

181
2 ej



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

ASPECTOS GENERALES DEL SINDROME DE
DOWN, PARA SU TRATAMIENTO BUCO-DENTAL.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A :

NORMA ADRIANA MORALES ROSAS



MEXICO, D. F.

Revisado y autorizado
[Firma]
C.D. Román Rodríguez MARZO DE 1991



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

I N D I C E

INTRODUCCION

CAPITULO NO. 1

SINDROME DE DOWN

- 1.1. Definición
- 1.2. Historia
- 1.3. Etiología
- 1.4. Indicación Diagnóstica

CAPITULO NO. 2

ASPECTOS GENERALES DEL SINDROME DE DOWN

- 2.1. Alteraciones Neuromusculares
 - 2.1.2. Déficit Intelectual
- 2.2. Alteraciones Esqueléticas
- 2.3. Alteraciones Oculares
- 2.4. Alteraciones Otorrinolaringológicas
- 2.5. Alteraciones Cardiovasculares
- 2.6. Alteraciones Hematológicas
- 2.7. Alteraciones Endocrinológicas
- 2.8. Alteraciones Tegumentarias
- 2.9. Alteraciones Genitales

CAPITULO NO. 3

ASPECTOS DE CAVIDAD ORAL EN EL SINDROME DE DOWN

CAPITULO NO. 4

ASPECTOS PSICOPEDAGOGICOS Y SOCIALES EN PERSONAS CON SINDROME DE DOWN

- 4.1. Psicológicas
 - 4.1.1. Obstinación
 - 4.1.2. Imitación
 - 4.1.3. Afectividad
 - 4.1.4. Afabilidad
 - 4.1.5. Sensibilidad
- 4.2. Sociales
- 4.3. Desarrollo Psicopedagógico
 - 4.3.1. Desarrollo Motor
 - 4.3.2. Desarrollo del Lenguaje
- 4.4. Solución Educativa Habitual

CONCLUSIONES

BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

En la actualidad, la Odontología Moderna requiere para su práctica no solo de una mejor preparación por parte de quien la ejerce; sino una mayor diversificación en cuanto a las especialidades que comprenden las ramas de la Odontología.

Al Cirujano Dentista de nuestros días no solo le bastará el haber adquirido una práctica suficiente para su desarrollo profesional, sino también el conocimiento médico que para su atención requiere de planes de tratamiento que estén sustentados en un buen conocimiento del diagnóstico y las medidas que deban ser implementadas.

Casos específicos son aquellos en los cuales el problema por el que acuden a nuestra consulta, hace que nuestra intervención se vea complicada por reunir características que un paciente en condiciones normales no presenta; como deficiencias mentales, pacientes con cuadros convulsivos (epilepsia) y posiblemente una de las más frecuentes y que más dificulta nuestra labor es el paciente con Síndrome de Down, ya que debido al cuadro general que desarrollan, encontrarán en la mayoría de los casos severas alteraciones sistémicas y de sus estructuras orales; y es necesario conocerlos para poder darle una atención adecuada.

CAPITULO NO. 1
SINDROME DE DOWN

1.1 DEFINICION

SINONIMIA:

Idiicia furfurácea, mongolismo, idiicia mongoloide, acromicria, Síndrome de Down.

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

- Mongolismo.

Anomalia congénita caracterizada por ostensibles malformaciones somáticas: ojos pequeños, almendrados, de corte más o menos oblicuo, nariz chata, mandíbula robusta y boca semiabierta con lengua escrotal (presenta numerosos y profundos surcos). Se acompaña en todos los casos de retraso mental. A veces existen defectos cardíacos y disposición a afecciones del aparato respiratorio.

- Síndrome de Down.

Es una anomalía cromosómica que provoca retardo mental y que se caracteriza por indicadores físicos tales como ojos rasgados, rasgos faciales aplanados, estatura corta, tendencia a la obesidad. Los tres tipos de Síndrome de Down son

mosaicismo, traslocación, no disyunción.

1.2 HISTORIA.

La enfermedad fue descrita por primera vez en 1866, por el Dr. John Langdon Down, a la que consideró una regresión al estado primitivo del hombre. Realizó la clasificación de esta regresión en tres tipos básicos: etiope, malayo e indoamericano.

En esta época se creyó que no podía aparecer en Asia, cuando se trata de una enfermedad que no respeta ningún continente. Estas ideas falsas dieron el nombre impropio de mongolismo.

Debido a que la etiología del Síndrome era desconocida, se propusieron varias hipótesis etiológicas, entre ellas la de Wanderburg en 1932 quien sugirió la posibilidad de que estuviera relacionada con una anomalía cromosómica.

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

El doctor Lejeune en el año de 1959 observó en sus investigaciones que los pacientes con Síndrome de Down presentaban un cromosoma extra, el cual en el cariotipo, es un pequeño cromosoma acrocéntrico que pertenece al grupo "G", según la clasificación Denver.

Hasta el año de 1971 se encontró la forma precisa de distinguir los dos pares que integran el grupo "G", el veintiuno

y el veintidos, gracias a las nuevas técnicas de bandeo que logró diferenciarlos claramente.

1.3 ETIOLOGIA

CATEGORIAS DE LOS PADECIMIENTOS GENETICOS.

Las enfermedades genéticas por lo general caen en una de tres categorías:

1.- Padecimientos cromosómicos.

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

2.- Padecimientos hereditarios mendelianos o por efecto de un solo gen.

Son determinados principalmente por un solo gen mutante. Esto se demuestra por el hecho de que estas enfermedades muestran patrones de herencia simple (mendeliana) que se pueden clasificar en autosómicos dominantes, autosómicos recesivos o ligados al X.

3.- Padecimientos multifactoriales.

Son causados por la interacción de múltiples genes y múltiples factores exógenos o ambientales. Aunque muchas de estas enfermedades multifactoriales, como la hipertensión esencial y el labio y paladar hendidos se dice que predominan en ciertas familias, el patrón de herencia es complejo y el riesgo para las familias es mucho menor que el que se observa en las enfermedades monogénicas (mendelianas).

Cada una de estas tres categorías de enfermedades

genéticas presenta problemas diferentes con respecto a la causa, prevención, diagnóstico, consejo genético y tratamiento.

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

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

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

- NO DISYUNCIÓN

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

El hecho de que los ovocitos primarios perduren desde el nacimiento hasta el momento de su ovulación en una fase

de la meiosis, expuestos a factores externos que favorecen la "no disyunción", condiciona que el riesgo de este accidente sea elevado a la mayor edad de la madre.

En el caso particular del cromosoma 21, el mecanismo de la "no disyunción", por lo cual los dos cromosomas 21, emigran a un polo de la célula durante la segunda división meiótica, produce tres tipos alternativos de gametos: uno normal, otro con dos cromosomas veintiuno y un tercero carente de cromosoma veintiuno.

La fertilización del gameto con veinticuatro cromosomas y dos tipos veintiuno, producirá un cigoto con cuarenta y siete cromosomas, portador de una trisomía veintiuno, y por lo tanto, un producto con el cuadro étnico del Síndrome de Down.

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

Concretando, la Trisomía 21 Regular se origina por la "no disyunción" del par veintiuno durante la ovogénesis y este fenómeno ocurre con más frecuencia en mujeres de edad avanzada.

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

- MOSAICO.

El mecanismo de la "no disyunción" que se realiza durante la meiosis, también puede ocurrir en el curso de una mitosis, después de la formación de un cigoto normal de 46

cromosomas. La "no disyunción" post-cigótica del cromosoma 21, produce una célula con 47 cromosomas, trisómica 21 y una monosómica de 45 cromosomas.

La célula trisómica sigue dividiéndose y forma una población de células trisómicas, mientras que la monosómica que no es viable, muere sin producirse. Por otro lado, las células normales forman una población normal. El resultado final es un producto con dos poblaciones de células: normales y trisómicas, es decir, un mosaico celular.

El cuadro fenotípico es variable según sea la proporción de células normales y trisómicas, desde un Síndrome de Down completo, hasta un individuo aparentemente normal.

En los casos de mosaico celular es importante la investigación de radiaciones ionizantes, medicamentos o infecciones virales en las primeras semanas del embarazo, que en un momento dado, pudieran haber favorecido a la "no disyunción".

- TRISOMIA 21 POR TRASLOCACION.

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

la meiosis, la sinapsis entre las porciones homólogas es incompleta y se forma una cadena de tres cromosomas cuyo comportamiento durante la separación anafásica, producirá cuatro tipos de gametos.

Si el gameto recibe los dos cromosomas normales y es fecundado, el producto será genotípica y fenotípicamente normal. Si recibe el cromosoma traslocado, su fecundación producirá un individuo genotípicamente portador de una traslocación balanceada y fenotípicamente normal. Si por el contrario, el gameto fecundado contiene el cromosoma traslocado, más el homólogo veintiuno, el producto de la fecundación será trisómico veintiuno, y si tiene únicamente el homólogo "D" será monosómico veintiuno.

Si este accidente ocurre durante la meiosis, se dice que la traslocación es de novo y el cariotipo de los padres es normal.

Cuando la traslocación es familiar, el cariotipo de los padres revela que uno de ellos es portador de la traslocación balanceada.

Teóricamente, para el portador de esta traslocación balanceada, la probabilidad de tener un hijo normal, un portador y un trisómico, es de uno en tres, además de un número de abortos correspondientes a las monosomías; pero los resultados de las investigaciones en familias con traslocaciones continúan concordar con lo esperado.

Si la madre es portadora de la traslocación, el riesgo de tener un hijo trisómico, es de uno a cinco por ciento.

Por el contrario, en los casos de portadores masculinos, el riesgo es de uno a dos por ciento. Esto podría explicarse por la diferente mecánica de la meiosis en el hombre que, como sugiere Lejeune, al ser continua facilita la separación balanceada de los homólogos. Otra explicación puede ser la propuesta por Kiessler, quien encontró una cuenta espermatocítica baja y múltiples espermatozoides anormales en un individuo portador de una traslocación D/G. Este investigador concluye que posiblemente las espermátides cromosómicamente desbalanceadas sean incapaces de transformarse en espermatozoides funcionantes.

