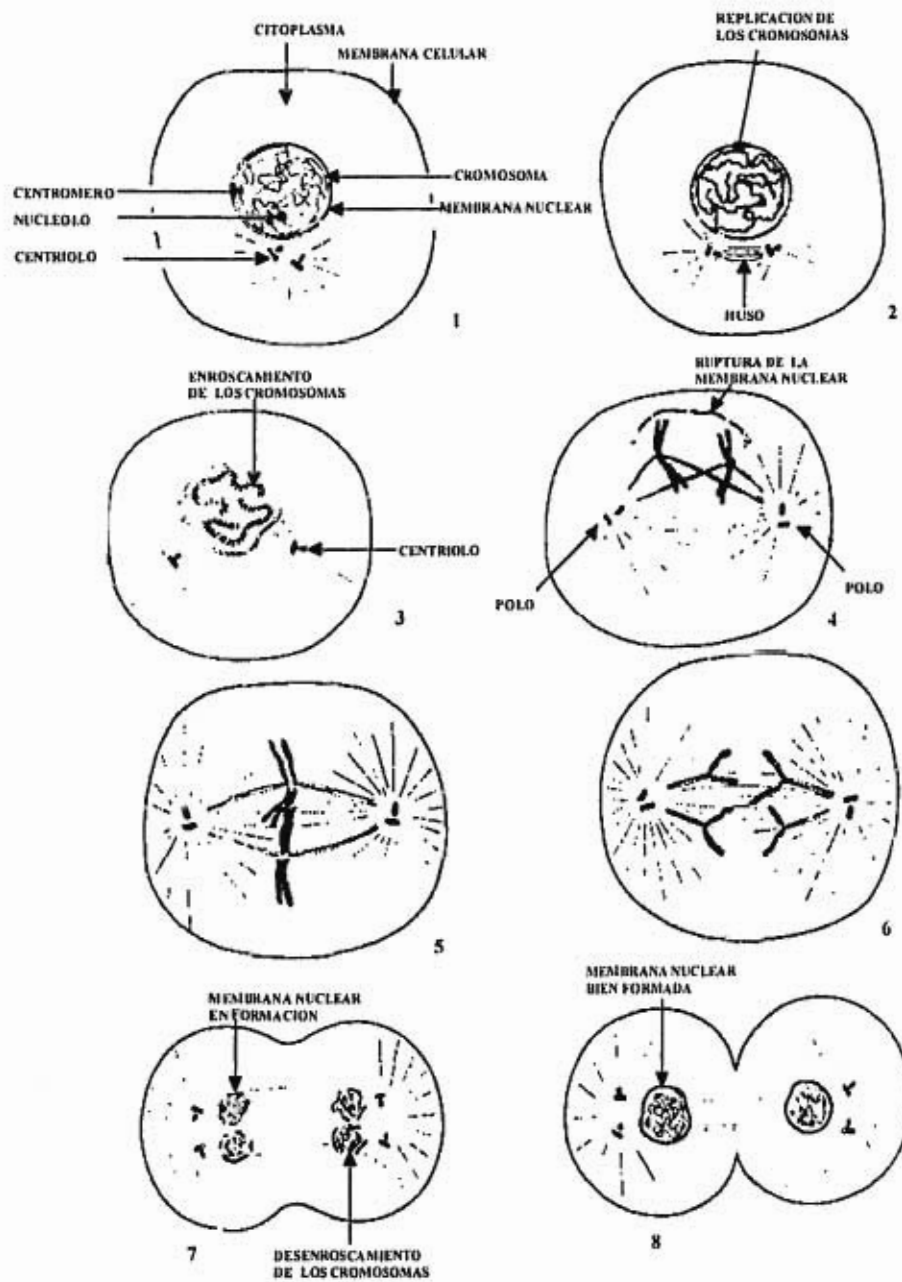


Fig. 1.2 Proceso de la división mitótica celular

1.6 CROMOSOMAS Y SU CLASIFICACION.

La herencia del ser humano está regida por el ácido desoxirribonucleico (DNA) que a su vez está formado por sustancias denominadas bases púricas y pirimidicas, cuyo arreglo químico es lo que conforma la estructura del ácido desoxirribonucleico (DNA).

El DNA se encuentra contenido en los 46 cromosomas de los diferentes grupos celulares del cuerpo.

Los cromosomas se agrupan por pares, y cada extremo de estos se denominan brazos los cuales pueden ser brazos largos o brazos cortos. Los primeros o largos se denominan con la letra "q" y los cortos se identifican con la letra "p" y corresponden a la parte superior del cromosoma estos brazos a su vez se encuentran unidos por una parte central llamada centrómero.

El centrómero de cada par de cromosomas puede estar localizada cerca del centro cuyos brazos largos "q" y los cortos "p" son de longitud casi igual por lo que son denominados metacéntricos, mientras que en otros los extremos de sus brazos pueden ser muy cortos de tal manera que sus centrómeros esta localizado muy cerca del extremo distal, razón por la cual se denominan cromosomas acrocéntricos. Como cromosomas intermedios entre estos dos ejemplos existe otro tipo el cual tiene su centrómero en posición intermedia que es el caso de la mayoría de los cromosomas humanos.

Para identificar cada uno de los 23 pares de los cromosomas se utilizan números que van del 1 al 22 y el número 1 corresponde al par cuya extensión es la mayor y conforme a esta es cada vez menor y le corresponde los números siguientes excepto para el cromosoma sexual "X" y "Y" ya que las dimensiones del cromosoma "X" es parecida a la del cromosoma 6 y 7 mientras que el cromosoma "Y" son de tamaño muy similar a los pares 20 y 21.

Los cromosomas, además de identificarse numéricamente se acostumbra también clasificarse en siete grupos generales que van de la letra A a la G siguiendo el abecedario.

Como ya se ha mencionado cada cromosoma contiene su molécula de DNA que se extiende en toda su longitud, en cada segmento del cual se encuentran los genes que tienen la finalidad de controlar de manera individual las estructuras o funciones hereditarias. Estos genes por otra parte se ubican en lugares específicos dentro de cada uno de los 23 pares de cromosomas, cada gen es responsable de que el organismo pueda sintetizar o producir una proteína estructural o funcional específica.

El genotipo se define como la suma de sus genes, mientras que al conjunto de las manifestaciones visibles de los genes se denomina fenotipo. El hecho de que todos los cromosomas excepto los sexuales masculinos estén presentes por

duplicado, en todas las células del cuerpo humano, esto significa que los genes que están contenidos en ellos se encuentran por duplicado.

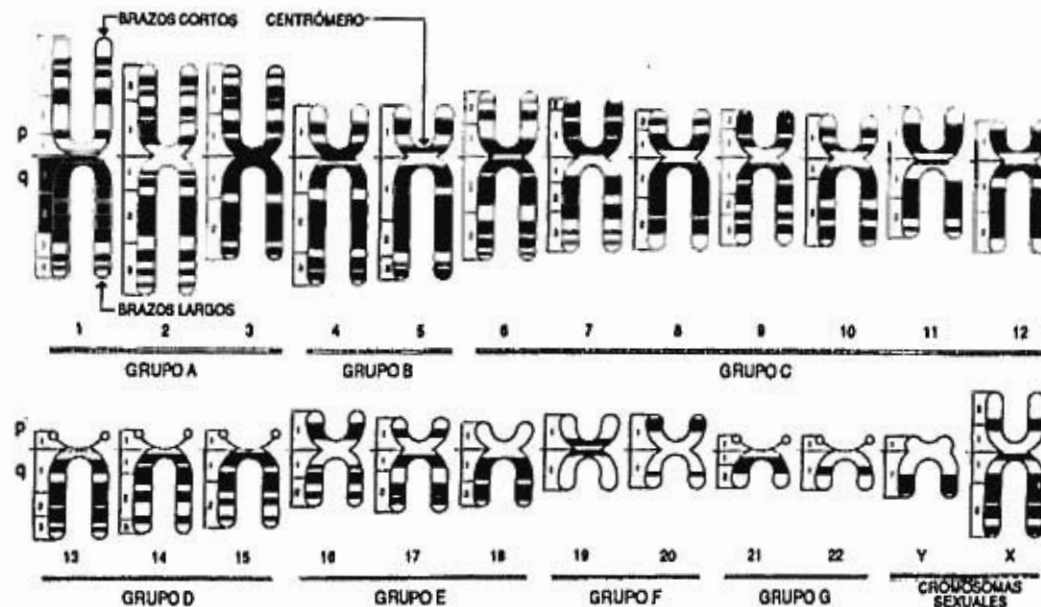


Fig. 1.3 Clasificación por número y letra de los cromosomas humanos según su tamaño y apariencia

1.7 DEFINICION DE SÍNDROME DE DOWN (T21).

El síndrome de Down es uno de los problemas más comunes dentro de las alteraciones cromosomales.

El término síndrome es referido dentro de la medicina " Como un conjunto de signos y síntomas que constituyen a una enfermedad independientemente de la causa que lo origina ", y el término Down es dado en honor a quien por primera vez hace una descripción clínica y amplia del padecimiento.

El síndrome de Down es causalmente definido por la presencia de un cromosoma extra en el par 21 en el mayor número de los casos, mientras que otros se presentan por mosaicismo y otros por translocaciones.

El concepto de desarrollo mental del síndrome de Down es dado como un problema de baja mortalidad aunque genética y esencialmente es un desorden letal, con un porcentaje de mortalidad estimado entre un 70-80 % de mortalidad prenatal.

1.8 ANTECEDENTES HISTORICOS

La primera descripción de este padecimiento fue dada entre 1844 y 1846 por Séguin, quien describe por primera vez un tipo particular de retraso mental al cual llamó " **Idiociá furfurácea** ", que según Benda es la más ingeniosa descripción de las características físicas del mongolismo.

En 1866 por primera vez Langdon Down describe al síndrome de Down como la anomalía cromosómica más común e introduce el término de **mongolismo** debido al parecido de estos pacientes con los orientales normales.

En 1932 Waardenburg sugirió que estas características podían explicarse por una anomalía de los cromosomas pero esto no fue demostrado sino hasta 1959, cuando Lejeune y Furpin comprobaron que el niño con síndrome de Down tiene 47 cromosomas, siendo el cromosoma extra un pequeño cromosoma acrocentrico en el par 21.

En 1961 Allen y cols. proponen los nombres de " **Síndrome de Langdon Down** " al cual se hace referencia actualmente y en forma errónea como " **Síndrome de Down** " y el de " **Trisomía 21** ". El cual debería ser llamado " **Síndrome de la trisomía 21** " ya que la etiología citogenética de la enfermedad es variable.

Yunis y col. proponen el término de " **Trisomía G1** " pues existe duda de cual sea el cromosoma presente triplicado, el 21 ó el 22.

CLASIFICACION DEL SINDROME DE DOWN (T21)

El proceso de división celular normal que puede observarse después de la fecundación del óvulo por el espermatozoide existe un cromosoma negro y uno blanco (identificados así para fines didácticos) estos llevan acabo el proceso de división celular posterior al cual se dá origen a cuatro células hijas que contienen un par de cromosomas blancos y negros este proceso continua dándose en forma progresiva hasta llegar a formarse un niño o niña.

En el caso de la trisomía 21 o síndrome de Down la distribución de los cromosomas será defectuosa de tal forma que una de las dos células producto de la división celular recibe un cromosoma extra y la otra uno menos esto ocurre en el par 21 mientras que los demás pares de cromosomas se distribuyen en las células hijas de manera correcta. El momento en que se produce una distribución defectuosa será diferente dependiendo del momento en que esto ocurra ya que cuanto más temprano sea, pueden producirse mayores alteraciones en el ser que esta en formación.

En el 90% de los casos el error de distribución cromosomal se produce antes de la fecundación o en la primera división celular después de esta, lo que explica la variedad de trisomías 21, la regular es la más frecuente seguida del 4% de síndrome de Down por translocación y el 1% por el denominado mosaicismo.

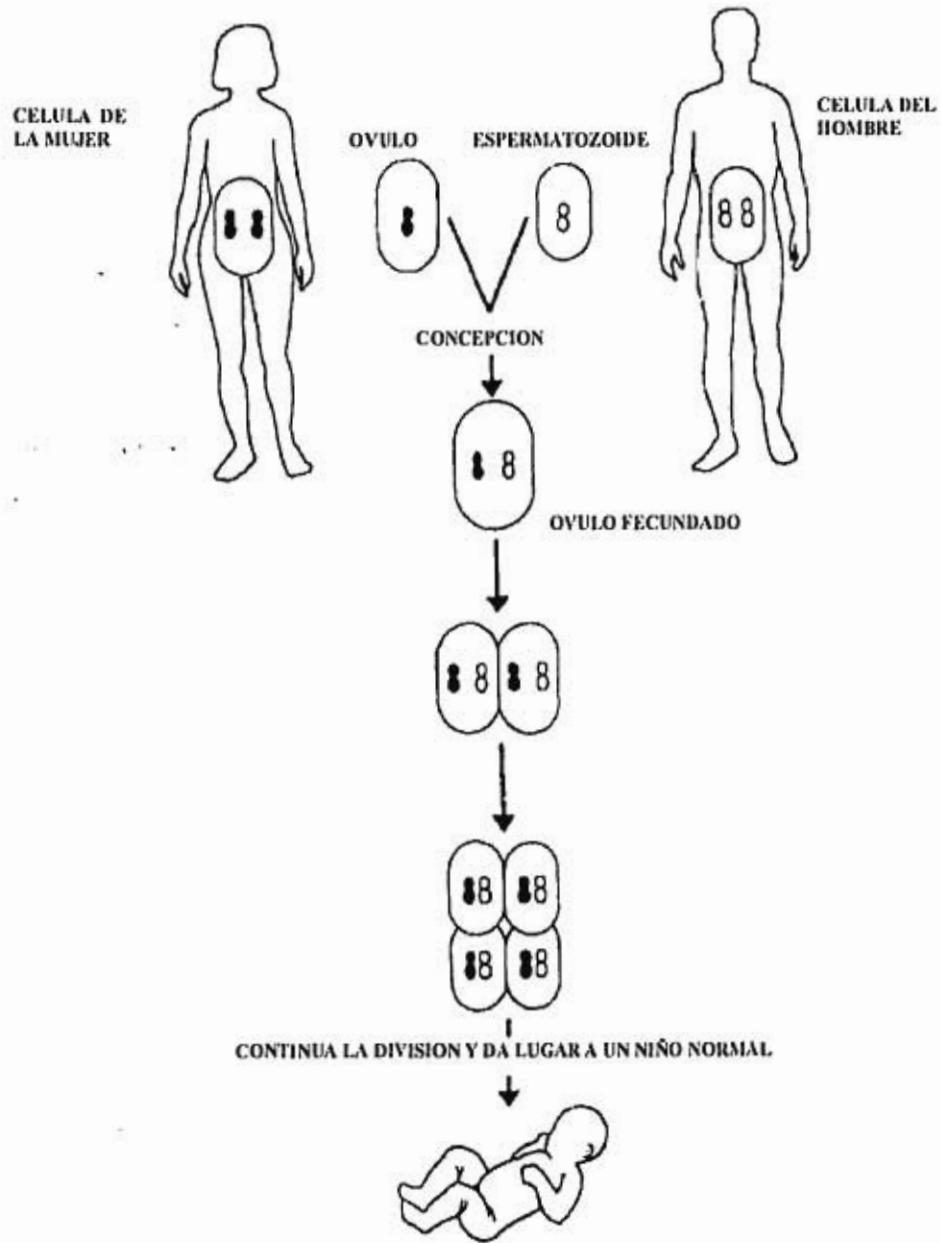


Fig. 1.4 Representación esquemática del proceso normal de la división celular en el que se incluyen los cromosomas de la mujer (negro) y los del hombre (blanco) hasta llegar a la formación de un niño normal

1.9.1 Trisomia 21 Regular.

Se conoce así a aquella en la que todas las células del organismo contienen 47 cromosomas en vez de 46, la ubicación del cromosoma extra se encuentra en el par 21 o en el grupo G. Se da una proporción de 1 caso por cada 700 nacimientos.

Se cree que se debe a una inadecuada distribución de los cromosomas del par 21 ya sea del óvulo o del espermatozoide; en consecuencia en vez de ir un solo cromosoma del par 21 van los dos de una célula en tal caso puede suponerse que el error de distribución cromosómica se produjo en el desarrollo del óvulo o del espermatozoide, o en la primera división celular del óvulo fecundado.

El óvulo durante la división meiótica heredó dos cromosomas 21 de tal manera que al producirse la fecundación en vez de dos contiene tres cromosomas 21 de modo que cada una de las células contendrá estos tres cromosomas.

Cuando se lleva a cabo después de la fecundación al momento de la primera división celular recibe tres cromosomas 21 y la otra célula solo recibe uno, esta última se considera no viable, por lo tanto el embrión se desarrolla de modo que todas sus células contienen tres cromosomas 21.

1.9.2 Trisomia 21 por Mosaicismo.

Se produce en el 4% del total de los casos y es consecuencia de un error de distribución de los cromosomas producida en la segunda, tercera, cuarta o quinta división celular; a partir de la fecundación y al iniciarse la división celular para formarse cuatro células hijas, una de las cuatro células tiene tres cromosomas 21, dos de las células contiene dos cromosomas 21 y la cuarta célula solo tiene un cromosoma 21, esta última se considera no viable por lo tanto morirá y de esta manera el embrión se desarrollará con una mezcla de células normales que contendrán 46 cromosomas y otra proporción de células con 47 cromosomas.

La presencia de las manifestaciones clínicas que caracterizan al niño con síndrome de Down es variable en los que tienen una trisomia por mosaicismo y es muy probable que dependa de la etapa de formación del embrión en que se produjo la división anormal.

