

## **Cirugía plástica facial en niños con síndrome de Down**

### Facial Plastic Surgery in Children with Down Syndrome

Jesús Burgué Cedeño<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-1398-0020>

Efraín Ung Lau<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0237-6365>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Instituto de Ciencias Básicas y Preclínicas Victoria de Girón. Clínica Central Cira García. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [jesusburgue@gmail.com](mailto:jesusburgue@gmail.com) o [burgue@infomed.sld.cu](mailto:burgue@infomed.sld.cu)

#### **RESUMEN**

**Introducción:** El síndrome de Down comprende diversos grados de retraso mental y un número de rasgos característicos en su facies. Debido a que estos pacientes presentan problemas en la vida social, laboral y educacional se han buscado soluciones que hagan de estos niños, individuos socialmente útiles. Este artículo muestra los resultados obtenidos en 22 pacientes con este síndrome que fueron tratados quirúrgicamente para corregir sus estigmas faciales.

**Objetivo:** Demostrar los cambios funcionales y ventajas estéticas que se obtienen con la cirugía plástica facial en el paciente con síndrome de Down.

**Métodos:** Se escogieron 22 pacientes con síndrome de Down de 3 a 14 años de edad en el período comprendido de 1986 a enero 2019. Se incluyeron los 15 primeros casos atendidos en el Hospital Pediátrico Docente William Soler en el Servicio de Cirugía Plástica y posteriormente en otros centros nacionales de salud. Los procedimientos quirúrgicos realizados para la corrección de los estigmas faciales fueron: glosectomía parcial, cantoplastia lateral, cantoplastia media y otoplastia.

**Resultados:** Los cambios estéticos y funcionales fueron favorables, lo que mejoró la apariencia y eliminó los rasgos no atractivos. Se obtuvieron cambios positivos en el lenguaje y la respiración. La glosectomía y cantoplastia se realizó en el 100 % de los casos.

**Conclusiones:** Todos los pacientes operados atenuaron sus estigmas faciales, mientras que se reportaron beneficios respiratorios y mejoría en la esfera del lenguaje. El grado de satisfacción de los padres fue bueno.

**Palabra clave:** síndrome de Down; trisomía 21; glossectomía.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Down syndrome comprises varying degrees of mental retardation and a number of characteristic facial features. Because these patients present problems in their social, occupational and educational life, solutions have been sought to make these children socially useful individuals. This work shows the results obtained in 22 patients with this syndrome who were surgically treated to correct their facial stigmata.

**Objective:** To show the functional changes and aesthetic advantages obtained with facial plastic surgery in patients with Down syndrome.

**Methods:** A number of 22 patients with Down syndrome aged 3 to 14 years were chosen, in the period from 1986 to January 2019. The first 15 cases attended in the plastic surgery service of Hospital Pediátrico Docente William Soler were included; later, others attended in other national health centers. The surgical procedures performed for the correction of facial stigmata were partial glossectomy, lateral canthoplasty, medial canthoplasty, and otoplasty.

**Results:** Aesthetic and functional changes were favorable, improving appearance and eliminating unattractive features. Positive changes in speech and breathing were obtained. Glossectomy and otoplasty were performed in 100% of cases.

**Conclusions:** All operated-on patients attenuated their facial stigmata, while respiratory benefits and speech improvement were reported. The degree of satisfaction of their parents was good.

**Keywords:** Down syndrome; trisomy 21; glossectomy.

Recibido: 03/07/2022

Aceptado: 04/08/2022

## Introducción

El síndrome de Down fue descrito por Laugdon Down en 1866.<sup>(1)</sup> Se trata de una anomalía de los cromosomas, demostrada en 1959, cuando Lejeune y Turpin comprobaron que estos niños tienen 47 cromosomas. En la actualidad es la anomalía cromosómica más común y mejor conocida.<sup>(2)</sup>

La causa de la enfermedad es atribuida a un trastorno de la división celular del óvulo en el ovario materno en el cual dos cromosomas (21) se desplazan dentro de una célula hija. El mismo trastorno en la división celular puede ocurrir también teóricamente en las células germinales masculinas.<sup>(3,4,5)</sup>

La entidad clínica síndrome de Down comprende un número de rasgos característicos en la facie y extremidades, además de una deficiencia mental congénita.<sup>(6)</sup> La incidencia de la enfermedad es aproximadamente de 1/600 a 1000 nacidos;<sup>(3,4,5,7,8)</sup> sin embargo, estas cifras varían en dependencia de variantes socioculturales, el diagnóstico prenatal y el aborto legal.<sup>(8)</sup>

El diagnóstico del síndrome de Down no ofrece de ordinario ninguna dificultad particular; se puede identificar en el momento del nacimiento o poco tiempo después de este, por sus signos fenotípicos.<sup>(9)</sup> La determinación del cariotipo señala si el niño presenta trisomía 21 (95 % de los casos), es un mosaico (1 %) o muestra una translocación (4 %).<sup>(3,5,10,11)</sup>

Existen rasgos característicos en la facie de niños con síndrome de Down:

- Pliegue mongoloide (epicanto).
- Nariz en silla de montar.
- Desviación oblicua del eje palpebral.
- Macroglosia.
- Hipotonía del labio inferior.
- Microgenia.

