

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE ODONTOLOGIA

19
851



ODONTOLOGIA EN NIÑOS
OLIGOFRENICOS

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A

MARIA DEL CARMEN E. RODRIGUEZ INDA

MEXICO, D. F.

1980



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.

INTRODUCCION

El móvil que anima al hombre a vivir es el anhelo de hallar la felicidad y es desdichado quien no la encuentra a pesar de poseer riquezas, honores o salud, etc.; porque a veces es esclavo de ello.

Es de extrañar lo que anoto en la introducción de una Teoría Odontológica; pero es que, ¿para que sirve la Odontología para que por medio de ella se encuentre la felicidad que nos hará sentir realizados? Por supuesto que la profesión o el oficio son uno de los medios para encontrarla. La profesión o el oficio por lo que son o por lo que remuneran o por sus técnicas o ciencia no son el fin en el cual encontraremos dicha felicidad pero sí por medio de la cual la encontraremos sobre todo en la satisfacción del deber cumplido orientado a alcanzar una meta sublime y digna que, por supuesto trae como consecuencia una remuneración, una muestra de agradecimiento pero esto es sólo una parte pequeña y externa. Debe haber por tanto un por qué hacer las cosas y ese por qué, debe rebasar lo material porque jamás cada uno seremos dueños de todo cuanto existe y aunque lo fuéramos esto no nos satisfaría porque el hombre busca algo más que lo material pues suele vivir en desasosiego el que tiene gran capital por temor a un asalto o secuestro; o el de grandes honores por cierto temor a ser destronado y por tanto no es feliz. Es así que, aquello por lo que actuamos, no se quede únicamente en lo material y lo meramente humano sino que sea su meta lo más trascendente, lo que es más trascendente.

Reflexionemos un poco: si supiéramos ver en cada paciente, en cada persona a alguien que necesita como nosotros, que siente, que sufre, que se alegra, que busca, que agradece, que tiene dignidad como nosotros, ¿permitiríamos acaso ver en él sólo un signo de pesas, o un problema, o una cosa y que tal vez pudiéramos ser nosotros mis-

mos o un ser querido? Pero en nuestros días muy pocos reflexionan, la actividad lo "llena" todo, lo ocupa todo y cada uno se encierra y no ve más allá de lo que le conviene a veces egotistamente y olvida su fin como profesionista, como hombre.

Técnicos, como máquinas de producir, son fáciles de obtener - pero no somos robots. El Odontólogo no debe ser un robot porque es un ser racional y además tiene potencias que le ayudan a saber creer, esperar, a amar. El Odontólogo debe ser un hombre íntegro, debe saber aprovechar sus cualidades y verterlas todas por medio de su profesión a quienes él debe servir. Pues cuál es el deber de - quien más sabe y más tiene sino el de servir; ¿quien da de lo que - no tiene?. Es por tanto el Odontólogo un servidor de los demás, - se debe a los demás por lo que son, por lo que de ellos ha recibido y ha de recibir, porque sirviendo estará cumpliendo su fin. Pero falta generosidad, verdadero amor, conocimiento de lo que somos y - lo que valemos como seres humanos y de lo que vale lo que nos rodea.

Es todo esto lo que me movió a escribir la tesis con este tema guiado, sobre todo, por un sentimiento de amor hacia los niños disminuidos en quienes veía a seres desvalidos que necesitan de más cuidados y delicadezas de parte de los que le rodean. El Odontólogo es uno de los que le rodean y puede él dar algo más que técnico y científico: amor, comprensión, afecto, generosidad, orientación, ánimo y tantas cosas más, y a cual más de sublimes, al paciente y a los familiares del mismo.

La mayor parte de la Tesis es científica y técnica. Ambas ciencias y técnica son instrumentos muy útiles que debemos aprovechar para cumplir fielmente nuestro deber haciendo buen uso de lo que la ciencia ha descubierto y lo que las técnicas han facilitado para el ejercicio de la profesión; mas debemos unir esto a las virtudes que llevamos infusas o que en la práctica vamos adquiriendo sin dejar pasar la oportunidad de practicarlas. De esta manera no

sólo habrá dicha en nosotros sino en los que reciben nuestros servicios también.

Exhorto a los directivos a que promuevan la enseñanza de la Ética Profesional para dar al país los Profesionistas que necesita para su progreso, para el bien común, para su armonía en todos los aspectos que lo integran y de esta manera la Universidad y los universitarios sabrán ser lo que deben.

Véase con ésto la importancia de la buena y responsable preparación científica, técnica y ética que debemos tener para manejar a nuestros pacientes que confiados se ponen en nuestras manos.

INDICE

DEDICATORIA

INTRODUCCION

INDICE

CAPITULO I : GENETICA Y TRASTORNOS GENETICOS

A.- Definición de Genética y Herencia	1
B.- Núcleo celular y Cromatina	1
C.- Mitosis	5
D.- Meiosis	8
E.- Trastornos Genéticos	12
a) Aberraciones de Cromosomas Sexuales	12
a') Síndrome de Klinefelter - XXY	13
b') Síndrome de Súper X - XXX	13
c') Síndrome de Turner	13
b) Trisomía 13-15 - Síndrome de Patow	13
c) Trisomía 16-18 - E	14
F.- Causas de lesión Genética	14
a) Edad materna	14
b) Radiación	15
c) Agentes Infecciosos	15
a') Rubéola o Sarampión Alemán	15
b') Citomegalovirus	15
c') Toxoplasmosis	16
d') Sífilis	16
d) Agentes químicos	16
a') Fármacos	16
e) Hormonas	16
a') Progestinas	17
b') Cortisona	17
f) Anticuerpos	17
g) Desnutrición	17
h) Trastornos Metabólicos	17
a') Carbohidratos: Galactosemia	17
Hipoglucemia Idiopática	17
b') Proteínas y Aminoácidos	17

c') Trastornos en los Lípidos	17
i) Trastornos de funciones endocrinas	18
j) Anomalías craneales Familiares	18
G.- Mecanismos que originan anomalías cromosómicas demost ^r ables	18
a) Falta de Disyunción	19
b) Pérdida sencilla de un cromosoma	19
c) Translocación	19
d) Supresión	19
e) Inversión	20
f) Mosaicismo	20

CAPITULO II : CLASIFICACION Y ETIOLOGIA DE LAS OLIGOPRENIAS

A.- Definición de Oligofrenia.....	21
B.- Etiología y Clasificación	24
C.- Diagnóstico	26
D.- Tratamiento	26
E.- Descripción de padecimientos mentales antes clasificados	28
I.- Retardo mental asociado con enfermedades y <u>esta</u> dos debidos a infecciones	28
a) Encefalopatía congénita, asociada con infección prenatal	28
b) Encefalopatía debida a infección cerebral — postnatal	29
c) Meningitis	30
d) Encefalitis	30
II.- Retardo mental asociado con enfermedades y <u>esta</u> don debidos a intoxicación	30
a) Incompatibilidad del factor Rh	31
b) Kernicterus	32
c) Encefalopatía bilirrubínica	32
d) Parálisis Cerebral	33
III.- Retardo mental asociado con enfermedades y <u>esta</u> dos debidos a traumas o agentes físicos	36
a) Asfixia Neonatal o Apnea	36
b) Daño durante el nacimiento	37
c) Riesgos postnatales	38
a') Heridas en la cabeza	38
b') Tumores cerebrales	38
c') Toxinas	39
d') Epilepsia	39

IV.- Retardo mental asociado con enfermedades y <u>esta</u> dos debidos a alteraciones del metabolismo, del desarrollo y de la nutrición	39
a) Lipoidosis cerebral infantil	39
b) Fenilcetonuria	41
c) Síndrome de Hrtnap	42
d) Degeneración hepato-lenticular, Síndr. de Wil- son	43
e) Degeneración cerebro-ocular-renal o Síndrome de Lowe	43
f) Degeneración de orina de jarabe de maple	44
g) Galactosemia	44
h) Hipoglicemia Idiopática	45
i) Hipotiroidismo	45
a') Cretinismo	45
b') Mixedema Juvenil	46
c') Mixedema del adulto	47
j) Lipocondrodistrofia, Gargolismo	48

V.- Retardo mental asociado con enfermedad y <u>esta</u> dos debidos a neoplasias	49
a) Neurofibromatosis o Enfermedad de Von Reckling hausen	49
b) Angiomatosis Encefalotriguminal o enfermedad de Sturge-Weber.....	50
c) Esclerosis Tuberosa, Epiloia	51

VI.- Retardo mental asociado con enfermedad y <u>esta</u> dos debidos a influencias prenatales (descon- cidas).....	52
a) Microcefalia	52
b) Hidrocefalia	52
c) Síndrome de Laurence - Moon-Biedl.....	53
d) Mongolismo, Trisomía 21 o Síndrome de Down....	53

CAPITULO III : COMPLICACIONES QUE CURSAN CON LAS DEFICIENCIAS MENTALES

A) Epilepsia: Adquirida	57
a) Eclampsia	58
b) Tetania.....	58
c) Síncopa.....	59
Por factores genéticos	
1.- Gran mal.....	59
2.- Pequeño mal.....	59
3.- Epilepsia Psicomotora	59
4.- Espasmos Infantiles.....	60

5.- Síndrome de Lennox-Gastaut.....	61
B) Cardiopatías.....	62
a) Lesiones Congénitas del Corazón.....	62
b) Atención del paciente con enfermedad cardiovascular..	63
a') Historia Clínica	64
b') Premedicación.....	65
c') Anestésicos locales.....	66
d') Alcance de la maniobras operatorias que deban realizarse en una sesión.....	67
c) Descripción de algunas cardiopatías posibles en niños con retardo mental.....	67
a') Endocarditis Bacteriana Subaguda.....	67
b') Cardiopatía reumática - Fiebre Reumática.....	69
c') Síncope (Desmayo).....	70
C) Esquizofrenia.....	72
1) Distorsiones en los procesos del pensamiento.....	72
2) Alteración del afecto.....	73
3) Alteraciones en los límites del YO.....	73
4) Dificultad en las relaciones personales.....	73
--Clasificación por los síntomas de la Esquizofrenia...	74
a) Progresiva contra Reactiva.....	74
b) Esquizofrenia Simple.....	75
c) Tipo Hebefrénico.....	75
d) Tipo Catatónico.....	75
e) Tipo Paranoide.....	76
f) Tipo Pseudoneurótica.....	76
g) Psicosis Esquizoafectiva.....	76
h) Esquizofrenia Latente.....	76
--Etiología.....	76
D) Disfunción Cerebral Mínima (DCM) o Hipercinencia.....	77

CAPITULO IV : MANEJO DE PACIENTES EN EL CONSULTORIO

A) Examen Dental.....	80
B) La ansiedad paterna.....	81
C) Planificación del Tratamiento.....	82
D) Manejo del niño durante el tratamiento.....	82
a) Posición del sillón.....	83
b) Técnicas útiles	
a') Estabilización de los maxilares.....	83
b') Dispositivos de restricción.....	84
c) Cómo obtener atención después de iniciada una rabieta	85

CAPITULO V : ENFERMEDADES ORALES MAS FRECUENTES. TRATAMIENTO CLINICO, PSICOLOGICO Y FARMACOLOGICO.

A) Enfermedades orales más frecuentes	
---------------------------------------	--

B) Tratamiento Clínico.....	87
A) Macrogllosia.....	87
B) Lengua Edematosa.....	88
C) Lengua Fisurada.....	88
D) Micrognasia.....	89
E) Microdoncia.....	89
F) Briqueísmo.....	90
G) Caries.....	90
H) Gingivitis.....	90
I) Hiperplasia Gingival por Dilantin.....	90
J) Insuficiencia de longitud de la arcada inferior con los premolares en versión lingual.....	91
K) Morfología atípica de los molares temporales.....	91
L) Mordida cruzada invertida.....	91
C) Tratamiento Psicológico.....	92
a) Sentimiento de seguridad.....	92
b) Sentimiento de amor.....	92
c) Sentimiento de disciplina.....	93
d) Reconocimiento de sus progresos y de su capacidad... 93	
D) Tratamiento Farmacológico.....	94

CONCLUSION

NOTAS

BIBLIOGRAFIA

CAPITULO I

GENETICA Y TRASTORNOS GENETICOS

"Cuanto más estudio la naturaleza más me anonbro de la obra del Creador" (Luis Pasteur)

A.- DEFINICION DE GENETICA Y HERENCIA.

GENETICA

Ciencia, rama de la Biología, que se ocupa de estudiar los fenómenos de la herencia y variación, y estudia las leyes que rigen las semejanzas y diferencias entre individuos con ascendientes comunes.

HERENCIA

Tendencia de los individuos a parecerse a sus progenitores. -

El interés por conocer el misterio de la transmisión de caracteres específicos de una generación a la siguiente llevó a 1 hombre a descubrir, no sin trabajo, este misterio y así tenemos a Kolreuter, trabajando con plantas de tabaco; a Mendel con plantas de guisantes y es quien se encarga de descubrir las leyes de la herencia.

Todos los fenómenos de la herencia se llevan a cabo dentro de la CELULA que es la menor unidad biológica de estructura que puede manifestar las propiedades fisiológicas de irritabilidad, conductividad, contractilidad, absorción y asimilación, necrosis, excreción, respiración, crecimiento y reproducción.

Conocido es que la célula tiene una estructura compleja y lo es más fisiológicamente. Para explicar más acerca de la GENETICA es necesario hablar de célula con respecto a lo que nos interesa y para ello estudiaremos su núcleo, lugar del desarrollo del proceso hereditario.

B.- NUCLEO CELULAR Y CROMATINA

Está constituido de cuatro partes:

- 1.- Membrana o cubierta nuclear

- 2.- Nucleolos
- 3.- CROMATINA
- 4.- Jugo nuclear

Específicamente es la cromatina quien nos interesa.

CROMATINA

Es el material genético.

Al ser el DNA (ácido dirribonucléico) el constituyente de la cromatina no es sólo el componente principal del núcleo sino de todo el cuerpo.

La cromatina se encuentra en forma de filamentos extendidos o condensados de acuerdo al tipo de célula o si está en proceso de reproducción (profase).

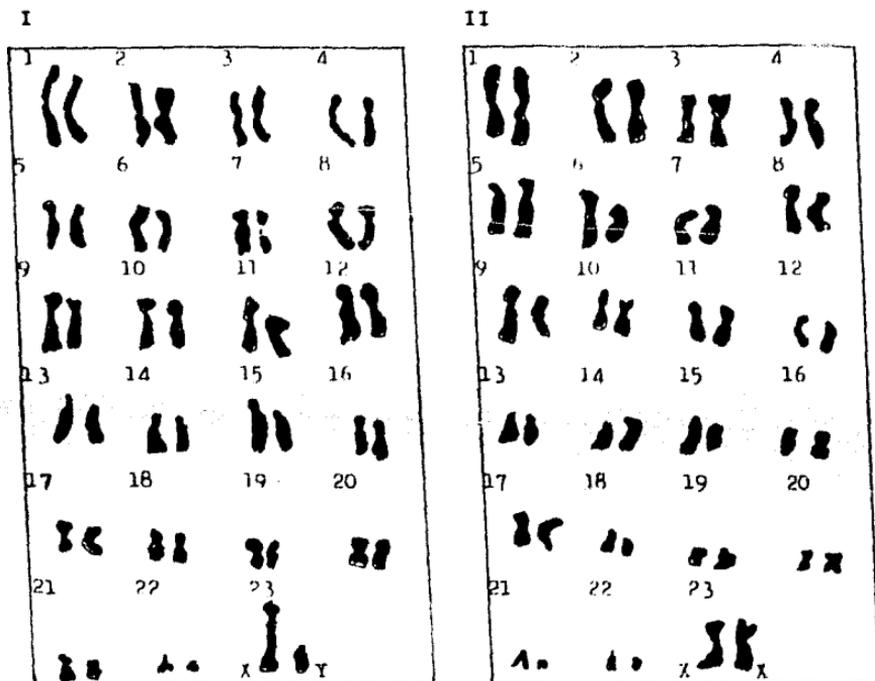
Con el dato anterior podemos darnos cuenta que, la CROMATINA, obtiene nueva disposición durante el proceso de división celular MITOSIS o MEIOSIS, dando lugar a que los agregados irregulares o gránulos filamentosos (cromatina) se transformen en cuerpos filamentosos en forma de bastón en donde están contenidos los genes, teñidos de azul, denominados CHROMOSOMAS.

En el hombre, la célula contiene 46 cromosomas clasificados en 23 pares. Las células responsables de la reproducción son llamadas gametos (femenino-óvulo, masculino-espermatozoo), conteniendo cada uno 23 cromosomas.

De los 23 pares de cromosomas 22 son llamados autosomas homólogos y el último llamado sexual. En la mujer los dos últimos designados XX tienen igual tamaño; en el hombre hay un cromosoma X y otro Y acrocéntrico y más pequeño.

* Las notas irán en numeración continua y se explicarán después de la conclusión. En cada capítulo se iniciará la numeración.

Para facilitar el estudio se distribuyen los pares de cromosomas en grupos en un diagrama llamado de Demberg o Cariotipo:



EL CARIOTIPO I PERTENECE A UN HOMBRE Y EL II A MUJER; SE DISTINGUEN POR EL PAR 23 QUE ES SEXUAL. LOS OTROS 22 PARES SON LLAMADOS AUTOSOMAS Y SE AGRUPAN LOS PARES EN OTROS SUBGRUPOS; EL GRUPO A CONTIENE LOS PARES 1, 2 y 3; el B el 4 y 5; C-6,7,8,9,10,11,12; D- 13,14,15; E-16,17,18 F- 19,20 y G- 21,22. EL GRUPO H ES EL 23 o SEXUAL.

Químicamente los cromosomas están compuestos de nucleoproteínas - que forman una doble hélice de DNA unida a histonas². Cada franja de la doble hélice es un polímero de unidades de nucleótidos en los cuales la base nitrogenada es una purina (adenina o guanina) o una pirimi

dina (timina o citocina) (WATSON Y CRICK).³

Actualmente se considera que los conjuntos de tres bases son el código para un aminoácido. Así la sucesión de bases en el DNA representa el archivo histórico que rige la sucesión de la incorporación de aminoácidos en polímeros lineales para crear proteínas. La sucesión y configuración de los aminoácidos en cada proteína diferencia a una de las demás.

Cada cromosoma contiene gran cantidad de ellos. Los genes representan segmentos ultramicroscópicos de cromosoma dispuestos en loci — (o locus-espacios) específicos en toda su longitud. Se suponía que cada gen incluía datos correspondientes a una tendencia o característica hereditaria particular. "Sin embargo en años recientes se ha advertido que la palabra gen denota un locus geográfico y no una unidad funcional, y que este locus suele regular muchas expresiones fenotípicas.⁴ Por ello se ha propuesto una unidad funcional menor, la CISTRONA. En términos bioquímicos la cistrona puede definirse como la unidad más pequeña de DNA que tiene la facultad de regular la síntesis de una enzima o un polipéptido, aunque es posible que la producción de una enzima exige más de una cistrona" (ROBINS). Un locus genético puede incluir muchas cistronas, lo cual explica el efecto pleiotrópico⁵ de la lesión de un locus genético. Hay genes, además, que regulan el nivel de función de la célula.

Aunque el DNA rige el tipo y posiblemente el tiempo y la cantidad de síntesis de proteína es el RNA (ácido ribonucleico) quien lo fabrica.

Existen tres clases de RNA, probablemente todas se sintetizan en el núcleo. El primer tipo que se identificó fue el RNA ribosómico — (RNAR). Las partículas ribosómicas de RNAR están unidas a lo largo del retículo endoplásmico y funcionan como armazón sobre la cual se —

sintetizan las proteínas. La segunda fracción identificada es llamada RNA de transporte (RNAt) o soluble por ser fracción soluble. Hay un RNAt específico en el citoplasma para cada uno de los 20 aminoácidos. La tercera fracción es llamada RNA mensajero (RNAm) es el encargado de transmitir el código genético integrado del DNA al ribosoma, el sitio de síntesis de proteína.

