

284
2eg



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

**" REVISION BIBLIOGRAFICA DE ANODONCIA
PARCIAL EN NIÑOS CON SINDROME DE DOWN"**

TESINA

que presenta:

IVETT OLGUIN MELGAR

PARA OBTENER EL TITULO DE CIRUJANO DENTISTA

Asesor:

C.D. PATRICIA MARCELA LOPEZ MORALES

MEXICO, D.F. junio 1998



V. Bo.
H. Lopez M.
H. Lopez M.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

262854



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

A DIOS

Por haberme dado el don de vivir y una oportunidad en la vida.

" Las grandes obras humanas merecen, sí, la admiración pero no deben hacer a uno soberbio, es decir, insensible a las obras de la gracia divina "

A MIS PADRES

Que me han formado y educado, que su ilusión ha sido verme convertida en una persona de provecho, y quienes apoyan mis decisiones por difíciles que parezcan. Porque sin ellos no habría alcanzado la más grande de mis metas.

Y A TI MADRE

Toda mi admiración y respeto por todos tus sufrimientos y por enseñarme que todo lo que tiene valor en la vida cuesta trabajo conseguirlo.

A MI HERMANA

Por todo su amor y cariño.

"HOY Y SIEMPRE GRACIAS POR LO QUE JUNTOS HEMOS LOGRADO"

A toda mi familia y amistades que en mí confían, sobre todo a mis amigas:

MARY CLAUDIA

LUPITA

JULY

YALOHA

por su amistad incondicional.

A todos mis profesores por transmitir sus conocimientos, en especial a la Dra. Angeles Mondragón y Dras. del Seminario de Odontopediatría, por guiar nuestros últimos pasos al termino de la Licenciatura.

INDICE

I. Introducción	7
II. Antecedentes Históricos del Síndrome de Down	9
III. Aspectos Etiológicos y Epidemiológicos	13
IV. Aspectos Genéticos	16
IV.1 Anomalías Cromosómicas de Número	17
IV.2 Anomalías Cromosómicas de Estructura	19
IV.3 Tipos de Trisomía	21
V. Manifestaciones Clínicas Generales	27
V.1 Manifestaciones Craneofaciales	33
V.1.1 Principales Anomalías Estomatológicas	34

V.1.2 Anomalías Dentales	37
VI. Anodoncia Dental	41
Aspectos generales	
VI.1 Frecuencia de Anodoncia Parcial en el S.D.	46
VII. Resultados	51
VIII. Conclusiones	53
Bibliografía	55
Anexos (tablas y figuras)	60
Glosario	75

INTRODUCCION

El paciente discapacitado o especial presenta a menudo malformaciones congénitas múltiples, incluyendo anormalidades de la dentición, patrones aberrantes de erupción y anomalías en la morfología dentaria y pueden ser de ayuda para la identificación de una amplia gama de trastornos neurológicos.

Debemos conocer que el factor principal en la negativa de muchos odontólogos para tratar a estos pacientes discapacitados o especiales, es la falta de entrenamiento adecuado para superar los problemas que se presentan. Esta situación se agrava, sobre todo cuando se desconoce que existe la ausencia congénita de órganos dentarios, como es el caso de pacientes infantiles con Síndrome de Down (**SD**), dónde las arcadas dentarias no se observan en armonía y en algunos casos hasta la función masticatoria se encuentra comprometida. Por lo tanto, es importante que el odontólogo reconozca las alteraciones bucales (maxilomandibulares, linguales, parodontales y dentales) en niños con Síndrome de Down, ya que el tratamiento dependerá del diagnóstico veraz y oportuno.

El presente trabajo corresponde a una revisión bibliográfica de la literatura reportada en pacientes con Síndrome de Down, respecto

a la anomalía dentaria correspondiente a anodoncia parcial o agenesia dental ya que es muy frecuente observarla en niños con SD.

El propósito de este estudio, es conocer la frecuencia de anodoncia parcial en pacientes con Síndrome de Down, a nivel mundial así como en la población infantil mexicana ; y determinar qué órganos son los más afectados por la anodoncia o agenesia dental.

II. ANTECEDENTES HISTORICOS

A lo largo de la historia y de la evolución biológica, se han producido muchas mutaciones de los genes y cambios cromosómicos. Por ello muchas de las enfermedades genéticas y alteraciones cromosómicas que ahora conocemos como en el caso del Síndrome de Down (**SD**), ocurrieron probablemente en siglos y milenios anteriores. A pesar de estas suposiciones, antes del siglo XIX no se publicaron informes bien documentados referente al SD por las siguientes razones ¹:

1. En aquel tiempo se disponía de pocas publicaciones médicas.
2. Eran pocos los investigadores que se interesaban por los niños que sufrían problemas genéticos y retraso mental.
3. Prevalían otras enfermedades, como las infecciones y la mal nutrición, que ensombrecían muchos problemas genéticos y malformaciones.
4. A mediados del siglo XIX sólo sobrevivía la mitad de las madres que habían alcanzado los 35 años, y muchos niños que verdaderamente habían nacido con esta anomalía morían probablemente en la primera infancia.

El doctor Edward Seguin, de Francia, fue quién reconoció clínicamente el SD por primera vez en 1846.²

En 1866 el médico John Langdon Down ³, siendo en esa época Director del Asilo para Retrasados Mentales de Earlswood en Surrey Inglaterra; describió el SD, llamándolo "*mongolismo*". Según este investigador el "*mongolismo*" representaba una forma de regresión al estado primario del hombre. El aspecto físico de estos pacientes era muy semejante a la raza mongólica y de allí que clasificó a los diversos tipos de idiocia congénita en: etíope, malayo e indionorteamericano.⁴

El doctor Torres del Toro ⁴ manifiesta que la primera información médica sobre el Síndrome de Down, fue presentada en un Congreso efectuado en Edimburgo en 1875, en ella, los doctores John Frazer y Arthur Mitchell llamaron la atención cuando expusieron sus observaciones acerca de la corta vida de los pacientes con Síndrome de Down y la tendencia marcada que tenían a presentar braquicefálea.

En la última década del siglo XIX, diversas investigaciones aportaron sus observaciones para describir determinadas características del Síndrome de Down, siendo así que en 1890 Robert Jones definió los rasgos típicos de la boca y de la mandíbula, Charles A. Olivier en 1891, detalló la forma característica de los ojos, y Telford Smith en 1896 hace una descripción minuciosa de las manos. ⁴

Brushfield⁵ se preocupó primordialmente de los aspectos clínicos concernientes a la presencia de manchas grisáceas en el iris de los ojos.

El doctor G.E. Shuttleworth fue uno de los primeros en mencionar la existencia de un defecto congénito e introducir el término "Niño incompleto". Él advertía que muchos pacientes que padecían el Síndrome, eran los últimos de una larga descendencia y otros eran hijos de madres en la proximidad del climaterio. Finalmente llegó a la conclusión de que el trastorno obedecía a una disminución de la potencia reproductora.^{4,6}

Todavía en 1920, se creía en la Teoría de la regresión al hombre primitivo, no fue sino hasta que diez años después, los científicos se enfocaron en el estudio de las aberraciones cromosómicas, aunque no disponían de técnicas citológicas adecuadas para aclarar los problemas biológicos.⁷

Las primeras investigaciones estadísticas que pusieron atención a la edad de la madre, al índice de frecuencia familiar, a los incidentes similares, así como sus características y las de sus familiares inmediatos, se llevaron a cabo por los doctores Turpin, Caratzali, Lahdensuu, Doxiades y Portius en 1938. Otro estudio sociológico fue proporcionado en 1956 por Mengoli, Halter, Montenovesi y Lanzoni.⁶

En 1956 Tjio y Levan, descubren que el número exacto de cromosomas en los seres humanos es de 46,⁸ y así se inician los estudios de cromosomas en diversos Síndromes, lo que permite a los doctores Lejeune, Gautier y Turpin en 1959 auxiliados por medio del cariotipo, llegar a la conclusión, de que la causa etiológica del Síndrome de Down se debía a un cromosoma acrocéntrico extra, de allí el nombre de "trisomía 21". En 1960 se hizo el trabajo más extenso y fue aportado por Hanhart, entre este año y el año siguiente Penrose y otros investigadores más, descubrieron la trisomía por translocación y mosaicismo.⁹

III. ASPECTOS ETIOLOGICOS Y EPIDEMIOLOGICOS

El SD en un inicio fue confundido con el cretinismo, no era extraño que se considerará la deficiencia tiroidea como la causa del Síndrome. Clark¹⁰ sugirió como factor etiológico el hipotiroidismo durante la etapa fetal, esta idea era poco aceptable y en 1938 Myers¹¹ encontró ciertas evidencias de distiroidismo materno, este último hecho ha sido confirmado recientemente. Otra hipótesis etiológica mencionaba que el saco amniótico era muy pequeño para permitir el crecimiento adecuado del feto durante la sexta y séptima semana de gestación, otro factor causal fue el uso de anticonceptivos químicos y la defectuosa implantación del huevo ó cigoto.⁵

La incidencia en la población mundial es de 1 por cada 600-800 nacidos vivos. De todos los fetos concebidos, la frecuencia supera al doble de lo mencionado, pero más de la mitad terminan en abortos al inicio de la gestación.¹²

La mayor parte de las investigaciones relacionadas con la frecuencia del Síndrome de Down se han llevado a cabo en muestras de tres tipos de población:

1) recién nacidos, 2) retrasados mentales, 3) población general.

La incidencia del SD al nacimiento, en las poblaciones europeas es del orden de 1 en 700.