Además, estos niños presentan una constitución gruesa, piel pastosa, hipotonía generalizada, el bien conocido surco siniano, etc. Aproximadamente 1/3 de los casos presentan malformaciones cardíacas.<sup>(12)</sup>

El síndrome de Down presenta diversos grados de deficiencia mental. Thompson<sup>(5)</sup> plantea que el coeficiente intelectual suele estar dentro de 25 a 50. Strauss<sup>(13)</sup> reporta función mental

retardada en el rango medio a moderada (CI: 40-69) unos pocos en el rango severo (CI: 25-39) y algunos cerca del rango normal.

La esperanza de vida de los niños con síndrome de Down se ha duplicado,<sup>(14)</sup> por lo que enfrentan nuevos problemas, como el entrenamiento para el trabajo, la integración social y la maduración sexual.

Todos los estigmas faciales del síndrome de Down pueden ser mejorados con la cirugía dando al paciente una visión más normal de su apariencia y beneficios funcionales, que proporcionan condiciones para un mejor aprovechamiento, desarrollo educacional y social.

En el año 1969 se reporta la primera cirugía plástica facial en el síndrome de Down por Otermin-Aguirre.<sup>(15)</sup>

En 1977 *Höhler* presentó el tratamiento quirúrgico en una niña con síndrome de Down.<sup>(16)</sup>

Lemperle y Radú<sup>(5)</sup> desde 1977 han operado en Frankfurt a 67 niños con síndrome de Down. Wexler y otros<sup>(17)</sup> reportan una serie de 50 pacientes entre 1982 y 1983.

Otros como Bacal y Parson<sup>(18,19)</sup> han trabajado en este campo con resultados alentadores.

Es de señalar, que en estos últimos años han disminuido los estudios sobre el tema tratado, a pesar de sus beneficios. Nuestro objetivo con esta investigación fue demostrar los cambios funcionales y ventajas estéticas que se obtienen con la cirugía plástica facial en el paciente con síndrome de Down.

## Métodos

Estudio cuantitativo, descriptivo de corte transversal de 22 pacientes con síndrome de Down con edades que fluctúan entre 3 y 14 años en el período comprendido desde 1988 al 2019. Los 15 primeros casos atendidos en el Hospital Pediátrico Docente William Soler en el Servicio de Cirugía Plástica y posteriormente en otros centros nacionales de salud.

Los procedimientos quirúrgicos para la corrección de los estigmas faciales del síndrome de Down se realizan en un tiempo quirúrgico y son seleccionados en base a los hallazgos físicos, edad y consentimiento de los padres. Estos son: glosectomía parcial, cantoplastia lateral, cantoplastia media y otoplastia.

Los resultados se evaluaron de la siguiente forma:

I - Los procedimientos quirúrgicos: de bueno, regular, no cambios y malo.

a) Glosectomía parcial:

- Bueno: La lengua no protruye y queda en una posición normal con respecto a la cavidad oral, por detrás y en contacto con la arcada dentaria.
- Regular: La protrusión de la lengua disminuye parcialmente, queda en una posición por encima y delante de la arcada dentaria.
- No cambios: No se obtiene cambios en tamaño y posición de la lengua.
- Malo: Existe una hipercorrección o deformidad posquirúrgica con repercusión estética y funcional.

b) Cantoplastia lateral:

- Bueno: Se logra eliminar el eje oblicuo de los parpados, dando a los ojos una expresión más agradable.
- Regular: Se corrige parcialmente el eje oblicuo de los parpados, con ligera atenuación de la desviación mongoloide de los ojos.
- No cambios: El eje oblicuo de los parpados se mantiene igual a pesar de la cirugía.
- Malo: Se produce alguna deformidad residual posquirúrgica con repercusión estética y funcional.

c) Cantoplastia media:

- Bueno: Se corrige el epicanto y se elimina o se atenúa el telecanto.
- Regular: Corrección parcial del epicanto y poca atenuación del telecanto.
- No cambios: No modificación del epicanto y telecanto.
- Malo: Se produce alguna deformidad residual posquirúrgica con repercusión estética y funcional.