La codificación precisa que rige la clase de enzima o proteína -- que va a sintetizarse está incorporada permanentemente en la sucesión de bases de la hélice doble de DNA. El RNAm de alguna manera recibe el código para transmitirlo a los ribosomas, ésto se logra por desdoblamiento pasajero de la hélice doble de DNA, que permite formación de una copia complementaria del RNAm. A este fenómeno se le llama de transcripción y produce una sucesión de bases en el RNAm apropiado, pasa al citoplasma y se fija a una partícula de ribosoma, donde espera la llegada de aminoácidos por el RNAt. Mientras en el citoplasma, los aminoácidos necesarios son reactivados por interacción con ATP⁶ y posteriormente se unen al RNAt específico. El RNAt con los aminoácidos unidos pasa hasta el ribosoma, donde la triada de bases específicas se una a la triada correspondiente en el RNAm. De esta manera el aminoácido necesario queda en el sitio adecuado sobre un ribosoma o a través de varios ribosomas. Los aminoácidos se unen luego por enlaces peptídicos activos formando polipéptidos que dará por resultado la enzima o proteína estructural planeada.

C.- MITOSIS

La MITOSIS es un maravilloso fenómeno biológico que consta de cuatro fases para llevar a cabo la reproducción de nuevas células. En la célula humana los 46 cromosomas existentes, al inicio de la mitosis -- los cromátidas⁷, se separan completamente. La célula en esta etapa -- tiene 92 cromosomas. La mitad de ellos se desplazan hacia un extremo

de la célula, ya alargada, y la otra mitad hacia el extremo opuesto. - En cada extremo hay ahora los nuevos cromosomas, antes cromátides, que se organizan formando núcleos parecidos a los originales pareciendo - se tratara de una célula binucleada si no fuera por la cintura que aparece en la membrana celular que la dividió en dos células hijas cada una de las cuales se completa, con núcleo y un complemento total de genes.

En términos simples se divide en cinco fases:

- 1.- Interfase
- 2.- Profase
- 3.- Metafase
- 4.- Anafase
- 5.- Telefase

INTERFASE

Se acostumbra describir la interfase como el estado de reposo del núcleo. Al final de ésta se sintetiza DNA en cantidad doble de la común; ésta ocurre por desdoblamiento longitudinal de la doble hélice de DNA, en la cual cada mitad sirve como plantilla para la síntesis de una nueva espiral complementaria. De esta manera, la cromatina sintetizada duplica de manera exacta el código original del DNA. Todo esto ocurre con la ayuda de la enzima DNA polimerasa.

2a. Etapa: PROFASE
30 a 60 min.

Los cromosomas se identifican como bandas dobles de cromatina intensamente teñidas unidas en el centrómero. Cada una de las bandas dobles de cromatina unidas por el centrómero se llama cromátide. Al principio de la profase el centriolo se divide en dos centriolos hijos cada uno de los cuales emigra a extremos opuestos de la célula. De cada centriolo se proyectan unos filamentos dispuestos en rayos, llamados áster; entre estos filamentos y los centriolos se forma un hu

so; desaparece la membrana nuclear y nucleolo y los centriolos van a ser sitio de fijación del huso.

3a. Etapa: METAFASE

2 a 6 min.

Se alinean los cromosomas, aproximadamente en el centro de la célula, lo que forma la placa ecuatorial. El corto periodo en que los cromosomas están en ese plano constituye la metafase. En este momento se divide el centrómero y los dos cromátidas se separan por completo en dos cromosomas hijos. Esto es, se forma el aparato del huso, tal vez por condensación del jugo nuclear, y los filamentos pegajosos se unen por un extremo al centriolo y por el otro al centrómero de cada cromosoma.

4a. Etapa: ANAFASE

3 a 15 min.

Los centrómeros hijos comienzan a separarse, lo que señala el principio de esta fase.

Los cromosomas se separan y cada grupo de cromosomas hijos se dirige a un polo.

El centrómero se hiende longitudinalmente para liberar los cromátidas, y cada cromátide emigra a un polo opuesto de la célula para convertirse en cromosoma independiente. Durante esta etapa desaparece el huso y se observan las dos nuevas membranas nucleares.

5a. Etapa: TELEFASE

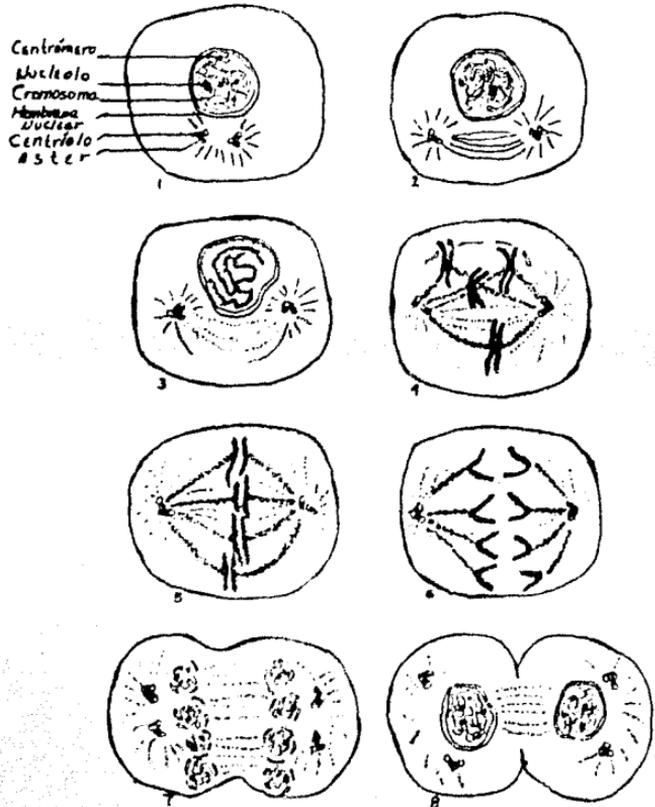
30 a 60 min.

Llegados los cromosomas a los polos, comienza la telefase. Termina de formarse la membrana nuclear que envuelve al material cromático dividido. Los nuevos cromosomas se alargan y vuelven a la posición de reposo, se dispersan en el núcleo y de esta manera pasajera se produce una célula binucleada que pronto es dividida por una membrana celular, lo cual da origen a dos células hijas que contendrán cantidad

cantidad diploide^B de cromatina y 23 pares de cromosomas. Debido a - que cada cromosoma se ha hendido longitudinalmente para producir dos cromátides idénticas en las dos células hijas hay división idéntica - de DNA e identidad igual de la estructura del DNA.

DIAGRAMA DE LA MITOSIS

ESQUEMA DE LA MITOSIS EN UNA CELULA DE UN ANIMAL - CON NUMERO DIPLOIDE DE CUATRO (NUMERO HAPLOIDE=2). 1, FASE DE REPOSO. 2, PROFASE TEMPRANA: CENTRIOLO DIVIDIDO. 3 y 4, PROFASE TARDIA. 5, METAFASE. 6 y 7, ANAFASE TEMPRANA Y TARDIA. - 8, TELOFASE: LA MEMBRANA NUCLEAR HA REAPARECIDO Y HA COMENZADO LA DIVISION CITOPLASMICA.



D.- MEIOSIS

La constancia en el número de cromosomas en cada generación se - garantiza por este proceso de reproducción, meiosis, que ocurre duran - te la formación de los gametos, masculinos o femeninos.

La meiosis es esencialmente un par de divisiones celulares, lla -

En las Meiosis I y Meiosis II, cada una incluye profase, metafase, ana fase y telefase, durante las cuales el número de cromosomas disminuye a la mitad, de manera que los gametos reciben únicamente la mitad en relación con las otras células del organismo. En el acto de unirse - don gametos durante la fecundación, la fusión de sus núcleos reconsti tuye el número diploide de cromosomas.

La PROFASE de la primera división meiótica se subdivide en otras cinco etapas:

- 1.- Leptoteno
- 2.- Cigoteno
- 3.- Paquiteno
- 4.- Diploteno
- 5.- Diacinesis

1a. ETAPA: LEPTOTENO (lepto- delgado; tainia- banda). Los cromoso mas manifiestos son muy delgados y delicados, se acomodan y alinean sin separarse.

2a. ETAPA: CIGOTENO (zygo- unido; tainia- banda). El homólogo^y de cada cromosoma busca a su pareja para encontrarse al lado de la misma - a esto se le llama sinapsis.

3a. ETAPA: PAQUITENO (pachy- grueso). Los cromosomas se condensan más de modo que son más gruesos, y además divalentes¹⁰.

4a. ETAPA: DIPLOTENO (diplo- doble). Ocurre un entrecruzamiento - (crossi over) de cromosomas y se realiza un intercambio de material genético de cromosomas maternos con el de cromosomas paternos. Los lugares de recambio son visibles microscópicamente y se denominan quiasmas.

5a. ETAPA: DIACINESIS (dia- aparte; kinesis- movimiento). Los cro mosomas se separan para cada uno de ellos lleva características dife-

rentes.

METAFASE

Mientras tanto el centriolo se divide y se dirige cada uno a polos opuestos de la célula; se forma un huso entre ambos y se disuelve la membrana nuclear. Las tétradas se acomodan alrededor del ecuador del huso.

ANAFASE

Los cromátides hijos formados a partir de cada cromosoma, todavía unidos por su centrómero, se separan y desplazan hacia los polos opuestos. Así los cromosomas homólogos de cada par, pero no los cromátides hijos de cada cromosoma, se separan en esta fase.

TELEFASE

Se orientan 23 pares de cromosomas hacia cada polo.

MEIOSIS II

PROFASE

Ya existen dos células hijas cada una con número diploide de cromosomas y el par de centriolos dirigidos cada uno hacia polos opuestos de cada célula.

METAFASE

Se alinean los cromosomas en el ecuador del huso. La diferencia con la primera metafase es que aquí se disponen en grupos de dos y en la anterior era de cuatro.

TELOFASE

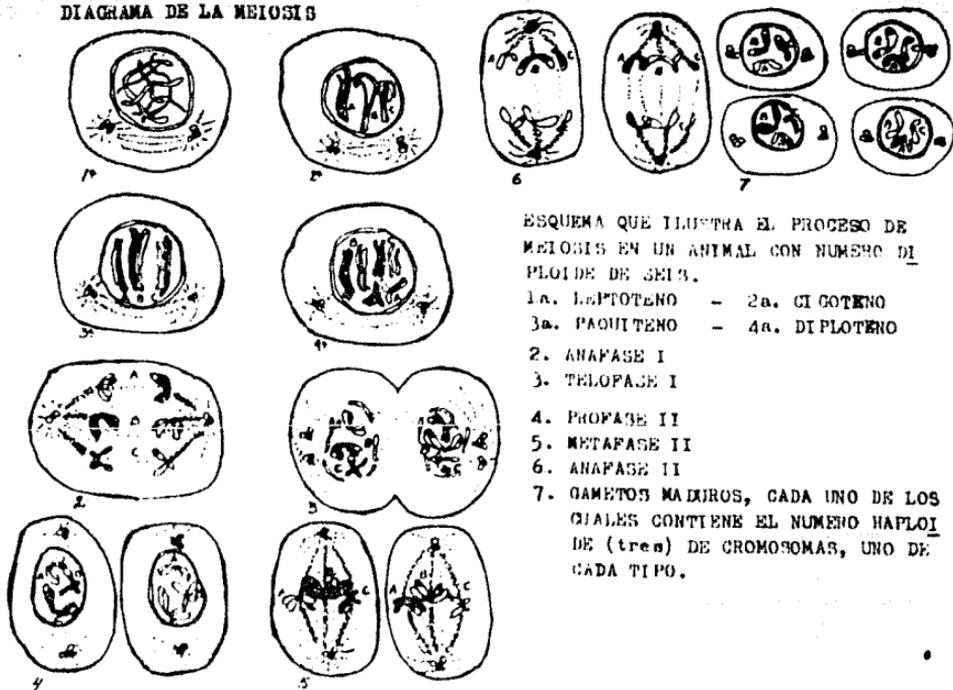
No hay ulterior segmentación ni desdoblamiento de cromosomas en la segunda división meiótica; los centrómeros se dividen y los cromátides hijos, ahora cromosomas, se separan y desplazan a polos opuestos llegando a cada uno 23 cromosomas, uno de cada tipo.

A continuación se divide el citoplasma, los cromosomas se alargan gradualmente y se convierten en filamentos de cromatina y se forma una membrana nuclear.

Las dos divisiones meióticas sucesivas dan lugar a cuatro núcleos cada uno de los cuales poseen uno, y sólo uno, de cada tipo de cromosomas, una serie haploide. Los miembros homólogos de los pares de cromosomas se separan en células hijas. Las cuatro células resultantes de las dos divisiones meióticas son ahora gametos maduros y no experimentan ninguna división más ni mitótica, ni meiótica.

En general ocurre el mismo proceso en las divisiones meióticas del testículo, de las que resultan los espermatozoos, que en los de los óvulos, aunque hay cierta diferencia de detalle.

DIAGRAMA DE LA MEIOSIS



E.- TRASTORNOS GENÉTICOS

La célula somática humana normal posee 46 cromosomas, que pueden ordenarse en 23 pares. En la mujer normal los cromosomas sexuales son dos cromosomas X (XX), que tienen el mismo tamaño; en el varón corresponden a un cromosoma X y a un cromosoma Y (XY), este último es acrocéntrico mucho menor.

Habiéndose comprobado el cuadro cromosómico normal se ha advertido que algunos pacientes tenían número anormal de cromosomas. Algunas anomalías se relacionaban con autosomas por lo regular con un autosome adicional; otras con los cromosomas sexuales, generalmente con el cromosoma X. Si hay un cromosoma adicional de manera que en lugar del par acostumbrado hay tres unidades se dice que el sujeto es trisómico para el cromosoma dado, y el trastorno se llama TRISOMIA; se han comprobado plenamente cuatro trisomías de esta índole:

- 1) Trisomía 21, Síndrome de Down o mongolismo.
- 2)- Trisomía 16-18 o trisomía E.
- 3) Trisomía 13-15, Síndrome de Patow o trisomía D.
- 4) Trisomía X (no es autosómica)

a) ABERRACIONES DE CROMOSOMAS SEXUALES.

Barr, Bertman y Moore, en observaciones microscópicas descubrieron diferencias en la morfología de los núcleos celulares y esto sirvió para investigar acerca de anomalías de cromosomas sexuales. En un 40 a 80 por ciento de las células de la mujer, aproximadamente, apreciaron una formación pequeña e intensamente teñida, casi siempre adyacente a la membrana nuclear; inicialmente se llamó cuerpo paraneuclear o satélite nucleolar, rara vez o nunca se descubrió en células de varón normal. Poco tardaron en descubrir que correspondía a uno de los dos cromosomas X de la célula femenina; actualmente es llamado cuerpo de cromatina sexual.

Si un oocito con dos cromosomas X es fecundado por un espermatozoo que posee cromosomas Y, resultará un cigoto (huevo) con complemento cromosómico sexual XXY - Síndrome de Klinefelter-. En caso de que el oocito XX se combine con un espermatozoo X resultará un cigoto XXX - "Superhembra"- Super X. De manera análoga, si el oocito que carece de cromosoma sexual es fecundado por un espermatozoo X, el cigoto tendrá constitución cromosómica sexual XO - Síndrome de Turner o Aplasia Gonadal - La fecundación por espermatozoo Y originaría cigoto YO que no se ha identificado y que probablemente sea letal.

Algunas nociones generales sobre estos síndromes:

a') SÍNDROME DE KLINEFELTER - XXY.

Genotipo entre masculino y femenino, los caracteres sexuales secundarios no están bien desarrollados, pueden o no presentar testículos, - conductos seminíferos atrofiados, no hay espermatogénesis, puede cursar con trastornos mentales.

b') SÍNDROME DE SUPER X - XXX

Curso con trastornos mentales, ciclos menstruales retardados, menopausia precoz, si pueden ser fecundadas y sus hijos por lo general no heredan el trastorno. No hay tratamiento.

c') SÍNDROME DE TURNER - XO

El genotipo es femenino. Son estériles, puede o no presentar trastornos mentales, órganos sexuales atrofiados, los ovarios pueden o no existir, no hay menstruaciones (amenorrea), vello púbico y axilar reducidos.

b) TRISOMIA 13-15 - SÍNDROME DE PATOW.

Su etiología no es exacta pero lo más aceptable es creer que es debida a la fecundación de un óvulo viejo.

Las características de este síndrome son las siguientes:

Promedio de vida de medio año a un año. Las orejas están implantadas más abajo de lo normal, no hay lóbulo de oreja, padece alteraciones cardiovasculares, los pies en forma de pirña; en cuanto a alteraciones orales: micrognathia, labio y paladar fisurado (puede presentarse - polloboma que es una fisura hasta el ojo), nariz prominente de puente - hendido.

No hay tratamiento. Hay problema para alimentarlos.

c) TRISOMIA 16-18 - E.

Aunque la trisomía se encuentra en este par va acompañada de trisomías en otros pares.

Los niños con este padecimiento presentan orejas implantadas por debajo de lo normal, aspecto mongoloide, labio y paladar hendidos; - polidactilia, dedos sobrepuestos, trastornos cardiovasculares. Desnutrido, torax y abdomen voluminosos.

En el corazón existe una comunicación interventricular, aspecto azulado por la dificultad circulatoria. El promedio de vida es de seis meses.

La Trisomía 21 se estudiará por separado en el capítulo II.

F.- CAUSAS DE LESION GENETICA

a) EDAD MATERNA

La frecuencia del mongolismo, anomalía congénita y muchas digenesias gonadales en el neonato está en razón directa con la edad materna; el hecho que todos los óvulos existen en la mujer desde el nacimiento y, en consecuencia, están sometidos a los cambios de envejecimiento y a otros efectos perjudiciales durante la vida de la mujer. Otros dicen que es debido a la fecundación de un óvulo viejo, o sea, que no sólo en su período sino después y esto se produce por un desequilibrio de las hormonas FLL, Lh, Progesterona y Estrógeno¹¹ haciendo anor

mal la ovulación que aunque haya sangrado puede no haber ovulación y - en períodos posteriores salir el óvulo que puede ser fecundado.

b) RADIACION

Está comprobado plenamente que la radiación ionizante produce lesión cromosómica. En la mayor parte de los estudios los cambios se han presentado en forma de translocaciones o supresiones. Se sospecha que haya relación entre la radiación de la madre y el mongolismo, pero no se ha comprobado. Estudios hechos a madres japonesas dañadas en el bombardeo de Hiroshima y Nagasaki revelaron que entre los supervivientes 28 por ciento abortaron y 25 por ciento tuvieron hijos que murieron al primer año de vida; además, 25 por ciento de los niños que sobrevivieron presentaron anomalías del SNC, de la índole de microcefalia y retardo mental.

c) AGENTES INFECCIOSOS

a') Rubeola o Sarampión alemán.- La rubeola sufrida por la mujer en etapa incipiente de la gestación podía producir malformaciones congénitas en los descendientes. Comprobado está que produce malformaciones oculares: cataratas y microftalmia; del oído interno: sordera congénita por destrucción del órgano de Corti; cardíacas: persistencia del conducto arterioso y defectos de los tabiques interauriculares e interventriculares; dentales: capa del esmalte; retardo en el crecimiento intrauterino, lesión miocárdica y anomalías vasculares. - Puede ser causa de anomalías cerebrales y retardo mental.

Algunos de éstos son descubiertos sólo hasta cuando el niño tiene dos a cuatro años de edad siendo de mayor porcentaje el retardo mental y los defectos dentales.

b') Citomegalovirus.- Este como el de la rubeola no han sido identificado concluyentemente como causa de malformaciones y de infección fetal crónica que persiste después del nacimiento. Los datos princi-

pales de esta infección son microcefalia, calcificaciones cerebrales, ceguera, coriorretinitis y heptosplenomegalia. Algunos pequeños presentan kernicterus y petequias¹² en la piel. La enfermedad generalmente es mortal cuando afecta al embrión o al feto, pero en caso de sobrevivir, la meningoencefalitis destructiva puede causar retardo mental grave.

c') **Toxoplasmosis.**— Está comprobado que la infección materna por el protozoo parásito *Toxoplasma gondii* produce malformaciones congénitas. Los niños pueden presentar calcificación cerebral, hidrocefalia o retardo mental; también defectos oculares. La enfermedad suele pasar inadvertida en la embarazada.

d') **Sífilis.**— Es indiscutible que la sífilis puede causar sordera y retardo mental congénitos en los descendientes. Además muchos otros órganos, como pulmones e hígado, se caracterizan por fibrosis difusa.

d) AGENTES QUÍMICOS

a') **Fármacos.**— La talidomida (anticonceptivo, somnífero) produce amelia y focomelia (falta completa o parcial de las extremidades, además, causa atresia intestinal y anomalías cardíacas.

