

Múltiplos dentes supranumerários inclusos: uma rara manifestação oral associada à Síndrome de Beckwith-Wiedemann

Subtítulo: Dentes supranumerários associados à síndrome de Beckwith-Wiedemann

Multiple impacted supernumerary teeth: a rare oral manifestation associated with Beckwith-Wiedemann Syndrome

Subtitle: Supernumerary teeth associated with Beckwith-Wiedemann Syndrome

Ingrid Torres de Almeida¹, Samara Dornelas de Moura², Priscila Dias Peyneau³, Erick Gomes Perez⁴, Robson Almeida Rezende⁵, Daniela Nascimento Silva^{6*}

¹Cirurgião-Dentista, Mestranda do Programa de Pós-graduação em Ciências Odontológicas, Universidade Federal do Espírito Santo; ²Acadêmica do Curso de Odontologia, Universidade Federal do Espírito Santo; ³Mestre em Radiologia Odontológica, Professora do Programa de Pós-Graduação em Radiologia e Imaginologia Odontológica, São Leopoldo Mandic, Espírito Santo; ⁴Doutor em Patologia Oral. Professor do Programa de Pós-Graduação em Radiologia e Imaginologia Odontológica da São Leopoldo Mandic, Espírito Santo; ⁵Doutor em Odontopediatria. Professor do Departamento de Clínicas Odontológicas da Universidade Federal do Espírito Santo; ⁶Doutora em Cirurgia Bucomaxilofacial, Professora do Programa de Pós-Graduação em Ciências Odontológicas, Universidade Federal do Espírito Santo.

Resumo

Introdução: a Síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) é uma desordem genética rara, caracterizada por crescimento somático excessivo e predisposição a tumores embrionários. A manifestação oral mais frequentemente descrita é a macroglossia, sendo a presença de múltiplos dentes supranumerários inclusos uma condição atípica. **Objetivo:** relatar um caso clínico de paciente com SBW, enfatizando os achados clínicos e radiográficos, com foco na ocorrência de múltiplos dentes supranumerários inclusos como possível ampliação do espectro fenotípico da síndrome. **Relato de caso:** paciente do sexo masculino, 17 anos, com diagnóstico clínico de SBW estabelecido aos 28 dias de vida, conforme os critérios da Declaração de Consenso Internacional. Apresentava quatro sinais cardinais (macroglossia, macrosomia, onfalocele e crescimento lateralizado) e três sinais sugestivos (pregas ou fossas auriculares, hipoglicemia transitória e hepatomegalia) da síndrome, além de gigantismo, esplenomegalia e nefrolitíase não obstrutiva. O histórico médico incluía criptorquidia corrigida cirurgicamente, crises convulsivas na infância e dificuldades de sucção neonatal. A tomografia computadorizada de feixe cônico evidenciou oito dentes supranumerários inclusos, três localizados na maxila e cinco na mandíbula. A conduta proposta consistiu na exodontia dos dentes supranumerários inclusos, sem indicação clínica de glossectomia. **Conclusão:** este relato documenta uma manifestação oral rara ou inédita em paciente com SBW e reforça a importância da avaliação odontológica detalhada, incluindo a solicitação de exames de imagem no acompanhamento multidisciplinar desses pacientes. A presença de múltiplos dentes supranumerários inclusos pode representar uma ampliação do espectro fenotípico da SBW, ressaltando a importância da avaliação odontológica no reconhecimento precoce e no suporte ao manejo clínico desses pacientes.

Palavras-chave: Gigantismo; macroglossia; manifestações orais; síndrome de beckwith-wiedemann; dente supranumerário.

Abstract

Introduction: Beckwith-Wiedemann Syndrome (BWS) is a rare genetic disorder characterised by somatic growth and a predisposition to embryonic tumours. The most frequently described oral manifestation is macroglossia, with the presence of multiple impacted supernumerary teeth being an atypical condition. **Objective:** to report a clinical case of a patient with BWS, emphasising the clinical and radiographic findings, focusing on the occurrence of multiple impacted supernumerary teeth as a possible expansion of the phenotypic spectrum of the syndrome. **Case Report:** a 17-year-old male patient with a clinical diagnosis of BWS established at 28 days of life, according to the criteria of the International Consensus Statement. The patient presented with four cardinal signs (macroglossia, macrosomia, omphalocele, and lateralised growth) and three suggestive signs (ear creases/pits, transient hypoglycemia, and hepatomegaly) of the syndrome, in addition to gigantism, splenomegaly, and non-obstructive nephrolithiasis. The medical history included surgically corrected cryptorchidism, childhood seizures, and neonatal sucking difficulties. Cone-beam computed tomography revealed eight impacted supernumerary teeth, three located in the maxilla and five in the mandible. The proposed treatment consisted of the extraction of the impacted supernumerary teeth, without a clinical indication for glossectomy. **Conclusion:** this report documents a rare or unprecedented oral manifestation in a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome and underscores the importance of detailed dental evaluation, including imaging, in the multidisciplinary follow-up of these patients. The presence of multiple impacted supernumerary teeth may broaden the phenotypic spectrum of Beckwith-Wiedemann syndrome, highlighting the importance of dental evaluation for early recognition and support in the clinical management of these patients.

