







Abordagem interdisciplinar no tratamento da macroglossia na síndrome de Beckwith-Wiedemann: relato de caso

Interdisciplinary approach in the treatment of macroglossia in Beckwith-Wiedemann syndrome: case report

Bárbara de Lavra Pinto Aleixo¹ , Erissandra Gomes² , Eduardo Ferreira³ , Deise Ponzoni³ , Renan Langie^{4,5} , Edela Puricelli^{4,6} 

RESUMO

O objetivo deste estudo foi relatar a abordagem interdisciplinar no manejo da macroglossia em um caso de paciente com síndrome de Beckwith-Wiedemann, no período de dez anos. O acompanhamento iniciou pela equipe de Cirurgia Bucomaxilofacial, seguido da Fonoaudiologia, em função de dificuldades alimentares. Após avaliação clínica e instrumental, aos 8 meses de idade, iniciou-se a intervenção fonoaudiológica com foco na disfagia orofaríngea e na terapia miofuncional orofacial. Foi verificado, com 1 ano e 11 meses, ausência de sinais de alteração de deglutição em fase faríngea e melhora na postura de lábios e língua. Aos 3 anos, foram iniciados estímulos para retirada dos hábitos orais e o treino da função mastigatória. O tratamento ortodôntico para correção de mordida aberta anterior e mordida cruzada posterior unilateral iniciou-se aos 6 anos. Aos 7 anos e 5 meses de idade, constatou-se estabilidade do modo respiratório nasal e adequação da postura de repouso de lábios e língua. Aos 9 anos, em função de recidiva das alterações oclusais, optou-se pela redução cirúrgica da língua seguida de terapia miofuncional orofacial, retomada aos 9 anos e 3 meses. O resultado foi a correção da postura da língua na deglutição e a adequação da fala. A associação dos tratamentos, envolvendo Fonoaudiologia, Ortodontia e Cirurgia Bucomaxilofacial foi considerada efetiva no manejo da macroglossia, resultando na adequação e equilíbrio das funções orofaciais.

Palavras-chave: Síndrome de Beckwith-Wiedemann; Doenças da língua; Macroglossia; Fonoaudiologia; Ortodontia; Glossectomia

ABSTRACT

This study aims to report the interdisciplinary management of macroglossia in a Beckwith-Wiedemann syndrome patient during ten years. Clinical follow-up started by the Oral and Maxillofacial Surgery team, followed by Speech Therapy due to feeding difficulties. After clinical and instrumental evaluation, at 8 months old, the speech therapy intervention was indicated, focusing on oropharyngeal dysphagia and orofacial myofunctional therapy. At 1 year and 11 months, no signs of swallowing alteration in the pharyngeal phase and improvement in the posture of the lips and tongue were found. At the age of 3, stimulation to remove oral habits and train masticatory function were initiated. Orthodontic treatment to correct anterior open bite and unilateral posterior crossbite started at age 6. At 7 years and 5 months, there was stability in the nasal breathing mode and adequacy of resting posture of lips and tongue. At the age of 9, due to relapse of the occlusal alterations, surgical reduction of the tongue was indicated, followed by orofacial myofunctional therapy, restarted at the age of 9 years and 3 months. The result was the correction of the posture of the tongue during swallowing and speech adequacy. The association of treatments involving Speech Therapy, Orthodontics and Oral and Maxillofacial Surgery was considered effective in the management of the macroglossia. It resulted in the adequacy and equilibrium of orofacial functions.

Keywords: Beckwith-Wiedemann syndrome; Tongue diseases; Macroglossia; Speech, Language and Hearing Sciences; Orthodontics; Glossectomy

Trabalho realizado na Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS – Porto Alegre (RS), Brasil.

¹Curso de Fonoaudiologia, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS – Porto Alegre (RS), Brasil.

²Curso de Fonoaudiologia, Departamento de Cirurgia e Ortopedia, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS – Porto Alegre (RS), Brasil.

³Departamento de Cirurgia e Ortopedia, Faculdade de Odontologia, Universidade Federal do Rio Grande do Sul – UFRGS – Porto Alegre (RS), Brasil.