Cuando la división anormal sucede en una etapa tardía puede producirse un menor número de células trisómicas de tal forma que el niño podrá presentar signos menos aparentes que si es en una etapa temprana en donde las manifestaciones serán más notorias.

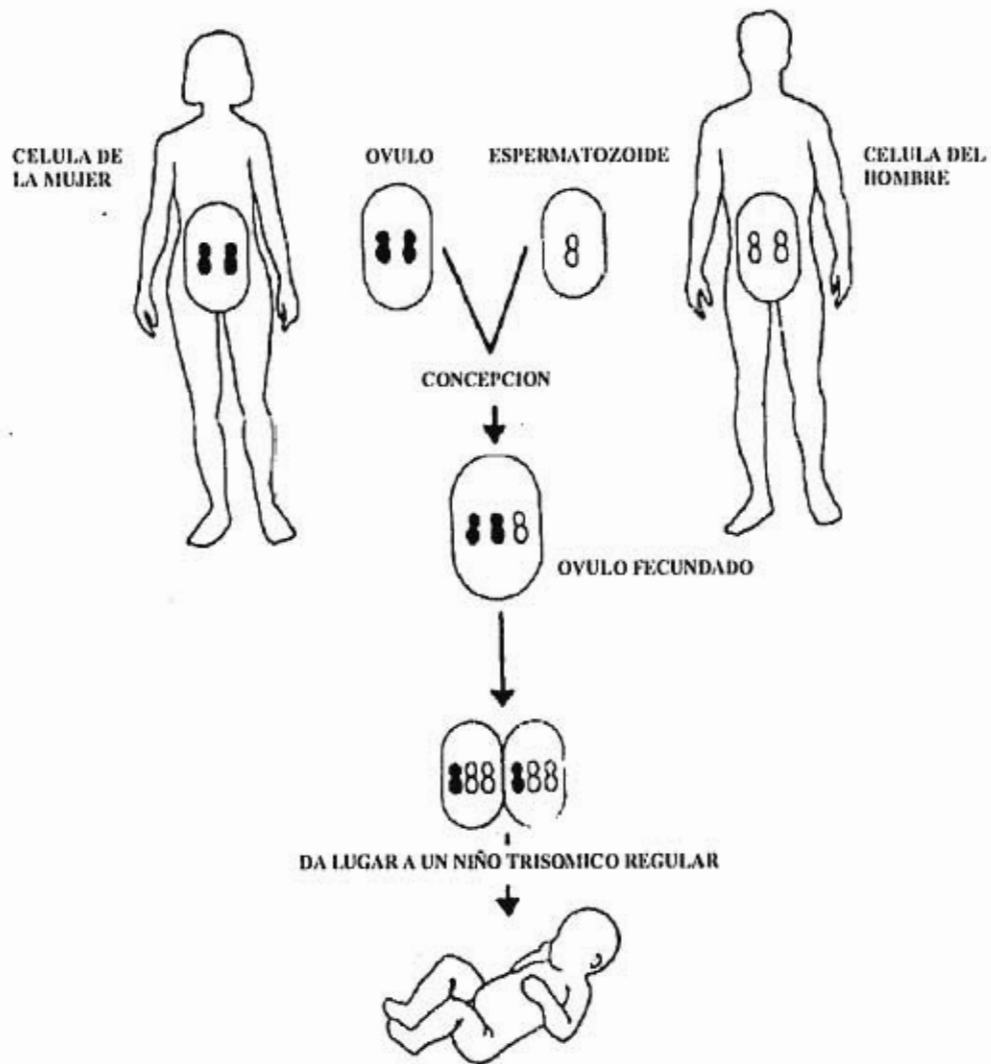


Fig.1.5 Representación esquemática del mecanismo de producción de un niño con trisomía 21 regular previo a la fecundación.

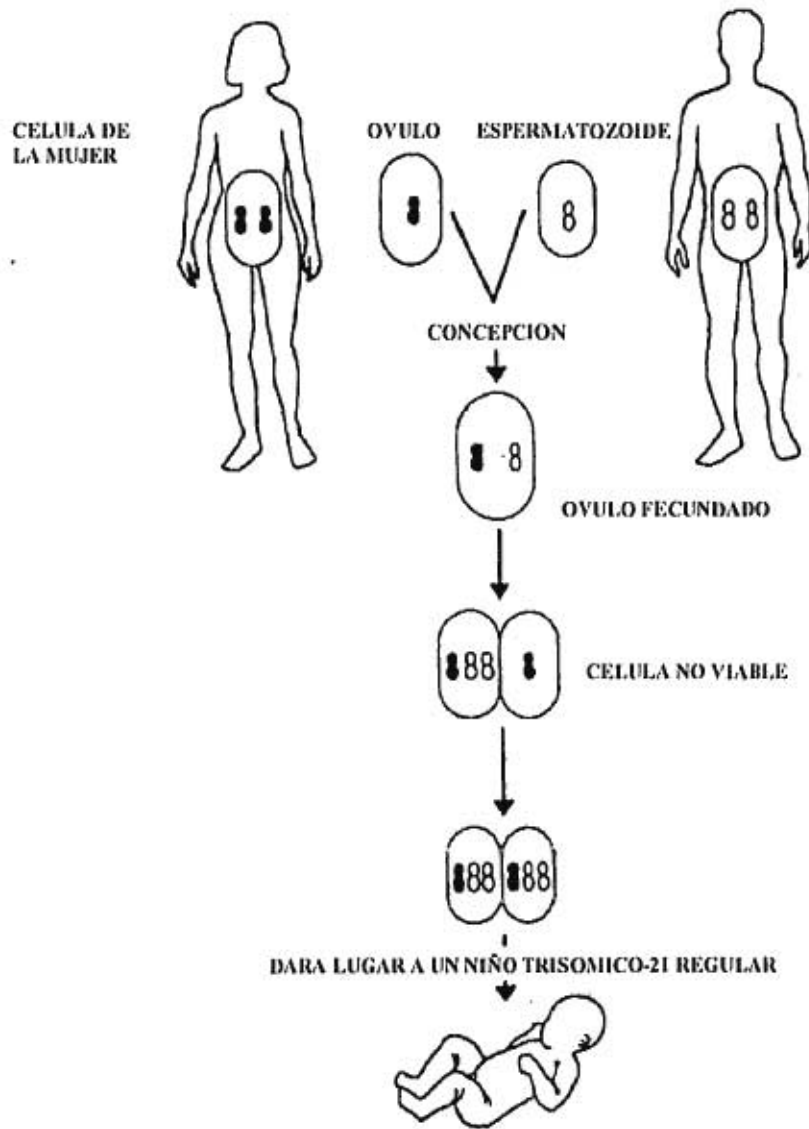


Fig. 1.6 Representación Esquemática del mecanismo de producción de un niño con trisomía 21 regular después de la fecundación.

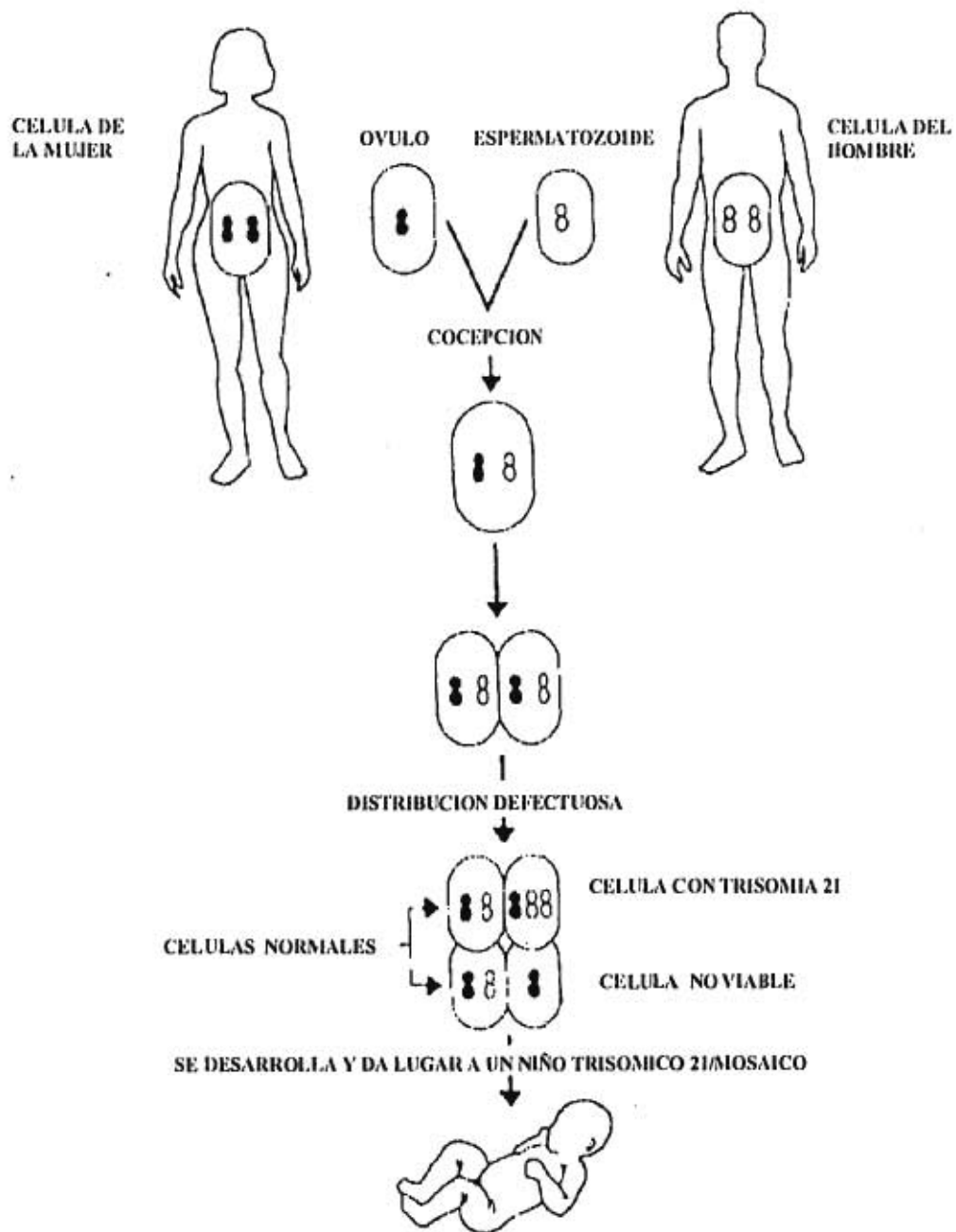


Fig. 1.7 Representación esquemática del mecanismo de producción de un niño con trisomía 21 por mosaicismo.

1.9.3 TRISOMIA POR TRANSLOCACION.

En la célula es posible que se produzca cualquier tipo de translocación lo que significa, que una parte del cromosoma se encuentra unida a otro cromosoma, en este caso lo que se produce es la fractura de una parte del cromosoma 21 así como de otro cromosoma diferente al 21 (más frecuentemente el 13, 14 ó 15) de manera que la unión de los fragmentos provenientes del cromosoma 21 con los de los cromosomas 13, 14 ó 15 forman un cromosoma extra.

El fenómeno de translocación es de especial mención por que existe la posibilidad de que en una tercera parte del total de los casos secundarios o por translocación uno de los padres a pesar de estar física y mentalmente dentro de los patrones de normalidad sea el portador de la traslocación.

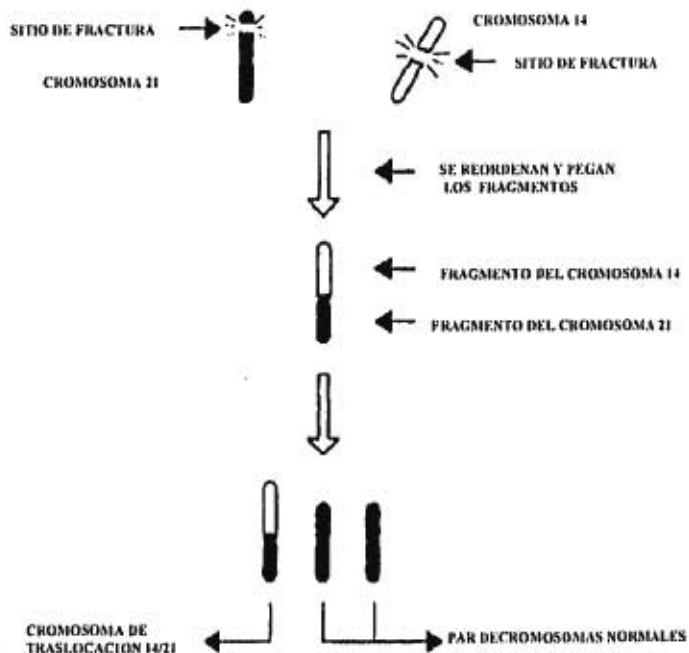


Fig.1.8 Representación esquemática del mecanismo de producción de la trisomía 21 por translocación utilizando como ejemplo la translocación 14/21.

CAPITULO 2

EPIDEMIOLOGIA Y PATOGENIA

2.1 EPIDEMIOLOGIA

El síndrome de Down es la anomalía congénita más común, siendo responsable de alrededor de un tercio de los casos de retraso mental, pudiendo ir de un retraso leve hasta uno más severo.

El síndrome de Down tiene una alta prevalencia mundial que es de 1 de cada 700 nacimientos; siendo mayor en niñas que en niños. El 95% de los casos son causados por trisomía 21 considerando al resto como translocaciones, (generalmente 14/21) o mosaicismos.

La no disyunción causal de trisomía 21 es del 95% del óvulo y del 5% del espermatozoide, aproximadamente la mitad de los embriones con síndrome de Down mueren por aborto espontáneo, siendo menos común la recurrencia que otras consideraciones trisómicas.

La no disyunción en el óvulo, tristemente es influenciada por el efecto de la edad materna aumentando el riesgo de los 35 Años en adelante, así como en una edad prematura antes de los 24 Años.

En matrimonios consanguíneos se presenta aproximadamente el 7.9% de los casos, según algunos estudios, los embarazos de síndrome de Down a menudo se complican con amenaza de aborto.

Con el diagnóstico prenatal el 14.4% de los casos de embarazo con síndrome de Down fueron inducidos a abortos y el 3.6% fueron nacimientos ocultos de esta manera la prevalencia de nacimientos es de solo de 0.96%, por lo que la prevalencia en si no puede ser comparada a la prevalencia existente después del uso del diagnóstico prenatal; sin embargo algunos autores concluyen, que el aumento del uso de la inducción del aborto con el diagnóstico prenatal en mujeres de edad avanzada reduce de manera importante la incidencia de casos de síndrome de Down.

2.2 PATOGENIA

Aún no se conoce a ciencia cierta acerca de la patogénesis del síndrome de Down, se presume que el adicional gen productor de la triplicación del cromosoma 21 es el causal de alteraciones en el proceso de regulación normal de la embriogénesis; Algunos de los mecanismos permanecen normales, la región en el cromosoma 21 causante es la porción de la banda q22.1 y las bandas q22.2 y q22.3, estas regiones proporcionan las características faciales, los defectos cardiacos, el retraso mental y probablemente los cambios dermatológicos asociados con el síndrome de Down.

El segundo estudio indica que las malformaciones en el síndrome de Down envuelven la incompleta o más bien la anormal embriogénesis, esta incluye defectos como: El canal atrioventricular, la fistula traqueoesofageal, el ano imperforado y el malo o nulo desarrollo de algunos órganos.

El tercer estudio envuelve al síndrome de Down como un modelo de edad prematura; el principal encuentro en el temprano desarrollo de enfermedad de Alzheimer en individuos con síndrome de Down, incluyendo un incremento en la prevalencia en el temprano desarrollo de artritis.

Los presentes esfuerzos de identificar, aislar y caracterizar en términos moleculares se ha acordado que el segmento 21q es la suficiente causa de la mayoría de las principales características del síndrome de Down, sin embargo se puede explicar el fenotipo del síndrome de Down en una manera lineal de la secuencia del DNA del segmento que puede ser condenado a la falla.

El síndrome de Down se toma como un ejemplo en el aumento de la variabilidad del desarrollo mental, con muchas anomalías por la incompleta morfogénesis, estas anomalías juntas con un alto incremento en el riesgo de muerte prenatal y de morbilidad postnatal disminuyendo el crecimiento, anomalías en el sistema nervioso central etc. . Se sugiere que la mayoría de los casos de síndrome de Down que se presentan obedecen a la no disyunción asociada con la edad materna en la época de concepción y en un 4% son causa de una translocación recíproca y en menos del 3% de mosaicos.

Existen factores relacionados con el síndrome de Down, como ya se ha mencionado la edad de la madre es un importante factor; la no disyunción en la primera o segunda división meiótica materna o la no disyunción en la primera o segunda división meiótica paterna, según los estudios realizados en el periodo de 1980 a 1985.

La no disyunción en la división meiótica materna es del 43% mientras que el 12% de los fracasos se presentan en la no disyunción de la división meiótica paterna; cuando el material fue dividido en niños nacidos vivos y fetos, se observó mayor número de fracasos paternos; los fracasos encontrados fueron del 18.4% en casos de niños nacidos vivos comparado con el 10.6% de los casos en fetos .

2.2 INCIDENCIA DE SOBREVIVENCIA Y MORTALIDAD

La esperanza de vida de los niños con síndrome de Down es mucho mejor en épocas actuales que en las primeras cinco décadas del presente siglo, aunque se han realizado algunas investigaciones sobre la esperanza de vida en ciertos países estas son escasas.

El resultado en general hasta la edad de 30 Años era del 70.96% del total de los niños con síndrome de Down que no tienen cardiopatías congénitas; en el cual el porcentaje se incrementa hasta el 79.19% de los casos.

