



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ADECUACIONES A LAS TÉCNICAS
COMUNICATIVAS, PARA LA ATENCIÓN A
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE
WAARDENBURG.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

DIANA RANGEL NAVA

TUTORA: Mtra. ANDREA LARA PÉREZ SOTO

ASESORA: Mtra. PATRICIA DÍAZ COPPE



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

AGRADECIMIENTOS

A mis padres: Mi infinito agradecimiento por ser los principales promotores de mis sueños, por su dedicación, paciencia, cariño y apoyo incondicional. Gracias a ellos por cada día confiar y creer en mí y en mis expectativas. A mi mamá por estar dispuesta a acompañarme cada larga y agotada noche de estudio, en las que su compañía y la llegada de sus cafés eran para mí como agua en el desierto. A mi papá por ser un hombre admirable que siempre desea y anhela lo mejor para mi vida., quien me ha demostrado que con esfuerzo y dedicación todo es posible.

A mis hermanas: Quienes han sido mis confidentes y mis mejores amigas, por todo su apoyo, consejos, motivaciones y regaños. A ti Vane, por enseñarme que puedo salir adelante ante cualquier circunstancia A ti Mariana, que me has enseñado a ver que la vida se disfruta y que los momentos son únicos. Te amo “bruja”. Pero sobre todo por el amor que me dan, porque cada una a su manera me ha convertido en una mejor persona.

Lupita: Por saber compartir nuestros momentos, eres una gran persona, y por tu gran apoyo.

Por ti, Carlos: Eres parte fundamental de este logro, gracias por enseñarme que puedo lograr las cosas a pesar de las circunstancias que se puedan estar viviendo. Te amo.

Amiwa: Gracias por siempre estar a mi lado apoyándome y brindándome tu amistad, fiel, sincera y de hermandad te adoro bicha.

Amigos: Gracias por estar allí cuando los necesite, gracias por sus risas, por esas anécdotas que se recordaran siempre, los quiero; Karen, Elsy, Adriana, Viry, Magui, Omar, Alfredo, Brenda y a ti Andrés por estos años que hemos pasado, gracias amigo.

Dra. Andrea Lara: Gracias por su tiempo y dedicación por dirigir este trabajo, gracias por su apoyo y compartir su sabiduría ¡¡¡muchas gracias!!!

A la UNAM: Por todos los conocimientos brindados en esta etapa, por permitir vivir experiencias inolvidables dentro de su plantel.

Gracias a la vida por este nuevo triunfo, y a todas las personas que me apoyaron y creyeron en la realización de esta tesina.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	5
1. GENERALIDADES	7
1.1. Conceptos básicos de genética.....	8
1.2. Mecanismos de herencia.....	9
2. HIPOACUSIA GENÉTICA.	10
2.1. Concepto	10
2.2. Hipoacusia Síndrómica.....	11
3. SÍNDROME DE WAARDENBURG	11
3.1. Definición.....	12
3.2. Antecedentes	13
3.3. Etiología	14
3.4. Epidemiología.....	15
3.5. Características clínicas del Síndrome de Waardenburg.....	15
3.6. Cavidad oral en el paciente con Síndrome de Waardenburg	20
3.7. Clasificación de tipos de Síndrome de Waardenburg.....	20
3.8. Diagnóstico.....	21
3.9. Tratamiento.	22
4. COMUNICACIÓN	24
4.1 Definiciones de comunicación.....	24
4.2. Proceso de comunicación.	25
4.2.1. La semiótica	26
5. TÉCNICAS DE COMUNICACIÓN EN ODONTOPEDIATRÍA.	28
5.1. Comunicación con los padres	29
6. ADECUACIONES A LAS TÉCNICAS COMUNICATIVAS Y DE CONTROL DE CONDUCTA EN ODONTOPEDIATRÍA	30

6.1. Lenguaje Pediátrico alterno.....	31
6.1.1. Decir – Mostrar – Hacer	31
6.1.2. Control de voz	32
6.1.3. Comunicación no verbal	32
6.1.4. Distracción.....	33
6.1.5. Ludoterapia	34
6.2 Técnicas de orientación de conducta.....	35
6.2.1 Desensibilización.....	35
6.2.2. Modelamiento.....	36
6.2.3. Refuerzo.....	37
6.3. Técnicas de limitación de movimiento	38
6.3.1 Mano sobre boca.....	38
6.3.2.Estabilización Protectora	39
7. TÉCNICAS DE COMUNICACIÓN PARA LOS PACIENTES CON DEFICIENCIA AUDITIVA.....	40
7.1. Lenguaje de señas Mexicana.....	41
7.1.2. Gesticulación y habla.	42
7.1.3. Lectura de labios.	42
7.1. 4. Escritura.	42
7.1.5. Uso de gráficos.	43
7.2. Manejo clínico del paciente con deficiencia auditiva.....	43
CONCLUSIONES.....	45
REFERENCIAS.....	46



INTRODUCCIÓN

La comunicación es la base que permite el funcionamiento de las sociedades humanas, esta radica en el intercambio de mensajes entre las personas, para el Cirujano Dentista es un objetivo básico en la consulta odontológica. Este trabajo intenta ser un apoyo, en el establecimiento de la comunicación, entre los pacientes con limitaciones en la audición, que pueden ocasionarse de forma congénita o adquirida y el odontólogo; en particular se refiere a los pacientes infantiles que presentan el Síndrome de Waardenburg, ya que es la primera causa de hipoacusia congénita a nivel mundial y presentan un perfil psicológico que impide llevar a cabo de manera convencional las técnicas de comunicación empleadas en Odontopediatría. Fomentar una buena comunicación y relación con el paciente, contribuye a ir ganando su confianza, disminuir ansiedades y miedos y de esta manera poder ofrecerle la atención adecuada y rehabilitar sin contratiempos la cavidad oral, devolviéndole el equilibrio a su salud, por esta razón y ante la necesidad de atender un niño con limitaciones auditivas, es importante conocer aspectos acerca de las formas de la comunicación, ya que si hace falta alguno de sus elementos, se ve limitado el proceso. El Cirujano Dentista, debe ser consciente de los efectos que puede generar la deficiencia del niño y de la gran dependencia que este, tiene con sus padres; los cuales son los primeros intérpretes y de los que depende, el comportamiento y conducta ante las diversas actividades de socialización en los distintos periodos de desarrollo de su hijo, así como de las habilidades que posee. La atención odontológica, ante ciertas circunstancias, se limita, puesto que algunas veces los profesionales no llegan a atender las necesidades diferenciadas que se requieren. El abordaje de un niño con deficiencia auditiva debe ser enfocado a su vínculo psico-social y en la importancia de las técnicas de comunicación, para crear la articulación entre profesional-padres-paciente, las estrategias



utilizadas mejorarán el nivel de conocimiento sobre salud oral, lo cual repercutirá directamente en el mejoramiento de la misma. Existen diferentes técnicas de comunicación en Odontopediatría, que se aplican de acuerdo a cada paciente y cada caso, para ello la orientación de conducta incluye la adquisición de conocimientos y la habilidad para aplicar las técnicas dirigidas a la comunicación manejándolas y adecuándolas positivamente con el paciente y así poder brindar seguridad, confianza y una buena armonía durante la consulta dental.

Existen además otras técnicas de comunicación para pacientes con limitaciones auditivas, por lo que es importante que el Cirujano Dentista conozca y aprenda la terminología básica del lenguaje de señas para facilitar un acercamiento en el que se establezca, empatía y seguridad, para el paciente.

Todo lo anterior permite mostrar un panorama general del contenido del trabajo aquí expuesto, el cual queda a la consideración del honorable jurado.



1. GENERALIDADES

Establecer una buena comunicación con el paciente pediátrico es un objetivo básico en la consulta odontológica, por lo que el Cirujano Dentista debe poseer los conocimientos necesarios para brindarles atención, además deberá de considerar las adecuaciones pertinentes para comunicarse de manera efectiva con los pacientes que presenten necesidades especiales de atención. Particularmente este trabajo desea referirse a los pacientes que presentan el Síndrome de Waardenburg ya que es la primera causa de sordera congénita hereditaria a nivel mundial, se ha estimado que la frecuencia del síndrome, en la población de los niños con sordera se encuentra entre el 2% y el 5%.¹

Ocasionando importantes alteraciones del aprendizaje y desarrollo posterior de la persona afectada. Siendo una entidad de genética y hereditaria es preciso abordar algunos conceptos básicos que nos permitan entender las características del Síndrome de Waardenburg.

1.1 . Conceptos básicos de genética.

De una manera simplista, el “*gen*” podría ser definido como una porción de DNA de diversa longitud, que codifica para la síntesis de una determinada cadena polipeptídica o para producir una determinada proteína. Los genes están localizados linealmente en los cromosomas y se denominan “*locus*” (o “*loci*” en plural), al sitio específico que el gen ocupa en cada cromosoma. Todo ser humano tiene dos copias de cada cromosoma, pues recibe una copia del padre y otra de la madre para completar 23 pares; cada copia recibe el nombre de alelo. Lo anterior significa que cada ser humano, en realidad tiene dos loci (sitios) para los dos alelos (copias) que codifican para cada característica, tanto para el alelo paterno como para el alelo materno (Figura 1).²

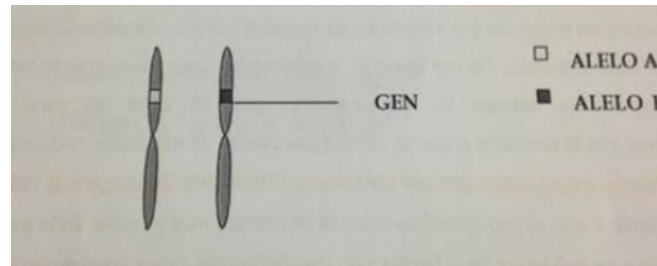


Fig. 1. Par de cromosomas.

Se define “*genotipo*” a la constitución genética de un individuo, mientras que la manifestación de esos genes es denominada “*fenotipo*”. Dicho fenotipo puede ser una característica bioquímica, fisiológica, o bien ser un rasgo físico específico.

- Existen tres conceptos básicos en genética, los cuales son:

a) Homocigosidad Vs Heterocigosidad.

Un individuo es “*homocigoto*”, cuando tiene el mismo alelo en ambos loci; es decir, presenta las dos copias del mismo gen tanto en el cromosoma paterno como en el materno. Por lo contrario, sí tiene dos alelos distintos, entonces es un “*heterocigoto*”.

b) Dominancia Vs Recesividad.

Si una característica se manifiesta solamente cuando los genes están en estado homocigoto, se habla entonces de “*recesividad*”. Pero sí la característica o enfermedad se manifiesta estando el gen en estado heterocigoto, se habla entonces de “*dominancia*”.

c) Autosómico Vs Ligado al sexo.

Cuando el gen heredado se encuentra localizado en un cromosoma autosómico, entonces se habla de herencia “*autosómica*”, mientras que si está localizado en uno de los cromosomas sexuales, se conoce como herencia “*ligada al sexo*”, la cual puede ser ligada a X o ligada a Y.

1.2. Mecanismos de herencia.

Existen tres mecanismos de herencia; Herencia autosómica Recesiva, Herencia recesiva ligada al sexo y *Herencia autosómica dominante*

Nos enfocaremos a este último ya que el mecanismo de herencia del síndrome es el autosómico dominante.

Herencia Autosómica Dominante.

La principal característica de este tipo de herencia es que se manifiesta con una sola copia del gen enfermo, sin importar si es hombre o mujer. Casi siempre, quien tiene el gen, obligatoriamente lo manifiesta y quien no posee el gen no lo manifiesta y no lo transmite. A partir del afectado se espera que el 50% de los hijos sean enfermos, mientras que el otro 50% van a ser sanos. De la descendencia de los primeros, probablemente nacerán igualmente la mitad sanos y la otra mitad enfermos, y de la de los segundos el 100% sanos. Afecta a ambos sexos (Figura 2).³

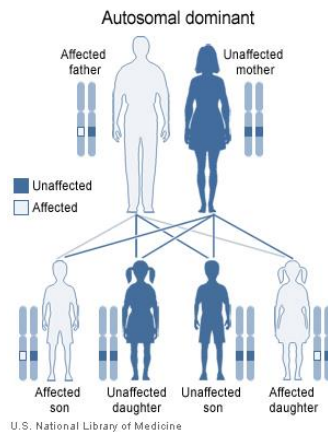


Fig 2. Herencia Autosómica Dominante.

Una vez explicado los conceptos básicos de genética y los mecanismos de la herencia, se procede a realizar una breve explicación acerca de la hipoacusia genética.



2. HIPOACUSIA GENÉTICA

El oído es la puerta de entrada y el punto de partida de la comunicación lingüística oral con la cual nos es posible expresar sentimientos, emociones y pensamientos, lo que nos llevara adquirir el lenguaje escrito; nada de esto es posible si el oído no funciona o funciona poco. No es lo mismo un problema superficial que un medio o profundo, ni tampoco que este problema se presente antes, durante y después de que se adquiriera el lenguaje.

2.1. Concepto

La hipoacusia se define como la pérdida de la capacidad auditiva, la cual produce dificultad o imposibilidad para oír normalmente. Puede ser unilateral afectando a un solo oído o bilateral si afecta a los dos, es de origen genético cuando se encuentra presente en la formula genética de la persona.

La hipoacusia de origen genético es aproximadamente el 60% de la hipoacusias totales, es decir que 1 de cada 2000 nacimientos manifiesta una alteración genética relacionada con pérdida auditiva moderada o severa.⁴ Se clasifican de la siguiente manera:

- SINDRÓMICA, cuando la pérdida auditiva se asocia con malformaciones del oído externo o de otros órganos, o con problemas médicos que afecten a otros sistemas del organismo.
- NO SINDRÓMICA, cuando no se asocian a malformaciones visibles del oído externo ni a otros problemas médicos. Sin embargo puede asociarse a malformaciones del oído medio o interno.^{5,6} Figura 3

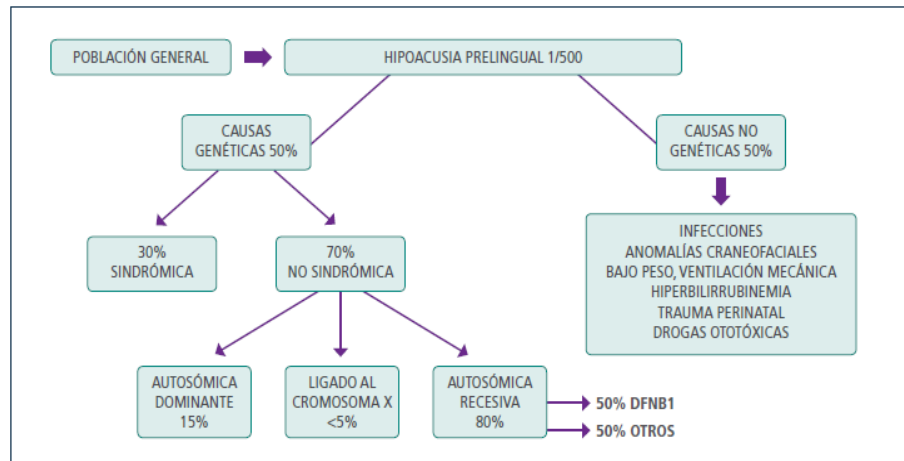


Fig 3. Las alteraciones auditivas de origen genético se clasifican de acuerdo a su forma de presentación.⁷

2.2. Hipoacusia Síndrónica

La pérdida o ausencia de audición síndrónica puede acompañar a otras alteraciones funcionales, morfológicas o deficiencias, es decir que el individuo puede tener varias patologías simultáneamente además de la pérdida auditiva.

Aunque la mayoría de estos síndromes son genéticamente heterogéneos, los genes implicados en cada uno de ellos no son muchos, y la mayoría han sido identificados.⁸

En particular el niño hipoacúsico debido a su disminución o pérdida de la agudeza auditiva presenta un perfil psicológico que nos impide llevar acabo de manera convencional las técnicas empleadas en Odontopediatría, por tal motivo éstas deberán ser modificadas adecuándolas a las características y necesidades de cada caso.

Para tener una visión más clara de la temática a abordar a continuación se describe el Síndrome de Waardenburg y sus características.

3. SÍNDROME DE WAARDENBURG

Conocer las características particulares que definen dicha entidad permite comprender las adecuaciones comunicativas que se deben realizar, para establecer una adecuada comunicación al tratar pacientes que lo poseen.

3.1. Definición

El Síndrome de Waardenburg es un desorden genético debido a defectos en el desarrollo del tejido del sistema nervioso en el embrión humano. Que se presenta con desórdenes pigmentarios, pudiendo afectar a la piel, el pelo y/o la coloración del iris principalmente. Es la causa más común de la sordera congénita, se hereda en forma autosómica dominante. Esto quiere decir que quien tenga el gen lo manifestará sin excepción y lo transmitirá a su descendencia con una probabilidad del 50% en cada embarazo. Por consiguiente, la enfermedad suele observarse en todas las generaciones, aunque no necesariamente igual en todas las personas.⁹

Figura 4



Fig 4. Niño con Síndrome de Waardenburg.¹⁰

3.2. Antecedentes

Este síndrome fue descrito inicialmente por el genetista y oftalmólogo holandés Petrus Johannes Waardenburg en el año 1951(Figura 5).¹¹



Fig.5. Genetista Petrus J. Waardenburg.

En 1947, Petrus J. Waardenburg presentó, a la Sociedad Holandesa de Oftalmología, un paciente sordomudo que tenía los ojos azules, pero era calvo. Analizó estos síntomas y los asoció inmediatamente con la pérdida de la audición neurosensorial presente en cerca de 20-55% de los afectados observando, color de ojos diferentes o claros, distopia cantorum (ojos con un alejamiento/desviación irregular) en tanto después de ser confrontado con otros casos semejantes a lo largo del tiempo verificó que las coincidencias eran inmensas. Siendo incluso solicitado a hacer una investigación sistemática entre cerca de 1050 individuos de 5 instituciones holandesas para sordos.¹²

Los resultados, fueron publicados en 1951 en American Journal of Human Genetics describiendo el SW TIPO I.¹³

En 1971 Arias creó una nueva división del SW en TIPO II, este tiene características semejantes a las de tipo I pero se difiere por el hecho de que los afectados no presentan distopia Cantorum.



En 1975 David Klein presentó un caso de un Síndrome severo que afectaba audición, pigmentación y además distopia cantorum. Además presentaba un síndrome músculo esquelético grave, parecido a aminoplasia (defecto de desarrollo de los músculos) inicialmente Waardenburg pensó que tal vez ésta paciente sería homóloga para el gen mutado en SW. De ésta manera el SW con anomalías músculo esqueléticas fue denominado de TIPO III o SÍNDROME DE KLEIN- WAARDENBURG.

En 1981 fueron descritas 12 niños recién nacidos con la enfermedad de Hirschsprung con manchas de cabello blanco, pestañas blancas, de 5 familias de la India. No se consiguió relacionar éstos pacientes con SW, puesto que no presentaban Distopia cantorum, la audición no fue examinada pues los bebés murieron en periodo neonatal. La enfermedad a nivel de pigmentar el iris del ojo, presentaba un patrón común en la población. Entonces se describió el SW tipo IV, más recientemente la demostración de las mutaciones de EDN3 en su receptor permitió que se formara una nueva y más completa definición de SW TIPO IV.¹⁴

3.3. Etiología

El SW tiene un patrón de heredabilidad autosómico dominante. Tiene una patogenia común dentro de las anomalías que afectan a la cresta neural durante la 8^a-10^a semanas de gestación, período en el que se produce la migración de las células pigmentarias de las vesículas auditivas para formar el órgano de Corti, a la vez que se esbozan las estructuras palpebrales. De igual modo, el megacolon agangliónico que se asocia a este síndrome, es debido a un defecto de la migración craneocaudal de los neuroblastos a lo largo de los nervios vagos y a través del intestino, para formar las células ganglionares de los plexos submucosos y mientéricos, antes de la 12^a semana de gestación.¹⁵



Actualmente se reconocen mutaciones en 6 genes diferentes como responsables de este síndrome, PAX3, MITF, MIFT, EDNRB, EDN3, SOX10. (Todos ellos necesarios para el normal desarrollo de los melanocitos).¹⁶

3.4. Epidemiología

Desde su descubrimiento se han llegado a describir unos 1.500 casos diferentes en la literatura médica y experimental. Afecta de igual forma a hombres y mujeres. No se han identificado asociaciones con regiones geográficas o grupos étnicos y raciales.

Se estima que la prevalencia del SW es de 1 caso por cada 42.000 personas en todo el mundo. A pesar de que se han identificado diversos cursos clínicos, el tipo I se encuentra en 30 y 40% de los casos y el tipo II en el 60 y 70% siendo los más comunes. El tipo III y IV son poco frecuentes.¹⁷

3.5. Características clínicas del Síndrome de Waardenburg

Distopia cantorum

Es la característica más visible del tipo SW I, y cerca del 99% de los pacientes con este tipo se ven afectados con este rasgo definido por Partington (1964) como «distopia de los cantos medios y latero versión de los puntos lagrimales». La distancia interpupilar y entre los cantos externos es normal, lo que origina un acortamiento horizontal de la hendidura palpebral (blefarofimosis) (Figura 6).¹⁸ Esto conduce a una reducción de la visibilidad de la parte interna de la esclera, visualizándose bien la parte externa. Esta anomalía, a simple vista puede hacernos pensar en un hipertelorismo, del cual es, no obstante, fácilmente diferenciada.¹⁹ Figura 7

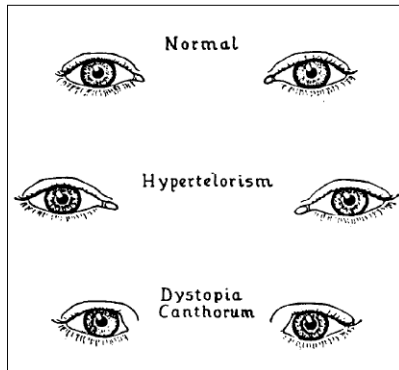


Fig. 6 Dystopia cantorum.



Fig. 7. Alteraciones faciales, Presencia de distopia cantorum.²⁰

La manera de diagnosticar distopia cantorum es utilizando la medición de las distancias entre los ángulos externos, los ángulos internos de los ojos y la distancia entre las pupilas (Figura 8).²⁰

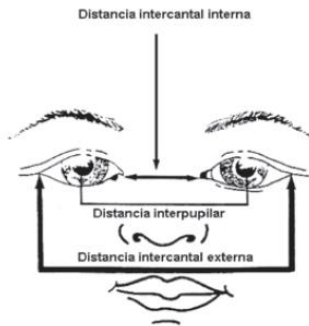


Fig 8. Medidas para determinar el Índice de Waardenburg.

Ancha raíz nasal

Una característica importante es la ausencia o disminución del ángulo naso frontal, dando de perfil un aspecto muy particular a la cara (nariz tipo helénico) (Figura 9).²¹



Fig 9. Nariz ancha.

Hiperplasia de la porción medial de las cejas

Las cejas convergen aumentando su espesor hasta llegar a fusionarse sobre la línea media. Únicamente está hipertrofiada la parte interna de las cejas, permaneciendo normal el resto de las mismas (Figura 10).²¹



Fig. 10. Hipertrofia de las cejas.

Heterocromía de iris

La heterocromía del iris puede ser total o parcial, la diferencia de color con frecuencia se debe a una hipopigmentación unilateral, siendo esto lo que ocurre en el síndrome de Waardenburg. El color azul con hipoplasia del iris se encuentra generalmente en los casos en que hay un pobre estroma

del iris, y también asociado con una pérdida de audición severa o profunda. Cuando ambos iris son azules puede haber una hipopigmentación de ambos o bien que sean normales (Figura 11).²¹



Fig 11. 1- heterocromía sectorial.
2-heterocromía total.

Mechón blanco

El mechón blanco puede ser muy circunscrito o ser unos pocos cabellos blancos en la frente, puede llegar a desaparecer, al ir creciendo el niño. No es infrecuente observar pacientes que presentan de color blanco la parte interno de las cejas y/o las pestañas (Figura 12).²² La piel de donde nace dicho mechón puede ser hipocromía e incluso podemos hallar zonas blanquecinas (vitíligo) en otras partes del cuerpo (Figura 13).²² En algunos pacientes la presencia de este mechón blanco puede ir seguida de un encanecimiento prematuro de los cabellos.



Fig. 12. Presencia de cabello
Blanco en zona frontal.



Fig13. Hipopigmentación

Sordera

La pérdida de audición neurosensorial es la característica más común y quizás el más preocupante en SW con el tipo I aproximadamente el 60% de los individuos se ven afectados y el tipo SW II son casi el 90% de los individuos afectados. El nivel de gravedad de esta pérdida de audición varía entre las familias van desde una pérdida auditiva profunda a una pérdida progresiva de la audición postlingual. Para el tipo de SW II, la pérdida de la audición es progresiva a 70% de los casos, la pérdida auditiva bilateral profunda es más común entre los pacientes con SW TIPO I (Figura 14).²²



Fig 14. Pérdida de la audición.

Alteraciones pigmentarias de la piel

Estas alteraciones son halladas con gran frecuencia. Se aprecian zonas de pigmentación (albinismo parcial) generalmente rodeadas de otras hiperpigmentadas (Figura15).²³



Fig 15. Albinismo parcial.

3.6. Cavidad oral en el paciente con Síndrome de Waardenburg

Estos pacientes muestran alteraciones en su cavidad bucal como hipoplasia y desmineralización dental, relacionadas con la causa de la deficiencia sensitiva.²³ Figura 16

Existe mayor incidencia de bruxismo, en muchos casos este hábito parafuncional aparece durante los momentos de vigilia en los periodos de inactividad para suplir el vacío sensorial dejado por la incapacidad.

Los niños con Síndrome de Waardenburg suelen presentar mala higiene bucal. Se deberá iniciar al paciente en un programa preventivo, explicándole la importancia de la higiene oral, así como el mantenimiento de esta. Deberemos vigilar la dieta y cerciorarnos de que es equilibrada.²³



Fig 16. Alteraciones orales.²⁴

3.7. Clasificación de tipos de Síndrome de Waardenburg

El SW se clasifica en diferentes tipos, según los síntomas que presente el paciente (Figura 17).²⁵

CLÍNICA (CUADRO 1)	TIPO I	TIPO II	TIPO III	TIPO IV
Distopia cantorum	+	AUSENTE	-	-
Defectos en extremidades superiores	AUSENTE	AUSENTE	+	AUSENTE
Frecuencia	MUY FREC	MUY FREC	+/-	+/-
Hipoacusia	+(25%)	+(50%)	+/-	+/-
Enfermedad de Hirshprung	AUSENTE	AUSENTE	AUSENTE	+
Heterocromía del iris	+(10%)	+(77%)	+	+
Desórdenes en la pigmentación	+/-	++	+/-	+/-
Albinismo parcial	+	+	+	+
Genética	Mutación PAX3	MITF X 3	Mutación PAX3	el gen SOX10

Figura 17. Clasificación de los IV tipos de SW.

3.8. Diagnóstico

El diagnóstico de SW fue establecido por los criterios de Farrer y cols. En 1992 y de Liu y cols. En el año de 1995.

Criterios Mayores

- Pérdida neurosensorial auditiva.
- Anomalías en la pigmentación del iris (25 % de los casos): heterocromía, iris bicolor, segmento de dos colores e iris azul zafiro.
- Alteración pigmentaria del pelo: mechón blanco en cráneo, barba y vello corporal (20-40% de los casos).
- Distopía cantorum.
- Labio leporino.

Criterios Menores

- Puente nasal ancho (75% de los casos).
- Mayor separación entre los ojos (hipertelorismo) (10% de los casos).
- Conjunción de las cejas (50% de los casos).
- Canicie prematura (20 – 40 % de los casos).
- Decoloración de la piel (leucodermia).²⁵

Para hacer el diagnóstico deben hallarse dos criterios mayores o uno mayor y dos menores. Como métodos auxiliares de diagnóstico se plantean la audiometría, las pruebas genéticas, el tiempo tránsito intestinal y la biopsia de colon.

La tabla, muestra los criterios primarios de WS tipo 1 y WS tipo 2 (por ser los más frecuentes) (Figura 18).²⁵

<i>WS tipo 1</i>	<i>WS tipo 2</i>
1. Sordera neurosensorial congénita	1. Sordera neurosensorial congénita
2. Anormalidades en la pigmentación del iris. <ul style="list-style-type: none">• Heterocromía del iris completa: ojos de diferente color.• Heterocromía segmental: un ojo de dos colores diferentes• Iris azul intenso	2. Anormalidades en la pigmentación del iris. <ul style="list-style-type: none">• Heterocromía del iris completa: ojos de diferente color.• Heterocromía segmental: un ojo de dos colores diferentes• Iris azul intenso
3. Hipopigmentación del cabello <ul style="list-style-type: none">• Blanco en cejas y pestañas• Mechón blanco (poliosis).• Canas prematuras: antes de los 30 años.	3. Hipopigmentación del cabello <ul style="list-style-type: none">• Blanco en cejas y pestañas• Mechón blanco (poliosis).• Canas prematuras: antes de los 30 años
4. Pariente de primer o segundo grado diagnosticado con dos o más criterios del 1-3.	4. Pariente de primer o segundo grado diagnosticado con dos o más criterios del 1-3.
5. Distopia cantorum: desplazamiento lateral del canto interno.	

Fig 18. Diferencias entre el SW tipo1 y SW tipo 2

3.9. Tratamiento.

En el Síndrome de Waardenburg no existe tratamiento específico disponible. Se debe prestar atención a cualquier deficiencia auditiva siendo posible que se necesiten audífonos, educación escolar apropiada y en algunos casos el implante coclear.

A los pacientes con el tipo 4 que sufren de estreñimiento se les indica una dieta particular y medicamentos que mantengan el movimiento intestinal.



Una vez corregidos los problemas de audición, la mayoría de las personas afectadas con SW pueden llevar una vida normal. Sin embargo, aquellas personas con las formas menos comunes de esta enfermedad pueden tener problemas adicionales, los cuales pueden afectar su pronóstico.

Las complicaciones incluyen pérdida auditiva, trastornos psicológicos o de autoestima relacionados con la apariencia, estreñimiento grave que se requiere la extirpación de una parte del intestino grueso, aumento leve en el riesgo de rhabdomioma, ligera disminución del funcionamiento intelectual.²⁵



4. COMUNICACIÓN

Uno de los retos a los que se enfrenta el Cirujano Dentista, en el trato con el paciente infantil, es el de establecer una comunicación adecuada, puesto que hacerlo, lo conduce a una orientación eficaz de la conducta del paciente y esto es la llave del éxito para la realización de un tratamiento preciso.

Es importante reconocer que establecer comunicación entre el profesional y el paciente, es el primer objetivo en todo tratamiento, sin este paso previo es difícil hacer que la experiencia de los niños en la clínica de Odontopediatría sea positiva.

El profesional por lo tanto debe saber definir que es la comunicación, para poder establecerla en el trato con los pacientes; a continuación, se describen brevemente algunas definiciones

4.1 Definiciones de comunicación

La comunicación es tomada como un intercambio de mensajes cuyos significados se basan en la existencia de un código, éste código se toma como reglas de interpretación que son las que comparten el emisor y el receptor del mensaje. Existen dentro de la comunicación códigos comunicativos diferentes, que regulan las relaciones interpersonales.

La comunicación es un proceso de intercambio de información, de conocimientos de sentimientos y de opiniones, entre los seres humanos. Es fundamental para el desarrollo de la vida en sociedad y se realiza mediante el empleo de distintos sistemas o lenguajes.²⁶



4.2. Proceso de comunicación.

El funcionamiento de las sociedades humanas es posible gracias a la comunicación. Esta consiste en el intercambio de mensajes entre los individuos. Desde un punto de vista técnico se entiende por comunicación el hecho que un determinado mensaje originado en el punto A llegue a otro punto determinado B.

La comunicación implica la transmisión de una determinada información. La información como la comunicación supone un proceso; los elementos que aparecen en el mismo son:

- **Código.** Es un sistema de signos y reglas para combinarlos, que por un lado es arbitrario y por otra parte debe de estar organizado de antemano.

El proceso de comunicación que emplea ese código precisa de un canal para la transmisión de las señales.

- **Canal:** El medio físico a través del cual se transmite la comunicación.
- **Emisor:** Es la persona que se encarga de transmitir el mensaje. Esta persona elige y selecciona los signos que le convienen, es decir, realiza un proceso de codificación; codifica el mensaje.
- **Receptor** será aquella persona a quien va dirigida la comunicación; realiza un proceso inverso al del emisor, ya que descifra e interpreta los signos elegidos por el emisor; es decir, descodifica el mensaje.

Naturalmente tiene que haber algo que comunicar, un contenido y un proceso que con sus aspectos previos y sus consecuencias motive el **Mensaje**.²⁷

Las circunstancias que rodean un hecho de comunicación se denominan **Contexto situacional** (situación), es el contexto en que se transmite el mensaje y que contribuye a su significado. Figura 19.

La consideración del contexto situacional del mensaje es siempre necesaria para su adecuada decodificación.

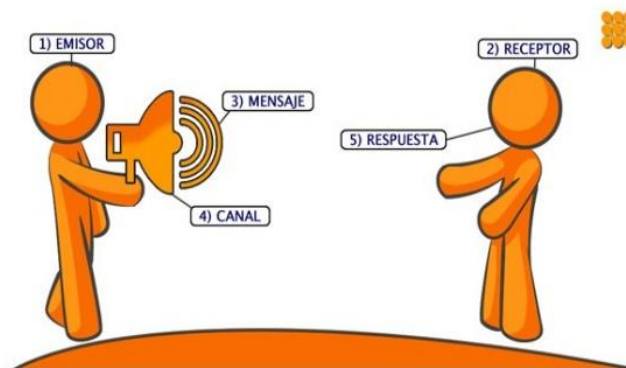


Fig. 19. Proceso de comunicación²⁸

4.2.1. La semiótica

La semiótica o semiología es la ciencia que trata de los sistemas de comunicación dentro de las sociedades humanas.

Saussure fue el primero que habló de la semiología y la define como: "Una ciencia que estudia la vida de los signos en el seno de la vida social"; añade inmediatamente: "Ella nos enseñará en qué consisten los signos y cuáles son las leyes que lo gobiernan..."



El americano Peirce (considerado el creador de la semiótica) concibe igualmente una teoría general de los signos que llama semiótica. En la semiótica se dan corrientes muy diversas y a veces muy dispares por lo que más que una ciencia puede considerarse un conjunto de aportaciones por la ausencia del signo y el análisis del funcionamiento de códigos completos.²⁷

Una vez comprendida la comunicación y las características del proceso comunicativo, se procede a mencionar las técnicas comunicativas que existen en Odontopediatría.



5. TÉCNICAS DE COMUNICACIÓN EN ODONTOPEDIATRÍA.

Como se ha mencionado, la comunicación con el paciente infantil debe establecerla, desde un principio, de manera verbal, cuando se inicia una conversación agradable, cuando se muestra interés por el gusto y las actividades que le interesan al niño y de manera no verbal o paraverbal cuando se establece un contacto visual, se le sonríe, se le saluda de mano o se le ofrece la mano para caminar o cuando se coloca en el mismo nivel para comunicarse. Las técnicas comunicativas en odontopediatría presentan diferentes características y se aplican de acuerdo a las particularidades de cada caso, como edad del niño, sexo, experiencias previas, escolaridad, etc.

En los pacientes con Síndrome de Waardenburg se utiliza con mayor frecuencia la no verbal. Con estos pacientes se requiere mayor comunicación es importante tener una buena relación y ganar la confianza del niño, contar con el apoyo de los padres ya que ellos son los primeros intérpretes los cuales nos pueden informar acerca de los métodos de comunicación que utilizan con su hijo y de los que dependen el comportamiento y conducta ante las diferentes actividades de socialización en las diferentes etapas de la vida.

La atención en odontopediatría para estos pacientes suele verse limitada ya que muchos odontólogos no llegan a atender las necesidades diferenciadas que estos presentan por falta de capacitación para establecer una buena comunicación con el niño, lo cual se vuelve un obstáculo al no lograr establecer el primer objetivo en una consulta con el paciente infantil y eso causa angustia en los padres.²⁸

El abordaje de un niño con Síndrome de Waardenburg debe de ser enfocado a su vínculo psico-social y en la importancia de técnicas para crear el vínculo entre profesional-padres- paciente, estas estrategias utilizadas



mejorarán el nivel de conocimiento sobre salud bucal, lo cual desembocará directamente en el mejoramiento de la misma.

Las técnicas que utilice el odontólogo para abordar y tratar a una niño son determinantes de las reacciones y actitudes en la situación odontológica, para ello las técnicas que se emplean para manejar las emociones del niño, comprenden de aquellos procedimientos que creen cambios en su comportamiento, incrementando su autocontrol. Las principales técnicas son: lenguaje pediátrico, decir-mostrar-hacer, control de voz, comunicación no verbal, desensibilización, modelamiento, refuerzo, distracción, ludoterapia. (Ver capítulo 6).

5.1. Comunicación con los padres

Consiste en crear un vínculo comunicativo con los padres, para poder llegar a una clara y buena información acerca del diagnóstico y plan de tratamiento de acuerdo con las necesidades del niño.

En ocasiones, ofreciendo más información a los padres sobre las técnicas disponibles para controlar la ansiedad de su hijo aumentaremos, por un lado, la aceptación por parte de estos a la aplicación de las diferentes técnicas, y al mismo tiempo, se ayudará a disminuir su propia ansiedad al conocer las alternativas posibles de apoyo para su hijo en la consulta.

En cuanto al momento del tratamiento, dependiendo de la edad del niño, la mayoría de los profesionales prefiere que los padres esperen en la zona de recepción, pues, en general, la colaboración del niño es mucho mejor. En los casos de pacientes con SW dependiendo de las aplicaciones iniciales por parte del profesional se valorará dicha presencia ya que puede ser mejor al reforzar una comunicación constante, brindando seguridad al disminuir la ansiedad del paciente durante el tratamiento.



6. ADECUACIONES A LAS TÉCNICAS COMUNICATIVAS Y DE CONTROL DE CONDUCTA EN ODONTOPEDIATRÍA.

Las técnicas de comunicación y orientación están por lo tanto encaminadas a controlar diversas emociones. Sin embargo la orientación de la conducta no se puede entender como la aplicación de determinadas técnicas de situaciones específicas, son muchas las variables que pueden presentarse de un paciente a otro o aún de una cita a otra.

La orientación del comportamiento del paciente pediátrico se fundamenta en el conductismo, rama de la psicología que plantea que el comportamiento de una persona es modificable, si se alteran las condiciones ambientales que las rodean y se basa en el control de sus emociones.²⁹

La atención odontológica en paciente con alguna discapacidad representa generalmente un reto diferente para el odontopediatría, no por el tratamiento a realizarse en sí, sino por el establecimiento de la comunicación y la orientación conductual de estos pacientes.

El éxito en el tratamiento depende del conocimiento por parte del odontólogo de las características psicológicas y necesidades particulares, saber manejar y adecuar las técnicas para cada paciente mientras mayor sea este conocimiento, mayores son las posibilidades de tener buenos resultados en el establecimiento de una comunicación adecuada y en la predicción de la conducta del niño en la situación clínica.

6.1. Lenguaje Pediátrico alterno

Es importante la elección del lenguaje apropiado por parte del dentista. Debe ser un lenguaje que pueda entender y sustituir por eufemismos aquellas palabras con connotaciones de ansiedad en el niño. Al seleccionar el lenguaje hay que elegir objetos y explicar las cosas de forma que las entiendan. Se utiliza con todos los niños y debe adecuarse a la edad de cada uno de ellos.

En el paciente con SW, se puede expresar de varias maneras, a través de lenguaje de señas, gesticulación, lectura de labios, hablando despacio, claro y viendo de frente al paciente, notas por escrito y algunos usos de gráficos.

6.1.1. Decir – Mostrar – Hacer

Consiste en permitir que el paciente conozca qué procedimientos se le van a realizar. Se hace mediante una secuencia donde primero se le explica en un lenguaje adecuado para su desarrollo, que es lo que se le va hacer (Decir), luego se le hace una demostración (Mostrar) y por último se le realiza el procedimiento (Hacer).³⁰

La adecuación que se lleva a cabo en pacientes con SW, se hace en decir-mostrar-tocar, su sentido del tacto es el que más utilizan o decir-mostrar-degustar, probando medicamentos como el fluoruro o la pasta profiláctica.(Figura 20)³¹



Fig.20 Decir- Mostrar- Tocar.



6.1.2. Control de voz

Técnica que consiste en una modificación del tono y volumen de la voz durante la conversación para ganar el mando deberá de ir acompañada de una expresión facial que demuestre lo mismo que se dice.³²

La adecuación para pacientes con SW, solo se limitara a las expresiones faciales realizadas por el Odontólogo; estos pacientes como parte de su tratamiento utilizan aparatos auditivos, los cuales al comenzar la consulta deberán ser retirados o apagados porque los aparatos utilizados para los procedimientos odontológicos como lo son las piezas de mano tanto de baja como de alta de velocidad amplificaran los sonidos, lo cual nos impedirá utilizar el cambio de voz, porque de otra manera tendrían que ser conectados o encendidos cada que se requiera utilizar esta técnica.

Dicha técnica se adecua en concordancia con el grado de hipoacusia que presenta el paciente.

6.1.3. Comunicación no verbal

Consiste en transmitir refuerzo y guiar la conducta mediante el contacto, la postura y las expresiones faciales, caricias tranquilizantes, contacto visual y físico suave. Puede ser mediante gestos con manos, brazos y movimiento de cuerpo y piernas.³³

Esta técnica será la que se utilice con mayor con los pacientes con Síndrome de Waardenburg porque se hace uso de señas, las cuales estarán indicadas por el profesional para que el paciente puede interrumpir, o manifestar que algo le está incomodando durante el tratamiento. Figura 21.



Fig. 21. Comunicación no verbal³³

6.1.4. Distracción

Esta técnica tiene el objetivo de llamar la atención del niño y de estimular su imaginación con la finalidad de abstraerlos del procedimiento odontológico. (Figura 22).³²

En los pacientes con Síndrome de Waardenburg esta técnica no se recomienda, ya que al tener ausente o minimizada la audición estarán más alertas de los movimientos que realizan tanto el operador como su asistente; por lo tanto, si se distrae al niño se pierde la comunicación ya establecida.



Fig.22. Distracción.

6.1.5. Ludoterapia

Es una técnica asociada al juego que busca innatamente lo fundamental, que es satisfacer necesidades psicológicas y pedagógicas que permite el desarrollo libre de la personalidad. Aporta en el proceso evolutivo que influye en el comportamiento y forma de ser.

En la práctica Odontológica se recomienda hacerla con marionetas, juegos electrónicos, juguetes, etc. La ludoterapia es apta para tratar la agresividad, la irritabilidad, el temor, la tristeza, etc. ya que llama a la exploración de nuevos sentimientos y maneras de canalizar actitudes impropias o negativas. (Figura 23).³⁴

En los pacientes con SW este método no cambia y se lleva de la misma manera.



Fig. 23. Ludoterapia.

6.2 TÉCNICAS DE ORIENTACIÓN DE CONDUCTA

Estas técnicas son útiles para orientar conductas nuevas que nunca se habían observado en el repertorio conductual del paciente, mantener o incrementar conductas deseables y reducir conductas que entorpezcan el desempeño en el tratamiento odontológico, son muy fáciles de aplicar y consisten en desensibilizar al niño ante sus temores, imitación con pacientes cooperadores y refuerzos verbales.

6.2.1 Desensibilización

Es una técnica para disminuir determinados miedos, temores, ansiedades o reacciones fóbicas en pacientes con o sin experiencias dentales anteriores. Es muy efectivo ya que el paciente aprende a sustituir la ansiedad que genera el miedo mediante la relajación, que podemos obtener con un ambiente agradable, el éxito de las visitas iniciales y realizando los tratamientos en escala de dificultad empezando por lo más sencillo hasta lo más complejo.³⁵ Figura 24.

Conjuntamente se utiliza con la técnica Decir- Mostrar- Hacer, que. En los pacientes con SW esta técnica no se modifica ya que depende del entorno y la comunicación ya establecida.



Fig.24. Desensibilización

6.2.2. Modelamiento

Esta técnica es aplicada a una gran variedad de situaciones dentales, donde el niño puede aprender observando cómo otros reciben tratamiento. Es muy útil para que puedan comprender lo que esperamos de ellos cuando se les dan determinadas instrucciones. (Figura 25) ³⁶

En los pacientes con SW es importante realizarla ya que uno de sus métodos de aprendizaje es el visual, además que estos pacientes son más perceptivos puesto que desarrollan más los sentidos que poseen.



Fig. 25. Modelamiento

6.2.3. Refuerzo

La teoría del aprendizaje social cree que el comportamiento del niño es un reflejo de sus reacciones a las recompensas y castigos que su medio social le proporciona; por lo tanto, las conductas reforzadas persisten y las no reforzadas desaparecen.

Refuerzo Positivo

Aumenta la frecuencia y persistencia de las conductas deseadas. Este se puede aplicar de forma social, mediante la modulación de la voz, la expresión facial, alabanzas verbales y/o una apropiada demostración física de afecto por parte del odontólogo, o de manera simbólica, a través de recompensas y premios materiales. Ambos van de acuerdo al comportamiento colaborador del niño.³⁷ Figura 26



Fig. 26. Refuerzo positivo. ³⁸

Refuerzo Negativo

Conduce a la repetición o aumento de una conducta omitiendo un comportamiento negativo o empleando un estímulo aversivo. Este se aplica a través del castigo, utilizando como medida la sanción de un comportamiento inadecuado; o por medio de la extinción, ignorando u omitiendo una conducta inapropiada.³⁹

Esta técnica no requiere de modificaciones en pacientes con SW, pero aplicarla de manera correcta nos ayudara a tener éxito en la orientación de su conducta.



6.3. TÉCNICAS DE LIMITACIÓN DE MOVIMIENTO

Estas técnicas son denominadas comúnmente, como de enfoque físico y se refieren a los métodos que controlan o limitan los movimientos de los niños; estos métodos no deben de ser utilizados como castigo sino como una herramienta para proteger al paciente, al personal y poder llevar a cabo los procedimientos clínicos.

Se utilizaran como último recurso después de haber agotado y fracasado con todas las otras técnicas de orientación del comportamiento citadas anteriormente. Para utilizar estas técnicas es necesario realizar una valoración del caso y explicarlas y obtener el previo consentimiento libre e informado firmado por el responsable del niño, ya que la aplicación de estas técnicas sin este documento puede implicar problemas legales.⁴⁰

6.3.1 Mano sobre boca

Esta es una técnica muy controversial que tiende a ser utilizada cada vez menos. Consiste en colocar la mano suave pero firmemente sobre la boca del niño con el fin de aislar el sonido y lograr la comunicación. Se utiliza en conjunción con la técnica de control de voz y se condiciona la remoción de la mano a la colaboración del niño. Cuando éste acepta, se remueve la mano⁴¹

Esta técnica está contraindicada en pacientes que no tengan capacidad para cooperar debido a su corta edad, inmadurez emocional o discapacidad física o mental. Por lo tanto en pacientes con SW, no se utiliza.

6.3.2. Estabilización Protectora

La inmovilización total o parcial del paciente es necesaria en ciertas situaciones con el fin de proteger la integridad física de éste. Se busca hacer una restricción de no ejercer un exceso de fuerza que pueda lastimarlo. Puede hacerse directamente por el odontólogo, personal auxiliar y padres o puede usarse un dispositivo de restricción (papooseboard, Pedi-Wrap, etc.). También se puede inmovilizar la boca con el uso de bloque de mordida o distintos tipos de abrebocas. Se recomienda obtener el consentimiento escrito y verbal de los padres antes de utilizar la técnica.⁴² Figura 27.



Fig. 27. Estabilización Protectora⁴³

En pacientes con SW estas técnicas son las menos utilizadas, ya que su lenguaje corporal y de señas son su medio de comunicación, por ello se trata de agotar las técnicas de comunicación y orientación de conducta, antes de utilizar estos dispositivos; aunque para el paciente de difícil manejo o muy pequeño se deberán utilizar para evitar accidentes.



7. TÉCNICAS DE COMUNICACIÓN PARA LOS PACIENTES CON DEFICIENCIA AUDITIVA.

Los pacientes con Síndrome de Waardenburg tienen diversos canales de comunicación alternativos al lenguaje oral, de modo que exista una interrelación con el mundo exterior, estas técnicas son:

7.1. Lenguaje de señas Mexicano

El lenguaje de señas es exclusivo para cada país y en cada uno de ellos se interpreta de manera diferente.

La Lengua de Señas Mexicana tiene características específicas, que son de gran utilidad para comprender y aplicar el lenguaje de señas, se explicaran unas de ellas

- La comunicación que se establece siempre va a ser de tipo directo cuando son dos personas que utilizan el lenguaje de señas deberán comunicarse de frente, pero en grupos numerosos se deberá formar un círculo para transmitir el mensaje
- Al ejecutarse la lengua de señas se deberá ser claro, respetuoso y realizar los movimientos con firmeza.
- En el lenguaje manual se está permitido señalar gente.
- Se deberá evitar masticar chicle, fumar, y comer cuando se ejecuta el lenguaje manual, esto se debe a que el hipoacúsico se apoya en la modulación de las palabras con los labios.

- El lenguaje manual se divide en dos ramas: la dactilología y los ideogramas. La dactilología es la representación manual de cada una de las letras que componen el alfabeto manual (deletreo); y los ideogramas son la representación de una idea o una palabra.⁴⁴

Figura 28



Fig. 28. Alfabeto LSM⁴⁵

Los niños con Síndrome de Waardenburg tienen una predisposición natural a adquirir el lenguaje de señas; pero sólo lo adquirirán si en su medio es utilizado, sino sólo desarrollarán una serie limitada de gestos.

La importancia del lenguaje de señas como medio de educación entre estos pacientes debe ser reconocida y debería de ser proporcionada para asegurar que todas las personas con esta discapacidad tengan acceso a la educación en general, en este caso a la educación para la salud oral. Es recomendable que el odontólogo se interese por conocer el lenguaje de señas mínimo para establecer comunicación con el paciente para ello, los padres del menor serán el mejor apoyo para lograrlo.

7.1.2. Gesticulación y habla.

Los padres emplean su propia lengua para comunicarse con su hijo, con lo que hay mayor naturalidad y estimulan la audición del niño en situaciones reales de comunicación, facilitan la creación de huellas auditivas, refuerzan su mimo-gestualidad natural para ayudar a la comprensión, hacen que el niño ponga atención en la boca para desarrollar la lectura labial. (Figura 29)⁴⁶



Fig. 29. Gesticulación

7.1.3. Lectura de labios.

Es uno de los medios por el cual el paciente con Síndrome de Waardenburg puede percibir el mundo exterior, pero no se trata únicamente de descifrar el movimiento de los labios sino que se utilizan también los dientes, la lengua y el movimiento de los maxilares, por tanto la lectura labial es más facial que labial propiamente.⁴⁷

Es recomendable que el profesional trabaje con careta para su protección, pero sin cubre bocas para permitir que el paciente pueda observar sus labios.

7.1. 4. Escritura.

Dicha técnica se utilizara se utilizará de acuerdo a cada caso en particular ya que dependerá de las características y las habilidades que el paciente haya



desarrollado en consecuencia con sus etapa de desarrollo, edad y escolaridad.

7.1.5. Uso de gráficos.

El campo visual es un medio esencial para establecer una buena comunicación con el paciente con el síndrome de Waardenburg, el uso de gráficos utilizado para su educación representa un alto porcentaje de éxito. En la consulta odontológica el profesional puede utilizar materiales gráficos como rotafolios, posters, maquetas como apoyo visual.⁴⁸

7.2. MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE CON DEFICIENCIA AUDITIVA

- 1) El manejo clínico debe estar lleno sobre todo de paciencia. El paciente acude a la consulta con un intérprete, que nos ayuda a comunicarnos, en muchos casos este papel es desempeñado por los padres.
- 2) La presencia de una deficiencia auditiva será referida en la historia clínica. Se solicitará un historial médico completo del paciente donde se reflejen los trastornos asociados a la deficiencia auditiva, su estado físico, psicológico así como el perfil de aprendizaje o el tipo de lenguaje utilizado por el niño. Estar al tanto del uso de prótesis para saber si el ruido de la compresora o el de la pieza de mano afecta al niño y en qué grado.
- 3) La atención al paciente con deficiencias auditivas en la clínica dental es una labor de equipo, serán partícipes: el paciente, el odontólogo, el auxiliar y los padres.



- 4) El odontólogo comunicará sus ideas mediante gestos, expresiones faciales y formación lenta de la palabra, evitando así que el paciente se sienta aislado.
- 5) Durante las explicaciones es aconsejable no usar cubrebocas, ya que les impiden ver nuestros gestos, negándoles la mayor parte de las expresiones faciales, si el paciente hace lectura labial, enseñarle las nuevas palabras que vamos a utilizar.
- 6) Una caricia o un apretón de manos constituye un refuerzo positivo para el paciente, siendo una forma importante de expresar agrado hacia él o alentarle a seguir adelante con el tratamiento.
- 7) Para la primera visita a la clínica será aconsejable mostrarle libros y folletos que le ofrezcan una imagen realista de esa nueva situación. Utilizar material atractivo (clasificar el color o decorado de preferencia colores intensos). El modelado es también muy útil, observando el buen comportamiento de otro paciente con el fin de que lo imite.
- 8) El odontólogo deberá explicar todo lo que sucede, se le mostrarán los instrumentos y el equipo, se le informará de las vibraciones, que debidas al equipo va a sentir, advirtiéndole que son normales. La secuencia de trabajo será siempre mostrar-hacer.
- 9) La utilización del dique de goma en los procedimientos dentales puede generar un comportamiento negativo si le impide la visión, ya que es la forma principal de comunicación por parte del paciente, aumentando así el aislamiento y la ansiedad.⁴⁹



CONCLUSIONES

- El primer objetivo en la consulta odontológica es establecer comunicación con el paciente.
- El odontólogo debe estar preparado para la orientación de la conducta del paciente infantil, con pérdida auditiva.
- Existe una barrera de comunicación con los pacientes que presentan discapacidad auditiva, por lo que las técnicas de comunicación en Odontopediatría, deben tener adecuaciones que permitan el establecimiento de la misma de manera eficaz.
- Los pacientes con Síndrome de Waardenburg presentan características únicas, que deben ser consideradas para brindarles una adecuada atención.
- Es importante conocer y manejar el lenguaje básico de señas y algunos ideogramas, para poder establecer una buena comunicación, mostrar empatía y abrir nuevos canales de comunicación.



REFERENCIAS

1. Arias S. Genetic heterogeneity in the f1Waardenburg Syndrome. Birth Defects Orig. Art. Ser1971;VII(4):87-101
2. Newton VE. Waardenburg's syndrome: a comparison of biometric indices used to diagnose lateral displacement of the inner canthi. Scand. Audiol. 1989; 18: 221-223
3. Pierce B.A. Genética. Un enfoque conceptual; 3ªEd. Madrid: Médica Panamericana, 2009. 208- 214.
4. Castillo del I, Moreno-Pelayo, M.A., Moreno-Herrero, F. Bases genéticas de las hipoacusias. En Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. Tomo II. Otología. 2ª edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana, 2007, 1719-1742.
5. Oliva, R., Ballesta, F., Oriola, J., Clariá, J. Genética Médica. Diaz de Santos Ediciones. Barcelona, 2008
6. Passarge, E. Genética. Texto y Atlas (3ª Ed.). Madrid: Médica Panamericana. 2010.
7. Cremers, C.W., H.A. Marres, and P.M. van Rijn, Nonsyndromal profound genetic deafness in childhood. Ann N Y Acad Sci 1991; 630:p. 191-6.
8. Calandre-Hoenigsfeld, L., Bermejo-Pareja, F. Síntomas y síndromes de difícil clasificación en una serie ambulatoria de 5.398 pacientes neurológicos diagnosticados según la CIE-10. Rev Neurol, 2010; 53 (9), 513-523.
9. Reynolds JE., Meyer JM., Landa B., Stevens CS., Arnos KS, Israel J., Marazita ML., Bodurtha J., Nance WE., Diehl SR. (1995) Analysis of variability of clinical manifestations in Waardenburg Syndrome. Am. J. Med. Genet. 57:540-547.
10. Schwartz R. Medscape. [Online].; 2015 [cited 2016 Octubre 13. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/950277-overview>.
11. Loghum V. [Online].; 1937 [cited 2016 Octubre 13. Available from: <http://www.mrcophth.com/ophthalmologyhalloffame/waardenburg.html>.
12. Cullen, R.D., Zdansky, C., Roush, P., Brown, C., Teagle, H., Pillsbury, H.C. and Buchman, C. Cochlear implants in Waardenburg syndrome. *The Laryngoscope* 2006, 116: 1273-1275.



13. Read, A.P. and Newton, V.E. (1997). Waardenburg syndrome. *Journal of Medical Genetics* 34: 656-665.
14. Klein, D. (1983). Historical background and evidence for dominant inheritance of the Klein-Waardenburg syndrome (type III). *American Journal of Medical Genetics* 14: 231-239.
15. Jacobs JM, Wilson J: "An unusual demyelinating neuropathy in a patient with Waardenburg's syndrome". *Acta Neuropathol* 1992; 83:670-674.
16. Tachibana M, Kobayashi Y, Matsushima Y. Mouse models for four types of Waardenburg syndrome. *Pigment Cell Res.* 2003;16:448-54.
17. NORD. (2016). *Waardenburg Syndrome*. Obtenido de National Organization for Rare Disorders.
18. Partington Mw. An english family with Waardenburg' s síndrome. *Arch Dis Child.* 1959;34;154-157
- 19 Read, A.P. and Newton, V. E. Waardenburg syndrome. *Journal of Medical Genetics*34;1997,656
- 20.Arias S. Mota M. apparent non-penetrance for dystopia in Waardenburg syndrome;1971,103
- 21.Read, A.P. and Newton, V. E. Waardenburg syndrome. *Journal of Medical Genetics*34;1997,659
22. Arias, S. Genetic heterogeneity in the Waardenburg syndrome. *Birth Defects Original Article* 1971.
23. Newton, V. (1990). Hearing loss and Waardenburg's syndrome: implications for genetic counselling. *Journal of Laryngology and Otology* 104: 97-103.
24. Fuente. Mtra. Andrea Lara Pérez Soto
25. Llalliré CJ, Young PK, Síndrome de Waardenburg. *Arch, Oftal* 2010;81:59-61
26. Lozano.CJ, Teoría de Investigación de la comunidad de masas, *Alambra Mexicana.* 31-34.
27. Aguilar E. Comunicación,
<http://www.monografias.com/trabajos/lacomunica/lacomunica.shtml#ixzz4LSkYqjl>



28. Ayala de la Vega Gerardo. Manual de promoción de la salud oral. Marzo 2005.
29. Corah N, O'Shea R, Skeels D. Dentist's perceptions of problem behaviors in patients. J Am Dent Assoc 1982; 104: 829-33.
30. Guedes – Pinto Antonio C., Bonecker, Marcelo. Delgado Rodríguez, Célia R. Odontopediatría. 1ª ed. Editorial Santos. Bogotá, Colombia. 2011. pp.41
31. Abanto JA, Rezende KMPC, Bönecker M, Corrêa FNP, Corrêa MSNP. Propuestas nofarmacológicas de manejo del comportamiento en niños. Rev Estomatol Herediana. 2010;20(2):101-106.
32. Rodríguez Vasquez, Carlos Silvio; et al. Técnicas de atención y control de conducta en el paciente infantil. Odontología Vital. Revista Escuela de Odontología de la Universidad Latina de Costa Rica. Año 7. Volumen 2. Septiembre 2009
33. Fuente: Mtra Andrea Lara Pérez.
34. Román, E. (2013). La ludoterapia y el desarrollo afectivo de las niñas y niños de educación inicial (4 a 5 años), de la escuela "Lauro Damervalayora No. 1", de la ciudad de Loja, Periodo 2012-2013. Loja, Ecuador: Universidad nacional de Loja.
35. Barenie J, Ripa L. The use of behaviour modification techniques to successfully manage the child dental patient. J Am Dent Assoc 1977; 94: 329-34.
36. Fuente Mtra. Andrea Lara Pérez Soto.
37. Barenie J, Ripa L. The use of behaviour modification techniques to successfully manage the child dental patient. J Am Dent Assoc 1977; 94: 329-34
38. Fuente: Mtra. Andrea Lara Pérez Soto
39. Ferro M. Técnicas de modificación conductual aplicables en la clínica odontológica. Acta Odontol Venez 2005; 43 (2): 1-6.
40. Acs G, Hersch G, Testen RD, Ng MW. A 20-year perspective on the changing use of hand over mouth (HOM) and restraint in postdoctoral pediatric dental education. Pediatr Dent. 2001; 23(4):301-6.
41. Barbería Leache, Elena. Op. cit. pp. 134



-
42. Silva RG et al. *Consentimiento informado en el tratamiento odontológico: Odontología Legal & Antropología Forense*. Río de Janeiro 2002.
43. Fuente: Mtra. Andrea Lara Pérez Soto
44. Serafin de F, *Lenguaje normal. Aprendizaje del español signado para personas sordas*. 4ª ed. Editorial Trillas. 2008. 12-22.
45. *Diccionario español-lengua de Señas Mexicana (DIELSEME)*
46. Fuente: Mtra.- Andrea Lara Pérez Soto
47. Dumont, Annie. *El logopeda y el niño sordo*, Editorial Masson, 2ª edición España 1999
48. Alvarado Affantranger Julieta. *Ambientes de aprendizaje creativos y reflexivos, experiencias con alumnos hipoacúsicos en el uso de la red escolar*. México 1999-2000
49. Silvestre Benach, Nuria. *Sordera comunicación y aprendizaje*, Editorial Masson 1ª edición España 1998.