



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**ACTITUD DEL CIRUJANO DENTISTA ANTE UN
PACIENTE CON SÍNDROME DE HUNTER**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

GEMA NAHELI MORALES REYES

**DIRECTORA: MTRA. VIOLETA ZURITA MURILLO
ASESOR: C.D. CARLOS ESPINOSA MOYEDA**

MÉXICO D. F.

2007



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

AGRADECIMIENTOS

A DIOS por darme salud, fuerza, amor, la mejor familia; para poder llegar a este momento tan importante en la vida que me dió. Por permitirme lograr este maravilloso sueño. Gracias Dios mío.

A mis papás: MARY y ARTURO, por traerme al mundo y llenar cada momento de mi vida de amor, de apoyo, de motivación, por su sacrificio y disponibilidad incondicional, por estar conmigo siempre, por sus consejos. Por darme fortaleza en cada momento difícil de mi vida. Por darme la oportunidad de realizar y terminar este sueño y ser parte de él, y no dejarme caer. Nunca podría pagarles todo lo que han hecho por mí; todo lo que soy y lo que tengo es gracias a ustedes. Siempre estaré infinitamente agradecida a Dios por haberme dado los mejores padres del mundo; y a ustedes por serlo y por todo cuanto me han dado. Son la razón de mi vida. GRACIAS MAMÁ! GRACIAS PAPÁ! LOS AMO CON TODO MI CORAZÓN!

A mis hermanas: IVONNE y MARISOL, por ser también las mejores amigas que se pueda tener. Por su gran apoyo, cariño, ayuda, consejos, en cada momento de mi vida. Por estar siempre a mi lado, estar dispuestas a todo y ser parte de este sueño. GRACIAS! LAS AMO!

A mi solecito: OMAR que llena mi vida de alegría y cariño. TE ADORO Y AMO CHIQUITO!

A NÉSTOR, por su cariño y apoyo durante la realización de este sueño, por compartir tantos momentos. TE AMO!

A La Facultad de Odontología, parte de la Universidad Nacional Autónoma de México, por permitirme ser parte de ella y darme la formación adecuada y gran parte del aprendizaje de mi vida.

A la Dra. VIOLETA ZURITA por brindarme su apoyo, por permitirme contar con su ayuda, tiempo, comprensión y consejos para lograr la culminación de este paso en mi vida. Infinitamente GRACIAS.

Al Dr. CARLOS ESPINOSA por brindarme su ayuda, y permitirme contar con usted y con su gran disposición, apoyo, consejos, dedicación, orientación en este trabajo: el más importante para mí, hasta este momento de mi vida. MIL GRACIAS

A cada una de las personas que han contribuido en la adquisición de mis conocimientos en esta área, su ayuda, apoyo y amistad incondicional, muy en especial al Dr. ROMÁN CEDILLO y al Dr. ENRIQUE ARCOS.

A cada uno de mis amigos, aparte de los ya mencionados, por estar conmigo en los momentos difíciles, su apoyo y cariño: Maru, Alex, Selma, Óscar, Yazmín, Josué, Iván, Los Quiero Mucho

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

1. SÍNDROME DE HUNTER

TRASTORNOS DEL METABOLISMO	3
SINONIMIA	4
TIPOS	5
DEFINICIÓN	6
ETIOLOGÍA	7
INCIDENCIA	8
MANIFESTACIONES GENERALES	8
MANIFESTACIONES BUCALES	14
TRATAMIENTO	16
PRONÓSTICO	18

2. BIOÉTICA

CONCEPTO DE BIOÉTICA	22
PRINCIPIOS BIOÉTICOS	24
RESPONSABILIDAD	27
RESPONSABILIDAD PROFESIONAL	28
RELACIÓN ODONTÓLOGO-PACIENTE	35

3. ACTITUD Y MANEJO EN ODONTOLOGÍA FRENTE A UN PACIENTE CON SÍNDROME DE HUNTER

DEFINICIÓN DE ACTITUD	39
TIPOS DE ACTITUD	41
ACTITUD Y MANEJO EN ODONTOLOGÍA	42

CONCLUSIONES	54
--------------------	----

BIBLIOGRAFÍA	57
--------------------	----

INTRODUCCIÓN

En la actualidad, existen una infinidad de entidades patológicas, no podríamos conocerlas a la perfección; sin embargo, estamos expuestos a encontrarnos con algunas de ellas. Se dice que hay más de 6.000 enfermedades calificadas como raras, y para casi 5.000 no existe tratamiento específico. Es preciso considerar que los afectados y sus familias viven en un calvario silencioso que incluye: peregrinar de médico en médico, cambiar de vida y asumir el dolor y la incompreensión. No pretenden pasar como víctimas, pero sí quieren que se sepa que existen.

El tema de este trabajo, el Síndrome de Hunter, es un caso de estos, raro. Es una enfermedad poco común, progresiva y mortal, que afecta principalmente a los hombres. Es una de las varias enfermedades metabólicas hereditarias, conocidas colectivamente como desórdenes de almacenamiento lisosomal, cuyos síntomas comienzan a hacerse visibles tras los dos primeros años de vida.

La finalidad es conocer un poco las manifestaciones que esta alteración presenta, que deben ser consideradas para saber qué actitud vamos a tomar frente un niño afectado, así como el manejo que se le debe dar en un consultorio dental, ya que deben ser tratados de manera especial, por las condiciones que presentan.

Ha sido integrado un punto de vista bioético, con el objetivo de resaltar la parte de la actitud. Tal vez, al recordar algunos de los conceptos básicos de la bioética, sea posible hacer más fácil el trato que en nuestra área se le dé a cualquier paciente.

La bioética no es solo un código de *derechos* y *obligaciones*, sino una herramienta necesaria que hace factible la ayuda a nuestros semejantes a realizarse en plenitud como personas, sobre la base de las *leyes* que rigen el movimiento y desarrollo de las ciencias de la salud, que guíen a la persona y la conduzcan al enfrentamiento de la posibilidad técnica con la licitud ética.

Para que nuestro trabajo en la odontología resulte óptimo, no debemos olvidarnos de que estamos en un área de la salud, que es aplicada a un ser humano, que tiene necesidades pero también derechos. Así como tampoco olvidar que nosotros, antes de ser profesionistas, somos personas, como las que buscan nuestros servicios, y que todos tenemos necesidades, derechos, valores, obligaciones, responsabilidades, en fin, características que siempre deben tenerse presentes ante cualquier situación o problema al que nos enfrentemos.

Es posible que al recordar determinados conceptos y conocer las verdaderas y grandes necesidades que algunas personas presentan (que pueden estar a nuestro alrededor), se logre un cambio en la actitud ó en la formación del personal de la salud, que permita tenderles la mano en el momento adecuado, puesto que en ocasiones suelen estar buscando a un amigo que los ayude y los comprenda, y no únicamente un médico.

1. SÍNDROME DE HUNTER

1.1. TRASTORNOS DEL METABOLISMO

Archibald Garrod desarrolla el término de “errores innatos del metabolismo”, para los efectos patológicos de las mutaciones en la especie humana en el primer decenio del presente siglo, así se marca el nacimiento de la genética bioquímica. Los cataloga como una categoría de padecimientos en los que se presenta un bloqueo de una vía metabólica debido a la deficiencia de una enzima específica.¹

Las reacciones que ocurren en el organismo son catalizadas y reguladas por enzimas y proteínas reguladoras, que responden a una codificación genética y es posible de mutación, por lo que las mutaciones pueden alterar dichas reacciones metabólicas. Cada camino metabólico puede ser interrumpido, alterado o desviado en cualquiera de sus puntos debido a mutaciones genéticas. La mayoría de los bloqueos o alteraciones de los caminos metabólicos ocurren como mutaciones recesivas, es decir, la presencia de un producto genético mutante no interfiere con el producto normal y éste es suficiente para movilizar el camino metabólico correctamente.

En estos trastornos una mutación determina la falla de una enzima; por lo que en cada paso de un camino metabólico donde participa una enzima, las mutaciones que ésta presente, puede determinar una patogenia o enfermedad.²

¹ Bennett J. Claude, Fred Plum. Cecil. Tratado de Medicina Interna. 20a ed. Vol II. Interamericana McGraw-Hill, México, 1997, Pág. 170.

² Solari A.J. Genética Humana. Fundamentos y aplicaciones en Medicina. 3ª ed. Ed. Médica Panamericana, Argentina, 2004, Pág. 251.

1.2. SINONIMIA

Las mucopolisacaridosis son consideradas como un grupo de síndromes relacionados, producidos por deficiencias genéticamente determinadas. Por los estudios encontrados, se han considerado como un grupo de enfermedades metabólicas hereditarias causada por la ausencia o el mal funcionamiento de ciertas enzimas necesarias para el procesamiento de moléculas llamadas glucosaminoglucanos (cadenas largas de carbohidratos presentes en cada una de nuestras células que ayudan a construir huesos, cartílagos, tendones, córneas, la piel y el tejido conectivo) anteriormente llamados mucopolisacaridos.³

Las personas que se encuentran afectadas por una mucopolisacaridosis, no producen suficientes cantidades de una de las 11 enzimas encargadas de transformar las cadenas de azúcar en proteínas y moléculas más sencillas o producen enzimas que no funcionan correctamente. Es entonces así como con el paso del tiempo, los glucosaminoglucanos se acumulan en las células, la sangre y el tejido conectivo, produciendo daños celulares permanentes y progresivos que afectan el aspecto, las capacidades físicas, los órganos, su funcionamiento y el desarrollo mental.⁴

Es por tal motivo que las mucopolisacaridosis, se clasifican como enfermedades de almacenamiento lisosómico, que son condiciones donde una gran cantidad de moléculas que normalmente son transformadas o divididas en partes mas pequeñas por unidades intracelulares llamadas *lisosomas*, se acumulan en cantidades dañinas a las células y los tejidos del cuerpo, especialmente en los propios lisosomas.

³ Bennett J. Claude, Fred Plum. Op. cit., pág. 1306.

⁴ National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Mucopolysaccharidoses. National Institutes of Health. USA. Enero, 2004 Pág. 1

La acumulación de las sustancias, se debe a una deficiencia en su utilización, en su transporte y especialmente en su destrucción o catabolismo. Muchas de éstas corresponden a deficiencias de enzimas lisosómicas, que normalmente destruyen sustancias intracelulares. En estas circunstancias los lisosomas se cargan del sustrato de la enzima inactiva y acumulan dicha sustancia, lo que le da un aspecto típico al citoplasma.⁵

DIAGNÓSTICO DE MUCOPOLISACARIDOSIS

Puede hacerse, frecuentemente, por medio de exámenes clínicos y análisis de orina, pues el exceso de los mucopolisacáridos que se expulsan en la orina, se pueden identificar, sulfato de dermatina y sulfato de heparina. Los análisis enzimáticos también se utilizan para proporcionar un diagnóstico definitivo de un tipo de éstas.

Puede realizarse un diagnóstico prenatal usando amniocentesis y pruebas de vilo coriónico, para verificar si un feto porta una copia del gen defectuoso o si padecerá el trastorno.⁶

1.3. TIPOS

Las mucopolisacaridosis comparten muchas características clínicas pero poseen diversos estados de gravedad. Es posible que las características no sean evidentes al nacer, pero progresan a medida que el almacenamiento de los glucosaminoglucanos afecta a los huesos, la estructura esquelética, los tejidos conectivos y demás órganos.

⁵ Kumar -Abbas -Fausto. Robbins y Cotrán. Patología Estructural y Funcional. 7ª.ed. Ed. Sauders Elsevier, España, 2005 Pág. 167.

⁶ National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Art. cit., pág. 5.