En estudios realizados en Dinamarca en 1986 la probabilidad de supervivencia de neonatos a niños de 1 Año de vida fue del 85.4% y de 5 a 6 Años de edad fue del 73.7%.

El defecto cardíaco congénito fue encontrado en 69 niños y en 23, se sospecho que tenían algún defecto cardíaco; la probabilidad de supervivencia de niños con defectos cardíacos congénitos de 1 Año de edad fue del 71.7% y hasta la edad de 6 Años del 45.2%, en niños sin problemas cardíacos las probabilidades de supervivencia fueron del 93.1% y del 88.0% respectivamente en el cual la diferencia fue altamente significativa.

Por todo lo anterior se ha podido concluir que los defectos cardíacos son una de las predominantes causas de muerte junto con neumonías y otras condiciones como malformaciones entre las cuales se observan la atresia duodenal, la atresia esofágica y/o fístula

Edad en Años	Porcentaje de Supervivencia	
	Sin malformación Cardíaca	Con malformación Cardíaca
0	90.66	76.29
1	89.06	67.39
2	88.08	64.41
3	87.28	62.72
4	87.17	61.83
5	86.56	60.59
6	86.21	59.93
7	85.45	58.88
8	85.32	58.15
9	84.92	57.03
10	84.65	57.03
11	84.51	56.20
12	84.36	55.32
13	83.89	54.85
14	83.23	54.34
15	83.05	54.34
16	82.87	53.78
23	80.94	49.91
24	80.49	49.91
25	80.49	49.91
26	79.17	49.91
27	79.17	49.91
28	79.17	49.91
29	79.17	49.91
30	79.17	49.91

Fig. 2.1 Esperanza de vida hasta la edad de 30 años para los niños con Síndrome de Down con o sin malformación cardíaca.

2.4 DIAGNOSTICO PRENATAL

El diagnóstico prenatal de síndrome de Down es ofrecido en el caso de edad avanzada de la madre, cuando en la familia existen casos previos de trisomía autosómica.

Se ofrece un diagnóstico prenatal a la mujer mayor de 35 Años y es basado en el aumento de riesgo de no disyunción, se dice que una vez que una madre ha dado a luz un hijo con no disyunción, el riesgo de recurrencia aumenta el 1%, lo que justifica el diagnóstico prenatal.

La recurrencia de riesgo es alta, en familias en donde una translocación se ha dado en varios miembros de la misma, el rango de incidencia aumenta considerablemente dependiendo del origen aparente del problema.

Si durante un ultrasonido de rutina se encuentran fémur y humero cortos, el pliegue de la nuca abultado, atresia duodenal; o anomalías cardíacas se puede pensar en un síndrome de Down.

Para las madres de bajo riesgo la técnica se utiliza como protección tomando como medida el nivel de suero alfa proteico durante el segundo trimestre de embarazo, los niveles maternos de alfa proteína que son encontrados, son significativamente bajos en mujeres que llevan un feto con síndrome de Down; identificándose más del 61% de los casos de síndrome de Down.

MerKats y cols en 1984 son los primeros en demostrar la asociación entre los bajos niveles de alfa proteína y cromosomas anormales durante el 2do trimestre basada en datos de 36.552 mujeres.

Estos casos siempre se enfrentan a dilemas éticos ya que el diagnóstico prenatal lleva al aborto, la mayoría de las mujeres que saben que tienen un feto con síndrome de Down pueden escoger si terminan o no su embarazo.

2.5 DIAGNÓSTICO CLINICO

El diagnóstico de síndrome de Down usualmente puede ser hecho al nacimiento basado en la examinación física, tomando en cuenta los siguientes criterios :

Hipotonía muscular, que a menudo es el primer signo de anomalía advertido, se observa una microcefalia con el occipucio plano, pliegues epicánticos, el puente nasal se encuentra deprimido la lengua suele ser prominente, fisurada y la falta en ella de la fisura central; se observan manos pequeñas y anchas con un solo pliegue palmar (a lo que se le conoce como pliegue de los simios) y clinodactilia (encorvamiento del dedo meñique) en los pies, se observa un espacio ancho entre el primero y el segundo dedo, de adentro hacia afuera, además que se encuentra un pliegue plantar entre estos dos dedos, pueden observarse defectos cardíacos; y en cuanto a la talla del paciente en la mayoría de los casos es inferior a la normal.

El diagnóstico clínico no ofrece ninguna dificultad particular pero en general, conviene la determinación del cariotipo para poder señalar si el niño presenta la habitual trisomía 21; o si es un mosaico o una translocación.

CAPITULO 3

ASPECTOS FISICOS Y CLINICOS

3.1 CARACTERISTICAS FÍSICAS

Las características físicas pueden ser más leves en algunos individuos que en otros, esto no es correlacionado con la severidad del retraso mental que pueda tener.

En general la mayoría de las características faciales son una manifestación de hipoplasia de las cuales, la cirugía plástica puede hacer que las características físicas de los niños con síndrome de Down sean menos aparentes. Por otra parte cabe mencionar que los niños con síndrome de Down tienen características comunes entre ellos, en virtud de que comparten un cromosoma extra, sin embargo no se conoce aún de que manera ese cromosoma interfiere con la secuencia normal del desarrollo y porque unos niños tienen manifestaciones clínicas más complejas y otros solo presentan algunas de ellas.

Es conveniente mencionar que algunas de las manifestaciones pueden ser observadas en niños cuyos cromosomas son perfectamente normales como por ejemplo: Se ha observado que de 4 a 5 niños de cada 100 que no tienen síndrome de Down tienen un solo pliegue en la palma de la mano; a continuación se da una descripción de las características más comunes que pueden presentarse en un niño Down.

Cráneo. En un niño Down suele ser más pequeño en su circunferencia y en su diámetro antero posterior, los huesos de la parte media de la cara son menores comparados con un niño no Down, lo que se piensa que sea la causa de que la cara del niño Down sea tan característica, de tal manera que los ojos, la nariz y la boca no son solamente pequeños sino que se encuentran agrupados en forma más estrecha. Se ha demostrado que la distancia entre los ojos es más pequeña, que el hueso maxilar es menos desarrollado y que el ángulo mandibular es obtuso. se han observado también anormalidades en el esfenoides y en la silla turca. Por medio de radiografías se ha observado que los huesos que forman la base del cráneo son de menor tamaño y que los senos paranasales se encuentran poco desarrollados.

Ojos. Down dijo respecto a los ojos, que estos se encuentran colocados en forma oblicua y que el canto interno esta más distante uno del otro, ya que la raíz de la nariz es ancha; la fisura palpebral es muy estrecha y el pliegue epicántico se encuentra presente del 28 al 80% de los casos.

En los niños Down se ha observado que pueden tener hipertelorismo o hipotelorismo (mayor o menor distancia entre un ojo y el otro), el hipertelorismo se cree que es a consecuencia de un puente nasal plano y del marcado pliegue

epicántico que cubre el canto interno del ojo lo que nos dá la impresión de una mayor distancia entre los ojos. mientras que el hipotelorismo es debido a la hipoplasia de los huesos correspondientes a la estructura media de cara.

Otra característica de los niños Down es la presencia de las denominadas manchas de Brushfield. Las cuales se localizan en el iris y se caracterizan por ser unas manchas de color blancogrisáceo, que son más apreciables en niños de piel blanca y se cree que se deben a la presencia de tejido conjuntivo localizado en la capa interna del iris, otros autores creen que son debidas a adelgazamiento del estroma del iris así como una distribución anormal del pigmento.

Nariz. La forma de la nariz es muy variable en los niños Down aunque ciertas características se presentan de manera casi constante, la nariz es pequeña y en forma de boton; el puente nasal es deprimido y las fosas nasales se observan al frente de la cara; las mucosas, a menudo estan infectadas.

La nasofaringe es estrecha y las amígdalas y adenoides generalmente estan hipertroficadas. Los senos paranasales son pocos desarrollados, y la boveda palatina es normal pero es estrecha y el largo de esta es reducida.

Lengua. La estructura de la lengua ayuda ampliamente en el diagnóstico, particularmente en el recién nacido cuando la lengua es constantemente empujada hacia afuera y despues retraida.

La lengua se observa fisurada a lo que se le conoce como lengua geográfica.

Generalmente dá la impresión de ser larga y voluminosa a causa de la pequeñez de la cavidad oral, aunque en algunos casos efectivamente existe una macroglosia y en algunos casos los labios son gruesos.

La dentición en el niño Down generalmente es retardada y sus dientes son de tamaño, forma y posición irregular; con una tendencia a la pérdida temprana, la gingivitis es frecuente y la salivación acentuada, las anomalías oclusales y los desordenes periodontales son comunes. En el 0.5% de los casos de niños con síndrome de Down se puede observar labio hendido o labio paladar hendido.

Orejas. Es común que exista una forma o estructura anormal, en la mayoría de las ocasiones son de menor tamaño, también es común la implantación baja así como que estén ligeramente oblicuas. El conducto auditivo externo frecuentemente es estrecho; y en algunas ocasiones no esta presente el lóbulo de la oreja o en su defecto se encuentra pegado al resto de la cabeza.

Cuello. La apariencia del cuello es en la mayoría de los casos corto y ancho y dá la impresión de que le sobra piel en su cara posterior .

Tórax . En general la forma del tórax es muy similar al de los niños normales aunque no es raro observar que tengan 11 costillas en cada lado en lugar de 12, también puede suceder que el esternón se aprecie hundido.

Abdomen. En los niños menores de 1 Año el abdomen se puede apreciar agrandado y distendido lo que se atribuye a la disminución en el tono de los músculos rectos anteriores del abdomen, también es frecuente encontrar hernia umbilical.

Extremidades. En proporción a la longitud del tronco las extremidades inferiores se encuentran sensiblemente acortadas lo que se observa a la simple inspección.

También se observa la presencia de una mayor separación entre el primer dedo de los pies y el segundo, además de que se encuentra un pliegue plantar entre estos dedos.

Los huesos que conforman la mano se encuentran en un 10 a un 30% más pequeños por lo que los dedos de las manos son más pequeños y anchos. El dedo de la mano que más se altera es el meñique que se observa en general más pequeño que lo habitual y a veces se observa clinodactilia (incurvado) con escasa separación entre los dos pliegues de flexión del propio dedo meñique, en ocasiones solo tiene un pliegue.

El surco transversal de la palma de la mano (pliegue simiano) es una característica que se presenta con frecuencia pero también puede presentarse en niños no Down. Se caracteriza por ser un pliegue de flexión transversal, y la mano se extiende en forma ininterrumpida de un lado a otro en toda la longitud de la palma sustituyendo así a todas las líneas que habitualmente se encuentran. El estudio de las huellas dactilares ha sido utilizado para apoyar el diagnóstico de síndrome de Down.

Piel y Cabello. La piel en ocasiones es laxa en los primeros años de la vida para posteriormente hacerse más gruesa y menos elástica. El cabello suele ser fino y poco abundante.

Tono Muscular. El tono muscular y la flexibilidad de las extremidades al palparse los músculos se observa que tono esta disminuido y conforme el niño tiene mayor edad esto se hace menos aparente, sobre todo en los mayores de 15 a 20 años de edad.



Fig. 3.1 Neonato con Síndrome de Down en la cual pueden apreciarse las diversas características de este síndrome.



Fig. 3.2 Forma frecuente de las orejas en los niños con Síndrome de Down

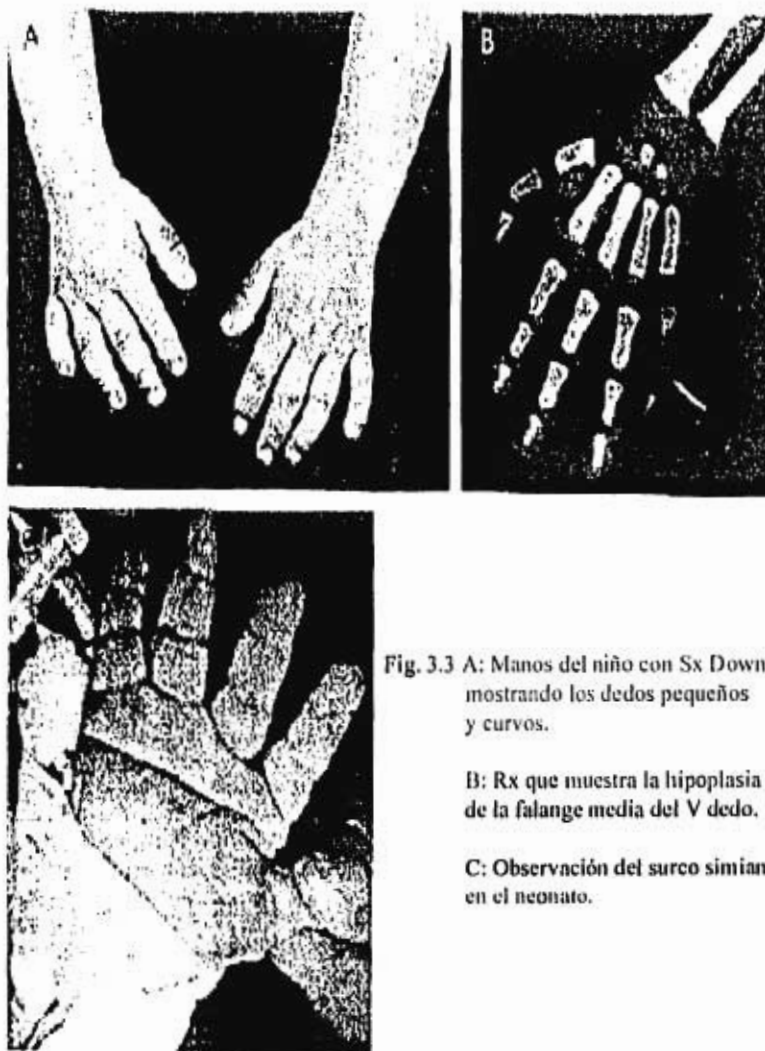


Fig. 3.3 A: Manos del niño con Sx Down mostrando los dedos pequeños y curvos.

B: Rx que muestra la hipoplasia de la falange media del V dedo.

C: Observación del surco simiano en el neonato.



Fig. 3.4 Ausencia de la mano derecha en un niño con Sx Down.



Fig. 3.5 Separación entre el I, II dedo por la presencia del pliege plantar en los niños con Sx Down.

3.2 CARACTERISTICAS PATOLOGICAS

Cuando John Langdon Down publicó su artículo clásico en 1866 en el que describe el fenotipo de los pacientes con síndrome de Down, el enfoco solamente dos manifestaciones clínicas indicando que la facultad de coordinación es anormal y la circulación es débil; sin embargo se han reportado muchos aspectos clínicos patológicos, aunque algunas condiciones clínicas son específicas de alguna etapa de la vida de estos individuos.

3.2.1 ASPECTOS PATOLOGICOS EN EL PERIODO NEONATAL.

Ciertamente las anomalías congénitas de los infantes con síndrome de Down requieren atención inmediatamente, algunos de ellos pueden amenazar su vida por lo que necesitan ser corregidos, otros pueden volverse aparentes durante días subsecuentes algunos de estos son:

Cataratas Congénitas. Aunque a veces es difícil examinar los ojos de un infante es importante identificar las cataratas congénitas en un niño Down; que generalmente se presentan en el 3% de los casos y debe ser corregida pronto, subsecuentemente la apropiada corrección con lentes y asegurarse de una adecuada visión.

Anomalías Congénitas gastrointestinales. Numerosas anomalías del tracto gastrointestinal pueden ser observadas en los infantes con síndrome de Down, incluyendo entre estas: La fistula traqueoesofageal, estenosis pilórica, atresia duodenal, ano imperforado etc., la mayoría de estas anomalías requieren de un tratamiento inmediato.

La prevalencia de anomalías gastrointestinales en pacientes con síndrome de Down es del 12%.

Problemas cardiacos Congénitos. Estos problemas son diagnosticados en el 40% de estos niños y es de mayor importancia el diagnóstico ya que puede tratarse de un problema severo, los defectos cardiacos pueden avanzar y adquirir hipertensión de la arteria pulmonar, por eso al neonato con síndrome de Down se le debe realizar un electrocardiograma y un estudio radiográfico al igual que consultar al cardiólogo pediatra.

La lesión cardiaca que más a menudo se observa es en el canal atrioventricular seguida por el defecto del septum ventricular, presencia del conducto arterioso entre otros.

3.2.2 ASPECTOS PATOLOGICOS EN EL PREESCOLAR.

La prevalencia de infecciones, es la responsable de que se observe un incremento en la mortalidad y morbilidad en estos niños, algunos reportes indican

que existe una muy alta prevalencia en infecciones respiratorias las cuales son vistas más a menudo con niños con problemas cardiacos o con hipertensión de la arteria pulmonar, otro de los problemas que se observa es la otitis media.

Algunos niños presentan deficiencia inmunológica incluyendo disfunción de células T y B, por lo que los pequeños se hacen más susceptibles a las infecciones.

Otro factor importante en esta edad es la nutrición, durante la infancia pueden ser observados problemas de bajo peso y sobre todo en particular en niños con problemas cardiacos congénitos, por otro lado, el incremento en el peso puede hacerse aparente por lo que es importante informar a los padres de una dieta apropiada a una edad temprana, con el propósito de evitar el excesivo incremento en el peso además del ejercicio físico.

También es común observar a esta edad problemas con el aparato estomatognático en el que se pueden observar anormalidades en la secuencia de erupción dentaria, así como alteraciones en la forma de los dientes, fusión de algunos de estos órganos o la ausencia de estos, así como una alta frecuencia de enfermedad periodontal, por lo que se debe recomendar una buena higiene oral, cambios en los hábitos de la dieta y la visita frecuente a su odontólogo.