En términos generales, los resultados de diversas investigaciones a nivel mundial referentes a la frecuencia del SD en recién nacidos son concordantes.⁵ (**ver tabla1**)

En el estado de New York, la frecuencia de los niños con trisomía 21 alcanza desde un mínimo de 1 caso por cada 1925 nacimientos en las madres de 20 años de edad, hasta un máximo que supera al 1% en las madres mayores de 40 años sometidas a estudios de detección genética selectiva por amniocentésis.¹²

Se ha comprobado que la incidencia de trisomía 21 regular aumenta después de los 30 años, y después de los 35 años hay un aumento elevado del porcentaje. Los riesgos que tiene una mujer joven de los 18 a los 20 años son de 1 en 2000 nacimientos. Por el contrario una mujer después de los 45 años el incremento es de 1 en 40 nacimientos.^{8,12}

De los estudios epidemiológicos realizados en México, el Instituto Mexicano del Seguro Social IMSS¹³ en 1973., reportó que en el Hospital de Gineco-Obstetricia No.1 de 36, 563 recién nacidos se

encontraron 73 casos de SD, lo que representa una frecuencia de 1 por cada 500 nacimientos. Otro estudio basado en una investigación realizada por Stevenson¹⁴ en 1966. en el Hospital de Gineco-Obstetricia No.2, Centro Médico Nacional del IMSS, reporta que en 24.696 recién nacidos vivos en forma consecutiva y productos de embarazo único, informa que la frecuencia del Síndrome fue de 1.97 por 1.000. En total nacieron 46 niños con SD con una frecuencia global de 1/508. **(fig. 1)** Esta frecuencia encontrada por Stevenson y cols., es comparable y semejante a la de otros países, también menciona que la frecuencia del SD varía considerablemente en relación con la edad materna.⁵ La prevalencia del Síndrome de Down en la población general en México aún no se ha establecido y sólo podemos referirnos a este respecto con los datos de otros países.^{5, 13}

IV. ASPECTOS GENETICOS

La aberración genética es probablemente la causa principal de morfogénesis anormal en síndromes y defectos múltiples. El patrón más común de malformaciones en seres humanos es el SD. Los progresos científicos y técnicos permitieron a Tjio y Levan en 1956, descubrir el número exacto de cromosomas en los seres humanos cromosomas. ^{8, 13}

Las causas de malformaciones congénitas ⁹ se suelen dividir en:

1. Factores genéticos (anomalías cromosómicas y agentes mutantes)

2. Factores ambientales (período crítico en el desarrollo humano, teratógenos y malformaciones congénitas humanas, y fármacos, drogas y sustancias químicas como teratógenos).

Los complementos cromosómicos se someten a dos clase de cambios:

1. Numérico

2. Estructural (en los cuales se pueden alterar tanto los cromosomas sexuales como los autosomas. En casos raros se afectan ambos tipos cromosómicos.

IV.1 ANOMALIAS CROMOSOMICAS DE NUMERO

Se originan por lo regular como consecuencia de la falta de disyunción, puede suceder durante la gametogénesis paterna o materna.

Por lo regular, los cromosomas están en pares, los dos cromosomas apareados se denominan homólogos. En condiciones normales, las mujeres poseen 22 pares de autosomas más 2 cromosomas X, y los varones tienen 22 pares de autosomas más 2 cromosomas, uno X y otro Y.

Los cambios en el número cromosómico corresponden tanto a anaploidia como a poliploidia.

ANAPLOIDIA: Cualquier desviación del número diploide del número 46 (por ejemplo 45 ó 47). La causa principal es la falta de disyunción durante la división celular, resultado de una distribución desigual de un par de cromosomas homólogos en las células hijas. Una célula tiene 2 cromosomas en tanto que la otra ninguno.

MONOSOMIA: Los embriones que pierden un cromosoma suelen morir; por tanto, las monosomias de un autosoma son extremadamente raras en sujetos vivos. Cuando menos, 97% de los embriones a los que le falta un cromosoma sexual también mueren.

TRISOMIA: Se presenta cuando tres cromosomas están presentes en lugar del par habitual. La causa más común es la no disyunción.

La trisomía de autosomas se relaciona, de manera primaria, con tres síndromes. El más frecuente es la trisomía 21 o SD, en la cual se presentan 3 cromosomas de número 21. La trisomía 18 y la trisomía 13.

POLIPLODIA: Contienen múltiplos del número aploide cromosómico (ejemplo 69, 92 etc). La poliplodia es una causa importante de aborto espontáneo. La forma más frecuente de triploidia (69 cromosomas) que puede resultar de la falta de separación del segundo polar del oocito durante la segunda división miótica, o debido a que un óvulo es fecundado por 2 espermatozoides casi simultáneamente.

IV.2 ANOMALIAS CROMOSOMICAS DE ESTRUCTURA

Son a consecuencia de roturas cromosómicas inducidas por factores ambientales diversos, como radiaciones, fármacos, sustancias químicas y virus. El tipo de anomalía que resulte depende de lo que suceda con las piezas rotas.

TRANSLOCACION: Transferencia de una pieza de un cromosoma a otro que no es homólogo. Si dos cromosomas que no son homólogos intercambian piezas, se denomina translocación recíproca.

PERDIDA: cuando un cromosoma se rompe, se puede perder una porción del mismo. Un cromosoma anular es una clase de pérdida cromosómica en la que ambos extremos se han perdido y las terminales rotas se unen para formar un cromosoma semejante a un anillo.

DUPLICACION: se puede describir como una porción duplicada de un cromosoma a saber:

1. dentro del cromosoma

- 2.unido a otro cromosoma
- 3.cómo un fragmento separado

La duplicación puede afectar parte de un gen, todos los genes o una serie de ellos.

INVERSION: Es una aberración cromosómica en la cual un segmento del cromosoma se invierte. La inversión paracéntrica está confinada a un solo brazo de cromosomas, en tanto que en la inversión pericéntrica participan los dos brazos del centrómero.

MALFORMACIONES CAUSADAS POR GENES MUTANTES

Es probable que 8% de las malformaciones congénitas esté causada por genes mutantes.

MUTACION: Suele incluir pérdida o cambio en la función de un gen.

La tasa de mutaciones puede incrementarse gracias a la acción de una gran cantidad de agentes ambientales, como son dosis

elevadas de radiaciones y sustancias químicas, en general las que producen cáncer. ⁹

IV.3 TIPOS DE TRISOMIA

SINDROME DE LA TRISOMIA 18: Es la segunda anomalía cromosómica más frecuente, también llamado Síndrome de Trisomía E, hasta que con técnicas perfeccionadas se pudo diferenciar a los cromosomas 17 y 18. Unos rasgos faciales pequeños y delicados permiten distinguir a los niños con trisomía 18 de las demás trisomías. Los rasgos son: micrognatia, orejas de implantación baja, esternón corto, pelvis estrecha, calcáneo saliente y las anomalías de flexión de los dedos de las manos, hipoplasia de una falange del quinto dedo.

La incidencia es de 1 por cada 800 nacimientos aproximadamente. Los lactantes afectados suelen nacer pasado el término del embarazo, pero su peso es escaso. La proporción varón/mujer es de 1/4. Casi todos tienen malformación cardíaca, muerte prematura que suele ocurrir en los primeros 3 meses de vida. Se han descrito enfermos con supervivencia prolongada, la máxima de 15 años. La edad avanzada de la madre tiene importancia etiológica.

TRANSLOCACIONES DEL CROMOSOMA 18: Son raras, pero son aquellos en los que sólo se duplica una parte del cromosoma, bien por aumento de la longitud de su brazo largo o por translocación a otro cromosoma. Puede producirse una descendencia de 6 tipos cromosómicos distintos a partir de la segregación de los cromosomas de un padre portador, pero probablemente sólo son viables tres: uno con cariótipo normal, otro portador de una translocación equilibrada, y un tercero con trisomía 18 parcial. También se han descrito mosaicos y trisomías dobles.

SINDROME DE LA TRISOMIA 13: el cromosoma 13 es triple. Las trisomías de los cromosomas 14 y 15, pueden diagnosticarse por el patron diferente de sus bandas. Sus manifestaciones son: fisura labiopalatina en la línea media, microcefalia, hipotelorismo, microftalmos, nariz bulbosa, polidactilia y yuxtaposición de los dedos, también hay defectos en el cuero cabelludo. La mayoría de los lactantes mueren en el primer año de vida, pero se sabe que hay uno, al menos, que está vivo a los 10 años de edad. La incidencia es: 1 de cada 20 000 nacidos vivos y aumenta conforme lo hace la edad de la madre. No se ha observado ninguna predilección en el sexo.

TRANSLOCACIONES DE LOS CROMOSOMAS 13, 14 y 15:

Se han descrito con mayor frecuencia que las del 18, probablemente por la mayor tendencia de los cromosomas acrocéntricos a romperse y recombinarse, y por la facilidad para identificarlos dada la longitud del cromosoma. La mayoría se forma por fusión céntrica, pero algunos constan de 2 cromosomas unidos, uno a continuación de otro, formando un cromosoma acrocéntrico muy largo. Sin embargo, se observa mayor frecuencia de abortos y de esterilidad, y los abortos son probablemente verdaderas trisomías del cromosoma 14.

SINDROME DE LA TRISOMIA 22 : Los enfermos con un pequeño cromosoma añadido, pero sin signos clínicos de síndrome de Down se creyó inicialmente que tenían una trisomía 22 o una trisomía parcial debida a deleciones cromosómicas más grandes, pero con la ayuda de cromosomas marcadores de tinción fluorescente de las bandas, se ha podido identificar la trisomía 22. El síndrome clínico se caracteriza por el retraso mental, y el crecimiento; microcefalia, micrognatia, excrecencias cutáneas preauriculares, apéndices y oquedades, orejas malformadas o de implantación baja, fisura palatina, cardiopatías congénitas, pulgares parecidos a los otros dedos y deformidad de los miembros inferiores.