La aminotropina - antimetabolito- antagoniza al ácido fólico; es usado como abortivo terapéutico en tuberculosis que al no darse el aborto terapéutico se advierten malformaciones en los hijos: anencefalia, meningocele, hidrocefalia y labio y paladar hendidos.

El 5-bromuro causa alteración cromosómica al sustituir a la timina del DNA.

El methotrexate y trietilfosforamida (metazona nitrogenada) produce roturas cromosómicas.

e) HORMONAS

a') **Progestinas.**— Se ha relacionado con malformaciones congénitas y se ha informado de muchos casos de masculinización de los gónadales en embriones femeninos.

b') **Cortisona.**— Puede aumentar la frecuencia de paladar hendido en la descendencia pero no es bien comprobado.

f) **ANTICUERPOS**

Está en estudio pero se ha descubierto en el suero de varias mujeres que habían dado a luz cretinos que poseían anticuerpos y un factor teratológico.

g) **DESNUTRICION**

Sólo se ha observado el cretinismo endémico que guarda relación con la carencia de yodo en la madre.

h) **TRASTORNOS METABOLICOS**

a') **CARBOHIDRATOS:**

Galactosemia.— Puede producir deterioro mental severo o muerte en algunos casos producido por la ausencia de la enzima requerida para metabolizar la galactosa, carbohidrato constitutivo de la leche.

Hipoglicemia Idiopática.

b') **PROTEINAS Y AMINOACIDOS:**

Fenilketonuria, Oligofrenia Fenilpirúvica o PKU. (cap. II)

Síndrome de Hartnup. Por falla en el metabolismo del triptófano. (cap. II)

Degeneración hepatolenticular o trastorno de Wilson. Por un error en la síntesis de sustancias de la sangre.

Trastorno cerebro-ocular-renal o Trastorno de Lowe.

Trastorno de orina en jarabe de maple. Por trastornos en el metabolismo de aminoácidos.

c') **TRASTORNOS EN LOS LIPIDOS. NEUROLIPIDOS.**

Idiocia amaurotica familiar.

Trastorno de Tay-Sachs.

"	"	Bielchowsky-Janky
"	"	Sprelmeyer-vogt.
"	"	Kuf.
"	"	Neimann-Pick.
"	"	Gaucher.
"	"	Hurler o Gargolismo o lipocondrodistrofia.

i) TRASTORNOS DE FUNCIONES ENDOCRINAS.

j) ANOMALIAS CRANEALES FAMILIARES.

G.- MECANISMOS QUE ORIGINAN ANOMALIAS CROMOSOMICAS DEMOSTRABLES.

Sólo por examen directo de los cromosomas es posible descubrir una lesión genética que puede producir alteraciones muy sutiles. Estos cambios deben reducirse principalmente por modificaciones fenotípicas; sin embargo algunas anomalías, como alteración en número de cromosomas se advierten con facilidad.

Los mecanismos anormales producen alteraciones en la estructura o en el número de los cromosomas. La falta de disyunción y la pérdida accidental de un cromosoma son dos mecanismos por los cuales ocurre número anormal de cromosomas (aneuploidia). Las otras aberraciones modifican la estructura y no el número de los cromosomas. Los cromosomas acrocéntricos suelen ser más atacados que los demás por la tendencia de adherirse entre sí y de guardar íntima relación con el nucleolo durante la división celular.

Existe una distinción entre las alteraciones cromosómicas de carácter familiar y hereditario y las que evolucionan in útero, y, si bien se presentan en el nacimiento no son familiares. Como ejemplo de las de carácter familiar y hereditario tenemos la hemofilia y la ceguera para el color rojo y verde, transmitidas por gametos de una generación

otra. De las que evolucionan in útero no familiares está la Trisomía 21, nacido de progenitores con cariotipo normal. La leucemia es ejemplo de una aberración producida por radiación de la madre por el feto en desarrollo.

a) FALTA DE DISYUNCIÓN

Se llama así al hecho de que no se separen un par de cromátidos durante la mitosis o un par de cromosomas durante la división de reducción de la meiosis en la anafase. De esta manera el cigoto deduce número anormal de cromosomas y es aneuploide. Regularmente la falta de disyunción sólo afecta un cromosoma dando como consecuencia un cariotipo de 47 o 45. Si la falta de disyunción afecta los gametos, todas las células del sujeto presentarán el mismo número, de cromosomas, anormal.

b) PERDIDA SENCILLA DE UN CROMOSOMA

Durante la metafase de la meiosis I o por retardo de la anafase, de vez en cuando, un cromosoma no se orienta adecuadamente, y, en consecuencia, el centrómero no se fija al huso. Este cromosoma quizá no emigre hacia el centriolo, por lo cual no se presenta en alguna de las células hijas. Esto significa que una célula hija posee número normal de cromosomas y la segunda deficiencia de uno a diferencia de la falta de disyunción donde ambas células hijas son anormales en número de cromosomas.

c) TRANSLOCACION

Se llama así cuando un cromosoma se fractura, el fragmento resultante puede unirse a un cromosoma de un par que no le corresponde.

Habrán translocación recíproca cuando las rupturas afectan dos cromosomas que presentan intercambio de fragmentos.

d) SUPRESION

La fractura de un cromátide o de un cromosoma durante la mito

sis o la meiosis puede originar un fragmento que no vuelve a unirse y no sobrevive por falta de centrómero dando por resultado un cromosoma con supresión.

e) INVERSION

Esta ocurre cuando un cromosoma se fractura en dos sitios y el fragmento intermedio describe una vuelta y vuelve a unirse por los extremos opuestos. Sólo se ha comprobado en drosophila¹³.

f) MOSAICISMO

Cuando número importante de células de un sujeto presentan una cuenta cromosómica diferente, el estado es llamado mosaicismo. Por ejemplo: algunas células de un sujeto pueden poseer 45 cromosomas, y un número igual de células tener 47 cromosomas; a esto se le llama mosaico 45/47.

CAPITULO II

CLASIFICACION Y ETIOLOGIA
DE LAS OLIGOFRENIAS

A. DEFINICION DE OLIGOFRENIA

OLIGOFRENIA: oligos - poco, deficiente; frenos - mente. Deficiencia mental, retardo mental.

Es definida por la Asociacion Americana de Deficiencia Mental (AA MD) de la siguiente manera.

"El retardo mental se refiere al funcionamiento intelectual general significativamente menor que el promedio, coexistiendo con deficiencias en el comportamiento adaptativo manifestadas durante el período de desarrollo."

Para entender con mayor amplitud dicha definición la desglosaremos:

"Funcionamiento intelectual significativamente menor que el promedio"

Esto quiere decir a un cociente de inteligencia (I. Q. o C. I.) menor de 70 y representa dos o más desviaciones estándares (1 D. E. = 15 o 16 puntos I. Q.) con relación a la media o promedio de las pruebas de Catell, Gesell y Bayley para describir el coeficiente de desarrollo en los tres primeros años de vida. Las pruebas de inteligencia de ~~Stanford-Binet~~ Stanford-Binet (2-16 años), la escala de inteligencia preescolar y primaria de Wechsler (WPPSI) (4-6 1/2 años) y la escala de inteligencia de Wechsler para niños (WISC) (5-16 años) se usan para determinar nive-

les de la función mental como un preuludio para los programas de rehabilitación, de tal forma que los niños no sean sometidos a situaciones demasiado por encima o por abajo de su capacidad. De sus estudios se han obtenido las siguientes tablas:

I. Q.	PORCENTAJE	CLASIFICACION
160 - 169	0.03	Muy superior
150 - 159	0.2	
140 - 149	1.1	
130 - 139	3.1	
120 - 129	8.2	Superior
110 - 119	23.1	Término medio alto
100 - 109	23.5	Normal
90 - 99	23.0	
80 - 89	14.5	Término medio bajo
70 - 79	5.6	Bordeline(margen)
60 - 69	2.0	
50 - 59	0.4	
40 - 49	0.2	Defecto mental
30 - 39	0.03	

TABLA No. 1 DISTRIBUCION DEL GRUPO ESTANDARD DE
STANFORD - BINET

I. Q. LIMITES	PORCENTAJE	CLASIFICACION
130 y más	2.2	Muy superior
120 - 129	6.7	Superior
110 - 119	16.1	Brillante-normal
90 - 109	50.0	Término medio
80 - 89	16.1	Sin brillo-normal
70 - 79	6.7	Margen
69 y menos	2.2	Subnormal

TABLA No. 2 CLASIFICACION DE LA INTELIGENCIA
SEGUN WECHSLER .

... "que exista simultáneamente con deficiencias en la conducta adaptativa", se refiere al individuo que posee independencia personal y responsabilidad social de acuerdo con su edad y su grupo cultural.

... "durante el período de desarrollo", define el límite de la edad del desarrollo como 18 años.

Por ello, para que un individuo actúe como deficiente mental y sea considerado como tal, deberá poseer las tres características:

- 1) Cociente de inteligencia (I. Q.) menor de 70.2
- 2) Manifestado antes de los 18 años de edad y
- 3) Acompañada de deficiencia en la conducta adaptativa.

FRECUENCIA DEL RETRASO MENTAL EN MEXICO. La frecuencia en México de deficientes mentales en diferente grado, es aproximadamente de 1 de cada 200 nacidos (0.5 %) y es semejante a otros países.

B.- ETIOLOGIA Y CLASIFICACION

No es conocida aún la etiología de todas las formas de deficiencia mental, un porcentaje elevado puede ser atribuido a causas conocidas - ya sean ENDOGENAS (inherentes a la constitución genética) o EXOGENAS - (del ambiente).

La misma AAMD ofrece una clasificación de acuerdo a la etiología y es la siguiente:

CLASIFICACION MEDICA ABREVIADA

- I.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A INFECCIONES.
 - 1.- Encefalopatía congénita, asociada con infección prenatal.
 - 2.- Encefalopatía debida a la infección cerebral postnatal.
- II.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A INTOXICACION.
 - 3.- Encefalopatía congénita, asociada con toxemia del embarazo.
 - 4.- Encefalopatía bilirrubínica (Kernicterus).
 - 5.- Encefalopatía congénita, asociada con otras intoxicaciones de la madre.
 - 6.- Encefalopatía postinmunización.
 - 7.- Encefalopatía, de otro tipo, debida a intoxicación.
- III.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A TRAUMAS Y GOLPES FISICOS.
 - 8.- Encefalopatía debida a lesión prenatal.
 - 9.- Encefalopatía debida a lesión mecánica durante el parto.
 - 10.- Encefalopatía debida a asfixia durante el parto.
 - 11.- Encefalopatía debida a lesión postnatal.
- IV.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A ALTERACIONES DEL METABOLISMO, DEL DESARROLLO Y DE LA NUTRICION.
 - 12.- Lipoidosis cerebral infantil (enfermedad de Tay-Sachs)

- 13.- Encefalopatía asociada con otras alteraciones del metabolismo lipídico.
- 14.- Feniloetonuria.
- 15.- Encefalopatía asociada con otras alteraciones del metabolismo protéico.
- 16.- Galactosemia.
- 17.- Encefalopatía asociada con otras alteraciones del metabolismo de los hidratos de carbono.
- 18.- Aracnodactilia.
- 19.- Hipotiroidismo.
- 20.- Gargolismo (lipocondrodistrofia)
- 21.- Encefalopatía de otros tipos, debida a alteraciones metabólicas del crecimiento o de la nutrición.

V.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A —
NEOPLASIAS.

- 22.- Neurofibromatosis (enfermedad de von Recklinghausen).
- 23.- Angiomatosis encefalotrigeminal (enfermedad de Sturge-Weber-Dimitri)
- 24.- Esclerosis tuberosa.
- 25.- Neoplasma intracraneal, de otros tipos.

VI.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A INFLUENCIAS PRENATALES (DESCONOCIDAS).

- 26.- Defecto cerebral, congénito.
- 27.- Encefalopatía asociada con anomalía craneal primaria.
- 28.- Síndrome de Laurence-Moon-Biedl.
- 29.- Mongolismo.
- 30.- Otros, debido a influencia prenatal desconocida.

VII.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES DEBIDAS A CAUSAS DESCONOCIDAS O INCIERTAS, CON REACCIONES ESTRUCTURALES MANIFIESTAS.

- 31.- Encefalopatía asociada con esclerosis difusa del cerebro.
- 32.- Encefalopatía asociada con degeneración cerebral.
- 33.- Encefalopatía y otros tipos, debida a causa desconocida

o incierta con reacciones estructurales manifiestas.

VIII.- RETARDO MENTAL DEBIDO A CAUSA INCIERTA (o SUPUESTAMENTE PSICOLOGICA) CON MANIFESTACIONES DE REAC:ION FUNCIONAL SOLAMENTE.

- 34.- Retardo mental cultural familiar.
- 35.- Retardo mental psicogénico con carencia ambiental.
- 36.- Retardo mental psicogénico con alteraciones emocionales
- 37.- Retardo mental asociado con alteraciones psicóticas, de la personalidad (por ejemplo; autismo)
- 38.- Retardo mental, otros tipos, debido a causa incierta con manifestaciones de reacción funcional única.

C.- DIAGNOSTICO

El diagnóstico de la etiología específica se realiza por medio de la metodología médica diagnóstica común: Historia completa y exacta - de la enfermedad y la profunda investigación del ambiente familiar del paciente. Además los procedimientos siguientes que pueden ser necesarios: examen neurológico, pruebas serológicas, análisis de orina, radiografía de cráneo, análisis de líquido cefalorraquídeo, pruebas de la función tiroidea y pneumoencefalografía. Es de utilidad el conocimiento de los principios de la genética para la evaluación de posibles influencias hereditarias.

D.- TRATAMIENTO

Además del tratamiento médico indicado para la enfermedad, el tratamiento supone un programa de socialización para capitalizar las posibilidades que pueda presentar el individuo pues algunos de ellos son aptos para ser capacitados de alguna manera. De acuerdo al cociente intelectual la AAMD clasifica a los deficientes mentales en cuatro ca-

tegorfas a partir del CI (IQ) menor de 70:

1.- Los DEFICIENTES MENTALES LEVES O EDUCABLES - DME.

Presentan cociente de inteligencia de 69 a 55. Estos -- pueden alcanzar el desarrollo mental de un niño de 8 a 12 años. Pue de alfabetizarse.

2.- Los DEFICIENTES MENTALES MODERADOS O SUCEPTIBLES DE CAPACITACION - DMM.

Presentan cociente de inteligencia de 54 a 40, alcanzan edad mental entre 4 y 8 años al llegar a adulto. Algunos pueden alfabetizarse. Presentan daño cerebral orgánico (hipercinemia) y desarrollan ciertos gestos indeseables y antisciales tales como inestabilidad emocional, aberraciones de la atención (capacidad de fijar -- la atención poco tiempo, o alta perseverancia), baja tolerancia de -- la frustración y distracción. Es común que se les encuentre girando la cabeza, morderse, mecerse y agitarse, jugar con los dedos frente a los ojos y otros métodos de autoestimulación.

3.- Los DEFICIENTES MENTALES GRAVES / DMG.

Presentan inteligencia de 39 a 25 (coeficiente de inteli gencia).

4.- Los DEFICIENTES MENTALES PROFUNDOS / DMP.

Tienen cociente de inteligencia menores de 25.

Dentro de estos dos grupos es posible encontrar trastornos bioquímicos y genéticos. Presentan los DMG, DMP y DMC algunas -- características físicas comunes como son: hirsutismo --excesiva cantidad de vello en todo el cuerpo; retraso en edad ósea, microcefalia dientes malformados o displásicos, clinodactilia --curva hacia adentro o hacia afuera de los dedos de las manos o de los pies; y carotemia --cantidad excesiva de caroteno en la sangre, lo que produce una pigmentación de la piel similar a la ictericia.

E.- DESCRIPCION DE PADECIMIENTOS MENTALES ANTES CLASIFICADOS.

I.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A - INFECCIONES.

a) ENCEFALOPATIA CONGENITA, ASOCIADA CON INFECCION PRENATAL:

La barrera placentar sirve en general como un escudo frente a muchas infecciones del feto por enfermedad de la madre.

Una de las enfermedades infecciosas que pueden dañar al feto es la rubeola o sarampión alemán descubierto por Gregg (1941) quien señaló que en algunos casos produce malformaciones congénitas en los descendientes. Actualmente está comprobado que el virus de la rubeola puede causar malformaciones oculares, generalmente producidas durante la sexta semana de embarazo: cataratas y microftalmia; del oído interno, durante la novena semana: sordera por destrucción del órgano de Corti; cardíacas, entre la quinta y décima semana; persistencia del conducto arterioso y defectos de los tabiques interauriculares e interventriculares y a veces dentales, entre la sexta y la novena semana: capa del esmalte. Puede ser causa también de anomalías cerebrales y retardo mental. Actualmente se ha observado que produce retardo del crecimiento intrauterino, lesión miocardiaca y anomalías vasculares.

No es fácil precisar la frecuencia de malformación por otra enfermedad porque puede ser benigna y pasar inadvertida y provocar cuadro clínico difícil de identificar. Además algunos defectos como el retardo mental y defectos dentales se descubren hasta que el niño tiene de dos a cuatro años de edad. El riesgo de malformación generalmente se da en el primer trimestre de embarazo principalmente en las primeras ocho semanas donde se corre el peligro de prematuridad y muerte fetal.

Las infecciones por citomegalovirus al igual que el de la rubéola son causa de malformaciones y de infección fetal crónica que persiste aún después del nacimiento. Los datos principales de esta infección son: microcefalia, calcificaciones cerebrales, ceguera, coriorretinitis y hepatosplenomegalia. Algunos pequeños presentan kernicterus y muchas Petequias en la piel. La enfermedad a menudo es mortal cuando afecta al embrión o al feto, pero en caso de sobrevivir la meningoencefalitis destructiva puede causar retardo mental grave.

Otros virus de quienes no se ha comprobado su acción malformatora pero que son muy sugestivas son el de la influenza asiática, el del sarampión, parotiditis, hepatitis, poliomielitis, varicela.

La TOXOPLASMOSIS provocada por toxoplasma gondii (protozooario parásito) produce malformaciones congénitas como calcificación cerebral, hidrocefalia o retraso mental y defectos oculares. La enfermedad puede pasar inadvertida en la embarazada.

La SIFILIS tal vez no preocupe por no provocar siempre malformaciones pero si es causa de sordera y retraso mental; además, de fibrosis difusa en pulmones e hígado en los descendientes.

b) ENCEFALOPATIA DEBIDA A INFECCION CEREBRAL POSTNATAL.

Así como la infección puede afectar mentalmente en el niño antes del nacimiento, puede hacerlo después de él de varias maneras. Analizaremos principalmente las que causan retraso mental.

El daño es usualmente causado por una inflamación del cerebro o de alguna de sus membranas. Ocasionalmente la inflamación resulta en lesiones las cuales obstruyen la circulación del fluido cerebroespinal y así causa hidrocefalia, sin embargo el retardo mental no siempre parte de la postinfección, los cambios de personalidad son extremadamente comunes. Varias formas de meningitis y encefalitis comprenden

den los más amplios desórdenes infecciosos que causan retardo mental. Efectos similares pueden resultar de degeneraciones en la vaina mielínica de las neuronas, algunas de las cuales debidas a la hernecia y otras a toxinas.

c) MENINGITIS

Hay formas severas de meningitis (inflamación de las membranas que cubren al cerebro: piamadre, duramadre, aracnoides), en púberes. Las bacterias responsables de la infección producen severidad y pronósticos diferentes. Algunas como las resultantes de tuberculosis (infecciosa) que antes era fatal pero últimamente es rara causa de retardo mental. Actualmente el tratamiento con antibióticos mantiene con vida la vida de muchos niños quienes fueran significativamente dañados. Una forma menos letal de la enfermedad es la forma epidémica, la meningitis cerebroespinal causada por meningococos (bacterial)

El grado de deficiencia resultante por meningitis puede variar desde retardo severo, en el cual la víctima debe ser tratado como niño imposibilitado, hasta retardo moderado el cual puede ser capaz de trabajo escolar. Aparte de la forma de retardo mental, pueden quedar síntomas residuales como bordera, parálisis y epilepsia.

d) ENCEFALITIS

Es una forma de inflamación cerebral la cual es frecuentemente causada por diferentes tipos de virus. Ocasionalmente, se desarro- llan después de un ataque de fiebre o por algún otro mal, usualmente sarampión pero también fiebre escarlatina, viruelas locas, tosferina, meningitis, neumonía.