Estos pacientes pueden presentar dificultad para respirar durante el sueño lo que puede ser debido a una obstrucción por hipertrofia de las amígdalas y adenoides, o al aumento de volumen de la lengua (macroglia), generalmente se observa que el paciente tiene dificultad para respirar, o emite ciertos sonidos o hasta puede roncar durante el sueño, en estos pacientes se observa un fluido pobre del oído medio causando frecuentemente la otitis media, pero lo más importante es que el paciente puede sufrir de una hipoxia cerebral o desarrollar una hipertensión de la arteria pulmonar por lo que deben ser tratados en el momento oportuno.

Los problemas visuales también son muy comunes a esta edad, incluyendo problemas como estrabismo Keratoconos, hipoplasia del iris y errores refractivos. Estos problemas son reportados en el 70% de los casos por lo que deben ser examinados regularmente.

En cuanto a los desordenes de tiroides a esta edad la frecuencia varía del 3 al 50% según Pueschel y Pezzullo en 1985. La disfunción tiroidea no es reconocida a muy temprana edad ya que los síntomas clínicos son en algunos casos interpretados como si fueran parte del síndrome de Down.

3.2.3 ASPECTOS PATOLOGICOS EN EL ADOLESCENTE.

La adolescencia frecuentemente es un reto y en niños con síndrome de Down puede ser aún mayor; ya que este período puede ser difícil tanto para la familia como para el paciente ya que además de todos los cambios que esto implica, el retraso mental de estos pacientes puede intensificar el problema; el adolescente con síndrome de Down puede tener muchos atributos físicos de un joven normal pero no posee la capacidad intelectual para hacer frente a muchos problemas. En cuanto a la

maduración sexual no existe una significativa diferencia, y con respecto a los problemas de salud puede presentar una disminución sensorial, disfunciones tiroideas, anormalidades esqueléticas, dificultad para respirar durante el sueño, así como la existencia a la tendencia del sobrepeso debido al incremento de ingesta nutricional y la reducción de actividades físicas.

Generalmente también pueden presentar problemas dermatológicos como infecciones de la piel y acné, por lo que debe vigilarse la higiene así como la aplicación de fármacos para el control de estas.

Los adolescentes pueden presentar desorden psiquiátricos como desordenes de conducta, problemas de adaptación, para los cuales el apoyo familiar puede ser un factor muy importante.

3.2.4 ASPECTOS CLINICOS EN EL ADULTO.

Mucho se ha discutido con respecto a las personas maduras con síndrome de Down. La apropiada nutrición, el ejercicio regular, la prevención de infecciones el chequeo de desordenes cardiacos y tiroideos, la identificación de anormalidades esqueléticas y otros aspectos importantes a esta edad como la presencia de cataratas o el hipotiroidismo que se observa por arriba del 50% de los adultos, y el problema más importante de esta edad es la enfermedad de Alzheimer, la cual merece una atención especial.

CAPITULO 4

ENFERMEDADES MÁS COMUNES EN EL NIÑO DOWN

4.1 GENERALIDADES DEL SISTEMA INMUNOLOGICO.

Uno de los aspectos que más inquietan tanto a los médicos como a los padres de familia son las causas que pueden llegar a producir el fallecimiento de estos pacientes.

Debido a que las infecciones además de ser más frecuente son una de las principales causas de fallecimiento de un niño Down, por lo que se ha considerado indispensable describir en forma breve la forma en que el organismo de cualquier niño se defiende de ellas y posteriormente se señalaran aquellos aspectos que en el niño Down son encontrados deficientes en cuanto a sus mecanismos de defensa.

El sistema inmunológico esta constituido por diferentes tipos de células blancas, las funciones que éstas tienen en el organismo: Son identificar o reconocer al virus o bacteria que ha entrado al organismo; dirigirse hacia ellas y finalmente eliminarlas del cuerpo por medio de un proceso de destrucción. La gran variedad de células blancas que se encuentran en el organismo son producidas en la médula ósea, a partir de la cual estas células se dirigen a las partes del organismo que están siendo atacadas. Después del primer contacto con el virus productor de alguna enfermedad se activa un mecanismo de respuesta del organismo que permiten que al tener un nuevo contacto con este virus la respuesta sea más rápida y eficiente que en la primera ocasión en que se produjo la enfermedad. Los linfocitos tienen la capacidad de viajar o desplazarse por el torrente sanguíneo y llegar a los tejidos para de ahí volver a regresar a la sangre; de manera más gruesa los linfocitos se dividen en dos grupos principales, los denominados linfocitos T (células T) y los linfocitos B (células B).

Células T

Se les denomina células T debido a que la T es la letra inicial de la glándula denominada timo, ya que en esta glándula es donde se originan las células T, que se encuentra localizada en la cavidad torácica por arriba del corazón. El timo es un sitio especial donde las células T llegan a sufrir un proceso " De Maduración" que les permitirá funcionar de manera adecuada cuando se requiera de una respuesta inmunológica del organismo. Las células T inmaduras se originan en la médula ósea, de tal manera que una vez formadas en este sitio, las células T inmaduras viajan hasta el timo donde sufren una serie de cambios que les permite jugar un papel importante en la respuesta inmune. Además de la preparación previa del los linfocitos T, el timo secreta a la hormona timopoyetina, que circula por los líquidos corporales aumentando la actividad de los linfocitos T que han abandonado el timo y han migrado hacia el tejido linfoide.

Células B

La letra B se denomina así porque es la primera letra de la palabra bolsa de fabrico; estructura anatómica que se encuentra presente en las aves, ya que por primera vez se observó que en esta bolsa se da la preparación de las células B, pero que en el humano son producidas de igual manera en la médula ósea, con la diferencia de que las células B en vez de madurar fuera de la médula, permanecen por algún tiempo en ella hasta llegar a su maduración y de esta manera quedar habilitadas para llevar a cabo su función más importante, que es la producción o síntesis de los anticuerpos del organismo.

Las células T constituyen lo que se denomina el sistema inmune celular y muchas de las reacciones y procesos de la respuesta inmune son llevados a cabo en el tejido linfóide que se localiza en los pequeños ganglios linfáticos del organismo así como en el bazo. Las células T identifican y destruyen a las células extrañas que ingresan al organismo, así como también lo hacen con las células propias del cuerpo que han sido alteradas o modificadas por infecciones vírales o por transformación cancerosa. Las células T se caracterizan por tener en su superficie un receptor; este receptor tiene la capacidad de reconocer y reaccionar con las células extrañas que atacan al organismo o con aquellas que han sido alteradas.

Las células B corresponden a lo que se conoce como respuesta inmune humoral, estas células comprenden otra forma de defensa que es igual de relevante para las infecciones por virus y bacterias. Como respuesta a la entrada al organismo de algunos virus o bacterias, las células B reaccionan elaborando anticuerpos, los que tienen la habilidad de combinarse con un antígeno específico, de tal forma que al producirse la unión antígeno-anticuerpo se logra la eliminación de antígeno. De manera general casi para cada antígeno en particular existe un anticuerpo específico que el organismo ha elaborado previamente.

Cuando un antígeno llega por primera vez al organismo, al menos uno de los miles de anticuerpos que existen en el organismo se unirá, aunque sea parcialmente a ese antígeno lo que facilita que el antígeno sea fagocitado por una célula blanca llamada macrófago. Una vez que ha sido fagocitado el antígeno, el macrófago viaja a través del cuerpo para llegar hasta los ganglios linfáticos en donde existe grandes cantidades de células B las cuales llevan en su superficie una muestra del anticuerpo que puede producir o sintetizar de tal forma que ese anticuerpo se une parcialmente al macrófago que lleva en su interior al antígeno; en el momento que se logra la unión del anticuerpo con el macrófago se inicia la división o multiplicación del linfocitos B para producir células hijas idénticas que serán capaces de producir anticuerpos específicos o del mismo tipo, situación en la que participan las células T conocidas como cooperadoras o ayudadoras. Algunas células B localizadas en el sitio donde se están produciendo estos eventos viajan a otros nódulos linfáticos en donde se inicia la producción de más anticuerpos específicos. Al cabo de algunos

días en que se produjo la entrada del antígeno al organismo, existe ya una gran cantidad de anticuerpos en la sangre del niño infectado.

Una vez que se ha producido todo lo anterior, el antígeno bacteriano o viral desaparece de la sangre tanto por su unión con el anticuerpo como por haber sido fagocitados por los macrófagos. Finalmente las células T supresoras impiden que se continúen la multiplicación de células B y de esta forma se deja de producir o sintetizar más anticuerpos, lo que quiere decir que las células B se quedan en el cuerpo en gran número y con la capacidad de reaccionar ante un antígeno en particular del cual ya tuvieron conocimiento previamente, de tal forma que si vuelve ha entrar al cuerpo ese mismo antígeno se produce una respuesta inmune secundaria que será más rápida y eficiente que la respuesta inmune primaria. La respuesta inmune secundaria es lo que se conoce como la memoria que el organismo tiene para un antígeno con el cual tubo contacto por primera vez en algún momento de la vida.

4.2 MECANISMOS DE DEFENSA DEL NIÑO DOWN

Se ha observado que en algunos niños Down que el timo es estructuralmente anormal y es más pequeño, principalmente en la corteza que es el sitio donde se maduran las células T, estas deficiencias o alteraciones principalmente se han observado en niños que fallecen en los primeros días de su vida ya que conforme se van teniendo más años, la función del timo es cada vez menos importante tanto en el Down como en el no Down, debido a que el organismo realiza sus mecanismos de defensa de manera cada vez más eficiente.

Se ha podido demostrar que el niño Down tiene un menor número de células T, cuando se compara con los no Down, calculándose que esta deficiencia en número de células es de alrededor del 40%. Por otra parte existen ciertos indicios que además de que el número de células T está reducido, también la función de las mismas no es muy adecuada.

A pesar de las deficiencias mencionadas en las células T del niño Down, su inmunidad humoral (células B productoras de anticuerpos) en general se acepta como adecuada o normal, aún cuando se han encontrado por algunos investigadores, menores concentraciones de anticuerpos en los niños Down comparados con los no Down, haciéndose notar sin embargo que las diferencias son las mismas.

4.3 ENFERMEDADES INFECCIOSAS.

Como se mencionó anteriormente, las infecciones son una causa importante de fallecimientos en los niños Down, lo que se explica por algunas de las fallas mencionadas en su mecanismo de defensa.

Las infecciones más comunes se localizan en oídos, nariz y garganta, la neumonía también es más frecuente, y contrario a las otras infecciones mencionadas en general es grave y requiere de un tratamiento muy específico con antibióticos.

Cuando al niño Down no se le vigila adecuadamente su alimentación, y por lo tanto es deficiente, las defensas de su cuerpo también se disminuyen, y es un factor más, que facilita un mayor número de infecciones y que la gravedad de las mismas sea mayor.

En base a lo previamente señalado, para disminuir la frecuencia de las infecciones en el niño Down se deben realizar varias medidas:

1. Propiciar las actividades físicas desde épocas tempranas de la vida, lo que significa no mantener al niño acostado o sentado más allá del tiempo que se requiera para que repose o duerma.
2. Nunca darle sus alimentos cuando esta en posición horizontal, lo que propicia la otitis.
3. Evitar en la medida de lo posible internar a los niños en instituciones, que se dediquen al cuidado de ellos; obviamente sin dejar de llevarlos a ellas como externos para que su programa educativo se de al máximo posible.
4. Si el niño tiene malformaciones cardiacas, cualquier infección por leve que sea, deberá siempre ser valorada por un médico especialista en niños quién por otra parte debe estar en conocimientos del problema de su corazón y en estrecho contacto con el cardiólogo del niño.
5. Procurar que su estado de nutrición sea lo mejor posible, para lo que se requiere de una orientación permanente de su médico.
6. Cuando se tenga conocimiento de que el niño pudo haberse contagiado deberá de inmediato ser consultado con su médico para que se oriente sobre las medidas pertinentes que deberán realizar los padres.
7. Deberán dársele todas las vacunas que obligatoriamente se aplican, así como revacunaciones o refuerzos respectivos, como los de la tuberculosis, difteria-tos ferina-tetanos (DPT) poliomielitis y sarampión. Otras que no son obligatorias pero que es necesario que se apliquen, para evitar en lo posible; cualquiera de ellas son las de la rubeola, la parotiditis, hepatitis, la influenza la del neumococo y la del Haemophilus influenzae B.
8. Nunca deberá automedicarse sin previa valoración del niño por su médico.
9. Evitar llevar a los niños a sitios cerrados en los que existan grandes concentraciones de personas, principalmente en épocas de frío.
10. Tener cuidado de que los alimentos del niño siempre se le ofrezca en las mejores condiciones.
11. Deberán de evitarse los cambios bruscos de temperatura, lo que no significa que el niño no se pueda bañar diariamente, así como tampoco que deba tener un exceso de ropa.

4.4 MALFORMACIONES CARDIACAS CONGENITAS.

ANATOMIA DEL CORAZON.

Aunque las malformaciones del corazón del niño Down son de varios tipos y su descripción completa es muy amplia y son del dominio del cardiólogo es necesario en forma somera explicar algunas de las más frecuentes, para lo que se hace indispensable describir en forma sencilla y esquemática anatomía del corazón.

El corazón tiene cuatro cavidades, dos superiores denominadas aurícula derecha e izquierda y dos inferiores denominadas ventrículo derecho e izquierdo, las aurículas están separadas por un tabique interauricular, y entre los ventrículos existen otros denominados tabique interventricular. Entre la aurícula derecha y el ventrículo del mismo lado se encuentra una válvula que permite el paso de sangre de la aurícula al ventrículo conocida como válvula auriculoventricular derecha o tricuspídea y en el lado izquierdo existe otra válvula llamada auriculoventricular izquierda o mitral y que permite el paso de la sangre de la aurícula izquierda al ventrículo izquierdo.

La sangre que viene del cuerpo llega a la aurícula derecha, y de ahí pasa al ventrículo derecho que posteriormente por la arteria pulmonar llega a los pulmones donde se oxigena, ya oxigenada regresa a la aurícula izquierda cardiaca por las venas pulmonares y de ahí al ventrículo izquierdo para finalmente ser expulsada a la arteria aorta de donde se distribuye a todo el cuerpo.

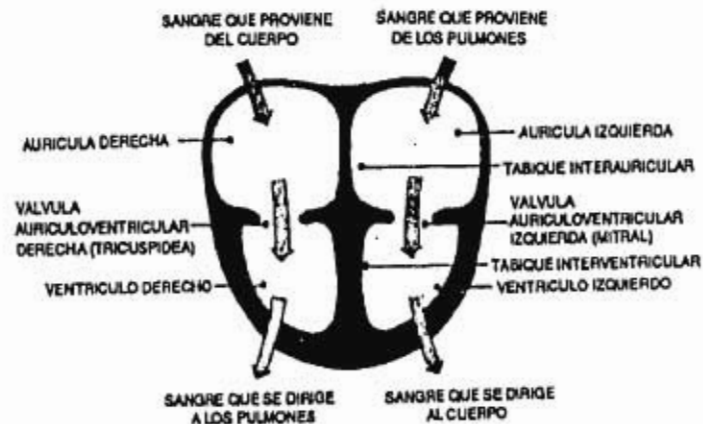


Fig. 4.1 Representación esquemática de la anatomía normal del corazón y de la forma en que circula la sangre por él.

TIPOS DE MALFORMACION CARDIACA

Cerca del 40% de niños con síndrome de Down tienen malformaciones cardiacas. Estas malformaciones que se asocian con ellos son denominadamente defectos en los cojines endocardicos (estructuras que se forman durante el desarrollo embrionario y que darán origen al tabique interauricular, parte del tabique interventricular y las dos válvulas tricuspídea y mitral, que comunican las aurículas con los ventrículos) y que comprenden aproximadamente el 36% de las cardiopatías congénitas del niño Down.

La comunicación interventricular dá cuenta de otro 33% de malformaciones. Otras de las malformaciones cardiacas son menos frecuentes como la comunicación interauricular, la tetralogía de Fallot y la persistencia del conducto arterioso que ocupan otro 10% de las malformaciones cardiacas. Es importante mencionar que el 30% de los niños con síndrome de Down y cardiopatía congénita estas no son las únicas sino que se presentan combinadas con otras malformaciones cardiacas, siendo las más frecuentes la persistencia del conducto arterioso y la estenosis pulmonar. También en el niño Down con o sin cardiopatía congénita padecen más frecuentemente la hipertensión arterial pulmonar, lo que dificulta que la sangre del ventrículo derecho pase a oxigenarse con facilidad al pulmón. Su etiología aún no se conoce con certeza, pero cuando está presente, dificulta el tratamiento del niño sobre todo en aquel que padece de alguna malformación cardiaca.

Debido a un gran número de cardiopatías congénitas que existen solo se comentara una de las más complejas y frecuentes que se presentan en el niño Down y es el canal auriculoventricular completo. Se caracteriza por la presencia de una comunicación de diámetro variable tanto en el tabique que divide a las dos aurículas como en el de los ventrículos, al mismo tiempo que solo se encuentra una gran válvula (en vez de las dos válvulas tricuspídea y mitral) que comunica directamente a las aurículas y los ventrículos, pero no por separado como es el caso de la anatomía normal del corazón.