Se han identificado siete tipos clínicos y diversos subtipos de mucopolisacaridosis; aunque cada uno se diferencia, en la mayoría de ellos los pacientes presentan un periodo de desarrollo normal seguido por una disminución del funcionamiento físico y/o mental: ⁷

- ◆ MPS I. Síndrome de Hurler. Con 3 subtipos
- ◆ MPS II. Síndrome de Hunter. Subtipos: A y B.
- ◆ MPS III. Síndrome de Sanfilippo. Subtipos A, B, C y D.
- ◆ MPS IV. Síndrome de Morquio
- ◆ MPS V. síndrome de Scheie
- ◆ MPS VI. Síndrome de Maroteaux-Lamy.
- ◆ MPS VII. Síndrome de Sly

1.4. DEFINICIÓN

El **Síndrome de Hunter**, forma parte de un grupo de enfermedades hereditarias conocidas con el nombre de Mucopolisacaridosis (Tipo II) recibe este nombre porque en 1917 el profesor de medicina **Charles Hunter**, en Manitoba Canadá, fue el primero en describir dos casos, en unos gemelos.

Se pueden considerar dos tipos: ⁸

1. Tipo juvenil (inicio temprano, forma severa, tipo A): el deterioro mental y neurológico se manifiesta aproximadamente de los dos a los cinco años de edad, hasta llegar a la deficiencia mental severa o profunda con conducta hiperactiva agresiva y espasticidad.
2. Tipo tardío (forma leve, tipo B): de deficiencia mental leve a inteligencia normal.

⁷ Menkes H.J. Textbook of Child Neurology. 4th ed. Ed. Lea-Febriger, Philadelphia, London, 1990 pág. 75.

⁸ Kenneth L.J. Atlas de Malformaciones Congénitas. 4^a ed. Interamericana McGraw-Hill, México, 1990 pág. 456

1.5. ETIOLOGÍA

Este síndrome se debe a un déficit de una enzima lisosómica, dada por la mutación de ésta, llamada **iduronato-2-sulfatasa (IDS)**, la cual es responsable de degradar estas moléculas, que al no ser metabolizadas de forma adecuada se van depositando progresivamente en las células del organismo produciendo alteración en su función normal, y lleva a la acumulación de sulfatos de heparina y de dermatano en los lisosomas.⁹

Está “ligada al sexo”, es decir, las mujeres son las portadoras del gen defectuoso. Se hereda como una enfermedad recesiva ligada al cromosoma X, lo cual significa que los varones son quienes con más frecuencia resultan afectados, debido a que el gen defectuoso está en el cromosoma X. Los hombres tienen una copia de este cromosoma, mientras que las mujeres tienen 2 copias.

Dadas las investigaciones que se han realizado, los científicos han encontrado que el gen de la IDS está localizado en el brazo largo del cromosoma 28 (Xq).

Puede decirse que el origen del síndrome es doble: por un lado hay mutaciones puntuales que provocan la ausencia de la enzima activa y por otro existe recombinación entre genes produciendo su fragmentación y la pérdida de la enzima.¹⁰

⁹ Menkes H.J. Op. cit., pág. 74.

¹⁰ Solari A.J. Op. cit., pág. 251

1.6. INCIDENCIA

Se estima que uno de cada 25 mil bebés nacidos en Estados Unidos padece un cierto tipo de mucopolisacaridosis.¹¹ La incidencia del Síndrome de Hunter se estima en uno de cada 100 mil a 150 mil nacimientos masculinos.¹²

1.7. MANIFESTACIONES GENERALES

De entre su gran cantidad de características que presenta, podemos de cierto modo considerar como particulares las siguientes: baja estatura con el tronco desproporcionadamente corto (enanismo), cabezas grandes con la frente mas o menos prominente, aspecto rechoncho y grueso de la cara con mejillas rosadas, nariz aplanada y labios gruesos (gargolismo), el cuello es corto, cifosis, rigidez articular, hepatoesplenomegalia y sordera; además de presentar retraso mental.¹³ (Ver Figura 1)

Figura 1. MANIFESTACIONES GENERALES



Fuente: Propia

Los niños con enfermedad de Hunter son más grandes que el promedio al nacimiento, pero entre los 6-18 meses de edad, el crecimiento se desacelera. La talla final generalmente es baja.¹⁴

¹¹ National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Art. cit., pág. 1

¹² Barrera L. Alejandro, Vega F. Hugo H. Enfermedad de Hunter. Instituto de Errores Innatos del Metabolismo. Facultad de Ciencias, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá. pág. 1.

¹³ Nelly J, et. al. Cerebral infarction in Hunter syndrome. J Clin Neurosci. 2006 Dec; 13(10):1054

¹⁴ Barrera L. Alejandro, Vega F. Hugo H. Op. cit., pág. 2.

Las personas levemente afectadas son de inteligencia normal o casi normal. Los niños afectados severamente podrán alcanzar un cierto nivel de aprendizaje y después comenzar a perder sus habilidades. Es importante ayudar a que aprenda tanto como le sea posible entre los 2 y 4 años antes de que progrese la enfermedad.¹⁵ En tanto, los pacientes ligeramente afectados, tienen un comportamiento completamente normal y usualmente son afectuosos y cariñosos. De vez en cuando, son temperamentales debido a la frustración que les produce sus limitaciones físicas.

A menudo tienen cabezas grandes (macrocefalia) [Ver figura 2], debido a la acumulación de líquido cefalorraquídeo (hidrocefalia).¹⁶ Ocasionalmente, puede haber problemas con la visión causados por cambios en la retina (como pigmentación retiniana) y por presión del nervio óptico, debido a la hidrocefalia no tratada; o por el opacamiento de la córnea. Sus cejas son pobladas y pueden presentar hipertrichosis.¹⁷ (Ver figura 3)

Figura 2. MACROCEFALIA



Fuente: Propia

Figura 3. ASPECTOS FACIALES



Fuente: Propia

La nariz es ancha con el puente nasal aplanado, por lo que los conductos de la nariz son pequeños y pueden obstruirse fácilmente, por tal razón presentan rinitis la cual no se debe a ninguna infección específica.¹⁸ (Ver figura 4) Comúnmente presentan problemas como tos, resfriados e infecciones en la garganta.

¹⁵ Ib. pág. 1.

¹⁶ Ib. pág. 3.

¹⁷ Ib. pág. 4.

¹⁸ Ib. pág. 2.

Figura 4. RINORREA



Fuente: Propia

El tejido de los pulmones se encuentra engrosado por el material de depósito, volviéndose así más rígido, hay un incremento de las secreciones que son más difíciles de remover, pues los pulmones restringidos impiden que el enfermo respire profundamente para toser apropiadamente. Los afectados respiran ruidosamente, aun cuando no tengan ninguna infección. De noche están inquietos y suelen roncar. Algunas veces el niño puede dejar de respirar por periodos cortos mientras duerme (apnea de sueño).¹⁹

Las infecciones de oídos son frecuentes y es común un grado de sordera que va empeorando lentamente. Existe sordera de conducción (alteración en estructuras que permiten el paso del sonido al oído), nerviosa (alteración en los nervios del oído) o ambas (sordera mixta).²⁰

La forma del pecho es anormal y la unión entre las costillas y el esternón no es flexible; por lo tanto dicha rigidez e incapacidad de movimiento libre no permite a los pulmones tomar un volumen grande de aire. El diafragma puede estar desplazado hacia arriba por la hepatoesplenomegalia, lo que reduce aún más el espacio para los pulmones.

¹⁹ Ib. pág. 2.

²⁰ Ib. pág. 4.

El abdomen es sobresaliente debido: a la postura del niño, a la debilidad de los músculos y a la hepatoesplenomegalia, la cual es causada por los depósitos de mucopolisacáridos, que provocan una apariencia física con abdomen muy grande e inhibe también la expansión de los pulmones para una buena respiración. (Ver Figura 5)

Con frecuencia una pequeña parte del contenido abdominal presionará hacia afuera por detrás de un área débil de la pared del abdomen y forma hernias que se encuentran detrás del ombligo (es decir ombligos prominentes) o en la ingle, las cuales pueden aparecer desde el nacimiento y deberían repararse quirúrgicamente pero en ocasión reaparecen.²¹

La enfermedad cardíaca es relativamente común afectando de distintas maneras. Las válvulas que se abren y cierran a medida que la sangre es bombeada, se debilitan debido a los depósitos de mucopolisacáridos, ocasionando que no se cierren completamente, dejando que pequeñas cantidades de sangre retornen. El miocardio puede también dañarse por depósitos y el corazón es forzado debido a infecciones torácicas repetidas o por tener que bombear sangre a través de pulmones rígidos.

Presenta displasia, por lo que se encontraran huesos anormales en tamaño y forma, todas las articulaciones: manos, muñecas, codos, hombros, caderas, rodillas y tobillos, son afectadas en grados variables.²² (Ver Figura 6). El movimiento se limita y posteriormente pueden presentar artritis. Tal afección se observa en una manera característica de caminar y de sostener los brazos. Es posible que presente ensanchamiento de los huesos. Incluso osteoartritis de la cabeza del fémur.²³

Figura 5. POSICIÓN

Figura 6. ARTICULACIONES

²¹ Ib. pág. 2.

²² Ib. pág. 3.

²³ Kenneth L. Jones. Op. cit., pág. 456.



Fuente: Propia



Fuente: Propia

La forma de las manos es muy característica. Las manos son anchas con dedos gruesos, que gradualmente se curvan sobre las mismas dando la apariencia de “manos en garra”, situación difícil, pues en ocasiones surge un problema conocido con el nombre de Síndrome del túnel Carpiano. (Ver Figura 7). La muñeca o carpo consiste de 8 pequeños huesos conocidos como los carpianos, que se unen por bandas llamadas ligamentos, con los que conforman un canal por donde cruzan distintos nervios que van a permitir el movimiento y sensibilidad de las manos. El estrechamiento de éste canal debido al engrosamiento de tejidos, puede comenzar a comprimir el nervio mediano causando picadas, dolor, pérdida de la sensibilidad y limitación en el movimiento.²⁴

Figura 7. MANOS



Fuente: Propia

²⁴ Barrera L. Alejandro, Vega F. Hugo H. Op. cit., pág. 3.

Lentamente, van perdiendo peso, a medida que los músculos se deterioran. (Ver Figura 8). Los que tienen la enfermedad, pasan por los estadios normales de la pubertad, pero, probablemente uno o más años después que los niños no afectados, de la misma edad.²⁵

Figura 8. DETERIORO MUSCULAR Figura 9.



Fuente: Propia



Fuente: Propia

ANORMALIDADES OCASIONALES:

Muchos de estos pacientes sufren periódicamente de diarrea y heces blandas.²⁶ En ocasiones, contrariamente pueden presentar estreñimiento severo. Por tal motivo, se piensa que puede haber un defecto en el sistema Nervioso Autónomo que controla los movimientos involuntarios del organismo. Su piel es gruesa y poco elástica. Debido a los depósitos de los mucopolisacáridos, a menudo presentan pequeños nódulos coloreados alrededor de hombros, brazos y muslos. Algunos niños afectados severamente, no controlan bien la temperatura y sudan mucho, pues tienen alterado el centro en el cerebro que regula la temperatura.

Las vértebras poseen una forma anormal. Una o dos de las vértebras en la mitad de la espalda, se vuelven un poco más pequeñas que las demás y colocarse más atrás que las otras, lo que causa una curvatura angular (cifosis).²⁷

²⁵ <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/print/ency/article/001203.htm>

²⁶ Kenneth L. Jones. Op. cit., pág. 456.

²⁷ Ib. pág. 456.

Los pies tienden a ser anchos, con arcos altos (pie cavo).²⁸ Los dedos pueden ser en garra como las manos. Si caminan, es sobre los dedos debido a un tendón de Aquiles tenso y con las caderas y las rodillas levemente flexionadas. (Ver Figura 10).