Correspondente, corresponding: *Daniela Nascimento Silva – End: Av. Marechal Campos, 1468. – 29043-900, Vitória (ES), Brasil – E-mail: nascimentosilva.daniela@gmail.com

Keywords: Gigantism; Macroglossia; Oral manifestations; Beckwith-Wiedemann Syndrome. Supernumerary tooth.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW), inicialmente descrita por Beckwith em 1963 e posteriormente por Wiedemann em 1964^{1,3}, é uma condição genética rara e complexa, caracterizada por significativa heterogeneidade clínica e genética². Devido à ampla variabilidade fenotípica, a Declaração de Consenso Internacional⁴ encoraja o uso do termo Espectro Beckwith-Wiedemann⁵.

A SBW é uma condição pan-étnica com incidência entre 1:10.000 e 1:13.700 nascidos vivos^{1,3,5}. Essa incidência provavelmente está subestimada, considerando-se a possibilidade de existirem indivíduos não diagnosticados, com fenótipos leves. A síndrome apresenta prevalência semelhante entre os sexos, exceto em gêmeos monozióticos, nos quais há prevalência pelo sexo feminino². Caracteriza-se como um distúrbio de impressão humano multissistêmico, com expressão clínica variável e etiologia molecular complexa⁴, causado por anormalidades genéticas ou epigenéticas no cromossomo 11p15.5. Essa região inclui genes como o CDKN1C e o fator de crescimento semelhante à insulina 2 (IGF2), que desempenham papéis-chave na regulação do crescimento fetal^{3,6}. A SBW é, portanto, um distúrbio de crescimento excessivo pré e pós-natal^{2,3,5}.

O *cluster* de impressão do cromossomo 11p15.5 abriga dois domínios de impressão, IGF2/H19 e CDKN1C/KCNQ1/KCNQ1OT1, que são controlados pelo centro de impressão 1, associado a H19 (IC1), e IC2, associado a KCNQ1OT1, respectivamente. Um defeito epigenético ou genético que afeta genes impressos na região cromossômica 11p15 pode ser observado na maioria dos pacientes com SBW, e as anormalidades de metilação do DNA são os defeitos moleculares mais comumente detectados¹.

Algumas características clínicas da SBW podem ser identificadas durante o período pré-natal. No entanto, a síndrome é mais comumente diagnosticada no período neonatal ou na infância precoce. O diagnóstico pré-natal é essencial, seja estabelecido por critérios clínicos, seja por confirmação molecular, pois fornece informações fundamentais sobre o prognóstico, possibilita o preparo adequado para o parto e orienta o planejamento dos cuidados pós-natais junto à família. As principais características ultrassonográficas pré-natais sugestivas de SBW incluem organomegalia, macroglossia e onfalocele. Uma pequena onfalocele é o achado pré-natal mais frequente de SBW observado no início da gestação (18 a 20 semanas) e confirmado no pós-natal. Imagens seriadas de ultrassonografia são recomendadas para todos os fetos que apresentam uma onfalocele pequena precoce, para evidenciar sinais adicionais de SBW durante a gestação. Outros achados associados à SBW, como macrossomia, visceromegalia e retrognatia, podem ser detectados nas etapas mais tardias da gestação^{2,5}.

O diagnóstico pós-natal da SBW é clínico e baseado na Declaração de Consenso Internacional⁴. As principais manifestações clínicas da SBW são macrossomia, macro-

glossia, crescimento lateralizado, visceromegalia, defeitos da parede abdominal anterior, onfalocele, hipoglicemia neonatal e aumento do risco de tumores embrionários^{2,3}, com predisposição ao câncer, como o tumor de Wilms e hepatolastoma¹.