La trisomía 22 se observa menos veces que la trisomía 21, a pesar de la semejanza morfológica y del tamaño de los cromosomas, probablemente porque se pierden más fetos trisómicos 22 durante el embarazo.¹²

SINDROME DE LA TRISOMIA 21

(SINDROME DE DOWN)

La presencia de un tercer cromosoma 21 origina de síndrome cromosómico más frecuente y mejor conocido.

Hay mucha correlación entre: 1) la no disyunción y 2) la edad avanzada de la madre.

Se desconoce la causa de la correlación existente entre la edad avanzada y la no disyunción. Se piensa que está relacionada con algún aspecto del envejecimiento del ovocito que deja a éste en un estado inanimado durante la división meiótica de la vida fetal tardía, hasta que dicho ovocito participa en la ovulación.

También se sospecha de una madurez excesiva del huevo debida a su fecundación tardía dependiente de la menor frecuencia del coito al aumentar la edad.

SINDROME DE DOWN POR TRANSLOCACION:

La mayoría de las traslocaciones que dan origen al SD consisten en fusiones céntricas entre el cromosoma 21 y los cromosomas 13, 14 ó 15, la mitad de ellos, aproximadamente son heredados. Las madres portadoras tienen tres clases de descendientes: unos, con cariotipo y fenotipo normal; otros, portadores de la translocación que son fenotípicamente normales y, finalmente los afectados por la trisomía 21 por translocación. De estos tres tipos de descendencia sólo un 10% son realmente anormales, probablemente por la mayor mortalidad de un cigoto o feto desequilibrado.

Cuando el portador es el padre, es raro que se afecte la descendencia, aunque de ellos se derivan descendientes normales y portadores, y sólo un 5% de los casos de SD por translocación de los cromosomas 21 o 22 son transmitidos por un padre portador.

No todas las translocaciones que producen SD proceden de una fusión céntrica. Se han descrito algunas con mayor longitud del brazo largo de uno, de los cromosomas del par 21. Otros enfermos de SD con cariotipos aparentemente normales pueden tener una translocación oculta (unida a otro cromosoma más

grande) lo cual puede demostrarse con las técnicas de tinción de las bandas.

La mayor parte de los niños con SD y cariotipos aparentemente normales probablemente tienen algún tipo de mosaico con escasa frecuencia de las células trisómicas.¹²

Se ha hecho importante identificar aquellas familias con translocación heredada en el campo del consejo sobre planeamiento familiar, y un examen cromosómico así ahora es posible.⁵

Aproximadamente del 95% de los casos de SD, tienen el cromosoma 21 extra, creando la suma de 47 en vez de 46 que es la normal. En el otro 5% se encuentran cromosomas anormales, incluyendo la translocación en 3% y el mosaicismo en un 2%.¹

V.MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

La mayoría de las anomalías son observadas desde el nacimiento. En 1964 Gustavson ¹⁵, encontró que la duración del embarazo en madres de niños con SD era de doscientos setenta y nueve días y para las niñas de doscientos ochenta. Estos niños nacen poco antes del término, con proporciones reducidas y pesando dos kilos y medio generalmente, la longitud de los niños es menor que el de las niñas; son pálidos, con llanto débil, hipotonía muscular (que indica retraso en el desarrollo motor). En el desarrollo prenatal empieza a aparecer un retardo entre la sexta y la duodécima semana, la anomalía consiste en una formación deficiente de las estructuras del cráneo con efectos consecuentes en el Sistema Nervioso Central.

Es importante conocer las anomalías que se presentan en estos pacientes :

ANOMALIAS CARDIOVASCULARES ^{9,16}: Están presentes en un 40% de los infantes con SD. La lesión más importante es el defecto cardíaco congénito que se presenta en un 33 % de los pacientes con SD. Haciendo uso de la ecocardiografía, Wells¹⁷ en 1994 encontró defectos del corazón en un 48% de 102 niños con

SD, que incluían: defecto endocardial (18.6%), defecto del septo ventricular (14.7%), ostium secundum con defecto de tipo atrial (13.7%), arteriósia del ducto (3.9%), tetralogía de Fallot (3.9%), estenosis pulmonar (2.9%) e insuficiencia congénita de la válvula aórtica (1.0%). Casi siempre es posible la reparación quirúrgica durante la infancia con resultados favorables en el pronóstico. Se requiere de profilaxis contra endocarditis bacteriana subaguda para los tratamientos dentales.

ANOMALIAS HEMATOLOGICAS ¹⁸:

Las alteraciones más observadas son:

- 1.Regulación ineficaz de la granulopoyésis. Origina la formación de granulocitos neutrofilos con detención en la segmentación del núcleo, llegando a diagnosticar erróneamente leucemia congénita en recién nacidos o leucemia aguda en otras edades.
- 2.La actividad aumentada en algunas enzimas tanto en leucocitos como en eritrocitos probablemente explique las alteraciones en la granulopoyésis y eritropoyésis que originan el cuadro hematológico de reacción leucemoide.
- 3.Leucemia. El SD es asociado con un aumento en la incidencia de leucemia. Según Avet- Loiseau ¹⁹ en 1995, menciona que se presenta en 1 de cada 150 niños con SD, los subtipos que con mayor frecuencia se presentan en el SD incluyen: la Leucemia

linfoblástica aguda, la leucemia no linfoblástica aguda, el Síndrome mielodisplásico y la mielopoyesis transitoria anormal.

Lesiones cutáneas y hemorragia gingival espontánea son signos de leucemia⁹.

ANOMALIAS DEL SISTEMA NERVIOSO⁹:

1.Funciones motoras. Son usualmente retardadas en pacientes con corta edad, pero la coordinación de movimientos aumentan con la edad, tienden a ser imitativos, por lo tanto la higiene oral puede ser aprendida .. Son malos candidatos al uso de aparatos bucales.

2.Demencia. Aproximadamente un 30% de los pacientes con SD se encuentran afectados, de tal manera que el 70% restante muestra clínicamente cambios en su comportamiento. Estos pacientes muestran un amplio rango de deficiencia mental que va de casi normal a severamente retardado.

3.Lenguaje. El lenguaje expresivo se observa más lento, que el lenguaje receptivo. En estos pacientes, esto está relacionado por la deficiencia mental, problemas de oído, afasia, excesiva salivación, mal cierre de la boca y engrosamiento de la membrana de la mucosa, una relativa macroglosia en una

cavidad pequeña, anomalías dentales e hipotonía generalizada de los músculos.

4. Conducta. En los pacientes con SD se distingue que son: afectuosos, obstinados, imitativos, adaptables, con un sentido especial en cuanto a reciprocidad de sentimientos y vivencias, presentando un carácter moldeable. Si el ambiente que los rodea es inadecuado, reaccionan con agresividad o si por el contrario si es un ambiente estimulante, el niño es cariñoso. Tienen gusto por la música, la pintura y sobre todo, poseen un sentido especial al afecto materno.

SISTEMA TEGUMENTARIO

PIEL: al nacer es fina y delgada, se infecta fácilmente por las bacterias saprófitas normales de la piel. Se observa fotosensibilidad intensa y eritema exagerado en zonas expuestas al sol. El aspecto de la piel es pálido, posiblemente se deba a una disminución de melanocitos en la capa basal de la epidermis o alteraciones en la producción de la hormona hipofisiaria estimulante de los melanocitos. Tiende a un envejecimiento prematuro, sobre todo en áreas expuestas a la radiación solar y es notable un engrosamiento de la piel en las rodillas. (**fig.2**)

CABELLO: Es fino, lacio, sedoso y después se torna a seco pudiendo aparecer la calvicie (alopecia areata).¹⁹ (**fig. 3**)

DIVERSAS ANOMALIAS :

CUELLO: Es ancho y corto, donde se observa una inestabilidad atlantoaxoidea, este trastorno rara vez es sintomático en estos individuos: El hueso occipital es exageradamente plano.

TRONCO: El pecho parece ser redondo y frecuentemente hay aplanamiento del esternón. A veces sólo tienen once pares de costillas.

EXTREMIDADES: Son cortas, los huesos largos se encuentran afectados. Los dedos se encuentran reducidos en un 60%, el meñique es curvo y casi siempre falta la falangina (clinodactilia). Las líneas de la mano y los patrones de dermatoglifos tienen varios aspectos normales. Los pies son redondos, y el primer dedo está separado de los otro cuatro.

ABDOMEN: El hígado se puede palpar ya que el pecho es pequeño y por la atonía muscular. El doctor Benda ⁶, reporta el 90% hernia umbilical.

PELVIS: Los ángulos ilíacos se encuentran disminuídos y pueden encontrarse de treinta a cincuenta y seis grados, mientras que en personas que no presentan SD va de cuarenta y cuatro a sesenta y seis grados, esta alteración se encuentra en cuatro de cinco pacientes.