Figura 10. ASPECTO DE LOS PIES



Fuente: Propia

1.8. MANIFESTACIONES BUCALES

Las manifestaciones o características que estos pacientes presentan en la cavidad bucal, son:

La erupción dental, como en la mayoría de los síndromes, está retardada, los dientes tienden a ser pequeños y muy espaciados,²⁹ se llegan a encontrar quistes dentígeros.³⁰

Presentan macroglosia y labios gruesos. Además, la sialorrea es un problema común. (Ver Figuras 11 y 12)

Figura 11. MACROGLOSIA



Fuente: Propia

Figura 12. CARACTERÍSTICAS BUCALES



Fuente: Propia

²⁸ Ib. pág. 456.

²⁹ Barrera L. Alejandro, Vega F. Hugo H. Op. cit., pág. 4.

³⁰ Kenneth L.Jones. Op. cit., pág. 456.

Las amígdalas son grandes y bloquean parcialmente la vía aérea. A su vez, la tráquea se estrecha por el depósito de mucopolisacáridos. Debido a las complicaciones anexas, en ocasiones se interrumpe el habla; cuando llega a presentarse la voz suele ser ronca.

Debido a sus afecciones generales, el niño es incapaz de masticar y tragar el alimento, es necesario que éste sea licuado o machacado, por lo cual resulta indispensable estar pendientes de su higiene.

Al presentar una cardiopatía, probablemente sea aconsejable que reciba cierta dosis de antibióticos antes y después del tratamiento dental, debido a que algunas bacterias de la boca pueden ingresar en el torrente circulatorio y causar la infección que dañaría aun más las válvulas cardíacas.

Figura 13. RETENCIÓN PROLONGADA



Fuente: Propia

Figura. 14



Fuente: Propia

Figura 15. MALPOSICIÓN DENTAL



Fuente: Propia

1.9. TRATAMIENTO

Actualmente no existe cura para estos trastornos.³¹ La asistencia médica se orienta al tratamiento de las condiciones sistémicas y a mejorar la calidad de vida de la persona. La terapia física y el ejercicio diario retrasan los problemas comunes y mejoran la capacidad de movimiento.

³¹ National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Art. cit., pág. 6.

El realizar cambios en la dieta, no previenen la progresión de la enfermedad, aunque el consumo limitado de leche, azúcar y productos lácteos ayuda a las personas que presentan mucosidad excesiva, diarrea e hiperactividad.³²

La cirugía para extraer las amígdalas y los adenoides puede ser la opción adecuada para poder mejorar la respiración de estos pacientes por trastornos de las vías respiratorias y apnea del sueño.

La terapia respiratoria es útil para ayudar al niño a alcanzar metas reales y específicas en la vida diaria o eliminar el moco del tórax.³³ Estudios de los hábitos de dormir determinan el estado de las vías respiratorias y la posible necesidad de oxígeno durante la noche. Algunos pacientes requieren la inserción quirúrgica de un tubo endotraqueal para ayudarlos a respirar. La cirugía también puede corregir hernias, ayudar a drenar líquido cerebroespinal excesivo, liberar los nervios y las raíces nerviosas comprimidas por anomalías esqueléticas y otras causas. Los trasplantes de córnea mejoran la visión de los pacientes que presentan córneas significativamente nubladas.

Las terapias de reemplazo de enzimas actualmente están siendo utilizadas o probadas, han demostrado ser útiles en la reducción de síntomas y de dolores no-neurológicos.³⁴

El trasplante de la médula (BMT) y el trasplante de sangre del cordón umbilical (UCBT) han tenido un éxito limitado en el tratamiento de las mucopolisacaridosis. Las características físicas anormales, a excepción de aquellas que afectan el esqueleto y los ojos pueden ser mejoradas, pero los resultados neurológicos varían. Estos procedimientos son de riesgo elevado y

³² Bennett J. Claude, Fred Plum. Op. cit., pág. 175.

³³ Barrera L. Alejandro, Vega F. Hugo H. Op. cit., pág. 5.

³⁴ La Comisión Europea aprueba la primera y única terapia de sustitución de enzima para el Síndrome de Hunter. News Release. Inglaterra. January 11, 2007, pág. 1.

solamente se realizan después de que los miembros de la familia reciben la evaluación y el asesoramiento completos.

COMPLICACIONES

Entre las principales complicaciones, encontramos:

- Obstrucción de las vías respiratorias en la forma de inicio tardío (forma leve).
- Empeoramiento del deterioro mental en la forma severa de inicio temprano.
- Empeoramiento de la pérdida de actividades de la vida diaria en la forma severa de inicio temprano.
- Empeoramiento de la pérdida de la audición en ambas formas.
- Empeoramiento de la rigidez articular que lleva a contracturas de las articulaciones en la forma severa.
- Síndrome de túnel carpiano.³⁵

1.10. PRONÓSTICO

La expectativa de vida es muy variada, dependiendo de la severidad de la enfermedad. Los que están ligeramente afectados, llevan una vida razonablemente normal y sus problemas físicos, tales como los pulmones y cardíacos, no son severos. Los que están severamente afectados, pueden morir antes de la adolescencia y algunos, mucho más temprano.

La expectativa de vida para la forma de inicio temprana (forma severa) es de los 10 a los 20 años de edad, mientras que para la forma de inicio tardío (forma leve) es entre los 20 y los 60 años.³⁶

³⁵ Kirmse Braian. Hunter Syndrome. Mount Sinai School of Medicine, Department of Human Genetics, New York, 2005 pág. 3.

³⁶ Kenneth L.Jones. op. cit., pág. 456.

INVESTIGACIONES

El Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares (NINDS) ha financiado una investigación, la cual ha demostrado que la terapia genética por transmisión viral en los modelos de animales de mucopolisacaridosis, puede frenar la acumulación de los materiales de almacenamiento en células del cerebro y mejorar el aprendizaje y la memoria.³⁷ Los investigadores están planificando estudios adicionales para entender cómo la terapia genética estimula la recuperación de las funciones en estos modelos animales, pero sabemos que puede tomar años antes de que el tratamiento este disponible para los seres humanos.

Las pruebas de terapia genética en seres humanos están estudiando los efectos del reemplazo de enzimas necesarias para sintetizar las cadenas de azúcares, en órganos recrecidos (tales como el hígado o el bazo) y el mal funcionamiento cardíaco y pulmonar.³⁸ Pruebas adicionales determinan el grado y las causas inmediatas de la pérdida de la audición y el mal funcionamiento del oído interno, comunes en muchas enfermedades de este tipo, que son de almacenamiento.

Figura 16.



Fuente: Propia

³⁷ National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Art. cit., pág. 6

³⁸ News Release. Art. cit., pág. 1.

2. BIOÉTICA

El horizonte de la bioética va mucho mas allá del conjunto de normas jurídicas que ordenan a los ciudadanos y a la sociedad y, mas allá aún de todas las deontologías que definen los principios y normas de la buena conducta entre los médicos y los pacientes.

Es necesario tenerla presente en la práctica diaria de la profesión, debido a que su aparición radica en el intento de profundizar en la búsqueda de la verdad, de todo lo relacionado con el bien integral del paciente, con su entorno psicológico, biológico y social. Todo esto, dado que es preciso tener siempre en mente que en este caso particular, nuestra profesión está basada en el ayudar a una persona que se encuentra carente de “algo” y que acude a nosotros con la finalidad de encontrar solución a su queja. Dicha persona ha de convertirse en nuestro paciente; no de manera invertida, es decir, que sea un paciente quién nos busque, y que posteriormente, ha de convertirse en persona.

Lo anterior resulta del conocimiento que la ética de la medicina es, en primera y última instancia, tratar al paciente como un todo y no los síntomas o enfermedades aislados.

Surge como instrumento para discernir entre lo bueno y lo malo, entre lo que puede ser aplicado a un individuo sano para que no enferme o enfermo para que cure, que no denigre o menoscabe en lo mas mínimo ninguno de los aspectos propios o inherentes a su condición humana.

Se ha integrado este punto de vista bioético porque forma parte de la actitud que podemos tomar, ante un paciente, cualquiera que este sea; pero aquí ha sido relacionado con el Síndrome de Hunter. Un paciente que es portador de este síndrome, presenta una infinidad de complicaciones sistémicas, por tal motivo, en el aspecto médico, suelen ser consideradas como personas de difícil

manejo, de difícil control por alguna parte de este campo profesional, pudiendo incluir médicos y odontólogos principalmente. El estar concientes o tener presentes los valores que como seres humanos tenemos, mucho antes de convertirnos en un prestador de servicio de la salud, dará la pauta para que cada persona catalogue de acuerdo sus carencias generales que tipo de servicio o atención debe ser prestada a este tipo de pacientes.

Es posible encontrarnos ante odontólogos, que consideran innecesaria la prestación de su servicio a pacientes con necesidades especiales, tal es el caso de los pacientes con Síndrome de Hunter, al tomar en cuenta su condición, pues dicha atención puede considerarse como no aprovechada, incluso no valorada por el paciente. Si dichos pacientes se encuentran ante verdaderos profesionales con valores y con clara ética profesional, lograrán obtener tal ayuda, pues el fin es otorgarle un servicio y por consecuencia una mejor calidad de vida, que es el propósito de un bienestar general. Por el contrario, considerando algunas de las quejas que se externan de los familiares de estos pacientes, se sabe que suele ser la mayoría de los profesionales quienes se niegan a brindarles sus servicios.

De tal manera, es que por medio de la bioética, se obtiene una obligación a extremar precauciones y fundamentar del modo más estricto los posibles criterios de decisión con independencia de la urgencia de los problemas concretos y cotidianos a los cuales nos enfrentamos día a día. Por lo cual resulta indispensable tener en cuenta la importancia de la ética durante la formación profesional, en este caso en la odontología, que nos ayudará a evitar actuar inadecuadamente ante cualquier persona que solicite nuestros servicios, y mas si se trata de un paciente especial.

2.1. CONCEPTO DE BIOÉTICA

El iniciador de una verdadera escuela reflexiva en la medicina fue Hipócrates (460-377 a.C.) quién implantó la tradición del método científico a través de una observación cuidadosa del paciente. Desarrolló el *Corpus Hipocráticum*, que hacía énfasis acerca de la naturaleza individual del hombre incorporando un código moral a los aspectos médicos.

Albert Einstein, señaló: “Para que la humanidad pueda sobrevivir, necesitamos con urgencia, una manera esencialmente nueva de pensar”. No es causal que desde hace un poco mas de 20 años, la bioética (*Bios*: vida, *ethos*: conducta, carácter o modo de ser) emergiera como una luz de sabiduría, y según Potter como “un esfuerzo para utilizar las ciencias biológicas al servicio de la calidad de vida”.¹

Nace en Estados Unidos, en 1970, por el uso del término y por la reflexión sistemática “sobre la conducta humana en el campo de las ciencias de la vida y del cuidado de la salud”.² Al Dr. Van Rensselaer Potter (Oncólogo), se le atribuye la originalidad de la palabra, pues es en su artículo: “*Bioethics, the science of survival*” donde es dada a conocer por primera vez. En tal artículo, Potter habla de un instinto de supervivencia; dice que debemos desarrollar la ciencia de supervivencia, y ella debe empezar con un nuevo tipo de ética: que es la Bioética.³

La Bioética es un código de derechos y obligaciones, que además, propone un camino con la finalidad de ayudar a nuestros semejantes (desde las ciencias de la salud, hasta su realización como personas).

¹ Soto de León B, Ortega Villalobos MR. Reflexiones sobre el quehacer de la Bioética. Revista de Salud del Distrito Federal, 1995, Vol.3 No.4: 81-83.

² Porter K, et.al, Introducción a la Bioética. 2ª ed. Méndez Editores, México. 2003. pág. 16.

