

SINDROME DE DOWN - Reporte de un caso

Autor: Dr. Rahamathulla Khan M.D.S

Jefe del Departamento de Ortodoncia

Facultad de Odontología, Universidad de Al-Tahadi, Siria

Co-Autores: Dr. Abdallah .I. Abdallah PhD

Director, Siria Escuela de Odontología de la Universidad Al -Tahadi, Siria

Dr. Verdine Virginia Antony M.D.S

Jefe de Departamento de Periodoncia

Facultad de Odontología de la Universidad de Al-Tahadi, Siria

ABSTRACTO

El síndrome de Down es conocido así en honor a John Langdon Down, el primer médico en identificarlo. Es un desorden cromosómico causado por un error en la división celular que resulta en la presencia de un tercer cromosoma adicional al 21, y también se conoce como trisomía 21. El síndrome de Down es la anomalía cromosómica autosómica más común, con una incidencia de 1 por cada 600 o 1000 nacimientos vivos en todas las razas y grupos económicos. En esta condición, el material extragenético causa retraso en el desarrollo del niño, tanto mental como físico. Los trastornos físicos y problemas médicos varían mucho entre cada sujeto.

Este artículo presenta el reporte de un caso de un paciente masculino de 21 años con los trastornos clásicos del síndrome de Down. Se discuten sus trastornos esqueléticos y de tejidos blandos y las aberraciones en sus características dentales, periodontales y caries.

Palabras clave: Síndrome de Down, autosómico, Trisomía 21

Introducción:

El síndrome de Down es una anomalía autosómica congénita fácilmente reconocible, caracterizada por deficiencias generalizadas tanto físicas, como mentales. Afecta a 1 de entre 600 a 1000 nacimientos vivos. Este síndrome recibió su nombre por el médico británico John Langdon Down, quien fue el primero en describir esta condición en 1887 [1,2].

El síndrome de Down es un desorden cromosómico causado por un error en la división celular que resulta en la presencia de un tercer cromosoma adicional en el par 21 o "trisomía 21." La incidencia del síndrome de Down aumenta con la edad materna.

Los trastornos ocasionados por el síndrome de Down pueden oscilar entre leves a severos. Usualmente, el desarrollo mental y físico es más lento en personas con esta condición [1,3].

La mayoría de las personas que lo padecen tienen coeficientes intelectuales que caen en el rango de ligero a moderado de retraso mental. Pueden tener desarrollo lento del lenguaje y del sistema motor. [3].

Algunos signos físicos clásicos del síndrome de Down son cara aplanada con ojos rasgados, cuello corto y orejas anormales, manos y pies pequeños, surcos marcados en la palma de las manos, tono muscular pobre, ligamentos laxos y puntos blancos en el iris de los ojos. [3,4]. 3

Otras condiciones de salud frecuentemente observadas en estos pacientes incluyen problemas esqueléticos, demencia, disfunción tiroidea, enfermedad celiaca, problemas auditivos, enfermedad cardíaca congénita, problemas intestinales, tales como pequeñas obstrucciones del intestino o esófago y problemas oculares tales como las cataratas. [4].

Anomalías relacionadas la dentición:

Entre 35% a 55% de individuos con síndrome de Down presentan microdoncia en ambas denticiones. Las coronas clínicas con frecuencia son cónicas, cortas y más pequeñas que las normales, así como las raíces. Hay mayor incidencia de agenesia dental, o desarrollo anormal en los dientes de estos pacientes. Los incisivos centrales inferiores son más afectados por la agenesia, seguidos de los incisivos laterales superiores, segundos premolares superiores e inferiores. Los caninos y primeros molares raramente están afectados. Hay un retraso en la erupción de ambas denticiones. Los incisivos centrales son los primeros en erupcionar y los segundos molares los últimos, pero la secuencia intermedia varía mucho en ellos. [5,6].

Hay una frecuencia muy elevada de mal alineamiento tanto en los dientes temporales, como en los permanentes de estos individuos. Algunos tienen mordida abierta que causa falta de coordinación de los labios y mejillas al deglutir y hablar. Los individuos con respiración bucal tienen mayor susceptibilidad a la enfermedad periodontal. La prevalencia de caries dental en pacientes con síndrome de Down es baja. [5, 6].