Cuando se trata de traslocaciones D/G, los riesgos para los portadores serán los mencionados anteriormente, sin que esto influya en que el cromosoma "D" sea trece, catorce o quince. Es conveniente mencionar que hasta la fecha en la mayoría de las traslocaciones D/G, el "D" involucrado ha sido el catorce; se han reportado casos de traslocaciones quince/veintiuno pero ninguno de trece/veintiuno.

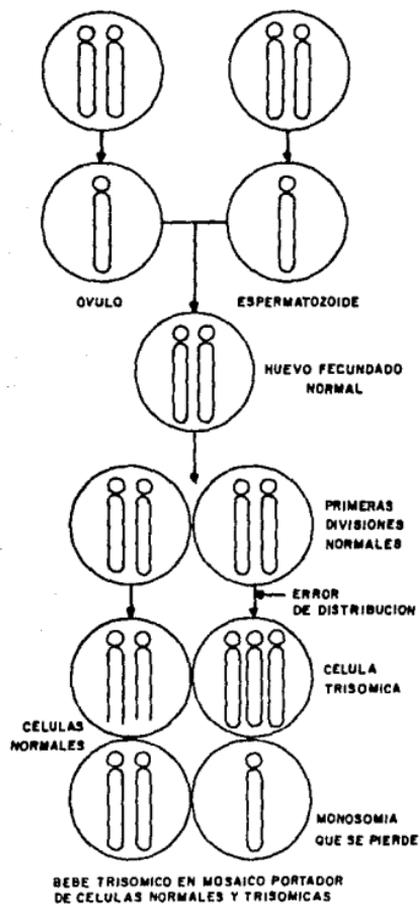
En los casos de portadores de una traslocación balanceada entre dos cromosomas del grupo "C", la probabilidad de tener hijos afectados será muy diferente si se trata de una traslocación veintiuno/veintidos, o veintiuno/veintiuno. Para las traslocaciones veintiuno/veintidos, los riesgos son los mismos que los descritos para las traslocaciones D/veintiuno; mientras que para los portadores de traslocaciones balanceadas veintiuno/veintiuno, las posibilidades durante la gametogénesis serán únicamente dos: que el gameto reciba el cromosoma traslocado y su fecundación produzca un niño trisómico o en su defecto, el producto monosómico será un aborto. Por lo tanto, en

este tipo de traslocación el riesgo para un portador es cincuenta por ciento de tener un hijo trisómico y cincuenta por ciento de que sea un aborto, sin que existan posibilidades de tener un hijo normal.

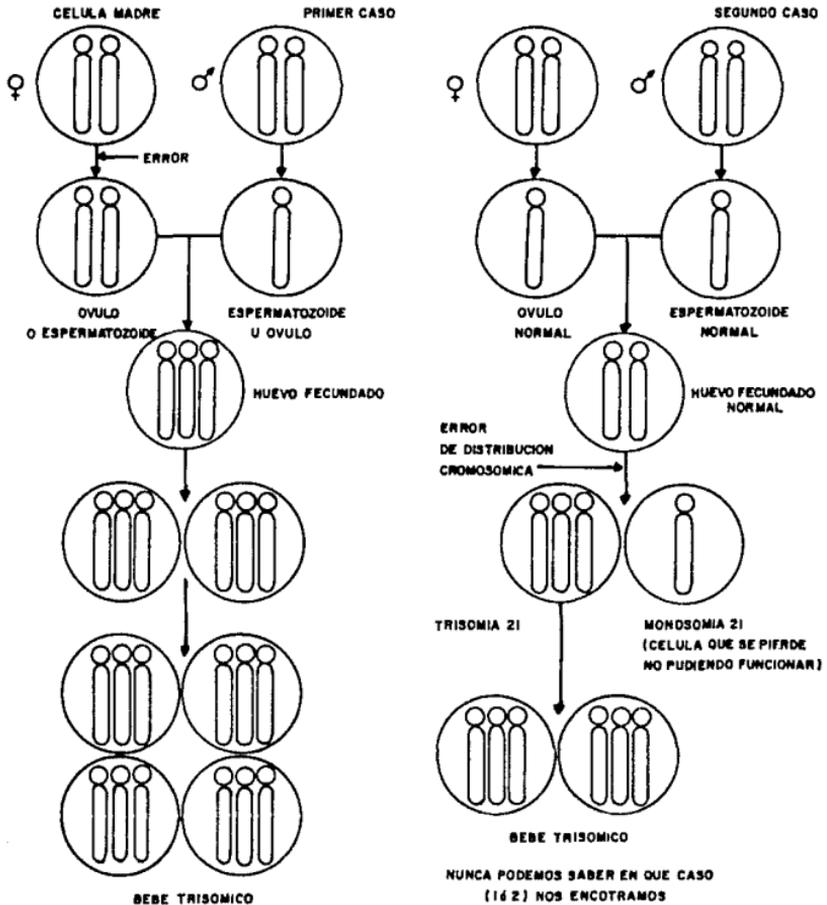
Las nuevas técnicas que permiten distinguir los dos cromosomas veintiuno y veintidos, son de utilidad en este tipo de traslocaciones.

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

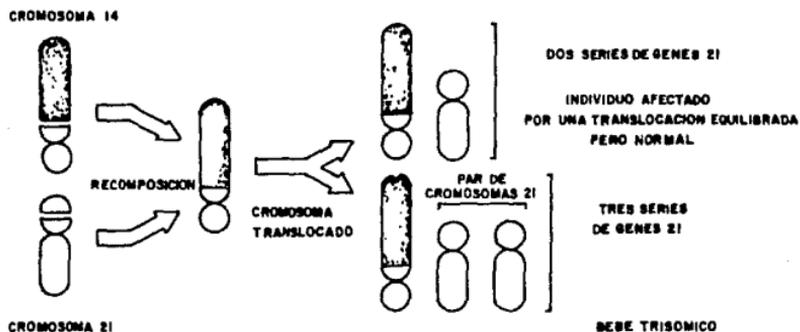
TRISOMIA 21 EN MOSAICO



TRISOMIA 21 HOMOGENA LIBRE



TRISOMIA 21 POR TRASLOCACION



ESTE ESQUEMA MUESTRA DOS POSIBILIDADES DE TRASLOCACION :
ARRIBA A LA DERECHA, TRASLACION "EQUILIBRADA" QUE DARA LUGAR AL NACIMIENTO DE
UN INDIVIDUO NORMAL; ABAJO A LA DERECHA, BEBE TRISOMICO AFECTADO POR UNA
TRASLOCACION.

1.4 INDICACION DIAGNOSTICA.

CARIOTIPO HUMANO.

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

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

CLASIFICACION DE DENVER.

- El grupo I o A está formado por los tres primeros pares.
- El grupo II o B lo constituyen el par número 4 y el número 5.

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

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

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

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

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

EL ESTUDIO DEL CARIOTIPO ESTA INDICADO:

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

2. Cuando la madre sea mayor de 35 años o el padre de 55 (entre el 20 y 30% de los casos de trisomía 21 son de origen paterno), y hayan tenido antes hijos afectados (en su matrimonio previamente) por una cromosopatía, independientemente de que ésta sea o no de las que se consideran edad-parental-dependientes.

3. Parejas que han tenido un hijo con trisomía 21 libre. El hecho de ofrecerles las posibilidades del diagnóstico prenatal, alivia en la mayoría de los casos la tensión emocional.

4. Cuando haya riesgo alto de que el producto

pueda tener una alteración debida a herencia monofactorial, o en los casos en que ambos padres sean portadores heterocigotos de un gen mutante autosómico recesivo, o cuando la mujer es portadora de un gen recesivo ligado al cromosoma X. En este último caso, el diagnóstico prenatal se dirigirá a establecer el sexo del producto, y siempre que sea posible, a investigar si está o no afectado.

5. En una pareja que ha tenido antes un producto anencefálico o con cualquier otra malformación del tubo neural.

6. Para determinar el sexo de los productos engendrados por un padre afectado por una alteración recesiva ligada al cromosoma X, como la hemofilia. Recuérdese que en estos casos ningún hijo estará afectado, pero todas las hijas serán portadoras del gen mutante, que es incapaz de formar la globulina antihemofílica.

7. En una pareja en que ambos cónyuges son heterocigotos portadores de genes mutantes autosómicos recesivos para la enfermedad de Tay-Sachs o para la enfermedad de Sanchoff.

8. En parejas con riesgo para cualquier hemoglobinopatía.

Entre los diferentes métodos empleados para el diagnóstico prenatal consideramos primeramente la amniocentesis.

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

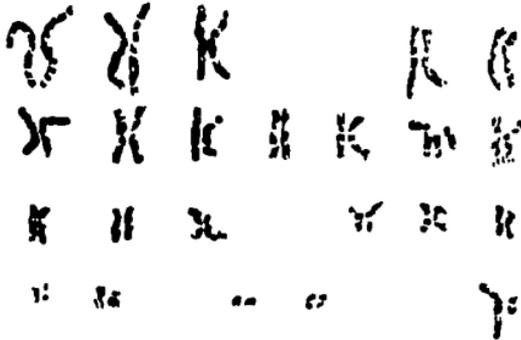
En todas las cromosopatías conocidas hasta hoy:

a) Alteraciones autosómicas (tricomía 21, trisomía 18, trisomía 13, trisomía 8, trisomía 9, monosomías parciales y

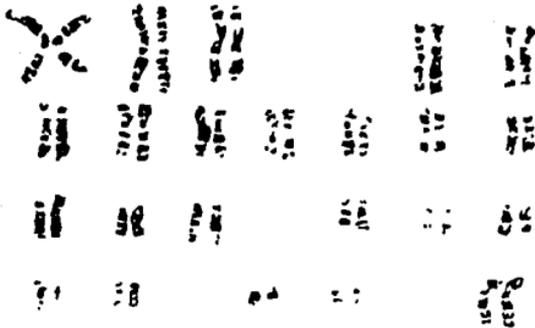
trisomias parciales).

b) Alteraciones de los cromosomas sexuales (45, XO, 47, XXX, 47, XXY, 48, XXXY, 49, XXXXY, 47, XYY, 48, XYYY).

CARIOTIPO HUMANO



CARIOTIPO MASCULINO NORMAL (BANDAS G)



CARIOTIPO FEMENINO NORMAL (BANDAS G)

CAPITULO NO. 2

ASPECTOS GENERALES DEL SINDROME DE DOWN.