³ Álvarez de la Cadena Sandoval C. Aspectos Ético-Jurídicos en la Odontología. UNAM Facultad de Odontología. México 2007 pág. 9.

E. Sgreccia, define a la Bioética como: “La parte de la filosofía moral que considera lo lícito de los actos relacionados con la vida del hombre y particularmente de los actos relacionados con la práctica y desarrollo de las ciencias médicas y biológicas”⁴ Su objetivo, es el conocimiento científico del actuar frente a la vida y el empleo de este conocimiento. Su acción, es aplicar principios generales de la ética a los nuevos problemas de la acción humana en el reino de la vida.

En el ámbito de la salud, la bioética, se encarga de la presencia de la ética en las ciencias biológicas, tecnología médica, características de la relación médico-paciente y respeto a los derechos humanos y la dignidad de la persona. Garantiza la convivencia con el carácter universal de la vida y respeto a los derechos humanos de cualquier persona en cualquier circunstancia (enfermo, discapacitado físico, anciano, preso, etc.) Cuida el derecho y calidad de la vida mediante la aplicación filosófica de su contenido humanitario.⁵ Está fundamentada en la ética y en la deontología médica; la ética médica tiene un ámbito mas estrecho, pues tiene que ver con la práctica de la medicina. La bioética no se limita a esta práctica.⁶

Es obligación nuestra, evaluar nuestras acciones desde un punto de vista metodológico y técnico, y sobre todo en sus consecuencias sobre (en este caso) nuestro paciente. Hay gran diferencia entre ser médico o técnico de la medicina. Un médico tiene la obligación de proporcionar un bienestar (salud) a un ser que es una persona y que debe incluir a la totalidad de la misma. El técnico enfoca su atención a la resolución de problemas específicos que aqueja solo una parte de la persona.

⁴ Soto de León B, Ortega Villalobos M. Art. cit., pág. 81

⁵ Ib. pag. 82.

⁶ Porter K, et.al, Op. cit., pág. 16

2.2. PRINCIPIOS BIOÉTICOS

La teoría del principalismo (formulada por Beuchamp y Childress) es un procedimiento para la acción que se consigue aplicando estos principios.⁷

Los principios son una regla intermedia entre las grandes generalizaciones filosóficas y las reglas de conducta.⁸ Estos principios proporcionan al quehacer odontológico, un conjunto de valores que establecen parámetros para la mayor parte de los aspectos de las evaluaciones del profesional. Deben ser otorgados a cada paciente, tenga o no necesidades especiales, como en el caso del Síndrome de Hunter.

AUTONOMÍA

También conocido como el respeto de las personas. Cuando una persona tiene independencia respecto de controles externos y la capacidad de obrar conforme a una elección, se dice que actúa con autonomía. Viene de *autos*: propio y *nomos*: leyes. Por lo cual, en este principio se toman en consideración, dos vertientes ético-morales fundamentales:⁹

1. El respeto por la autonomía del individuo, básicamente sustentado en el respeto de la capacidad que tienen las personas para su autodeterminación en relación con las determinadas opciones individuales de que disponen.
2. Protección de los individuos con deficiencias o disminución de su autonomía en el que se plantea y exige que todas aquellas personas que sean vulnerables o dependientes resulten debidamente protegidas contra cualquier intención de daño o abuso por otras partes.

⁷ Álvarez de la Cadena Sandoval C. Op. cit., pág. 10.

⁸ Torres-Quintana Ma. Angélica, Romo O. Fernando. Bioethics and Odontologists' professional practice. Acta Bioethics. V.12 n. 1. Santiago, Chile Jan 2006. pág. 6.

⁹ Alfonso S. Ileana R. La Bioética y su relación con la tecnología médica. SubCentro Nacional de Información "Manuel A Amador García". Cuba. Abril, 2005. pág. 3.

Desafortunadamente en un paciente que se considera especial, este principio parece no aplicarse dada su incapacidad intelectual, de tomar decisiones, de comunicación, pero es un deber intentar aplicarlo, tanto como sea posible.

BENEFICENCIA

Consiste en la obligación ética de aumentar, tanto como sea posible, los beneficios y reducir al mínimo los daños y perjuicios que el individuo pueda recibir.¹⁰ El ejercicio de la medicina está orientado por principios éticos que tienen sus raíces en conceptos filosóficos, el no causar daños y hacer el bien al paciente.

Éste impone la obligación moral de actuar en beneficio de otros. Las reglas que se encuentran relacionadas con la beneficencia son positivas invitaciones a modos de obrar o a acciones concretas.¹¹ Todo se resume, en que este principio tiene como finalidad la prohibición de infligir deliberadamente los daños a otras personas.

Hablando del paciente que presenta este síndrome, es deber nuestro el brindarle la mayor y mejor atención posible. Es probable que podamos pensar: “No tengo la capacidad para atender a este niño, lo único que le puedo hacer es una simple profilaxis”. No caemos en la cuenta de que al ver la condición en la que se nos esta presentando el paciente, lo mas sencillo que nosotros sepamos hacer (tal es el caso de la profilaxis/detartraje) resulta lo más benéfico para el paciente y para sus familiares, a los cuales se les demuestra el interés que se le ofrece al paciente.

¹⁰ Ib. pág. 3.

¹¹ Álvarez de la Cadena Sandoval C. Aspectos... Op. cit., pág.11.

NO MALEFICENCIA

Este principio enuncia la obligación que debe tenerse para no dañar intencionalmente. Dicho de otro modo, principio de no ocasionar daño alguno. Se encuentra desde antiguas versiones, como en el precepto hipocrático *Primum non nocere*: primero no hacer daño.

El hecho de no hacer daño parece encontrarse cercano a hacer el bien. Por lo que, la no maleficencia sería un aspecto de la beneficencia (según William Frankena).¹² Es preciso mencionar cada uno de estos principios, para intentar lo más posible llevarlos acabo. En ocasiones, el hecho de negar una atención o brindarla, pero deficientemente, nos está haciendo caer en un acto de maleficencia.

JUSTICIA

Definida como: “Dar a cada persona según sus necesidades”, “Dar a cada uno según su mérito”, “Tratar a cada uno de la misma forma”.¹³ Es decir, este principio esta sustentado en la obligación ética de dar a cada una de las personas lo que verdaderamente necesita o corresponde, en consecuencia con lo que se considera correcto y apropiado desde el punto de vista moral.¹⁴

Este principio, preferentemente se aplica a las políticas de salud que se emplean para la población y, le permite al médico poder distinguir entre sus obligaciones médicas como profesional de sus deberes cívicos como ciudadano. La solidaridad humana exige que se preste asistencia y se proteja de sufrimiento al prójimo aún cuando existan profundas diferencias ideológicas, religiosas, o de cualquier otro tipo entre los individuos.¹⁵

¹² Ib. pág. 10.

¹³ Ib. pág. 11.

¹⁴ Alfonso S. Ileana R. Op. cit., pág. 4.

¹⁵ Ib. pág. 4.

RESPONSABILIDAD

Podemos definir la responsabilidad como la obligación de todo hombre de rendir cuenta de los propios actos. Según su etimología, la palabra viene del verbo *respóndere*, que significa obligarse a, empeñarse. Es la condición del que: -se obliga a, -del que responde a, -puede responder ante.¹⁶

Es la posibilidad de prever los efectos del propio comportamiento y corregirlo por medio de tal previsión. La persona que incluye en los motivos de su comportamiento la previsión de los efectos posibles de éste, se dice que es responsable, porque siente y atiende una obligación.

Siempre somos responsables de lo que hacemos. Todos estamos obligados a poner la máxima atención en que se haga el bien y se evite el mal, y para que se reduzca al mínimo el margen de error en proporción con el bien en cuestión.¹⁷

Obliga al hombre a responder por sus actos realizados, ante una especie de tribunal que puede ser:¹⁸

- Su propia conciencia
- Una autoridad moral (padres, superiores, jefes, pareja, que pueden ir cambiando en nuestra vida)
- Y hacia aquel o aquello que nos dió la Naturaleza Humana y que nos hizo valiosos, únicos e irrepetibles.

¹⁶ Álvarez de la Cadena Sandoval C. Ética Odontológica. 2ª ed. Facultad de Odontología UNAM. México. 2000 pág. 131.

¹⁷ Ib. pág. 133.

¹⁸ Ib. pág. 134.

2.3.1. RESPONSABILIDAD PROFESIONAL

Como ser inteligente, racional, social, al hombre se le hacen exigencias éticas, personales y sociales (dadas por su constitución humana), sus deberes y obligaciones se van multiplicando conforme éste ocupa en la vida una posición ya sea social, laboral, profesional, familiar, etc. Las obligaciones van cambiando conforme a la edad.

En nuestro caso, desde el inicio de nuestra preparación tenemos una fuerte responsabilidad por dar respuestas adecuadas en nuestras primeras experiencias con los pacientes, y en cualquier momento siempre debe estar presente.

DEBERES PARA CONSIGO MISMO

Cualquier crecimiento y potencialización de nuestras capacidades de perfeccionamiento son una obligación con nosotros mismos. Una profesión que cuida la salud, esta al servicio del hombre y la sociedad; respetar la vida humana y la dignidad de la persona es hacerlo a nosotros mismos.¹⁹

1. Cuidar y tratar con la misma conciencia y solicitud a todos los pacientes, no debe haber distinciones de raza, religión, condición social, circunstancia personal, etc., pues en muchas ocasiones caemos en tal error. Por desgracia, una parte considerable de todos los odontólogos, se olvida de este punto y se niega rotundamente a prestar sus servicios a un paciente que presenta una condición física y mental diferente o especial.
2. Suprimir cualquier acto que pueda denigrar el honor o la dignidad del ejercicio de nuestra profesión (mentira, engaño, abuso), lo cual sucede cuando somos incapaces de ser, en primera instancia, sinceros con nosotros mismos, que provoca el no lograr sincerarnos ante nuestros pacientes, esto al no reconocer que el problema está en nuestras carencias, de conocimientos, de preparación

¹⁹ Álvarez de la Cadena Sandoval C. Ética... Op. cit., pág. 140.

y/o capacidad que tenemos ante un paciente que presenta algún tipo de discapacidad (como en el Síndrome de Hunter, donde son muchos factores de este tipo los que se reúnen), incluso carencia de valores personales y profesionales; y denigramos a nuestro paciente, mintiéndole, haciéndole creer que no estamos permitidos para brindarles servicios, iniciando así un largo y pesado camino para ellos por que comienzan a ser remitidos de un lugar a otro, provocando un abuso de él, de su confianza.