Trastornos de tejidos blandos

Los pacientes con síndrome de Down tienen un paladar alto con forma de V, que está causado por un desarrollo deficiente del tercio medio facial, que afecta la longitud, altura y profundidad del paladar. Los músculos periorales están afectados por hipotonía muscular característica, lo que origina un ángulo labial descendente, elevación del labio superior, y un labio inferior evertido con protrusión lingual. La lengua hipotónica muestra huellas de los dientes en el borde lateral. También es común la lengua fisurada (escrotal). La boca pequeña con una lengua grande causa respiración bucal, que es la causa común de periodontitis crónica y xerostomía [7,8].

Trastornos esqueléticos:

La mayoría de los casos de síndrome de Down presentan overjet mandibular, mordida abierta anterior y cruzada posterior. Oclusión Clase III y protrusión de los incisivos superiores e inferiores. El espacio entre los dientes es de 2 a 3 mm y el tercio medio facial es más deficiente que la mandíbula. [5].

Reporte del caso:

Un paciente masculino de 18 años, cuarto en el orden de nacimiento, nacido de una pareja no-consanguínea de 45 y 49 años de edad fue referido al Departamento de Ortodoncia con el principal motivo de consulta de espaciamiento entre los dientes y entre los maxilares. El paciente también se quejaba de que le faltaban dientes y quería que se le reemplazaran.

El paciente estaba moderadamente desarrollado y presentaba retraso mental leve. Presentaba los trastornos dismórficos más comunes del síndrome de Down.

Fisuras palpebrales cortas, pliegues del epicanto del párpado que causan ojos con forma de almendra, puente de la nariz mongoloide, hipertelorismo, y clinodactilia bilateral. El paciente tenía cuello corto, orejas anormales, pies y manos pequeñas. Surcos profundos en la palma de la mano, presencia del surco conocido como Simio, pobre tono muscular y puntos blancos en el iris de los ojos conocidos como de Brushfield. El paciente también presentaba espacio excesivo entre los dedos primero y segundo del pie.

La historia familiar no era significativa. Su historia médica tampoco era remarcable y no estaba bajo ningún tratamiento medicamentoso.

El perfil facial mostraba cara aplanada con ojos hendidura palpebral corta. Revelaba un puente nasal deprimido con márgenes infraorbitales.

Fig. 1a & 1b: vista facial que muestra cara aplanada, con ojos rasgados y ángulo labial descendente.



Fig. 1A



Fig. 1B

El examen intraoral reveló espaciamiento generalizado de los dientes en relación a los arcos superior e inferior y coronas clínicas cónicas y más pequeñas que lo normal. (microdoncia). El paciente tenía un paladar alto y estrecho, una boca relativamente pequeña con macroglosia y lengua fisurada. También presentaba un ángulo descendente de la boca y un labio inferior evertido con protrusión lingual.

Figuras 2a, 2b & 2c: Vistas Intraorales que muestran espaciamiento generalizado en ambos arcos, coronas clínicas cónicas y macroglosia.



Fig. 2A



Fig. 2B



Fig. 2C

El paciente tenía una maloclusión Clase III con protrusión de los incisivos superiores e inferiores. Presentaba una baja incidencia de caries e higiene oral relativamente aceptable.

La ortopantomografía (Figura 3) reveló espaciamiento generalizado de los dientes en ambos arcos, agenesia múltiple, y caries.

Figura 3: Ortopantomografía que muestra espaciamiento generalizado y agenesia múltiple



Figure 4: Eye Los ojos muestran manchas blancas en el iris conocidas como manchas Brushfield.