GENITALES: Los hombres se caracterizan por tener el pene muy pequeño en su mayoría, de cien pacientes sólo el 50% de ellos les descienden los testiculos y aunque se ven normales, nunca alcanzan su pleno desarrollo, el vello púbico es escaso y en un gran número de pacientes la líbido se encuentra disminuída. La mucosa de los genitales y de la cavidad oral presentan con frecuencia la presencia de candidiásis, sobre todo en pacientes con desnutrición .¹⁹

V.1 MANIFESTACIONES CRANEOFACIALES

CRANEO: Se ha hecho la observación de que son braquicefálicos, aunque existen pocos estudios cefalométricos al respecto. También se manifiesta una demora en el cierre de las fontanelas. Existen malformaciones del esfenoides, caracterizadas por una ampliación de su diámetro longitudinal que ocasiona el desplazamiento de todos los huesos de la cara hacia adelante.²⁰

CARA ^{6,20,21,22}: La característica más notable es el poco desarrollo generalizado del tercio medio de la cara. La nariz es más pequeña y el puente nasal tiende a ser ancho y aplanado debido a la hipoplasia de los huesos propios de la nariz, así como también por hipogenesia de la espina nasal anterior e inferior. En algunos estudios radiológicos se mostraron signos de patología en uno o varios de los senos. En los ojos puede existir hiper o hipotelorismo, las fisuras palpebrales pueden ser oblicuas, y puede presentar las manchas de Brushfield en el iris, cataratas, y estrabismo. Se puede observar implantación auricular baja así como deformaciones en el pabellón auricular en tragus y el lóbulo, malformación del conducto auditivo interno y en algunos pacientes se presenta otitis media supurativa, con aspectos crónicos. **(fig.4)**

V.1.1 PRINCIPALES ANOMALIAS ESTOMATOLOGICAS

ARTICULACION TEMPOROMANDIBULAR

La articulación temporomandibular se muestra comúnmente con subluxación, la cual está asociada al hipotono de los ligamentos de la misma.²³

MAXILAR Y MANDÍBULA. Se observa principalmente un retraso en el crecimiento de éstas, ya que el tercio medio es pequeño tanto horizontal como verticalmente, lo que ocasiona dentro de la boca una protrusión de la lengua y apiñamiento de los dientes que alteran la oclusión normal.²⁴ (fig.5)

PALADAR. Debido al desarrollo deficiente del tercio medio de la cara, da como resultado una reducción de la longitud, altura y profundidad del paladar. Algunas veces el paladar se presenta en forma de "V" lo cual lo hace parecer alto. Ocasionalmente se observa la presencia del paladar y labio hendido.²⁵

LABIOS. El labio superior a menudo se presenta hipotónico, dando como consecuencia la permanencia en la apertura de la boca, el labio inferior también hipotónico favorece a la apariencia de eversión. Frecuentemente se observa que los labios están

secos y con fisuras a consecuencia de que la mayoría de estos pacientes son respiradores bucales, lo que conllevará a infección del tracto respiratorio.

LENGUA. La forma es redondeada o roma en la punta. Sustentando la hipótesis propuesta de Castillo Morales ^{26,27} que establece que en realidad lo que se manifiesta es una diastésis lingual (unión inadecuada en la parte media de la lengua) la cual favorece a la protrusión lingual. El paciente protruye de tal forma que la boca se encuentra entreabierta de manera permanente, este hallazgo es más frecuente en niñas que en niños y con mayor incidencia en blancos que en los de piel oscura esto se atribuye a el tamaño de la misma, que es mayor a la habitual. Otros piensan que es a consecuencia de que el maxilar es más pequeño y por tanto el paladar resulta ser más estrecho.²⁸ Existen dos anomalías de forma en la lengua, la lengua fisurada que se presenta a los seis meses de nacido y lengua hipertrófica que se muestra a la edad de cuatro años. La causa es desconocida pero se piensa que es un producto del movimiento permanente de la lengua ya sea interno o externo entre el paladar y los labios.^{6,23} De igual manera existe una "macroglia relativa" por el pequeño tamaño del maxilar y raramente podemos hablar de una "macroglia verdadera". En un estudio de casi cuatrocientos infantes con SD sólo se encontró cinco casos

de macroglosia verdadera, algunos autores mencionan que la macroglosia es causada por un inadecuado drenaje linfático. ⁹

ENFERMEDAD PERIODONTAL. Esta relacionada a consecuencia de una inmunodeficiencia que afecta otros órganos y sistemas.²⁹ Las personas con SD, desarrollan una temprana y muy extensa gingivitis que rápidamente se generaliza convirtiéndose en una enfermedad periodontal adulta. Esta enfermedad puede presentarse entre los seis y los quince años. No es raro encontrar en la dentición temporal la formación de "bolsas", lo que va a producir una destrucción al tejido normal, que como consecuencia dificulta la higiene y facilita la instauración de una infección aguda (abscesos). Los dientes permanentes pueden exfoliarse de ocho a diez años, siguiendo éste orden: incisivos inferiores, incisivos superiores, primeros molares superior e inferior, los premolares y finalmente los caninos.^{9, 21,28, 29}

V.1.2 .ANOMALIAS DENTALES

RETARDO EN LA ERUPCION ^{9, 28, 30}: Es una evidencia sugestiva que la razón de la erupción es influenciada por la vascularidad del tejido conectivo perirradicular. El crecimiento y erupción en SD, son más lentos debido a que la cavidad bucal es más pequeña y/o menos desarrollada. La dentición se presenta tardíamente apareciendo el primer diente entre los nueve y diez meses como época más temprana, y no es raro que empiecen a brotar de los doce a los dieciocho meses, mismos que completan su erupción a cuatro o cinco años de edad, además en el orden que van brotando es frecuentemente desordenado. No es raro observar que erupcionan primero los incisivos superiores antes que lo hagan los inferiores y en algunos casos primero brotan los molares y después los dientes. La erupción de los permanentes también es diferente, transcurriendo más de dos meses en exfoliar el diente temporal y en erupcionar el permanente. Se menciona la doble dentadura, esto es presencia de dientes temporales y permanentes al mismo tiempo, lo cual fue corroborado ya que los dientes temporales no se exfolian en forma normal y ello da lugar a que el sucesor permanente también este en cavidad bucal.

ALTERACIONES DEL ESMALTE. Un estudio realizado en 168 pacientes por Cohen, ³¹ descubrió que el porcentaje de

dentaduras con defectos del esmalte y dentina era del 32% con esmalte hipoplásico y 18.5% con manchas blanco yesosas en la superficie del esmalte. La mineralización prenatal se encuentra separada de la mineralización posnatal por una línea neonatal que es prominente y que aparentemente es el resultado del brusco cambio ambiental del recién nacido. Dentro de las anomalías adquiridas en pacientes con SD, podemos encontrar decoloraciones producidas por tetraciclinas, debido a la frecuente necesidad de estos pacientes de tener una quimioterapia antimicrobiana en edades tempranas de vida.

ALTERACIONES DE FORMA Y TAMAÑO DE LOS DIENTES ³¹.

Como característica predominante en el SD, existe la presencia de microdoncias, observadas tanto en la dentición temporal como en la permanente. Los diámetros mesiodistales se encuentran disminuidos en todos los dientes, excepto en el primer molar superior e incisivo central inferior. Wolf, descubre que los dientes de los pacientes con SD son pequeños y presentan unas pequeñas cavidades y fisuras pequeñas. Hoffman, comprobó mediante experiencias realizadas en animales, que al reducir el aporte sanguíneo durante el tiempo de formación adamantina se produce una degeneración (parcial o total) de los odontoblastos, seguida de una restitución por células diferenciadoras de tejido conectivo; de ahí que es probable que la interrupción del aporte

normal a uniforme de los materiales procedentes de la sangre, durante el desarrollo del germen, sea un factor en las diferencias de tamaño y morfología.

En un 10% de los niños con SD tienen los incisivos laterales en forma de espiga y los premolares en forma de cono. Estos pacientes tienen gran tendencia al taurodontismo³². La raíz suele ser más pequeña que lo normal y ser de forma irregular. Las cúspides de las muelas suelen ser planas.

FUSION DENTAL³⁰. La incidencia es de 1 en 66% en niños con SD, se han reportado sólo en la mandíbula entre el incisivo lateral y el canino. En niños que no presentan el síndrome, la incidencia es menor. En la dentición permanente de personas con SD no se han reportado casos de fusión.

ANOMALIAS DE OCLUSION. Los dientes por lo general se encuentran mal alineados, tienen mordida cruzada posterior, hábito de lengua y por tanto mordida abierta anterior.²⁸ La maloclusión de los dientes superiores sobre los inferiores se manifiesta en un alto porcentaje, en virtud de que los niños con SD presentan una proyección notable de la mandíbula (prognatismo).^{21, 28} Cohen²² encuentra una relativa frecuencia atribuyéndola a la hipoplasia del maxilar.

BRUXISMO. Es común en pacientes con SD, inicia con destrucción de los surcos y fisuras dejando una superficie masticatoria lisa que los hace ser más resistentes de caries. Muchas opiniones dicen que se encuentra relacionado con stress. Este rara vez se puede encontrar durante el sueño nocturno en la edad preescolar del niño y algunas veces requiere de un tratamiento activo como podría ser una "guarda oclusal", esto no es para corregir el hábito sino para proteger a los dientes. En casos seleccionados el Odontopediatra recomendará los selladores sobre las superficies masticatorias de los molares primarios.³³

CARIES DENTAL²³. La mayor parte de los investigadores afirman que hay una disminución en la incidencia de caries dental en los pacientes con SD, esto parece estar relacionado con el retraso en la erupción dental, pero a consecuencia de la mala higiene bucal la frecuencia de caries elevada. El comienzo de una higiene dental rigurosa es importante después de la erupción dental, y las visitas al dentista después de dieciocho a veinticuatro meses de edad.