As características faciais clínicas da síndrome podem incluir microcefalia leve, hemangioma capilar na região frontal, pregas lineares anteriores no lóbulo da orelha e (ou) fossetas na hélice retroauricular, além de uma morfologia craniofacial característica, com retrusão do terço médio da face, pregas infraorbitais, exoftalmia, ponte nasal proeminente com cartilagem alar achatada, proeminência occipital, assoalho orbital raso e nevos faciais^{3,6,7}.

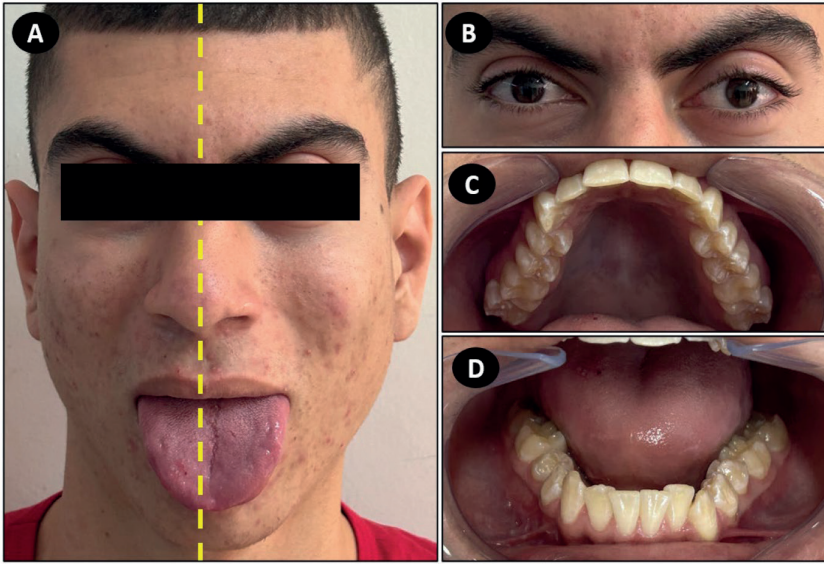
As manifestações intraorais da SBW englobam graus variados de macroglossia, má oclusão esquelética Classe III e mordida aberta, consideradas fenótipos craniofaciais distintivos da síndrome. A fissura palatina é uma ocorrência bastante incomum^{6,7}. Um efeito importante da macroglossia é a protrusão das estruturas dentoalveolares, que resulta em mordida aberta anterior e aparência mandibular prognática secundária a um ângulo goníaco anormalmente obtuso e aumento do comprimento mandibular efetivo⁷. Quanto à presença de dentes supranumerários, só identificamos na literatura um relato de caso de um dente supranumerário erupcionado associado à SBW³.

Este trabalho tem por objetivo relatar um caso inédito de paciente com SBW que apresenta múltiplos dentes supranumerários inclusos nos maxilares. Esse achado contribui para ampliar o conhecimento sobre possíveis manifestações orais associadas à SBW, além de destacar a importância da avaliação odontológica no acompanhamento clínico desses pacientes.

RELATO DE CASO

Este estudo foi aprovado pelo comitê de ética local (Parecer nº 7.763.370). Paciente do sexo masculino, 17 anos, com diagnóstico clínico de SBW estabelecido aos 28 dias de vida, conforme os critérios da Declaração de Consenso Internacional⁴, buscou atendimento para exodontia de dentes inclusos supranumerários diagnosticados por radiografia panorâmica pela odontopediatra. Na anamnese, foi informado o diagnóstico clínico prévio de SBW, estabelecido aos 28 dias de vida, com crescimento lateralizado, fossetas auriculares, histórico de prematuridade, onfalocele e criptoquidia corrigidas cirurgicamente na infância, hipoglicemia transitória, hepatomegalia e episódios de convulsão na infância. Ao exame físico, o paciente apresentou gigantismo (1,92 metros, acima do 97º percentil para idade e sexo), assimetria facial com maior crescimento do lado esquerdo da face, onde se nota exoftalmia bilateral, mais proeminente do lado esquerdo, macroglossia leve e discreto apinhamento dentário inferior anterior (Figura 1).

Figura 1 – A) Aspecto frontal da face: nota-se assimetria facial com crescimento lateralizado mais proeminente no lado esquerdo. B) Exoftalmia bilateral, mais proeminente do olho esquerdo. C e D) Aspecto intraoral, com discreto apinhamento dentário na arcada inferior. Macroglossia leve observada em A e D.