La mayoría de las anomalías del Síndrome de Down, son observadas desde el nacimiento. A medida que pasa el tiempo, las deficiencias son notorias, impidiendo que éste se desarrolle normalmente.

2.1 ALTERACIONES NEUROMUSCULARES.

El Síndrome de Down es un cuadro clínico derivado de la asociación de:

- una dismorfosis generalizada bien definida, y
- una detención del desarrollo. Ambos aspectos son variables en grado, magnitud y progresión; por lo tanto, los enfermos con este padecimiento pueden estar severamente, medianamente o ligeramente afectados.

La característica morfológica que interesa desde el punto de vista neurológico, además de las facies típica y de la talla frecuentemente corta, es la braquicefalia con el diámetro anteroposterior del cráneo disminuido y la región occipital aplanada, lo que produce la impresión de que la cabeza es pequeña y redonda. Las fontanelas son anormalmente grandes, lo mismo que las suturas, las cuales se cierran tardíamente a los dos o tres años. La bóveda palatina es marcadamente ojival.

EXPLORACION NEUROLOGICA.

Al contrario de lo que podría pensarse ante una

afección tan importante y generalizada de todo el organismo y de lo que ocurre en la mayor parte de las encefalopatías infantiles y de otras dismorfosis, en el examen neurológico no se encuentran grandes signos; sin embargo, la exploración minuciosa complementa el diagnóstico, al demostrar las alteraciones siguientes:

1.- En la motilidad voluntaria hay un déficit moderado de la fuerza muscular, simétrica y comparable en todos los miembros. Por lo general no hay parálisis ni paresias, pero sí manifestaciones de carencia de vigor físico. El desarrollo motor es lento y retrasado: los pacientes no pueden estar de pie antes de los dos años y por lo regular lo hacen entre los dos y cuatro años.

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

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

4.- Los reflejos osteotendinosos no presentan alteraciones importantes, si acaso se debe señalar que lo común

es encontrarlos ligeramente disminuidos.

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

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

7.- Los pares craneanos muestran las alteraciones siguientes:

a) Par II.- En el fondo de ojo se ha descrito cierta palidez de la retina y, en algunos casos, pigmentación peripapilar anormal y despigmentación coroidea.

b) Pares III, IV y VI.- Los movimientos oculares extrínsecos se encuentran frecuentemente alterados, puede haber desviaciones ocasionales o permanentes, o bien con alteraciones del ritmo del movimiento de los ojos con espasmos de convergencia ocasionales; en un porcentaje bajo se presenta nistagmus difícil de explicar, que pudiera deberse a incoordinación motora por un problema funcional cerebro-bulbar, aunque también puede haber falso nistagmus debido a una anomalía de la visión binocular por incongruencia de las máculas.

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

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

Desde el punto de vista neurológico, la función

cerebral que está en relación con la inteligencia, con el razonamiento, con el juicio, con las deducciones, es la que lamentablemente, siempre se encuentra alterada en esta enfermedad. Podrá haber un Down que no tenga los ojos rasgados, o que su cabeza no sea tan redonda, o que sus manos no sean tan cortas como se describe, pero jamás habrá un Down sin déficit intelectual.

En general se acepta que para calificar a un enfermo con el Síndrome, debe presentar más de la mitad de los signos morfológicos descritos; sin embargo, el dato más característico y constante en todos ellos es el déficit intelectual con I.Q. entre 40 y 60.

2.1.2 DEFICIT INTELECTUAL.

El I.Q. se manifiesta tanto en las actividades motoras como en el lenguaje, comportamiento social y desarrollo intelectual. En el niño con debilidad mental grave (idiotia) el cociente de inteligencia (IQ) es menor de 20 y nunca será capaz de bastarse a sí mismo, es incapaz de sentarse, caminar e incorporarse, y si acaso logra cualquiera de estas actividades motoras, lo hará en forma tardía e imperfecta. No domina el lenguaje y a lo sumo aprende y pronuncia unas cuantas palabras. No se relaciona con otras personas ni les comunica sus necesidades de alimento, agua, excreta. No hace nada en busca de su bienestar y presenta solo reacciones emocionales primitivas. El crecimiento físico se demora, la desnutrición es insuficiente, y frecuentemente hay susceptibilidad a las infecciones

respiratorias. Nunca logran el control esfinteriano. Diversas deformidades físicas, especialmente la microcefalia, resultan comunes en este grupo.

Si la deficiencia mental es menos intensa, con un cociente de inteligencia (IQ) de 20 a 50 (imbécil), o de 50 a 70 (morón), y no se acompaña de trastornos motores específicos, en muchos casos el niño aprenderá a sentarse, caminar y hablar, aunque en forma tardía. La existencia de un defecto cerebral suele revelarse por primera vez cuando el niño es incapaz de hablar normalmente a los dos o tres años de edad y parece no estar en aptitud para aprender las actividades comunes que observa en el hogar, como los demás niños. Sin embargo, el retraso en el desarrollo del lenguaje no debe considerarse por sí solo como signo de retraso mental, ya que muchos niños obviamente inteligentes y que demuestran gran talento para expresarse por medio de ademanes, son tardos para hablar. El niño sordo también puede caracterizarse por su indiferencia al ruido y reducida vocalización, pero los demás aspectos de su desarrollo son normales. En el niño retardado también es difícil el adiestramiento para los hábitos de expresión, pero estos también suelen estar retardados en un niño normal.

ANATOMIA PATOLOGICA.

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

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

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

Las células nerviosas son menos diferenciadas y tienen escasas dendritas y, después de los seis meses de edad, muestran evidencias de degeneración, edema, vacuolización y hasta degeneración de ciertas capas corticales. Algunos de estos cambios pueden ser secundarios a las anomalías circulatorias que frecuentemente acompañan al Síndrome.

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

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

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

2.2 ALTERACIONES ESQUELETICAS.

TRONCO.

El pecho parece ser redondo o en forma de quilla. Generalmente hay aplanamiento del esternón. La espina dorsal no presenta la curvatura normal y tiene tendencia a ser muy recta o con xifosis dorsolumbar.

COLUMNA VERTEBRAL Y COSTILLAS.

Pudiera presentar ausencia de la XII costilla.

PELVIS.

Presenta varias alteraciones; la superficie inclinada del acetábulo se halla abatida, los huesos iliácos son grandes y se separan lateralmente. El ángulo iliaco en el Síndrome de Down, fluctúa entre treinta y cuarenta y seis grados.

EXTREMIDADES.

Sus extremidades son cortas, las proporciones de los huesos largos están particularmente afectadas. Sus dedos son reducidos, en el sesenta por ciento de los casos, el menique es

curvo y casi siempre le falta la falangina. El pulgar es pequeño y de implantación baja. Sus manos son planas y blandas. Las líneas de la mano y los patrones de dermatoglifos tienen varios aspectos anormales. La llamada línea del corazón en estos niños es transversal y le llaman línea simiesca. Otra característica es el trirradio. En cuanto a dermatoglifos, éstas observaciones de gran significado genético, pero todavía es difícil interpretarlo adecuadamente.

Los pies son redondos, el primer dedo está separado de los otros cuatro. Frecuentemente el tercer dedo es más grande que los demás.

2.3 ALTERACIONES OCULARES.

Una de las características más prominentes en el Síndrome de Down, es la fisura palpebral, se desconoce con certeza las causas del doblez del epicanto, según Van der Scheer, es producto de la malformación de los huesos nasales y de acuerdo con Benda, del subdesarrollo de los huesos faciales. Sin embargo, Lowe lo atribuye a cambios de la piel.

En el iris se encuentran ciertas manchas de color dorado o blanquiscas llamadas manchas de Brushfield, éstas fueron descritas en 1924 por Thomas Brushfield. En 1908, Tredgold ya había observado cuando Langdon Down se lo hizo notar. Estas se localizan en un anillo concéntrico a la pupila. Lowe observó hipoplasia en la tercera parte externa, en el noventa y cinco por ciento de sus pacientes. Al principio se creía que éstas manchas sólo se observaban en ojos claros, pero lo que pasa es que son

menos visibles en los ojos oscuros.

La frecuencia con que aparecen opacidades es bastante alta. Se encuentran en forma de Y griega o escamas.

El estrabismo convergente es muy frecuente. Según Lowe, el estrabismo se encuentra veinte veces más que en la población normal. Las causas de mayor frecuencia son la miopía avanzada y las opacidades. Otras opiniones hipotéticas todavía señalan que es ocasionado por el sistema nervioso central.

El nistagmus o pseudonistagmus también se atribuye a defectos oculares, pero se carece de elementos de investigación. En los estudios oftalmológicos más amplios sólo se ha encontrado un quince por ciento.

2.4 ALTERACIONES OTORRINOLARINGOLOGICAS

OIDOS.

Acerca del oído y del pabellón auricular ha habido muchas discusiones: en el tamaño, en la implantación y en algunos otros aspectos. El pabellón auricular es generalmente pequeño; igualmente pasa con el doblez del antélix, que es grueso y grande. La implantación es baja, sin embargo Oster rebate este punto. También se ha encontrado, que estos niños presentan malformaciones en el conducto auditivo interno y otitis crónica; también se detectaron deformidades de cóclea y conductos semicirculares.

Los problemas infecciosos de oído aumentan la frecuencia de alteraciones de la audición en estos pacientes, lo cual interfiere con su ya defectuoso sistema de comunicación y

aumenta las dificultades para la rehabilitación. Las deformidades de lengua, paladar, dientes, rinofaringe y senos, que son los órganos de articulación y resonancia, constituyen un enorme problema en el desarrollo de la expresión oral del lenguaje.

NARIZ.

Su forma es variable, sin embargo, una de sus características es el puente nasal aplanado ya sea por el subdesarrollo de los huesos nasales o su ausencia. La parte cartilaginosa es ancha y triangular. La mucosa es gruesa, fluyendo el moco constantemente. Por lo general la nariz es pequeña.

VOZ.