II - El lenguaje se evaluó de bueno, regular y malo.<sup>(20,21)</sup>

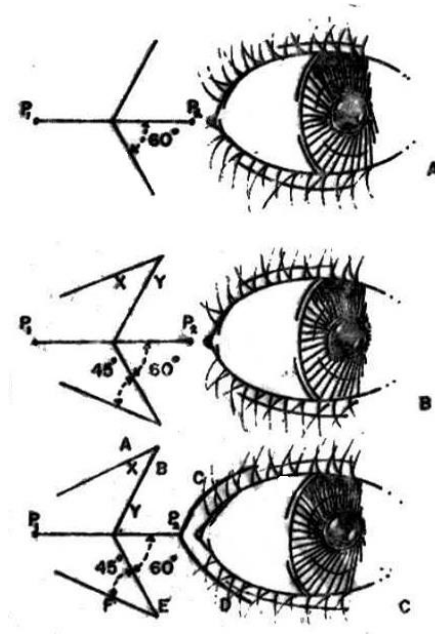
- Bueno: El lenguaje mejoro cuantitativamente y cualitativamente. El paciente no solo habla más, sino mejor.
- Regular: Su lenguaje mejoró cuantitativamente; hubo un incremento en el número de los fonemas, pero no hubo mejoría cualitativa.
- Malo: El lenguaje no mejoró ni cualitativa ni cuantitativamente.

El trabajo se hizo en un equipo multidisciplinario que incluyó a varios especialistas. Dentro del chequeo preoperatorio se realizó examen cardiovascular para diagnosticar cardiopatía congénita frecuente en el síndrome de Down.

Documentación fotográfica pre- y posoperatorias, el test de coeficiente de inteligencia y del lenguaje pre- y posquirúrgico cuando el niño es lo suficientemente mayor para ser estudiado. Creamos un modelo de encuestas para conocer el grado de satisfacción y criterios de los padres respecto a los cambios estéticos faciales y diferencias funcionales en el lenguaje. (anexo 1).

Procederes quirúrgicos:

1)- Técnica de Mustardé (fig.1).<sup>(22,23)</sup> Corrección del epicanto y telecanto (fig. 2). El lugar del nuevo canto se señala a cada lado de la nariz, pero la anchura entre los dos cantos se determina, como la mitad de la distancia interpupilar ( $P_1$ ), posteriormente se desplaza la piel hacia la nariz, procurando la desaparición de cualquiera de los pliegues y se señala el segundo punto ( $P_2$ ) a nivel del canto. Desde el centro de esta línea ( $P_1 - P_2$ ) se trazan dos líneas hacia afuera a  $60^\circ$  con respecto a la horizontal, y con una longitud igual a la línea original menos 2 mm ( $P_1 - P_2$  menos 2 mm). A partir de estas líneas se practican cortes posteriores, hacia la nariz, de la misma longitud, a un ángulo de  $45^\circ$ . Finalmente se hacen prolongaciones para marginales junto a los párpados, también de la misma longitud, es decir, línea horizontal ( $P_1 - P_2$ ) menos de dos milímetros. Las incisiones llegan hasta el músculo orbicular, se decolan cuidadosamente los colgajos y se retraen hacia afuera, localizándose el ligamento del canto, el cual se secciona y con sutura 4-0 no absorbible se fija al periostio subyacente en el lugar del nuevo canto, posteriormente los colgajos (x1x - y1y) se transponen y con sutura 5-0 se logra su aposición.



**Fig. 1-** Cantoplastia media (técnica de Mustardé).

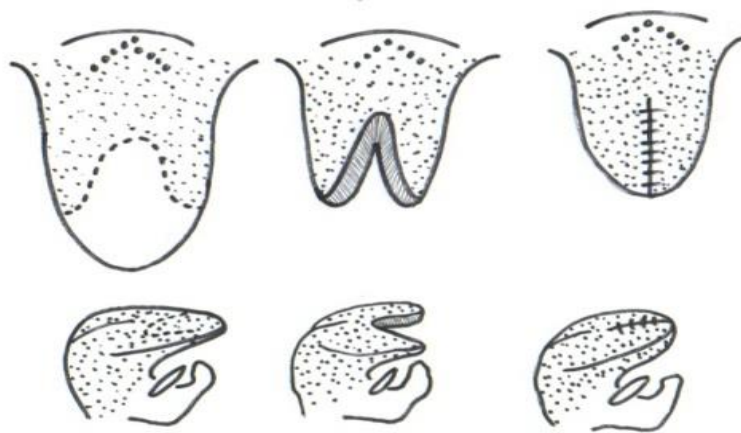


**Fig. 2-** Corrección del epicanto y telecanto en paciente con síndrome de Down.

2)- Cantopexia lateral:<sup>(4,17,24)</sup> El cambio del eje oblicuo de los párpados se obtiene con el descenso de las estructuras del canto lateral (tendón y músculo). Se realiza incisión en el borde libre del párpado inferior en la región lateral externa del mismo, se decola y se localiza

el músculo orbicular y el ligamento cantal lateral, el cual se libera y se moviliza hacia abajo, donde se fija al periostio infraorbitario con sutura no absorbible.