VI. ANODONCIA DENTAL

ASPECTOS GENERALES

Los dientes se desarrollan entre la cuarta y sexta semana de vida intrauterina a partir de dos fuentes embrionarias distintas. El esmalte es formado por el ectodermo del estomodeo, mientras que la dentina, la pulpa y el cemento lo son por el mesodermo. Según de que dientes se trate, este mesodermo puede pertenecer a los procesos nasomedianos (los cuatro incisivos superiores se originan del segmento intermaxilar), a los procesos maxilares o a los procesos mandibulares. El desarrollo del diente comienza a partir de la lamina dentaria (engrosamiento epitelial que aparece en los sitios de los futuros arcos dentarios) que se desarrolla a partir del ectodermo del estomodeo ubicado detrás de las láminas labiogingivales que después formarán los surcos labiogingivales que separan a los labios de las crestas gingivales³⁴

La ausencia congénita de dientes ocurrió en la especie humana desde los tiempos paleolíticos.³⁵ La cantidad y forma de los dientes están dadas por una fuerte regulación genética. La lámina epitelial contiene toda la información necesaria para la formación

del diente. Por vía de interacciones tísulares ésta información se transmite a las células mesenquimáticas que se condensan en un torno del brote epitelial. La diferencia de los odontoblastos es inducida por el epitelio del órgano del esmalte, y la que da los ameloblastos es controlada por la matriz de la predentina depositada por los odontoblastos. La perturbación de las interacciones inductoras durante los acontecimientos morfogénicos más tempranos pueden llevar a anomalías morfológicas o de cantidad.³⁶

La ausencia de un diente o más en la arcada (no habiendo sido extraído, perdido por accidente o exfoliado espontáneamente) obedece a:

1. retardo de erupción
2. retención
3. a la falta de formación

Para este último punto, se reserva la denominación de anodoncia o agenesia total (falta de todas las piezas dentarias) o la oligodoncia, hipodoncia o anodoncia parcial, ausencia congénita, agenesia parcial, (falta de alguno o algunos dientes). El fenómeno puede comprender ambas denticiones, pero es más común en la permanente. Por tal motivo es necesario tener un control radiográfico para destacar falsa hipodoncia (dientes formados

pero retenidos). En la dentición permanente el promedio aproximado de prevalencia es de 5%. En la dentición permanente el orden de frecuencia para los distintos dientes ausentes es ocupado en primer lugar por el tercer molar (ausencia de uno o más; incluso de todos), que alcanza en promedio al 30% de la población. Los siguen en dicho orden los incisivos laterales superiores (en alto porcentaje de casos de ausencia bilateral); luego los segundos premolares superiores. La ausencia aislada de dientes en la dentición primaria no parece alcanzar el 1%, comprendiendo a los incisivos laterales de ambos maxilares y los centrales inferiores.³⁷

La ausencia de dientes deciduos esta muchas veces limitada a la arcada superior (incisivos y primer molar); en casos de agenesis en la dentición decidua, se ha demostrado que en aproximadamente 50% de casos semejantes, los sucesivos también se encontraron ausentes.³⁵ Cohen,³⁸ menciona que cuando a los niños que les faltan los incisivos laterales permanentes y los segundos premolares tienen los dientes de un tamaño menor que la población general, y hay en ellos una alta incidencia de desarmonías oclusales de Clase II, por lo tanto puede existir una reducción del tamaño de las arcadas dentarias, y la erupción de los demás dientes permanentes se verá comprometida. No se han hallado diferencias entre ambos sexos,

pero parece haber diferencias cuanti y cualitativas entre las distintas razas.³⁷

Dentro de la etiología de la anodoncia parcial ³⁹ se han involucrado:

1. Factores evolutivos. Existe una teoría que menciona que la evolución se basa en la presunción de que los maxilares han ido disminuyendo su tamaño durante la evolución humana, probablemente resultado de una reducción evolutiva en el tamaño corporal genéticamente determinado, éste concepto justifica la gran cantidad de agenesia de los terceros molares.

2. Factores genéticos/hereditarios. La etiología hereditaria de la hipodoncia se confirma al observar ausencia de gérmenes dentarios permanentes en seis de doce miembros de una familia. En este caso se ha sugerido que se trate de una microforma de displasia ectodérmica.

3. Factores locales medioambientales. Ocurren durante el período prenatal, la calidad de intrauterino parece ser importante. Se conoce que modificaciones del medio ambiente producen agenesia dental, como sucede en pacientes pediátricos sometidos a quimioterapia y/o radioterapia durante la etapa de desarrollo dental. También pueden influir otros factores como los trastornos

endocrinos, el Síndrome de Down, la oligofrenia, ciertas anomalías locales como el labio hendido y paladar fisurado.

La prevalencia de anodoncia parcial varía considerablemente dependiendo de la población y el tipo de dentición estudiada. En piezas permanentes, la literatura en los últimos 30 años muestra diferentes datos.³⁹ (**ver tabla 2**)

Se tiene conocimiento de que no existen datos de la prevalencia de agenesia dental en la población mexicana. Un estudio retrospectivo de radiografías panorámicas de pacientes del Departamento de Ortodoncia del Hospital Infantil de México ³⁹, que comprendía del año de 1988 a 1994 fue llevado a cabo, habiéndose incluido en este estudio a 249 radiografías, 99 radiografías presentaron ausencia dental congénita (incluyendo terceros molares), representando el 33%. No existen diferencias significativas entre sexos. La edad estudiada fue de 9 a 20 años. Las piezas más involucradas excluyendo los terceros molares fueron los incisivos laterales superiores.

VI. 1 FRECUENCIA DE ANODONCIA DENTAL Y SINDROME DE DOWN

Tres investigadores definieron lo que para ellos era la anodoncia parcial ³¹:

1. Mc Millan: era cualquier falta de los dientes fuera de los límites aceptados como normales del período de erupción.

2. Barkla: la no erupción dentro del límite estadístico de la escala en pacientes con SD para esos dientes. **(Ver tabla 3 y 4)**

3. Cutress: para él era el diente que no había erupcionado dentro del período de tiempo considerado como normal, de 3 años y calculando un porcentaje de cada tipo dental.

Con respecto a la probable etiología se dice que: el principal componente en el patrón de agenésis observado en el SD esta supuestamente relacionado con un desarrollo anormal del Sistema Nervioso Periférico aunado a un anormal desarrollo del tejido cartilaginoso. Existen reportes sobre la formación dental relacionada con la formación ósea. Kjaer en 1988⁴⁰ describió una interrelación entre el desarrollo óseo y el desarrollo de los tejidos dentales.

Las anomalías de número son más frecuentes en la dentición permanente que en la temporal en niños con SD. ^{9,29, 31,33}

Cohen ²² en 1965, realizó un estudio en 168 escolares con SD institucionalizados en dos colegios del Estado de Massachusetts y encontró 58 casos de anodoncia parcial del incisivo lateral, lo que mostraba un porcentaje de 34.7%

Roche ³⁰ basándose en una revisión de la literatura, descubre que la frecuencia de anodoncia de los incisivos laterales inferiores se encuentran en 1 de 20 pacientes con SD y que cuando se presenta ésta ausencia en dentición decidua se limita en la parte anterior de ambas arcadas.

Cutress³¹ encontró ausencia congénita en incisivos laterales superiores de 31%, caninos 15%, premolares superiores 13%, incisivos centrales inferiores 11%, incisivos laterales inferiores 8% y premolares inferiores en un 8%

La frecuencia de anodoncia parcial fue reportada por dos autores, los cuales difieren en cuanto al órgano dental ausente:

1. Rølling en 1980 ⁴¹, determinó que el diente con mayor incidencia de anodoncia parcial fue el segundo premolar inferior, seguido del

segundo premolar superior y finalmente el incisivo lateral superior.

2. Ravn y Nielsen en 1973 ⁴², encontraron una alta incidencia en dos piezas de la arcada dentaria mandibular, siendo el segundo premolar seguido del incisivo lateral y sucesivamente el segundo premolar maxilar. **(fig.6)**

Jensen en 1972 ⁴³ y Orner en 1971 ⁴⁴ concluyeron que en pacientes infantiles con SD, los dientes menos afectados por la anodoncia dental parcial son los caninos.

Brown y Cunningham ⁴⁵ en 1961, Spitzer y Robinson⁴⁶ en 1955 determinaron que los pacientes con SD comúnmente tienen ausencia congénita de incisivos laterales superiores, incisivos inferiores, terceros molares y segundos premolares. En estos casos pudiera ser que se encuentre presente el diente temporal y que cuando tenga que hacer su erupción el permanente éste último se encuentre ausente. Para un diagnóstico certero se toma primero una radiografía y se determina el tratamiento que podrá ser mantener o cerrar el espacio.³³

En 1921, Hrdlicka ⁴⁷ observó anodoncia parcial de los laterales permanentes en 1.4% de 500 mujeres caucásicas americanas y sólo 3% de 500 hombres caucásicos americanos.

En un estudio reportado por Russell⁴⁸ en 1961, dónde se muestra una población de referencia de 767 pacientes con SD dónde 102 de ellos constituían el 13.30% de la distribución de anodoncia parcial . En la población experimental de 174 pacientes con SD, 61 de ellos presentaban la ausencia congénita en un 35.06%. Se manejaron tres diferentes grupos experimentales , el primero con 80 pacientes con dentición permanente, de los cuales 38 mostraban un 47.50% de la anomalía, el segundo grupo de 38 pacientes con dentición mixta, sólo 15 de ellos reportaban el 39.47%, y por último el tercer grupo de 48 niños con dentición decidua, únicamente 8 manifestaron un 16.67% de anodoncia parcial. (**ver tabla 5**)

Björn e Inder ⁴⁹ realizaron en 1995, un estudio en una población Danesa . El grupo de referencia (control) constaba de 2424 niñas y 2431 niños, y el grupo experimental estaba conformado por 100 niños con SD, institucionalizados de una casa hogar en Copenhague (46 niñas y 54 niños) , dónde la frecuencia de anodoncia parcial ocurrió en un 81% . La ausencia de uno o más dientes fue encontrada en 69.8% en las niñas, y el 90.7% se presentó en los niños. . Así determinaron que los individuos con SD tienen incidencia de anodoncia parcial 10 veces más mayor sobre la población general, con más frecuencia en niños que en

niñas, y con más casos en la mandíbula que en el maxilar y con preferencia del lado izquierdo. (**ver tabla 6**)

Las diferencias estadísticas del estudio fueron significativas, en éste, se informa que en niños el porcentaje del incisivo central inferior derecho fue de 30.43%, seguido del incisivo lateral superior derecho por 28.26%, (**fig.7**) y el incisivo lateral izquierdo, el canino derecho, ambos superiores y con un porcentaje de 26.09%. En niñas el porcentaje varía ya que el diente con mayor incidencia de anodoncia parcial fue el segundo premolar inferior izquierdo con 22.22%, hay tres que presentan el mismo porcentaje: el incisivo lateral superior derecho, el incisivo lateral izquierdo, y el segundo premolar inferior derecho con 18.52%, seguido del incisivo central inferior derecho, incisivo central inferior izquierdo y canino superior derecho todos estos últimos con 16.67%. (**ver tabla 7**)

VII RESULTADOS

El porcentaje de la distribución de la anodoncia parcial de dientes permanentes en individuos con SD, se sustenta en un estudio realizado por Barkla ³⁰ el cual reporta que en los incisivos maxilares se presenta en un 29%, seguidos de los primeros premolares superiores, con 21.8% , los primeros premolares inferiores con 19.2% y finalmente los incisivos laterales mandíbulares con 14.5%.