La mayoría presentan voz gutural y grave, ésta carece de explicación adecuada: "la fonación es habitualmente áspera, profunda y amelódica, las cuerdas bucales hipotónicas producen una frecuencia vibratoria más baja de lo normal y el timbre de la voz es áspero por falta de contacto uniforme de los bordes libres de ambas cuerdas vocales: las cavidades de resonancia destendidas y configuradas con poco tono muscular, apagan el sonido haciéndolo profundo y sombrío. Por la conjugación de los factores hipotónicos de cuerdas vocales y de cavidades de resonancia se obtiene con dificultad la armonía melódica en la emisión vocal. A estos factores hay que agregar la deficiente energía de contracción entre el velo del paladar y la pared posterior de la faringe, lo que agrega una cierta hipernasalidad en la voz de

estos niños, que algunas veces se ve compensada por la hipertrofia de cornetes nasales que frecuentemente se encuentra presente".

2.5 ALTERACIONES CARDIOVASCULARES.

CORAZON.

En 1894, Garrod descubrió la alta frecuencia de cardiopatías en el Síndrome de Down. Lo cierto es que en este campo existen muchas contradicciones: algunos autores señalan que el índice es bajo, pero esto es producto de que un gran porcentaje de niños con cardiopatía mueren durante el primer año de vida. En los estudios realizados en México, el doctor Hamdan, encontró un cuarenta y seis por ciento de casos con cardiopatía. En cuanto al tipo de cardiopatías que más se presentan, los autores e investigadores tampoco se han puesto de acuerdo a cuál es la más frecuente. Sin embargo, la mayoría de los estudios informan de dos aspectos: primero, comunicación interventricular aislada o asociada a la persistencia del conducto arterioso; segundo, canal atrioventricular común y finalmente Tetralogía de Fallot.

DEFECTO DEL TABIQUE INTERVENTRICULAR.

El defecto del tabique interventricular puro no es causa común de enfermedad grave. Esto sucede por la resistencia pulmonar en el momento de nacer y por la probabilidad -confirmada por estudios hemodinámicos- de que la caída post-natal normal de la resistencia vascular pulmonar en los niños con defectos del

tabique interventricular puede ser tardía o lenta. Es típico que el niño destinado a adquirir insuficiencia cardíaca por un gran defecto del tabique interventricular solitario vaya a la insuficiencia cardíaca entre los seis y los cuatro meses de edad. Sin embargo, casi el 3% de los neonatos enfermos sufren insuficiencia cardíaca grave por defecto del tabique interventricular.

El corazón es grande, pero su contorno no suele orientar hacia el diagnóstico. La deglución baritada podrá revelar agrandamiento de la aurícula izquierda. La vascularidad pulmonar está acentuada. Tal vez haya hipertrofia ventricular derecha o bilateral.

El neonato con defecto del tabique interventricular que presenta síntomas severos suele ser cianótico por una combinación de hiperventilación alveolar y corto circuito de derecha a izquierda a nivel ventricular. Es típico que exista una acidosis respiratoria leve; y solo la fracción de la depresión por hipoventilación alveolar responde a la respiración de oxígeno puro.

CONDUCTO AURICULOVENTRICULAR COMUN.

El conducto auriculoventricular acarrea problemas graves en el neonato. Hay gran defecto elíptico del tabique auriculoventricular, la valva aortica, de la mitral y la valva septal de la tricúspide están hendidas. Por consecuencia, las cuatro cámaras se comunican entre sí, y además, existen grados variables de regurgitación a través de las válvulas mitral y

tricuspide debido a que están hendidas. La asociación de esta anomalía con el Síndrome de Down es bien conocida.

La severidad de la anomalía hemodinámica suele causar síntomas a partir de la primera o segunda semana de la vida. La variante más importante es el grado de regurgitación valvular, en especial a nivel de la mitral. Algunos niños continúan asintomáticos muchos años; es frecuente que estos niños resulten tener un importante componente auricular en la lesión, con un defecto del tabique interventricular pequeño y una regurgitación valvular mínima.

Los neonatos con conducto auriculoventricular común tienden a ir con rapidez a la taquipnea y hepatomegalia. Quizás existe cierta cianosis por corto circuito de derecha a izquierda. Hay choque de la punta hiperdinámica y ruido de cierre pulmonar intenso. Los soplos son variables. El hallazgo más frecuente es un sonoro soplo pansistólico en el borde esternal inferior izquierdo y un soplo apical pansistólico y decreciente más soplante; el primero se origina en el defecto del tabique interventricular y el segundo en la insuficiencia mitral. Muchas veces se ausculta un soplo apical hemodiastólico por el aumento del flujo diastólico en la válvula mitral.

TETRALOGIA DE FALLOT.

Los cuatro componentes de esta transformación son:

- 1.- defecto del tabique ventricular;
- 2.- obstrucción del flujo de vaciamiento del ventrículo derecho;
- 3.- cabalgamiento de la aorta sobre la comunicación

interventricular, e

4.- hipertrofia ventricular derecha.

La presión sistólica es igual en el ventrículo derecho y en la aorta a causa de los dos primeros componentes. La frecuencia general de la tetralogía es casi un 10% de todas las formas de cardiopatía congénita, y es la anomalía que más frecuentemente causa cianosis después del primer año de vida. El defecto ventricular suele ser grande, casi del tamaño del orificio de la aorta, y se localiza en la parte superior del tabique, por debajo de la cresta supraventricular y de la válvula aórtica. La raíz de la aorta puede encontrarse desplazada hacia adelante y cabalgar o sobrepasar el defecto septal. El sitio de la obstrucción a la derecha del conducto de vaciamiento ventricular es variable; en una mitad de los pacientes hay estenosis infundibular como la única lesión y en otro 25% se encuentra además obstrucción valvular. En algunos casos se observa estrechamiento supra valvular y periférico de la arteria pulmonar. Cuando la arteria pulmonar principal, la válvula pulmonar o el infundíbulo del ventrículo derecho son atrésicos, puede llamarse a esta afección seudotrunko arterioso. En tales casos, los pulmones tienen su perfusión a través de las arterias bronquiales aumentadas de tamaño o de las arterias pulmonares por medio del conducto arterioso permeable.

2.6 ALTERACIONES HEMATOLOGICAS.

Las reacciones leucemoides en el Síndrome de Down son frecuentes, principalmente en niños menores de un mes, por lo que

es de suma importancia practicar todos los exámenes de laboratorio y gabinete y tomar todo el tiempo necesario para comprobar si las alteraciones hematológicas corresponden realmente a leucemia aguda o a reacción leucemoide transitoria.

2.7 ALTERACIONES ENDOCRINAS.

Antes que quedara claro, en 1959, la etiología del Síndrome de Down era encontrar referencias de autores que al tratar este padecimiento los atribuían a diversos factores endocrinológicos. Abundan quienes creían encontrar la explicación de sus variadas manifestaciones clínicas en diversos grados de déficit en la función de la glándula pituitaria o de la tiroides. Pero en la actualidad, no se dispone de ninguna evidencia objetiva en favor de que algún tipo de dispituitarismo tenga alguna participación primaria en la génesis del trastorno de desarrollo que caracteriza a este padecimiento.

Con alguna frecuencia se suscita confusión diagnóstica entre el Síndrome de Down e hipotiroidismo. Para un médico familiarizado con estos cuadros, las facies y otras características anatómicas de la mayoría de los pacientes con Síndrome de Down son tan típicas, que no parece posible dudar del diagnóstico. Únicamente en niños muy pequeños, la distinción con el cretinismo esporádico eutiroides pudiera ofrecer alguna dificultad. La diferenciación de la trisomía 21 y eutiroidismo no sólo depende de rasgos anatómicos, sino de la apreciación de la actividad fisiológica. El niño con Síndrome de Down es más activo y muestra mayor interés en el medio que el cretino, que suele permanecer por horas en una misma postura y da la apariencia de

carecer de contacto alguno con lo que lo rodea. En el primer caso, la piel es caliente y húmeda, de color rojizo, si bien suele existir moteado cutáneo; en el segundo, la piel es seca, rugosa, áspera, tenida de amarillo, sugiere el diagnóstico de inmediato. Aunque en uno y otro caso, existe protusión de la lengua, en el primero, el tamaño de ella es normal, si bien la cavidad bucal es pequeña; en el segundo, en cambio, hay macroglosia real debida a la infiltración mixedematosa. En ambas situaciones suele existir hernia umbilical, pero en el Síndrome de Down la lesión es pequeña, en tanto que en niños cretinos puede llegar a ser enorme al paso del tiempo. En los dos padecimientos hay constipación intestinal. En ambos casos prevalece talla corta, pero en niños con hipotiroidismo es notoria la corpulencia y acentuado el acortamiento de las extremidades, como un signo de la deficiente diferenciación que ocurre cuando falta la hormona tiroidea, que es catalizadora de la maduración. Por otro lado, la administración oportuna de esta hormona, dará lugar a cambios dramáticos en el niño que ha nacido sin glándula tiroidea y, virtualmente, ninguno en el Síndrome de Down. Cabe señalar que aunque es raro, pueden coexistir ambos padecimientos y que cuando son tratados de esa manera, a medida que curan de su hipotiroidismo, revelan en forma nítida los estigmas propios del Síndrome de Down.

En el Síndrome de Down, como en otras aberraciones cromosómicas, se ha señalado una tendencia mayor a padecer diabetes que en la población general; sin embargo, análisis estadísticos profundos dejan cierta duda acerca de esta aparente

relación causal.

En lo referente a la función gonadal, casi todos los varones con Síndrome de Down se caracterizan por genitales exteriores de tamaño pequeño y pubertad tardía; en ellos, no es rara la criptorquidia. Habitualmente son infértiles. Los niveles sanguíneos urinarios de hormonas masculinas, aunque tienden a ser bajos, se hallan dentro de límites propios de la normalidad, lo que hace suponer la prevalencia de cierto grado de insensibilidad de los tejidos a la acción de estas hormonas. En cambio, no suele existir esterilidad en mujeres con Síndrome de Down, si bien la menstruación puede iniciarse tardíamente y ser irregular. Los riesgos de todo orden que implica el embarazo en mujeres con Síndrome de Down obligan a adoptar una postura bien definida para prevenirlo.

2.8 ALTERACIONES TEGUMENTARIAS.

Según, da a conocer las primeras descripciones de las anomalías linguales y de la piel tan especiales que poseen los sujetos portadores de trisomía 21.