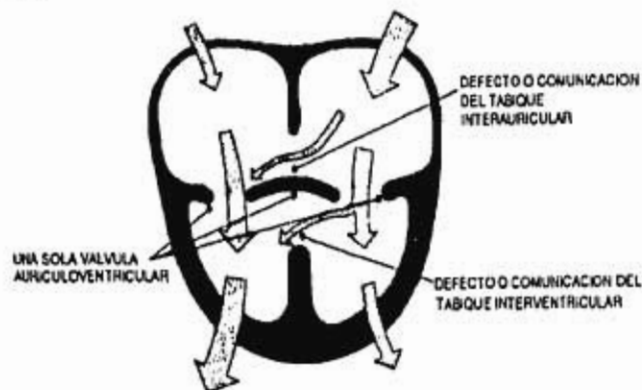


Fig. 4.2 Representación esquemática de la malformación del canal auriculoventricular completo.

Los síntomas del canal auriculoventricular común son el resultado o la consecuencia del paso de la sangre hacia el pulmón en cavidades mucho mayores de lo que de manera normal sucede, así como también de la función anormal de la única que existe entre las aurículas y los ventrículos. De esta forma el niño puede tener insuficiencia cardíaca (disminución en la fuerza de contracción del corazón), infecciones pulmonares frecuentes y un crecimiento más deficiente. Puede manifestarse por succión pobre del biberón; disminución en la capacidad para aumentar el peso; fatiga fácil ante los ejercicios leves; su duración excesiva y respiraciones acortadas.

Como consecuencia de los cambios dramáticos que se presentan en la circulación de la sangre en el corazón en los primeros días de la vida puede pasar desapercibido para los padres y el médico el diagnóstico de una malformación del corazón. Por lo anterior se recomienda que en ausencia de signos clínicos que hagan pensar en una enfermedad cardíaca como es el caso de un soplo cardíaco, la cianosis, los trastornos del ritmo de los latidos del corazón o la insuficiencia cardíaca siempre se le practique a todo niño con síndrome de Down durante el segundo mes de edad una radiografía de tórax, un electrocardiograma y fundamentalmente un ultrasonido del corazón, todo lo cual deberá ser valorado por el cardiólogo pediatra.

Todo niño que tenga malformaciones cardíacas requiere de una vigilancia más estrecha, tanto por su médico pediatra como por el cardiólogo.

En la actualidad existen tratamientos con medicamentos que son muy útiles para controlar y ayudar a que el corazón malformado del niño trabaje o funcione más fácilmente. Por otra parte, con la cirugía cardíaca se logra corregir completamente o mejorar los defectos o malformaciones que pueda tener el corazón. Para esto es fundamental que el diagnóstico del defecto cardíaco se realice en épocas tempranas de la vida, y así coordinado con el pediatra, el cardiólogo y el cirujano planeen y decidan la edad que debe realizarse la cirugía. De no efectuarse la identificación temprana de la malformación cardíaca, podrán producirse daños irreparables en los vasos sanguíneos del pulmón que imposibiliten la realización de la intervención quirúrgica. El riesgo de que un niño fallezca a la intervención quirúrgica es variable, dependiendo de la edad en la que se efectúe la cirugía, así como el tipo de malformación que tenga, pero en términos generales se puede decir que oscila entre el 5 y el 30%.

4.5 ENFERMEDADES DE LA CAVIDAD ORAL.

Como ya se mencionó en las características físicas del niño Down estos tienen una cavidad bucal más pequeña o menos desarrollada, lo que propicia que sus dientes sean lentos en su crecimiento y en la erupción de los mismos. En un niño no Down el primer diente aparece alrededor de los 6 a los 7 meses de edad, mientras que en los Down generalmente sucede entre los 9 y 10 meses como época más temprana, y no es raro observar que es hasta los 12 a los 18 meses cuando

empiecen a erupcionar; y posiblemente la dentición primaria se va a completar hasta los 4 o 5 Años de edad, situación que sucede en los no Down entre los 30 y 36 meses.

Además de la erupción tardía de los dientes en el niño Down, el orden de erupción frecuentemente es desordenado. En general los no Down se inicia con los dientes centrales inferiores, seguido de los superiores y posteriormente erupcionan los molares. En los Down no es raro que primero erupcionen los incisivos superiores antes que los inferiores y en algunos casos la erupción de los molares antes que de los incisivos.

Además del retraso de la erupción tienen una tendencia a perder los dientes a edades más tempranas lo que frecuentemente es debido o causado por la enfermedad periodontal.

La erupción de los dientes permanentes también es diferente, transcurriendo frecuentemente más de dos meses entre la exfoliación del diente primario y la erupción del permanente. Cabe señalar que estos dientes tienen un orden de aparición más regular que los primarios, sin embargo no es raro que tengan una erupción desordenada o que exista ausencia de algunos de los órganos dentarios. Los dientes más frecuentemente afectados son los incisivos superiores, los segundos premolares superiores e inferiores y los terceros molares.

También es común que los dientes permanentes tengan anomalías de tamaño, forma y alineación. Se ha visto que un 10% de los niños Down tienen incisivos laterales en forma de espiga y los premolares pueden tener forma de cono. La corona del diente es frecuentemente corta y pequeña. El esmalte es algunas veces muy delgado.

La raíz de los dientes puede estar formada de una manera irregular y las cúspides de los molares tienden a ser planas. Los dientes por lo general se encuentran mal alineados, tienen mordida cruzada posterior, hábito de lengua y mordida abierta anterior. Se ha pensado que debido a estas alteraciones el tratamiento de ortodoncia es cuestionable, principalmente con los dientes inferiores que constantemente están siendo desplazados por el hábito de lengua, por otra parte y debido a que los niños Down padecen con relativamente frecuencia de enfermedad periodontal se dificulta la limpieza de los aparatos de ortodoncia.

La enfermedad periodontal se caracteriza por la formación de bolsas periodontales y no es raro que se inicie en épocas tempranas, lo que dificulta aún más la higiene oral de tal forma que la encía se encuentra casi permanentemente inflamada lo que facilita la presencia de infecciones agudas.

Los dientes permanentes pueden perderse tan tempranamente como a los 8 o 10 años de edad. Mientras que la enfermedad periodontal constituye un gran problema, la caries no lo es; no se sabe con precisión cual es la causa de este. Se recomienda que los padres trabajen con el niño en un ambiente relajado y agradable, el padre o la madre que realiza los procedimientos de higiene oral deberá

poseer control de la cabeza y el cuerpo del niño, luz adecuada y máxima visibilidad. La posición varía según la incapacidad del niño, su tamaño y cooperación.

La aplicación de una solución reveladora para poder observar la placa no retirada por un cepillo ineficiente, constituye un buen auxiliar para la enseñanza y la evaluación de la eficiencia de un buen cepillado.

Antes de iniciarse cualquier tratamiento dental será necesario que se domine con éxito el programa de control de placa dentobacteriana.

4.6 ENFERMEDADES DEL APARATO DIGESTIVO.

Estos padecimientos básicamente se refieren a malformaciones del mismo, se mencionaran brevemente los elementos más importantes del tubo digestivo para que se recuerde y así poder ubicar una malformación dada. Iniciando con la boca el tubo digestivo se continua en primer lugar con el esófago, al final del cual se encuentra el cardias que es la válvula que comunica el esófago con el estómago, esta a su vez se continua con el duodeno a través de otra válvula denominada piloro. Después del duodeno se encuentra el intestino delgado que en su primera porción se llama yeyuno y posteriormente ileon, para finalmente pasar al intestino grueso, el que termina en el recto y finalmente llega al ano.

Después de las malformaciones cardiacas las del tubo digestivo son de los problemas más importantes del niño Down y se presentan entre el 8 y 12% de ellos y la mayoría se manifiesta en los primeros días del nacimiento.

Difícilmente pasan desapercibidas como sucede con las malformaciones cardiacas y cuando llega a darse el caso las probabilidades de que el niño evolucione satisfactoriamente se reducen, aún a pesar de realizar una reparación quirúrgica adecuada. Las malformaciones más frecuentes son la fístula traqueoesofágica, la estenosis pilórica la atresia duodenal, el páncreas anular, el ano imperforado y la enfermedad Hirschsprung. Cabe señalar que estas enfermedades no solo se presentan en el niño Down, sino también en el no Down.

La fístula traqueoesofágica consiste en la presencia de una comunicación anormal entre el esófago y la traquea, lo que propicia que el alimento que va pasando por el esófago en dirección al estómago en parte sea desviado hacia la traquea y de ahí al pulmón, lo que provoca irritación importante del mismo. Existen varios tipos de estas fístulas. Para la resolución adecuada del problema se requiere que el diagnóstico se establezca minutos u horas después del nacimiento del bebé lo que garantiza que con un manejo adecuado por médicos cirujanos pediatras se resuelva satisfactoriamente.

La estenosis pilórica consiste en un estrechamiento por así decirlo, el piloro, que como ya se mencionó es la válvula que abre o cierra según se este llevando a cabo la digestión en el estómago para que continúe el paso del alimento hacia el duodeno. Las manifestaciones de esta enfermedad se inician alrededor de la cuarta a sexta semana de edad y se caracteriza porque empiezan a aparecer vómitos cada

vez más frecuentes y expulsados a distancia, en un niño que por otra parte se encuentra hambriento aunque con estas manifestaciones debe sospecharse de la enfermedad, se recomienda no estar en la angustia de que pueda tenerla el niño Down solo porque ocasionalmente tiene regurgitaciones. Sin embargo ante la menor duda hay que consultarlo con el médico pediatra quien establecerá el diagnóstico tomando una radiografía del abdomen dándole a tomar al bebé una sustancia que sirva como medio de contraste.

La atresia duodenal es una malformación en la que se encuentra obstruida internamente por una capa la luz del duodeno.

Las manifestaciones clínicas que el niño tiene se hacen aparentes poco tiempo después del nacimiento y una vez que empieza a tomar la leche materna o el biberón. El signo más importante es nuevamente el vómito, con la característica de que tiene contenido de bilis (Amarillo - Verdoso).

El diagnóstico se establece generalmente con una radiografía de abdomen y la resolución del problema es quirúrgica con buenos resultados.

El ano imperforado se refiere en términos generales a la ausencia de la abertura que normalmente presenta y el diagnóstico debe realizarse en los primeros minutos después del nacimiento, la resolución del problema al igual que las demás malformaciones es quirúrgica y se tendrán mejores resultados conforme al diagnóstico se efectúe en relación con el nacimiento.

La enfermedad de Hirschsprung es debido a la ausencia de las células nerviosas que normalmente deben estar presentes en el recto y en el colon, estas células permiten que el intestino tenga un movimiento normal.

4.7 ENFERMEDADES OFTALMICAS.

Existen algunos trastornos de los ojos que pueden presentarse en el niño Down con mayor frecuencia que en los no Down, dependientemente de la edad en que se comparen.

Las cataratas se refieren a una opacidad anormal de lo que en el ojo funciona como un lente, parte anatómica la cual se conoce como cristalino las cataratas se manifiestan por visión borrosa, que se hace cada vez más evidente durante el transcurrir de los años.

Cuando en un individuo con síndrome de Down se llega a apreciar, en general no afecta en forma importante la visión y por lo tanto en forma ocasional requiere que se efectúe una intervención quirúrgica para corregirla.

El estrabismo es otra complicación que puede presentarse con mayor frecuencia en los niños Down comparado con los no Down cuando se presenta durante el primer año de vida, no deben tomarse medidas especiales, ya que en la mayoría de los casos desaparecerá de forma espontánea. Sin embargo, si persisten después de esa edad es necesario que el niño sea valorado con un médico especialista, ya que puede presentarse pérdida de la visión en uno de los dos ojos si

no se realizan medidas específicas de tratamiento por lo que la identificación en épocas tempranas de la vida es indispensable; algunos trastornos de la visión como la miopía se presentan en cerca del 80% de los niños Down por lo que se considera indispensable que aunque al parecer no se tengan alteraciones en la visión el niño Down sea rutinariamente evaluado por el oftalmólogo alrededor de los 4 a 6 Años. Estas son las edades en las que habitualmente el niño puede colaborar con el médico informándole el tipo de figuras que le esta mostrando y de esta forma el oftalmólogo se de cuenta del tipo de defecto visual que el niño tenga e indicar el tipo específico de lentes que deberá recetarse.

Una enfermedad rara en los niños con síndrome de Down, pero cuando se llega a presentar representa un problema importante es el queratocono que consiste en un adelgazamiento y abultamiento de la cornea. Habitualmente hace su aparición durante la pubertad o adolescencia y su manifestación inicial más frecuente es la reacción rápida y progresiva de la agudeza visual. Otros síntomas que pueden percibirse son dolor en el ojo, enrojecimiento, lagrimeo constante y opacificación de la cornea, incluso puede llevar a la ceguera, en virtud de que el individuo con síndrome de Down frecuentemente no externará que tiene estas molestias por lo que la valoración por el oftalmólogo deberá ser un procedimiento rutinario cuando menos una vez al año.

4.8 PROBLEMAS ORTOPÉDICOS.

Varios de los problemas ortopédicos que se encuentran en los niños Down no se nacen con ellos, sino que habitualmente son el resultado o la consecuencia de que el tono muscular esta disminuido la principal alteración que se ha encontrado es la subluxación atlantoaxial o inestabilidad de la columna vertebral cervical la que consiste en un aumento de la movilidad que normalmente tiene la primera y segunda vértebra de la columna cervical. Este problema se ha encontrado no solo en los niños Down sino también en pacientes con artritis reumatoide y en otros más. La inestabilidad atlantoaxial no había llamado la atención, debido a que sus manifestaciones clínicas en el individuo que las tiene son poco comunes ya que se presentan en un pequeño grupo de individuos se ha comunicado que su presencia en niños con síndrome de Down es de 10 a 20 casos por cada 100.

El riesgo potencial de la subluxación, es que pueda lesionar o comprimir la médula espinal, aún cuando es excepcional o muy raro que llegue a presentarse se piensa que los factores que propician la inestabilidad de la columna cervical son en primer lugar la disminución de la calidad o resistencia de los ligamentos denominados transversos que mantienen a la segunda vértebra cervical en su lugar, y en segundo, a la alteración en la forma de alguna parte de la segunda vértebra cervical que se conoce como odontoides. El diagnóstico de este padecimiento se realiza con la toma de una radiografía lateral del cuello en posiciones de extensión,

flexión y neutra, en la que se medirá la distancia que existe y el arco anterior del atlas que normalmente no debe ser mayor de 5mm.

En el supuesto caso de que llegara a presentarse compresión de la médula y dependiendo de la magnitud de la misma, pueden presentarse diferentes manifestaciones como fatiga al caminar, alteraciones en la marcha, aumento del tono muscular, así como el de los reflejos dentro de los primeros signos de subluxación se pueden referir algún otro tipo de molestias de este.

Uno de ellos es la desviación de la columna vertebral y que se conoce como escoliosis, la que frecuentemente es muy ligera en general, no requiere tratamiento quirúrgico, sin embargo, cuando esta presente se debe valorar periódicamente para asegurarse que la desviación no ha avanzado.

La subluxación de la cadera se ha encontrado más frecuentemente en el niño Down y se ha pensado que también es resultado de la menor fuerza que tienen los tejidos que mantienen a la articulación en su sitio, cabe señalar que a nivel de la cadera pueden presentarse problemas degenerativos localizados a nivel de la articulación de la misma.

Algunos otros aspectos ortopédicos del niño Down se refiere a la inestabilidad de la rodilla y pies planos. Debido a que estos últimos pueden no dar molestias durante varios años, en ocasiones pasan desapercibidos para los padres y el médico, por lo que siempre serán investigados en cada visita médica.

4.9 ENFERMEDADES DE OIDOS, NARIZ Y GARGANTA.

Siendo otro de los problemas más frecuentes en los niños Down se mencionaran una serie de alteraciones de los oídos, nariz y garganta que aunque algunos de ellos pudieran ser de poco interés es necesario considerarlos.

La adenoidectomía, (eliminación de las adenoides que es un tejido que se encuentran en la parte superoposterior de la úvula en la garganta), se considera que no tiene utilidad para mejorar algunos de los problemas que presentan los niños, como es el caso de la respiración nasal o la rinorrea frecuente, lo anterior se basa en que después de extraídas las adenoides se ha visto que el tamaño de las mismas son en un gran número pequeñas y por otra parte al observarlas durante la intervención quirúrgica se ha visto que casi no comprimen y por lo tanto no obstruyen la parte cartilaginosa de las trompas de Eustaquio (tubos que comunican al oído medio con la faringe). Por lo anterior y solo en aquellos niños en que exista una indicación de índole médica más precisa, deberá practicarse la adenoidectomía.

En general se acepta que la obstrucción nasal y la rinorrea más que ser un problema de las adenoides, se explican por las características anatómicas que en el cráneo y la cara de los niños Down y que ya fué descrita en la sección de características físicas.

En los niños Down, se requiere al igual que con la adenoidectomía. Es frecuente que se piense que los niños Down tengan crecimiento de sus amígdalas,

concepto que en la mayoría de los casos es erróneo; cuando se ha podido demostrar que cuando se han extraído las amígdalas en estos niños su tamaño y peso es igual que los individuos que no están enfermos de las amígdalas, e incluso que el tamaño de las mismas es menor que lo normal, por otra parte el que las amígdalas estén frecuentemente enrojecidas es un hallazgo frecuente en estos niños ya que generalmente son respiradores orales por lo que se produce una exposición permanente al aire seco que normalmente debería humidificarse al pasar por la nariz.

Otro problema que se encuentra es el relacionado de su capacidad de escuchar, a lo que se conoce hipoacusia, esta situación se ha comunicado por diferentes con una frecuencia que oscila desde el 8 al 70% de los niños.

Cuando existe hipoacusia habitualmente es de grado ligero a moderado y la causa de la misma es la presencia del líquido alojado de manera persistente en el oído medio.