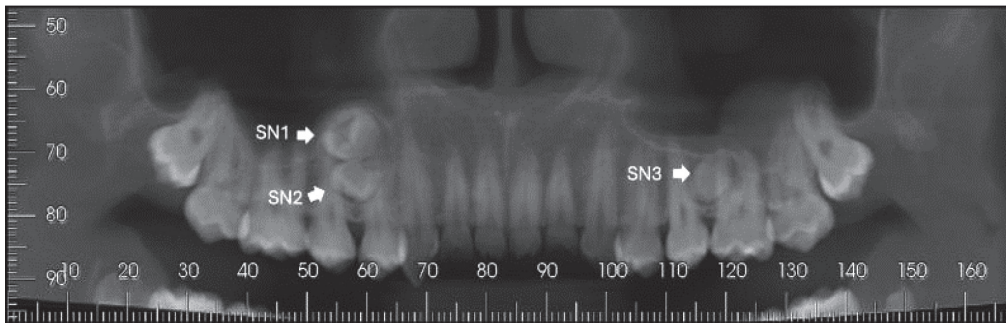


Fonte: autoria própria

A tomografia computadorizada de feixe cônico (TCFC) foi solicitada para melhor visualização da forma, posição e localização dos dentes supranumerários, bem como suas relações com as estruturas circundantes, e para determinar as melhores vias de acesso cirúrgico para exodontia. Na TCFC, foram identificados oito dentes supranumerários

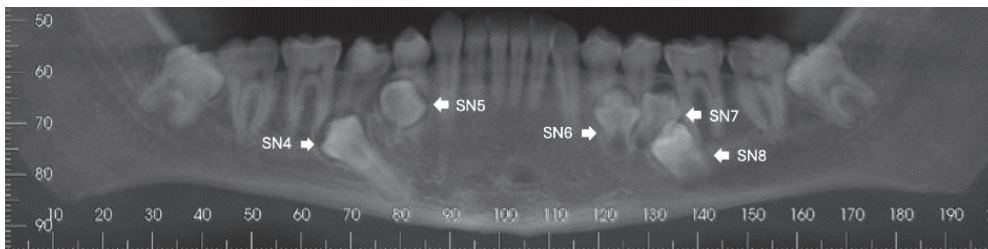
(SN) inclusos: três na maxila, SN1 e SN2 na região dos pré-molares direitos, e SN3 entre o segundo pré-molar e o primeiro molar esquerdo (Figura 2); e cinco na mandíbula, SN4 e SN5 na região dos pré-molares direitos, e SN6, SN7 e SN8 na região dos pré-molares esquerdos (Figura 3).

Figura 2 – Vista panorâmica da tomografia computadorizada de feixe cônico mostra três dentes supranumerários (SN) inclusos na maxila: SN1 e SN2 na região dos pré-molares do lado direito, e SN3 entre o segundo pré-molar e o primeiro molar esquerdos (setas).



Fonte: autoria própria

Figura 3 – Vista panorâmica da tomografia computadorizada de feixe cônico mostra cinco dentes supranumerários (SN) inclusos na mandíbula: SN4 e SN5 na região dos pré-molares direitos, e SN6, SN7 e SN8 na região dos pré-molares esquerdos (setas).

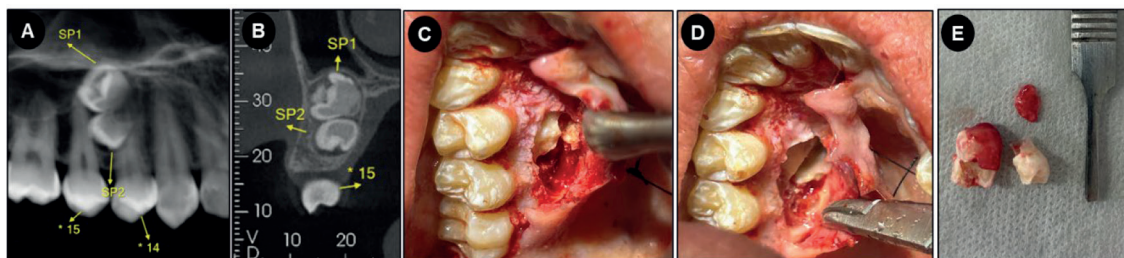


Fonte: autoria própria

O paciente foi encaminhado à equipe de cirurgia bucomaxilofacial para extração dos dentes supranumerários inclusos. A Figura 4 mostra a forma (coroas dentárias sem

rizogênese) e o posicionamento dos dentes SN1 e SN2 nas imagens de TCFC e a extração desses dentes, sob anestesia local e em ambiente ambulatorial.