3. La práctica de los odontólogos debe regir su actividad según las normas morales y de justicia, honradez, lealtad, igualdad, probidad, integridad, etc. Todos lo cuales son algunos de los valores que cada persona posee y que deben tenerse presentes en cada momento tanto de nuestra vida personal como la profesional, solo así es posible que puedan llevarse a cabo.²⁰

4. La preparación y competencia científicas abarcan los conocimientos teóricos y la adquisición de destrezas práctico-clínicas. Solo podemos hacer con nuestras manos la práctica de lo que tenemos claro en nuestra mente. El primer deber para con nosotros, es el crecer como seres humanos y perfeccionar esta formación en todos los ámbitos. Una profesión nunca acaba de aprenderse. El que nos busca para la prestación de un servicio profesional, lo hace confiando en nuestra preparación científica, técnica y humana; deposita su confianza, intereses, su salud en nuestra preparación. Es posible que al recibir un título sintamos tener una capacidad mayor para discernir un caso clínico, escoger nuestra forma de actuar, debido a que asimilamos lo fundamental en nuestra profesión. En ocasiones ese papelito llamado título nos hace sentir seguros para tomar diferentes tipos de actitud sin tener a la vez sentimientos de culpa si sabemos que estamos haciendo lo incorrecto, y no ser criticados, aunque resulte lo contrario. El no tener la capacidad para realizar determinado tratamiento ni siquiera para intentarlo, no significa no tener los conocimientos o el interés por resolverlo. Es muy fácil para uno decir “No puede realizarse aquí

²⁰ Ib. pág. 141.

el tratamiento, no se tiene el equipo”, lo difícil es para el paciente, quien tiene que seguir dando vueltas, tocando mas puertas para que pueda encontrar ayuda y no sentirse denigrado.²¹

5. Debido a que actualmente se ha visto el extraordinario desarrollo de las profesiones y su extensión, se ha hecho indispensable la especialización. No debemos atender a un paciente en el caso que requiera de conocimientos especializados que se salgan de nuestra competencia. Debemos reconocerlo y aceptarlo ante nosotros mismos. Debemos conocer el valor ético de la honestidad para reconocer hasta donde llegan nuestras limitaciones y capacidades intelectuales y prácticas. Es nuestro deber rehusar o canalizar apropiadamente un caso, puede ser por incompetencia técnica, teórica o de equipo-instrumental. ¡No son iguales todos los pacientes, cada paciente en si mismo es diferente! Es deber ineludible mantenerse actualizado en conocimientos científicos y perfeccionar la capacidad profesional, para que cada vez se deriven menos pacientes. La odontología se aprende estudiando, pero se ejerce aplicando dichos conocimientos al paciente. Mas aún cuando un odontólogo tiene un título por alguna especialidad, lo que se espera de él es que tenga la capacidad de atender a las personas que se lo solicitan y por el contrario, lo menos esperado es que sea uno de los que también niega sus servicios. Cuando es un odontólogo de práctica general puede ser comprensible la canalización, pero si es un especialista quien lo hace, puede considerarse no correcto o adecuado. Si se tiene mayor cantidad de estudios, deben demostrarse en esos momentos, cuando requieren de sus servicios.²²
6. No debe hacerse mención de un título académico o profesional, o especialidad que no se posea. Y en el caso de poseerla, practicarla debidamente. Resulta muy difícil creer que haya profesionistas extremadamente preparados que actúen de manera que demuestren lo contrario. Los pacientes, con

²¹ Ib. pág. 141.

²² Ib. pág. 142.

necesidades especiales, buscan una primera ayuda en un odontólogo de práctica general y les es negada la atención, talvez por carencias de equipo e incluso de conocimiento. Son remitidos con un odontólogo especializado y cual es la sorpresa de éste, también se le niega la prestación del servicio, es de interés el saber ante qué tipo de carencias se encuentra.

7. La preparación científica de nada sirve frente a la inconstancia.²³ Un deber para nosotros y para los que buscan nuestro servicio, es la constancia, la persistencia, la forma de salvar los obstáculos y de no abandonar un caso hasta concluirlo con plena satisfacción personal y del paciente.
8. El deber ético profesional, nos obliga a luchar contra nuestra negligencia y desidia, si se presentan. Todos los casos son importantes. No hay reglas o normas que nos hagan capaces de hacer tremendas diferencias en el trato y atención a los pacientes.

La garantía del éxito profesional y beneplácito personal lo constituye el leal, cuidadoso y esmerado cumplimiento de los deberes con la profesión. Sentirnos satisfechos y orgullosos de nuestro trabajo se puede reflejar en nuestra actividad.

DEBERES CON EL PACIENTE

Los pacientes tienen derecho a una atención odontológica de calidad científica y humana, que es responsabilidad del cirujano dentista que se compromete a emplear todos los recursos en el caso y todas sus posibilidades.²⁴

El cirujano dentista debe actuar con corrección, respeto pero con delicadeza y atención en el trato hacia el paciente; y siempre cuidar y conservar las funciones del sistema estomatognático de sus pacientes. Será actitud poco ética cualquier acción u omisión que produzca incapacidades.

²³ Ib. pág. 144.

²⁴ Ib. pág. 147.

1. No se debe ver al paciente como un objeto, sino como persona e intentar que nuestra comunicación con él sea cercana.²⁵
2. Respetar el tiempo establecido para la atención. Hay que ser cuidadosos en el horario de recepción si su cita fue programada, siendo puntuales. Programar el tiempo de la cita según el tratamiento. Es necesario un tiempo previo a la cita para la revisión del expediente para ver el avance. En todo momento se debe hacer sentir al paciente que se le está dando toda la atención y el tiempo suficiente. En los casos de pacientes especiales, el tiempo, juega dos papeles, por un lado se les debe dedicar mas tiempo del habitual para prepararse adecuadamente, por el otro, la atención como tal, debe ser lo más rápida posible para evitar el estrés y el cansancio del paciente, de los colaboradores y de nosotros.
3. El paciente (o en el caso de un paciente dependiente, los familiares) tiene derecho a recibir información sobre el diagnóstico, pronóstico y posible tratamiento de su enfermedad, se le debe facilitar con las palabras adecuadas para su comprensión y evitar caer en actitud prepotente o paternalista.²⁶
4. En la atención prestada a pacientes con deficiencias cerebrales debemos esmerarnos y tratarlos con todo el amor y práctica de nuestros conocimientos que merecen estos seres humanos. Puede no ser fácil, con más razón si uno no está acostumbrado a eso, pero es necesario vencer nuestra aprensión y atenderlo cuidadosamente, pues no pueden reclamar nuestras deficiencias. Por ejemplo: calidad de restauraciones y cuidado de su aspecto estético y no minimizar la importancia de su aspecto físico porque éste no lo solicita. Esmerarnos en la atención a pacientes discapacitados, dando la mayor información posible.²⁷

²⁵ Ib. pág. 147.

²⁶ Ib. pág. 150.

²⁷ Ib. pág. 151.

5. Buscar el correcto control del dolor, aunque sea necesario emplear más tiempo, más paciencia y mas esfuerzo.
6. Si se comete una iatrogenia (por descuido, ignorancia o accidente) lo menos que se puede hacer en justicia para el paciente, es que el producto del error no le cueste.
7. Estar capacitado y tener equipo y medicamentos necesarios para poder resolver una situación de emergencia y saberlos utilizar, porque puede estar de por medio la vida del paciente.
8. Quien acude en busca de nuestros servicios merece respeto absoluto, tanto intelectual como físicamente. La confianza que nos deposita debe ser guardada con sigilo (secreto absoluto) profesional, no comentar con nadie su vida y su estado: *secreto profesional*, que se establece en nosotros como un derecho del paciente para su seguridad y es una de las partes más importantes de la ética profesional.

Desde el documento citado por Hipócrates se marcaba el deber y la obligación de guardar en secreto: hechos, acciones, manifestaciones conocidas por el trato con el paciente.²⁸

Es lógico entender que estos deberes que se tienen con el paciente, al requerir éste necesidades especiales, no pueden ser cumplidos como tal, resulta necesario el tomar decisiones propias, junto a otras personas (sus familiares) por el bien de él.

²⁸ Espinosa de los Reyes V. El secreto profesional. Medicina y Ética. Revista Internacional de Bioética, Deontología y Ética Médica, num. 3, México, Universidad Anáhuac, 1994.

No es posible reunir todos los valores del profesionista pero sí es posible orientarlos. Jacques Leclercq, dice en su frase:

*“En la medida en que un profesionista se atrinchera y se cierra en su técnica, y no trasciende constantemente, no sobrepasa mucho la categoría de un animal bien amaestrado”.*²⁹

2.4. RELACIÓN ODONTÓLOGO-PACIENTE

En la actualidad estamos inmersos en una sociedad en que todos sus integrantes son, mientras no se demuestre lo contrario, agentes morales autónomos, con criterios bastante diferentes sobre lo que es bueno y malo, con una relación médica que por tratarse de una relación interpersonal, ya no puede ser accidentalmente conflictiva, sino esencialmente de esa naturaleza.³⁰

En todos los tiempos ha sido, claramente encontrada un determinado tipo de relación médico-paciente, la cual hasta la actualidad se había considerado como una relación paternalista y absolutista, donde el médico conduce al paciente por el camino que él considera conveniente. La democracia, los derechos humanos, civiles y políticos y autonomía del individuo enfermo, hacen de esta relación una interacción verdadera, donde el paciente tiene plena conciencia de su calidad de agente autónomo, libre y responsable. *El médico no debe ordenar, debe convencer* a un paciente con decisión propia. Dentro de la relación médico-paciente la toma de decisión debe tener como base bioética el respeto a la individualidad y al valor de la persona como ser humano.³¹

Todos los agentes que intervienen en esta relación médico-paciente pueden reducirse al final a tres: el médico, el enfermo y la sociedad, cada uno de ellos con

²⁹ Ib. pág. 170

³⁰ Alfonso S. Ileana R. Op. cit., pág. 2.

³¹ Gispert Cruells Jorge. Conceptos de bioética y responsabilidad médica. Manual Moderno, México D.F., 2005.

una significación moral específica. Así el enfermo actúa guiado por el principio moral de *autonomía*, el médico, por el de *beneficencia* y la sociedad por el de *justicia*.³² Por lo cual estas tres dimensiones siempre van a estar interactuando, y son esenciales, pero esto no significa que siempre sean complementarios entre sí, pudiendo en ocasiones resultar conflictivos, por ejemplo: no siempre es posible respetar por completo la autonomía sin que sufra la beneficencia y respetar ésta sin que se resienta la justicia.

La relación médico-paciente (RMP) es una interacción entre personas producida en el quehacer clínico y constituye el núcleo de la medicina, se inicia por el enfermo o su familia y produce beneficio para los ambos: para uno la satisfacción por la atención recibida y por la conservación o recuperación de la salud, la limitación del daño o la rehabilitación lograda; y para el otro la satisfacción por la relación personal, la educación continua a través de la experiencia y la remuneración recibida.³³

Para el mayor entendimiento de este tipo de relación, se crearon modelos: *Paternalista, Mecánico, Compartido* ó de *Respeto mutuo*.

PATERNALISTA O ACTIVO/PASIVO

Tiene como principio ético capital, el buscar el beneficio y no dañar al paciente. Se identifica en el Juramento Hipocrático, en el que se ha fundado la ética médica. En su contexto de valores, está representado en el eslogan moral “Beneficie y no haga daño a su paciente”. Lo esencial de esta forma de relación es que sustrae la toma de decisiones del paciente y la deposita enteramente en manos del médico.³⁴

³² Alfonso S. Ileana R. Op. cit., pág. 3.

³³ Porter K, et. al. Op. cit., pág. 31.

³⁴ Ib. pág. 32.

Nos basamos únicamente en este, puesto que el paciente con Síndrome de Hunter, no tiene la capacidad de tomar decisiones, de elegir, de expresarse; aunque se considere a sus familiares, tanto éstos como nosotros estamos tomando las decisiones por y para él, sin olvidar que son por su beneficio. Actuamos así, con este modo paternalista, por que está completamente en nuestras manos.

La bioética nos acerca al humanismo y al conocimiento de los dilemas ético-clínicos, junto con formularnos principios y métodos que deben ser aplicados en la práctica de la odontología. La relación odontólogo-paciente constituye el eje central de la odontología, la relación humana que no está exenta de dilemas y conflictos, para los cuales es nuestra obligación estar preparados tanto para afrontarlos como para manejarlos y prevenirlos. Los escritos hipocráticos enfatizan la real necesidad de la cercanía con el enfermo y con su vivencia de la enfermedad.

La relación odontólogo-paciente es la verdadera y real oportunidad para realizar esta relación humana tan particular en forma fructífera en el tiempo. Los odontólogos no deben desaprovechar las sucesivas atenciones durante un tratamiento para ir al encuentro de la persona enferma, en la que reconocemos los valores de la dignidad, igualdad, solidaridad, amistad, sensibilidad, sabiduría, libertad, autonomía, pluralismo, cooperación, compromiso, sencillez, trascendencia y responsabilidad entre otros. Estos valores constituyen la base segura de las relaciones humanas, particularmente de la relación odontólogo-paciente, cuyo objetivo último es la restauración del equilibrio corporal y también espiritual de los pacientes³⁵, que desafortunadamente en la persona que presenta ciertas condiciones (como en el caso de este síndrome: incapacidades motoras, deficiencias sensoriales, retrasos de desarrollo y neuropsicológico, infinidad de complicaciones) estos valores son olvidados, por lo que mas que una atención

³⁵ Oliva Jorge. La bioética en la relación clínica en odontología. Revista ADM Abril, 2003; 60(6): 233-239.

dental, buscan comprensión, dignidad, compromiso, interés, cosas que son vitales pero en ocasiones, descartadas.

*“Cuando en una sociedad se respetan y aplican los principios bioéticos,
El ser humano logra alcanzar un grado más alto de humanización,
Donde no puede influir ninguna corriente del mundo
Exterior en desarrollo, por que siempre se remitirá a la conciencia
Y a la dignidad interior de sus principios que,
En muchas ocasiones, serán las respuestas
A las diferentes circunstancias en que se vea sumergido”.³⁶*

³⁶ Alfonso S. Ileana R. Op. cit., pág. 11.

3. ACTITUD Y MANEJO EN ODONTOLOGÍA FRENTE A UN PACIENTE CON SÍNDROME DE HUNTER

3.1 DEFINICIÓN DE ACTITUD

Machina y Frydman (1998), definieron la actitud como: “predisposición adquirida y sistemática hacia determinados objetos del mundo social (personas, situaciones)”. Integra lo social, lo individual y sintetiza en una persona o situación determinada el proceso de influencia social sobre ella. Las actitudes no son conductas sino tendencias, predisposiciones a conducirse de determinada manera, predisposiciones aprendidas en el seno social. La actitud es el producto final del proceso de socialización, que condicionará las respuestas del sujeto hacia productos culturales, personas, situaciones, hacia sí mismo, y otros grupos.¹

La importancia de las actitudes radica en que la cultura sólo determina comportamientos generales y no en detalle. Para ellos, la actitud presenta cuatro características básicas:

1. *Direccionalidad*: la actitud implica dirigirse hacia un objeto, lo que la diferencia del rasgo de carácter o del hábito.
2. *Adquirida*: se aprende conviviendo.
3. *Más o menos durables*: son estables aunque pueden modificarse por influencia externa.
4. *Polaridad afectiva*: la actitud está teñida de afectos de aceptación, rechazo, o una mezcla de ambas.

¹ Quintero Ma. Alejandra, et.al. Actitud del odontólogo hacia los niños y adolescentes discapacitados. Acta Odontológica Venezolana. Vol. 43 No. 3, Caracas, 2005, pág. 1

Las actitudes pueden sufrir cambios. Se entiende por “cambio de actitud”, una variación en el signo de una actitud existente, de positiva a negativa o viceversa, o una disminución en la intensidad inicial de positividad o negatividad. Puede presentarse:²

- ♦ La actitud *neutra*, aquella que es susceptible a transformarse en positiva o negativa, más no muestra respuesta favorable o desfavorable.
- ♦ La actitud *negativa*, representaría la respuesta desfavorable hacia una situación, persona u objeto actitudinal.
- ♦ La actitud *positiva*, implica un grado de acuerdo con respecto a la evaluación o predisposición determinada por el objeto actitudinal.

De acuerdo con Gordon Allport, se entiende por *actitud* “como un estado de disposición nerviosa y mental, organizado mediante la experiencia, que ejerce un influjo dinámico u orientador sobre las respuestas que un individuo da a todos los objetos y situaciones con los que guarda relación”. Por lo cual, puede considerarse la actitud como cierta forma de motivación social ‘de carácter secundario’, frente a la motivación biológica, ‘de tipo primario’, que impulsa y orienta la acción hacia determinados objetivos y metas.

Una actitud es una forma de respuesta, a alguien o a algo aprendida y relativamente permanente,³ se compone de tres elementos:

1. Lo que piensa (componente cognitivo)
2. Lo que siente (componente emocional)
3. Su tendencia a manifestar pensamientos y emociones (componente conductual).

² Ib. pág. 1.

³ Kenneth E.W., Dentistry for the Handicapped Patient. Postgraduate Dental Handbook Series, Volume 5. PSG Publishing Company. Massachusetts. Pág. 3

Por lo anterior se deduce que para ejercer una conducta (actitud), es posible encontrar varios elementos, entre ellos: los pensamientos, emociones, creencias, convicciones y juicios. Una vez formada, es muy difícil que se modifique una actitud, Las actitudes pueden haberse formado desde los primeros años de vida (y haberse reforzado después), aprenderse de la sociedad, y por último, otras dependen directamente del individuo. Cuando una actitud llega a modificarse, generalmente se da por la información que se tenga acerca del objeto.

3.2. TIPOS DE ACTITUD

Existen diferentes tipos de actitud:⁴

1. ACTITUD EMOTIVA

Cuando dos personas se tratan con afecto, se toca el estrato emocional de ambas. Esta se basa en el conocimiento interno de la otra persona. El cariño, el enamoramiento y el amor son emociones de mayor intimidad, que van unidas a una actitud de benevolencia.

2. ACTITUD DESINTERESADA

Esta no se preocupa, ni exclusiva ni primordialmente, por el propio beneficio. Es aquella que se enfoca en otra persona y no la considera como un medio o instrumento, sino como un fin. Está compuesta por cuatro cualidades: Apertura, Disponibilidad, Solicitud y Aceptación.

3. ACTITUD MANIPULADORA

Solo ve al otro como un medio, de manera que la atención que se le otorga tiene como meta la búsqueda de un beneficio propio.

⁴ Ib. pág. 5.

4. ACTITUD INTERESADA

Se considera como la consecuencia natural de una situación de indigencia del sujeto: cuando una persona experimenta necesidades ineludibles, busca todos los medios posibles para satisfacerlas; por ello, ve también en las demás personas un recurso para lograrlo.

5. ACTITUD INTEGRADORA

La comunicación entre personas, además de comprender el mundo interior del interlocutor y de buscar su propio bien, unifica a las dos personas.

3.3. ACTITUD Y MANEJO EN ODONTOLOGÍA

Existen individuos que a causa de alteraciones de orden genético, congénito, infecciosos, traumático o de otro origen (las cuales pueden actuar durante el período prenatal, perinatal o postnatal) sufren distintos daños en la conformación de sus organismos, y que van a determinar alteraciones que los discapaciten parcial ó totalmente, de forma definitiva ó transitoria.⁵

Si hablamos de pacientes con necesidades especiales, encontramos dos grupos:

1. Pacientes de Alto Riesgo. Son aquellos niños, jóvenes y adultos que presentan mayor probabilidad de generar en su desarrollo ciertas alteraciones provenientes de la interacción de un conjunto de factores biológicos, psicológicos y sociales.

⁵ Tan Castañeda N, Rodríguez Calzadilla A. Correspondencia entre la formación académica del estomatólogo relacionado con pacientes especiales y la práctica estomatológica integral. La Habana, Cuba. 20-Julio-2001, pág. 1.

2. Pacientes con Necesidades Especiales. Aquellos que se encuentran médicamente comprometidos o presentan discapacidades físicas, psíquicas sensoriales y problemas del comportamiento.⁶ Sus características bio-psico-sociales (físicas, mentales e intelectuales) varían en naturaleza y grado, que exigen intervenciones particulares para su beneficio sean ellas temporales o permanentes.⁷

Un paciente odontológico especial, se puede definir como aquel que es incapaz de recibir atención dental de forma tradicional; aquí pueden considerarse los niños sanos no cooperadores, adultos con fobia al tratamiento dental, niños y adultos médicamente comprometidos, niños y adultos con discapacidad.⁸

A un paciente con Síndrome de Hunter se le considera dentro del grupo de pacientes con necesidades especiales, debido a que presenta discapacidad física, sensorial y neuropsicológica.

A los pacientes con necesidades especiales, suele asociarse una deficiente higiene bucal con una mayor patología buco-dentaria en general y periodontal en particular,⁹ lo que aumenta las necesidades asistenciales a nivel bucal.

Ravaglia, menciona que la atención odontológica para pacientes con capacidades diferentes, difiere de la atención común, en la incidencia que ésta tenga en el niño o adolescente y su familia. Lo cual exige, que el odontólogo tenga que especializarse no sólo en lo que respecta a su trabajo clínico sino también en la conducción de situaciones, que si bien están fuera del ámbito de la ciencia odontológica, tienen importancia significativa en el resultado final de su actividad,

⁶ Barrios L. Rosalba. El componente bucal en el marco de criterios y principios de abordaje integral que maneja el Centro de Desarrollo Infantil N°1. Distrito Escolar N°6. Estado Miranda, Venezuela. 1998-2000. 10-Abril-2003. pág. 1.

⁷ León Martínez Nancy. Experiencia de caries dental en niños con deficiencias auditivas en dos escuelas del área metropolitana de Caracas, Venezuela. Acta odontológica venezolana V41 N.1. Caracas Jan, 2003

⁸ Loyola Rodríguez J.P. et al. Necesidades de Tratamiento Odontológico de pacientes pediátricos bajo Anestesia General. Boletín Médico. Hospital Infantil México 2002; Vol 59(5): 288-296.

⁹ Tan Castañeda Nuvia. Op. cit., pág. 3

en cuanto a que deben ser atendidos con equipo especial, en consultorios adecuados (de acuerdo a su estado físico) con técnicas operatorias, criterios y personal especializado, así como también técnicas de abordaje conductual especiales.¹⁰ El tiempo empleado para la atención de estos pacientes y los gastos que ello requiere en personal, equipamiento y otros, son mayores e improductivos, si se les compara con los pacientes sin discapacidad. Ante tal situación el odontólogo, no se siente motivado ni remunerado con justicia, y de acuerdo al tiempo utilizado, optan por no atenderlos o bien canalizarlos a Instituciones Hospitalarias y además no ofrece una solución a su problema.

Un alto porcentaje de estos pacientes pertenece a una clase socio económica cultural baja sin muchas posibilidades de superar las barreras discriminatorias que esta situación les impone, y son pocos los profesionales encargados de la salud bucal de las personas con discapacidad, generalmente su atención no es considerada en las instituciones de enseñanza. Los impulsos de generosidad (piadosa) de la gente hacía estas personas pueden ser tal vez por un deseo inconsciente de apartarlos en instituciones.¹¹

Se entiende que el problema no es sólo del "discapacitado", puesto que su situación involucra múltiples dificultades en la esfera de la familia, con efectos recíprocos que alteran la dinámica del hogar. De Zaldo menciona: "por cada persona con discapacidad, se presume que por lo menos cuatro miembros de su familia estarán afectados directamente". Para Corzo, "la discapacidad, más que un problema que afecta a una persona, es una situación que afecta a toda la familia".¹²

¹⁰ Ravaglia, Clemente. Aspectos psico-clínicos para la atención odontológica de los pacientes con discapacidad. Instituto de Rehabilitación Psicofísica. Buenos Aires. 2001, pág 2.

¹¹ Boj JR., et.al., Odontopediatría Ed. Masson. Barcelona 2004. Pág. 468.

¹² Quintero Ma.Alejandra, et.al., Op. cit., pág. 6.