⁴Ambulatório Pediátrico de Cirurgia Bucomaxilofacial, Hospital da Criança Santo Antônio – HCSA, Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre – SCMPA – Porto Alegre (RS), Brasil.

⁵Departamento de Fonoaudiologia, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre – UFCSPA – Porto Alegre (RS), Brasil.

⁶Programa de Pós-graduação em Pediatria, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre – UFCSPA – Porto Alegre (RS), Brasil.

Conflito de interesses: Não.

Contribuição dos autores: BLPA foi responsável pela idealização do estudo, análise e interpretação de dados e redação do artigo; EG, EF, DP e RL tiveram participação na interpretação de dados e redação do artigo; EP participou, na condição de orientadora, da idealização do estudo, análise e interpretação de dados e redação do artigo.

Financiamento: Nada a declarar.

Autor correspondente: Bárbara de Lavra Pinto Aleixo. E-mail: barbadlp@gmail.com

Recebido: Outubro 25, 2022; **Aceito:** Março 13, 2023

INTRODUÇÃO

A síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) é a mais comum entre as desordens congênitas do crescimento humano. Consiste em um distúrbio genômico de impressão multissistêmica, com expressão clínica variável e etiologia molecular complexa. Está associada a anormalidades epigenéticas na região do cromossomo 11p15, a qual contém genes impressos reguladores do crescimento fetal. As alterações são, frequentemente, do tipo mosaico^(1,2), resultando em um espectro com variações que compreendem desde a manifestação clássica, com sinais como macroglossia, onfalocele e defeitos na parede abdominal, até casos isolados de hemi-hiperplasia ou hemi-hipertrofia corporal⁽²⁾. O diagnóstico envolve um sistema de escores baseado em características clínicas cardinais ou sugestivas, com diferentes valores preditivos. O mecanismo epigenético mais comum envolve a perda da metilação em IC2 (*imprinting center 2*), representando a etiologia molecular em 50-60% dos casos. A incidência é de 1:10,000 / 10,500 nascidos vivos^(1,2).

Apesar de a macroglossia representar o sinal mais frequente na SBW, existe um número reduzido de estudos⁽³⁻⁵⁾ com o objetivo de analisar o seu impacto na condição miofuncional orofacial e nas características dentofaciais em longo prazo. A língua, em conjunto com outras estruturas do sistema estomatognático, desempenha papel primário em funções vitais, como a sucção, a mastigação e a deglutição, bem como na função adaptada da fala. O aumento do tamanho da língua, alterações na postura habitual e na pressão exercida pela musculatura podem causar prejuízos no desempenho das funções orofaciais e na oclusão dentária⁽⁶⁾. O tratamento para a macroglossia envolve profissionais de diferentes áreas da Medicina, Odontologia e Fonoaudiologia. Os critérios que podem levar à indicação da redução cirúrgica da língua (RCL) são: comprometimento de via aérea superior, dificuldades alimentares e protrusão de língua persistentes, má oclusão dentária ou esquelética, distorções na fala e o impacto psicológico^(2,7).

O objetivo deste estudo foi relatar a abordagem interdisciplinar no manejo da macroglossia em um caso de paciente com SBW no período de dez anos, que incluiu acompanhamento fonoaudiológico, intervenção ortodôntica e RCL.

APRESENTAÇÃO DO CASO

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido foi assinado pelo responsável, que consentiu com a realização e divulgação da pesquisa e seus resultados. Este relato de caso faz parte de um estudo maior, aprovado pela Comissão de Pesquisa e Ética em Saúde da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, sob número 1.472407.

O paciente, gênero masculino, nasceu a termo e apresentou, de acordo com dados do prontuário hospitalar, sinais compatíveis com o diagnóstico clínico de SBW: peso acima da média, macroglossia, onfalocele e hipoglicemia neonatal. Desde os primeiros meses de vida é acompanhado por equipes de Pediatria, Genética, Pneumologia, Gastroenterologia e Cirurgia Bucocomaxilofacial. O paciente recebeu tratamento fonoaudiológico desde os 8 meses até a faixa etária de 9 a 10 anos, com algumas interrupções ao longo desse período. No Quadro 1, constam os principais objetivos, condutas e resultados do tratamento fonoaudiológico em cinco recortes ao longo do tempo.