Figura 4 – A) Recorte de vista panorâmica da tomografia computadorizada de feixe cônico (TCFC) dos dentes supranumerários SN1 e SN2, mostrando sua localização entre as raízes dos pré-molares superiores do lado direito. B) Corte parassagital da TCFC dos dentes SN1 e SN2 (este localizado mais inferiormente ao SN1). C e D) Dentes SN1 e SN2, respectivamente, após osteotomia e odontosseção. E) Dentes SN1 e SN2 e folículos pericoronários removidos.



Fonte: autoria própria

O paciente apresentou boa evolução clínica pós-operatória, sem intercorrências. Os demais dentes supranumerários (SN3, SN4, SN5, SN6, SN7 e SN8) serão removidos em etapas cirúrgicas subsequentes. Encontra-se em acompanhamento multidisciplinar, sendo assistido por cirurgião bucomaxilofacial, geneticista, nefrologista, ortopedista, neurologista, pediatra e odontopediatra.

DISCUSSÃO

O diagnóstico clínico de SBW, nesse paciente, foi baseado na Declaração de Consenso Internacional, que atribui dois pontos para cada característica cardinal e um ponto para cada característica sugestiva da síndrome⁴. O paciente apresenta quatro características cardinais (gigantismo ou macrossomia, macroglossia leve, onfalocele e crescimento lateralizado) e três características sugestivas da SBW (fossetas auriculares, hipoglicemia transitória e hepatomegalia), totalizando 11 pontos (Tabela 1). O diagnóstico de SBW é confirmado quando a pontuação total for igual ou superior a 4 pontos, sem necessidade

de teste genético. Pontuação 2 ou 3 indica a necessidade de confirmação molecular; já a pontuação inferior a 2 não atende aos critérios para a realização de testes. Pacientes com pontuação ≥ 2 e teste genético negativo devem ser considerados para diagnóstico diferencial, como síndromes de Simpson-Golabi-Behmel, Costello, Perlman e Sotos, ou mucopolissacaridose tipo VI^{4,6}.

O objetivo desse sistema de pontuação BWS foi reconhecer que a SBW se enquadra em um espectro clínico e que algumas características que há muito tempo são consideradas partes clássicas da síndrome não estão presentes em todos os pacientes. Portanto, o diagnóstico não deve ser descartado devido à ausência de tais características. Além disso, essa Declaração de Consenso buscou incluir elementos que poderiam ser patognomônicos para SBW. Além de informar a presença de um diagnóstico de SBW clássico, o grupo de consenso também determinou que o mesmo sistema poderia ser usado para fornecer orientação sobre quando realizar testes genéticos⁴.

Tabela 1 – Características clínicas cardinais e sugestivas do Espectro de Beckwith-Wiedemann, segundo Declaração de Consenso Internacional.

CARACTERÍSTICAS CARDINAIS (2 pontos por característica)	CARACTERÍSTICAS SUGESTIVAS (1 ponto por característica)
<ul style="list-style-type: none"> • Macroglossia* • Macrossomia* • Onfalocele* • Hemi-hiperplasia (crescimento lateralizado) * • Tumor de Wilms multifocal e (ou) bilateral ou nefroblastomatose • Hiperinsulinismo • Achados patológicos: citomegalia do córtex adrenal, displasia mesenquimal placentária ou adenomatoses pancreáticas 	<ul style="list-style-type: none"> • Pregas e fossetas auriculares* • Hipoglicemia transitória (duração < 1 semana) * • Hepatomegalia* e (ou) nefromegalia e (ou) cardiomegalia • Polidrâmnio e (ou) placentomegalia • Peso ao nascer > 2 desvios-padrão acima da média • Nevus faciais simples • Hérnia umbilical e (ou) diástase dos músculos retos abdominais • Tumores embrionários

Legenda – *Características apresentadas no presente caso clínico = 11 pontos.

Fonte: modificado de Brioude et al.⁴ (2018).

O diagnóstico clínico, dentro do vasto espectro da SBW, além do diagnóstico clássico da SBW ou de um diag-

nóstico molecular, é desafiador e requer uma combinação de testes moleculares e análise médica criteriosa. Atual-

mente, não há dados publicados suficientes para fornecer recomendações clínicas claras para pacientes com pontuação <4 que não apresentam anormalidade molecular. No entanto, os pacientes com uma característica cardinal da SBW (como macroglossia, hiperinsulinismo, tumor de Wilms multifocal ou um achado patológico) devem ser encaminhados a um especialista com experiência no SBW para avaliação posterior⁴.

Dentre as características cardinais, a macroglossia constitui uma manifestação oral frequente da SBW, resultante da hiperplasia das fibras musculares esqueléticas, com características fenotípicas e graus de gravidade variáveis⁸, sendo diagnosticada em 43 a 50% dos casos na ultrassonografia pré-natal⁵. A macroglossia, a depender das dimensões da língua, pode afetar significativamente o desenvolvimento e o posicionamento das estruturas dentárias e alveolares, levando à mordida aberta anterior e ao prognatismo mandibular⁶.

Como consequência da grande variabilidade fenotípica da macroglossia, a padronização do seu tratamento ainda é desafiadora. O tratamento conservador não cirúrgico considera que, com o crescimento do paciente ao longo do tempo, a cavidade oral pode acomodar posteriormente a língua de maior tamanho observada em pacientes com SBW, de modo que a glossectomia parcial precoce pode ser adiada ou abandonada⁹. Estudos recentes mostram melhora na protrusão da língua após glossectomia parcial. Especialmente no período neonatal, a glossectomia parcial é essencial em caso de comprometimento de funções vitais, como obstrução das vias aéreas e problemas de deglutição, com retardo de crescimento devido à macroglossia extremamente grave. Caso contrário, a glossectomia é geralmente adiada até depois do primeiro ano de vida, se os déficits funcionais (sialorreia, disfagia, apneia do sono e atraso da linguagem) ainda estiverem presentes⁸.

A macroglossia pode levar ainda a complicações de alimentação e respiração na infância, afetar a fala e motivar preocupações estéticas. Por essas razões, os pacientes com SBW com macroglossia devem ser monitorados por uma equipe médica multidisciplinar, incluindo cirurgiões plásticos e maxilofaciais, pneumologistas, ortodontistas e fonoaudiólogos, a fim de se considerar, caso a caso, a eficácia da ressecção cirúrgica parcial da língua e da redução da mandíbula, além do impacto desse defeito congênito na respiração, linguagem e deglutição².

Os autores alertam ainda para o fato de que crianças com SBW e macroglossia constituem um grupo de alto risco para apneia obstrutiva do sono, e a redução cirúrgica da língua demonstrou eficácia geral, com complicações raras. A apneia obstrutiva do sono é um problema de saúde que tem consequências significativas em crianças, incluindo, mas não se limitando a hipertensão pulmonar, déficits cognitivos, anormalidades comportamentais e alterações cardiovasculares, se não for tratada adequadamente^{10,11}. No presente caso,

a macroglossia leve não causa alterações estéticas ou funcionais dento-esqueléticas e não possui indicação cirúrgica.

Com exceção da macroglossia, as manifestações orais da SBW são raramente documentadas na literatura, tornando a descrição de achados incomuns – como múltiplos dentes supranumerários inclusos – particularmente relevante, pois contribui para uma compreensão mais ampla do espectro fenotípico da síndrome. Até onde sabemos, Longo, Turcatto, Range, Souza Pires et al.³ (2022) foram os únicos autores que relataram a presença de um dente supranumerário erupcionado em um paciente com SBW.

A anormalidade no número de dentes é uma anomalia dentária humana comum, incluindo dentes supranumerários. Supranumerários são definidos como aqueles dentes que se desenvolvem além do número normal, incluindo odontomas. Sua patogênese não é ainda esclarecida. Contudo, o desenvolvimento do germe dentário requer centros de sinalização e uma série de eventos, e qualquer pequena alteração nas moléculas da via de sinalização, durante o estágio inicial do desenvolvimento dentário, pode levar a variações no número de dentes¹².

Embora os dados variem, algumas características dos dentes supranumerários idiopáticos são amplamente reconhecidas. Sua ocorrência é considerada rara na população geral (0,39 a 1,76%)¹³⁻¹⁶. Em cerca de 80% dos casos, esses dentes aparecem isoladamente, sendo os achados múltiplos menos comuns: dois dentes em 15 a 20% dos casos, três dentes em 3 a 4%, e cinco ou mais dentes em apenas 0,06%¹⁷. Além disso, sua localização tende a seguir um padrão: ocorrem, predominantemente, na maxila, especialmente na região anterior. Aproximadamente metade dos casos envolve *mesiodens* localizados entre os incisivos centrais superiores, enquanto a ocorrência, na região dos incisivos inferiores, é rara. Assim, certas apresentações, como múltiplos dentes supranumerários (cinco ou mais) ou localizações atípicas (fora da pré-maxila), podem indicar associação com síndromes específicas, embora isso não seja uma regra¹⁸.

Os achados deste caso, com oito dentes supranumerários inclusos, localizados bilateralmente nas regiões dos pré-molares superiores e inferiores, fora da pré-maxila, contribuem para a discussão sobre uma possível expansão do espectro fenotípico da SBW, sugerindo que alterações no número e na erupção dentária podem fazer parte das manifestações craniofaciais da síndrome.

Diversas teorias têm sido propostas acerca das possíveis etiologias dos dentes supranumerários, incluindo atavismo ou reversão filogenética, hiperatividade da lâmina dental, hereditariedade, teoria da zona de proliferação e a teoria etiológica unificada¹⁹. A teoria da hiperatividade da lâmina dental é a mais amplamente aceita e explica como a hiperatividade – caracterizada pelo aumento de mediadores e uma resposta amplificada a esses estímulos – pode contribuir para a formação de germes dentários supranumerários²⁰, frequentemente associados a síndromes. A presença de múltiplos dentes

supranumerários de origem não sindrômica é muito mais rara e reforça a importância da investigação genética para descartar essa associação.

O diagnóstico precoce de dentes supranumerários associados a síndromes é extremamente importante, pois anomalias dentárias frequentemente são identificadas antes do início clínico de outras condições mais graves²¹. No caso da SBW, a presença de dentes supranumerários deve ser investigada desde a infância, inclusive durante a dentição mista.

A maioria dos dentes supranumerários aparece de forma idiopática, mas também ocorre em síndromes genéticas, onde podem servir como um importante indício diagnóstico²². A correlação entre um achado isolado e uma síndrome específica nem sempre está claramente estabelecida¹⁸.

A abordagem terapêutica dos dentes supranumerários varia conforme sua classificação, localização e eventuais complicações identificadas por meio dos exames clínico e de imagem diagnóstica. Não há consenso quanto ao momento ideal para a remoção dos dentes supranumerários não erupcionados¹⁷. Entretanto, a extração imediata deve ser considerada em situações como atraso ou impedimento da erupção dentária, deslocamento de dentes adjacentes, interferência no tratamento ortodôntico, presença de alterações patológicas ou erupção espontânea do dente supranumerário²³.

Nesse contexto, reforça-se a importância de incluir exames de imagem maxilofaciais no acompanhamento multidisciplinar de pacientes com SBW, uma vez que alterações dentárias, como múltiplos dentes supranumerários inclusos, podem estar presentes mesmo na ausência de sinais clínicos evidentes. A avaliação por imagem contribui para a detecção precoce dessas anomalias e para o planejamento adequado das intervenções necessárias.

CONCLUSÃO

A presença de múltiplos dentes inclusos e supranumerários pode constituir uma ampliação do espectro fenotípico da SBW, ressaltando a importância da avaliação odontológica detalhada, incluindo exames de imagem maxilofaciais, para possibilitar o diagnóstico precoce e o tratamento multidisciplinar dos pacientes com SBW.