II.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A INTOXICACION.

En algunas instancias, la madre puede realmente ser alérgica a sustancias bioquímicas en su feto, y los antígenos producidos por su cuerpo para combatir la sustancia extraña puede ser en detrimento del mismo. - Una gran variedad de tipos sanguíneos y antígenos han sido descubiertos pero únicamente unos cuantos tienen efectos antipégnicos en los seres humanos. El mejor ejemplo documentado de reacción de sensibilización materna es la de incompatibilidad del factor Rh entre la madre y el hijo. Los individuos que poseen este factor de la sangre, como otros, es hereditario. Existen casos en que la madre es Rh - y el feto Rh + .

Los problemas en la gestación pueden ocurrir si ninguna de las células sanguíneas del Rh positivo fetal escapan a través de la barrera - placentar sistema Rh negativo maternal. Es un proceso de sensibilización llamado isoimmunización, un anticuerpo es producido por la madre - para combatir el antígeno extraño. Este anticuerpo es una sustancia soluble la cual puede ser absorbida a través de la placenta, entra al torrente sanguíneo del feto, y causa destrucción en las células sanguíneas del niño. Dado que las células sanguíneas acarrean oxígeno resulta una privación de oxígeno en el feto. La situación empeora si la madre ya ha desarrollado anticuerpos en su sangre a través de transfusión o un previo embarazo. De esta manera los primeros nacimientos son menos probables de afección que los posteriores. Actualmente, los sistemas - sanguíneos de la madre y el feto son separados, y el escape de Rh positivo del feto a la madre es raro; únicamente cerca del 5 % de Rh negativo de las madres llega a ser sensibilizado durante el embarazo. Este - factor no pasaría por alto cuando, en buscando el origen de un dado retardo del niño, que descubriría el Rh positivo del niño y Rh negativo - de la madre.

El daño por incompatibilidad de Rh puede ser tan extenso que puede causar muerte y aborto del feto. Si el daño es menos severo, el niño

nace con una condición llamada eritroblastosis fetal, la cual puede ser causante de daño cerebral y parálisis.

Este desorden es una anemia del recién nacido la cual es debida a la destrucción de la red de células sanguíneas. Es importante notar, sin embargo, que la incompatibilidad del factor Rh no es causa incondicional o únicamente de eritroblastosis, aunque probablemente acontece por más de nueve o diez casos de esta condición.

En la eritroblastosis fetal, las células nucleadas (eritroblastos) son fundamentales en la corriente sanguínea, hay algunas veces hinchazón generalizada, y el hígado y bazo están usualmente agrandados.

Esta condición es la causa principal de una de las tres condiciones en el recién nacido. Cuando la condición es relativamente moderada el infante nace con vida y es esencialmente bien formado, pero hay moderado retardo que empeora días subsiguientes. El retardo es conocido técnicamente como HIPERBILIRRUBINEMIA; el color amarillo de la piel es típico de este trastorno y se debe a la presencia de bilirrubinemia en la corriente sanguínea. Esta sustancia es depositada en la piel y en otros órganos, especialmente en el cerebro. Cuando la bilirrubinemia úrica existe en cantidad de 20 a 25 mg/100cm³ de sangre, la condición es conocida como Kernicterus.

La encefalopatía bilirrubínica es un tipo de parálisis cerebral en la que puede determinarse el factor etiológico mediante el examen del neurodesarrollo. Este tipo de parálisis cerebral es causada por un aumento significativo de la bilirrubina sérica, debido generalmente a incompatibilidad del factor Rh, lo que provoca hemólisis de hemáties en el recién nacido. Los únicos cuatro síntomas observados son:

- 1.- Coreoatetosis¹
- 2.- Limitación de la vista hacia arriba.
- 3.- Impercepción auditiva.
- 4.- Manchado e hipoplasia del esmalte de los dientes primarios

Este ejemplo demuestra eficazmente la importancia de buscar los factores etiológicos, ya que este tipo de parálisis cerebral es cada vez menos frecuente y es posible que pueda ser eliminada. El dentista que examina dientes primarios afectados por este padecimiento en un niño con parálisis cerebral deberá también estar enterado de que con frecuencia se presenta en un 50%, una pérdida asociada del oído a las altas frecuencias y sordera central, o ambas.

La clasificación fisiológica (MOTORA) incluye espasticidad, atetosia, rigidez, ataxia, temblores, atonía y tipos mixtos. La clasificación topográfica incluye monoplejía, paraplejía, hemiplejía, triplejía, cuádruplejía, diplejía y doble hemiplejía. En la clasificación fisiológica, los dos tipos más frecuentes son espasticidad, que constituye aproximadamente 60%, y atetosis aproximadamente 20 % de la población de enfermos con parálisis cerebral.

La espasticidad también se llama sistema piramidal o de las neuronas superiores, que incluye las neuronas del área motora de la corteza cerebral y sus axones que forman parte de la materia blanca del cerebro, continuando hacia la médula espinal, hasta las células de los cuernos inferiores.

Principales signos de espasticidad:

- 1.- Aumento del tono muscular (hipertono) del tipo de espasticidad en "navaja", en la cual la flexión y la extensión de una extremidad da lugar a un "brinco", un movimiento similar al que sucede al abrir y cerrar una navaja.

- 2.- Reflejo de tendón hiperactivo o vigoroso (hiperreflexia), producido por el estímulo del reflejo al estiramiento tocando un tendón con el martillo.
- 3.- Presencia de reflejos patológicos. El reflejo patológico más frecuente es el signo de Babinski en el que tocar la superficie lateral de la planta del pie y continuar hacia la bola del pie da como resultado la extensión plantar del dedo gordo y la flexión con la abertura en forma de abanico, de los dedos restantes. Esto se considera pronóstico de la enfermedad del tracto piramidal.
- 4.- Presencia de contracturas - especialmente los flexores de las extremidades inferiores y los extensores de las extremidades superiores - de donde proviene la limitación funcional.

La ATETOSIS o PARALISIS CEREBRAL EXTRAPIRAMIDAL afecta a la materia gris del cerebro que constituye la porción más antigua de éste. La afección (hiperbilirrubinemia, anoxia, traumatismo y monóxido de carbono) provoca una imagen clínica diferente a la de tipo espástico. En la atetosis se encuentra:

- 1.- Aumento del tono muscular, provocando una rigidez del tipo "tubo de plomo", en la que la flexión y extensión de una extremidad da origen a resistencia continua como la que sería provocada al doblar una pieza de plomo maleable.
- 2.- Reflejos profundos de tendón pueden normales.
- 3.- Pasan los reflejos patológicos.
- 4.- Las contracturas no se aprecian, salvo que el paciente ha ya estado limitado a una silla de ruedas durante un periodo

de años y haya desarrollado contracturas de flexión por la posición de las caderas y las rodillas.

5.- Los reflejos primitivos persisten un tiempo significativamente mayor que en los casos de espasticidad.

La clasificación topográfica deberá ser aplicada al tipo espástico ya que el extrapiramidal suele estar afectado de las cuatro extremidades, con las extremidades superiores más afectadas que las inferiores. La clasificación topográfica incluye: monoplejía - afección de una sola extremidad (muy rara) -; paraplejía - de las extremidades inferiores únicamente-; hemiplejía doble - afección mínima de las cuatro extremidades con los brazos más afectados que las piernas; diplejía - afección de las extremidades inferiores con afección mínima de las superiores.

La clasificación clínica (fisiológica-topográfica) es indispensable, ya que es empleada tanto por los terapeutas físicos como ocupacionales durante el tratamiento de estos niños.

Aproximadamente, 50% de los hemipléjicos presentan alguna pérdida de la sensación. Esto puede detectarse sólo cuando el niño tiene de seis a ocho años de edad, cuando puede ya manifestarse y puede hacerse el examen. El 25 % de éstos presentan además pérdida de la vista en la mitad opuesta del campo visual.

El cuadrupléjico suele estar más afectado mentalmente que el hemipléjico y presenta convulsiones con menor frecuencia. Los parapléjicos o diplejicos suelen presentar convulsiones con frecuencia y mejor estado mental que los cuadrupléjicos.

Los espásticos en general presentan mayor frecuencia de deficiencia mental que los atetónicos. El tipo más frecuente de parálisis cerebral atetósica es la coreoatetosis. La atetosis se ca-

racteriza por movimientos fluidos, retorcidos, a manera de gusanos, generalmente en las porciones distales de las extremidades, mientras que los movimientos cefálicos son repentinos, espasmódicos, vigorosos e irregulares. Cuando se los encuentra juntos se le llama coreoatetosis.

No existe una droga a elegir para el tratamiento de estos problemas; sin embargo, no hará tratamiento sintomáticos para el control de las manifestaciones periféricas principales.

Debe tomarse en cuenta la tensión emocional frecuente en estos niños por lo que debe evitarse la administración de barbitúricos que pueden empeorar la función motora y de conducta; pero puede usarse drogas neuromusculares como Artane, Pagitane.

III RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBIDOS A TRAUMAS O AGENTES FISICOS.

a) ASFIXIA NEONATAL o APNEA

Es una escasez de oxígeno durante o inmediatamente después del nacimiento. Presenta convulsos sostenidos, sin embargo, es capaz de dañar al infante.

La anoxia es posible durante el proceso del nacimiento si la placenta es desprendida demasiado pronto, si el cordón umbilical se enreda o si éste llega a apretar al enrollarse al niño.

Después del nacimiento, el niño puede decaer inmediatamente al comenzar a respirar aunque, opinan algunos, el mismo organismo tiene mecanismos protectores que contrarrestan un poco la anoxia; por ejemplo, controles metabólicos.

En cuanto a la inteligencia, sujetos que padecieron anoxia neonatal, son más pobres de acuerdo a los controles de tests de conocimiento.

b) DAÑO DURANTE EL NACIMIENTO

Durante el proceso del nacimiento espontáneo, el bebé — puede ser expelido del útero por fuertes contracciones musculares y ser empujado a través de la abertura pélvica y el canal vaginal usando su cabeza como especie de ariete. Hay relativamente poco peligro de que, si presenta primero su cabeza y cara hacia abajo y si la apertura pélvica de la madre es amplia para acomodarlo y tiempo suficiente para moldear suavemente su cabeza; además de que la placenta permanezca unida para brindar el oxígeno y nutrientes suficientes.

Por otro lado, si hay una gran compresión de la cabeza al pasar por el canal, pueden ocurrir hemorragias en y alrededor del cerebro. En el nacimiento precipitado ha sido también observado que es causa de riesgo de deficiencia mental; principalmente por el rápido cambio de presiones sobre la cabeza del niño.

Otros factores que intervienen dañando el cerebro del neonato son: otros mecanismos mecánicos, fisiológicos; además, — psicológicos, en donde el ajuste de la madre cuenta tanto aún — durante el parto pudiendo facilitarlo o aumentando los riesgos.

En algunos niños retardados, los daños del nacimiento son indudablemente un factor primario. En un estudio de cien casos de retardados profundos, los defectos fueron atribuidos a —

malformaciones congénitas; pero un 30 a 35 % de ellos lo fueron a daños en el momento del nacimiento.

c) RIESGOS POSTNATALES

El daño al Sistema Nervioso Central puede ocurrir después del nacimiento en muchos casos, incluyendo golpes severos de la cabeza, asfixia, toxinas, tumores, enfermedades y errores metabólicos.

Los riesgos post natales más observables son: heridas en la cabeza, tumores cerebrales, convulsiones e infecciones.

a') Heridas en la cabeza:

Los accidentes y golpes que dan por resultado un daño cerebral son probablemente raros durante la infancia, aunque en algunos casos ocurren.

El retardo mental es uno de los resultados de heridas en la cabeza; se incluyen las siguientes efectos de los accidentes — que causan daño en la cabeza: psicosis inmediatamente después — del accidente; desarrollo de desórdenes crónicos caracterizados por inestabilidad emocional, freno del desarrollo y estabilidad social, crueldad, desajustes sexuales, violencia, desobediencia, depresión, inestabilidad vasomotora, fatiga, epilepsia con deterioro mental secundario; y defectos cerebrales incluyendo afasia, defectos en la memoria y deterioro intelectual.

b') Tumores cerebrales:

Los desórdenes en el comportamiento intelectual puede no desarrollarse con el crecimiento de tumores del cerebro. Los más comunes síntomas tempranos de tumor cerebral son: sensa—

ción de presión craneal, dolor de cabeza, mareo, vómito, pulso, lento, estupor y convulsiones.

Otros síntomas, que varían con la localización del tumor: ceguera, sordera, torpeza motriz.

c') **Toxinas**

Envenenamiento por digerir arsénico, monóxido de carbono y otras sustancias pueden producir severas inflamaciones del cerebro, con subsecuentes hemorragias y lesiones como retraso mental y algunos desencadenan la muerte.

d') **Epilepsia***

La interrelación entre epilepsia y deficiencia mental son extremadamente complejas. Es, sin embargo, aparente que menos peligros pueden ser causados por frecuentes ataques, especialmente ataques de gran mal, posiblemente por degeneración celular, anoxia, cambios vasculares o hinchazón. Su tratamiento y prevención es esencial.

IV.- **RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDADES Y ESTADOS DEBILIDAD A ALTERACIONES DEL METABOLISMO, DEL DESARROLLO Y DE LA NUTRICION.**

a) **LIPIDOSIS CEREBRAL INFANTIL**

Caracterizada por un depósito de lípidos (v.gr. gangliosidos) anormal en el S.N.C. (Sistema Nervioso Central). Es un

* Es tratada con amplitud en el capítulo III

trastorno autosómico recesivo. En la forma infantil es caracterizado por impulsos iniciales tempranos y de progreso rápido. - Es transmitido por un gen autosómico recesivo y es más prevalente entre familias judías. Los pequeños generalmente se ven normales al nacer, pero después de 3 o 6 meses muestran hipersensibilidad a la luz y al ruido; y, de otro lado apático y flaco. - Hay dificultad para mantener firme la cabeza, hay retroceso en su destreza para coger objetos; deterioro visual progresivo que termina en la ceguera, ésto es debido a una degeneración en el a rea macular de la retina en la cual puede observarse una mancha rojo cereza por degeneración de células ganglionares retinianas clásico de esta enfermedad.

Dentro del primer al tercer año sobrevienen parálisis espásticas, convulsiones y muerte. Este tiempo se cuenta a partir del inicio de una inanición o infección característica de esta misma enfermedad.

La autopsia revela englobamiento de células ganglionares — del S.N.C. con un incremento ácido neuroamfínico en corteza cerebral pero no en la materia blanca del cerebro. El ensanchamiento craneal es notado después de dieciocho meses de enfermo.

Otras formas de este síndrome se dan en niños de familias no judías, en éste no es inevitable el deterioro mental, ocurre de los dos a los cuatro años y es conocido como Síndrome de Bielschowsky. La forma juvenil (síndrome de Spielmeyer Vogt) ocurre entre los tres y diez años, con ceguera, deterioro de balance y coordinación, y fuertes convulsiones en etapas tempranas. - El dano mental también toma lugar y síntomas psicóticos que pueden manifestarse; usualmente hay degeneración pigmentaria de la

la retina y un poco de mancha rojo cereza. Puede además presentarse una anomalía en los linfocitos.

b) FENILCETONURIA

Es llamada también OLIGOFRENIA FENILPIRUVICA o PKU. Es tal vez el desorden metabólico más conocido, aparece en uno de cada 10,000 nacimientos. Su identificación y tratamiento constituyen uno de los más dramáticos adelantos repentinos en la genética moderna.

Es defecto heredo familiar en el metabolismo de la fenilalanina. En algunos casos no hay cambios macroscópicos ni microscópicos a pesar de que se observe defecto mental; en otros se ha advertido desmielinización extensa y destrucción de la sustancia blanca en el cerebro y la médula espinal.

Existen varias vías para el metabolismo de la fenilalanina y la tirosina. Los niños nacen con un gen defectuoso, el responsable de la elaboración de las enzimas necesarias para convertir la fenilalanina en tirosina, se identifica, por tanto, una mayor proporción de fenilalanina se procesa a través de la vía que conduce al ácido fenilpirúvico.

Cuando este ácido se elabora en concentraciones superiores a la normal, parte de él se elimina por los riñones y su aparición en la orina se conoce como fenilcetonuria.

El exceso de ácido fenilpirúvico que sigue circulando en la corriente sanguínea, produce el retraso mental que, a menudo, no observa cuando se detecta la fenilcetonuria. Desgraciadamente, la presencia de ácido fenilpirúvico en la orina no puede detectarse fácil y seguramente hasta que el niño tiene de 6 a 8 semanas de edad. Deben hacerse esfuerzos para reducir los

peligros de la fenilcetonuria en una época más precoz , por esto se ideó una prueba sanguínea simple que, se lleva a cabo con una muestra que se toma a los cuatro o cinco días después del nacimiento.

El tratamiento de la fenilcetonuria que dió, inicialmente - resultados más prometedores para evitar el desarrollo del retraso mental, fue la exclusión de toda la fenilalanina de la dieta, hasta donde era posible. Es muy difícil encontrar proteínas -- que tengan un bajo contenido de este aminoácido, y la dieta no -- sólo austera sino potencialmente peligrosa, sin leche, huevos, -- pan o carne. Una rebanada de pan contiene toda la fenilalanina que un niño que padece fenilcetonuria puede manejar normalmente en un sólo día. Se utilizan complementos especiales aumentando por ciertas frutas, vegetales y cereales.

Es posible observar grados de microcefalia. Los dientes -- son anchos y muy espaciados; los niños encorvan su cabeza y tronco en una postura muy peculiar durante cortos tiempos, flexionando sus brazos y piernas. Esto produce un caminar torpe con pasos cortos.

El retraso mental generalmente es profundo.

c) SINDROME DE HARTNUP

En una condición metabólica similar a la PKU con una característica erupción en la piel parecida a la pelagra. En este desorden hay una anomalía en el metabolismo del triptófano, -- hipersensibilidad a la luz, ataxia cerebelar y excreción excesiva de aminoácidos y derivados. El tratamiento con vitamina B es

algunas veces útil. La incidencia del retardo mental no es — muy rara.

d) DEGENERACION HEPATO LENTICULAR, SINDROME DE WILSON:

Es una anomalía bioquímica que se asocia comunmente a retardo mental. Existen depósitos de cobre en el tejido cere—bral, hígado y otros órganos. Esta degeneración es transmitida genéticamente con un gen recesivo; consiste probablemente — en algún error en la síntesis de la sangre, la cual, es puesta, o más bien, una de sus funciones es unir moléculas de cobre. — Puede deberse también a errores en la síntesis de proteínas en los órganos, los cuales aumentan la afinidad por el cobre y así atrae a éste de la sangre. La mayoría de los casos no son detectados sino hasta la segunda o tercera década de la vida ya que comienza a manifestarse por temblor, espasmo muscular, rigidez, convulsiones, parkinsonismo (temblor), y tortícolis²; acom—pañado de esto habrá marcado deterioro en la inteligencia y en el uso del lenguaje. El inicio, como se ve, es lento; la — muerte generalmente se presenta dentro de una década en que ya está manifiesta la enfermedad.

e) DEGENERACION CEREBRO-OCULAR-RENAL o SINDROME DE LOWE

Es un desorden raro, transmitido por un eslabón sexual — recesivo.

Consiste en retardo mental severo, acidosis, exceso de aminoácidos en la orina, glaucoma, cataratas y hueso esponjoso o — poroso con raquitismo.

Ha sido poco el progreso en identificar la naturaleza del error bioquímico básico o su relación con el alto grado de defecto mental.

f) DEGENERACION DE ORINA DE JARABE DE MAPLE

Es un defecto en el metabolismo de aminoácidos y recibe este nombre por el característico olor emitido por la orina de individuos afectados.

Inicia en el período neonatal, ordinariamente sobresale un severo defecto mental y daños neurológicos. Se ha tratado con dieta baja en cadenas arborescentes de aminoácidos como leucina, isoleucina y valina.

g) GALACTOSEMIA

Trastorno genético provocado por ausencia de la enzima requerida para metabolizar la galactosa, carbohidrato de la leche. La transmisión es por un gen recesivo, pero un portador heterocigoto³ puede presentar una baja de tolerancia para la misma sin padecer retardo mental.

El infante dañado presenta al nacer buenas condiciones, pero una dieta de leche comenzará a motivar respuestas de vómito, síntomas de malnutrición, cataratas. La eliminación de la leche da como resultado la desaparición de los síntomas.

Al paso del tiempo los síntomas pueden variar, se observan manifestaciones menores de deterioro mental, severo o muerte.

h) HIPOGLICEMIA IDIOPATICA

Es un desorden a nivel familiar identificado con un error en el metabolismo de carbohidratos. El primer signo aparece antes de los dos años comunmente, los episodios de mirada fija y malestar son primeramente notados. Posteriormente se presentará fatiga, debilidad, abochornamiento, somnolencia, disturbios visuales y del habla; posteriormente otras manifestaciones neurológicas. La condición puede ser mejorada por una inyección de ACTH.

i) HIPOTIROIDISMO

Es provocado por la falta de función de la glándula tiroides. Se distinguen las siguientes variedades:

- a') Cretinismo, ocasionado por deficiencia tiroidea in útero o en la vida neonatal.
- b') Mixedema juvenil
- c') Mixedema del adulto

a') Cretinismo

Puede ser consecuencia de condiciones endémicas, cuando falta yodo en la alimentación materna o en la del recién nacido, o a la falta congénita parcial de tejido tiroideo, o a una anomalía en la cual la tiroides no puede sintetizar hormonas. Los primeros signos de la enfermedad pueden ser la falta del desarrollo físico y la actividad normalen, y retraso del desarrollo mental. Tienen aspecto mongoloide característica, abdomen

abultado, su cabeza da la impresión de ser demasiado grande para el resto del cuerpo. Piel seca y arrugada, y los tejidos subcutáneos tienen consistencia pastosa. Labios gruesos, frecuentemente la boca permanece semiabierta posiblemente por la macroglosia. Voz ronca y gruesa, y, en general el habla es defectuosa.

El desarrollo mental se retrasa considerablemente. Es bastante común encontrar mala oclusión en el cretinismo, por defectos en el crecimiento y desarrollo. Puede observarse ensanchamiento del arco dental con mayor espacio entre los dientes. Esto último puede ser causado por la hipertrofia lingual y la tendencia a los trastornos periodontales precoces.

El tratamiento inmediato con tiroides desecado mejora mucho el desarrollo físico, pero no el mental. Carece también de efecto sobre las estructuras dentales formadas previamente.

B) Mixedema Juvenil

Puede ser causado por:

- 1.- Atrofia tiroidea resultante de edad avanzada, insuficiencia hipofisaria primaria o agotamiento de la tiroides después del hiperpituitarismo duradero.
- 2.- Tiroiditis
- 3.- Deficiencia de yodo
- 4.- Extirpación quirúrgica o tratamiento excesivo con yodo radiactivo o rayos X
- 5.- Ingestión de fármacos bociógenos
- 6.- Defecto hereditario en la síntesis o el transporte

te de la hormona.

Las manifestaciones del mixedema juvenil se presentan más tarde. Los primeros signos de hipotiroidismo pueden ser falta de actividad física, embotamiento mental, dificultad para concentrarse e imposibilidad de seguir las instrucciones comunicadas. Esta condición difiere del cretinismo por no existir retraso permanente del desarrollo mental. Los tejidos muestran un aspecto y una consistencia pseudoedematosa, pero el edema no es deprimible. Existe retraso general del desarrollo óseo, — con gran dificultad y alteración de la estructura corporal.

- Manifestaciones bucales

Consisten en salida tardía de los dientes y deformidades de maxilares y cara. Los dientes suelen estar mal formados, y en ocasiones se muestran muy sensibles a la caries. Esto podría obedecer al metabolismo lento; con apetito especial de dulces. Los defectos en los maxilares consisten en superposición de los dientes, maloclusión y falta de armonía general de la cara. Puede con ésto el dentista detectar y sospechar en un leve hipotiroidismo.

La edad dental y ósea en estos niños es generalmente menor que la cronológica.

c') Mixedema del Adulto

No es tan frecuente como el anterior pero se presenta y especialmente en mujeres, comunmente en la menopausia. Los pacientes se cansan fácilmente, no prestan atención a lo que —

les rodea y muestran cierta falta de actividad mental; aumentan de peso a pesar de la inapetencia; el edema es duro característico de los tejidos subcutáneos, es mejor observable en la cara; en forma progresiva la piel se vuelve escamosa y reseca, el pelo es delgado y quebradizo, al igual que las uñas. Se quejan de frío aunque el ambiente sea cómodo para las personas normales. - Desciende el metabolismo basal y en sangre aumenta el colesterol

- Manifestaciones bucales

Algunos observadores han visto que la dentina y el esmalte se reblandecen, resorción anormal de raíces y descalcificación del maxilar superior. Lo anterior hace pensar en una frecuencia mayor de caries, y probablemente también la sensibilidad a las enfermedades periodontales.

j) LIPOCONDRODISTROFIA, GARGOLISMO o SINDROME DE HURLER

Es raro en su cuadro bien desarrollado pero si se da en grados menos intensos compatibles con vida prolongada. Las manifestaciones más comunes de esta enfermedad son: retardo mental y trastornos convulsivos, hay falta de crecimiento y deformación del cuerpo.

Existen depósitos anormales de mucopolisacáridos en el tejido del hígado, corazón y bazo; además en la materia gris del cerebro, produciendo lesiones cerebrales parecidas a la idiocia amaurotica familiar.

Clinicamente algunos signos pueden ser evidentes al nacer; cabeza ensanchada, limitación de los movimientos articulares y,

más tarde, córneas nubladas. El rasgo característico puede estar presente a los seis meses. El gárglico tiene la cabeza ensanchada con una protuberancia en la frente la cual está fuera de la proporción adecuada con el desarrollo corporal; las cejas son espesas y la nariz con forma de silla de montar. Los rasgos son burdos y toscos; pliegue profundo entre el labio inferior y barba, labios gruesos, hipoglosia, cuello corto y barba partida.

El retardo mental da variaciones de severo a profundo y se observa con facilidad a partir de los dos años. A los cinco años las vértebras tienen forma de cuña y otras anomalías pueden observarse con rayos X. El tronco es corto con relación a los miembros. Hay limitación de movimiento en todas las diartrosis.

Los niños afectados mueren antes de los 10 años; los pocos que logran supervivencia dentro de la tercer década perecen por gran debilitamiento cardíaco o enfermedad respiratoria.

V. RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDAD Y ESTADOS DEBIDOS A NEOPLASIAS

a) NEUROFIBROMATOSIS o ENFERMEDAD DE VON RECKLINGHAUSEN

Estado caracterizado por la formación de neurofibromas múltiples, pediculados, blandos, indoloros, asociados con zonas de pigmentación. De origen congénito, caracterizada por pigmentación cutánea y por la formación de tumores en varios tejidos.

Los neurofibromas se descubren con facilidad por estar en nervios cutáneos superficiales, en extremidades y caras laterales del cuello, ocasionalmente son dolorosos.

Las manifestaciones óseas son frecuentes cifoescoliosis - en ocasiones tan frecuentes que puede comprimir la médula, mar cada hiperostosis en huesos de la cara con ensanchamiento. - En médula espinal en casos de cifoescoliosis habrá dolor muy precoz que se agrava con la tos, tensión, flexión o trepida ción de la columna vertebral. Si hay tumoraciones intracra- neales puede aparecer hipertensión endocraneana y parálisis es pásticas y paresias.

Fa~~l~~gicamente se produce retardo mental medio o profundo. La muerte puede sobrevenir por las complicaciones.

b) ANGIOMATOSIS ENCEFALOTRIGEMINAL o ENFERMEDAD DE STURGE WEBER.

Considerada como una discubrioplantia congénita, pocas - veces hereditaria, caracterizada por calcificaciones en la corteza cerebral con epilepsia debida a la angiomatosis cerebral, así mismo como por la presencia de un nevo flamigerno único de éste padecimiento, con localización en la frente, en el área del trigémino o cualesquiera otra parte de la cara o tronco, coxia tiendo además con un grado extremo de exoftalmia y glaucoma con genito.

Se acompaña de retardo mental y crisis convulsivas.

El diagnóstico suele hacerse por el hallazgo del angioma -

facial, en sujeto con crisis convulsivas.

o) ESCLEROSIS TUBEROSA, EPILOIA o SINDROME DE BOURNEVILLE.

Es transmitida por un gen dominante. En la forma clásica el retardo mental es el primer síntoma. El diagnóstico es muy dilatado. Los pacientes entre cinco y trece años de edad desarrollan múltiples pequeñas áreas escleróticas de la corteza. Superficialmente hay erupción nodular en la piel en forma de mariposa (adenoma sebáceo), proliferación de terminaciones nerviosas y capilares sobre las mejillas, a los lados de la nariz y sobre la espalda. Con frecuencia hay otros órganos con tumoraciones como los riñones y el corazón, la retina y S.N.C.; los huesos pueden tener cambios. Crisis epilépticas que inician entre los tres y seis años continúan a través de la vida pero van disminuyendo su frecuencia. Los pacientes generalmente padecen deficiencia mental desde el nacimiento, no todos pueden caminar y si lo hacen será muy torpe el caminar. La deficiencia mental es progresiva.

Eventualmente se suspenden sus funciones vegetativas, se les presenta signos semejantes a esquizofrenia catatónica^{*} en su tendencia a mantener la misma posición por largos períodos de tiempo. El crecimiento de tumores cerebrales, convulsiones severas y tumores que puedan afectar órganos contribuyen a muertes tempranas.

* Ver capítulo III

VI.- RETARDO MENTAL ASOCIADO CON ENFERMEDAD Y ESTADOS DEBIDOS A INFLUENCIAS PRENATALES (DESCONOCIDAS)

a) MICROCEFALIA

Muchos deficientes tienen un cráneo y un cerebro relativamente pequeños. Cuando se combina una circunferencia pequeña - (menos de 42 1/2 cm en un adulto) con un cráneo estrecho y largo, junto con una cara de tamaño normal, se ve la forma característica de cabeza de pájaro, que es un signo corriente de la microcefalia.

Las causas son generalmente genéticas. Existe una marcada falta de desarrollo de los hemisferios corticales, que afectan — principalmente a los lóbulos prefrontal y parietal. El dibujo de las circunvoluciones está simplificado y en muchos casos se ve una hipoplasia local conocida como microgria. Al lado de una frente huidiza y el aplastamiento del occipucio, la estatura puede ser también muy baja. La mayoría son retardados mentales y — suelen ser alegres, inquietos, alertas e inclinados a imitar a — los demás y a los animales. La mitad de ellos, aproximadamente, sufren epilepsia.

b) HIDROCEFALIA

Puede deberse a la obstrucción de la salida del líquido — cefalorraquídeo desde los ventrículos o a un déficit de absorción del mismo. Es frecuente que ocasiona deficiencia mental, espe— cialmente si se presenta en una edad temprana. Puede ser tam— bién resultado de una sífilis congénita o de otras formas de meningitis. A medida que crece el niño, la cabeza aumenta gradualmen

te de tamaño, mientras que los hemisferios se estiran, aplastan y sufren atrofia. La parálisis de los miembros, la sordera y la ceguera son complicaciones frecuentes de la hidrocefalia, lo mismo que la epilepsia. Cuando se detiene el proceso, que es en algunos casos, les queda sólo una debilidad mental que les permite aprender algún trabajo manual. En los microcefálicos puede presentarse también una hidrocefalia interna. Existen grados moderados de hidrocefalia compatibles con una inteligencia normal.

c) SINDROME DE LAURENCE-MOON-BIELDL

Por su semejanza a la distrofia adiposogenital se sospecha que sea causada por un hipopituitarismo, pero no hay certeza. Se atribuye a un gen recesivo.

Produce retardo mental desde la infancia y es medio; retinitis pigmentosa, que hace la visión deficiente; y polidactilia de las extremidades superiores e inferiores. Se acompaña, además, de obesidad e hipogenitalismo.

d) MONGOLISMO, TRISOMIA 21 o SINDROME DE DOWN

La frecuencia aproximada de esta enfermedad es de 3 en mil niños vivos. Hasta un 10% de pacientes hospitalizados por trastornos mentales sufren esta anomalía. Se cree que es debido a influencias sufridas por la madre durante las primeras épocas del embarazo, aunque lo más acertado es que un óvulo viejo sea fecundado dando como resultado un producto defectuoso.

Se relaciona con una anomalía cromosómica —la trisomía del —

par 21. El desarrollo intrauterino entre la sexta y décimocuarta semana es lento, y el producto final es un niño inmaduro con varios defectos. Sufrir anomalías antes de nacer. Un dato característico es la deficiencia mental; la leucemia granulocítica es mucho más frecuente que en el resto de la población.

En el mongolismo, las suturas de cráneo conservan toda la vida tejido fibroso. Se altera el desarrollo de los huesos faciales, siendo más notable el reducido tamaño del maxilar superior. La espina nasal está muy cerca del borde alveolar, y el paladar está al mismo tiempo al nivel de la silla turca, en lugar de estar a nivel de la base del cráneo. No existe bastante espacio para los incisivos, los cuales sobresalen y se superponen. El ángulo de la mandíbula conserva su aspecto fetal, pues este hueso carece de la acción opositora habitual por el escaso desarrollo del maxilar superior.

Se ha observado alteración periodontal característica antes de los 15 años y suelen ser destructivas muy graves. La lesión era mayor a nivel de los incisivos, y parecía tener poca relación con factores etiológicos locales.

La participación especial la constituye la facies mongólica, con la cabeza corta, los ojos pequeños a veces hundidos, otras veces salientes, inclinados de arriba a abajo y de afuera para adentro, con epicanthus que puede ser uni o bilateral, párpados delgados, pestañas ralas, arcada superciliar poco saliente; la distancia interna es menor que en las personas normales; la nariz corta y aplanada, con su base muy deprimida, la pequeñez y angostura de las cavidades nasales dificultan mucho la respiración, obligando-

la a hacerse rápida y superficial, los ruidos respiratorios son estrididos y semejan bufidos. Encontramos otros rasgos que en grado más o menos distinto se observan en otros niños. Así, — las orejas pueden ser deformadas con su pabellón mal bordeado, — faltando los lóbulos (en ocasiones); la boca abierta en algunos enfermos con su lengua proyectada hacia afuera debido a la macroglosia y la micrognasia. Las figuras de la lengua le dan un — aspecto escrotal.

Refieren los padres que aún desde la más tierna edad, estos niños raramente han llorado, han sido siempre y siguen de buen — humor y humanamente afectuosos. Los mongólicos, salvo excepcio— nes, quieren mucho a su madre, la cubren de caricias, así como — la mayoría de las personas que se ocupan de ellos y les muestran afecto. Muchos de ellos llegan al consultorio con la mano ten— dida al dentista para saludarle, aún en las primeras visitas. — Sin embargo, se ha visto a otros que aún después de mucho tiempo de atención, son retraídos, no saludan, mostrando cierta hostili— dad; esta hostilidad inicial y cerrada puede ser pasajera si se sabe conquistar su simpatía. Por lo general, son poco obedien— tes, incapaces de fijar y de concentrar su atención sobre un ob— jeto determinado.

Existe en ellos un instinto de imitación, mayor que en los — niños normales, que puede ser aprovechado para su educación; man— también deben evitarse actitudes poco convenientes frente a ellos

Sufren retardo, además, en el habla, crecimiento, dentición — deambulación. Esta última puede resolverse si desde recién na—

cido se van ejercitando los músculos del niño, mediante movimientos gimnásticos, para que se vayan desarrollando normalmente y pueda caminar aunque no sea a la edad de un niño normal. Hay niños que se quedan postrados de por vida por falta de desarrollo de sus músculos lo cual le hace imposible la locomoción.

El habla es torpe y difícil, brumosa, explosiva y ronca en algunos casos. La pronunciación de palabras de tres sílabas es muy deficiente.

Puede aprender algunas letras y, en ocasiones, palabras y hacer sumas sencillísimas cuando aprende los números del 1 al 10 y se da cuenta de la cantidad.

La vida de estos niños suele ser corta, un 75 % no llega a la pubertad; sólo un 5% pasa a los 25 años. Sin embargo se han publicado muchos casos por encima de 40 y 50 años.

Debe ayudarse mucho a estos niños puesto que merecen, como los demás, ser atendidos por educadores, médicos y otro tipo de personas para hacer que vivan lo más normal posible su vida dentro de la sociedad de la que son dignos.

CAPITULO III

**COMPLICACIONES QUE CURSAN
CON LAS DEFICIENCIAS MENTALES**

Es casi imposible encontrar las deficiencias mentales ex-
centas de otras complicaciones como son:

- A) EPILEPSIA
- B) CARDIOPATIAS
- C) ESQUIZOFRENIA
- D) HIPERCINESIS

Dadas generalmente por daño cerebral; falta de fusión en -
la constitución de los órganos vitales, como el corazón; mani-
festaciones psicopatológicas por el daño mental.

Analizaremos una a una dichas complicaciones que debe te-
ner en cuenta el Cirujano Dentista.

A) EPILEPSIA: ADQUIRIDA

Es un ataque por descargas de las neuronas del Sistema Ner-
vioso Central (S.N.C.); estas descargas son masivas en el campo
eléctrico del cerebro.

El síndrome más importante en la disminución mental es la concerniente al grupo de los desórdenes convulsivos conocidos como epilepsia. Aunque la epilepsia no necesariamente tiene que ir ligada a la deficiencia mental ni va en la mayoría de los casos y además es ésta, en muchos, quien lo produce, o producirá.

Existen dos tipos de este estado convulsivo crónico:

- 1.- Convulsiones genéticas.
- 2.- Convulsiones adquiridas.

Dentro de las últimas tenemos:

a) **ECLAMPسيا**

Es un ataque súbito de convulsiones clonicotónicas seguidas generalmente de coma; por ejemplo:

a') **Eclampsia Infantil:** Son convulsiones de tipo - reflejo, sin alteración anatómica del sistema nervioso.

b') **Eclampsia Nutans:** Convulsiones que se presentan como espasmo clónico¹ de los músculos esternocleidomastoideos.

c') **Eclampsia Puerperal:** Convulsiones que se presentan al final o después del parto.

b) **TETANIA**

Neuropatía caracterizada por accesos de contracción tónica dolorosa de los músculos, especialmente de las extremidades. Es debida a un trastorno del metabolismo del calcio, consecutivo generalmente a una hipofunción de las glándulas parati-

roides, a la deficiencia de vitamina D, alcalosis.²

c) SINGOPE

Desfallecimiento, desmayo, lipotimia, generalmente consecutiva a una anemia cerebral aguda.

EPILEPSIA: POR FACTORES GENETICOS

Se aceptan las tendencias o predisposiciones hereditarias a los ataques. Los factores genéticos pueden determinar el modelo de reacción epiléptica o proveen una baja a nivel de umbral el cual determina el grado de stress necesario para producir un ataque.

Existen cinco tipos principales de epilepsia en los niños:

1.- GRAN MAL (Motor mayor)

Puede presentarse a cualquier edad y suele estar asociada con movimientos tónico-clónicos generalizados. Generalmente, son de 5 a 10 minutos de duración y no presentan datos específicos en el EEG.

2.- PEQUEÑO MAL

Suele presentarse entre los 4 y los 14 años de edad en ataques que se caracterizan por momentos de fijación de la vista que duran algunos segundos, asociados en ocasiones con movimientos clónicos de las extremidades superiores. Estos pueden presentarse diariamente y el dato característico del electroencefalograma son tres componentes u ondas agudas por segundo.

3.- EPILEPSIA PSICOMOTORA (Epilepsia del lóbulo temp)

ral)

Es observada con mayor frecuencia en los niños mayores, adolescentes y adultos. Las manifestaciones varían considerablemente y constan principalmente de autotismos (v.gr., movimientos masticatorios, chasquidos de los labios, movimientos motores extraños y en ocasiones ademanes raros).

Estos tres tipos de epilepsia no suelen estar asociadas con la deficiencia mental y salvo la psicomotora son fáciles de controlar. Los medicamentos se reducen gradualmente y se suspenden después de que se haya logrado obtener un período de cuatro años libre de episodios convulsivos. Sin embargo, la medicación no se suspenderá durante los años de pubertad.

Los siguientes dos tipos, (4 y 5), de epilepsia infantil - están asociados con deficiencia mental, y estos ataques no son controlados fácilmente.

4.- ESPASMOS INFANTILES

Se presentan en serie y son de tres tipos principales: -ataques flexores con actitud de salaam caracterizados por la proyección hacia adelante de las extremidades superiores con flexión de la cadera y la cabeza;

-espasmo de los extensores con flexión de la cadera y

-espasmos con movimientos de vuelco de la cabeza.

Un gran porcentaje de estos niños son deficientes, presentando trazos característicamente caóticos en los EEG.

El tratamiento de elección para los espasmos infantiles es

ACTH administrado por vía intramuscular durante un período de cuatro a seis semanas, repitiéndose de ser necesario. Aunque este tratamiento mejora las manifestaciones clínicas y el electroencefalograma, no afecta la capacidad mental del niño. Otros medicamentos utilizados son Valium y Fenobarbital.

5.- SINDROME DE LENNOX-GASTAUT

De mal pronóstico y también, ya que se asocia frecuentemente con grave daño cerebral y deficiencia mental y mala reacción al tratamiento. Los ataques se presentan generalmente entre 1 y 9 años de edad, pudiendo ser de diversos tipos de combinación. Estos incluyen ataques atónicos acinéticos (epilepsia que hace caer al suelo), accesos tónicos, accesos clónicos, accesos de "ausencia" y también accesos de tipo gran mal.

El control de los accesos resulta muy difícil y no es raro ver niños con esta afección recibiendo cuatro o cinco medicamentos tales como Dilantin y Fenobarbital, ya que la terapéutica es de corta duración (acción)

La dieta cetogénica es útil para el tratamiento de esta afección. Esta dieta produce cetosis y acidosis debido a su alto contenido de grasas y bajo contenido de carbohidratos. Este régimen se emplea para el tratamiento de ciertos trastornos convulsivos, especialmente espasmos infantiles y el presente síndrome, que puede ser refractario al tratamiento farmacológico.

MANIFESTACIONES BUCALES.- Frente a cicatrices o traumatismos amplos de la cara y los labios, y en particular de la lengua

el dentista debe pensar en epilepsia. Debe preguntarse a cualquier paciente joven con cicatrices linguales si ha sufrido "desmayos". Los enfermos epilópticos muchas veces rechinan los dientes durante la noche. Es importante reconocer cualquier tendencia epiléptica en un paciente que deba someterse a anestesia por óxido nitroso, pues la fase de excitación que puede presentarse durante la inducción, y la anoxemia que acompaña frecuentemente este tipo de anestesia, predisponen a las crisis. Si sobrevienen convulsiones en un paciente cuyos movimientos están estrechamente limitados, son de temer lesiones personales graves, y un día importante al equipo del consultorio. Los epilópticos suelen ser buenos pacientes bajo anestesia local, si no están cansados y si han recibido una premedicación adecuada.

B) CARDIOPATIAS

Por supuesto que no todos los niños con deficiencia mental padecen cardiopatías, pero puede encontrarse en el consultorio más de un paciente, de este tipo, con algún trastorno cardíaco, por lo cual no sólo se mencionarían los tipos de lesiones congénitas que más probablemente se detectarían sino otras lesiones que pueden, en un momento dado, ser de nuestra utilidad o conocimiento.

a) LESIONES CONGENITAS DEL CORAZON

Tienen una frecuencia de 0.5% de todos los niños vivos. -

Las más comunes incluyen:

- Defectos de los tabiques interauriculares e interauricular e interventricular.

- Síndrome de defecto de tabique interventricular, estenosis pulmonar, destroposición aórtica e hipertrofia ventricular derecha. Se conoce también como tetralogía de Fallot.
- Persistencia del conducto arteriovenoso.

Los problemas de oxigenación de la sangre, en lactantes y niños, permiten la observación clínica de las anomalías. Las lesiones, más tarde, suelen ser focos de endocarditis bacteriana subaguda. En los pacientes con tetralogía de Fallot es común que presenten color rojo azulado general de la mucosa bucal, con gingivitis marginal grave y sangrado; lengua edematosa y con fisuras profundas. Los dientes con estructura normal, pero con retraso de la erupción de ambas denticiones.

b) ATENCIÓN DEL PACIENTE CON ENFERMEDAD CARDIOVASCULAR

Las urgencias cardíacas son raras en el consultorio dental, sin embargo, no deben pasarse por alto. Pacientes enfermos del sistema cardiovascular reciben, con frecuencia, medicamentos que hacen problemático el trabajo del dentista que los trata. Las infecciones de origen oral pueden ocasionar o agravar una endocarditis. La extirpación de focos de infección pueden precipitar una recaída en ciertas enfermedades cardíacas, mientras que en otras, cualquier intervención o anestesia representa un riesgo considerable.

Los enfermos cardiovasculares requieren una atención especial en el consultorio pues su capacidad de recuperación después de un stress es menor.

Todos los pacientes de este tipo requieren de una buena historia clínica. En seguida se da el esquema de una:

a') HISTORIA CLINICA*

1.- ¿Ha sido atendido por un doctor (médico, dentista, ortopedista o quiropráctico)?

De ser así, quién fue, qué tenía Ud., y cuándo ocurrió?

2.- ¿Lo está atendiendo un doctor actualmente?

De ser así, quién es, qué sufre Ud., y cuándo fue a consulta la última vez?

3.- ¿Sufrir Ud., o sufrió alguna vez alguno de los siguientes problemas?

- | | |
|--|---------------------------------|
| a) fiebre reumática | g) ataques |
| b) presión arterial alta | h) apoplejia |
| c) crisis coronaria | i) insuficiencia cardíaca |
| d) enfermedades valvulares del corazón (válvula enferma) | j) síncope |
| e) soplo cardíaco anormal | k) sífilis |
| f) angina de pecho | l) insuficiencia renal (uremia) |
| | m) epilepsia |

4.- ¿Sufrir Ud., o sufrió alguna de las siguientes molestias alguna vez?

- | | |
|--|------------------------------------|
| a) dolor o molestias en el pecho (opresión) | g) tendencias hemorrágicas (raras) |
| b) falta de aire | h) tendencia a los moretones. |
| c) crisis cardíacas | i) vértigos |
| d) desmayos o convulsiones | j) tos (crónica) |
| e) tobillos hinchados | k) ictericia reciente |
| f) latido cardíaco rápido sin causa aparente (palpitaciones) | |

* El interrogatorio se hará, por supuesto, al padre o responsable - para que conteste por el paciente imposibilitado. Tendrá que hacerse algunas adaptaciones ya que algunas enfermedades son más -

- 5.- ¿Siente Ud., alguna molestia en muñecas, brazos, pecho, cuello o mandíbula durante el ejercicio intenso o la excitación?
- 6.- ¿Tomó Ud., alguna vez, o toma actualmente, alguno de los siguientes fármacos? (Esta lista debe revisarse periódicamente).
- | | |
|---|--|
| a) digital | h) antibióticos |
| b) nitroglicerina | i) Rauwolfia (Rauwolfia serpentina (Raudixin), reserpina (Serpasil)) |
| c) quinidina | j) guanetidina (Ismelin) |
| d) anticoagulantes (medicamentos para sangre espesa o para retraso en la coagulación) | k) metildopa (Aldomet) |
| e) cortisona | l) tranquilizantes |
| f) medicinas para la presión | m) antihistamínicos |
| g) diuréticos | n) insulina |
- 7.- ¿Toma Ud., otros medicamentos, fármacos o sustancias químicas? Si es así cuáles son?

- 8.- ¿Es Ud. hipersensible o alérgico, o presenta reacciones especiales (p.e. urticaria) a ciertos alimentos o cualquiera de los siguientes medicamentos?

- | | |
|------------------------|---|
| a) antibióticos | d) antihistamínicos |
| b) sueros | e) mención de los alimentos a los cuales es alérgico. |
| c) anestésicos locales | |

- 9.- ¿Sufrió Ud. alguna vez una reacción molesta durante una intervención quirúrgica o un tratamiento odontológico?

b') Premedicación

En el paciente con angina de pecho, enfermedad coronaria o enfermedad cardíaca hipertensiva, es importante recurrir, como a premedicación, a un barbitúrico de acción corta antes de la anestesia local o de la realización de maniobras quirúrgicas dentales. Debe administrarse esta premedicación 15 minutos antes de empezar cont. notar: propios de los adultos; sin embargo, puede usarse tal cual para pacientes adultos con sospecha de enfermedad cardíaca.

las maniobras en la sala de espera, para reducir al mínimo las reacciones de stress que inician desde la sala. Para casi todos los adultos son adecuados de 30 a 60 mg de pentobarbital o de 50 a 100 mg de secobarbital. Puede variar en cada paciente.

Cuando se administran sedantes, los gangliopléjicos, fármacos del grupo de la guanetidina, fenotiacinas y derivados de la rauwolfia pueden producir crisis hipotensoras peligrosas; éstos, además, pueden prolongar y potenciar la acción de los analgésicos y sedantes.

Las dosis empleadas en odontología de antistalogogos, como atropina o metantelina, pueden dar lugar a taquicardia, lo que es inconveniente en algunos enfermos.

c') Anestésicos locales

Además de ser obligada la premedicación se debe emplear la menor cantidad posible de anestésico, con la menor concentración posible de vasoconstrictor, compatibles con una anestesia completa. Después de la inyección, debe observarse detenidamente al paciente. Por esta razón, sólo deben emplearse jeringas y agujas de tipo de aspiración. No debe ser inferior a 25 el calibre de la aguja, las más pequeñas no permiten la aspiración. Si se aspira sangre, se desecha el cartucho de anestésico.

- Empleo de vasoconstrictores en los anestésicos locales.

Esta indicado, en general, un vasoconstrictor que ayuda a lograr anestesia profunda y limita la velocidad de absorción del anestésico. Si se administran con cuidado las soluciones anestésicas con vasoconstrictor, no están contraindicadas; pue-

den utilizarse las siguientes:

Adrenalina, 1/50 000 - 1/250 000

Levarterenol, 1/30 000

Levenordefrín, 1/20 000

Fenilefrina, 1/ 2 500.

Como es preciso evitar el dolor que podría seguir a una anestesia insuficiente, el anestésico local debe contener vasoconstrictor.

Algunos autores han podido observar que en pacientes que han recibido infiltración de 2 a 8 ml de una solución de clorhidrato de lidocaína al 2%, con o sin 1/100 000 de adrenalina, varían poco, en los diez minutos que siguen a la inyección, las presiones arteriales sistólica y diastólica y media, así como la frecuencia cardíaca.

d') Alcance de las maniobras operatorias que deban realizarse en una sesión.

Aunque no hay regla fija es bueno tomar, como guía general, que los pacientes con dolor torácico, dificultad respiratoria, palidez intensa o pulso rápido no deben exponerse a procedimientos muy traumáticos, y que está indicada entonces una consulta médica, pues podría tratarse de enfermos cardíacos graves.

c) DESCRIPCION DE ALGUNAS CARDIOPATIAS POSIBLES EN NIÑOS CON RETARDO MENTAL.

a') Endocarditis Bacteriana Subaguda

Es una enfermedad grave, que en la mayor parte de los casos de origen dental se debe a Streptococcus viridans. La enfermedad afecta principalmente a pacientes con lesiones valvulares reu-

máticas o sifilíticas, o que sufren defectos cardíacos o vasculares congénitos. Es difícil reconocer los factores desencadenantes inmediatos, pero no es raro encontrar una relación cronológica entre la aparición de síntomas clínicos y los traumatismos quirúrgicos o las extracciones dentales. Se considera que los dientes o fragmentos de dientes constituyen un peligro temible, pero evitable. Es preciso llevar a cabo una supresión dental completa y absoluta.

SINTOMAS

El paciente sufre debilidad progresiva, pérdida de peso, disnea, anorexia y molestias vagas, dolor y síntomas de tipo gripal, en general existe una febrícula.

Cuando han aparecido sobre las válvulas cardíacas las lesiones vegetativas fibrinosas (trombos) con invasión microbiana, — constituyen un foco de diseminación intermitente de microorganismos en todo el cuerpo. Pueden dar, estas lesiones vegetativas, origen a fragmentos pequeños que forman émbolos sépticos, que causan, v.g., hemorragias petequiales en conjuntiva y mucosa bucal. Cuando se forman émbolos mayores pueden enclavarse en brazo, riñones, pulmones y cerebro, donde la sintomatología es específica de la zona afectada.

Puesto que van muy entrelazadas la endocarditis bacteriana y las infecciones dentales por la etiología de la primera; es muy importante tener el conocimiento de las medidas profilácticas — que se aconsejan para la disminución de las bacteriemias potextractivas y para evitar la aparición de endocarditis bacteriana subaguda. Los consejos son los siguientes:

- 1.— Debe interrogarse al paciente buscando antecedentes de fiebre reumática, corea, o "enfermedad del corazón" con lesiones de válvulas.

2.- Si existen estos antecedentes, es preciso consultar al médico tratante. En caso de lesiones valvulares demostradas, el médico debe tratar, vigilar u ordenar la administración profiláctica de antibióticos.

3.- La anestesia debe ser local.

4.- Se limpia mecánicamente, con todo cuidado, el surco gingival, que se trata luego médicamente. La mejor manera de esterilizar esta zona es la cauterización por sustancias químicas o por calor.

5.- Las maniobras quirúrgicas deben producir el menor traumatismo posible.

b') **Cardiopatía reumática - Fiebre reumática**

Esta enfermedad parece constituir una de tipo hipersensibilidad frente a una infección por estreptococos beta hemolíticos del grupo A, generalmente situada a nivel de una faringitis. La hipersensibilidad debida a faringitis estreptocócica da lugar a lesiones del sistema nervioso, tejidos subcutáneos, articulaciones y, con mucha frecuencia, corazón.

Suele ser esta enfermedad de la infancia.

SINTOMAS

Los primeros síntomas de la fiebre reumática pueden ser una corea, una carditis aguda, una artritis reumática o la aparición de nódulos subcutáneos típicos. El niño se queja muchas veces de dolor de garganta, está agitado y su temperatura oscila entre 37.8 y 41.8 °C. Existe una erupción eritematosa durante el ata-

que agudo. La artritis reumática se caracteriza por lesiones en diversas articulaciones sucesivamente; éstas se vuelven rojas e hipersensibles.

En la mayor parte de los casos, existen grados variables de carditis aguda, y entre 25 y 50% de los pacientes conservan lesiones cardíacas permanentes. Las lesiones valvulares afectan casi siempre la válvula mitral y suelen ser focos frecuentes de endocarditis bacteriana subaguda. Las lesiones miocárdicas producen fibrosis del miocardio y disminución de la reserva cardíaca.

RECOMENDACIONES

Para la protección durante las intervenciones dentales y la cirugía bucal:

1.- El fármaco a elección es la penicilina en pacientes afectados de cardiopatía reumática o congénita que vayan a someterse a intervenciones dentales o maniobras quirúrgicas orales. Se administrará pre y postoperatoriamente.

2.- Hay pruebas de que sólo se obtiene una profilaxia eficaz si se logran concentraciones altas de penicilina en el momento de dichas intervenciones. Las dosis utilizadas para la profilaxia a largo plazo contra estreptococos del grupo A en pacientes reumáticos sensibles no bastan para evitar la endocarditis bacteriana. Para impedir que se fijan en las válvulas cardíacas los microorganismos se recomienda mantener niveles altos de penicilina en sangre durante varios días después de realizada la intervención.

c') Síncope (Desmayo)

Es una insuficiencia circulatoria benigna, transitoria y brusca. El miedo, el dolor y las alteraciones emocionales inten-

sas son factores predisponentes importantes. La fatiga, hambre, estación de pie de larga duración en una multitud, y convalecencia de una enfermedad. Las menos frecuentes pueden ser: hiperventilación, ciertos tipos de enfermedades cardíacas y la hipersensibilidad del seno carotídeo. Debe tenerse en cuenta la posibilidad de un coma diabético (hiperglucémico) frente a un paciente inconsciente.

SINTOMAS

Si se observa cuidadosamente al paciente antes y después del desmayo, se ve que palidece y empieza a sudar. Hay tendencia a la náusea, con salivación intensa. Antes del desmayo verdadero — hay sensación de malestar, vértigo y aturdimiento. Pueden existir respiraciones intermitentes con suspiros frecuentes. En ocasiones la visión se altera.

En el consultorio dental es muy frecuente. Puede ocurrir después de una extracción u otra intervención dolorosa o simplemente la tensión emocional.

A los primeros signos de síncope debe colocarse inmediatamente el sillón en posición horizontal, con la cabeza más baja que el — cuerpo. Esto provoca una mayor irrigación cerebral que mejora el estado general del paciente. Son útiles también los estímulos periféricos como la aplicación de compresas frías sobre la cara y la frente, o la inhalación de vapores de amoníaco. Puede darse oxígeno si el paciente no responde en plazo de dos a tres minutos. Debe además, permanecer en esa posición hasta la total recuperación.

Si no se obtiene una respuesta satisfactoria en dos o tres minutos, volviendo el enfermo al estado de conciencia normal, quizá se haya producido un paro cardiorrespiratorio. Si no hay respira-

ción ni pulso perceptible, debe iniciarse respiración de boca a boca con masaje cardíaco externo. Es necesario tener en consultorio ADRENALINA 1:100 000 I.M. o subcutánea; Corticosteroides: DECADRON, SOLU-CORTEF o PREDNISOLONA I.V. debido a que no siempre es posible la asistencia médica inmediata al consultorio.

Cuando no hay respuesta aún a la inyección I.M. o subcutánea de adrenalina debido a la falta de circulación debe inyectarse directamente en el corazón, en ventrículo derecho o izquierdo, a la altura del cuarto espacio intercostal.

C) ESQUIZOFRENIA

Es una "desorganización de la personalidad de carácter grave, a veces con manifestación de síntomas psicóticos, afirmada sobre un defecto básico en la interpretación de la realidad que solo se descubre con gran perspicacia. Las características típicas son:

- 1) Gran distorsión en los procesos del pensamiento.
- 2) Alteraciones del afecto.
- 3) Alteraciones de los límites del yo.
- 4) Dificultades en las relaciones personales, que puede tener por base un deterioro crónico de la facultad de experimentar placer".

1) DISTORSIONES EN LOS PROCESOS DEL PENSAMIENTO

Hay trastorno y disociación en los procesos del pensamiento de nada sirven las reglas habituales de la lógica; las ideas no a semejan a las de un niño o a las propias de un estado de ensoñación. Los pensamientos pueden ser auténticos, condensados, muy simbólicos y raros. Prevalcen en el lenguaje las asociaciones

ilógicas, retintines o una "ensalada de palabras". Es deficiente la capacidad de abstracción verbal. Hay pobreza de ideas y los procesos del pensamiento son retardados, o bien superproducción de ideas. La alteración del pensamiento se expresa en delirios que son ideas fijas que no pueden ser influidas por la razón o por explicación racional, y alucinaciones que son experiencias sensoriales que se producen sin que exista un estímulo real externo de la percepción.

2) ALTERACION DEL AFECTO

"El término "esquizofrenia" supone una "partición" entre la vida afectiva y la ideacional del individuo", o sea, entre el a-afecto y el sentimiento no están en armonía con el pensamiento -- que se experimenta. Es muy notorio que reflejen afecto inadecuado como sonreír cuando se comenta un hecho triste, blandura de afecto como apatía, retraimiento y ensoñación, o rigidez de afecto como pautas emocionales estereotipadas con independencia del estímulo exterior.

3) ALTERACIONES EN LOS LIMITES DEL YO

Tiene gran dificultad, el enfermo esquizofrénico, en diferenciar los estímulos interiores de los externos, la realidad de la fantasía, sus propios pensamientos de los de los demás; esto es donde termina su yo y comienza la realidad exterior.

4) DIFICULTAD EN LAS RELACIONES PERSONALES

Se considera como uno de los índices básicos del proceso esquizofrénico la incapacidad de establecer buenas relaciones personales. Generalmente le caracteriza una notable ambivalencia to-

dos los aspectos de su vida diaria y a menudo va acompañada de dificultad de expresión adecuada y modulación de los impulsos hostiles. A ésto le acompaña también una anhedonia, temores sociales e ideas de rechazo.

—CLASIFICACION POR LOS SINTOMAS

Pueden ser agudos, crónicos o de aparición intermitente. — Hay casos en que un individuo supuestamente "normal" pueda mostrar una repentina erupción de estruendosos síntomas esquizofrénicos; — en otros, los síntomas son permanentes y crónicos. En fases del relativo "mutismo clínico" es difícil reconocer la esquizofrenia — como una enfermedad crónica en la cual sólo las manifestaciones — clínicas francas muestran grandes variaciones en el transcurso de la vida.

De acuerdo a dichos síntomas puede, a su vez, ser:

- a) PROGRESIVA CONTRA REACTIVA
- b) ESQUIZOFRENIA SIMPLE
- c) TIPO HEBEFRENICO
- d) " CATATONICO
- e) " PARANOIDE
- f) " SEUDONEUROTICO
- g) PSICOSIS PSICOAFECTIVA
- h) ESQUIZOFRENIA LATENTE

a) PROGRESIVA CONTRA REACTIVA

Existe diferenciación entre los pacientes esquizofrénicos — cuanto que en unos el comienzo de la enfermedad ha sido precoz au que lento e insidioso, a menudo sin causas aceleradoras externas, generalmente de pronóstico grave —ESQUIZOFRENIA PROGRESIVA—, y aquellos en los que el comienzo ha sido más rápido a menudo preci

tado por algún acontecimiento compulsivo y es de buen pronóstico

- ESQUIZOFRENIA REACTIVA.

b) ESQUIZOFRENIA SIMPLE

En ésta se observa apatía, indiferencia, retraimiento y falta de ambiciones. No suele haber muestras de deformación de la realidad. Se dice que algunos "desorientados" y "fracasados" crónicos podrían pertenecer a este tipo.* La indiferencia y la irresponsabilidad pueden conducir a conflictos legales. Este padecimiento, con frecuencia, aparece en la adolescencia, en el momento de transición de la infancia a la adaptación social y heterosexual de la vida adulta, con la responsabilidad que la misma supone.

c) TIPO HEREFRENICO

Existe máxima simpleza y conducta inadecuada. Es incidioso y precoz el comienzo y generalmente en la adolescencia. Pueden presentarse delirios y alucinaciones, que con frecuencia son muy extrañas. Comúnmente hay alteraciones del lenguaje y la conducta.

d) TIPO CATATONICO

En este tipo los problemas son motores: estupor o exagerada actividad; negativismo, conducta opositora y automatismo. Frecuentemente se mantiene, el paciente, en inmovilidad física durante largos períodos. Puede también hallarse gran actividad motriz

* Es importante analizar con profundidad casos como éstos. Aquí puede el Dentista, como persona y como profesionalista, ayudar orientando un poco a personas así. En la actualidad hay cantidad de personas, sobre todo adolescentes y jóvenes (aún adultos), que no

desorganizada. Es repentina la aparición de estos síntomas y el pronóstico, cuando el acceso ha sido único, es favorable.

e) TÍPO PARANOIDE

Se caracteriza por delirios de persecución o de grandeza. El comienzo ocurre en un momento posterior de la vida con relación a las otras formas de esquizofrenia y es anunciado por un período de acentuada hipocondría. No suele mucho deterioro haber de la personalidad.

f) TIPO PSEUDONEUROTICO

El proceso psicótico fundamental está señalado por numerosos síntomas aparentemente neuróticos y una profunda angustia. -- Hay numerosos síntomas histéricos y obsesivo-compulsivos que, en sí mismos, pueden parecer más bien neuróticos que psicóticos.

g) PSICOSIS ESQUIZOAFECTIVA

Presenta rasgos maniacodepresivos. Estado de ánimo que puede ser de júbilo, depresión o ambos. La afectividad se acompaña de extraños procesos del pensamiento y de conducta.

h) ESQUIZOFRENIA LATENTE

No se manifiesta en la conducta. Solo indica la posibilidad de que se desencadene un estado esquizofrénico franco.

Los tipos mencionados no existen o no se dan puros. Siempre hay combinaciones.

— ETIOLOGIA

Es desconocida; sin embargo, pienso, la mayor parte de los casos pueden ser debidos a un ambiente familiar y social no favorable acompañado de la falta de una meta que dé motivos de interés.

-Cont. Nota - tienen un ideal por el cual luchar y alcanzar con ello su fin como seres humanos que son.

D) DISFUNCION CEREBRAL MINIMA (DCM) o HIPERCINECIA.

Es llamada también Daño Cerebral Mínimo, Síndrome Hipercinético, Síndrome de Strauss-Lehtinen, parálisis cerebral mínima, síndrome coreiforme o "Síndrome de daño cerebral".

Los signos y síntomas que presentan la mayoría de estos niños son:

1) DE LA CONDUCTA

Aberraciones de la atención; como poca capacidad para fijar la atención o perseverar, inestabilidad emocional; **IMPULSIVOS**.

2) NEUROLOGICOS

Los datos neurológicos "blandos", tales como reflejos — violentos o asimétricos; el establecimiento tardío de la dexteri— dad (más de dos años de edad); desorientación izquierda-derecha — (más de siete u ocho años); presencia de movimientos coreiformes.

3) ELECTROENCEFALOGRAMA

Aproximadamente 50% presentan trazos anormales, lo que se manifiesta por poca actividad en los hemisferios posteriores — del cerebro.

4) PSICOLOGICOS

a) Las pruebas psicológicas muestran variaciones significativas de la función mental, lo que es señalado por una discrepancia de 20% entre los resultados verbales y de desempeño de la — escala de inteligencia de Wechsler para niños (WISC). La discrepancia la muestran también las subpruebas de realización y verba— les.

b) Las pruebas de la percepción mostrarán una combina— ción de deficiencias auditivas y visuales perceptivas. Estos ni—

ños oyen bien y ven bien, aunque presentan diversos grados de dificultad en la interpretación de los símbolos visuales y auditivos debido a una disfunción del sistema nervioso central.

La mitad o dos terceras partes de estos niños presentan ciertas deficiencias cognitivas y de la percepción que dan como resultado incapacidad para el aprendizaje. Este no es un retraso mental, en sentido global, sino que sus incapacidades la impiden la adquisición de conocimientos académicos específicos adecuados para su edad mental.

La incapacidad del aprendizaje es un retraso específico o trastorno en uno o más de los procesos del habla, del lenguaje, de la percepción, de la conducta, de la lectura, la escritura y la aritmética (Kirk). La dislexia constituye un trastorno específico de la lectura que presenta ciertas incapacidades perceptivas y cognitivas, que dan como resultado dificultad para leer, deletrear y escribir.

Por supuesto que los niños hipercinéticos no son necesariamente retrasados mentales pero sí muchos retrasados mentales son hipercinéticos.

CAPITULO IV**MANEJO DE PACIENTES
EN EL CONSULTORIO**

Aún a la ligera podría pensarse en lo difícil que será tratar a este tipo de pacientes; sin embargo, una buena vocación por la O dontología, en especial por la Odontopediatría, unida a la caridad no al interés remunerativo, facilitará en gran manera el manejo de estos niños.

Debe saberse que, por supuesto, hay casos de niños hipercinéticos que provocan una situación de un encuentro de lucha en lugar de una sesión odontológica; pero, muchos casos son tan sencillos - como los realizados sobre niños normales cooperadores y otros en - donde se hace necesaria la anestesia general.

Ante ésto debemos prepararnos, organizar todos los implemen- tos necesarios y, sobre todo, disponernos a realizar con cada niño el mejor trabajo sin escatimar esfuerzo alguno.

A) EL EXAMEN DENTAL

La primera visita del niño al consultorio es la más importante, porque es el momento en que el odontólogo y su personal pueden comunicar su capacidad e interés por aceptar al niño para su trata- miento. Aunque no siempre es posible realizar la primer visita con circunstancias ideales si se puede, durante la petición de la cita, pedir toda la información pertinente para adecuarla y prepara- rse para recibir al paciente.

"El personal odontológico puede a menudo prever la conducta del niño al observar la relación mutua de padres e hijos en la sala de espera, antes del examen. Si el niño tiene que ser trasladado por el padre, si está en una silla de ruedas o si presenta raros cambios de conducta, el odontólogo podría querer alterar el procedimiento de entrevista inicial".¹ Preferentemente, deben — los padres acompañar al niño para facilitar la observación de sus relaciones y para evaluar a ambos para planificar el mejor método de tratamiento.

A) La Historia Clínica debe ser analizada con mucho cuidado — pues aunque la mayor parte de los padres son realistas respecto al problema de su hijo, otros mostrarán actitudes de protección e xagerado y hostilidad y será muy exigentes. Debe el dentista, a demás buscar y saber compartir con los padres el problema del niño; deberá saber escuchar frustraciones y ansiedades enunciadas por los padres con genuino interés y de vez en cuando, se se le — permite, ayudar a encontrar soluciones adecuadas. El odontólogo no debe ser manifiestamente crítico de las emisiones previas en — la atención odontológica del niño, pero debe dar a los padres con todo cuidado la confianza de que un programa realista de restauración y prevención asegura buena salud dental a su hijo.

La primera entrevista permitirá determinar, al dentista, si el niño debe ser invitado sólo al consultorio o si debe ser acompañado de sus padres. Si la conducta del niño es normal, puede ser acompañado al consultorio por la asistente dental mientras el odontólogo termina su entrevista con los padres. El consultorio y el personal deben comunicar siempre un medio grato para el niño en esa visita y en las subsecuentes. La función de la asistente

es de suma importancia; debe observar al niño estrechamente y ha de interpretar los comentarios del odontólogo para saber exactamente cuando se la necesite.² A menudo se crea una estrecha relación entre el paciente y la asistente dental, lo cual permite reafirmar al niño en su experiencia odontológica.

B) LA ANSIEDAD PATERNA

La mayoría de los padres la muestran y, por supuesto, en este tipo de niños aumenta. Esto debe ser considerado por el dentista; para ello se hace necesario que estén presentes durante el examen oral y así ellos irán encontrando tranquilidad y el niño entra en contacto y conocimiento con el consultorio odontológico. - Si el niño presentara un cambio negativo de conducta puede invitarse a los padres a colaborar indicándoseles brevemente cómo es el manejo.

El odontólogo debe tener una impresión previa de la conducta del niño según la entrevista inicial. Si el niño siguió la sugerencia y se relacionó bien con la nueva experiencia, no hay razones para sospechar que aparecerán problemas durante el examen o el tratamiento. Cuando la conducta del niño sea inmadura debe ser controlada al nivel del entendimiento del niño. En el caso de estos niños se hace necesario ejercer cierta firmeza o restringirlo físicamente pero sin dar muestras de impaciencia ni con los movimientos ni las expresiones.

Algunos de estos niños pudieron haber tenido ya alguna experiencia médica u odontológica desagradable que puede precipitar los problemas de conducta. Si las técnicas usuales de manejo de la conducta resultaran ineficaces y se hiciera necesario recurrir a restricciones, se deberán realizar todos los esfuerzos por lle-

var a cabo el examen lo más rápida y minuciosamente posible y con la menor incomodidad para el niño. Los niños aceptarán mejor el examen oral si se los encara con cariño y firmeza.

Antes de despedirse de los padres debe dárselos un resumen y explicación de los resultados del examen inicial de su hijo.

C) PLANIFICACION DEL TRATAMIENTO

Debe trazarse un plan real de tratamiento, que considere la situación médica y el pronóstico para los años venideros. Si la enfermedad del niño tiene un mal pronóstico, entonces el tratamiento odontológico debe ser paliativo y debe limitarse a una atención de mantenimiento y a la prevención de las enfermedades bucales. Si fuere favorable el pronóstico no hay necesidad de transigir en nada en cuanto al tratamiento odontológico. Se deben realizar todos los esfuerzos posibles para emplear los conceptos actuales de buen tratamiento preventivo y restauradores para ayudar en el mantenimiento de una oclusión funcional y un parodonto sano.

Se debe pensar en el recubrimiento total de los dientes con coronas cuando no se pueda lograr con éxito una buena higiene bucal o dieta. Los procedimientos de restauración o los quirúrgicos deberán ser completados en el menor número de sesiones posible. Puede recurrirse a la sedación durante períodos de tratamiento extensos y cabe recurrir a la anestesia general ante problemas graves de manejo.

D) MANEJO DEL NIÑO DURANTE EL TRATAMIENTO

Todos los métodos convencionales de obtener la cooperación —

del paciente habrán de ser agotados antes de restringir al niño o antes de emplear medicación o anestesia general. Jamás las restricciones o dominio físico debe ser un sustituto del manejo psicológico del niño.

Es muy importante restringir, en los procedimientos, a los niños que no son manejables pero es importante informar a los padres sobre la restricción que se utilizará. Sabiéndose de antemano la preocupación y angustia de los padres deberán dárseles palabras de consuelo y tranquilización haciéndoles ver que es necesario para evitar accidentes, que pueden ser graves durante el tratamiento. De esta manera lo comprenderán.

a) Posición del sillón

La posición correcta del sillón es importante para el control físico del paciente. El centro de gravedad del paciente debe estar ubicado bajo, en una posición reclinada que torne más difícil el movimiento hacia adelante y permita al odontólogo y a su asistente un mejor control del niño.

b) Técnicas útiles

a') Estabilización de los maxilares.— Las pinzas de Molt, el bloque de mordida de McKesson o un dedal interoclusal servirán para estabilizar la boca en posición abierta. Cuando no se cuenta con estos aditamentos puede sustituirseles por abata lenguas unidos con tela adhesiva. La asistente dental vigilará estrechamente el dispositivo usado para impedir su desplazamiento por la lengua o los labios del paciente. El desplazamiento puede o podría provocar laceraciones de los tejidos blandos o subluxación de los dientes.

b') **Dispositivos de restricción.**— Mink y Hughes describieron la técnica de la sábana como restricción estabilizadora eficaz. Consiste en hacer uso de dos sábanas rectangulares de 1.80m por .80 m. Una de ellas se emplea para inmovilizar los miembros superiores del niño; la sábana se dobla uniendo dos contraesquinas de manera que tome una forma triangular. Se hace un doblez a la mitad, por lo más largo, sobre sí misma. El niño debe cruzarse de brazos sobre ella y el tronco enredar la sábana dejándola de manera que las puntas puedan ser anudadas en la parte anterior. La otra sábana, doblada de la misma manera, es para fijar al niño al sillón; se le pasa ésta sobre sus brazos, cuando ya está envuelto con la primera y sobre el sillón, fijándolo con el respaldo del sillón, el nudo, en este caso, queda en la parte posterior del sillón. En el caso de niños hipercinéticos es necesario, además, fijar sus pies, ya que son capaces de lanzar patadas y tirar el bracket con el instrumental (si se trata de unidad tradicional) o lastimar al dentista o a la asistente. La fijación de sus pies se hará con otro lienzo.

Puede utilizarse también una Pedi-wrap que se usa con rutina en las salas de recuperación de los hospitales infantiles. Se la puede adaptar con facilidad al tamaño del niño y faculta al equipo odontológico para dominar eficazmente todos los miembros con un mínimo de esfuerzo y sin molestia alguna para el niño. Para completar la sujeción se pueden utilizar los cinturones de restricción de Den-Tal-es (Company, Den Moines, Iowa) que cuentan con sujetadores de agarre de nylon de fácil ajuste.

La restricción física no debe ser incorporado como castigo o método disciplinario, y ha de ser precedida y acompañada por una -

explicación razonable de su uso, si es posible la comunicación con el paciente. Los dispositivos de restricción pueden ser acompañados o presentados como trajes espaciales o ropas de seguridad empleadas para ayudar al niño a sentirse seguro e impedir que caiga del sillón dental. Si se sospecha una dificultad en el manejo, - el niño debe ser colocado profilácticamente en el dispositivo de restricción, en vez de hacerlo después de haberse manifestado el problema. No hacer uso de alguno de estos métodos es hacer ineficaz la sesión y serfa tiempo perdido porque, en niños hipercinéticos, no es suficiente un auxiliar dental. La reacción del niño a la Pedi-wrap o sábana de restricción es mucho más favorable y predecible que el sostener al niño durante el tratamiento odontológico.

c) **Cómo obtener atención después de iniciada una rabieta**

Depende del grado de maduración del niño. En los que logran entender será buen método el del control por medio de la voz que debe mostrar firmeza y dominio y, sobre todo, tono cariñoso. - En los niños que no logran comprender por la profundidad de su retardo mental se hará necesaria una premedicación o anestesia general acompañada de la restricción.

Hay casos especiales en donde no es siempre recomendable el uso de la restricción como en el caso de los niños espásticos hemipléjicos y otros tipos de parálisis cerebral porque podrían provocar un aumento de movimientos involuntarios. El uso adecuado de restricciones para los pacientes con parálisis cerebral se va determinando por la evaluación y la experiencia individual.

CAPITULO V

ENFERMEDADES ORALES MAS
FRECENTES. TRATAMIENTO CLINICO,
PSICOLOGICO Y FARMACOLOGICO.

A) ENFERMEDADES ORALES MAS FRECUENTES

Existen enfermedades orales especificas en algunos casos de retardo mental; p.e.: es tipica, en el Síndrome de Down, la macroglosia y la micrognasia. Sin embargo, no siempre van ligadas, en otros tipos de oligofrenias, algunas enfermedades orales especificas pero si hay algunas que les son comunes como por ejemplo: caries y parodontopatias principalmente por la dificultad de la higiene.

De las enfermedades orales comunes tenemos que mencionar las siguientes:

DE LA LENGUA

- A) MACROGLOSIA
- B) LENGUA EDEMATOSA
- C) LENGUA FIGURADA

**DE LOS DIENTES
Y MAXILARES**

- D) MICROGNASIA
- E) MICRODONGIA
- F) BRUQUISMO
- G) CARIÉS

DE LA ENCIA

- H) GENGI VITIS
- I) HIPERPLASIA GINGIVAL
POR DILANTIN

MALOCCLUSION

- J) INSUFICIENCIA DE LONGITUD
DE LA ARCADA INFERIOR CON
LOS PREMOLARES EN VERSION
LINGUAL
- K) MORFOLOGIA ATIPICA DE LOS
MOLARES TEMPORALES
- L) MORDIDA CRUZADA INVERTIDA.

B) OBSERVACIONES Y TRATAMIENTO CLINICO.

Es común observarla en niños con cretinismo o con Síndrome de -
Down. Su tamaño provoca un habla lenta y difícil y de voz baja, —
de ahí que se piense, cuando se observe lengua grande y las caracte-
rísticas del habla, en un padecimiento de cretinismo o mixedema.
La trisomía 21 es detectable, además, por otros signos.

Puede ser de tipo primario o congénita y secundaria o adquirida.
La macroglosia primaria es debida al desarrollo excesivo de los mús-
culos de la lengua, que puede estar relacionado con una hipertrofia
muscular generalizada que afecte a todo el cuerpo. La macroglosia
secundaria es debida a la relajación de la musculatura lingual, —
cualquiera que sea su base etiológica. Trastornos endocrinos como
el hiperpituitarismo y la acromegalia, con aumento consecutivo de -

la mandíbula, originan la relajación muscular y aumento de tamaño simultáneo de la lengua. La extracción de dientes de la mandíbula o de todos permite también la relajación de la musculatura lingual. Puede provenir también de alteraciones de tipo linfagioma o hemangioma; en pacientes con amiloidosis generalizada se ha observado, en biopsia, sustancia amiloidea en depósitos. La lengua crecida afecta el desarrollo de la mandíbula y la oclusión.

Según la causa y la gravedad del trastorno puede ser necesario un tratamiento por rayos X o quirúrgico.

B) LENGUA EDEMATOSA

La lengua, al igual que el caso anterior, se presenta de mayor tamaño pero en el caso presente es debido a acumulación de líquidos extravasados. Comúnmente se presenta festoneada. Se percibe así en algunos casos de Síndrome de Down.

Cuando la causa es local o sistémica se administran antiinfección

C) LENGUA FISURADA

Observable comúnmente en el Síndrome de Down. Es un tipo de anomalía del desarrollo de la lengua. La profundidad de los surcos aumenta con la edad.

Otra causa puede ser la deficiencia de complejo B.

Puede presentarse en las fisuras una leve inflamación por desdoblamiento microbiano de restos de alimentos; puede haber o no dolor. Si el dolor apareciera, el dentista debe desplazar los bordes de la lengua hacia abajo, estando la lengua ligeramente fuera de la boca, y se hace limpieza con peróxido de hidrógeno al 3% para eliminar restos de alimentos. Sobre las zonas inflamadas —

puede aplicarse un antibacteriano leve. Resulta calmante también un enjuague tibio o una aplicación de leche de magnesia de vez en cuando.

D) MICROGNASIA

Existe micrognasia del maxilar y de la mandíbula. Es el segundo tipo el que se presenta con más frecuencia en el Síndrome de Down aunque pueden presentarse ambos tipos.

En el caso de micrognasia de los maxilares el arco dental se estrecha y el paladar se hace ojival y en forma de V. Puede ir ligado a mala nutrición o gastrointestinales de larga duración, a trastornos alérgicos, o a anomalías esqueléticas hereditarias como la disostosis cleidocraneal y la oxicefalia. Cuando se acompaña de mandíbula normal la interrelación resultante de ambos maxilares se denomina falso prognatismo.

El segundo caso, micrognasia mandibular, se caracteriza por la posición retraída de la barbilla. Aunque el tratamiento es quirúrgico no es obligatorio hacerlo en niños con mongolismo: pero si se hace necesario cuando la maloclusión ocasione trastornos serios.

E) MICRODONCIA

Es una anomalía rara en la cual todos los dientes de una dentición son de pequeño tamaño. Aunque puede estar en relación con una hipofunción de la hipófisis, la mayoría de casos parecen ser debidos a factores hereditarios.

No hay tratamiento si acaso no hay trastornos en la oclusión.

F) BRIOUISMO

Es común, sobre todo, en niños con problemas de parálisis cerebral.

Se hace necesario el uso de guardas oclusales. Hay que pensar, por supuesto, en el riesgo de los aparatos removibles en estos pacientes.

G) CARIES

Como puede deducirse, la incidencia de caries en estos niños aumenta en gran manera debido, principalmente, a la falta de higiene.

El tratamiento va de acuerdo al tipo de lesión cariosa y sea simplemente por lo que enseña la Operatoria Dental o auxiliarse de la Endodoncia y de la Exodoncia cuando no es posible lo anterior.

H) GINGIVITIS

Inflamación de la encía por falta de higiene y acumulación de placa bacteriana madura y sarro en no pocas ocasiones. Desaparece al desaparecer la causa. Es muy importante que se tenga control de placa y técnica de cepillado para prevenir reincidencia y a demás caries.

I) HIPERPLASIA GINGIVAL POR DILANTIN

Uno de los efectos del difenilhidantoinato de sodio (Dilantín) es una hiperplasia gingival considerable. Son los tejidos de la encía los únicos que se modifican con este medicamento. Las zonas anodontas no presentan tal desarrollo.

Inicialmente las modificaciones gingivales se presentan en las lesiones avanzadas, la proliferación es tanta que la encía cubre ca

ni completamente los dientes. Puede notarse casi con claridad una línea de separación entre el tejido sano y el hiperplásico. Generalmente no es sintomático. El tejido hipertrofiado es duro, de color rosa pálido, con una superficie queratinizada gruesa. El sangrado, la inflamación y la infección secundaria son raros.

Cuando la duración es muy larga puede aparecer maloclusión — progresiva. Como cambio tardío e inconstante, puede mencionarse la resorción del hueso alveolar. Esta enfermedad tiene consecuencias estéticas y de dificultar la higiene y masticación.

Para tratarse es más recomendable combatir la aparición de la hiperplasia mediante un control de cepillado y uso de estimulador interdental.

En la hiperplasia grave el tratamiento a seguir es la extirpación quirúrgica del tejido. Muy importante es iniciar pronto maniobras de cepillado vigorosas y estimulación interdental después de la intervención, para evitar prontas recaídas.

- J) INSUFICIENCIA DE LONGITUD DE LA ARCADA INFERIOR CON LOS PREMOLARES EN VERSION LINGUAL.
- K) MORFOLOGIA ATÍPICA DE LOS MOLARES TEMPORALES.
- L) MORDIDA CRUZADA INVERTIDA.

La primera es típica de niños cianóticos y las demás en niños con estenosis aórtica supra-auricular.

Como es obvio la mayoría de ellas necesita de tratamiento ortodóncico.

En varios tipos de oligofrenias, donde los niños presentan algu

nas de las cardiopatías mencionadas, presentan estas anomalías.

Se llevará a cabo tratamiento sintomático; pero en los casos muy serios de maloclusión deberá realizarse todo el tratamiento ortodóncico. Para corregir la estética se hace necesario, cuando se realice, el empleo de aparatos siempre fijos.

B) TRATAMIENTO PSICOLOGICO

Desde el punto de vista psicológico es muy importante tomar en cuenta los siguientes puntos:

a) Dar al niño un gran sentimiento de seguridad. Desde el primer contacto que el niño tenga con el consultorio dental debe propiciarse para él un buen ambiente. Es importantísima la primera visita, es la que nos asegura el ganar o perder la cooperación de paciente.

b) Dar gran sentimiento de amor. El niño huirá del dentista - que más bien parece torturador. El color blanco del uniforme será para él sinónimo de dolor y no cooperará. Desde el primer momento el dentista debe dar muestras de afecto; usará de bromas aún sencillas con los pequeños que pudieran un poco comprender; usará de palabras dulces que manifiesten cierto amor maternal; le deberá sonreír y dar muestras de una gran paciencia. Podrá contarle historias, chistes, aún cantarle o tararearle una canción y de vez en cuando - permitirle su participación. Podrá en ocasiones brindarle alguna caricia. De esta manera el niño se sentirá, además de protegido, querido por el dentista que no desea sino aliviarlo.

c) Sentimiento de disciplina. No será posible con todos los pacientes, por la profundidad de su enfermedad mental, ya que en ellos será más bien necesaria la fuerza, aunque no la violencia, por que no cooperarán voluntariamente: pero habrá muchos casos en donde el niño cooperará voluntariamente a pesar de que se le tenga que inmovilizar; esto es, que a pesar de restringirlo logrará escapar — una mano. Esto último es lo que sucede en niños hipercinéticos — en los que, de alguna manera, hay que ganarse su confianza y por medio de palabras o movimiento hacer que aprenda la rutina. Los niños disciplinados sabrán llegar saludando primero al dentista y al asistente, se dirigirán, sin que se les oida, hacia el sillón y se sentarán y, casi inmediatamente abrirán la boca. Puede trabajarse con ellos sin necesidad de abre bocas y sabrán detener el succión — dor de saliva.

Fuera de los niños hipercinéticos en los que debe usarse de palabras y movimientos enérgicos es más bien la paciencia y el afecto los instrumentos de disciplina.

d) Reconocimiento de sus progresos y de su capacidad. Se les debe motivar por medio de la palabra con felicitaciones, por ejemplo dándoles algún pequeño obsequio: aprovechando su fantasía infantil puede hacerse de los cartuchos vacíos de anestésico unos soldaditos que pueden ir coleccionando o aparecer como pinos de bolicho que pueden tirar con una canica. Pueden buscarse otro tipo de regalos — buscando siempre que sean inofensivos.

Debe hacerse que nos den una muestra de su técnica de cepillado aprovechando para corregir y para felicitar sus avances.

Es necesario saber también que habrá niños que por ningún moti

vo se lea debe restringir, por ejemplo, los niños cardíacos. Algunos niños con parálisis cerebral tendrán posiciones originales muy incómodas al parecer del dentista pero adecuadas para el paciente que de cambiárselas pueden provocarse como respuestas orgánicas movimientos bruscos que originarían accidentes de consultorio.

C) TRATAMIENTO FARMACOLOGICO

Se trata aquí de explicar la premedicación necesaria en algunos de los casos de retraso mental.

Lo más indicado es el tratamiento farmacológico sintomático - para el control de las manifestaciones periféricas principales que interfieren significativamente en la función.

En niños con parálisis cerebral es de gran importancia el control de la tensión emocional porque reducen el tono muscular aumentado que podrá ayudar a mejorar los movimientos voluntarios - siempre que pueda evitarse la somnolencia. Deberán evitarse los barbitúricos, debido a su efecto paradójico o excitante, que puede empeorar la función motora y la conducta. Se recomienda, por tanto, depresores no barbitúricos.

Las drogas neuromusculares (tribexifenidil - ARTANE; clorhidrato de cicrimina - PACITANE) que afectan a las manifestaciones extrapiramidales - rigidez y temblores - pueden ser usadas. En casos de coreoatetosis han sido útiles.

Los relajantes musculares también han sido usados con beneficio en los atetósicos espásticos. Esta relajación se atribuye a la acción tranquilizante central o sedante, así como a los efectos neurofisiológicos. Como los atetósicos padecen un trastorno del

movimiento que es afectado más por tensión emocional, la reducción de este factor mejorará el movimiento y la función. Algunos de los relajantes comunes son la mefenesina -TOLSEKOL-, el meprobamato -MILTOWN- y el carisoprodol -SOMA.

Las drogas psicoterapéuticas, como los derivados de la fenotiacina, han sido empleadas para el tratamiento de los pacientes psicóticos, y debido a su efecto calmante, fueron probadas en los niños con parálisis cerebral, con poco éxito. Estas drogas incluyen la clorpromacina -THORAZINE-, la tioridavina -MELLARIL- y la trifluperacina -STELAZINE. Estos dieron mejores resultados en el tratamiento de los deficientes mentales que demostraron conducta de "actuación".

Las drogas neuropsiquiátricas, como clordiazepóxido -LIBRIUM-, y diazepam -VALIUM-, utilizadas ampliamente para el tratamiento de la angustia, se prescriben como sedantes diurnos para los niños con parálisis cerebral. En el parálisis cerebral espasmódico, la administración de Valium ejerce un efecto relajante a la vez. También se le emplea como un coadyuvante para otros anticonvulsivos y por vía endovenosa para convulsiones prolongadas y estados epilépticos.

Para los hipercinéticos hay que evitar siempre los barbitúricos. La droga a elegir para el control de la hiperactividad son la dextroamfetamina - 0.1 mg por .453 Kg - y metilfenidato - 0.2 mg por .453 Kg. Aconsejar a los padres es de gran importancia para lograr el éxito con las drogas para que no se resistan a usarlas. Los efectos colaterales de estas drogas incluyen pérdida del apetito; en ocasiones con pérdida significativa de peso, insomnio, trastornos gastrointestinales y en ocasiones un aumento de la hiperactividad y la irritabilidad. Los medicamentos suelen administrarse por la mañana y a me

diada de tal forma que los efectos colaterales sean mínimos y la comida de la noche y el sueño no sean afectados. La dosis máxima diaria es de 30 mg con dextroamfetamina y 60 mg con metilfenidato.

Entre los niños esquizofrénicos se utilizan drogas tranquilizadoras.

En los enfermos cardíacos - enfermedad coronaria o enfermedad cardíaca hipertensiva - es recomendable el uso de barbitúricos de acción corta antes de la anestesia local o de la realización de maniobras quirúrgicas dentales. Esta premedicación debe administrarse en la sala de espera 45 minutos antes de empezar la maniobras odontológicas, para reducir al mínimo las reacciones de stress que tienen lugar en la misma sala de espera, además de en el sillón dental. Para casi todos los adultos son adecuados de 30 a 60 mg - en niños la mitad - de pentobarbital o de 50 a 100 mg de secobarbital. Depende del paciente y del medicamento que esté tomando.

Cuando se administran sedantes, los ganglioplégicos, fármacos del grupo de la guanetidina, fenotiacinas y derivados de la rawolfia pueden producir crisis hipotensoras peligrosas. Además, pueden prolongar y potenciar la acción de los analgésicos y sedantes. Es indispensable conocer exactamente la terapéutica prescrita por el médico antes de administrar la premedicación para intervenciones odontológicas.

Antes de que el dentista administre atropina o metanfina debe consultarse al médico tratante porque las dosis empleadas pueden dar lugar a taquicardia.

Los niños con epilepsia recibirán fenobarbital y dilantín.

Acompañada de la premedicación deberá ir, de parte del dentista el infundir confianza al paciente y el uso de un tratamiento no muy prolongado ni traumático.

CONCLUSION

Es maravilloso saber y conocer cómo se va formando una nueva vida desde la concepción, cómo se desarrolla, hasta llegar a observar un ser definido. Pero es deprimente ver cómo no siempre es posible obtener seres con todas las cualidades de uno normal sino con deficiencias que pueden causar hasta la muerte; más desaparece lo deprimido cuando nosotros podemos ser instrumentos para aliviar - un poco de esas deficiencias valiéndonos de lo que la ciencia nos brinda y las técnicas nos facilitan para hacer más llevadera la vida a estos niños y a su familia aunque algunas, tal vez, no lo perciben. Lo importante es que ellos reciban un poco de alivio y el Odontólogo llegue a tener la satisfacción del deber cumplido.

Podemos concluir también en que el Odontólogo además de habilidad manual, técnica, científica, de relaciones humanas, debe ser virtuoso; debe tener sobre todo caridad pero también paciencia, prudencia, justicia, templanza, humildad, diligencia, buena voluntad.

Los niños, aunque con enfermedades irreversibles y severas, pueden y deben ser atendidos por el Odontólogo en lo que le corresponde y se puede tomando todas las medidas de seguridad y cuidados tan especiales que necesitan estos niños.

El trabajo en equipo, otros médicos y especialistas, ayudará a dar un tratamiento más integral y fácil a los niños Oligofrénicos.

Podrá el Odontólogo, por el conocimiento que tenga de los distintos casos, remitir, a quien corresponda, al paciente para completar su tratamiento.

Si el Odontólogo siente con sus pacientes efectuará mejor su trabajo y encontrará mayor satisfacción y, como consecuencia, la correspondencia de los demás.

NOTAS

CAPITULO I

- 1.- **ACROCENTRICO:** Se llama así al tipo de cromosomas que tienen colocado el centrómero en uno de sus extremos. Dos tipos - más de cromosomas son: **Mesocéntrico** y **Metacéntrico**; el primero tiene colocado el centrómero en el centro y el segundo más allá del centro.



MESOCENTRICO



METACENTRICO



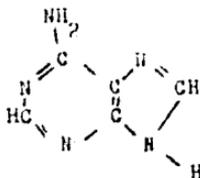
ACROCENTRICO

- 2.- **HISTONAS:** Son ciertas proteínas básicas cargadas positivamente.

- 3.- **PURINA:** Base orgánica con átomos de carbono y Nitrógeno con 2 anillos entrelazados; componentes de los ácidos nucleicos - **ATP, DPN** y otros sustratos biológicos activos. A estas pertenecen la **Adenina** y la **Guanina**.

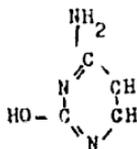
PIRIMIDINA: Base nitrogenada compuesta de un sólo anillo de 6-atomos de carbono y nitrógeno; componentes de los ácidos nucleicos: **Citosina, Uracilo, Timina**.

PURINA



ADENINA

PIRIMIDINA



CITOSINA

- 4.- **FENOTIPICAS:** De Fenotipo (phainein - mostrar y typos - tipo) Expresión visible externa de la constitución hereditaria de un organismo. El ser humano tiene fenotipo muy distinto al del oro, por ejemplo.

- 5.- **PLEIOTROPICO:** De muchísimo movimiento.

- 6.- **ATP: Adenosintrifosfato.** Compuesto orgánico que posee adenina, ribosa y tres grupos fosfato; de primera importancia para la transferencia de energía en los sistemas biológicos.
- 7.- **Cromátides:** Cada mitad de cromosoma doble.
- 8.- **DIPLOIDE:** Una serie de cada tipo de cromosomas se llama número haploide; si es de los dos, se llama número diploide. En el ser humano el número haploide es de 23, y el diploide de 46. Los gametos, óvulo y espermatozoos, llevan el número haploide y el óvulo fecundado y demás células del organismo el número diploide.
- 9.- **CROMOSOMA HOMÓLOGO:** Aquellos que son idénticos en forma y tamaño, poseen cromómeros también idénticos a lo largo de su longitud, y sus factores hereditarios o genes son asimismo similares.
- 10.- **CROMOSOMAS DIVALENTES:** Es la duplicación manifiesta de los cromosomas engrosados para formar tétradas.
- 11.- **PROGESTERONA y ESTROGENO.** **ESTROGENO:** Cualquiera de las hormonas sexuales femeninas, producidas por el folículo ovárico que estimulan el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios.
PROGESTERONA: Hormona producida en el cuerpo lúteo del ovario y en la placenta; actúa con el estradio para regular los ciclos estruales y menstruales y conservar el embarazo.
- 12.- **KERNICTERUS:** Cuando la bilirrubinemia drica existe en cantidad de 20 a 25 mg/100 cm³ de sangre se le llama kernicterus.
PETÉQUIAS: Manchas rojizas que salen sobre la piel
- 13.- **DROSOPHILA:** Mosca de la fruta que se ha utilizado por la genética.

CAPITULO II

- 1.- **COREOATETOSIS:** Ver página 36 párrafo 1.
- 2.- **TORTICOLIS:** Dolor de los músculos del cuello por lesiones de las vértebras cervicales o de las articulaciones intervertebrales.
- 3.- **HETEROGIGOTO, PORTADOR:** Portador que posee un par de alelos (cualquiera de un grupo de formas alternantes de un gen que pueden encontrarse en un punto dado (locus) sobre un cromosoma) distintos en el locus correspondientes de cromosomas homólogos para -

un carácter dado o para todos los caracteres.

CAPITULO III

- 1.- CLONICAS: Movimientos convulsivos, tumultosos e irregulares.
- 2.- ALKALOSIS: Acumulación excesiva de álcalis en todo el organismo.
- 3.- CETOGENICA: Que da origen a cetonas (a cuerpos cetónicos).

CAPITULO IV

- 1.- Mc. Donald, cita de.
- 2.- Por ejemplo: para pedir jeringa con aguja larga puede decirse: soldadito largo. Para inmoviliar a un niño puede decirse: "vamos a hacer un tamalito" o "un astronauta".

BIBLIOGRAFIA

- BURKET, LESTER W.
Medicina Bucal
Ed. Interamericana
6a. Ed.
México 1973
- FINN, SIDNEY B.
Odontología Pediátrica
Ed. Interamericana
4a. Ed. 1976
- FOX, LAWRENCE A.
Odontología para el niño incapacitado.
Clínicas Odontológicas de Norte América.
Ed. Interamericana
1971.
- FRAZIER, S. H. y
G. GARR, ARTHUR
Introducción a la Psicopatología
Ed. El Ateneo
3a. Ed. 1975
- GANONG, WILLIAM F.
Manual de Fisiología Médica
El Manual Moderno
México, 1974
- GROSS, W. HAYEN
El niño deficiente mental
Libros Pedagógicos
1974
- HAM
Histología
Ed. Interamericana
6a. Edición
México 1974

- LORD BRAIN
Enfermedades del Sistema Nervioso
Ed. El Ateneo
2a Edición
México 1965

- Mc. DONALD, RALPH E.
Odontología para el Niño y el Adolescente
Editorial Mundi
Buenos Aires, 1971

- MORAGAS, A.
Diagnóstico. Clasificación y Tratamiento
de las Oligofrenias.
Monografía Miguel Servet.
Madrid

- ROBBINS, DR. STANLEY L.
Tratado de Patología
Ed. Interamericana
México, 1973

- ROBINSON, HALBERT B. y
ROBINSON, NANCY M.
The mentally retarded child
A Psychological Approach
Mc. Graw Hill Book Company
Univ. of North Carolina 1965

- RONCAL, FEDERICO PASQUAL
Manual de Neuropsiquiatría Infantil
Prensa Médica
2a. Edición
México

- SOLOMON, PHILIP y
PATRICK, VERNON D.
Manual de Psiquiatría
El Manual Moderno
1a. Edición
México 1972

- VILLÉE, CLAUDE A.
Biología
Ed. Interamericana
6a. Edición
México 1974

- ZEGARELLI, EDWARD V.
Diagnóstico en Patología Oral
4a. Edición
Aalvat México 1976