3)- Glosectomía parcial:<sup>(4,17)</sup> La protrusión de la lengua es reducida por medio de una escisión romboidal de la punta. La incisión en todo su espesor se extiende más dorsal que ventral. La punta de la lengua no debe quedar redonda y debe alcanzar el prolabio. Se suturan los bordes de la herida en cuatro planos (mucosa, músculo, músculo, mucosa) con sutura absorbible 3-0, en forma interrumpida en el plano muscular y en forma continua imbricada en el plano mucoso (fig. 3).



**Fig. 3-** Esquema de los pasos seguidos durante la glosectomía parcial.

## Resultados

Se trataron 22 pacientes con síndrome de Down en edades que fluctúan entre los 3 y los 14 años, de los cuales 13 pacientes (59,09 %) se encontraban dentro del grupo de 3 a 5 años de edad y 9 pacientes (40,90 %) eran mayores de 5 años.

Los procedimientos quirúrgicos realizados en nuestra serie, donde a los 22 pacientes (100 %) se les realizó glosectomía parcial y cantoplastia lateral. En 17 pacientes (77,27 %) se realizó cantoplastia media (técnica de Mustardé), 3 pacientes (13,63 %) necesitaron otoplastia para corregir orejas prominentes.



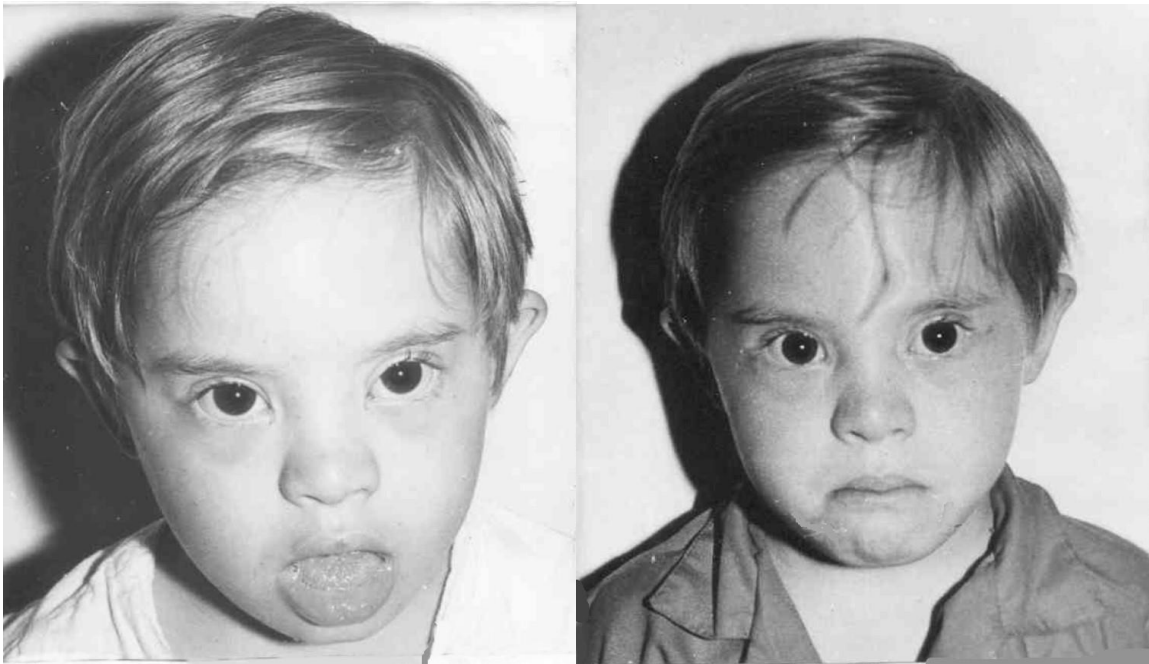
En el cuadro 1 se aprecian los resultados y evaluación de los procedimientos quirúrgicos realizados. En el cuestionario a los padres y médicos, la mayoría de los padres encontraron mejoría en los componentes tratados, menos en un paciente, a quien se le realizó cantoplastia lateral, con dudoso resultado favorable. En cuanto al personal médico, aunque valoramos positivamente los resultados, en un paciente no se observaron cambios con la cantoplastia lateral y en otros dos pacientes a los cuales se les realizó cantoplastia media los resultados fueron regulares.

**Cuadro 1-** Resultados y evaluación de los procedimientos quirúrgicos

Proceder quirúrgico	Evaluación por	Bueno	Regular	No Cambios	Malo	Total
Glosectomía parcial	Médicos Padres	22	–	–	–	22
		22	–	–	–	22
Cantoplastia lateral	Médicos	21	–	1	–	22
	Padres	21	–	1	–	22
Cantoplastia media	Médicos	15	2	–	–	17
	Padres	17	–	–	–	17

El cuestionario realizado a los padres y la evaluación referente a cambios observados en la lengua fueron satisfactorios en un 100 %. La expresión de los ojos mejoro en un 90,90 % (20 pacientes), pero dos madres no observaron cambios en el eje oblicuo de los párpados.