El porcentaje de distribución de la anodoncia parcial de la dentición permanente es de 47.50%, de la dentición mixta es de 39.47%, y en dentición decidua de 16.67, según Russell ⁴⁸

Se confrontaron los resultados que se obtuvieron por tres diferentes investigadores ⁴⁹: Björn (1995), Rolling (1980), y Ravn & Nielsen (1973), acerca de la frecuencia de anodoncia parcial de dientes permanentes, ocurrió en un número total de 81 agencias, en donde el grupo de niñas presentó 32 y el grupo de niños, 49 ; en cuanto a porcentaje se refiere, el grupo de SD refirió 81.0% en donde en los niños la incidencia fue mayor con 90.7 en tanto las niñas sólo presentaron el 69.8%, en comparación con 7.8, 9.0 en niñas y 7.5, 7.7 en niños de poblaciones "normales".

En el reciente estudio realizado por Björn ⁴⁹ en 1995, se demostró que la prevalencia de anodoncia parcial se encontraba más elevada en las niñas. En forma decreciente, se enumerarán los resultados encontrados por el investigador:

1. el incisivo central inferior con 30.43
2. incisivo lateral superior con 28.26
3. el segundo premolar superior, el incisivo lateral superior, ambos con un 26.09

En la presente revisión de la literatura de años anteriores, se observó que solo se conocía la alta frecuencia de anodoncia parcial en pacientes con Síndrome de Down, en donde los dientes más afectados eran los incisivos laterales superiores, segundos premolares y terceros molares. sin embargo no se especificó con claridad si se recurrieron a métodos de diagnóstico de tipo radiológico para su valoración. En estudios realizados recientemente se han determinado hasta los porcentajes de la incidencia de ausencia congénita dental ya que no sólo se presenta en los dientes ya mencionados, sino se puede encontrar la ausencia de cualquier otro órgano dental aunque con menor frecuencia.

CONCLUSIONES

1. La agenesia dental en pacientes con SD podría estar determinada por un desarrollo anormal del Sistema Nervioso Periférico aunado a un anormal desarrollo del tejido cartilaginoso, además de una interrelación del desarrollo óseo y los tejidos dentales.

2. Todos los pacientes con SD presentan gran cantidad de alteraciones dentales, las más encontradas son las de forma, tamaño y posición, seguidas de las anomalías de número donde estas son más frecuentes en la dentición permanente que en la dentición temporal.

3. Existe controversión de varios autores en cuanto a porcentajes y a los organos dentarios afectados en pacientes con SD, pero se concluye que los dientes más afectados por la

agenesia dental son los incisivos y los menos afectados son los caninos.

4.A fin de establecer un diagnóstico diferencial certero entre la anodoncia parcial y la retención dentaria, es necesario recurrir al auxilio de técnicas radiográficas de la zona donde exista alguna duda.

5.No existen estudios epidemiológicos que reporten la frecuencia e incidencia de anodoncia parcial en la población mexicana con Síndrome de Down.

BIBLIOGRAFIA

- 1.** Siegfried M Pueschel. *Síndrome de Down. Hacia un futuro mejor. Guía para los padres:*64. Salvat Editores, 1994
- 2.** Ortega Támez Luis Carlos. *El Síndrome de Down.*(II):13,14. Editorial Trillas, 1997
- 3.** Kwong KL., Wong V. *Neurodevelopmental profile of Down Syndrome in Chinese Children.* J Pediatric Child Health 32:135-155, 1996
- 4.** Torres del Toro Manuel. *Clínica del Síndrome de Down. I Ciclo de Conferencias:*124-135 Instituto John Langdon Down, 1973
- 5.** Armendares Salvador. *Algunos Aspectos Epidemiológicos del Síndrome de Down.* Gaceta Médica de México. (100):390-392, 1969
- 6.** García Escamilla Sylvia. *El niño con Síndrome de Down:* 21-25, 42. Editorial Diana, 1983
- 7.** Cunningham C. *El Síndrome de Down:*72. Editorial Paidós, 1992
- 8.** Moore Keith L. *Embriología Clínica.* VIII:144-173. Editorial Interamericana-Mc Graw-Hill, 1994
- 9.** Sindoor S Desai. *Down Syndrome: A review of the literature.* Oral Sugery Oral Medicine Oral Pathology 84:279-285, 1997
- 10.** Clark RM. *The mongol: A New Explanation.* J Men Sci 75:261, 1929

- 11.** Myes CR: *An application of the control group method to the problem of the etiology of mongolism.* *Prac Amer Ass Ment Def* 43: 142, 1938
- 12.** Nelson Waldo E., Behrman Richark E., Kliegman Robert M et.al. *Tratado de Pediatria.* VII: 335-350 Editorial Interamericana Mc Graw-Hill, 1992
- 13.** Guzmán Toledano Rodolfo. *Algunos Aspectos epidemiológicos del Síndrome de Down.* I Ciclo de Conferencias: 74,75. Instituto John Langdon Down, 1973
- 14.** Stevenson AC., Johnston HA., Steward P. & Dolding DR. *Congenital Malfomation. A report of a Study of Series of Consecutives births in 24 centers.* Supp. 34, *Bull World Healthl Or Geneve*, 1996
- 15.** Gustavson KH. *Down's Syndrome. A clinical and cytogenetical investigation.* University of Uppsala, Sweden, 1964
- 16.** Pinkham J.R. *Odontología Pediátrica.* (XVI):245,246. Editorial Interamericana Mc Graw-Hill, 1995
- 17.** Roizen JN. *Down Syndrome and associated Medical disorders.* *Mental Retardation and Development Mental Disabilites Research Reviews* 2: 84-85, 1996
- 18.** Roos JD. *Ineffective Regulation of granuloporesis masquerading as congenital leukemia in a mongoloid child.* *J Pediat* 63:1, 1963
- 19.** Macotela RE. *Manifestaciones Tegumentarias en SD.* I Ciclo de Conferencias:86-92, Instituto John Langdon Down, 1973
- 20.** Azuara IT. *Aspectos otorrinolaringológicos en el SD.* I Ciclo de Conferencias: 21-31. Instituto John Langdon Down, 1973

- 21.**Harvey Brown R. *Dental Treatment of the Mongoloid Child*
Journal of Dentistry for Children. 23 :73-81, 1965
- 22.** Cohen M Michael. Winer Richard. *A Dental and Facial Characteristics in Down's Syndrome (Mongolism)* J Dent Res Supplement 44:197-208, 1965
- 23.**López Pérez Rubén, López Morales Patricia, Borges Yáñez Aida, Gustavo Parés Vidrio. *Manifestaciones Clínicas del Síndrome de Down* 17:6-9, 1996
- 24.**Mc Donald Ralph E.,Avery David R. *Odontología Pediátrica y del Adolescente* IX: 197-200 Mosby/Dogma/Libros, 1995
- 25.** Limbrock, G.J., Fisher- Brandies, H., Avelle, C., Castillo-Morales. *Orofacial Therapy Treatment of 67 children with Down Syndrome.* Dev Med Child Neurol 1991(33): 296-303
- 26.**Limbrock, G.J., Hoyer, H., Scheying, H. *Regulation therapy by Castillo- Morales in children with Down Syndrome: primary and secondary orofacial pathology.* J Dent Child. nov-dec: 437-441,1990
- 27.**Ramírez, A.M., Nava, C.J., Santos D. M. *Terapia de regulación orofacial mediante la placa Castillo- Morales modificada en el Síndrome de Down. Informe preliminar.*Revista ADM vol.L marzo- abril No. 2: 85-88 ,1993
- 28.**Jasso Gutiérrez J. Luis. *El niño Down. Mitos y Realidades.* IV:23-42 Editorial El manual moderno, 1991
- 29.**Wiley Sons Jhon. *Mental Retardation and developmental disabilities.* Research Reviews American Journal. 2:85-89, 1996