A partir de los estudios de Turpin, los dermatoglifos se constituyen antes del primer mes de la vida intrauterina, lo que demuestra que en este Síndrome existe una alteración muy precoz en la embriogénesis que afecta varios aparatos y sistemas, entre otros, la piel. El estudio de los dermatoglifos constituye una gran ayuda para el genetista en el estudio de varios trastornos y es de gran importancia en el diagnóstico de la trisomía 21. Sólo recordaremos aquí los criterios de Lejeune.

1. Orientación transversal de las crestas papilares

de la porción distal de la mano, en lugar de la oblicuidad normal.

2. Presencia de un arco de apertura cubital sobre la eminencia hipotenar.

3. Prominencia del trirradio axial en posición mediopalmar.

4. Presencia de un solo pliegue de flexión palmar (pliegue palmar transversal), resultado de la coalescencia de los dos pliegues normales.

Como ha sido demostrado por Lejeune en su tesis de ciencia, los pacientes con Síndrome de Down presentan anomalías que producen trastornos muy tempranos en la embriogénesis y da a la piel características muy especiales.

La piel de los niños con este Síndrome al nacer es inmadura, especialmente fina, delgada y con reacciones vasomotoras exageradas; se infecta fácilmente por las bacterias saprófitas normales de la piel. Con el tiempo se observan fotosensibilidad intensa y eritema exagerado en las superficies expuestas al sol. No sólo la epidermis presenta su maduración incompleta, sino también algunos anexos, especialmente pelo y uñas. En la dermis existe una disminución de las fibras elásticas, lo que da como resultado la presencia de cutis marmorata. No parece existir una disminución importante de la secreción sudoral, pero sí de la seboreica, sobre todo en los sitios cubiertos. No se conoce con exactitud la maduración de los queratinocitos, pero el hecho de observarse lesiones de tipo ictiosiforme, sin paraqueratosis, nos hace pensar que el ciclo de

estas células es normal o ligeramente disminuido, con un tiempo alargado del proceso de descamación normal de la capa de queratina. La piel es de aspecto general más pálida que la equivalente a individuos de la misma raza y edad, sin que pueda afirmarse que existe un trastorno definido de la pigmentación consistente, sea en una disminución de melanocitos en la capa basal de la epidermis o en alteraciones en la producción de la hormona hipofisaria estimulante de los melanocitos o de hormonas hipotalámicas.

Las manifestaciones cutáneas del Síndrome de Down dependen, por una parte, de la predisposición existente a que éstas se desarrollen, y por la otra, a los cuidados higiénicos a los cuales es sometido el paciente. Unas se presentan en casi todos los casos, como la palidez de tegumentos ya mencionada, el cutis marmorata, el eritema facial (que en ocasiones adopta la morfología en alas de mariposa), las teleangiectasias palpebrales y del dorso, la delgadez de la epidermis en los primeros años de vida y la xerosis y estados ictiosiformes posteriormente, así como la hiperqueratosis palmoplantar y las características especiales de los dermatoglifos. La piel de todos estos pacientes tiende a un envejecimiento prematuro, sobre todo a nivel de las zonas expuestas a las radiaciones solares (como sucede con el cutis romboidalis de los campesinos y marinos), existe engrosamiento de la piel en las rodillas y en los surcos transversales en el dorso de los dedos de los pies. El pelo es de aspecto reseco, como en los pacientes desnutridos o hipotiroideos, las unas de los pies son delgadas y presentan estrias longitudinales, lo que junto con las otras

manifestaciones de xerosis, ictiosis, pelo reseco o ralo, con alopecia incompleta temporal y pitiriasis sicca en la piel cabelluda, hacen recordar lo que se observa en los pacientes hipotiroideos.

Algunas otras manifestaciones se presentan sobre todo cuando los pacientes no reciben un trato adecuado; por ejemplo: las infecciones cutáneas, consideradas muy frecuentemente, son debidas a una higiene defectuosa, y lo mismo podemos decir de las micosis. Cuando al paciente con trisomia 21 no se le protege adecuadamente al sol, su piel adquiere con mayor facilidad el aspecto de xerosis o pseudoictiosis y envejece con mayor rapidez.

Otros rasgos de los pacientes que durante la niñez, en una gran cantidad de ellos, se observa hipertrichosis moderada, misma que contrasta con el pelo y vello axilar y púbico escasos, así como la barba, en los adultos.

Las mucosas genitales y orales pueden, en ambos sexos, presentar candidiasis con cierta frecuencia, sobre todo en pacientes con desnutrición.

La piel de los recién nacidos es más delgada que la normal y con una capa de queratina delgada en comparación con la de niños sanos, lo que les confiere el aspecto aterciopelado clásico. En edades superiores es posible observar aumento de la queratina sin lesiones epidérmicas y degeneración de las fibras elásticas en zonas expuestas, así como degeneración coloide de la dermis papilar.

El tratamiento dermatológico de estos pacientes dependerá de la sintomatología predominante; pero pueden

aplicarse algunas medidas generales, como son: aseo cuidadoso, protección solar, lubricación adecuada de la piel con cremas que contengan 5 a 10 por ciento de urea, vitamina A y tratamiento de las complicaciones infecciosas.

Cabello.

Este generalmente es fino, lacio y sedoso; durante el crecimiento, el cabello se torna seco apareciendo la calvicie. Entre los anglosajones el cabello tiene muy poca pigmentación.

2.9 ALTERACIONES GENITALES.

Los caracteres de los órganos genitales en los hombres con Síndrome de Down, se tipifican por tener el pene muy pequeño en su mayoría, así como también, de cada cien casos sólo a cincuenta de ellos les descienden los testículos y aunque se ven normales, nunca alcanzan su pleno desarrollo. El vello púbico es escaso y en las axilas se carece de él. Cuando adultos tienden a acumular tejido adiposo en el pecho y alrededor del abdomen. En un alto grado de pacientes, la libido se encuentra disminuida.

En las mujeres éstos caracteres aparecen tardíamente. La menarquia se presenta posteriormente al periodo normal a diferencia de la menopausia que es a temprana edad y en todo éste período, la menstruación es un tanto irregular. El vello púbico es lacio y escaso, destacando el clitoris por su tamaño, sin embargo, algunos investigadores opinan que lo más común es la hipoplasia en el mismo.

CAPITULO NO. 3

ASPECTOS DE CAVIDAD ORAL EN EL SINDROME DE DOWN.

La boca es importante en relación con las facies de este Síndrome. Esta estructura se encuentra permanentemente entreabierta y por entre los labios gruesos y deshidratados, flácidos y fisurados, se asoma la lengua que no sólo es escrotal, como uno de los signos patognómicos, sino además, de mayor volumen que el normal.

En las mucosas, es clásico describir las fisuras labiales que progresan con la edad y que en ocasiones forman verdaderos problemas de manejo por la infección secundaria por microorganismos. Los labios son prominentes y presentan surcos verticales, también en relación con la exposición solar, desarrollándose en ocasiones verdaderas queilitis actínicas.

Frecuentemente se dice que la lengua es escrotal, por los múltiples surcos que la cruzan principalmente en dirección transversal. Es el signo más notable de este Síndrome y sobre todo cuando el órgano está en protusión máxima, sin embargo, es importante hacer notar el gran volumen de ésta, comparado con el de la lengua de una persona no afectada por esta enfermedad, ya que al explorar la lengua de un niño con trisomía 21, se observa que el órgano en reposo relativo y la boca abierta, los bordes linguales rebasan las caras oclusales o masticatorias de los molares con lo que se puede establecer el grado de macroglosia que existe, considerando como del primer grado, a aquellos

órganos que en la posición de descanso no llegan a la foseta media de las caras oclusales de los molares y, del segundo grado, a las macroglosias que pasan la posición media oclusal de los molares, en la posición de reposo lingual.

Aunque se ha mencionado que el 90 por ciento de estos pacientes presentan enfermedad periodontal, principalmente en la región anteroinferior, en el presente no se encontró esta evidencia. Es cierto que existe cierto grado de apinamiento dentario y que esto puede ser causa de la inflamación gingival, pero, en todo caso, lo anterior es motivado por desaseo de la zona y no significa que estos pacientes presenten mayor tendencia a padecer parodontopatías, al contrario, las encías de estos enfermos son más gruesas y resistentes y probablemente algo hiperplásicas.

Los dientes de estos enfermos se encuentran festoneados por abundante tejido gingival, que es generalmente de color rosa, ligeramente inflamado, pero no más que en una persona normal. La encía, vista en un corte sagital, parecería ser cuadrilonga. Su consistencia es firme y por lo general no existe formación de bolsas.

La forma característica de estas encías probablemente ha hecho asentar que el paladar es "alto y estrecho" y que podría llamarsele ojival. En realidad, el paladar no es más profundo o alto que en las personas normales, sino que lo cuadrilongo de la encía le resta longitud al paladar en sentido transversal y anteroposterior, por lo que parece estrecho y alto.

La dentición se presenta tardíamente, apareciendo de los nueve a los veinte meses, se completa a veces hasta los tres

o cuatro años. El patrón es diferente al de los niños normales, a veces aparecen primero los molares o caninos antes que todos los incisivos.

Se ha encontrado de un cuarenta a cuarenta y cuatro por ciento de casos donde faltan los incisivos laterales y según Spitzer, Rabinowitch y Wybar, el ochenta y seis por ciento de niños con Síndrome de Down presentan cambios en la estructura dental. Mcmillan y Kashgarian encontraron que la raíz es más pequeña que en los normales.

Algunos autores mencionan la retención de segundos y terceros molares.

En cuanto al problema de caries dental, se ha mencionado, que en estos pacientes la frecuencia de la enfermedad es mucho menor que en las personas normales. Aunque esto es difícil de valorar.

Desde el punto de vista odontológico, no existe mayor susceptibilidad a las infecciones en estos pacientes; por ejemplo, no se ha notado que las cavidades dentarias por infección de caries evolucionen más rápido o presenten un grado mayor de destrucción que en personas no afectadas por la trisomía. Al contrario, podría pensarse, aunque no se ha comprobado científicamente, que las cavidades dentarias infestadas en estos pacientes, frecuentemente son menos graves que en pacientes normales.

Por otra parte, los pacientes con Síndrome de Down, que se han observado, no presentan granulomas dentarios, abscesos, quistes de origen infeccioso dentario ni ostiomielitis.

Algunas condiciones que son frecuentes, como los labios gruesos, flácidos y fisurados, y la lengua escrotal, sólo deben mencionarse desde el punto de vista académico o descriptivo, ya que no puede hacerse algo por remediarlas y no constituyen, por sí mismas, motivo de preocupación.

En la macroglosia, sólo cuando la lengua desborda peligrosamente las caras oclusales de los molares recibiendo constantes y repetidos traumatismos por automordedura, debe practicarse resección parcial del órgano haciendo glosectomía parcial anterior en forma de "V" invertida y suturando la herida en la línea media.

El aspecto más importante del tratamiento odontológico en pacientes con Síndrome de Down es el referente a las caries dentales, debido a que éstos agravan a las parodontopatías y a las maloclusiones.

Se menciona que los niños con este Síndrome pueden ser agradables, aceptar el tratamiento odontológico y, hasta ser carinosos y de buen comportamiento.

Por otra parte, es sabido que los materiales empleados en odontología requieren cuidadosa manipulación, exigiendo, entre otras cosas, que el campo en que se manejen se conserva seco, de lo contrario las restauraciones efectuadas se fracturan, se desalojan o se expanden y se contraen, haciendo el tratamiento no sólo deficiente sino muchas veces perjudicial; es por eso que se aconseja el uso de dique de hule.

Es cierto que la mayoría de estos pacientes son agradables, pero una de las expresiones de serlo, es precisamente su hiperquinesia; son muchas veces incapaces de concentrarse en

algo, de fijar su atención y mucho menos, considerando su cociente intelectual, de razonar en relación al beneficio recibido con el tratamiento odontológico. Es entonces cuando se puede pensar en el uso de anestesia general, como última instancia.

Por supuesto que este tratamiento depende de la extensión, profundidad y gravedad del padecimiento dentario, así como el comportamiento del paciente; ya que la extirpación de un diente primario por simple persistencia, no requiere el uso de anestesia general.

Conviene advertir a los padres, que el uso de anestesia general en estos pacientes no tiene riesgo mayor del que existe en un paciente exento de esta anomalía cromosómica.

El resultado de los tratamientos odontológicos, tanto radicales como conservadores, en los niños con trisomía 21, no es diferente al de los pacientes sin esta alteración. Puede intentarse en ellos toda clase de procedimientos conservadores tales como pulpotomías y pulpectomías, con previa medicación antibiótica; siendo el pronóstico semejante al de los pacientes normales. La intubación para el manejo anestésico, es preferible hacerla por vía nasal y, para efectuar las restauraciones dentarias, usar el dique de hule.

Cuando se ha resuelto el problema quirúrgico que plantea la caries dental en estos pacientes, los problemas gingival y de oclusión o posición dentaria incorrecta, en su mayoría quedan prevenidos. En el caso de alteraciones severas de la posición dentaria, deberá buscarse el auxilio del

ortodoncista, aunque resulta en cierto modo difícil que el paciente con Síndrome de Down pueda usar aparatos ortodónticos, especialmente si son complicados o molestos. Sin embargo, esto puede estar condicionado al grado de alteración del paciente y a su grado de hiperquinesia.

Se debe insistir en que el principal problema bucal de estos niños, así como de todos los demás, es siempre la caries dental y que no sólo por su morbilidad, sino también porque es una auténtica infección que puede causar trastornos no sólo locales, como el dolor, que es un factor importante, sino generales, ya que puede convertirse en un foco de infección con gérmenes muy patógenos, que pueden emigrar hasta órganos vitales y agravar el estado general de estos pacientes tan lábiles. Recordando, que presentan generalmente trastornos vasculares y que provocan endocarditis infecciosa. Es por esto tan importante la prevención de caries dental y tanto los cirujanos dentistas como los médicos y los padres de estos niños deben cuidar muy especialmente el cuidado bucodental.

CAPITULO 4

ASPECTOS PSICOPEDAGOGICOS Y SOCIALES EN PERSONAS CON SINDROME DE DOWN.

4.1 PSICOLOGICAS.

Existen diversas técnicas psicológicas que miden el desempeño mental de un niño mediante la administración de exámenes psicométricos. Destacan aquellos que realizados en países europeos y en los Estados Unidos, cuyos resultados permiten averiguar ciertas actitudes, capacidades y algunos aspectos de la conducta de los niños deficientes mentales, dando oportunidad de evaluar relativamente su comportamiento y capacidad de asimilación y socialización. Su grado de inteligencia, variable en cuanto a cociente intelectual o edad mental, es hasta la fecha difícil de medir matemáticamente, dado que su complejo cerebral tiene y posee rasgos aún desconocidos.

El desenvolvimiento psicológico del menor con Síndrome de Down es lento, presentando patrones de aprendizaje de grado inferior al del término medio; sin superar esa etapa aún cuando su capacidad de desarrollo mental llega a su término. Son por lo general receptivos, llenos de afecto, muestran una variante considerable en cuanto a su comportamiento psicológico, configurado por sus actitudes y respuestas, hábitos y tendencias. El perfil emotivo del niño con Síndrome de Down se presenta bajo

Los siguientes aspectos característicos de su personalidad: son obstinados, imitativos, afectivos, adaptables, con un sentimiento especial en cuanto a reciprocidad de sentimientos y vivencias, presentando un carácter moldeable. Si el ambiente que los rodea es inadecuado, reaccionan con agresividad o si por el contrario es un ambiente estimulante, el niño es carinoso. Tienen gusto por la música y la pintura y sobre todo, poseen un sentido especial al afecto materno.

"Los niños con deficiencia intelectual, tal como todos nosotros pueden ser alegres o tristes, agresivos o dóciles, audaces o tímidos. La alegría puede conducir a la imitación, la tristeza puede volverse depresión y la agresión o docilidad pueden convertirse en una razón de vivir". A. Buresh.

4.1.1. OBSTINACION.

Para algunas autoridades médicas, la obstinación se debe al sistema nervioso, porque su deficiencia mental les impide cambiar rápidamente de una actitud o actividad a otra distinta. Otros estudios revelan una inclinación por el enfoque afectivo, o sea que si se les pide algo en forma descortés, se niegan y tratan de imponer su voluntad.

Esa actitud se debe a que los niños imponen sus preferencias que son muy definidas en todo aquello que les place y lo repiten una y otra vez, hasta que se cansan; pueden durar un tiempo indefinido en una sola posición, igualmente sucede cuando algo les disgusta o se les quiere forzar a realizar determinada tarea.

4.1.2. IMITACION.

Es una de las características más comunes. El primero en describirla fue el doctor John Langdon Down. Esta imitación es esencialmente una conducta humana; es importante, ya que gracias a ella el niño tiene un amplio margen de aprendizaje, aún en sus primeros años de vida. Por medio de la mímica expresa todas las actitudes y actividades que copia de las personas. Los maestros y educadores se valen de ello para que los niños vayan conceptualizando. Es por eso que debe estar rodeado de un ambiente familiar adecuado, que da la base para proporcionarles una educación por separado de los demás deficientes mentales. Se han dado casos, en que el niño Down, estando con otros niños que tienen incapacidad física, inmediatamente empiezan a actuar igual que ellos, o por ejemplo cuando alguien pega en una mesa, se establece una reacción en cadena y todo se lo imitan. Esta característica es transitoria; así como en los niños normales desaparece durante la primera infancia, en ellos también, sólo que ésta época es más larga y casi dura hasta los ocho o diez años, aunque es difícil determinar una edad definitiva.

4.1.3. AFECTIVIDAD.

Esta característica juega un papel muy importante en su educación. Se han hecho varios estudios en donde se ha llegado a la conclusión de que el niño que se desenvuelve en un ambiente familiar estable, progresa intelectual y socialmente mejor que aquellos que han crecido internos en una institución. Esto se nota en el desarrollo del niño cuando se insiste en internarlos,

se advierte su agresividad e inseguridad y a veces con un inicio de autismo, cuando se carece del afecto necesario.

Hay que evitar la confusión entre afecto y sobreprotección dado que esta última genera perturbaciones psicológicas y sociales contrarias a la autorrealización que se percibe en el niño. La reciprocidad de sentimientos es inherente a sus valores afectivos, el niño sabe si es correspondido y reacciona rápidamente, jamás se acerca a aquellos que lo rechazan o demuestran poco cariño; son hipersensibles, cuando estando en un lugar determinado no son el centro de atracción, inmediatamente tratan de llamar la atención, inclusive se vuelven agresivos con aquel que cree lo está suplantando.

4.1.4. AFABILIDAD.

Es el tipo de niño complaciente, le gusta "que lo vistan, lo mimen, en síntesis le agrada no molestarle. Es necesario por ello, que los padres y maestros lo impulsen a lograr un grado significativo de autosuficiencia traduciéndose en un nivel más alto de capacidad creativa.

Tienen preferencia por la pintura, en cuanto a la música tienen un ritmo apropiado, siendo esta muy importante para tranquilizarlos cuando se encuentran angustiados o inquietos. Además les gusta bailar, palmeo y cantar. Todo esto es positivo para un desarrollo más completo del niño.

4.1.5. SENSIBILIDAD.

Siempre que hay un niño más pequeño junto a ellos, destacan su afecto y lo miman. Si están cerca de un compañero que

se encuentra inactivo, cuando éste inicia una actividad, le aplauden, lo estimulan hasta que lo realiza bien. Si se les enseña, comparten todo y como todos los niños pelean y son egoístas.

En otro orden de ideas, el niño con Síndrome tiene carácter moldeable si se le educa, cuando se les hace comprender que existe disciplina y que los adultos perciben que se adelanta más con buenas maneras que con llamadas de atención por su conducta, respondan con pautas flexibles de comportamiento. Herramientas importantes para ello, es el tenerlos ocupados en alguna actividad de interés y demostrarles afecto, cumplimentando las promesas que se les hace pero también reiterándoles la existencia de la disciplina, desarrollando por consiguiente al niño su buen carácter.

Psicológicamente quien presenta Síndrome de Down, lo podemos describir como un niño: carinoso, afable, cooperativo y mimoso.

En la Ciudad de París, en una casa de cuna donde se interna a los niños con Síndrome de Down, cuando sus padres no desean tenerlos en su hogar, un alto porcentaje muere durante su primer año de vida, aún cuando son tratados con esmero por el personal de la casa de cuna. Esto nos demuestra el gran valor que tiene el amor materno y el calor de un hogar.