Los beneficios faciales posterior a la cirugía son llamativos; se mejoran los rasgos inatractivos al atenuar los estigmas, lo que no quiere decir que el síndrome no pueda ser identificado (fig. 4).



**Fig. 4-** Paciente con síndrome de Down. Preoperatorio y posoperatorio.

Al evaluar la función respiratoria alta, los padres refieren cambios positivos posquirúrgicos, tales como respiración nasal (100 %) en vez de por la boca, mejoró en un 31,81 % (7 pacientes) el ronquido y en un 22,72 % (5 pacientes) mejoró la coriza.

Los resultados en la esfera del lenguaje se muestran en el cuadro 2, los pacientes se agruparon en dos grupos etarios, de 1 a 5 años de edad y mayores de 5 años de edad y observamos que en la evaluación logofoniatría preoperatoria el lenguaje fue malo en 10 pacientes (45,45 %) del primer grupo y en 5 paciente (22,72 %) del segundo grupo; lenguaje fue regular en 2 pacientes (9,09 %) del primer grupo y en 3 pacientes (13,63 %) del segundo grupo, y solo en 1 paciente (4,54 %) de cada grupo, el lenguaje fue bueno para su edad. En el seguimiento a los tres meses de operado los resultados fueron satisfactorios, la evaluación sistemática por logopedia y foniatría facilitó el trabajo sobre la esfera del habla y el análisis de los resultados fue el siguiente: En el primer grupo, 5 pacientes (22,72 %) se agruparon como lenguaje malo debido a que en este grupo se encuentran los pacientes de edades más tempranas, que todavía no habían desarrollado su lenguaje y el seguimiento de 3 meses en un tiempo corto para valorar resultados de ellos. En 3 pacientes (13,63 %) el lenguaje se valoró de regular y en otros 5 pacientes (22,72 %) de bueno. En el segundo grupo, en 2 pacientes (9,09 %) se valoró

el lenguaje de regular y en otros 7 pacientes (31,81 %) de bueno. Con la reducción de la lengua, el lenguaje sufrió cambios positivos, se hizo más claro y mejoró su inteligibilidad.

**Cuadro 2-** Resultados y evaluación pre- y posoperatoria en la esfera del lenguaje en pacientes con síndrome de Down a los cuales se les realizó glossectomía parcial

	Preoperatorio			Posoperatorio		
	Mal	Regular	Bien	Mal	Regular	Bien
Edades	n.º %	n.º %	n.º %	n.º %	n.º %	n.º %
1 a 5 años	10 45,45	2 9,09	1 4,54	5 22,7	3 13,63	5 22,72
Mayores de 5 años	5 22,72	3 13,63	1 4,54	–	2 9,09	7 31,81
Total	15 68,18	5 22,72	2 9,08	5 22,7	5 22,72	12 54,54

En nuestra serie las complicaciones posquirúrgicas fueron mínimas, reportándose 2 pacientes (6,6 %) con dehiscencia parcial de la sutura de la lengua entre el 3<sup>ro</sup> y 5<sup>to</sup> día del posoperatorio, y 1 paciente (6,6 %) con infección respiratoria que resolvió con antibioticoterapia.

Con las encuestas realizadas a los padres (anexo 1) observamos que su grado de satisfacción fue bueno en un 100 %. Ellos han agradecido los esfuerzos encaminados a resolver los problemas de sus hijos y refieren que no ha sido en vano por la mejoría estética y funcional percibida en sus niños luego de la cirugía.

## Discusión

En la bibliografía revisada<sup>(4,13,18,19)</sup> las edades fluctúan a partir de los tres años de edad, aunque Strauss<sup>(13)</sup> reporta niños menores de 2 años de edad. Si los efectos de la glossectomía parcial sobre la inteligibilidad del habla son positivos, esto sería determinante para decidir practicar la cirugía en una etapa temprana, antes de que el niño comience a hablar.<sup>(13)</sup>

Cabe señalar que en varios reportes se usaron implantes subperiostios y subdérmicos para la corrección de algunos de los estigmas faciales;<sup>(4,7,16,17)</sup> por ejemplo, el epicanto es borrado con la elevación del puente nasal por la colocación de prótesis, implantes en mentón y mejilla para mejorar apariencia y perfil facial. Sin embargo, esto puede producir reabsorción ósea en el área del implante subperióstico con mayor incidencia en pacientes pediátricos y con el crecimiento facial de estos niños, la deformidad residual tendría que ser corregida, por lo expuesto en este artículo se fue conservador. Se prefirieron las edades tempranas para la corrección del epicanto y telecanto mediante colgajos, con lo cual se logran resultados favorables.