A seguir, o relato do caso em cinco momentos, contemplando o acompanhamento das equipes de Fonoaudiologia, Ortodontia e Cirurgia Bucocomaxilofacial.

Aos 8 meses, o paciente foi encaminhado para avaliação fonoaudiológica devido a dificuldades alimentares. Ressalta-se que a indicação de uma futura RCL esteve condicionada às respostas aos tratamentos fonoaudiológico e ortodôntico.

Em função da inexistência de um protocolo validado específico para bebês, na época, o Protocolo de Avaliação Miofuncional Orofacial com Escores – AMIOFE⁽⁸⁾ norteou a avaliação inicial. No que se refere à aparência e condição postural das estruturas orofaciais, verificou-se ausência de oclusão labial (disfunção severa); postura vertical da mandíbula com excessiva abertura de boca; face simétrica; bochechas com volume aumentado; aparência do palato duro sem alterações e língua interposta aos arcos dentários com excessiva protrusão decorrente da macroglossia. Foi observada flacidez muscular de lábios, língua e bochechas. O paciente apresentava hábito de sucção digital e de chupeta. A respiração ocorria de modo oronasal. Ao tentar triturar alimentos sólidos, realizava amassamento, pressionando a língua contra o palato duro, o que é esperado considerando que, aos 8 meses, ainda não há o amadurecimento da função mastigatória. Na avaliação clínica da deglutição, foram observados sinais sugestivos de penetração laríngea e/ou aspiração traqueobrônquica com líquido. O paciente foi encaminhado para realização de videofluoroscopia da deglutição e avaliação otorrinolaringológica. Não foram observadas alterações obstrutivas na via aérea superior. O parecer funcional da videofluoroscopia indicou disfagia orofaríngea para líquidos, aspiração audível com uso de utensílio de alto fluxo (copo com biqueira) e penetração laríngea com o uso de mamadeira.

Após as avaliações, foi iniciada a fonoterapia com foco no tratamento da disfagia orofaríngea e em técnicas passivas de terapia miofuncional orofacial (TMO).

Ao completar 1 ano e 11 meses, o paciente foi submetido a uma reavaliação miofuncional orofacial. Foi observado aumento da tensão muscular das bochechas, lábios e língua, o que possibilitou melhora na condição postural dessas estruturas. A projeção anterior da língua na deglutição foi constatada, no entanto, deixou de apresentar sinais clínicos de disfagia na fase faríngea. A segunda videofluoroscopia, realizada aos 2 anos e 8 meses, mostrou deglutição orofaríngea adequada. A Figura 1 mostra imagens do paciente no momento da avaliação inicial e após a primeira fase da intervenção fonoaudiológica.

Considerando os avanços obtidos com a TMO e a possibilidade de a cavidade oral, com a evolução do seu crescimento e desenvolvimento, vir a comportar o tamanho da língua, as equipes de Cirurgia Bucocomaxilofacial e Fonoaudiologia optaram pela continuidade da fonoterapia, sem a realização da RCL nesta fase do acompanhamento. Devido a consequências na musculatura orofacial e na oclusão dentária, aos 3 anos de idade, na fonoterapia, priorizaram-se a retirada de hábitos orais e estímulos para a realização adequada da mastigação.

Nesta fase, a terapia fonoaudiológica foi realizada por um único profissional e aconteceu sem interrupções até o início do quinto ano de vida, quando foi suspensa devido à necessidade de avaliação ortodôntica. Até o início do tratamento ortodôntico, não houve nenhum tipo de intervenção terapêutica.

O tratamento ortodôntico, realizado na mesma instituição da intervenção fonoaudiológica, iniciou-se após a interrupção do hábito de sucção digital, o que ocorreu somente aos 6 anos de idade.

Quadro 1. Intervenção fonoaudiológica ao longo do tempo

Idade no momento inicial	Principais objetivos	Condutas	Resultados
8 meses	<ul style="list-style-type: none"> - Promover a eficácia da deglutição, com proteção de vias aéreas; - Aprimorar a coordenação e a tensão muscular e melhorar a postura de estruturas orofaciais (lábios, língua e bochechas). 	<ul style="list-style-type: none"> - Utilização de líquido ralo e espessado com diferentes bicos de mamadeira testados durante a videofluoroscopia e controle de ritmo (uma pausa a cada oito sucções); - Técnicas passivas de terapia miofuncional orofacial. 	<ul style="list-style-type: none"> - Diminuição dos sinais de alteração de deglutição em fase faríngea; - Aumento da tensão muscular orofacial, possibilidade de vedamento labial em repouso e melhora na postura da língua.
1 ano e 11 meses	<ul style="list-style-type: none"> - Melhorar o desempenho nas funções de mastigação e deglutição. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ingestão de líquido em copo com controle de ritmo e aplicação de manobra de controle mandibular; - Orientações relacionadas à postura e utensílios durante a alimentação e estímulo de mastigação com alimentos sólidos. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ausência de sinais de alteração de deglutição em fase faríngea; - Possibilidade de vedamento labial durante a mastigação de alguns alimentos sólidos; - Melhora na postura de lábios, língua e bochechas.
3 anos	<ul style="list-style-type: none"> - Retirar hábitos orais (sucção digital, chupeta e a mamadeira); - Incentivar a mastigação bilateral alternada; - Estimular a aquisição dos sons da fala. 	<ul style="list-style-type: none"> - Utilização de recursos lúdicos para retirada dos hábitos orais e substituição da mamadeira por copo convencional; - Treino da função mastigatória com alimentos sólidos; - Utilização de figuras e de livros infantis para estimular a aquisição dos sons, conforme ordem de aquisição fonológica. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ingestão de líquido em copo convencional; - Mastigação com vedamento labial e início da lateralização dos alimentos; - Aquisição fonológica adequada à idade cronológica, no entanto, a produção de alguns sons ocorria com projeção anterior da língua.
7 anos e 5 meses	<ul style="list-style-type: none"> - Aprimorar coordenação e a tensão da musculatura e adequar a postura dos lábios e da língua durante o repouso; - Estimular a respiração nasal. 	<ul style="list-style-type: none"> - Exercícios isométricos para lábios e língua; - Estímulos para adequação da postura habitual da língua e de lábios; - Conscientização e treino do modo de respiração nasal. 	<ul style="list-style-type: none"> - Adequação postural de lábios e língua em repouso; - Estabelecimento do modo respiratório nasal.
9 anos e 3 meses (intervenção pós-cirúrgica)	<ul style="list-style-type: none"> - Estimular a mobilidade da língua; - Adequar a postura da língua na deglutição e na fala; - Reduzir a distorção do fone [r] 	<ul style="list-style-type: none"> - Exercícios dinâmicos de língua (isotônicos); - Treino da deglutição com diferentes consistências; - Treino da produção correta dos fones [t] e [d] e do fone [r] em diferentes posições silábicas. 	<ul style="list-style-type: none"> - Movimentos de língua adequados; - Adequação da postura da língua durante a deglutição e fala; - Correção da distorção do fone [r]



Figura 1. Pré-intervenção fonoaudiológica aos 8 meses e após a primeira etapa da fonoterapia com 1 ano e 11 meses de idade

Neste período, o paciente passou a ser monitorado pela equipe de Fonoaudiologia na clínica de Ortodontia, com o objetivo de determinar o momento ideal para a retomada da fonoterapia. Na avaliação ortodôntica inicial, foi verificada a assimetria facial leve, com desvio mandibular funcional para a direita, mordida cruzada posterior unilateral direita e mordida aberta anterior na ordem de 6 mm. Foi realizada uma expansão rápida da maxila, com objetivo de corrigir a mordida cruzada posterior e melhorar a forma da arcada superior, seguida de duas tentativas de tratamento da mordida aberta anterior com o aparelho arco lingual com pontas, porém, o paciente não se adaptou em sua totalidade a esse dispositivo, com fraturas nas pontas e danos no aparelho. Portanto, foram colados botões ortodônticos diretamente na face lingual dos incisivos inferiores.

Neste momento, quando o paciente estava com 7 anos e 5 meses, a terapia fonoaudiológica foi retomada, com foco na correção da postura de estruturas do sistema estomatognático. Este momento da fonoterapia foi realizado por outro profissional da equipe de Fonoaudiologia. O principal avanço da TMO, nesta fase, foi a adequação da postura dos lábios e da língua durante o repouso (terço anterior tocando a região da papila incisiva) e o estabelecimento do modo respiratório nasal.

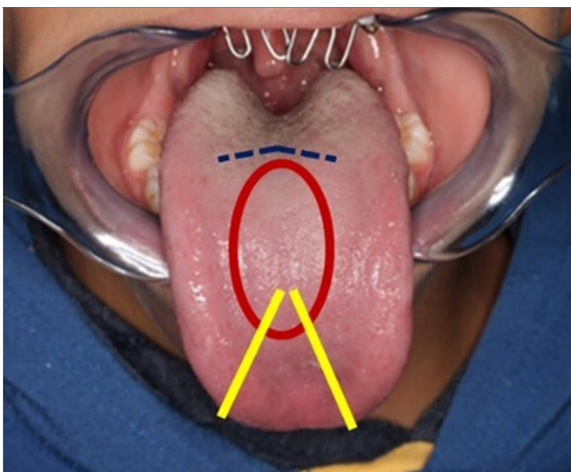


Figura 2. Macroglossia – imagem pré-operatória (8 anos e 3 meses). Composição das incisões elíptica (vermelho) e triangular ou cunha (amarelo), a partir da formação das papilas gustativas valadas (azul) para realização da redução cirúrgica
Fonte: Puricelli et al.⁽¹⁰⁾.

Entretanto, o volume da língua influenciou a automatização da postura correta durante a realização das funções, prejudicando a estabilidade dos resultados do tratamento ortodôntico.

Aos 8 anos e 3 meses de idade, após reavaliação interdisciplinar com as equipes de Cirurgia Bucomaxilofacial, Ortodontia e Fonoaudiologia, optou-se pela realização da RCL. A intervenção cirúrgica foi realizada após a correção ortodôntica da mordida aberta anterior e da mordida cruzada. Utilizou-se um disjuntor associado a uma grade palatina, devido à postura alta e anteriorizada da língua, quando em repouso. Após a reavaliação interdisciplinar até o momento da realização da RCL, o paciente voltou a ser acompanhado pela Fonoaudiologia na clínica de Ortodontia.

Quando a criança completou 9 anos de idade, foi realizada a RCL, sob responsabilidade da equipe de Cirurgia Bucomaxilofacial Pediátrica do Hospital da Criança Santo Antônio, da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre. A finalidade da intervenção cirúrgica é diminuir as dimensões da língua com a preservação máxima da sua forma e funções (motora e sensitivas). Na fase pré-operatória, a análise da anatomia topográfica dos dois terços anteriores da língua deve considerar que cada território vascular é unilateral e dependente de segmentos da artéria lingual⁽⁹⁾. A Figura 2 é uma imagem da língua na fase pré-operatória, com uma ilustração das incisões realizadas na RCL.

Quando o paciente estava com 9 anos e 3 meses, foi realizada a avaliação fonoaudiológica pós-cirúrgica e iniciada a fonoterapia. Neste momento, os atendimentos voltaram a ser realizados pela fonoaudióloga que iniciou o tratamento aos 8 meses. Os principais aspectos observados na avaliação com a aplicação do protocolo AMIOFE⁽⁸⁾ foram: dificuldade de mobilidade de língua, principalmente para lateralizar e elevar o ápice; postura de língua interposta aos arcos dentários (disfunção) durante a deglutição e mastigação bilateral alternada, porém com movimentos desorganizados. No que se refere à fala, foi observado que, após a RCL, o paciente deixou de projetar a língua nos sons alveolares e palatoalveolares. No entanto, a projeção da língua continuou acontecendo nos fones linguodentais [t] e [d]. Também foi observada distorção do fone [r] em todas as posições, além de omissão em algumas produções envolvendo *onset* complexo.