4.2. SOCIALES.

Los niños con Síndrome de Down son excesivamente sociables y afectivos con las personas que los rodean; desde pequeños motivados por simples aprendizajes o ideas que ellos

discurren actúan con simpatía y buen sentido del humor. Su lenguaje de expresión es limitado, aún así se hacen entender adaptándose fácilmente al medio ambiente que los rodea. Un clima de indiferencia los inhibe, dando como consecuencia la exteriorización a un mal carácter y a una difícil adaptabilidad a la vida social.

La consecución del justo medio de estos seres en la sociedad se ve obstaculizada por un frecuente rechazo o una sobreprotección, pero cualquiera de estas actitudes puede convertirlos en seres inútiles e incapaces de desenvolverse por sí mismos; de aquí se desprende la necesidad de lograr un equilibrio en el desarrollo psíquico, físico y cultural que permita su armónica convivencia.

En el caso concreto de niños con Síndrome de Down, el proceso de integración se inicia en el momento en que el médico hace el diagnóstico, siendo la familia el principal elemento promotor de la adaptabilidad social.

Su comportamiento se circunscribe al de un ser normal en el hogar o fuera de él, satisface sus necesidades fisiológicas y si se le enseña, participa en toda actividad intra-familiar cuando convive con un núcleo social sobre bases armónicas de cordialidad, colaboración, respeto y equilibrio moral, su formación indudablemente será la resultante de ese medio, asimilando los estímulos que se le proporcionan para su adaptación.

Comparándolo con otra clase de niños deficientes mentales, no es agresivo cuando el medio ambiente es adecuado,

pero sí, cuando éste le es hostil, sea por imitación o defensa propia.

El niño con Síndrome de Down, como se apuntó anteriormente, tiende a la imitación; esta es una ventaja susceptible de utilizar, ya que al desenvolverse en un ambiente sin angustias, sin rechazos, sin protección, el niño va adquiriendo patrones de sociabilidad adecuados, imitando a los seres que lo rodean.

El programa de adaptación al medio social ocupa un área muy importante; toda festividad se debe tomar como pauta de convivencia entre padres, hermanos y alumnos. Este tipo de reuniones contribuye a forjar hábitos y vivencias familiares, los que a su vez normarán su comportamiento social.

Las actitudes marginales traerán como consecuencia, alteraciones conductuales y un fuerte desaliento emotivo, tanto para sus padres y familiares más cercanos, como para el niño mismo al agravar su delicado sentimentalismo.

La afectividad y sociabilidad del niño es un tema que debe tratarse con suma cautela para el logro de resultados positivos.

Otro de los aspectos que habrá de destacarse, es la información hacia la sociedad en general para que sepan de la existencia de estos niños y de su auténtica adaptación progresiva mediante la participación real ante su comunidad.

Por lo tanto se debe aprovechar al máximo este renglón pedagógico, ya que el niño con Síndrome de Down tiene gran capacidad de adaptación a nuestro régimen de vida. Estudios veraces sobre sociabilidad han encontrado que su coeficiente

social es mayor que el intelectual y muy similar a su edad cronológica.

4.3. DESARROLLO PSICOPEDAGOGICO.

4.3.1. DESARROLLO MOTOR.

La aberración cromosómica que da origen al Síndrome de Down, reúne en el individuo una serie de características internas y externas que los sitúa en desigualdad de circunstancias respecto al sujeto normal. Entre los rasgos y particularidades básicas, podemos citar especialmente la disfunción cerebral de la cual derivan la hiperflexibilidad, el nistagmus y otras alteraciones.

Conscientes del problema que se confronta, es indispensable iniciar un programa de estimulación integral que proporcione al niño la ayuda que este requiere.

El proyecto de habilitación tendrá como finalidad concluyente y como objetivo fundamental, la activación en forma planeada y dirigida para proporcionar al máximo el funcionamiento de las células nerviosas, las que sometidas a un entrenamiento estimulativo, en condiciones básicas de intensidad, frecuencia y duración, responderán invariablemente en forma positiva.

Dos aspectos elementales tiene el entrenamiento programado: intensificar el potencial de las funciones sensoriales y de motricidad; éstas comprenden la movilidad, destreza manual y lenguaje; aquellas de tipo visual, auditivo, táctil, gustativo, olfativo y cinestésico. El primer año de vida

de este niño será determinante para su existencia posterior, dado que su corteza cerebral inicia su maduración entre las cincuenta y dos y sesenta semanas, lo que le permitirá controlar hasta donde es posible su lenguaje y deambulación.

En el caso particular del niño Down, éste avanzará en su desarrollo lentamente y con múltiples tropiezos. El primer año de vida nos dará una idea completa sobre su futura proyección, porque a partir de entonces, será sensible la disociación entre su crecimiento físico y su evolución mental. Durante los primeros tres meses de vida el niño presenta una serie de movimientos que pueden acercarse a la normalidad pero hay en él una marcada disposición a la actividad pasiva; permanece tranquilo en cama en tanto nadie lo saca de ella, durmiendo en forma continua y por varias horas. Carece de llanto para manifestar sus necesidades, en ocasiones, incluso el de alimentarse. Por otra parte, presenta resistencia a las revisiones del médico y a las manipulaciones que se ejerzan en él por parte del maestro o cualquier otra persona; esta conducta es patente de los cuatro a los seis meses. A partir de esta fecha se va advirtiendo un retraso motor en su organismo muy significativo, que puede ser muy reducido con un programa adecuado de estimulación temprana.

Después del primer año de vida, se presenta la tendencia a gatear. Esta manifestación de desplazamiento es importante tanto en estos niños, como en los niños normales, siendo característica común de esta edad.

De los once a los dieciséis meses empezará a pararse y a sentarse solo; estos impulsos están revelando el intento de caminar. La deambulación se registra aproximadamente a los dos

años, con una intención más definida para lograr en forma natural a los tres años. Sin embargo, un niño con entrenamiento programado puede caminar desde el año y medio.

Superando el problema de la locomoción que será zigzagueante e insegura al principio, el niño a partir de entonces, estará preparado dentro de sus limitaciones, para que con cierta dificultad, ascienda y descienda escaleras y salve pequeños obstáculos.

Para el Doctor Le Boulch "el dominio corporal es el primer elemento del dominio del comportamiento".

La educación psicomotriz incluye principalmente:

- a) Organización del esquema corporal.
- b) Desarrollo del equilibrio.
- c) Desarrollo perceptivo-motriz.
- d) Organización de conceptos espacio-temporales.
- e) Estimulación de las funciones superiores.

La habilitación motriz incluye:

- a) Ejercicios aeróbicos.
- b) Estimulación vestibular.
- c) Patrones de desarrollo.
- d) Coordinación motriz-gruesa.
- e) Coordinación motriz-fina.

4.3.2. DESARROLLO DEL LENGUAJE.

El lenguaje es el medio de comunicación más evolucionado del ser humano y tiene una importancia innegable. Es medio indispensable para nuestra educación y ha sido estudiado

durante siglos. El lenguaje introduce a la vida social y se convierte en principal instrumento de la comunicación.

En esta Área se registra el índice más bajo de progresión en el niño Down. Su expresión es menor a la comprensión. Uno de los factores que impide en mayor medida que el lenguaje oral se supere al máximo, es la facilidad que tiene para la mímica, valiéndose de ella expresan todo lo que quieren y desean, por lo que se hace innecesario que hablen perfectamente.

Estos niños tienen trastornos cuyas manifestaciones más importantes son: obstrucción nasal, respiración nasal, rinolalia cerrada, rinorrea anterior, cavidad ojival pequeña y lengua demasiado grande para ella. Todo esto impide un desarrollo normal del lenguaje.

Siendo éste un tema tan delicado, impide su generalización en todos los casos. Es necesario tomar en cuenta los coeficientes intelectuales y otras características.

El balbuceo se presenta tardíamente. Cuando el niño empieza a hablar lo hace por medio de sílabas; más tarde usa frases y por último las oraciones.

El lenguaje de los niños que están internados en una institución se desarrolla más lentamente, ocasionando en muchos casos la pérdida parcial del mismo, ya que el eje de aprendizaje del niño es inducido por la afectividad. Igual puede acontecer con niños que estando en el hogar los separan del resto de la familia.

Por lo general el lenguaje se amplía dos años más tarde que la deambulación. Sólo en casos en que la hipotonía sea muy acentuada, se desarrollará primero el lenguaje.

Es frecuente encontrar en niños con Síndrome de Down y sobre todo en aquellos más inteligentes, el tartamudeo, ya que carece de medios de expresión suficientes para traducir su pensamiento en lenguaje.

Varios fonemas le son difíciles y muchos de ellos llegan a pronunciarlos incorrectamente. Por su voz gutural y ronca se les dificulta hablar clara e inteligentemente. Pero hay casos de niños en que su lenguaje es sorprendente.

Su vocabulario es limitado pero esto, en muchos casos, se debe a la falta de entrenamiento. Les es difícil expresar lo abstracto y es en estos casos cuando recurren a la mímica. La mayoría de estos niños tienen buena memoria y aunque les tome más tiempo, aprenden palabras nuevas y las retienen en forma permanente.

En otro orden de ideas, se ha demostrado que estos niños desarrollan mejor su lenguaje cuando son atendidos en el hogar y reciben una terapia individual en la escuela.

El paciente con Down que es colocado en instituciones con niños que tienen otro tipo de deficiencia mental, en el que se presentan severas alteraciones del aparato locomotor, como por ejemplo: hemiplejias, paraplejias, movimientos espásmicos y crisis convulsivas, lo ponen en una situación de desventaja debido a la capacidad de imitación, característica muy importante del niño Down.

La terapia del lenguaje se realiza teniendo como base los intereses y el grado de comprensión del niño. Cuando el niño ya superó la etapa del balbuceo, se trabaja la palabra aislada

por medio de unidades de vocabulario.

Al iniciar la terapia del lenguaje con el niño, no se pretende corregir la articulación únicamente, debido a que las alteraciones que presenta en el aparato fonarticulador son significativas para lograr una clara pronunciación de palabras. Se realizan ejercicios orofaciales, de labios y lengua al igual que ejercicios respiratorios que faciliten la articulación de palabras.

Los ejercicios orofaciales se llevan a cabo frente a un espejo y son:

a) Ejercicios de lengua.