- 30.**Roche A.F.Barkla D.H.*The development of the dentition in mongols.* Australian Dental Journal 12:12-16, 1967
- 31.** García Ballesta Carlos, Mas Bermejo Carlos. *Alteraciones Dentales en niños con Síndrome de Down.* Revista Española de Estomatología 32: 233-241, 1984
- 32.**Jaspers M. *Taurodontism in the Down Syndrome.*Oral Surg Oral Med Oral Pathol 51:632-636, 1981
- 33.**Lott Ira T. *Down Syndrome. Advances in Medical Care:*135-146 WILLEY-LISS, 1992
- 34.**Hib José.*Embriología Médica* XX:185-190 Editorial Interamericana Mc Graw-Hill, 1992
- 35.** Dermaut L.R.*Prevalence of tooth agenesis correlated with jaw relationship and dental crowding* Am. J Orthod Dentofac Orthop 90:204-210, 1986
- 36.** Koch Göran. *Odontología. Enfoque clínico.* I:20 Editorial Médica Panamericana, 1994
- 37.**Borghelli Ricardo Francisco. *Temas de Patología Bucal Clínica (XLVIII) (II)* :646,64 Editorial Mundi, 1979
- 38.**Cohen M. Michael. *Pequeños movimientos dentarios del niño en crecimiento:* 16,17 Editorial Médica Panamericana, 1979
- 39.**Cuairán Ruidiaz., Gaitán Zepeda LA., Hernández Morales AJ *Agenesia dental en una muestra de pacientes ortodónticos del Hospital Infantil de México .*Revista ADM.53:211-215,1996
- 40.**Kjaer I. Prenatal development of the maxillary primary incisor relate to maturation of the surrounding bone and to posnatal eruption. In: Davidovich Z (ed): The Biological mechanims of Tooth eruption and root resortion. Birmingham, AL; EBSCO Media : 233-236, 1988

- 41.**Björn G., Kjaer Inger. *Tooth Agenesis in Down Syndrome.* American Journal of Medical Genetics. 55:466-471, 1995
- 42.**Rølling S. *Hypodontia of permanent teeth in Danish school children.* Scand J Dent Res 88:365-369, 1980
- 43.**Ravn J., Nielsen LA. *En ortopantomografisk undersøgelse af overtal og aplasier hos 1.530 Københavns keskolebørn* Tandlægebladet 77:12-22, 1971
- 44.**Jensen GM., Cleall JF., Yip ASG. *Dentoalveolar morphology and developmental changes in Down's Syndrome (trisomy 21)* Am J Orthod 64: 607-618, 1972
- 45.**Orner G. *Congenitally absent permanent teeth among mongols and their sibs* J Ment Defic Res 15:292-302, 1971
- 46.**Brown R.H., Cunningham C. *Some dental manifestations of mongolism.* Oral Surg Oral Med Oral Path 14:644-676, 1961
- 47.**Spitzer R., Robinson MI. *Radiological changes in teeth and skull in mental defectives* Brit J Radiology 28:117-127, 1955
- 48.**Hrdlicka A. *Furthers Studies of Tooth Morphology.* Amer J Phys Anthop (4):141-176, 1985
- 49.**Rusell S., Mc Millan. *Relation of human abnormalities of structure and function to abnormalites of the dentition II. Mongolism.* The Journal of the american dental association 63:368-373,- 1961

ANEXOS

TABLA 1

FRECUENCIA DEL SD EN RECIEN NACIDOS

(Datos del Dr. Salvador Armendares publicados en la Gaceta Médica de México en 1969)

NUMERO NACIMIENTOS	FRECUENCIA	AUTOR Y AÑO	LUGAR
3, 818	1/ 636	JENKINS 1933	CHICAGO
13, 964	1/ 776	MALPAS 1937	LIVERPOOL
27, 931	1/ 873	PARKER 1950	WASHINGTON
67, 645	1/ 520	HUG 1951	ZURICH
71, 521	1/ 666	CARTER 1951	LONDRES
39, 788	1/ 765	OSTER 1953	COPENHAGUE
780, 168	1/ 688	COLLMANN 1962	VICTORIA
-----	1/ 785	SCHULL 1962	HIROSHIMA Y NAGASAKI
-----	1/ 478	WAGNER 1962	HONOLULU
-----	1/ 574	JAWORSKA 1962	POLONIA
24, 696	1/ 508	STEVENSON 1966	MEXICO, DF

TABLA 2

PREVALENCIA DE ANODONCIA PARCIAL EN VARIOS PAISES

(Datos tomados del Dr. Cuairàn V. et al 1996)

AUTOR	PAIS	No. PACIENTES	PREVALENCIA
Sticco' 90	Italia	2 954	1.72 %
Lo Muzio' 89	Italia	1, 529	5.2 %
Gulzow' 89	Alemania	3, 986	5.1 %
Bredy ' 91	Alemania	2, 550	9.7 %
O' Dowling' 90	Irlanda	3, 056	11.3 %
Aasheim'93	Noruega	1, 953	6.5 %
Lervik' 83	Noruega	200	6.5 %
Bondarets'90	Rusia	1, 516	16.88%
Rolling '80	Dinamarca	3,325	7.8%
Locht '80	Dinamarca	704	7.7%
Legovic'90	Istria	2, 401	6.25%
Legovic'90	Slavonia	1, 311	2.34%
Magnusson'77	Islandia	1,116	7.9%
Dechkunakorn'90	Tailandia	1, 160	8.6%
Davis'87	Hong Kong	1, 093	6.9%
al-Emran'90	Arabia Saudita	500	4.0%
Lynham'90	Australia	662	6.3%
Nik-Hussein'89	Malasia	¿	2.8%
Mahaney'89	Canada	D.H. 208	47.0%
Symmons'93	EEUU	5, 127	5.6%

TABLA 3

DISTRIBUCIÓN DE ANODONCIA PARCIAL DE DIENTES PERMANENTES EN INDIVIDUOS NORMALES Y CON SD EXPRESADOS EN PORCENTAJES

DIENTE	NORMAL		SD
	WERTHE R&R1939	SABES&B 1962	BARKLA 1966
MAXILARES			
1	0.0	0.6	0.3
2	38.5	23.8	29.0
3	6.5	7.7	0.6
4	3.0	6.3	3.5
5	14.5	14.8	21.8
6	1.5	0.6	0.0
7	3.0	0.8	0.6
MANDIBULARES			
1	3.0	3.5	3.2
2	6.5	1.9	14.5
3	3.0	0.6	2.8
4	1.5	3.8	3.2
5	14.5	34.2	19.2
6	1.5	0.6	0.0
7	3.0	0.8	1.3
TOTAL:	100.0	100.0	100.0

TABLA 4
ESTIMACIÓN DE MEDIANA, EN AÑOS DE EDAD DE
DIENTES PERMANENTES
EN PACIENTES DEL SEXO FEMENINO

DIENTE	PACIENTES CON SD BARKLA 1966		PACIENTES NORMALES GATES 1964	
	MEDIANA	VARIANZA	MEDIANA	VARIANZA
MAXILARES				
1	7.71	0.023	6.80	0.0020
2	10.53	0.080	7.75	0.0017
3	13.78	0.206	10.71	0.0028
4	11.70	0.094	9.80	0.0028
5	13.63	0.219	10.66	0.0036
6	7.25	0.024	6.11	0.0102
7	13.81	0.082	11.75	0.0028
MANDIBULARES				
1	7.32	0.052	5.94	0.0174
2	9.19	0.120	6.97	0.0024
3	11.53	0.104	9.40	0.0020
4	12.30	0.113	10.12	0.0028
5	14.41	0.279	11.17	0.0040
6	6.46	0.150	5.85	0.0222
7	13.61	0.089	11.25	0.0028

TABLA 5

DISTRIBUCIÓN DE DEFECTOS EN LA CAVIDAD ORAL DE PACIENTES CON SD INSTITUCIONALIZADOS EN UN PERÍODO COMPRENDIDO DE 1958-1959

Datos referidos de Russell S (1961)

DEFECTO DE LA CAVIDAD ORAL	Grupo total N=767		Todos los pacientes con SD N=174		Pacientes con SD dentición permanente * N=80		Pacientes con SD en dentición mixta* N=38		Pacientes con SD con dentición decidua N=48	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Ausencia congénita dental	102	13.30	61	35.06	38	47.50	15	39.47	8	16.67

TABLA 6

**FRECUENCIA DE ANODONCIA PARCIAL DE DIENTES PERMANENTES EN NIÑOS
CON SD Y DOS GRUPOS DE NIÑOS DANESOS NORMALES**

Datos tomados de Björn (1995), Rolling (1980) Ravn & Nielsen (1973)

Población	Grupo de Investigación		Número de agenesias		Porcentaje de agenesias		Referencias
	♀	♂	♀	♂	♀	♂	
Con SD	46	54	32	49	69.8	90.7	Björn 1995
Normal	1657	1668	129	129	7.8	7.7	Rolling 1980
Normal	767	763	69	57	9.0	7.5	Ravn & Nielsen 1973
			Total	Total	Total	Total	

TABLA 7
PREVALENCIA DE AGENESIA DENTAL EN NIÑOS CON SD Y NIÑOS SIN SD

DIENTE	NIÑOS		NIÑAS	
	CON SD	SIN SD	CON SD	SIN SD
17	2.17	0.12	3.70	0.00
16.	0.00	0.04	0.00	0.00
15	26.09	2.06	16.67	1.19
14	0.00	0.33	1.85	0.25
13	2.17	0.00	1.85	0.12
12	28.26	1.38	18.52	1.33
11	0.00	0.00	0.00	0.00
21	0.00	0.04	0.00	0.00
22	26.09	1.03	18.52	1.40
23	8.70	0.00	3.70	0.12
24	0.00	0.29	1.85	0.20
25	23.91	2.22	14.81	1.48
26	0.00	0.04	0.00	0.00
27	2.17	0.08	7.41	0.00
37	2.17	0.12	5.56	0.29
36	6.52	0.00	3.70	0.00
35	21.74	3.54	22.22	3.17
34	2.17	0.04	0.00	0.016
33	4.35	0.00	0.00	0.00
32	2.17	0.37	1.85	0.12
31	21.74	0.08	16.67	0.37
41	30.43	0.08	16.67	0.12
42	4.35	0.33	5.56	0.16
43	2.17	0.00	0.00	0.00
44	6.52	0.08	0.00	0.16
45	20.74	3.38	18.52	2.50
46	2.17	0.00	1.85	0.00
47	6.52	0.25	0.00	0.25
Número total:	46	2424	54	2431

FIGURA 1. La frecuencia del SD en México es de 1.97×1000



FIGURA 2 Niño con SD mostrando una manifestaciones tegumentarias (vitiligo).