La glosectomía parcial realizada en un 100 % coincide con otros estudios; por ejemplo, Wexler<sup>(17)</sup> realizó glosectomía en 49 de los 50 pacientes que fueron operados por él. En uno de ellos no se llevó a cabo porque los padres no estuvieron de acuerdo. Lemperle y otros<sup>(4)</sup> reportan la realización de glosectomía parcial en un 100 % de los casos.

La cantopexia lateral efectuada en esta serie no coincidió con los reportes de estos autores ya citados, donde Wexler y otros<sup>(17)</sup> informan que este proceder quirúrgico se practicó en 30 de los 50 pacientes operados para un 76 %. Lemperle y Radú<sup>(4)</sup> solo realizaron cantoplastia lateral en 4 de los 63 pacientes tratados.

La cantoplastia media en trabajos anteriores fue empleada en muy pocos casos<sup>(4,17,19)</sup> como un proceder adicional si el epicanto era muy pronunciado y no resolvía con la prótesis nasal o esta alteraba el perfil facial.

El proceder quirúrgico más favorable fue la glosectomía parcial, según la opinión de padres y médicos. Esta evaluación estuvo muy acorde con los resultados presentados por Wexler en 1986.<sup>(17)</sup>

Todos los padres evaluaron de satisfactorio los resultados obtenidos con la reducción de la lengua, lo que coincide con lo reportado por otros autores.<sup>(25)</sup> En este sentido, Lemperle y Radú plantean: “El éxito de la reducción de la lengua tiene su mayor fundamento en el hecho de que la mayoría de estos niños de pronto pueden mantener sus bocas cerradas. Era esta boca húmeda y abierta el signo más llamativo de su deficiencia mental”.<sup>(4)</sup>

Todos los que han trabajado sobre este tema<sup>(4,7,13,15,16,17,24)</sup> concuerdan entre sí, y los autores de este artículo con ellos, en que los beneficios estéticos faciales y el grado de satisfacción alcanzado con la cirugía facial del síndrome de Down son llamativos.

Coincidimos con lo concluido por Wexler<sup>(17)</sup> y otros autores<sup>(28)</sup> en que la glosectomía parcial reportó beneficios en varios aspectos funcionales respiratorios y orales.

En el mecanismo funcional del habla y voz intervienen varios sistemas que actúan a manera de unidad funcional, una lesión o disfunción ocurrida en uno de ellos repercute en los demás y el resultado final es un lenguaje distorsionado. En el lenguaje de un niño con síndrome de Down hay que valorar su cociente de inteligencia; los sistemas articulatorios, respiratorios y tonal presentan su disfunción debido al grado de hipotonía muscular generalizada que tienen estos pacientes.<sup>(26,27)</sup>

La lengua forma parte del sistema articulatorio. Teniendo en cuenta que una lengua grande distorsiona el lenguaje, consideramos que desde el punto de vista anátomo-fisiológico para la producción del habla y la voz, la macroglosia es un factor importante a valorar. La reducción quirúrgica de la lengua crearía las condiciones idóneas articulatorias para desarrollar el lenguaje.<sup>(26)</sup> Al respecto, coincidimos con Lemperle y Radú<sup>(4)</sup> y Wexler<sup>(17)</sup> que reportan que el lenguaje se hace más claro con la reducción quirúrgica de la lengua.

Parsons y Jacono<sup>(19)</sup> concluyen que no se evidencia ninguna diferencia en la inteligibilidad del lenguaje, y que estos juicios subjetivos de mejor inteligibilidad dado por los padres podían ser el resultado de la cirugía si contribuía a la mejoría de la calidad de la voz (menos nasal). Klaiman y otros,<sup>(18)</sup> al igual que Parsons y Jacono, concluyen que no hay mejoría en la inteligibilidad del lenguaje, aunque sí una mejoría estética del habla.

Las complicaciones posquirúrgicas en esta investigación fueron mínimas, Lemperle y Radú<sup>(4)</sup> en su serie de 63 pacientes operados, señalan que 11 pacientes sufrieron dehiscencia de sutura de la lengua.

Glasper y otros<sup>(29)</sup> en su análisis sobre la cirugía facial en el síndrome de Down plantean que con la reducción de la lengua se puede argumentar que dará como resultado una mayor capacidad para succionar y comer, lo que resulta en mejora de la nutrición. Sin embargo, la cirugía de los estigmas faciales (ojos, orejas, etc.) son menos fáciles de sostener debido a que los padres de niños con síndrome de Down naturalmente desean que su hijo no sea estigmatizado. En este sentido, buscan que con la cirugía se mitiguen los estigmas y sus hijos sean aceptados. Y es por ello que cabe preguntarse: ¿La cirugía facial puede cambiar la percepción de la sociedad acerca de los niños con síndrome de Down?

## **Conclusiones**

Todos los pacientes con síndrome de Down experimentaron mejoría de los estigmas faciales con la cirugía. Estos cambios faciales estéticos fueron satisfactorios.

Existen ganancias funcionales en la esfera del lenguaje, se obtuvo mayor inteligibilidad en el habla. La glossectomía constituyó el proceder quirúrgico más satisfactorio.

Se reportan beneficios respiratorios con la reducción del tamaño de la lengua, que fueron valorados por la disminución de la rinorrea, el ronquido y la voz menos nasal.

El grado de satisfacción de los padres fue bueno en el 100 % de los casos. Todos quedaron agradecidos y satisfechos con los resultados obtenidos, los cuales contribuyeron al mejoramiento de la apariencia facial de sus hijos.

## Referencias bibliográficas

1. Down J. Observations on an ethnic classification of idiots. 1866. *Ment Retard.* 1995;33(1):54-6.
2. Lejeune J, Gautier M, Turpin R. Etude des chromosomes somatiques de neuf enfants mongoliens. *C R Hebd Seances Acad Sci.* 1959;248(11):1721-2.
3. Jenkins J B, & Jenkins J B. (1982). *Genética.* Reverté.
4. Lemperle G, Radú D. Facial Plastic Surgery in Children with Down's Syndrome. *Plast. Reconst. Surgery.* 1980;66(3):337.
5. Nussbaum R. (2008). Thompson & Thompson. *Genética Médica.* Elsevier Brasil.
6. Roizen N, Patterson D. Down's Syndrome. *Lancet.* 2003 Jan; 361(9365):1281-9.
7. Taicher S, Sela M. Use of polydimethylsiloxane subdermal implants for correcting facial deformities in Down's Syndrome. *Journal of prosthetic dentistry.* 1984;52(2):264-6.
8. Organización Mundial de la Salud. Genomic resource centre. (2015). Disponible en: <http://www.who.int/genomics/en/>
9. Hall B. Mongolism in newborn infants. An examination of the criteria for recognition and some speculations on the pathogenic activity of the chromosomal abnormality. *Clin Pediatr.* 1966;5(1):4-12.
10. Korbel J, Tirosh-Wagner T, Urban A, Chen X, Kasowski M, Dai L, *et al.* The genetic architecture of Down syndrome phenotypes revealed by high-resolution analysis of human segmental trisomies. *Proc Natl Acad Sci USA.* 2009 jul;106(29):12031-6.

11. Díaz-Cuéllar S, Yokoyama-Rebollar E, Castillo-Ruiz D. Genómica del síndrome de Down. *Acta pediátrica de México*. 2016;37(5):289-96.
12. Geelhoed E, Bebbington A, Bower C, Deshpande A, Leonard H. Direct health care costs of children and adolescents with Down syndrome. *J Pediatr*. 2011 oct;159(4):541-5.
13. Strauss RP. Social perceptions of the effects of Down's Syndrome facial surgery: A school-based study of ratings by normal adolescents. *Plast. Reconst. Surgery*. 1988 jun;81(6):841.
14. Freeman S, Bean L, Allen E, Tinker S, Locke A, Druschel C, *et al*. Ethnicity, sex, and the incidence of congenital heart defects: a report from the National Down Syndrome Project. *Genetics in Medicine*. 2008;10 (3):173-80.
15. Otermin-Aguirre JA. Mongolian and Plastic Surgery. *Plast. Reconst. Surgery*. 1969;45:411.
16. Höhler H; Changes in the facial expression as a result of plastic surgery in mongoloid children. *Aesthet. Plast. Surgery*. 1977;1:245.
17. Wexler MR, Peled IJ. Rehabilitation of the face in patients with Down's Syndrome. *Plast. Reconst. Surgery*. March 1986;77(3):383-90.
18. Klaiman P, Witzel MA, Margar-Bacal F, Munro IR. Changes in aesthetic appearance and intelligibility of speech after partial glossectomy in patients with Down syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 1988 Sep;82(3):403-8. DOI: <https://doi.org/10.1097/00006534-198809000-00005>. PMID: 2970094.
19. Parsons CL, Jacono TA. Effect of tongue reduction on articulation in children with Down's Syndrome. *Am. J. Ment. Efic*. 1987;91:328.
20. Giler del Campo YT, Morán Villafuerte JK. (2020). *Dislalias orgánicas y su efecto en la articulación en niños con síndrome de Down: estudio a realizarse en la Fundación Dame una Oportunidad en el período 2020* (Doctoral dissertation, Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Médicas. Carrera de Tecnología Médica). Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/50164>
21. Cabañas R. Biofisiodinamia de la articulación. Enfoque logofoniatrico. *Rev cubana Ped*. 1973;45(2):283-6.
22. Coiffman. *Plastic, Reconstructive y Aesthetic Surgery*. 4th Ed. Felipe Coiffman. Medellín: Amolca Colombia Editorial; 2016 pág. 628.