Es importante tomar en consideración la causa de la discapacidad, ya que hay niños que nacen con una malformación o la ausencia congénita de uno o más miembros, mientras que otros, en alguna etapa de su maduración o crecimiento se transforman en discapacitados.¹³ La mayoría de los padres tienen una actitud de sobreprotección, volcándose obsesivamente sobre el niño, lo hacen centro de todos los cuidados, al mismo tiempo, desatienden las necesidades de los otros hijos y las propias. Sin embargo, otros presentan una actitud de rechazo, sintiendo vergüenza, incluso escondiéndolo, afortunadamente en la actualidad es menos frecuente. El odontólogo se encuentra ante un niño y una familia especial.¹⁴

Al momento de abordar a un niño con algún tipo de necesidad especial, en primer lugar el odontólogo debe tratarlo como ser humano para posteriormente, solventar sus padecimientos.¹⁵ Son personas que deben ser consideradas como pacientes con problemas bucales que poseen una enfermedad complementaria. Con este punto de vista, se tiene la actitud positiva que debemos adoptar hacia dichos niños con necesidades especiales.¹⁶

Es normal esperar o permitir en ellos conductas socialmente inapropiadas. La falta de autoestima, la baja tolerancia a la frustración y la dependencia que presentan se puede deber a la sobreprotección que reciben, especialmente de los padres, lo que los convierte en verdaderos pacientes problema, que son rechazados de la mayoría de los servicios y consultorios donde concurren con la esperanza de recibir atención a sus necesidades buco-dentales, incluso de algunos que dicen atender pacientes discapacitados.

¹³ Ravaglia, C., Op. cit., pág. 1.

¹⁴ Boj J.R., Op. cit., pág. 468

¹⁵ Ib. pág. 467.

¹⁶ Ib. pág. 472.

Los médicos especialistas, encargados de este tipo de pacientes, tienen problemas al visualizar la boca como un órgano fundamental en el desarrollo integral del niño, por esta razón se dificulta el tratamiento odontológico, ya que cada uno atiende su especialidad, provocando que no haya una rehabilitación integral.¹⁷

La salud y rehabilitación física, de personas discapacitadas, puede considerarse cubierta por todos los servicios y programas desarrollados con este fin por la medicina.¹⁸ La atención buco-dental es la única necesidad aún no cubierta en el tratamiento y rehabilitación de los pacientes especiales, tanto en calidad como en cantidad. La falta de higiene es un factor que determina que la enfermedad periodontal es el problema más importante, ocasionada por la placa dentobacteriana y otros factores locales o sistémicos.¹⁹ Es común observar la alta incidencia de dientes cariados no tratados así como de dientes ausentes, ya que se les extraen, con mayor frecuencia, debido a que éstos no son restaurables o porque el estomatólogo elige la extracción por la dificultad en el manejo del paciente. El grado de deterioro dental y gingival en ocasiones implica tiempos prolongados de tratamiento, por lo que la familia los rehúsa.²⁰

Sabemos que para lograr el control de la conducta, existen diferentes maneras de limitación, que van desde la manual, efectuada por la mamá o la asistente pasando por la autocontención del paciente, la realizada por medio de aditamentos simples de fijación al sillón dental y la llamada contención química por medio de sedantes o la anestesia general.²¹ La elección de estos métodos dependerá exclusivamente de las necesidades específicas de cada paciente.

¹⁷ Barrios L. Rosalba. Op. cit., pág. 3.

¹⁸ Alfaro Moctezuma Patricia. La condición Bucal y la alimentación del niño con necesidades especiales. Cuadernos de Nutrición. Vol. 18 Num.6 Nov-Dic. 1995. Pág. 7

¹⁹ Ravaglia C. Op. cit., pág. 3.

²⁰ Tan Castañeda N. Op. cit., pág. 3.

²¹ Loyola Rodríguez J.P., Op. cit., pág. 5.

Un paciente con Síndrome de Hunter, debido a la discapacidad física y neuropsicológica que presenta, debe ser tratado con las técnicas de enfoque físico, las cuales controlan o limitan los movimientos de los niños para su protección al realizar los tratamientos dentales. Están indicadas para este tipo de niños, tienen como finalidad: la protección del paciente, del profesional y sus ayudantes, y lograr llevar a cabo el tratamiento.²² Es preciso aclarar que dichas técnicas, se ponen en práctica por las características del niño; específicamente son: el uso del *abrebocas* (ya que presentan afección en todas sus articulaciones, las Articulaciones Temporo-Mandibulares, están limitadas e imposibilitan la apertura de la boca) y la *inmovilización* mediante aditamentos especiales (sábanas ó dispositivos comerciales: *Pedi-Wrap*, *Papoose Board*) se llevan a cabo, dada la hipotonía muscular que presentan, no es posible mantenerlo estático en el sillón dental, lo cual representa una dificultad pues se le debe proteger al máximo para evitar que se caiga. En este caso en particular, las técnicas no se utilizan por movimientos excesivos.

Figura 17: ENFOQUE FÍSICO



Fuente: Propia

Resulta obvio creer que estos pacientes, por presentar un aspecto físico diferente que llama la atención, no cooperan en el sillón dental por lo que son rechazados en los consultorios dentales. Por otro lado, el temor a causar un daño, la falta de conocimiento de cómo desarrollar en ellos un tratamiento conservador, son los factores determinantes de soluciones extremas como las extracciones

²² Barbería Leache E., *et.al.*, Odontopediatría. 2ª. ed. Masson. Barcelona, 2002, pág. 133.

múltiples, no tomando en cuenta las mutilaciones que ello significa, o bien directamente, el rechazo del paciente y la negatividad a su atención.²³

Si se tiene paciencia, deseo de atenderlos, los elementos técnicos, recursos humanos necesarios, maniobras y conocimientos clínicos adecuados, es posible atenderlos sin mayores problemas. El “no se puede atender”, denota por parte del odontólogo en forma inequívoca, la ignorancia de cómo hacerlo o el temor a improvisar por lo menos un camino de solución al problema. De ahí que cuando se reciba a un paciente portador de una discapacidad, cualquiera que sea, es necesario tener como premisa que debe intentarse algo, que siempre va a ser mucho frente a lo poco o nada que habitualmente se le hace. Posteriormente, mediante la correspondiente derivación o deseo de profundizar el tema se completará la tarea.

Está demostrado que muchos odontólogos presentan serias barreras emocionales que bloquean la relación con estos niños y la manera de aliviar sus sentimientos es rechazándolos sin más.²⁴ Es un deber del odontólogo conocer y asumir sus limitaciones. Debido a una incapacidad para comunicarse o a un impedimento físico, las reacciones del niño con Síndrome de Hunter ante una situación odontológica suele ser distinta. Si el odontólogo no está preparado para éstas reacciones, pueden aparecer sentimientos de tensión e incomodidad, pudiendo aumentar el estado de ansiedad del paciente, hasta provocar temores, que resulta un círculo vicioso. Para disminuir esta posibilidad, el odontólogo debe estar familiarizado con las características comunes del incapacitado y poseer información específica de cada paciente en particular.

²³ Tan Castañeda N. Op. cit., pág. 2.

²⁴ Boj. J.R., et. al. Op. cit., pág. 471.

En algunos casos, tales limitaciones no las podrá superar y estando consciente de eso podrá canalizar al paciente a otro profesional mas habilitado. Si llega a salvarlas, asume la necesidad de una preparación especial para él y su personal, actuando de esta manera, el tratamiento de estos pacientes, llega a ser realmente gratificante.

Una salud oral apropiada va a repercutir de manera favorable en la calidad de vida de las personas con necesidades especiales, facilitando su alimentación, evitando molestia, mejorando su aspecto físico, permitiendo mejor articulación de las palabras y por consecuencia, su adaptación a la sociedad.²⁵ En realidad, en estos pacientes, con Síndrome de Hunter, podría ser innecesaria la atención dental, si se considerara únicamente que es un paciente incapaz de masticar los alimentos, obviamente, esto no debe ser así, ya que el tipo de alimentación de estos niños es a base de alimentos totalmente licuados, por lo que se debe considerar que es posible existan restos de dichos alimentos, que afectan el estado de la cavidad bucal y que de igual manera, requieren atención.

El tratamiento odontológico que se ofrece a un paciente con Síndrome de Hunter es el mismo que se le brinda a cualquier otra persona, poniendo énfasis en los métodos preventivos de control de enfermedades, como la caries dental y la enfermedad periodontal. Es esencial recordar que “Siempre es mejor prevenir que lamentar”. Las consideraciones que se deben tener con él, son las mismas a las de cualquier otro paciente.

²⁵ La Atención Estomatológica de la persona con necesidades especiales. Revista Virtual. Odontología Ejercicio Profesional. Vol. 5 Núm. 52 Agosto 2004.

Desgraciadamente, la realidad demuestra que cuando se recibe al paciente con Síndrome de Hunter existen diversas situaciones de negligencia y descuidos extremos, ya que cuando solicita atención odontológica, algunos “profesionistas” se la niegan porque creen innecesaria la atención debido a que no utilizan su aparato estomatognático como debería ser, aún cuando presenta un dolor intenso, abscesos odontogénicos, múltiples lesiones cariosas con pérdida importante de estructura dentaria, periodontitis severa con gran movilidad de las piezas dentales y gingivorragias.

En algunos casos, es suficiente la paciencia y el cariño para conseguir la confianza y amistad de nuestro paciente y la de sus familiares. En ocasiones, esto no bastará y el paciente recibirá un tratamiento odontológico integral bajo sedación o anestesia general. Esta última se ha empezado a considerar como solución milagrosa, olvidándose de los problemas que conlleva cuando no se estudian a fondo las posibilidades o conveniencia de su aplicación, en función de necesidad para el paciente y no como comodidad del odontólogo o de los padres del niño. Si se analiza debidamente, está demostrado que de cada 100 pacientes especiales a los que se les indica éste método por razones de lejanía con la residencia habitual o indicaciones médicas donde creen conveniente que en una sola sesión se realice el tratamiento, llegan a 6 ó 7 los pacientes que sí deben ser sometidos a esta terapia.²⁶ También es preciso recordar que aunque sean verdaderos candidatos para recibir este método de tratamiento, para los familiares puede haber prioridades ó temores. En este caso en particular, el niño con Síndrome de Hunter, requiere otras cirugías por lo que para sus familiares el hecho de que el niño sea sometido a anestesia general para eliminar procesos cariosos, efectuar un control de placa y realizar detartraje resulte sin sentido.

²⁶ Ravaglia C., Op. cit., pág. 3

Si eliminamos tabúes y miedos, estos pacientes pueden ser tratados como cualquier otro individuo. No existe una regla para atenderlos, depende de su estado de ánimo, vendrán un día dispuestos a sentarse y recibir cualquier tratamiento y otros no querrán más que la visita social, lo cual debe entenderse y admitirse, no obligarlos porque provocaría un rechazo al lugar, al tratamiento y al odontólogo.

En Latinoamérica existe la falta de recursos tanto económicos como humanos, además de la deficiente formación de los profesionales odontólogos, pues generalmente los alumnos egresan con escaso o ningún conocimiento, actitud o destreza para el abordaje o tratamiento de personas con discapacidad, que lleva a una negatividad para proveer la atención requerida.

El manejo eficaz de estas personas implica más un cambio de actitud que de técnica. El odontólogo debe brindar la mejor atención posible a cada paciente de acuerdo con sus necesidades. Un cambio de actitud en el odontólogo con relación al niño o adolescente discapacitado, reconociendo sus posibilidades de tratamiento; contribuirá a que se les considere en los planes y programas de los servicios de salud y disminuya progresivamente el aislamiento en que se les ha tenido, considerándose sus requerimientos de recursos materiales y humanos con características especiales para su atención.²⁷

De acuerdo a los resultados obtenidos de ciertas investigaciones realizadas sobre este tema, reiteran que la actitud de los odontólogos hacia la atención de pacientes con discapacidad, no es favorable. Otras, confirman que son los profesionales con menos años de servicio los que tienden a asignar a estos pacientes más ventajas sociales. Las consideraciones que el odontólogo debe tener para conseguir una adecuada relación con el paciente especial y sus padres, son:

²⁷ Quintero Ma. Alejandra, Op. cit., pág. 19.