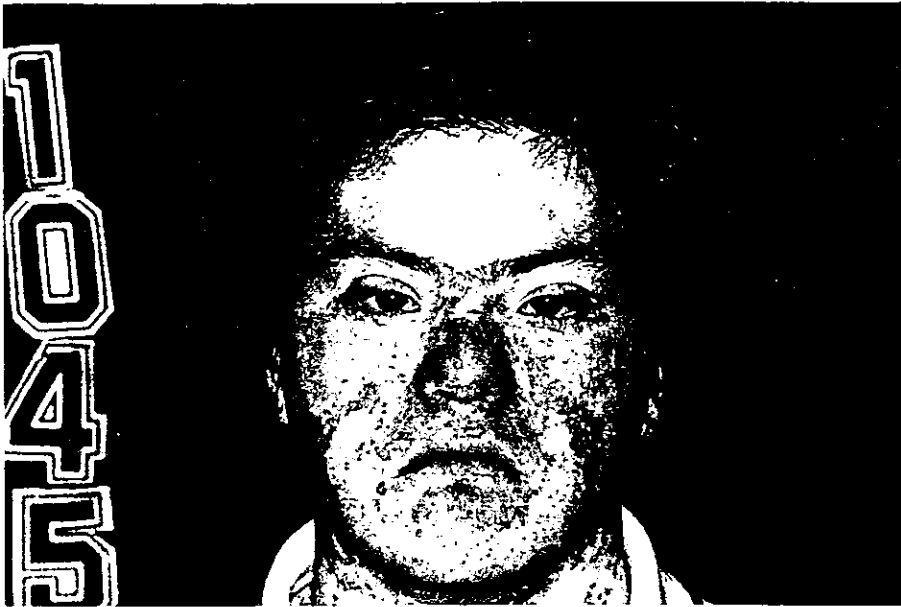


FIGURA 3. Fotografía ilustrativa de Alopecia Areata



FIGURA 4. Facies del niño con SD, mostrando las alteraciones características en la cara, ojos, nariz y orejas.



FIGURA 5. Perfil que muestra la hipoplasia maxilar y el pseudoprogmatismo mandibular.



FIGURA 6 Fotografía de la cavidad bucal mostrando la anodoncia parcial de los incisivos laterales permanentes inferiores.

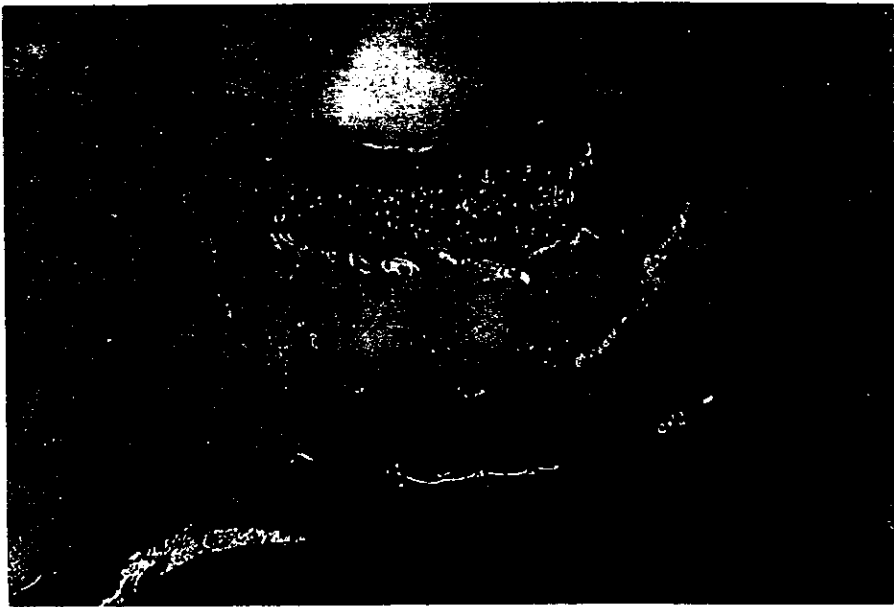


FIGURA 7. La fotografía muestra la anodoncia parcial de los incisivos primarios inferiores.



GLOSARIO

aberración cromosómica: cualquier anomalía con respecto a la estructura o el número de los cromosomas.

agenesia: ausencia o desarrollo defectuoso de una parte del cuerpo.

amniocentésis: punción de la bolsa amniótica; se realiza con control sonográfico a través de la pared abdominal materna para obtener células del feto destinadas al diagnóstico prenatal.

anodoncia parcial: ausencia de algún o algunos dientes. Suele combinarse de alguna manera con un trastorno sistémico del desarrollo (displasia sistémica).

atonía: disminución de la tonicidad normal de un órgano contráctil.

braquicefálea: redondeamiento o ensanchamiento de la cabeza.

bruxismo: rechinar, presión o frotamiento de los dientes realizados fuera del acto masticatorio sobre todo durante el sueño.

cariotipo: conjunto y disposición de los cromosomas en la metafase.

climaterio: fase de transición entre la madurez sexual y la edad senil.

coito: relación sexual. Unión de los sexos para la generación.

congénita: todo aquello que está presente antes del nacimiento, en general anomalías o enfermedades. Puede ser

de tipo hereditario (cromosomopatías) o adquirido (tóxicos, infecciones).

cromosoma: son bastoncillos que aparecen en el núcleo de la célula en vías de división y que resultan de la segmentación de la red sobre la cual estaba concentrada la cromatina.

dermatoglifos: dibujos formados sobre las palmas de las manos, las plantas de los pies y los pulpejos de los dedos por pliegues cutáneos. Su estudio es muy importante en las enfermedades por aberración cromosómica.

displasia: trastorno en el desarrollo de tejidos, de órganos o de partes anatómicas que producen deformidades.

disyunción: defecto de unión. Separación de los cromosomas homólogos en la anafase I de la meiosis.

ectodermo: hojilla externa del blastodermo que formará por una parte el revestimiento cutáneo y los órganos de los sentidos y por otra, el sistema nervioso central y los nervios periféricos.

estomatodeo: cavidad bucal del embrión, formada por el endodermo.

fenotipo: conjunto de las propiedades controladas genéticamente (fen) o la totalidad del aspecto de un individuo en un momento determinado de su desarrollo.

gametogenesis: formación de gametos.

gen: unidad hereditaria; unidad de información que se produce idénticamente pasando a las células hijas para la expresión de

un rasgo hereditario; compuesto de una secuencia de nucleótidos del ácido desoxirribonucleico.

gestación: concepto que engloba el embarazo; desde el momento de la concepción, nacimiento y hasta que cesen los cambios producidos por el embrión o feto.

hematopoyesis: formación de los globulos sanguíneos.

hipertrofia: palabra que se emplea en el sentido de aumento de volumen de un órgano en relación con alteraciones anatómicas variables.

hipoplasia: desarrollo insuficiente de un tejido o de un órgano.

hipotonía muscular: disminución del tono muscular, congénita o adquirida. Se presenta en el caso de afecciones del sistema nervioso.

incidencia : se refiere a los casos nuevos de enfermedad adquiridos durante un determinado período.

inmunidad: propiedad que poseen ciertos individuos de estar exentos de manifestaciones mórbidas aparentes cuando son sometidos a la acción de una causa patógena determinada. La inmunidad puede ser natura, y entonces es congénita; con mayor frecuencia es adquirida, y en este caso puede ser espontánea, obtenida.

leucemia: afección caracterizada por el aumento considerable del número de glóbulos blancos en la sangre, aumento ligado a una hiperplasia de los tejidos linfoide o mieloide.

libido: energía que anima el instinto de la búsqueda del placer.

macroglosia: aumento de volumen en la lengua que ocasiona que este órgano se salga de la cavidad bucal.

meiosis: división celular, particular a los gametos (óvulo y espermatozoide) caracterizada por la separación de cada uno de los dos elementos que constituyen los n pares de cromosoma (23 pares en el hombre, 22 pares de cromosomas somáticos y 2 cromosomas sexuales), pasando cada uno de estos elementos a una célula hija. De ello resulta que el óvulo y el espermatozoide no contienen en su núcleo más que un sólo elemento de cada par, o sea, n cromosomas simples.

mesodermo: hojilla media del blastodermo que formará el tejido de sostén, los músculos, los órganos genitourinarios, el sistema cardiovascular, la sangre, el epitelio de la cavidad celómica.

microftalmía: anomalía congénita consistente en una disminución de los diferentes diámetros del ojo.

oligofrenia: déficit de inteligencia hereditario o tempranamente adquirido. El término tiende a sustituirse por retraso mental o incapacidad para el aprendizaje.

ovocito: célula germinativa procedente de la oogonia a través de la división meiótica.

prevalencia: se refiere a la existencia de casos nuevos y viejos de enfermedad en un determinado momento o en un determinado período.

protusión: estado de un órgano desplazado hacia adelante por una causa patológica.

retención: dificultad en la erupción dentaria. Diente impactado.

saprófito: microbios que no se desarrollan en el organismo vivo y viven a expensas de las materias muertas. Comprenden los microbios de la putrefacción que pueden llegar a ser patógenos por los tóxicos que secretan.

síndrome: conjunto de síntomas y signos, característicos de una enfermedad, trastorno o estado específico de anormalidad de un individuo.

taurodontismo: razgo dental que se caracteriza por la elongación de la cámara pulpar y desplazamiento apical de la bifurcación o trifurcación de las raíces.

teratógenos: que provoca malformaciones.

yuxtaposición: situación de proximidad; aposición.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA