



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANIFESTACIONES BUCALES Y CRANEOFACIALES
EN NIÑOS CON SÍNDROME DE BECKWITH-
WIEDEMANN.

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:

ALEJANDRA VANESSA MUÑOZ MAGAÑA

TUTORA: Mtra. MARÍA DE LOURDES ROMERO GRANDE

Responsable de área del Seminario de Odontopediatría

Esp. Alicia Montes de Oca Basilio  15 ene 24

MÉXICO, Cd. Mx.

2023



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.

Agradezco a mis padres, mi hermano, a mis abuelitos que están en el cielo, por darme una buena educación y no dejarme caer, por motivarme a seguir hasta el final.

A mi **mamá** por darme la vida, ser mi guía a lo largo de mi existencia, mi acompañante durante mi crecimiento, testigo de mis experiencias, consejera en los momentos más difíciles. Gracias por todo el apoyo, paciencia, cariño por protegerme siempre y el amor que no me ha hecho falta nunca.

A mi **papá** por ser el pilar que ha trabajado duro para darme educación, para enseñarme valores y aunque es difícil entender porque la vida se vuelve complicada, me ha dicho que todo estará bien. Gracias por brindarme una buena vida.

A mi **hermano**, gracias por ser mi único compañero de sangre y ser mi ejemplo de vida. Gracias por hacerme pasar una buena infancia, son los mejores recuerdos que tengo. Vivamos una vida larga juntos.

A mis **ángeles en el cielo**, a mi abuelo, mis abuelitos, sé que en cualquier parte del mundo me protegerán y oraré por ustedes. A mi ángel más importante, mi **hermana**, gracias por cuidar a nuestra familia.

Por último, a todo aquel que me ha brindado su apoyo y comprensión a lo largo de mi vida, a las amistades que van y vienen. A toda persona que ha hecho un cambio en mi vida, y que me regaló oportunidades, gracias.

“Los sueños se hacen realidad para aquellos que realmente los quieren” - SKZ

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	5
OBJETIVO	7
1. DEFINICIÓN DEL SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN.....	8
1.1 EPIDEMIOLOGÍA	8
1.2 ETIOPATOGENIA	9
2. CARACTERÍSTICAS FÍSICAS	10
2.1 PARÁMETROS DE CRECIMIENTO	10
2.2 DEFECTOS DE LA PARED ABDOMINAL	11
2.2.1 ONFALOCELE	11
2.2.2 HERNIA UMBILICAL	11
2.2.3 DIASTASIS DE RECTOS.....	12
2.3 NEOPLASIA	12
2.3.1 TUMOR DE WILMS.....	12
2.3.2 NEUROBLASTOMA	13
2.3.3 RABDOMIOSARCOMA	14
2.3.4 CARCINOMA ADRENOCORTICAL	14
2.4 NEVUS FLAMMEUS	15
2.5 HIPOGLUCEMIA	16
3. CARACTERÍSTICAS CRANEOFACIALES.....	16
3.1 PROGNATISMO MANDIBULAR.....	16
3.2 HIPOPLASIA MAXILAR.....	17
4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN CAVIDAD ORAL.....	17
4.1 MACROGLOSIA	17
4.2 CARIES.....	19
4.3 PROINCLINACIÓN DENTAL	20
4.4 MORDIDA ABIERTA ANTERIOR	20
4.5 MALOCLUSIÓN CLASE III	21
5. CARACTERÍSTICAS FUNCIONALES.....	21

5.1 RESPIRACIÓN	21
5.2 AMAMANTAMIENTO	23
5.3 DEGLUCIÓN	23
5.4 SENTIDO DEL GUSTO	24
5.5 FONACIÓN	24
6. MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE BECKWITH- WIEDEMANN EN ODONTOPEDIATRÍA	24
6.1 TRATAMIENTO DE MACROGLOSIA	25
6.1.1 TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO	25
6.1.2 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	26
6.2 TERAPIA DEL LENGUAJE	27
6.3 TÉCNICAS EN LA REHABILITACIÓN ORAL	28
6.3.1 USO DEL AISLAMIENTO ABSOLUTO	29
6.3.2 TÉCNICA DE ANESTESIA ORAL	30
6.3.3 ANESTESIA GENERAL.....	30
6.3.4 OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA AÉREA.....	31
6.3.5 RETRACCIÓN DE LA LENGUA	31
6.4 HIPOGLUCEMIA	31
6.5 MANEJO DENTAL ANTES Y DURANTE EL TRATAMIENTO CONTRA EL CÁNCER	32
CONCLUSIONES.....	34
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	36

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) es una entidad catalogada como el síndrome más frecuente de sobrecrecimiento congénito.

La incidencia del síndrome va desde 1:14,000 a 1:12,000 nacimientos los cuales en su mayoría han sido embarazos por técnicas de reproducción asistida.

Las características físicas y clínicas se manifiestan como defectos de crecimiento excesivo en la pared abdominal que son detectables en el nacimiento.

De igual manera, presentan problemas sistémicos como la hipoglucemia y existe un alto riesgo de que padezcan alguna neoplasia maligna.

En la cavidad bucal la peculiaridad que se presenta con mayor frecuencia es la macroglosia la cual desencadena diversas consecuencias en el desarrollo craneofacial y bucodental.

Al presentarse dichas consecuencias pueden repercutir en las funciones como la respiración, el amamantamiento, la deglución o la fonación, las cuales tienen un impacto en la calidad de vida del niño.

Existen diversos tratamientos para rehabilitar, controlar sistémicamente y mejorar las funciones los cuales deben realizarse mediante estrategias en colaboración con especialistas en diversas áreas.

En la odontología para el niño y el adolescente será importante el conocimiento del síndrome para implementar estrategias y un plan de tratamiento adecuados para la rehabilitación oral del paciente.

Así mismo, dar continuidad al mantenimiento de la salud en la cavidad bucal para brindar satisfacción y confort al paciente pediátrico a través de su desarrollo.

OBJETIVO

Analizar las manifestaciones clínicas que se presentan en cavidad oral y a nivel craneofacial en niños con Síndrome de Beckwith-Wiedemann además del manejo en el consultorio dental.

1. DEFINICIÓN DEL SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN

El síndrome de Beckwith-Wiedemann se define como un desorden congénito de sobrecrecimiento que puede ser el más común. ^{1, 2}

Descrito por Beckwith en el año de 1963, caracterizándolo por manifestar macroglosia, visceromegalia y onfalocele. Después de un año junto con sus colaboradores agregaron microcefalia, gigantismo somático postnatal e hipoglucemia neonatal.

Posteriormente, Wiedemann en 1964, describió características faciales como nevus flammeus, anomalías en el lóbulo de la oreja y un prominente occipucio. ³

La mayoría de los pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann presentan un rápido crecimiento en la última etapa del desarrollo fetal y en la infancia temprana. Este crecimiento cesa a la edad de siete a ocho años. La estatura en la etapa adulta suele ser promedio. ¹

En la infancia temprana existe un gran riesgo de padecer neoplasias malignas intra-abdominales como carcinoma adrenocortical, nefroblastoma, hepatoblastoma, neuroblastoma, feocromocitomas y rhabdomyosarcomas, por lo que se necesita dar un continuo seguimiento. ^{2, 3}

1.1 EPIDEMIOLOGÍA

Los números de nacimiento con síndrome de Beckwith-Wiedemann varían de 1:14,000 a 1:12,000 nacidos y aumenta 1:4,000 nacimientos por técnicas de

reproducción asistida. Muere 1:5 casos por complicaciones. El 60% de los casos tienden a expresarse en el sexo femenino. ^{4, 5, 6}

En el 90% de los casos son alteraciones por macrosomía, el 50% por polihidramnios, y 50% por nacimientos prematuros. ⁴

1.2 ETIOPATOGENIA

El síndrome de Beckwith-Wiedemann está asociado a cambios genéticos y epigenéticos en el cromosoma 11p15 el cual incluye genes impresos que regulan el crecimiento fetal y postnatal. ⁷

En el genoma existen 120 genes impresos que se relacionan con 44 centros de impronta. La impronta es aquella exclusiva expresión del alelo materno o paterno de un gen impreso. Esta expresión se regula por procesos epigenéticos, como es la metilación del ADN de impronta con islas CpG.

Existen centros de impronta independiente 1 y 2 (CI1 y CI2) los cuales son distintivos por metilaciones diferenciales de sus alelos maternos y paternos.

Cuando se pierde la metilación de CI2, se produce la disminución del gen inhibidor de cinasa dependiente de ciclina 1C (CDKN1C), el cual es un supresor de tumor, pero un regulador negativo hacia el crecimiento fetal, generalmente expresado del cromosoma materno. Al tener esta alteración genética se aumenta la posibilidad de manifestar macroglosia, tumores suprarrenales, neuroblastoma y hepatoblastoma. ²

2. CARACTERÍSTICAS FÍSICAS

Se han destacado varias manifestaciones físicas que son clave para diagnosticar dicho síndrome, las que destacan el crecimiento rápido, defectos en la pared abdominal, nevus flammeus e hipoglucemia. ¹

2.1 PARÁMETROS DE CRECIMIENTO

Durante el embarazo y posterior a este se ha documentado un crecimiento del 45% al 65% de niños con el síndrome de Beckwith-Wiedemann. Se reportan percentiles cercanos al 97 en talla y peso, y 50 en el perímetro cefálico, esto dependiendo valores >2 según la edad o el sexo. ^{1,6} (Figura 1)

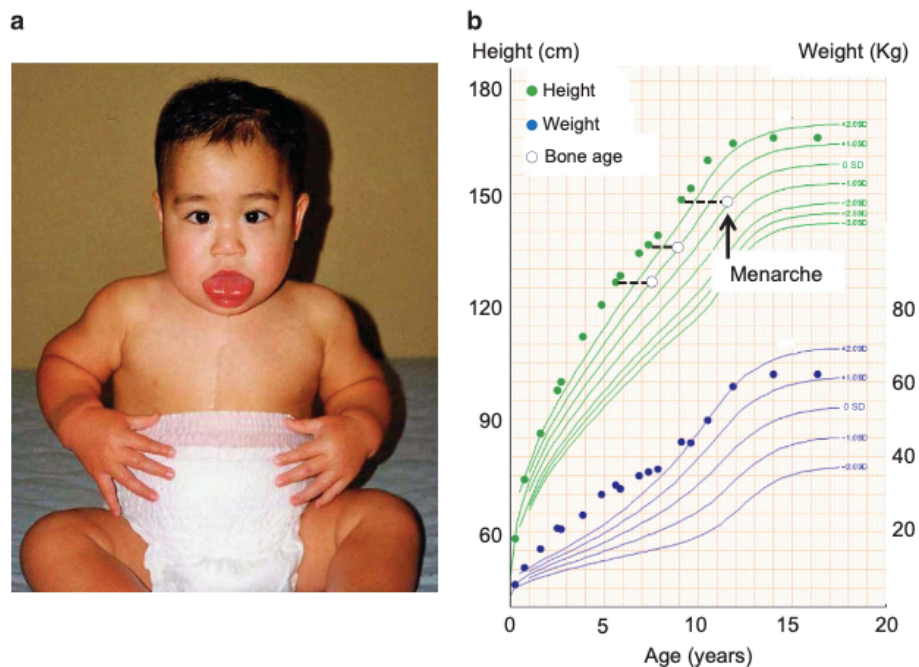


Figura 1. a. Paciente con síndrome de Beckwith-Wiedemann de un año de edad. b. Gráfica sobre el crecimiento desde su nacimiento hasta los dieciséis años. ⁸

2.2 DEFECTOS DE LA PARED ABDOMINAL

Dentro de las características físicas más notables del síndrome de Beckwith-Wiedemann se encuentran en la pared abdominal como defectos en el crecimiento o fallas durante el proceso de cicatrización, las cuales pueden ser corregidas quirúrgicamente. ¹

2.2.1 ONFALOCELE

Definido como un defecto embriológico de la línea media cuyo tamaño es variable, conceptuándose como una hernia o protrusión del contenido abdominal (intestino delgado, hígado, bazo, colon y/o gónadas). ⁹ (Figura 2)



Figura 2. Onfalocele. ⁹

2.2.2 HERNIA UMBILICAL

Defecto de la pared abdominal junto al ombligo, que se produce al momento del cierre muscular del cordón umbilical. ¹⁰

2.2.3 DIASTASIS DE RECTOS

Se trata de un defecto en la pared abdominal que es distinta de las hernias, y conlleva un problema de tipo estético. ¹¹ (Figura 3)



Figura 3. Diastasis del recto. ¹¹

2.3 NEOPLASIA

Los niños con síndrome de Beckwith-Wiedemann son más propensos a desarrollar algún tipo de tumor, comúnmente el tumor de Wilms, además de neuroblastoma, rhabdomyosarcoma y carcinoma adrenocortical. ¹

2.3.1 TUMOR DE WILMS

También conocido como nefroblastoma, tumor renal que se posiciona como el segundo tipo de cáncer intrabdominal y el quinto lugar de neoplasias malignas

común en niños. Se presenta entre los 3 y 4 años de edad como una protuberancia asintomática. De buen pronóstico. ^{12, 13}

2.3.2 NEUROBLASTOMA

Se cataloga como un tumor derivado de las células de la cresta craneal, es prevalente durante el primer año de vida. Suelen originarse en la glándula suprarrenal y en el órgano de Zuckerland en la pelvis. Se presenta por una masa asintomática o distensión abdominal, nódulos subcutáneos azulados, hematomas en las zonas orbitarias. ^{13, 14} (Figuras 4 y 5)



Figura 4. Distensión abdominal. ¹⁴



Figura 5. Nódulos subcutáneos azulados. ¹⁴

2.3.3 RABDOMIOSARCOMA

Tumor maligno que tiene origen en el tejido mesenquimatoso embrionario, más tarde se diferencia en el músculo esquelético, prevalente en el 3.5% de cáncer infantil, se manifiesta como una masa indolora de crecimiento rápido localizada frecuentemente en cabeza, cuello, tracto genitourinario y extremidades. ^{13, 15}

2.3.4 CARCINOMA ADRENOCORTICAL

Representa el 0.2% de todos los cánceres en niños, predominante en el sexo femenino, presentándose dentro de los primeros cinco años de vida. La manifestación más recurrente es la virilización. ¹⁶ (Figura 6)



Figura 6. Calcificaciones en el hipocondrio derecho. ¹⁶

2.4 NEVUS FLAMMEUS

Malformación vascular congénita que se hace visible días después del nacimiento. Clínicamente observable como mácula de coloración rosada rojiza la cual a través del tiempo se oscurece. ¹⁷ (Figura 7)



Figura 7. Nevus flammeus facial. ¹⁸

2.5 HIPOGLUCEMIA

Se trata de un trastorno metabólico que consiste en la baja de glucosa según la edad. En los recién nacidos y lactantes los valores considerados como hipoglucemia es <0.47 g/l, en niños es de <0.4 g/l y en adultos <0.60 g/l.

Observable clínicamente en el recién nacido como llanto anormal, irritabilidad, taquicardia, temblores, rubor. En el niño como sudoración, dolor abdominal, irritabilidad, náuseas, vómito, cefalea. ^{19, 20}

3. CARACTERÍSTICAS CRANEOFACIALES

Debido al excesivo crecimiento que se puede presentar en la lengua como parte de las manifestaciones del síndrome de Beckwith-Wiedemann, se han observado consecuencias a nivel óseo en cabeza como es el prognatismo mandibular e hipoplasia maxilar. ¹

3.1 PROGNATISMO MANDIBULAR

Se presenta como un sobre desarrollo o aumento de tamaño de la mandíbula. Angle formuló una clasificación de maloclusiones, la clase III es lo que corresponde al prognatismo. Con base a esta clasificación Canut ha distinguido tres tipos de clase III. ^{21, 22}

La clase III verdadera es una displasia ósea donde la mandíbula tiene un mayor tamaño en comparación con el maxilar. Su origen viene de una imprecisión de la base ósea craneal. ²²

En cuanto a la clase III falsa, la mandíbula consigue un crecimiento debido a la proinclinación de los dientes incisivos inferiores y retroinclinación de los incisivos superiores lo que provoca a lo cóndilos de la mandíbula a inclinarse hacia adelante intentando formar una oclusión normal.

Finalmente, en la mordida cruzada anterior existe una retroinclinación de los incisivos superiores y proinclinación de los inferiores. ²²

3.2 HIPOPLASIA MAXILAR

Deficiencia de crecimiento sagital, vertical y transversal del hueso maxilar. Puede deberse a que la lengua no se encuentra posicionada sobre las rugas palatinas. ²³

4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EN CAVIDAD ORAL

Dentro de las características más relevantes en la cavidad oral destaca la macroglosia la cual aborda consecuencias a nivel dental las cuales pueden verse reflejadas en el momento que alteran funciones como respiración, fonación o deglución. ¹

4.1 MACROGLOSIA

Esta condición radica en el crecimiento excesivo a lo largo, ancho y grosor de la lengua, estando en reposo protruye fuera del reborde alveolar. Generalmente se detecta desde el nacimiento, aunque se puede observar un desarrollo después de este. ¹

El desarrollo de la lengua se determina por engrosamientos ventrales, laterales y medial en el piso de la faringe durante la cuarta y quinta semanas de vida intrauterina. El cuerpo de la lengua se desarrolla por la expansión de los engrosamientos y se fusionan para formar los dos tercios anteriores de la lengua. La raíz se forma por la eminencia hipobranquial y del tejido ventromedial.

La lengua tiene el punto más alto de crecimiento a los ocho años de edad, siendo a los dieciocho el tamaño definitivo, en el caso de las mujeres el promedio es de 22.6 cm³ y en los hombres es de 25.3 cm³.²⁴

Es importante asegurarse de que la lengua esté firme y no figure tener hipotonía, ya que, siendo así, la lengua tiende a no retenerse en la cavidad oral debido a la falta de tonicidad muscular.¹

Al diagnosticar la macroglosia se toman en cuenta criterios tomados de los síntomas que genera dificultades al protruir la lengua como respirar, deglutir, hablar, el aspecto estético, dental, oclusal.²⁵

En casos considerados como severos, se presentan dificultades al tener macroglosia, ya que se puede comprometer la vía respiratoria debido a la posición o a la alimentación del lactante o del niño en la infancia temprana.²⁶

Para llevar a cabo el tratamiento en casos no severos se lleva a cabo con ortodoncia, mientras que en la macroglosia severa se considera realizar glosectomía, la cual se refiere a eliminar tejido de la lengua y dependerá de la técnica a usar. Se considera realizar la cirugía a edades tempranas.^{26, 27}

Los aspectos que se consideran para realizar la glosectomía son obstrucción de la vía aérea, lo que puede desencadenar la presencia de apnea

del sueño, problemas durante la alimentación, mordida abierta anterior, prognatismo y consideraciones estéticas. ¹

4.2 CARIES

Dado a las características de la macroglosia se ha reportado mayor prevalencia en la aparición de caries dental en razón a los padres quienes se les dificulta realizar una adecuada higiene o carecen de atención en la adecuada limpieza de la cavidad oral. ⁵

El conjunto de diversos factores como la mordida abierta anterior y complicaciones en la respiración propician un factor de riesgo en la aparición de caries. ²⁸

Debido a los problemas de respiración como la oral, la saliva tiende a disminuir al igual que el pH esto aumenta la aparición de caries. Generalmente evolucionan rápidamente y se presentan en cervical, zonas interproximales e incisales de dientes anteriores. ²⁸ (Figura 8)



Figura 8. Caries dental en incisivos centrales superiores. ²⁹

4.3 PROINCLINACIÓN DENTAL

Posicionamiento de los incisivos superiores e inferiores hacia vestibular lo cual puede generar maloclusiones como mordida abierta anterior, debido a la interposición de la lengua con relación a su tamaño entre los dientes superiores e inferiores.³⁰

4.4 MORDIDA ABIERTA ANTERIOR

Conocida por el ineficiente desarrollo vertical donde no contactan los dientes superiores anteriores con los inferiores anteriores.

La característica más influyente es la disposición de la lengua entre los dientes durante la deglución. La posición de la lengua no va de la mano con la deglución atípica, ya que se describen como características diferentes.³¹ (Figura 9)



Figura 9. Mordida abierta anterior.³²

4.5 MALOCLUSIÓN CLASE III

El doctor Edward Angle en el año de 1899 realizó una clasificación de la maloclusión basándose en el primer molar y canino permanentes, realizando tres clases, la tercera conocida como clase III la cual es descrita como una oclusión mesial donde la cúspide mesiovestibular del primer molar inferior está por delante de la cúspide mesiovestibular del primer molar superior.^{33, 34}

5. CARACTERÍSTICAS FUNCIONALES

Mencionado anteriormente, las funciones como respiración, fonación o deglución pueden verse comprometidas por la macroglosia y estas mismas pueden generar otros problemas o relacionarse entre sí.¹

5.1 RESPIRACIÓN

Es importante evaluar el espacio orofaríngeo para determinar si existe una obstrucción por el posicionamiento y tamaño de la lengua, utilizando un trazado cefalométrico, sin embargo, no se ha demostrado la confiabilidad para su medición.

La escala de Mallampati evalúa el espacio de la vía aérea superior clasificando en cuatro clases, siendo la primera en donde se puede observar el paladar blando, úvula y pilares amigdalinos. En la segunda clase se percibe el paladar blando y la úvula. La clase III contempla el paladar blando y la base de la úvula, en la cuarta clase no se observa el paladar blando.³⁵ (Figura 10)

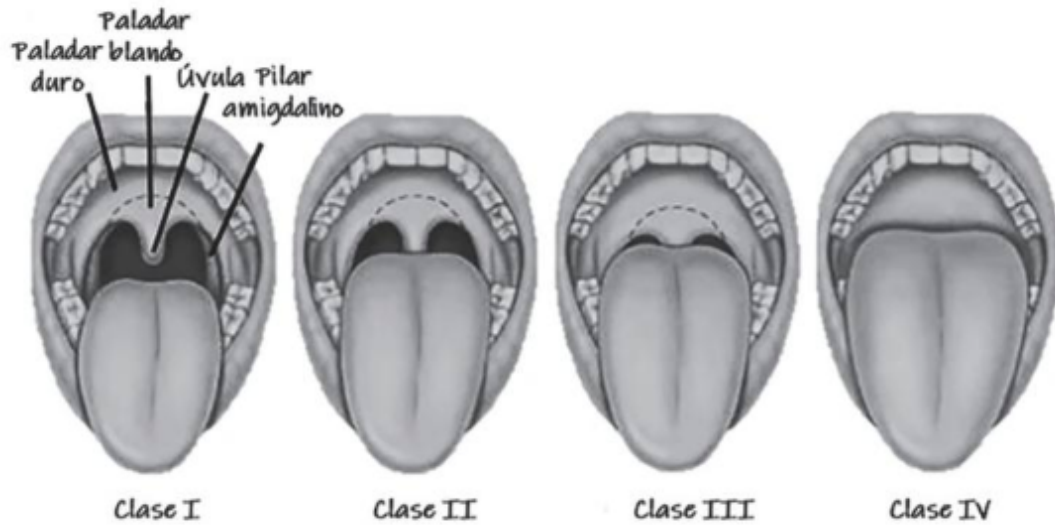


Figura 10. Escala de Mallampati. ³⁴

Según Mendoza J. y colaboradores en un estudio realizado en la Universidad Peruana de Ciencias Aplicadas, comparó el espacio aéreo faríngeo y la maloclusión clase III, en el cual se determinó que el espacio promediaba una medida de 17.68 mm como norma en adultos. ³⁶

Un potencial factor de riesgo que produce apnea obstructiva del sueño es la macroglosia, ya que el tamaño de la lengua puede obstruir las vías aéreas superiores.

Sin embargo, en diferentes estudios realizados con polisomnografías en niños con síndrome de Beckwith-Wiedemann, la relación de riesgo entre el tamaño de la lengua y la gravedad de apnea obstructiva del sueño no es clara ya que los estudios han concluido en diversos resultados. ^{37, 38}

5.2 AMAMANTAMIENTO

Este conlleva grandes resultados al bebé ya que estimula el crecimiento mandibular. La lengua en el lactante ocupa toda la boca y la protruye entre los labios los cuales se encuentran separados y la respiración es nasal.³⁹

Los bebés con Síndrome de Beckwith-Wiedemann tienen una alimentación deficiente por el reducido espacio en boca para que la lengua ejerza una depresión posterior durante la succión.

Se han sugerido ciertos métodos para llevar a cabo la lactancia del bebé con macroglosia, entre ellos se recomienda colocar al bebé en posición prona, observar a que el bebé abra completamente la boca, y llevarlo al seno materno, así como incitar a la madre a extraerse leche y emplear métodos para alimentar al bebé.^{39, 40, 41}

5.3 DEGLUCIÓN

Es un conjunto de pasos que se realizan de forma ordenada para cumplir con pasar alimento de la cavidad oral a la faringe y esófago. La lengua participa empapando con saliva el bolo alimenticio y lo empuja contra los dientes para ayudar a que pase hacia atrás y continúe su trayecto por la faringe.³⁸

Los pacientes con macroglosia severa sufren problemas con su alimentación ya que la lengua obstruye el paso de alimento y no cumple con su función al momento de realizar la deglución.⁴²

5.4 SENTIDO DEL GUSTO

Es referido mediante los nervios craneales como lo son el facial, vagal y glossofaríngeo. El paladar y la lengua son responsables de este sentido. La punta de la lengua refiere mayor sensibilidad al gusto.

Estudios realizados por Mass S. y colaboradores han destacado que no hay diferencia significativa de la percepción del gusto de pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann después del tratamiento quirúrgico de macroglosia. ⁴⁰

5.5 FONACIÓN

Los pacientes tienden a tener problemas en la pronunciación de palabras debido a la macroglosia y lo que influye en su día a día. El 39.6% de pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann que han asistido a terapia de lenguaje continúan con problemas de sonidos articulados. ⁴³

Los niños con problemas en los sonidos articulados se les dificulta pronunciar sonidos dentolinguales como (z), linguoalveolares como la (t, d, n, l) y palatolinguales como son la (ch y ll). Existe la posibilidad de que no se pueda pronunciar la (v) ya que la lengua contacta con el labio superior. ⁴⁴

6. MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN EN ODONTOPEDIATRÍA

Para tratar eficazmente al paciente pediátrico en la consulta odontológica es importante conocer las características clínicas además del estado de salud en

general, con ello se podrá elaborar un plan de tratamiento de acuerdo con sus necesidades aplicando diversas técnicas y conocimientos.

El éxito del tratamiento dependerá de un trabajo multidisciplinario entre diversas especialidades y en odontopediatría de las habilidades y conocimientos que el operador posea.⁶

6.1 TRATAMIENTO DE MACROGLOSIA

Existen diferentes maneras para tratar la macroglosia, dependerá del grado de macroglosia presente e indicaciones como edad del paciente, si se encuentra comprometida vía aérea que complica la respiración o problemas del habla.⁴⁵

6.1.1 TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO

Consiste en un tratamiento conservador indicado en macroglosia causada por hipotiroidismo o amiloidosis. De igual forma es usada antes y después de la cirugía como un complemento en la terapia.

Se utiliza un aparato de estimulación oral para hablar y deglutir como es la placa superior con una rueda pequeña.⁴⁵ (Figura 11)

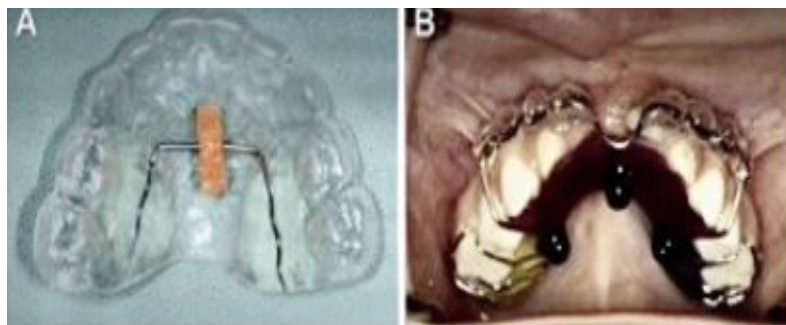


Figura 11. Aparatología de estimulación oral. A. Placa superior con una pequeña rueda. B. Placa con una rueda pequeña.⁴⁵

6.1.2 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Indicado en casos donde la macroglosia obstruye la vía aérea, además de la existencia de una deficiente respiración, problemas estéticos, dificultad al deglutir, hablar y en problemas en la articulación temporomandibular. ^{5, 25}

Se define a la glosectomía como la reducción parcial de la lengua. La edad adecuada para llevar a cabo la cirugía es alrededor de los 4 y 7 años de edad con excepciones, si es el caso que ponga en riesgo la vida puede hacerse en edades tempranas.

La glosectomía puede llevarse a cabo mediante varias técnicas las cuales pueden clasificarse como glosectomía a lo largo de la línea media y glosectomía periférica. ^{4, 45}

La técnica de incisión periférica con resección marginal de tejido puede llevar complicaciones en la lengua como la falta de movilidad y cambios en su forma visualizándose globular.

Las incisiones elípticas en la línea media no llegan al ápex de la lengua, éstas disminuyen el tamaño solo en ancho. Se ha descrito que la eliminación de las porciones centrales de la lengua ayuda a conservar la sensación, el lenguaje y el sentido del gusto. ⁴⁵

Combinando ambas técnicas de incisión en forma de V y la elíptica forman una nueva llamada forma de ojo de cerradura. Descrita por Morgan donde está indicada en macroglosia bilateral seccionando la mitad y la punta de la lengua. Para realizarla se debe trazar una forma de ojo de cerradura con un plumón, continuando con anestesia general e intubación nasotraqueal. Prosiguiendo con la incisión con bisturí y posteriormente un electrobisturí para

manejar la hemostasia. Finalmente se realizan puntos con sutura de vicryl. ^{44, 45} (Figura 12)



Figura 12. Glosectomía, técnica de Morgan. ⁴⁵

Las complicaciones después de haber realizado la macroglosia van desde los problemas de movilidad, reducción del sentido del gusto como sabores salados y amargos. ⁴⁵

6.2 TERAPIA DEL LENGUAJE

Este tipo de tratamiento resulta importante para la función no solo del habla sino también beneficia en los problemas de alimentación y se lleva a cabo mediante diversas disciplinas como medicina, el odontopediatra y la terapia de lenguaje propiamente dicha. ²⁴

Aleixo B. y colaboradores realizaron un cronograma sobre la terapia del lenguaje por rango de edad con objetivos, conductas y resultados obtenidos en un paciente con síndrome de Beckwith-Wiedemann con macroglosia. ⁴⁴

Comenzando a los ocho meses de nacido se pretende promover la correcta deglución protegiendo las vías aéreas, además de lograr la coordinación, tensión de los músculos y postura de las estructuras orofaciales, utilizando líquidos ligeros y espesos provenientes de diferentes chupones de botellas haciendo pausas cada ocho succiones y técnicas pasivas orofaciales

miofuncionales. Con esto se puede disminuir el problema de deglución y se mejora la tensión muscular y la postura de la lengua.^{25, 46}

Al año con once meses de edad el objetivo va encaminado a lograr un mejor control a la masticación y deglución con la ingesta de líquidos a través de un vaso regulador, alimentos sólidos y modificando posturas para la utilización de utensilios. Como resultado no hay presencia de alteraciones en la deglución, existe el sellado de los labios al masticar y se mejora la postura de lengua.

Durante los tres años de edad es importante eliminar hábitos como succión digital y el uso del biberón, estimular la masticación por ambos lados y los sonidos al hablar. Para ello hay que motivar al niño a tomar líquidos en vasos, alimentarlo con comida sólida y usar recursos que ayuden a pronunciar sonidos.

Al cumplir siete años de edad será importante mejorar la coordinación de los músculos, cuidar la posición de la lengua y labios en posición de reposo estimulando a su vez la respiración nasal. Se realizan ejercicios para los labios y la lengua y practicar la respiración nasal.⁴⁶

Si es indicada la glossectomía, posterior a esta será de suma importancia la movilidad, postura de la lengua además de mejorar el sonido de la letra r, se logrará con ejercicios de lengua y pronunciación de los sonidos (t, d y s) incluidos en diferentes silabas.^{40, 46}

6.3 TÉCNICAS EN LA REHABILITACIÓN ORAL

Para realizar un correcto tratamiento en la cavidad bucal en presencia de macroglosia es indispensable conocer distintas técnicas que ayuden a la

atención adecuada que favorezca la comodidad y el éxito de la rehabilitación.⁵

6.3.1 USO DEL AISLAMIENTO ABSOLUTO

Tiene como propósito evitar que la saliva, la sangre o el fluido crevicular intervenga en el tratamiento restaurador, así como brindar la protección de materiales que puedan ser potencialmente dañinos o caigan en la boca del paciente protegiendo la vía aérea.^{5,47}

La utilización del dique de hule en los pacientes con macroglosia es indicado ya que son propensos a tragar algún material o instrumento, sin embargo, es difícil la colocación del mismo.⁴⁸

Se ha estudiado una nueva modificación de grapa la cual está diseñada como una placa metálica soldada a la base de la punta del lado vestibular y lingual que su vez se extiende a 45° con respecto de esta misma placa plana. Dicha angulación funciona como barrera para evitar la contaminación. La extensión del lado lingual actúa como método de retracción de la lengua lo cual beneficia a pacientes con macroglosia.⁴⁷ (Figura 13)

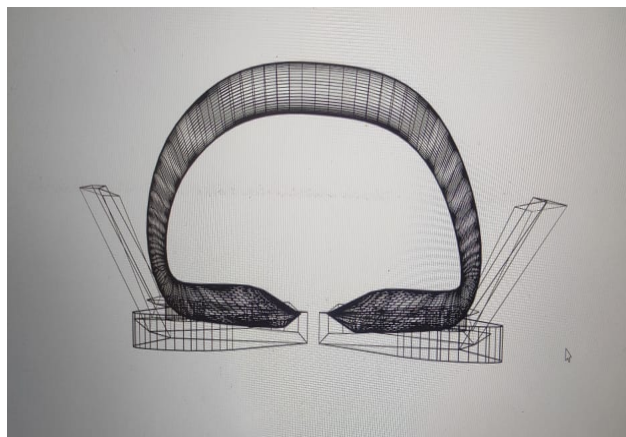


Figura 13. Grapa modificada.⁴⁷

6.3.2 TÉCNICA DE ANESTESIA ORAL

En casos donde se presenta macroglosia existe una técnica de anestesia para la arcada inferior llamada técnica de Akinosi o de boca cerrada, la cual es recomendable su uso en pacientes pediátricos. ⁴⁹

Se coloca al paciente en el sillón dental acostado con la cabeza ligeramente extendida, es importante identificar la apófisis coronoides, mantener los dientes en oclusión, retrayendo los carrillos para obtener visión, colocar la aguja hasta los molares paralela al plano oclusal a nivel del margen gingival de los dientes superiores y se introduce cuidadosamente. ^{50, 51}

6.3.3 ANESTESIA GENERAL

Optar por la rehabilitación integral de la cavidad bucal en pacientes que se dificulte la respiración debido a la obstrucción de la vía aérea por macroglosia es conveniente realizar los procedimientos bajo anestesia general.

Para su indicación es conveniente realizar una revisión y observar las cuerdas vocales para que no existan compromisos que puedan resultar perniciosos en caso de entubación endotraqueal o bien si existe buena visibilidad de las vías aéreas inducir anestesia vía intravenosa o por vía nasofaríngea.

Se debe realizar un análisis de sangre para observar los niveles de glucosa para evitar hipoglucemia durante el procedimiento. ⁵²

6.3.4 OBSTRUCCIÓN DE LA VÍA AÉREA

El tamaño de la lengua puede influir en la obstrucción de la vía aérea para ello se coloca la cabeza de tal manera que quede extendida hacia atrás y tomar la mandíbula hacia adelante. ⁵³

6.3.5 RETRACCIÓN DE LA LENGUA

Al realizar procedimientos restauradores en presencia de macroglosia sobre todo en la arcada inferior deben realizarse con precaución de no lastimar la lengua para ello se puede hacer uso de retractores como el Weider o el uso del espejo bucal. ⁵⁴

6.4 HIPOGLUCEMIA

Los signos que se presentan en el paciente que pasa por un episodio de hipoglucemia que este relacionado al síndrome SBW van desde el cambio de actitud, irritabilidad, presenta taquicardia, temblores, hipertensión, ansiedad, sudoración y es posible la pérdida de la conciencia.

Para atender al niño es necesario la administración de glucosa, si se encuentra consciente puede ingerir alguna bebida o alimento azucarado, si esta inconsciente se coloca un catéter intravenoso y se suministra glucosa al 50% 20-30ml, de igual forma existe otra alternativa como la administración de 1 mg de glucagón por vía intramuscular y trasladar al paciente al hospital. ^{53, 55}

6.5 MANEJO DENTAL ANTES Y DURANTE EL TRATAMIENTO CONTRA EL CÁNCER

Los niños que presentan el síndrome de Beckwith-Wiedemann que han desarrollado algún tipo de cáncer y serán sometidos a tratamientos como la quimioterapia o radioterapia deben ser atendidos minuciosamente.

Antes de empezar el tratamiento contra el cáncer debe realizarse una evaluación de las condiciones orales para realizar el diagnóstico y el protocolo a seguir. Se deben considerar las extracciones dentales que presuman una complicación como presentar infección, estas deben realizarse una semana con anticipación a la quimioterapia con el propósito de una buena cicatrización y posteriormente realizar la rehabilitación de los dientes que lo requieran.^{56, 57}

Como medidas preventivas es necesario educar al paciente y a los padres sobre la importancia de la buena higiene oral para disminuir las molestias o complicaciones que puedan aparecer durante el tratamiento oncológico. Se logra a partir de un cepillado realizado cada dos o tres veces al día con un cepillo de cerdas suaves, uso del hilo dental y pasta dental con fluoruro.⁵⁸

Una vez comenzado el tratamiento de quimioterapia, siete días después los valores de la biometría hemática disminuyen hasta por catorce a veintiún días, durante este período solo se realizarán tratamientos de urgencia.^{56, 57}

Durante el período de quimioterapia o radioterapia es recomendado el uso de enjuagues con solución salina bicarbonatada posterior a la ingesta de alimentos. Del mismo modo se pueden realizar estos enjuagues con clorhexidina al 0.12% durante treinta segundos en niños entre los 5 y 6 años

de edad, en caso de menores de 5 años se puede aplicar en la presentación en gel.⁵⁹

Durante el tratamiento de quimioterapia es probable que disminuya la cantidad de saliva en boca provocando xerostomía, para ello es imprescindible la buena higiene oral y para estimular la secreción de saliva se recomienda el uso de goma de mascar sin azúcares o el uso de saliva artificial.

El uso controlado del fluoruro en pasta dentales, enjuague o gel será efectivo para disminuir el riesgo de aparición de caries en un medio donde la producción de saliva a disminuido.⁶⁰

En caso de presentar mucositis o úlceras en donde exista dolor se sugiere la utilización de medicamentos como antihistamínicos o lidocaína acompañados de higiene oral.^{59, 60}

Al concluir el tratamiento de quimioterapia y radioterapia es recomendable no realizar tratamiento alguno hasta que exista una reconstitución inmunológica oportuna, la cual puede tomar entre seis a doce meses. Después del período de espera se deben realizar revisiones cotidianas cada tres meses durante el primer año, seguido de seis meses en el segundo año.

En la consulta es importante conocer si consume medicamentos que puedan ocasionar un efecto secundario en la salud del paciente y será importante conocer los resultados hemáticos antes de realizar algún procedimiento.⁵⁷

CONCLUSIONES

El conocimiento de las manifestaciones craneofaciales y bucales observadas en el síndrome de Beckwith-Wiedemann es esencial para el manejo del paciente pediátrico en la consulta odontológica, con ello se puede establecer un plan de tratamiento individualizado según las características de cada paciente.

El manejo del paciente con síndrome de SBW será exitoso si es realizado en conjunto con diversas especialidades como son en el área de cirugía maxilofacial, otorrinolaringología, endocrinología, nefrología, ortodoncia, logopedia y odontopediatría.

En odontología para el niño se debe conocer las manifestaciones que se puedan presentar en el síndrome de Beckwith-Wiedemann para poder realizar un diagnóstico y un plan de tratamiento de acuerdo con las necesidades del niño, así como diversas estrategias para la rehabilitación de la boca en presencia de macroglosia.

Además, se debe conocer las enfermedades sistémicas que presente el paciente pediátrico para estar al tanto de cualquier eventualidad en el consultorio dental.

Descifrar las características clínicas o conductas que presente el paciente que puedan ser un detonante de una emergencia en la consulta dental y saber cómo sobrellevar la situación.

Conocer los efectos que puedan producir los medicamentos o tratamientos a los que será sometido el paciente para llevar un protocolo adecuado que ayude en su rehabilitación bucal.

Finalmente, lo más importante es llevar a cabo la rehabilitación y mantenimiento de la cavidad bucal en el mejor estado de salud posible, así como monitorear la correcta funcionalidad del aparato estomatognático y colaborar en los placeres estéticos que refiera el paciente contribuyendo a su bienestar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Shuman C, Kalish JM, Weksberg R. Beckwith-Wiedemann Syndrome. En: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., compiladores. GeneReviews® [Internet]. Seattle: National Library of Medicine; 2023. p. 1-42. [Citado el 20 de septiembre de 2023]. Disponible en: <https://shorturl.at/josC8>
2. Cammarata F, Avendaño A, Stock F, Callea M, Sparago A, Riccio A. Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Aspectos clínicos y etiopatogénicos de una entidad ejemplo de impronta genómica. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2018 [Citado el 20 de septiembre de 2023];116(5):368-373. Disponible en: <https://shorturl.at/oABJS> doi: 10.5546/aap.2018.368
3. Salman RA. Oral manifestations of Beckwith-Wiedemann syndrome. Spec Care Dentist [Internet]. 1988 [Citado el 20 de septiembre de 2023];8(1):23-24. Disponible en: <https://shorturl.at/IAKR4> Citado en Pubmed; PMID 2978762
4. Godínez J, Nava B, Joya N. Macroglosia asociada al síndrome de Beckwith-Wiedemann. Reporte de caso clínico. Rev Odont Mex [Internet]. 2022 [Citado el 20 de septiembre de 2023];25(3):247-256. Disponible en: <https://shorturl.at/cfvJW> doi: 10.22201/fo.1870199xp.2021.25.3.83095
5. Garvey MT, w Daly D, McNamara T. Beckwith-Wiedemann syndrome: dental management. Int J Paediatr Dent [Internet]. 1997 [Citado el 20 de septiembre de 2023];7(2):95-99. Disponible: <https://shorturl.at/dpJXY> Citado en Pubmed; PMID 9524461
6. Buller E, Ureba R, Cabello J. Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Rev Clin Med Fam [Internet]. 2014 [Citado el 5 de octubre de 2023];7(1):66-68. Disponible en: <https://shorturl.at/eryVY> doi: 10.4321/S1699-695X2014000100012
7. Wang K, Kupa J, Duffy K, Kalish J. Diagnosis and management of Beckwith-Wiedemann Syndrome. Front Pediatr [Internet]. 2020 [Citado el

- 20 de septiembre de 2023];7:562. Disponible en: <https://shorturl.at/mnDEX>
doi: 10.3389/fped.2019.00562
8. Sano S, Matsubara K, Nagasaki K, Kikuchi T, Nakabayashi K, Hata K, et al. Beckwith-Wiedemann syndrome and pseudohypoparathyroidism type Ib in a patient with multilocus imprinting disturbance: a female-dominant phenomenon?. *J Hum Genet* [Internet]. 2016 [Citado el 5 de octubre de 2023];61:765-769. Disponible en: <https://shorturl.at/AHNPY> doi: 10.1038/jhg.2016.45
 9. Tinoco N, Ocampo P, Galindo K, Arguello L, Alonso D, Duarte C, et al. Alteraciones de la pared abdominal: onfalocèle. *Repert Med Cir* [Internet]. 2021 [Citado el 5 de octubre de 2023];30(2):150-155. Disponible en: <https://shorturl.at/IBHL3> doi: 10.31260/RepertMedCir.01217372.1094
 10. Blay E, Stulberg J. Hernia umbilical. *JAMA* [Internet]. 2017 [Citado el 5 de octubre de 2023];317(21):2248. Disponible en: <https://shorturl.at/kxzB6>
 11. Bezama M, Debandi L, Haddad A, Bezama U. Díástasis de los rectos: técnica quirúrgica original. *Rev Chil de Cir* [Internet]. 2009 [Citado el 5 de octubre de 2023];61(1):97-100. Disponible en: <https://shorturl.at/eCTVZ> doi: 10.4067/S0718-40262009000100017
 12. Illade L, Hernández C, Cormenzada M, Lassaletta A, Andi6n M, Ruano D, et al. Tumor de Wilms: revisi6n de nuestra experiencia en los 6ltimos 15 a6os. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2018 [Citado el 5 de octubre de 2023];88(3):140-149. Disponible en: <https://shorturl.at/gmnAG> doi: 10.1016/j.anpedi.2017.03.019
 13. Cameron A, Widmer R, Lucas J, Hallet K, Wong P, Mekertichian K, et al. Ni6os con problemas m6dicos. En: Cameron A, Widmer R, compiladores. *Manual de Odontología pediátrica*. 1ª ed. Madrid: Harcourt Brace; 1998. p. 221-266.
 14. Barrena DS, Rubio AP, Mart6nez ML. Neuroblastoma. *Cir Pediatr* [Internet]. 2018 [Citado el 6 de octubre de 2023];31(2):57-65. Disponible en: <https://shorturl.at/agEG9>. Citado en Pubmed; PMID 29978955

15. Arcamone G, Giménez C, Pereira A, Reyes J, Gómez M, Mota D, et al. Rabdiomiosarcoma en niños. Rev Venez oncol [Internet]. 2007 [Citado el 6 de octubre de 2023];19(1):63-70. Disponible en: <https://shorturl.at/CFL05>
16. Solís GM, Solís CD, Amador MA, Baquera HJ, Molinar FG. Carcinoma adrenal pediátrico: presentación de un caso y revisión de la literatura. An Radiol Méx [Internet]. 2019 [Citado el 6 de octubre de 2023];18:135-141. Disponible en: <https://shorturl.at/CIJKY> doi: 10.24875/ARM.19000086
17. Cadavid M, Zapata F, Velásquez N. Farmatosis pigmentovascularis asociada a síndrome de Klippel-Trenaunay y a alopecia triangular. Reporte de caso. Rev CES Med [Internet]. 2012 [Citado el 9 de octubre de 2023];26(2):229-236. Disponible en: <https://shorturl.at/tuCJT>
18. Ruiz VR, Galán GM, Sierra CC. Nevus flammeus, mancha mongólica aberrante y clínica neurológica. An Pediatr [Internet]. 2013 [Citado el 9 de octubre de 2023];78(2):125-126. Disponible en: <https://shorturl.at/krH16> doi: 10.1016/j.anpedi.2012.02.005
19. Leiva GI, Ramos JM, Borrás PV, López SJ. Hipoglucemia. Protoc diagn ter pediatr [Internet]. 2019 [Citado el 9 de octubre de 2023];1:171-182. Disponible en: <https://shorturl.at/azNQ0>
20. Bansept C, Wiedemann A, Renard É, Jeannesson-Thivisol É, Bonnemains C, Feillet F. Hipoglucemia en el niño. EMC - Pediatr [Internet]. 2018 [Citado el 11 de octubre de 2023];53(4):1-13. Disponible en: <https://shorturl.at/gnIYZ> doi: 10.1016/S1245-1789(18)41364-9
21. Henriquez C, Romero S, Reyes OR, Morales SM, Cividanes M. Prognatismo. Rev Medica Hondur [Internet]. 1979 [Citado el 19 de octubre de 2023];47(3):92-98. Disponible en: <https://shorturl.at/bEJMS>
22. Ypanaque L. Tratamiento ortodóncico de camuflaje de una maloclusión de clase III [Tesis de especialidad]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos; 2018. 106 p. [Citado el 19 de octubre de 2023]. Disponible en: <https://shorturl.at/hmzCM>
23. Otaño R. Ortodoncia. La Habana: Ciencias Médicas; 2014.

24. Núñez MP, García DC, Morán BV, Jasso GL. Macroglosia congénita: características clínicas y estrategias de tratamiento en la edad pediátrica. *Bol Med Hosp Infant Mex* [Internet]. 2016 [Citado el 22 de octubre de 2023];73(3):212-216. Disponible en: <https://shorturl.at/hosQY> doi: 10.1016/j.bmhimx.2016.03.003
25. Prendeville N, Sell D. Tongue reduction surgery and feeding difficulties in infants with Beckwith Wiedemann Syndrome: a case series. *Cleft Palate Craniofac J* [Internet]. 2019 [Citado el 22 de septiembre de 2023];56(5):679-689. Disponible en: <https://shorturl.at/H0259> Citado en Pubmed; PMID 30111162
26. Kadouch DJ, Maas SM, Dubois L, van der Horst CM. Surgical treatment of macroglossia in patients with Beckwith-Wiedemann syndrome: a 20-year experience and review of the literature. *Int J Oral Maxillofac Surg* [Internet]. 2012 [Citado el 22 de septiembre de 2023];41(3):300-308. Disponible en: <https://shorturl.at/jOS79> doi: 10.1016/j.ijom.2011.10.021
27. Wagner CS, Pontell ME, Barrero CE, Salinero LK, Low DW, Liao EC, et, al. Associations between the timing of tongue reduction surgery, (Epi) genotype, and dentoskeletal development in patients with Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Craniomaxillofac Surg* [Internet]. 2023 [Citado el 27 de septiembre de 2023];51(9):568-573. Disponible en: <https://shorturl.at/ft017> doi: 10.1016/j.jcms.2023.07.006
28. Blanco CA, Otero RE. Patología oral asociada a la sequedad bucal. *Av Odontoestomatolo* [Internet]. 2014 [Citado el 19 de octubre de 2023];30(3):129-133. Disponible en: <https://shorturl.at/fCJU3>
29. Solanki D, Fulzele P, Bholá N. Management of macroglossia secondary to Beckwith-Wiedemann Syndrome in a pediatric patient: a case report. *Cureus* [Internet]. 2023 [Citado el 14 de octubre de 2023];15(10):e46579. Disponible en: <https://shorturl.at/asABP> doi: 10.7759/cureus.46579
30. Gurrola B, Orozco L. Maloclusiones. México: FES Zaragoza, UNAM; 2017.

31. Saldarriaga CA. Mordida abierta anterior: características y factores intrínsecos y extrínsecos. CES odontol [Internet]. 1989 [Citado el 14 de octubre de 2023];2(2):71-82. Disponible en: <https://shorturl.at/bSZ13>
32. Callea M, Yavuz I, Clarich G, Gunay A, Vinciguerra A, Unal M, et al. A case of Beckwith-Wiedemann syndrome with peculiar dental findings. Eur J Paediatr Dent [Internet]. 2016 [Citado el 14 de octubre de 2013];17(4):315-317. Disponible en: <https://shorturl.at/GHQ13> Citado en Pubmed; PMID 28045321
33. Ugalde MFJ. Clasificación de la maloclusión en los planos anteroposterior, vertical y transversal. Rev ADM [Internet]. 2007 [Citado el 14 de octubre de 2023];64(3):97-109. Disponible en: <https://shorturl.at/deyX5>
34. Auría B, Quesada B, Cortés O, Stucchi C, Espasa E. Formación preclínica en odontopediatría. Barcelona: Edicions de la Universitat de Barcelona; 2021.
35. Rojas E, Corvalán R, Messen E, Sandoval P. Evaluación de la vía aérea superior en ortodoncia. Revisión narrativa. Odontostomatología [Internet]. 2017 [Citado el 15 de octubre de 2023];19(30):40-51. Disponible en: <https://shorturl.at/boyCl> doi: 10.22592/o2017n30a5
36. Mendoza LJ, Caballero GS, Ghersi MH. Estudio comparativo del espacio aéreo faríngeo según deformidades dentofaciales en radiografías cefalométricas. Rev Estomatol Herediana [Internet]. 2020 [Citado el 15 de octubre de 2023];30(1):24-30. Disponible en: <https://shorturl.at/oLS13> doi: 10.20453/reh.v30il.3737
37. Cielo CM, Duffy KA, Vyas A, Taylor JA, Kalish JM. Obstructive sleep apnoea and the role of tongue reduction surgery in children with Beckwith-Wiedemann syndrome. Paediatr Respir Rev [Internet]. 2018 [Citado el 16 de octubre de 2023];25:58-63. Disponible en: <https://shorturl.at/ensSU> Citado en Pubmed; PMID 28366681
38. Cielo CM, Duffy KA, Taylor JA, Marcus CL, Kalish JM. Obstructive sleep apnea in children with Beckwith-Wiedemann Syndrome. J Clin Sleep Med

- [Internet]. 2019 [Citado el 16 de octubre de 2023];15(3):375-381. Disponible en: <https://shorturl.at/sRST6> Citado en Pubmed; PMID 30853040
39. Vera A, Chacón E, Ulloa R, Vera S. Estudio de la relación entre la deglución atípica, mordida abierta, dicción y rendimiento escolar por sexo y edad, en niños de preescolar a sexto grado en dos colegios de Caíta, Propatria, en el segundo trimestre del año 2001. Rev Lat Ortod Odontop [Internet]. 2004 [Citado el 16 de octubre de 2023];6:1-24. Disponible en: <https://shorturl.at/cjtBN>
40. Maas SM, Kadouch DJ, Masselink AC, Van Der Horst CM. Taste and speech following surgical tongue reduction in children with Beckwith-Wiedemann syndrome. J Craniomaxillofac Surg [Internet]. 2016 [Citado el 16 de octubre de 2023];44(6):659-663. Disponible en: <https://shorturl.at/dnyS6> Citado en Pubmed; PMID 27052941
41. Learn more about BWS [Internet]. Denver, Estados Unidos de América: BWS Awareness [Citado el 17 de octubre de 2023]. Disponible en: <https://shorturl.at/fgAHO>
42. Watson C. Supporting sucking skills in breastfeeding infants. Nueva York: Jones & Bartlett; 2013.
43. Defabianis P, Ninivaggi R, Romano F. Oral health-related quality of life among children and adolescents with Beckwith-Wiedemann Syndrome in Northern Italy. J Clin Med [Internet]. 2022 [Citado el 22 de octubre de 2023];11(19):1-12. Disponible en: <https://shorturl.at/pBOQ0> doi: 10.3390/jcm11195685
44. Reid J, Starr S. Habla, lenguaje y deglución. En: Cameron A, Widmaer R. compiladores. Manual de Odontología Pediátrica. 3ª ed. Barcelona: Elsevier; 2010. p. 401-411.
45. Ariani D, Pindobilowo. Macroglossia in Beckwith-Wiedemann Syndrome: a narrative review. FJAS [Internet]. 2023 [Citado el 13 de octubre de

- 2023];2(4):559-568. Disponible en: <https://shorturl.at/fpNP8> doi: 10.55927/fjas.v2i4.3865
46. Aleixo BLP, Gomes E, Ferreira E, Ponzoni D, Langie R, Puricelli E. Interdisciplinary approach in the treatment of macroglossia in Beckwith-Wiedemann syndrome: case report. *Audiol Commun Res* [Internet]. 2023 [Citado el 2 de noviembre de 2023];28:1-6. Disponible en: <https://shorturl.at/bpvMZ> doi: 10.1590/2317-6431-2022-2740en
47. Bordered rubber dam clamp [Internet]. Chennai, India: phd.sdc.saveetha [Citado el 2 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://shorturl.at/gp017>
48. Rodríguez S. Accidentes y complicaciones en el aislamiento del campo operatorio endodóntico [Tesis de especialidad]. Guayaquil: Universidad de Guayaquil; 2010. 41 p. [Citado el 3 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://shorturl.at/gMR08>
49. Martínez J, Sanz J. Técnicas de anestesia local. En: Martínez J, compilador. Donado. Cirugía bucal. Patología y técnica. 5ª ed. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 79-96.
50. González HJM. Estudio de la técnica de anestesia troncular convencional y la técnica de anestesia de Akinosi en relación a la efectividad en la extracción de los terceros molares inferiores. *Acta Odontol Venez* [Internet]. 1999 [Citado el 7 de noviembre de 2023];37(1):123-133. Disponible en: <https://shorturl.at/cpxAR>
51. Martínez A. Anestesia Bucal. Guía práctica. Bogotá: Médica panamericana; 2009.
52. Heo SJ, Shin TJ, Kim JW, Jang KT, Lee SH, Hyun HK, et al. Dental caries treatment of a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome: a case report. *The Journal of Korea Association for Disability and Oral Health* [Internet]. 2016 [Citado el 20 de noviembre de 2023];12(2):92-95. Disponible en: <https://shorturl.at/kytAB> doi: 10.12655/KADH.2016.12.2.92
53. Pinkham J. Odontología Pediátrica. 2ª ed. México: Nueva editorial Interamericana; 1996.

54. Papadogeorgakis N, Kalfarentzos E, Fouzas M. An atraumatic method to retract the tongue during oral surgery procedures: a technical note. J Maxilofac Oral Surg [Internet]. 2021 [Citado el 21 de noviembre de 2023];20(2):319-321. Disponible en: <https://shorturl.at/jHPR3> Citado en Pubmed: PMID 33927503
55. Boj J, Espasa E, Hernández D. Emergencias médicas en odontopediatría. En: Barbería E, Boj J, Catalá M, García C, Mendoza A, compiladores. Odontopediatría. 2ª ed. Barcelona: Masson; 2001. p. 405-420.
56. Duggal M, Cameron A, Toumba J. Odontología pediátrica. 1ª ed. México: El Manual Moderno; 2014.
57. Acosta de Camargo MG, Bolívar M, Giunta C, Mora K. Manejo odontológico de pacientes pediátricos oncológicos. Revisión Bibliográfica. Rev Lat Ortod Odontop [Internet]. 2015 [Citado el 20 de noviembre de 2023];10:35-50. Disponible en: <https://shorturl.at/gAS57>
58. Dental management of pediatric patients receiving immunosuppressive therapy and/or head and neck radiation [Internet]. Chicago, Estados Unidos de América: aapd.org [Citado el 21 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://shorturl.at/dlnvx>
59. Cabrerizo MMC, Oñate SR. Aspectos odontoestomatológicos en oncología infantil. Med oral patol cir bucal [Internet]. 2005 [Citado el 20 de noviembre de 2023];10(1):41-47. Disponible en: <https://shorturl.at/cfsZ1>
60. Pinto L, Siqueira D, Cruz R. Manejo de pacientes con necesidades especiales en los cuidados de salud bucal En: Andrade M, Barbosa P, compiladores. Manual de referencia para procedimientos Clínicos en Odontopediatría. 1ªed. Sao Paulo: Livraria Santos; 2010. p. 257-275.