- ≈ Conceder una primera visita programada exclusivamente para que el niño y los padres conozca el consultorio y a su personal.
- ≈ Programar citas posteriores para horas tempranas del día cuando odontólogo, equipo asistencial y el paciente estén menos fatigados.
- ≈ Dada la discapacidad neuropsicológica de estos niños, debe intentarse que comprendan las explicaciones. Se necesita un lenguaje sencillo y despacio.
- ≈ Debido a los problemas de comunicación, es importante estar atentos a lo que ellos dicen y a sus gestos.
- ≈ Se requiere de la colaboración de los padres durante el tratamiento para aumentar su motivación y reducir la inseguridad en el niño.
- ≈ Es necesario que las visitas sean cortas, ir de los tratamientos sencillos a los complejos para lograr que se vayan acostumbrando.²⁸
- ≈ Para tener un mejor control, deben ser citados con mayor frecuencia, tal vez cada 3 o 4 meses.²⁹

Si la prevención es la base de la odontología del futuro, debemos tener siempre presente y de manera permanente, que su aplicación en nuestros pacientes especiales representa una apertura a la simplificación del problema de la atención bucodental y de salud de los mismos, razón por la cual debe aplicarse en ellos las diversas técnicas preventivas y lo mas tempranamente posible.

La discapacidad es un problema de salud pública que afecta no sólo al individuo que la padece sino también a su entorno familiar y comunidad a la que pertenece. Mientras sean considerados “distintos” jamás podrán tener igualdad de oportunidades. El identificar las actitudes hacia éstas personas, ayudará a hacer visibles los prejuicios y creencias que se tienen al respecto. A las instituciones de

²⁸ Boj Jr. Op. cit., pág. 473.

²⁹ Ib pág. 473.

enseñanza y asistencia pública les corresponde realizar actividades para promover cambios de actitud en los profesionistas y sociedad en general para lograr las mismas oportunidades para todos estos seres humanos.

CONCLUSIONES

La odontología ocupa un papel importante en el campo de la rehabilitación de pacientes con impedimentos, puesto que es necesario recordar que se no tratan “los dientes de los pacientes” sino a “pacientes que tienen dientes”.

Es crucial que todos los profesionales de la salud que se encuentren relacionados de alguna manera con pacientes con necesidades especiales, centren su atención en la salud oral entendiendo que la cavidad oral no es una entidad aislada sino parte del organismo, y como tal, podría afectarlo en caso de no encontrarse en óptimas condiciones de salud.

Es posible aportar elementos que puedan contribuir a la atención sistemática de esta parte de la población, con la calidad requerida, con conocimiento de sus necesidades estomatológicas y principalmente con gran sensibilidad e interés hacia sus problemas.

Estos pacientes, debido a sus afecciones y a los cuidados necesarios que requieren, exigen que el estomatólogo se encuentre lo suficientemente preparado para que le sea posible dar solución a sus problemas odontológicos y de salud bucal, es decir, con el mayor profesionalismo posible.

En estos tiempos, resulta una necesidad que los profesionistas encargados de la Salud Bucodental, incorporen en su formación y asuman en su práctica profesional una actitud propensa a desarrollar planes de trabajo para la atención odontológica de los Pacientes Especiales, pues será una manera de lograr que las estas personas puedan tener acceso adecuado a este tipo de atención.

Es cierto que la literatura menciona que la atención odontológica a un paciente con Síndrome de Hunter, requiere de entrenamiento especial y equipo adicional; incluso que son pacientes que requieren ser hospitalizados para recibir el tratamiento adecuado, pensamiento que es preciso eliminar pues la gran mayoría de éstos puede ser tratada en el consultorio por un odontólogo general, de manera convencional y sin requerir nada especial, únicamente es necesario que este último tenga la voluntad y disposición para hacerlo.

Así resulta muy importante, tener presentes, nuestros conocimientos y más aún, los valores personales con los que contamos, lo cual nos ayudará a otorgar un buen servicio y por tanto, una mejor calidad de vida a cada una de las personas que deposita su confianza en nosotros. Es necesario que la población en general deba recibir información relacionada a las necesidades de los pacientes especiales, tratando así de promover en ellos un cambio de actitud.

Haciendo un resumen de lo manifestado en este trabajo, lo más importante para lograr cualquier cosa es tener presentes conceptos y valores básicos, como lo es la responsabilidad que debemos tener como persona y como profesional. Es cierto que estar ante este tipo de situaciones puede generar un poco de temor, pero está en uno, el eliminar los obstáculos que se van presentando en cada paso de nuestra vida, porque estamos en contacto con otras vidas.

Creo que cada uno de nosotros hemos venido al mundo para dejar algo nuevo, una enseñanza. Por mi experiencia en particular, ante un paciente con este Síndrome, me atrevo a manifestar que aunque se presenten infinidad de dificultades, lo principal es tener en cuenta que es una persona, como cualquier otra, que de igual manera nos viene a enseñar algo, él no pidió ser así, lo que de alguna manera él ha pedido es un poco de atención e interés por su estado.

Si pudiera proponer algo más a lo ya mencionado (tratar de adquirir mayor conocimiento durante la formación profesional, la presencia en todo momento de nuestros valores, la eliminación de los temores) sería el no olvidar ver las cosas o las situaciones desde un sentido más sensible, más humano, visto todo de esta manera, será posible lograr cada propósito, cambios de pensamientos, comportamientos y actitudes desfavorables, logrando así lo mejor: *éxitos profesionales*, pero sobre todo, *personales*.

“El más poderoso de los instrumentos modernos –la información- quizás sea el único instrumento capaz de cerrar la brecha entre el mundo que es y el mundo que podría ser, el único instrumento que puede aliviar la ignorancia causante de mala salud y sufrimiento.” (Alleyne)

BIBLIOGRAFÍA

- Alfaro Moctezuma Patricia. La condición Bucal y la alimentación del niño con necesidades especiales. Cuadernos de Nutrición. Vol. 18 Num.6 Nov-Dic. 1995. Pág. 7-12.
- Alfonso S. Ileana R. La Bioética y su relación con la tecnología médica. SubCentro Nacional de Información "Manuel A Amador García". Cuba. Abril, 2005. Pág. 1-11.
- Álvarez de la Cadena Sandoval C. Aspectos Ético-Jurídicos en la Odontología. UNAM Facultad de Odontología. México 2007, 44 pp.
- Álvarez de la Cadena Sandoval C. Ética Odontológica. 2ª.ed. Facultad de Odontología UNAM. México. 2000, 259 pp.
- Barbería L. E., Boj Q.J., Catalá P. M., garcía B. C., Mendoza M. A. Odontopediatría. 2ª ed. Masson. Barcelona, 2002, 432 pp.
- Barrera L. Alejandro, Vega F. Hugo H. Enfermedad de Hunter. Instituto de Errores Innatos del Metabolismo. Facultad de Ciencias, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá. Pág. 1-6.
- Barrios L. Rosalba. El componente bucal en el marco de criterios y principios de abordaje integral que maneja el Centro de Desarrollo Infantil N°1. Distrito Escolar N°6. Estado Miranda, Venezuela. 1998-2000. 10-Abril-2003. Pág. 1-6.
- Bennett J. Claude, Fred Plum. Cecil. Tratado de Medicina Interna. 20ª ed. Vol II. Interamericana McGraw-Hill, México,1997. 2699 pp.
- Boj J.R. *et al.*, Odontopediatría. Ed. Masson. Barcelona, 2004. 515 pp.
- Cameron A., Widmer R. Manual de Odontología Pediátrica. Ed. Harcourt. España. 2002. 368 pp.
- Espinosa de los Reyes V. El secreto profesional. Medicina y Ética. Revista Internacional de Bioética, Deontología y Ética Médica, num. 3, México, Universidad Anáhuac, 1994.

- Gispert Cruells Jorge. Conceptos de bioética y responsabilidad médica. Manual Moderno. México, D.F., 2005, 343 pp.
<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/print/ency/article/001203.htm>
- Issealbacher, *et.al.*, Harrison. Principios de Medicina Interna. 13ª ed. Vol II. Interamericana McGraw-Hill. Madrid, 1994. 3111 pp.
- Kenneth E.W. Dentistry for the Handicapped Patient. Postgraduate Dental Handbook Series, Volume 5. PSG Publishing Company. Massachusetts. 216 pp
- Kenneth L.J. Atlas de Malformaciones Congénitas. 4ª ed. Interamericana McGraw-Hill, México, 1990.
- Kirmse Braian. Hunter Syndrome. Mount Sinai School of Medicine, Department of Human Genetics, New York, 2005.
- Kumar -Abbas -Fausto. Robbins y Cotrán. Patología Estructural y Funcional. 7ª.ed. Ed. Sauders Elsevier, España, 2005, 1517 pp.
- La Atención Estomatológica de la persona con necesidades especiales. Revista Virtual. Odontología Ejercicio Profesional. Vol. 5 Núm. 52 Agosto 2004.
- León Martínez Nancy. Experiencia de caries dental en niños con deficiencias auditivas en dos escuelas del área metropolitana de Caracas, Venezuela. Acta odontológica venezolana V41 N.1. Caracas Jan, 2003. Pág 1-8.
- Loyola Rodríguez J.P. et al. Necesidades de Tratamiento Odontológico de pacientes pediátricos bajo Anestesia General. Boletín Médico. Hospital Infantil México 2002; Vol 59(5): 288-296.
- Menkes H.J. Textbook of Child Neurology. 4th ed. Ed. Lea-Febiger, Philadelphia, London, 1990.
- National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Mucopolysaccharidoses. National Institutes of Health. USA. Enero, 2004, Pág. 1-6.

- Nelly J, et. al. Cerebral infarction in Hunter syndrome. J Clin Neurosci. 2006 Dec; 13(10):1054
- News Release. La Comisión Europea aprueba la primera y única terapia de sustitución de enzima para el Síndrome de Hunter. Inglaterra. January 11, 2007, Pág. 1-3.
- Nowak J. Arthur. Odontología para el paciente impedido. Ed. Mundi. Buenos Aires. 1979. 409 pp.
- Oliva Jorge. La bioética en la relación clínica en odontología. Revista ADM Abril, 2003; 60(6): 233-239.
- Porter K, et.al, Introducción a la Bioética. 2ª ed. Méndez Editores, México. 2003. 327 pp.
- Quintero Ma. Alejandra, Salazar C.R., Padrón M., Salazar J.L., Actitud del odontólogo hacia los niños y adolescentes discapacitados. Acta Odontológica Venezolana Vol. 43 No. 3, Caracas, 2005. Pág. 1-22.
- Ravaglia Clemente. Aspectos psico-clínicos para la atención odontológica de los pacientes con discapacidad. Instituto de Rehabilitación Psicofísica. Buenos Aires. 2001. Pág. 1-4.
- Solari AJ. Genética Humana. Fundamentos y aplicaciones en Medicina. 3ª ed. Ed. Médica Panamericana, Argentina, 2004. 556 pp.
- Soto de León B, Ortega Villalobos MR. Reflexiones sobre el quehacer de la Bioética. Revista de Salud del Distrito Federal, 1995, Vol.3 No.4: 81-83.
- Tan Castañeda N, Rodríguez Calzadilla A. Correspondencia entre la formación académica del estomatólogo relacionado con pacientes especiales y la práctica estomatológica integral. La Habana, Cuba. 20-Julio-2001, Pág. 1-9.
- Torres-Quintana Ma. Angélica, Romo O. Fernando. Bioethics and Odontologists' professional practice. Acta Bioethics. Vol. 12 No. 1. Santiago, Chile Jan 2006. Pág. 1-8.