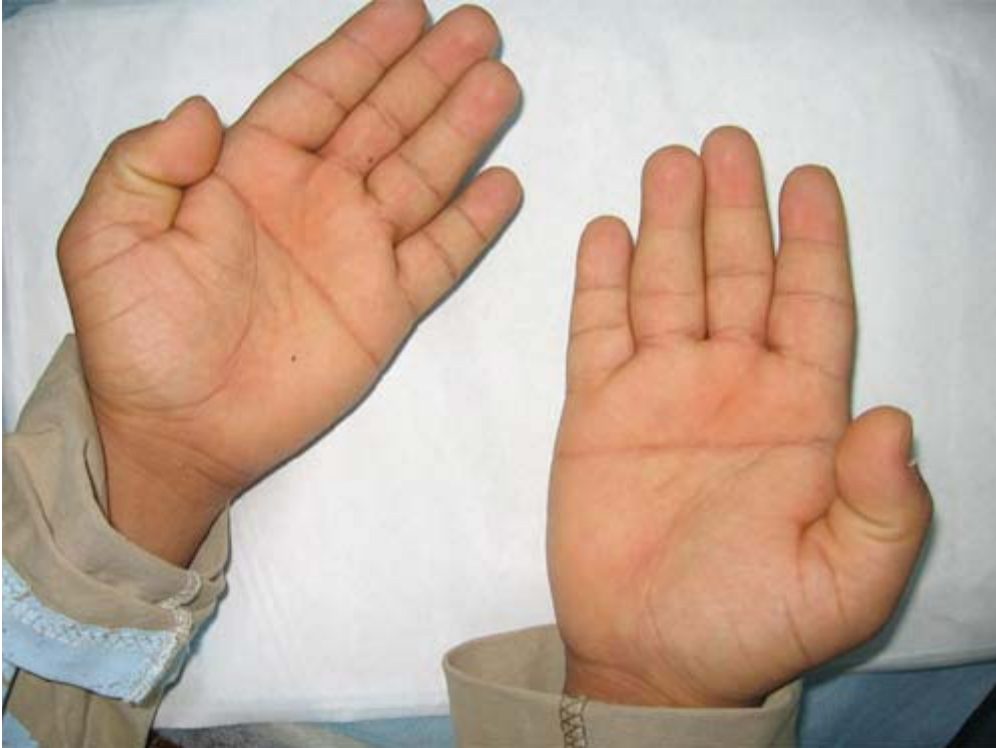


Figura5: Palmas con el surco profundo, conocido como de Simio.



Figura 6: pies con espacio excesivo entre el primer y segundo dedo del pie



Figura7: Modelo de estudio que muestra espaciamiento en ambos arcos.

Considerando el desarrollo físico y mental, los hallazgos orales clínicos y radiográficos el paciente fue diagnosticado como un caso de síndrome de Down se le programó la rehabilitación total restaurativa y estructural para brindarle integridad funcional.

Discusión:

El síndrome de Down es una anomalía cromosómica autosómica de una parte crítica del cromosoma 21. Afecta aproximadamente a 1 de cada 600 o 1000 nacimientos vivos. Aunque existe diagnóstico prenatal, la incidencia de síndrome de Down parece que no cambiará, y hasta puede aumentar debido al incremento de la edad materna. Muchas de las características de esta condición tienen consecuencias directas en la salud oral de los sujetos afectados e indirectas en la calidad de vida de ellos y sus cuidadores.

El cuidado Dental para los pacientes con síndrome de Down puede efectuarse en el consultorio de un odontólogo de práctica general con algunas adaptaciones.

Aunque esta población tiene necesidades dentales únicas, pocos pacientes 12

Requieren de facilidades especiales para recibir el tratamiento dental. La atención dental adecuada para personas con discapacidades del desarrollo es una necesidad de salud mayor.

Los objetivos de tratamiento para cualquier población con discapacidades del desarrollo debe ser la misma que para pacientes normales. Los planes de tratamiento deben adaptarse como se necesite de acuerdo a la condición de salud individual, pero la meta debe ser brindar un tratamiento tan comprensible como se pueda. Las áreas de cuidado dental como odontología cosmética, ortodóncica, prostodoncia y cirugía oral reconstructiva deben considerarse para estos pacientes.

Referencias:

1. Regezi S. Oral pathology. Clinical pathologic correlations, 1st ed. Philadelphia: Saunders, 1989: 450-51.
2. Muller RFO, Young IDO, Emery's elements of medical genetics. 11th ed. Churchill Livingstone; 2001 .pp-52.
3. Vogel F, Motulsky AGO. Human genetics, problems and approaches. 2nd ed. Springer-Verlag; 1996 pp-59.
4. Smith WB. Recognizable pattern of human malformations, 4th edition. Jones LK, ed. Philadelphia: Saunders; 1988: 10-12.
5. Sassouni V, Forrest E. Dentofacial pathology related to malocclusions. Orthodontics in Dental Practice. St. Louis: Mosby, 1971: 169-97.
6. Wilson MD. Special considerations for patients with Down's syndrome. ODA Journal 1994 (winter); 184 (3): 24-25.

7. Russell BG, Kjær I. Tooth agenesis in Down syndrome. *Am J Med Genetics* 1995; 13; 55(4): 466-71.

8. Sterling ES. Oral and dental considerations in Down syndrome. *Down Syndrome Advances in Medical Care*. In Lott I, McCoy E, editors. New York: Wiley-Liss; 1992: 135-45.

\