El oído medio está localizado después de la membrana timpánica y su función consiste en transformar las ondas acústicas del sonido que les llegan en impulsos nerviosos. Cuando en vez de aire existe agua en el oído medio se disminuye por lo tanto la transmisión del sonido y como consecuencia se producirán grados variables de hipoacusia. En el funcionamiento normal del oído las trompas de Eustaquio permiten que cualquier acumulación del líquido en el oído medio pueda ser drenada a través del mismo hacia la faringe, por lo que cuando el conducto se obstruye se produce la acumulación del líquido causante de la hipoacusia.

Se considera que el grado de disminución de la audición es leve cuando es de 26 a 45 decibeles; moderada cuando es de 46 a 65; severa de 66 a 85 y profunda cuando es de 86 decibeles o más.

La importancia de la audición en los niños Down estriba en que en ellos al igual que en los no Down, para asegurar que su aprendizaje sea mucho más eficiente y que en los casos que no sea así, se realicen las medidas adecuadas para garantizar que sea lo mejor posible, ya sea con tratamiento médico, con cirugía o con ayuda de aparatos.

4.10 ENFERMEDADES DE LAS GRANDULAS TIROIDES.

Durante las últimas 3 a 4 décadas se han publicado numerosos estudios en relación a la función de la glándula tiroides en los cuales se pudo observar, que así como podía encontrarse en algunos pacientes, hipertiroidismo, lo que predominaba eran individuos con hipoparatiroidismo.

El paciente con síndrome de Down, tiene una mayor frecuencia de enfermedades de la glándula tiroides comparado con la población de individuos no Down. Dado que las manifestaciones clínicas de la enfermedad del hipotiroidismo, son difíciles de diferenciar de aquellas que presentan los individuos Down, se recomienda que al menos cada 3 a 5 Años se realiza una determinación de

hormonas tiroideas para tener la seguridad de que no exista enfermedad de la glándula tiroides. Esto deberá realizarse principalmente en la adolescencia y edad adulta. La importancia de identificar esta enfermedad radica entre otras cosas en que el desempeño intelectual o capacidad de aprendizaje se reduce substancialmente, por lo que entre más temprano se diagnostique, mayor serán las probabilidades de iniciar un tratamiento oportuno, sin deterioro de sus funciones intelectuales; su capacidad de aprendizaje y su calidad de vida.

4.11 ENFERMEDADES HEMATOLOGICAS.

En el año de 1957 Krivit y Good observaron que el niño con síndrome de Down tiene una mayor frecuencia de leucemia, por lo que puede decirse que el niño y el adolescente con síndrome de Down, tienen una probabilidad de 10 a 20 veces mayor de tener leucemia, que los individuos no Down. Las dos variedades de leucemia que se presentan en la población en general y que son la linfoblástica aguda y la no linfoblástica aguda, que ocurren en la misma proporción, es decir que no predomina una con la otra.

La leucemia entre los individuos Down y no Down se ha visto que no es diferente en cuanto al momento de aparición, el sexo, la raza, el tipo de leucemia; sus marcadores de superficies celular, el número de leucocitos en la cuenta inicial diagnóstica, la cifra de hemoglobina, los crecimientos ganglionares, la presencia de masas mediastinales, la participación del sistema nervioso previo al tratamiento, o en los grupos pronósticos definidos por edad y cuenta inicial de células blancas. En lo que son diferentes, es que en los Down con leucemia tienen menos frecuentemente crecido el bazo al momento del diagnóstico, las cifras de sus plaquetas se encuentran más disminuidas al momento del diagnóstico, y que es más común que tengan concentraciones normales o elevadas de las inmunoglobulinas IgG e IgA. También se ha visto que la posibilidad de lograr la remisión es ligeramente menor en el Down que en el no Down; que la mortalidad en la terapia de inducción es ligeramente más alta, y que la posibilidad de sobrevivir a la leucemia después de 5 Años de tratamiento es menor para el Down.

Actualmente se puede decir que con seguridad en los próximos años, las posibilidades de que un niño con leucemia salga adelante son elevadas, tenga o no síndrome de Down, por lo que deberán ponerse el máximo de los esfuerzos de la familia. El tratamiento en estos casos debe ser llevado a cabo por el personal médico altamente especializado. En términos generales consiste, en la administración de medicamentos quimioterápicos, el tipo de los cuales dependerá de la variedad de la leucemia y de otras condiciones además de estos medicamentos en algunos casos hay que usar radioterapia y actualmente se utiliza el trasplante de médula ósea.

Se ha encontrado que la leucemia congénita que se presenta en el recién nacido a pesar de que es muy rara, es más frecuente encontrarla en niños Down que en no Down al igual que la reacción leucemoide, con la diferencia de que esta última

tiene una evolución completamente benigna y se resuelve sin ningún tratamiento especial.

Cabe señalar que aún cuando puede presentarse la leucemia en niños Down, no debe ser un motivo de preocupación permanente para los padres, de tal forma que les impida realizar todas las actividades que ellos requieren para llevarlos a la edad adulta en las mejores condiciones posibles al igual que a los no Down, existen multitud de riesgos que el ser humano tiene que afrontar, y que cuando alguno llega a presentarse existe mayor probabilidad de controlarlos que en épocas anteriores.

4.12 ENFERMEDADES NEURONALES.

Los individuos adultos con síndrome de Down, tienen un mayor riesgo de padecer un síndrome neurológico que tiene grandes similitudes con una enfermedad que se presenta con cierta frecuencia en las personas no Down en la edad de la vejez conocida como enfermedad de Alzheimer. Se caracteriza por demencia, alteraciones en los tejidos del cerebro y afección de alguna sustancia que el cerebro libera para un funcionamiento adecuado llamado neurotransmisores. Además de que la enfermedad de Alzheimer se parece a la de los individuos con síndrome de Down, se ha visto que existe asociación genética entre los dos padecimientos, de tal forma que en pacientes o familiares con las dos enfermedades existen alteraciones en el sistema inmunológico y un mayor riesgo de desarrollar enfermedades malignas.

El inicio de la demencia en la enfermedad de Alzheimer, se caracteriza por una pérdida gradual de la memoria, de aquellos eventos que han sucedido recientemente en el individuo. Conforme la enfermedad progresa, se identifica trastorno en los eventos de la vida diaria condicionados por fallas en el área de conocimientos, por mayor pérdida de la memoria y por cambios en la personalidad, de tal forma continúa evolucionando la enfermedad que el individuo afectado pierde la capacidad para comunicarse con las personas que lo rodean y finalmente es incapaz de levantarse de su cama.

La dificultad en reconocer la enfermedad, principalmente se dá en las etapas tempranas de sus manifestaciones clínicas. El deterioro de las funciones intelectuales en el Down raramente ocurre antes de los 30 años de edad y cuando sucede habitualmente es después de los 40.

En el caso del individuo Down el deterioro de sus funciones se manifiesta a nivel mental y de sus respuestas emocionales, con apatía, o excitabilidad, se vuelven irritables y van teniendo pérdida progresiva del vocabulario previamente adquirido.

Junto con la similitud, existente en las manifestaciones clínicas mencionadas, también se ha demostrado que las alteraciones cerebrales entre la enfermedad de Alzheimer y el Down son casi idénticas. Así, las dos alteraciones más importantes de la enfermedad que son la presencia de placas neuríticas y el acumulo de material neurofibrilar están presentes en ambos. Las placas se reconocen por la presencia de neuritas anormales correspondientes a axones terminales desmielinizados, que se

asocian con la presencia de un acumulo de material extra celular amiloideo. Respecto al acumulo de material neurofibrilar, cabe mencionar que se caracteriza por la presencia de filamentos en forma de hélice que se encuentran por parejas y que están presentes en las neuronas.

Otros estudios realizados en el cerebro de individuos que padecieron enfermedad de Alzheimer han identificado que existe disminución en la cantidad de acetiltransferasa de colina, la cual también esta disminuida en individuos con síndrome de Down se ha visto también que otros neurotransmisores están en menor concentración en el cerebro como es el caso de la norepinefrina, la tiroxina la dopamina el triptofano, la 5-Hidroxitriptamina y el acido 5-Hidroxiindolacetico.

Otras alteraciones que son comunes en las personas Down y en las de Alzheimer son las de el metabolismo cerebral que revela disminución en la utilización de glucosa por el cerebro. Cabe destacar que la utilización de glucosa por el cerebro de los niños Down es mayor que en los no Down.

CAPITULO 5**MANEJO DEL NIÑO CON SÍNDROME DE DOWN EN EL CONSULTORIO DENTAL**

El tratamiento odontológico de estos niños requiere de un equipo de rehabilitación médico, y odontológico bien organizado.

Al tratamiento de todo niño discapacitado puede presentar inicialmente un problema, sin embargo con comprensión paciencia y un autentico deseo de ayudarlos el manejo de estos niños puede llegar hacer una experiencia gratificante.

Casi todos los niños con síndrome de Down pueden ser tratados dentro del consultorio dental aún cuando en algunas ocasiones se requiere de algunas consideraciones médicas específicas:

1. La incapacidad de estos pequeños puede producir directamente enfermedades dentales o aumentar las necesidades de asistencia dental.
2. La medicación o el tratamiento pueden aumentar el riesgo de que se produzcan enfermedades mentales.
3. Algunas incapacidades disminuyen en las personas que las padece la motivación o las posibilidades de solicitar asistencia dental o simplemente mantener una buena higiene oral.
4. Algunos pacientes no toleran una intervención quirúrgica dental ordinaria.
5. En algunas ocasiones es necesario hacer una interconsulta con el médico pediatra en el caso de que el niño presente alguna cardiopatía o algún problema anexo a su síndrome.

5.1 EXAMEN DENTAL

La primera visita del niño con síndrome de Down a nuestro consultorio es muy importante, ya que de este momento depende si el niño puede o debe ser atendido en el consultorio dental.

El personal odontológico a menudo puede prever la conducta del niño y observar la relación mutua y del pequeño, si el niño tiene que ser trasladado por el padre, o si presenta una conducta atípica, así como el grado de discapacidad que puede presentar, para esto es importante tomarse un tiempo amplio para la evaluación y planificar el mejor método del tratamiento.

En algunas ocasiones los padres pueden mostrar actitudes de protección exagerada y hostilidad sobre los niños; todo lo anterior permitira al odontólogo determinar si el niño debe ser invitado solo al consultorio o si los padres deberan acompañarlo.

Si el niño es cooperador y su conducta es adecuada puede ser acompañado por el asistente; el consultorio y el personal debe transmitir siempre un medio grato para el niño.

ANSIEDAD PATERNA.

La mayoría de los padres de estos pacientes, se muestran muy ansiosos en la primera visita y el odontólogo debe considerar efectuar el examen en presencia de los padres mientras el niño entra en contacto con todo lo que le rodea dentro del consultorio.

Si se sospecha de problemas de conducta o de manejos específicos estos deben ser descritos a los padres.

Si el niño se relaciona adecuadamente con la nueva experiencia no hay razón para pensar que aparecieran problemas durante el tratamiento. Cuando el niño con síndrome de Down no es cooperador podría ser necesaria la ayuda física, este tipo de conducta inmadura debe ser controlada de acuerdo al desarrollo intelectual y nivel de entendimiento del niño.

Si el niño tuvo una experiencia desfavorable previamente, esta presipitará un problema de conducta si las técnicas usuales de manejo de conducta resultan ineficaces y se hicieran necesario recurrir a las restricciones los padres deben ser informados del uso de estas y se deberán realizar todos los esfuerzos por llevar a cabo el tratamiento lo más rápido posible.

PLANIFICACION DEL TRATAMIENTO.

Al igual que con los niños no Down se debe realizar todos los esfuerzos para emplear los conceptos de un buen tratamiento preventivo y restaurador, para ayudar en el mantenimiento de la oclusión y de un parodonto sano.

Sin embargo hay que tener en consideración ciertos factores especiales, y así la planificación terapéutica debe complementar la valoración de la capacidad de cooperación del paciente, su posibilidad de comprender, y seguir instrucciones sencillas así como la expectativa de vida del paciente con síndrome de Down.

Los procedimientos de restauración deberán ser complementados en el menor número posible de secciones.

Se puede recurrir a la sedación consciente durante periodos de tratamientos extensos y cabe recurrir a la anestesia general en problemas graves de conducta o problemas sistémicos graves.

PROGRAMA DE ODONTOLOGIA PREVENTIVA.

Es importante establecer un programa preventivo en los pacientes con síndrome de Down, considerando de mayor importancia el mantenimiento de una buena salud dental y un parodonto sano.

Primeramente los padres deberán ser asesorados, se les debe explicar acerca del desarrollo dental y los cuidados preventivos bucales antes de la erupción de los dientes temporales, así como también hay que explicar a los padres los factores motivantes de los cuidados hogareños.

1. Se les deberá enseñar a cepillar a los pequeños hasta que puedan hacerlo por ellos mismos. En algunas ocasiones es necesario la utilización de abre bocas cuando el pacientito presenta un problema severo de retardo mental, este facilitará el lavado dental a los padres; también hay que recordar el uso de dentífricos con fluoruro así como el uso de suplementos diarios de fluor para mantener niveles óptimos en la sangre durante la formación de la dentición permanente.
2. La dieta de los niños con síndrome de Down tiene los mismos requerimientos nutricionales que un niño no Down, por lo tanto sus comidas deben ser equilibradas y ricas en proteínas, en cuanto a la ingestión de sacarosa hay que indicar a los padres que no es necesario la prohibición total pero si es preciso limitar la ingesta, a pequeñas cantidades lo que ayuda a que la prevalencia de caries en estos pequeños sea menor.
3. Supervisión profesional. Es necesario indicar a los padres la importancia de un programa odontológico preventivo, consistente de exámenes periódicos, profilaxis y tratamientos preventivos y restauradores.

5.2 MANEJO DE CONDUCTA

El manejo de un niño al igual que con cualquier niño discapacitado es un factor muy importante, por esto mismo todos los métodos convencionales para obtener su cooperación deben ser agotados antes de usar cualquier técnica restrictiva, medicación o anestesia general.

Si es necesario usar técnicas restrictivas los padres deben ser informados de la razón de uso, de los tipos de restricciones que deberán ser utilizados y los padres deberán dar su consentimiento antes de llevar a cabo procedimiento alguno.

5.2.1 TÉCNICAS QUE FACILITAN EL MANEJO.

Las siguientes técnicas solas o combinadas permitirán que el manejo de los pacientes con síndrome de Down de difícil manejo se faciliten.

POSICION DEL SILLON. La posición correcta del sillón es un requisito previo para el dominio físico. El centro de gravedad del paciente debe estar ubicado bajo, en una posición reclinada que torne difícil el movimiento hacia adelante y permita un mejor manejo.

ESTABILIZACION DE LOS MAXILARES. Los abre bocas de Molt, los bloques de mordida de McKesson sirven para estabilizar la boca en posición abierta lo que impide que el niño muerda o junte sus dientes mientras se está utilizando la pieza de mano o algún instrumento pulsante.

La asistente debe vigilar estrechamente el abre bocas evitando que este se desplace ya que podría provocar alteraciones de los tejidos blandos o hasta

subluxación de los dientes; si el abre bocas es utilizado de forma adecuada es aceptado como algo agradable que les permite descansar la articulación y distraerse mordiendo.

5.2.2 DISPOSITIVOS DE RESTRICCIÓN.

MinK y Hughes describieron la técnica de la sabana como restricción estabilizadora eficaz.

La pedi wrop también puede ser usado como medio de restricción además de este se puede utilizar un cinturón de seguridad para mantener al paciente en la posición correcta en el sillón.

la restricción física no debe ser usada como castigo o método disciplinario y ha de ser precedida y acompañada de una explicación razonable de su uso, si es posible la comunicación con el paciente.

Los dispositivos de restricción pueden ser presentados como recursos auxiliares o como cinturones de seguridad que les impida caerse del sillón, si se sospecha una dificultad en el manejo el niño deberá ser colocado profilácticamente en el dispositivo de restricción en vez de hacerlo después de que se ha manifestado el problema.

Algunos odontólogos prefieren que el asistente sostenga los brazos y piernas del niño durante los periodos de conducta difícil, con este método es imposible lograr condiciones eficaces de trabajo, a menos que se cuente con múltiples auxiliares y el paciente sea literalmente superado.

OBTENCIÓN DE LA ATENCIÓN DEL NIÑO. Para obtener la atención de un niño con síndrome de Down sobre todo después de un ataque de rabia depende del nivel de maduración y del retraso mental que el niño tenga. La firmeza reflejada en el dominio de la voz, las indicaciones verbales la mano sobre boca o la restricción manual.

Con respecto al control de la voz las directivas firmes con un sobretono cariñoso dan buenos resultados, en el niño maduro con síndrome de Down. Con respecto al paciente que presenta retraso mental severo se debería pensar en una premedicación o en la anestesia general sumadas a las restricciones si se dan problemas grandes de conducta.

En la mayoría de los casos las restricciones parecen proporcionar una sensación de seguridad y comodidad para el paciente con síndrome de Down premedicado.

5.3 DIFERENCIAS ENTRE SEDACIÓN Y ANESTESIA GENERAL.

El manejo del comportamiento de la mayoría de los niños y adolescentes se realiza utilizando las técnicas bien aceptadas tales como "Decir, Mostrar y Hacer", desensibilización, control por la voz, ejercicios de mano sobre boca y técnicas de

restricciones ligeras. Otros jóvenes responden con un comportamiento adecuado con el uso terapéutico de sedación consciente con óxido nítrico o con oxígeno. Sin embargo, otros solo son tratados adecuadamente cuando se utiliza una sedación oral o parenteral simple o en combinación, con el fin de quitar la aprehensión y de llevar a los pacientes a niveles de comportamiento aceptables. El profesional adiestrado puede utilizar combinaciones de estas técnicas de comportamiento y farmacológicas, basándose en la conciencia individual de las necesidades dentales del paciente, de su estado mental, médico y físico, para suministrar una buena atención dental.