1. Meter y sacar la lengua.
2. Movimientos alrededor de los labios.
3. Subir y bajar la lengua.
4. Movimiento circular por dentro y fuera de los dientes.
5. Llevar la punta de la lengua de un lado a otro.

b) Movimientos de los labios.

1. Colocar los labios en forma de sonrisa.
2. Colocar los labios en forma de beso.
3. Movimientos de un lado a otro.
4. Ejercicios de soplo (bolitas de papel, hojas y otros).
5. Soplar con un popote en un recipiente con agua y recoger bolitas con el popote.
6. Trompetillas.
7. Inflar globos.

Cuando el niño haya adquirido un vocabulario amplio y de comprensión, se inicia la estructuración del lenguaje, teniendo en cuenta que es un proceso lento y que nunca llega a ser perfecto.

Los niños con Síndrome de Down tienen que recibir enseñanza individual y de grupo, y el terapeuta debe tener absoluta libertad para la presentación de los temas diarios, ya que muchas veces es necesario adaptarse a la motivación específica que presenta el niño diariamente. Sin embargo, tratará de inhibir las características de conducta no convenientes, y así impedirá la hiperactividad no productiva y la distracción con los temas que despierta en la curiosidad del niño; intentará siempre que el niño se de cuenta de la apreciación de sí mismo como persona, y para ello es necesario brindarle la ayuda psicológica necesaria.

Hay que estimular la necesidad del niño para comunicarse, no exigiéndole simplemente repetición de palabras carentes de significado e interés; se tratará de estimular las vías sensoriales entre las que destacan la audición y la habilidad manual, programando estas estimulaciones para que promuevan el desarrollo de la asociación verbal. Hay que destacar de la mente del terapeuta la idea de que el niño no comprende por culpa suya, pues en todo caso es el terapeuta el que no se hace entender.

4.4 SOLUCION EDUCATIVA HABITUAL.

EDUCACION INDIVIDUAL.

Es aquella en la que los padres son los únicos a lo

largo de los años, que deciden lo que creen adecuado para sus hijos; eligen a los pedagogos, a los educadores, a los médicos, y las orientaciones futuras.

Como llegan los padres a adoptar este tipo de educación?

La eligen aquellos cuyos hijos parecen tener las mejores posibilidades; para ellos los cinco primeros años son en general relativamente fáciles, el niño se desarrolla bien, es bastante vivaz. A menudo, escolarizado en la escuela materna, se adapta bien. Aunque los padres son conscientes de un cierto retraso psicomotor, tienen la certidumbre de las potencialidades de su hijo.

Cuando los niños abandonan la escuela materna, hacia los seis años, los padres se encuentran en una situación dramática. Sienten, de manera a veces confusa, que su hijo no puede seguir una escolaridad corriente, pero la solución propuesta habitualmente -el Instituto Médico Pedagógico para débiles profundos- les parece inadecuado. En todo caso la rechazan, guardan al niño en su casa o intentan darle la mejor educación posible, a veces mediante estancias más o menos largas en la escuela privada; luego los tienen otra vez consigo, y prueban tal o cual reeducación.

Quién se encarga en estas condiciones de esta educación?

Como ya se ha visto son los padres quienes eligen. Al principio se inclinan, de manera transitoria, hacia un establecimiento escolar, generalmente privado. Su elección puede

recaer también en una maestra jubilada, o en una educadora especializada que trabajará con el niño de una manera individual, o en cualquier otro educador en el que los padres tengan confianza.

COMO EVOLUCIONA ESTA EDUCACION?

Lo más frecuente es que evolucione según tres posibilidades.

En el caso aparentemente peor, pronto aparece un conflicto, ya sea entre los padres y el educador que ellos han elegido, ya sea entre el niño y el educador. Siempre se fracasa al cabo de un año o dos. Este fracaso proviene de la personalidad del niño, o de un conflicto entre padres y educador, o también de cuando el educador es consciente de que está comprometido en una vía sin salida. Este caso sólo es desfavorable en apariencia. En efecto, cuando los padres lleguen a darse cuenta de que están siguiendo un camino no peligroso, deberán reconsiderar el problema y orientarse hacia una vía más prudente.

También existe el caso excepcional: el éxito en Francia, por ejemplo, son menos de una decena los que lo han conseguido; al llegar a adultos, han podido acceder a un nivel suficiente para llevar una vida social prácticamente normal, gracias a una educación individual adaptada. Se han beneficiado de este método. Pero cuando cada año, varias decenas, incluso varios centenares de padres, emprenden este tipo de educación y sólo se consigue éxito en algunos casos, los riesgos aparecen entonces evidentes. Digamos que estos éxitos aislados, por raros que sean, aportan la prueba de que, a cierto precio, un trisómico pueda adaptarse de

forma totalmente satisfactoria.

En resumen, en el caso habitual, todo es satisfactorio hasta que el niño alcanza los 12 o 14 años, es decir, durante la niñez y la pubertad. Después viene el drama. En efecto, en la educación individual, el niño trisómico se encuentra la mayor parte del tiempo en una situación de educación dual, situación afectiva que le proporciona principalmente seguridad, y en la cual se siente bien, confortable, adaptado. La ausencia de competencia le evita también dificultades: al trisómico le falta siempre confianza en sí mismo; al no existir competencia, no hay fracaso relativo. En definitiva, la comodidad es tanto mayor cuando el niño siente que todo el mundo está contento con él: los padres, que se dan cuenta de que progresa más de lo que se les había predicho; el educador, que al principio no pensaba obtener resultados satisfactorios y observa que progresa. El niño, de este modo, comprende su propio éxito.

PERO, QUE OCURRE HACIA LOS 12 O 14 AÑOS?

Generalmente las adquisiciones escolares o intelectuales alcanzan su techo máximo. El educador comienza a descorazonarse, porque ya no sabe qué hacer para que el niño progrese y además choca con la máquina administrativa; difícilmente puede proponer a su protegido una forma profesional. Asimismo, el niño, al reflexionar mejor, comienza a hacerse preguntas concretas. Se han despertado en él las necesidades, los deseos...; rápidamente se da cuenta de que van a quedar sin respuesta. En cuanto a los padres, presienten una catástrofe inminente: qué hacer de este

adolescente, despierto, pero en general no lo suficiente para insertarse en un sistema educativo ordinario, y demasiado consciente para no entender que el Instituto Médico Pedagógico de débiles profundos es una regresión severa. Se conocen adolescentes que en esta situación han presentado alteraciones psiquiátricas graves y definitivas. A fin de evitarlas, los padres tienen en casa al adolescente con la ilusión de que podrán darle una "ocupación". Si es una hija, la madre piensa: "le haré hacer la limpieza, la cocina, me ayudará"; si es un chico, el padre imagina sencillos trabajos caseros. Esta situación se mantiene durante algunos meses, después el adolescente se da cuenta de la inactividad de su vida, de su falta de sentido y, a menudo, se produce la catástrofe: la psiquiatrización rápida. En consecuencia esta situación es desfavorable en la mayoría de los casos, no se aconsejaría a ningún padre.

Se menciona también el caso particular de los niños que no viven en un medio rural, sino en una granja. Parece que su vida es más fácil, que se adaptan mejor a una existencia organizada según la naturaleza. Un padre decía de su hijo: "conduce el tractor... me trae el bocadillo... me ayuda en los campos... arregla el jergón de las vacas... y, además, hace todo sin que yo se lo pida, porque le gusta... ¡totalmente solo!". Estas afirmaciones reveladoras muestran en qué medida el trisómico está capacitado para vivir entre nosotros.

Por desgracia, en otros medios rurales muy atrazados, los trisómicos todavía pueden ser víctimas de su etiqueta de "mongólicos". Una educadora informó sobre el caso reciente de un niño que vivía en una granja de Haute-Loire, encerrado en una

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

jaula, en el corral: "la abuela le tenía miedo". La madre se extranaba de que el niño mordiera cuando se le acercaban... Por fortuna se trata de casos excepcionales. Parece que, en general, los hijos de los agricultores se integran más fácilmente en su medio que los niños de zonas urbanas.

CONCLUSIONES

Es relevante que el Cirujano Dentista conozca los diversos trastornos sistémicos, orales y psicosociales que presenta un paciente con Síndrome de Down al realizar un tratamiento buco-dental.

Recordemos que este Síndrome presenta alteraciones cardiovasculares como son: comunicación interventricular, persistencia del conducto aórtico y Tetralogía de Fallot. En este tipo de patologías se debe consultar al cardiólogo y premedicarse para evitar complicaciones, como sería el caso de endocarditis infecciosa.

La macroglosia presente, no es un problema real, sólo en casos excepcionales cuando interfiere en la masticación y provoque lesiones por automordedura.

Debido a la irregularidad de la erupción dental, se presentan maloclusiones que se pueden prevenir si se inicia un tratamiento desde temprana edad.

Se debe tomar en cuenta que estas personas entienden muy poco las órdenes abstractas, por tener una memoria mecánica; el entenderlos nos permite evitar un desequilibrio emocional y lograr una mayor cooperación.

El trato que se les debe dar es de acuerdo a su edad psicológica y no cronológica.

Nuestra labor, es hacer notar a los padres la importancia de la prevención dental y las consecuencias que implica no darle la atención adecuada.

Por lo desarrollado en este trabajo, podemos concluir que los enfermos con Síndrome de Down se pueden tratar con éxito en el consultorio dental.

BIBLIOGRAFIA

FINN S.B.

"Odontologia Pediátrica".

Editorial Interamericana.

GARCIA ESCAMILLA SILVIA

"El niño con Síndrome de Down".

Editorial Diana.

GONZALEZ-RAMOS M.

"Texto de Genética Clínica".

Editorial Salvat.

HARRISON, BRAUNWALD, ISSELBACHER, PETERSDORT.

"Principios de Medicina Interna".

Editorial Interamericana.

LANGMAN JAN

"Embriología Médica"

Editorial Interamericana.

SMITH W. DAVID

"El niño con Síndrome de Down"

Editorial Médica Panamericana.

SPECK OTTO

"Rehabilitación de los Insuficientes Mentales"

Editorial Herder.

STRONEN MC KINNEY

"Psicología del Desarrollo"

Editorial El Manual Moderno.

WYNGAARDEN J.B.

"Tratado de Medicina Interna".

Editorial Interamericana.