REFERÊNCIAS

- Wang R, Zhang Y, Liu J, Zhang M, Lu X, Yu F, et al. Características clínicas e moleculares de crianças com síndrome de Beckwith-Wiedemann na China: estudo de coorte retrospectivo de centro único. *Ital J Pediatr*. 2020;46(1):1–9. doi:10.1186/s13052-020-00811-y
- Fontana L, Tabano S, Balduzzi D, Colapietro P, Gentilini D, Sirchia SM, et al. Diagnóstico clínico e molecular da síndrome de Beckwith-Wiedemann com distúrbio de impressão em um ou vários loci. *Int J Mol Sci*. 2021;22(7):3445. doi:10.3390/ijms22073445.
- Longo BC, Turcatto RC, Rangel ALCA, Souza Pires AL de. Síndrome de Beckwith-Wiedemann e características dentárias: relato de caso. *Arch Health Invest*. 2022;11(3):907–11.
- Brioude F, Kalish JM, Mussa A, Foster AC, Bliker J, Ferrero GB, et al. Documento de consenso de especialistas: diagnóstico clínico e molecular, triagem e manejo da síndrome de Beckwith-Wiedemann: uma declaração de consenso internacional. *Nat Rev Endocrinol*. 2018;14(4):229–49. doi:10.1038/nrendo.2017.166
- Traisrisilp K, Tongprasert F, Srisupundit K, Luewan S, Tongsong T. Novas evidências genéticas e clínicas associadas à síndrome fetal de Beckwith-Wiedemann. *Prenat Diagn*. 2021;41(7):823–7. doi:10.1002/pd.5965
- Sharma K, Mishra A, Agarwal M, Patidar N. Reduzindo lacunas: estratégias multidisciplinares e odontológicas para o manejo da síndrome de Beckwith-Wiedemann. *Int J Clin Pediatr Dent*. 2024;17(4):702–5. doi:10.5005/jp-journals-10005-2781
- Callea M, Bracco P, Cordero di Montezemolo L, Biolcati M. Um caso de síndrome de Beckwith-Wiedemann com achados dentários peculiares. *Eur J Paediatr Dent*. 2016;17(4):315–7
- Defabianis P, Ninivaggi R, Romano F. Dentoskeletal features and growth pattern in Beckwith-Wiedemann spectrum: is surgical tongue reduction always necessary? *Clin Oral Invest*. 2023;27(8):4271–7. doi.org/10.1007/s00784-023-05043-w
- Friede H, Figueroa AA. The Beckwith-Wiedemann syndrome: a longitudinal study of the macroglossia and dentofacial complex. *J Craniofac Genet Dev Biol Suppl*. 1985;1:179–87.
- Cohen JL, Cielo CM, Kupa J, Duffy, KA, Hathaway, Evan R, et al. The utility of early tongue reduction surgery for macroglossia in Beckwith-Wiedemann Syndrome. *Plastic Reconstr Surg*. 2020;145(4):803e-13e. doi.org/10.1097/prs.0000000000006673
- Harada T, Yamanishi T, Kurimoto T, Nishio J. Improved quality of life for children with Beckwith-Wiedemann Syndrome following tongue reduction surgery. *J Craniofac Surg*. 2019 Jan;30(1):163–6. doi: 10.1097/SCS.0000000000004823
- Zhang H, Gong X, Xu X, Wang X, Sun Y. Tooth number abnormality: from bench to bedside. *Int J Oral Sci*. 2023;15(1):5. doi.org/10.1038/s41368-022-00208-x
- Cunha MGM, Fernandes AAS, Fernandes KP, Freitas DQ, Freitas RS, Marques LS. Prevalência de anomalias dentárias em crianças analisadas por ortopantomografia. *Braz Dent Sci*. 2013;16(4):28–33.
- McKibben DR, Brearley LJ. Determinação radiográfica da prevalência de anomalias dentárias selecionadas em crianças. *ASDC J Dent Child*. 1971;28(6):390–8.
- Freitas DQ, Tsumurai RY, Machado Filho DNSP. Prevalência de anomalias dentárias de número, tamanho, forma e estrutura. *Rev Gaúcha Odontol*. 2012;60(4):437–41.
- Tallón-Walton V, Nieminen P, Arte S, Carvalho-Lobato P, Ustrell-Torrent JM, Manzaneres-Céspedes MC. Um estudo epidemiológico de agenesia dentária em uma área de saúde primária na Espanha: prevalência estimada e fatores associados. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2010;15(4):e569–74. doi:10.4317/medoral.15.e569
- Ata-Ali F, Ata-Ali J, Peñarrocha-Oltra D, Peñarrocha-Diago M. Prevalência, etiologia, diagnóstico, tratamento e complicações de dentes supranumerários. *J Clin Exp Dent*. 2014;6(4):e414–8.
- Lubinsky M, Kantaputra PN. Síndromes com dentes supranumerários. *Am J Med Genet A*. 2016;170(10):2611–6. doi:10.1002/ajmg.a.37811
- Anthonappa RP, King NM, Rabie ABM. Etiologia de dentes supranumerários: uma revisão da literatura. *Eur Arch Paediatr Dent*. 2013;14(5):279–88. doi:10.1007/s40368-013-0079-2

20. Consolaro A, Medeiros MCM, Miranda DAO, Oliveira IA. Dentes supranumerários em pacientes com fissura labiopalatina: os germes dentários não se separam. *Dent Press J Orthod.* 2021;26(4):e21ins4. doi:10.1590/2177-6709.26.4.e21ins4.en
21. Lu X, Yu F, Liu J, Zhang Y, Wang F, Xia Y, et al. Epidemiologia dos dentes supranumerários e o mecanismo molecular associado. *Organogenesis.* 2017;13(3):71–82. doi:10.1080/15476278.2017.1350125
22. Wijn MA, Keller JJ, Giardiello FM, Brand HS. Manifestações orais e maxilofaciais da polipose adenomatosa familiar. *Oral Dis.* 2007;13(4):360–5. doi:10.1111/j.1601-0825.2006.01298.x
23. Shah A, Gill DS, Tredwin C, Naini FB. Diagnóstico e tratamento de dentes supranumerários. *Dent Update.* 2008;35(8):510–2.