Solamente un grupo muy pequeño de pacientes necesitan anestesia general para recibir un tratamiento dental.

La retrosedación o psicosedación, comprende el establecimiento de una relación de confianza con el paciente, de tal manera que pueda cooperar y permanecer cómodo para recibir el tratamiento dental determinado.

Es preciso comprender con claridad entre la sedación consciente, la profunda y la anestesia general.

SEDACION CONSCIENTE. Es un nivel de conciencia deprimida que retiene la capacidad del paciente para conservar, de modo independiente y continuo la vía respiratoria y reaccionar de manera apropiada a la estimulación física, a las órdenes verbales o ambas. Para el paciente muy joven o con algún impedimento, incapaz de emitir las respuestas verbales que se usan por anticipado es preciso conservar un nivel de depresión mínima de la conciencia.

La advertencia de que la pérdida de conciencia debe ser poco probable, es una parte muy importante en la definición de sedación consciente; los medicamentos y las técnicas que se emplean deben presentar un margen de seguridad suficientemente amplio para que la pérdida no intencional de la conciencia sea muy improbable.

SEDACION PROFUNDA. Es un estado controlado de conciencia deprimida o inconciencia, a partir del cual no es fácil despertar al paciente puede acompañarse de pérdida parcial o completa de los reflejos protectores sumándose la capacidad para conservar de forma independiente una vía respiratoria permeable y reaccionar de modo intencional a la estimulación física o a las órdenes verbales.

ANESTESIA GENERAL. Es un estado de inconciencia que se acompaña de la pérdida de los reflejos protectores, incluyendo la capacidad para conservar de manera independiente la vía respiratoria, y reaccionar de modo intencional a la estimulación física o las órdenes verbales.

Como es fácil de discernir, el paciente bajo sedación consciente puede responder de manera conveniente a las órdenes verbales y en todo momento, es

capaz de conservar permeable la via respiratoria. Si se practican técnicas de sedación con el cuidado de que esto siempre sea posible, quedara bien conservada la función cardiovascular y respiratoria del paciente. Sin embargo, si se emplean metodos y dosis medicamentosas que abatan más la conciencia hast un punto donde el paciente no pueda reaccionar de manera continua y apropiada a las ordenes verbales, el resultado sera una probabilidad mucho más elevada de que ocurra la depresión cardiorrespiratoria. La sedación profunda o la anestesia general solo debe administrarla las personas con entrenamiento apropiado, que cuente con equipo disponible para efectuar la vigilancia y la reanimación.

5.4 SEDACION CONSCIENTE.

Como se especifica en dicho término, estos metodos demandan que el paciente permanezca consciente, la variedad de técnicas disponibles para el odontologo varian de la psicosedación a los metodos intravenosos.

En 1985 la American Academy of Pediatric Dentistry y la American Academy of Pediatrics firmaron en conjunto un documento titulado: Guidelines for the Elective Use of Conscious Sedation, Deep Sedation, an General Anesthesia in Pediatric Patients (Lineamientos para el uso programado de la sedación consciente, la sedación profunda y la anestesia general en niños).

Los objetivos de la sedación consciente son:

1. El bienestar del paciente
2. Controlar la conducta del mismo
3. Producir una reacción psicologica positiva al tratamiento.
4. Regresar al nivel preterapéutico de consciencia, al momento de dar de alta al paciente.

5.4.1 VIAS DE ADMINISTRACION.

Las vías de administración para la sedación consciente son:

1. Inhalatoria
2. Oral
3. Intramuscular
4. Subcutanea
5. Intravenosa.

5.4.2 ADMINISTRACION INHALATORIA. (Oxido Nitroso)

Para producir sedación consciente, la via inhalatoria se limita a un compuesto, el oxido nitroso. Ningun otro agente de inhalación satisface los lineamientos para dicha sedación; todos son anestésicos generales.

Ventajas:

1. Inicio y período de recuperación rápidos
2. Alcanza muy pronto una concentración sanguínea terapéutica, y a la inversa los valores sanguíneos disminuyen en forma rápida al interumpirlo
3. Facilidad para controlar las dosis.
4. Ausencia de efectos secundarios graves. Se considera que el óxido nítrico es inerte y no tóxico al administrarlo en concentraciones adecuadas con el oxígeno.

Desventajas:

1. Es preciso comprar, instalar y dar un mantenimiento al equipo especializado.
2. El uso de mascarilla es inconveniente en el tratamiento dental.
3. La combinación de óxido nítrico con cualquier otra técnica de sedación consciente puede provocar fácilmente la sedación profunda o la anestesia general por lo que se debe tener precaución.

5.4.3 ADMINISTRACION ORAL

La medicación preoperatoria oral es una vía de administración que se usa con frecuencia para lograr la sedación consciente en odontología pediátrica.

Ventajas:

La administración oral de un medicamento, por lo general es sencilla y adecuada. Para usar los medicamentos preoperatorios orales, no es necesario comprar o mantener un equipo especial en el consultorio. Si se calcula las dosis para cada paciente y se emplean medicamentos individuales en dosis únicas, la vía oral de sedación es muy segura.

Desventajas:

1. Debe usarse una dosis uniforme para todos los pacientes, sobre una base que considere el peso o el área de superficie corporal, sin embargo individuos del mismo peso pueden reaccionar de manera diferente a una misma dosis de medicamento, dependiendo de muchas variantes. Algunos elementos pueden modificar la absorción de un fármaco en la vía digestiva, como la presencia de alimentos, el miedo, fatiga, los medicamentos y el período de vaciamiento gástrico.
2. El paciente puede no cooperar en la ingestión del fármaco o vomitar, lo que imposibilita estimar la dosis recibida en realidad.
3. Nunca debe administrarse una segunda dosis del medicamento oral o a fin de completar otra al parecer inadecuada. con los medicamentos orales no es seguro determinar la dosis. Si por algún motivo se sospecha que una primera dosis fue ineficaz, y se administra una segunda dosis ambas se absorben, causando tal vez una concentración sérica alta del medicamento depresor del SNC; por lo que

provoca consecuencias graves como paro respiratorio, colapso cardiovascular y la muerte.

La vía de administración farmacológica presenta el período de inicio más largo que cualquier vía de sedación consciente.

5.4.4 ADMINISTRACION INTRAMUSCULAR.

Abarca la administración del sedante en una masa muscular esquelética.

Ventajas

1. La absorción a partir de una administración por inyección profunda en una masa muscular grande es mucho más rápida y confiable que la que se logra en la vía oral.
2. Desde el punto de vista técnico es considerada como la más sencilla de las técnicas.
3. No requiere de un equipo especial.
4. Se necesita poca o nula cooperación del paciente.
5. Toda la dosis calculada se administra con un alto grado de certeza.

Desventajas

1. Si se deposita con profundidad en una masa muscular, el alto grado de vascularidad permitiera que la asimilación sea bastante rápida. No obstante si se pone entre las capas musculares o en la superficie del músculo.
2. Como con la vía oral, se emplea una dosis uniformada, se calcula con base en el peso del paciente.
3. No es posible regular el efecto farmacológico, si se administra más de una dosis por la posibilidad de una sobredosis acumulativa.
4. Para la administración intramuscular se emplean sitios de inyección, carentes de nervios y vasos grandes, como la región deltoide media, el músculo cuádriceps crural del muslo y el músculo glúteo medio. La selección conveniente del sitio de inyección y el empleo de una técnica adecuada deben reducir al mínimo la posibilidad de traumatismo histico.
5. El potencial para que ocurran efectos secundarios y toxicidad es mucho mayor con la vía intramuscular que con la vía inhalatoria o la oral.

5.4.5 ADMINISTRACION INTRAVENOSA.

La vía intravenosa es óptima e ideal para administrar agentes en la sedación consciente.

Ventajas

1. Dosificación: Entre las vías parenterales, solo la intravenosa permite dosificar con exactitud el medicamento, a fin de conseguir el efecto deseado. Como se inyecta

el medicamento de manera directa en la circulación, su absorción no es un factor. El fármaco intravenoso ejerce efecto máximo. Se pueden administrar dosis crecientes, pequeñas a través de un período más o menos breve, hasta lograr el nivel deseado de sedación lo que evita la sub o sobredosificación mediante una sola dosis masiva normalizada, a la manera como es preciso hacerlo con las inyecciones subcutáneas, intramusculares u orales.

2. Acceso intravenoso al paciente: En caso de que ocurra una urgencia médica, casi siempre es mejor administrar los medicamentos de urgencia por la vía intravenosa. Es posible que sea bastante complicado establecer un acceso intravenoso; luego que acontece una urgencia, puede consumir tiempo valioso.

Desventajas

1. Desde el punto de vista técnico, establecer el acceso intravenoso (venipunción) es la habilidad más difícil de dominar en el campo de la sedación consciente. Colocar y conservar en los niños los catéteres intravenosos puede ser difícil aún para el pediatra experimentado.
2. Como se inyectan medicamentos potentes directos en la circulación, la vía intravenosa presenta una disposición mayor para que sucedan ciertas complicaciones. La extravasación del fármaco a los tejidos, la formación de hematomas y las inyecciones infraarteriales inadvertidas son algunas complicaciones posibles de un catéter intravenoso mal colocado, si se inyecta rápido.
3. La reacción alérgica anafiláctica inmediata pone más rápido en peligro la vida si ocurre por dosis intravenosa masiva de un medicamento, que por una dosis oral o intramuscular.
4. Vigilancia del paciente: debido al potencial mayor analizado para que ocurran con rapidez las complicaciones, el paciente que recibe sedación intravenosa necesita el nivel más alto de vigilancia con monitores

5.4.6 AGENTES FARMACOLOGICOS PARA LA SEDACION CONCIENTE.

Hay un vasto número de medicamentos disponibles para el uso de la sedación y la anestesia. Aquí no se analizarán con detalle fármacos o técnicas individuales, solo se les pone en perspectivas tres son los grupos primarios de medicamentos empleados para la sedación consciente de la odontología pediátrica. Se cuenta con los sedantes hipnóticos, los ansiolíticos, y los analgésicos narcóticos.

Cada uno de estos actúan principalmente en una zona diferente del cerebro.

SEDANTES HIPNOTICOS.

Son medicamentos cuya acción principal es la sedación o la somnolencia. al administrarlos en el paciente este se torna más somnoliento hasta que presenta sueño (hipnosis). Aumentar más la dosis puede causar anestesia general, coma y

aún la muerte. Es importante considerar que el efecto primario de estos medicamentos no es disminuir la ansiedad o elevar el umbral del dolor.

La acción principal de esta clase de farmacos ocurre por el efecto primario inicial de los medicamentos sobre el sistema reticular de activación que es la zona cerebral que interviene en la conservación de la conciencia. El mayor incremento de las dosis afectan otras regiones del cerebro, en especial la corteza.

Los sedantes hipnóticos se clasifican en dos categorías: Los barbitúricos como el pentobarbital, secobarbital y metohexital, y los hipnóticos no barbitúricos, que incluye medicamentos como el hidrato de cloral y el paraaldeido.

ANSIOLITICOS.

Antes se denominaban tranquilizantes menores, tienen el efecto primario de eliminar o disminuir la ansiedad, su sitio primario de acción es el sistema límbico, "asiento de las emociones". Desde el punto de vista teórico, cada ansiolítico posee una dosis en la cual disminuye la ansiedad sin producir sedación importante. Sin embargo, conforme aumenta la dosis, se afecta el sistema reticular de activación y luego la corteza, produciéndose sedación y también sueño.

Los ansiolíticos no producen analgesia. Las benzodiazepinas, como el diazepam (valium) y medazolam, representan al grupo principal de los ansiolíticos. Este grupo de agentes se usa a nivel primario para la sedación consciente de los adultos.

Algunos antistamínicos como la hidroxicina y la difenilhidramina poseen propiedades ansiolíticas sedantes e hipnóticas; a menudo se clasifican con los ansiolíticos. Estos fármacos solos no son muy útiles para la sedación consciente, pero sí, cuando se combinan con otros, como los sedantes hipnóticos para aumentar la potencia.

NARCOTICOS.

También se usan como las técnicas de sedación consciente por su acción primaria de analgesia, actúan en los receptores opiáceos del SNC. Estos fármacos modifican la interpretación del estímulo doloroso en el SNC y, por lo tanto elevan el umbral del dolor. Conforme a la dosis de los narcóticos aumenta, ocurren otros efectos como la sedación. Si se incrementa la dosis narcótica para lograr la sedación se obtienen efectos secundarios graves, siendo los más frecuentes la depresión respiratoria y la apnea, que pueden causar hipoxia. Si se desea la sedación es preciso lograrla con un medicamento que la produzca como efecto primario.

Los narcóticos también pueden provocar náusea y vómito, y en dosis alta puede motivar depresión cardiovascular. Los narcóticos son reforzadores poderosos de otros medicamentos que deprimen el SNC. El uso principal de los narcóticos en la sedación consciente debe ser, por lo tanto aumentar la acción de los sedantes

hipnóticos o de los ansiolíticos, y aportar cierto grado de analgesia que los otros agentes no proveen.

Cuando se considera el empleo de los narcóticos en la odontología pediátrica, se aconseja recordar la definición de sedación consciente propuesta por la American Academy of pediatric Dentistry; " La advertencia de que la pérdida de la consciencia debe ser improbable es una parte muy importante de la definición de sedación consciente los fármacos y las técnicas usadas debe presentar un margen de seguridad lo suficientemente amplios, para que la pérdida no intencional de la consciencia no sea probable".

Grupo	Sitio Primario de Acción	Efecto
Sedantes Hipnóticos	RAS Sistema reticular de activación.	Sedación Profunda
Ansedolíticos	Sistema Limbico	Disminución de la Ansiedad
Narcóticos	Receptores opiáceos	Analgesia

Fig. 5.1 Fármacos usados para la sedación.

5.5 ANESTESIA GENERAL.

Existen, en la literatura, excelentes revisiones sobre el tratamiento dental y el cuidado hospitalario de los pacientes pediátricos bajo anestesia general.

5.5.1 SELECCION DEL PACIENTE.

1. El paciente con un problema médico importante, tal como enfermedad cardíaca congénita, una discrasia sanguínea o un trastorno epiléptico con necesidad de una cantidad significativa de tratamiento inmediato.
2. El paciente con condiciones incapacitantes tanto sensoriales, físicas, o mentales, suficientemente severas como para impedir una adecuada evaluación oral y tratamiento.
3. Aquellos pacientes con grandes necesidades dentales para los cuales un anestésico local es ineficaz debido a la infección aguda, a sus variaciones anatómicas o alergia.
4. El niño o adolescente extremadamente no cooperador, temeroso o ansioso que tiene necesidades dentales grandes, pero que ha rehusado el resto de posibles tratamientos.
5. El paciente que ha tenido un trauma orofacial y dental importante.
6. El paciente con grandes necesidades dentales que vive en un área remota donde el cuidado dental no es accesible y el transporte es un problema.

7. El paciente joven con una anomalía craneofacial tal como la hendidura del paladar que tiene grandes necesidades dentales, para el cual el tratamiento tardaría demasiado tiempo.
8. El adolescente con grandes necesidades de asistencia dental, con una tasa alta de fallos a las citas dentales debido a problemas psicosociales o a la desconsideración y cuya salud y bienestar está siendo ahora dirigida por una agencia del servicio social.

Debido a que muchos padres ansiosos pueden encajar en más de una de estas categorías, a veces es difícil seleccionar el modo de tratamiento. Una vez que se ha tomado la decisión de tratar a un paciente bajo anestesia general, debe determinarse que modalidad está indicada, ya sea ambulatoria o internamiento hospitalario.

En seguida se dará una clasificación para valorar el estado físico del paciente y determinar su riesgo anestésico. Publicada por la sociedad Americana de Anestesiología.

ASA CLASE I: Sin trastorno orgánico fisiológico, bioquímico o psiquiátrico. Estos pacientes no tienen enfermedad sistémica y con un manejo preoperatorio adecuado.

ASA CLASE II: Ligero a moderado trastorno sistémico causado por la enfermedad que va a ser tratada quirúrgicamente o por otros procesos patofisiológicos. La anestesia general ambulatoria es posible para este grupo de pacientes tras una evaluación completa de sus trastornos sistémicos.

ASA CLASE III: Trastorno sistémico severo de cualquier causa. Aún cuando puede que no sea posible definir el grado de incapacidad con exactitud. Por lo menos presentan algún grado de restricción en su actividad física diaria, aunque no incapacitante. Este grupo de pacientes generalmente no es adecuado para la cirugía en el mismo día, a no ser que sean transferidos a una instalación donde se les pueden realizar un tratamiento posoperatorio adecuado.

ASA CLASE IV, ASA CLASE V y ASA CLASE E: Estas clasificaciones se refieren a pacientes en situaciones amenazantes de vida, moribundos o situaciones de emergencia y por lo tanto no caen en una categoría tratable con anestesia general ambulatoria.

Un paciente clasificado en la categoría ASA III o en una superior no es habitualmente un candidato para anestesia general ambulatoria.

Deben considerarse estos casos, factores adicionales al evaluar al niño o adolescente. Es importante considerar las experiencias dentales ambulatorias pasadas y su comportamiento, el estado dental actual y el estado financiero de los padres. Es de máxima importancia hacer unos estudios rigurosos sobre la habilidad

y la finalidad de los padres o tutores para suministrar unos cuidados pre y posoperatorios adecuado para atender al paciente.

A continuación se describen los pacientes potenciales para tratamiento ambulatorio bajo anestesia general.