23. Mustardé JC. Cirugía reparadora y reconstructiva de la región orbital. Barcelona. Ediciones Toray. 1982; pp. 353-9.
24. Patterson S, Munro IR. Transconjunctival lateral canthopexy in Down's Syndrome patients: A nonstigmatizing approach. *Plast. Reconst. Surgery*. 1987 may;79(5):714.
25. Alshafei A, Paran TS. (2020). Macroglossia. *Pediatric Surgery: General Principles and Newborn Surgery*, 625-30. DOI: [https://doi.org/10.1007/978-3-662-43588-5\\_43](https://doi.org/10.1007/978-3-662-43588-5_43)
26. Rozner L. Facial plastic surgery for Down's syndrome. *Lancet*. 1983 Jun 11;1(8337):1320-3. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(83\)92426-1](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(83)92426-1). PMID: 6134105
27. Pardo SBP, Schneider ARA. Protocolo de atención odontológica en pacientes pediátricos con síndrome de Down. *Journal of American Health* 2020;35-47. DOI: <https://doi.org/10.37958/jah.v3i3.49>
28. Cohen JL, Cielo CM, Kupa J, Duffy KA, Hathaway ER, Kalish JM, Taylor JA. The Utility of Early Tongue Reduction Surgery for Macroglossia in Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 2020 Apr;145(4):803e-813e. DOI: <https://doi.org/10.1097/PRS.0000000000006673>. PMID: 32221229; PMCID: PMC8038320.
29. Glasper E, Powell C. Facial surgery and children with Down's syndrome. *Br J Nurs*. 1999 Jan 14-27;8(1):6. DOI: <https://doi.org/10.12968/bjon.1999.8.1.6>. PMID: 10085806.

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

### **Contribuciones de los autores**

*Conceptualización:* Jesús Burgué Cedeño.

*Curación de datos:* Efraín Ung Lau.

*Análisis formal:* Jesús Burgué Cedeño. Efraín Ung Lau.

*Investigación:* Jesús Burgué Cedeño. Efraín Ung Lau.

*Metodología:* Jesús Burgué Cedeño. Efraín Ung Lau.

*Administración de proyecto:* Jesús Burgué Cedeño.

*Recursos:* Jesús Burgué Cedeño.



## Anexo 1

Nombre: \_\_\_\_\_ HC: \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_

Sexo: \_\_\_ Raza: \_\_\_ Edad en el momento quirúrgico: \_\_\_\_\_

### I) Previo al acto quirúrgico

-Cuestionario a los padres:

1- ¿Qué usted desearía que mejorara el niño?

- a) La lengua \_\_\_\_\_
- b) Los ojos \_\_\_\_\_
- c) El lenguaje \_\_\_\_\_
- d) La cara \_\_\_\_\_

2- ¿El niño ronca al dormir? Sí \_\_\_ No \_\_\_

3- ¿El niño padece de coriza? Sí \_\_\_ No \_\_\_

4- ¿El niño se babea? Sí \_\_\_ No \_\_\_

5- ¿El niño presenta alguna cardiopatía? Sí \_\_\_ No \_\_\_

6- ¿El niño padece de infecciones respiratorias frecuentes? Sí \_\_\_ No \_\_\_

7- ¿El niño tiene alguna otra enfermedad asociada? Sí \_\_\_ No \_\_\_

8- ¿El niño respira por la boca? Sí \_\_\_ No \_\_\_

### II) Posoperatorio

-Cuestionario a los padres:

1- ¿Están ustedes satisfechos? Sí \_\_\_ No \_\_\_

2- ¿Por qué? \_\_\_\_\_

3- ¿Mejóro el lenguaje en el niño? \_\_\_\_\_

4- ¿Mejóro el rostro del niño? Sí \_\_\_ No \_\_\_

5- ¿Los ojos del niño tienen mejor aspecto? Sí \_\_\_ No \_\_\_

6- ¿La lengua no protruye? Sí \_\_\_ No \_\_\_

7- ¿Mantiene el niño la boca cerrada? Sí \_\_\_ No \_\_\_

8- ¿Disminuyó el babeo? Sí \_\_\_ No \_\_\_

9- ¿Ha dejado de roncar cuando duerme? Sí \_\_\_ No \_\_\_

10- ¿La voz del niño es menos nasal? Sí \_\_\_ No \_\_\_

11- ¿Disminuyó la frecuencia de las afecciones respiratorias? Sí \_\_\_ No \_\_\_

12- ¿Ya no respira por la boca? Sí \_\_\_ No \_\_\_