I. Niños y adolescentes con categorías ASA CLASE I o CLASE II y enfermedad dental severa, con padres fiables que les daran adecuadas asistencias preoperatorias y posoperatorias:

1. El paciente muy joven.
2. Pacientes que son extremadamente ansiosos, temerosos y no cooperadores .
3. Pacientes que viven en areas remotas con problemas de transporte donde la asistencia dental no esta al alcance.
4. Pacientes en los cuales los anestésicos locales no pueden ser utilizados.
5. Pacientes con una taza alta de fallos en la citas dentales y que muestran negligencia dental y estan ahora dirigidos por una agencia de seguridad social.

II. Niños, adolecentes o adultos comprometidos fisica, mental o sensorialmente, con enfermedad dental severa o enfermedad dental de cantidad indeterminable, con una clasificación ASA I, II o III que son monitorizados por gente fiable para asegurar un cuidado pre y postoperatorio:

1. Paciente con retraso mental que son fisicamente inmanejables.
2. Pacientes con una incapacidad fisica incontrolable.
3. Pacientes que son ciegos o sordos con necesidad de tratamiento extensivo sin experiencia previa de atención dental o una historia de intentos infructuosos para subministrar atención dental.
4. Pacientes con incapacidades combinadas mentales fisicas y sensoriales inmanejables en un estado conciente cuya enfermedad oral esta afectando adversamente el estado general del paciente y su comportamiento.

TRATAMIENTO PREOPERATORIO Y JUICIO CLINICO.

En la cita de consulta se obtiene una completa historia médica social y familiar y una exploración por sistemas. Esto permite al operador identificar más ampliamente al paciente para cirugía ya sea ambulatoria o intrahospitalaria.

Se arreglan citas para que el paciente sea revisado por su médico 72 horas antes del día de la cirugía. Una carta explicatoria conteniendo preguntas profesionales se envía al médico, y una carta con instrucciones preoperatorias se envían al padre.

Las instrucciones preoperatorias para el paciente deben realizarse muy cuidadosamente y deben estar todas incluidas ademas su historia completa un análisis por sistemas y un examen clínico (72 horas antes del tratamiento), el niño debe tener las siguientes pruebas diagnósticas del laboratorio:

1. Formula sanguinea completa con diferencial.

2. Analisis electrolítico, sodio, cloro, glucosa, potasio, anhídrido carbónico y urea sanguínea (BUN).
3. Un estudio de posibles trastornos sanguíneos;
 - A. Tiempo de protrombina (PT);
 - B. Tiempo parcial de tromboplastina (PTT);
 - C. Recuento plaquetario.
4. Radiografías de torax posteroanterior y lateral.
5. Analisis de orina rutinario.

EVALUACION PREANESTESICA Y CONSENTIMIENTO.

Se requiere que los padres y la parte responsable lleguen a un mutuo acuerdo así como se realiza una evaluación final por el equipo dental y una evaluación de la cirugía que se va a realizar, así como se completan y se firman las formulas de consentimiento, es importante que esta contenga los siguientes componentes, informarte, agente referidor problema principal, perfil del paciente, presente enfermedad o enfermedades, historia médica y dental, historia familiar, datos de laboratorio y otros datos de laboratorio.

5.5.2 ADMINISTRACION DE LA ANESTESIA.

La elección de la técnica de premedicación y anestesia general que se va a realizar debe ser administrada por el anestesiólogo. La mayoría de los pacientes para cirugía ambulatoria no reciben premedicación. Se les permite que esten en la sala de espera con sus padres, debido a que el estar con ellos ayuda a reducir la tensión del niño y elimina la necesidad de sedación preoperatoria.

También es importante que el odontólogo consulte con el anestesiólogo sobre el empleo del tubo naseotraqueal y la razón para su utilización. Este tipo de tubo no interfiere con el espacio del trabajo en la boca, y requiere menos manipulación de vía aérea y reduce la posibilidad del edema laríngeo. También el tratamiento se termina más pronto. Es aconsejable la administración preoperatoria de un antisialogogo, como la atropina, que ayuda a reducir el flujo salival y previene la aspiración de secreciones orales. Su uso también permite operar en un campo seco. Puede ser administrado o bien intramuscularmente o intravenosamente justo antes de la inducción anestésica.

El anestesista bien entrenado en anestesia general ambulatoria, utiliza un anestésico general o bien combinaciones de anestésicos generales que conlleven una rápida reanimación postoperatoria. Tras la inducción por máscara, se instaura una vía intravenosa y se mantiene a través de todo el período postoperatorio.

También se suministra un canal abierto en el cual pueda ser administrado mayor cantidad de anestésico o drogas de emergencia rápidamente en caso de que ocurra cualquier tipo de crisis. Debido a que la mayoría de los pacientes no han sido premedicados con un narcótico, no es una buena idea darle un analgésico del cual

se despertaran más rápidamente debido a que van a sentir dolor durante el período postoperatorio y mostraran mayor ansiedad durante la primera parte del período de reanimación. También existe un mayor riesgo de insidencia de náusea y de vómito.

EQUIPO DENTAL E INSTALACIONES.

El personal de la sala de operaciones así como el asistente dental en la sala de operaciones deben estar bien preparados para preparar el equipo dental, los instrumentos y los aparatos que sean necesarios. Ellos deben estar bien informados sobre el tratamiento que se va a realizar lo más exacto posible.

Todos los instrumentos están codificados por colores, esterilizados en bandejas individuales etiquetados por procedimientos. Antes de que el paciente sea introducido en la sala de operaciones, el equipo apropiado y el instrumental son preparados para su uso.

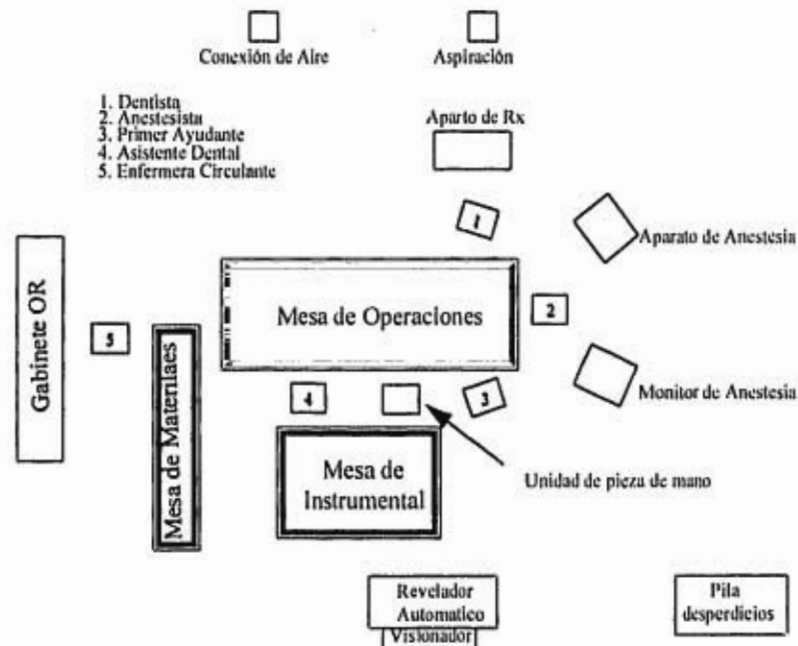


Fig. 5.2 Distribución y equipamiento del quirófano.

5.5.3 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.

Tras la inducción, intubación y estabilización del tubo endotraqueal, el odontólogo debe estar preparado para empezar el tratamiento. La cavidad oral se considera un campo de operaciones limpio por lo tanto es necesario estar vestido

con la adecuada indumentaria quirúrgica. Realizar un lavado de manos quirúrgico y llevar guantes máscara y gorro quirúrgica.

Es más efectivo si hay un odontólogo, un primer ayudante y un segundo ayudante con el cual el odontólogo realizara el tratamiento ayudado por el primer ayudante, y el segundo ayudante preparara los materiales, pasara los instrumentos, etc. Es muy importante ser rápido y eficaz, sin sacrificar la calidad.

Una vez que el plan de tratamiento ha sido ultimado, se realizan todos los tratamientos de operatoria dental, endodoncia, periodoncia y cirugía. Los tratamientos de operatoria dental y de endodoncia se hacen primero con dique de hule, para minimizar la dispersión de cuerpos extraños en la cavidad oral. Se aplica fluor tópico una vez que los procedimientos restauradores han sido terminados.

Nosotros raramente utilizamos anestesia regional, pero lo hacemos para gingivectomías y extracciones múltiples con el fin de minimizar la hemorragia de aumentar la anestesia general y de ayudar en el control del dolor postoperatorio. Cuando es necesario también se utiliza suturas reabsorbibles y agentes hemostáticos locales como trombina tópica o compresas de celulosa oxidada para conseguir un mejor control postoperatorio.

Con anestesia ambulatoria para tratamiento de odontología conservadora el paciente puede estar tan ligeramente anestesiado, que el estímulo quirúrgico puede causar un cambio en los signos vitales del paciente o verdaderamente despertar al paciente. Para evitar esto el anestesiólogo puede necesitar aumentar los niveles de anestésico general del paciente durante un tiempo corto hasta que las manipulaciones quirúrgicas han terminado. Aproximadamente 10 minutos antes de terminar el tratamiento, el anestesiólogo debe ser informado. La cavidad oral debe limpiarse completamente aspirarse y examinarse para asegurarse que esta libre de cualquier resto. Entonces el empaquetamiento de la garganta es cuidadosamente retirado, se inspecciona la orofaringe y debe presentarse especial atención para ver que no ha ocurrido ninguna hemorragia faringea debido a una intubación traumática. El paciente es despertado, retirada la intubación y transportado al área de reanimación.

5.5.4 TRATAMIENTO POSTOPERATORIO.

Es importante escribir los comentarios en las fichas postoperatorias, sobre los signos vitales dieta, necesidades analgésicas del paciente o cualquier otra consideración específica por ejemplo:

1. Revisar los signos vitales cada 15 minutos hasta que sean estables y entonces cada hora hasta que el paciente es dado de alta.
2. Continuar o retirar los fluidos intravenosos.
3. Mantener la hemostasia si es necesario.
4. Medicación para infección, dolor, fiebre y náusea.
5. Aspiración al borde de la cama en caso de extracción.

6. Estimular la retirada de fluidos.
7. Otras intrucciones si son necesarias.
8. Dar de alta al paciente, dejandole a cargo de una persona responsable, una vez que este paciente ha ingerido liquidos por una hora sin experimentar nauseas o vómitos y ha sido aprobada su alta por el anestesista.
9. Dar cita de mantenimiento en una semana en la clínica dental.
10. Revisión completa de las intrucciones escritas con la parte responsable, por la enfermera de la sala de reanimación.
11. Instrucciones de tratamineto especificas.

El paciente es observado frecuentemente hasta que esta competamente recuperado. Las instrucciones pueden ser añadidas, retiradas o coregidas.

Tan pronto como el paciente llegue a la sala de operación se debe colocar en la ficha general del paciente una pequeña lista operatoria en la que se den una descripción general de las tecnicas utilizadas, el anestésico usado y los nombres de los doctores.

Es mejor completar el informe inmediatamente despues de la cirugía, hablar con los padres ya que habitualmente estan esperando ansiosamente información sobre su hijo.

5.5.5 ALTA Y SEGUIMIENTO.

El alta del paciente es determinada dependiendo del curso postoperatorio del paciente. El alta depende de un conjunto de criterios bastante rigidos establecidos por el odontólogo y anestesista. Estos criterios incluyen el estar libre de problemas de vias aereas signos vitables estables, no hemorragia o dolor, ingerir y retener fluidos, estar despierto, alerta, habilidad para conducir al paciente por un adulto responsable y revisar las intrucciones para cuidados en casa.

El paciente es dado de alta, una vez dado el visto bueno por el odontólogo y por el anestesista. Antes de que el odontólogo salga del area de reanimación debe revisarse la ficha para asegurarse de que está en orden de que las recetas están escritas y que la cita para el seguimiento ha sido arreglado.

El seguimiento de un paciente incluye una llamada telefónicas por un miembro del equipo dental la noche de la cirugía o el día siguiente. En el momento del alta se subministra una hoja de instrucciones para los padres, que es previamente revisada por la enfermera de la sala de reanimación.

INSTRUCCIONES POSTOPERATORIAS.

1. La anestesia puede causar mareos durante 24 horas el paciente debe descansar en casa la noche de la cirugía y jugar con jugetes que no puedan dañarle. No le deje subir escaleras por si mismo, utilizar cuchillos, manejar aparatos o hacer algo

- que requiera mucha destreza o concentración. El paciente puede volver a sus actividades normales al día siguiente de la cirugía.
2. La anestesia puede producir náuseas o disminución del apetito, ofrezca al paciente líquidos claros como jugo de manzana, no le deje utilizar popotes, la mañana tras la cirugía el paciente debe volver a su dieta regular y si presenta náuseas ofrezcale líquidos claros nuevamente.
 3. Puede que exista una pequeña cantidad de drenaje de tono roseado de su boca esto es normal.

5.6 CAPACITACION.

El nivel de entrenamiento requerido para que el odontólogo administre con seguridad anestesia o sedación es motivo de debate ya que en ciertos estados de estados unidos no se requiere de permisos para practicar algunas técnicas anestésicas. Los requerimientos educacionales mínimos, sugeridos para capacitación indispensable para administrar la sedación consciente, equivale a 60 horas de instrucción y experiencia clínica en un programa acreditado.

La sedación profunda y la anestesia general se agrupan juntas en los requerimientos del entrenamiento, para la perspectiva médico legal, y con fines de los seguros contra demandas por negligencia. La persona que practique una técnica a partir de la cual no sea fácil estimular al paciente, quien pudiera no reaccionar en forma intencional a las ordenes verbales en todo momento utiliza por definición "Sedación Profunda". Las necesidades de educación sugeridas con fines de administración de la sedación profunda o anestesia general, equivalen a un mínimo de 1 o 2 Años de capacitación en una residencia formal de anestesiología.

BIBLIOGRAFIA

C.R. LEESON
HISTOLOGIA
INTERAMERICANA
MEXICO 1987.

ARTHUR C. GUYTON
TRATADO DE FISIOLOGIA MEDICA
INTERAMERICANA
MEXICO 1986.

ADADOT HAYES
DOWN SYNDROME PEDIATRIC
CLINICS OF NORT AMERICA
U.S.A. 1993.

DR. LUIS JASSO GUTIERREZ
EL NIÑO DOWN MITOS Y REALIDADES
MANUAL MODERNO
MEXICO 1991

JULIE R. KORENBERG
DOWN SYNDROME TOWARD A MOLECULA DEFINITION OF THE PHENOTYPE
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:91-97 (1990).

ARMENDARES
CITOGENETICA HUMANA
INTERAMERICANA
MEXICO 1968.

CLAUDE STOLL
EPIDEMIOLOGY OF DOWN SYNDROME.
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:79-83 (1990).

MAURIZIO CLEMENTI
NEONATAL GROWTH PATTERNS IN POPULATION OF CONCECUTIVELY BORN
DOWN SYNDROME CHILDREN.
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:71-74 (1990).

F.DAGNA BRICARELLI
ORIGIN OF EXTRA CROMOSOME 21 IN 343 FAMILIES
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:129-132 (1990).

JONH M. OPITZ
REFLECTIONS ON THE PATHOGENESIS OF DOWN SYNDROME.
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMEN 7:38-51 (1990).

MARGARETA MIKKELSEN
INCIDENCE, SURVIVAL AND MORTALITY IN DOWN SYNDROME IN DERMARK.
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:75-78 (1990).

DOROTHEE WENGER MINY
FIRST TRIMESTER MATERNAL SERUM α PROTEIN SCREENING FOR DOWN SYNDROME
AND OTHER ANEUPLOIDIES.
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:89-90 (1990).

BORKAI G. SHAKI R.
FIRST TRIMESTER α PROTEIN LEVELS IN NORMAL AND CHROMOSOMAL ABNORMAL
PREGNACIES LANCET
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 2:389 (1987).

CUKALE HS.
MATERNAL SERUM α PROTEIN MEASUREMENT LANCET
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPLEMENT 1:926-929 (1984).

R.J. GORLIN
SINDROMES DE CABEZA Y CUELLO
TORAY
BARCELONA

THOMAS K. BARBER
ODONTOLOGIA PEDIATRICA
MANUAL MODERNO
MEXICO

ALBERTO G. UGAZIO
INMUNOLOGY OF DOWN SYNDROME.
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SOPPLEMENT 7:204-212 (1990).

ANDREA CASSARIZZA
PRECOCIOUS AGING OF THE INMUNE SYSTEM IN DOWN SYNDROME
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:213-218 (1990)

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

ROBERTO T. ZORI
RECTATIONSHIP OF AUTOINMUNITY DYSFUCTION IN CHILDREN AND ADULTS.
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:238-241 (1990)

GIOVANNI B. PAZZAN
THYROID FUCTION IN PATIENTS WHIT DOWN SYNDROME
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:57-58 (1990).

LINDA C. CORK.
NEUROPATHOLOGY OF DOWN SYNDROME AND ALZHEIMER DISEASE
AMERICAN JOURNAL OF MEDICAL GENETICS
SUPPLEMENT 7:282-286 (1990).

GOODMAN L.
PHARMACOLOGICAL BASIS OF THERAPEUTICS
MACMILLAN
4a. Ed. NEW YORK

GERALD A. FERRETTI
INSTRUCCIONES SOBRE ANESTESIA GENERAL AMBULATORIA
PARA SUMINISTRAR UN TRATAMIENTO DENTAL RACIONAL.
CLINICAS ODONTOLÓGICAS DE NORTEAMERICA
SUPLEMENTO 1:105-117 (1984).