Após 13 sessões de fonoterapia, realizadas em três meses, o paciente foi reavaliado com a utilização do mesmo protocolo. A mobilidade de língua foi recuperada e as funções de deglutição e mastigação tornaram-se adequadas. A Figura 3 mostra uma imagem do paciente em norma frontal, a oclusão e a língua em protrusão, um mês após o início da fonoterapia no período pós-operatório.



Figura 3. Imagem em norma frontal, oclusão e protrusão da língua três meses após a intervenção cirúrgica e um mês após o início da fonoterapia (9 anos e 4 meses)

As alterações de fala também foram corrigidas, com exceção do fonema /r/ que, neste momento, ainda estava sendo produzido com distorção. É importante ressaltar que as três primeiras sessões foram realizadas de forma presencial e as demais ocorreram por meio de teleconsultas síncronas. O recurso da Telefonaudiologia foi utilizado em função do início do isolamento social imposto pela pandemia da Covid-19, que resultou na suspensão de atendimentos presenciais. Após os três meses com sessões semanais, o paciente passou a ser acompanhado mensalmente. A distorção no fonema /r/ foi corrigida com a fonoterapia, decorridos seis meses da intervenção cirúrgica.

DISCUSSÃO

A macroglossia presente na SBW é considerada verdadeira e está relacionada ao supercrescimento tecidual, podendo resultar em espaço insuficiente na cavidade oral e alterações funcionais⁽¹¹⁾. O aumento do tamanho da língua pode causar, em maior ou menor grau, apneia obstrutiva do sono, disfagia, sialorreia, alterações dentofaciais e de fala, além de problemas psicossociais^(1,2,7,12). Os achados encontrados na avaliação fonoaudiológica inicial do presente relato estão de acordo com um estudo⁽⁶⁾, que afirma que a maioria das crianças apresentou prejuízos na fase oral da deglutição com as três consistências testadas e risco de aspiração com líquidos. A intervenção fonoaudiológica com uso de técnicas compensatórias, como orientações relacionadas à postura, redução do fluxo de líquido e modificação de texturas é imprescindível para a diminuição do risco de aspiração, melhorando a alimentação dos bebês⁽⁶⁾.

A TMO, como conduta inicial no tratamento do impacto da macroglossia na condição miofuncional orofacial nos primeiros anos de vida, tem sido sugerida por alguns autores^(4,13). O objetivo deve ser a aquisição das praxias orofaciais e a adequação da postura e do tônus dos órgãos fonoarticulatórios, visando propiciar desempenho satisfatório nas funções orais⁽¹³⁾. No entanto, o número de referências a condutas menos invasivas ainda é reduzido^(4,13). Um dos fatores que pode levar à indicação da RCL em pacientes com idades mais avançadas é a recidiva de alterações oclusais. Entretanto, é importante ressaltar que a má oclusão é uma indicação frequentemente relativa e não absoluta⁽⁷⁾.

No caso do presente estudo, o hábito de sucção digital prolongado contribuiu para o desenvolvimento e manutenção da má oclusão. Hábitos orais causam desequilíbrios musculares e alterações na postura das estruturas envolvidas⁽¹⁴⁾. A ausência do contato da língua com o palato duro e a força exercida pelos músculos bucinadores sobre os arcos dentários durante o ato da sucção podem levar à diminuição da dimensão transversa da maxila, resultando em mordida cruzada posterior⁽¹⁴⁾. A redução da largura do arco dentário também pode restringir o desenvolvimento maxilar vertical, diminuindo a sobremordida e favorecendo a formação da mordida aberta anterior⁽¹⁵⁾. Acredita-se que o impacto do hábito de sucção prolongado e o volume da língua em relação ao tamanho da cavidade oral na fase de dentição mista trouxeram prejuízos aos resultados das intervenções fonoaudiológica e ortodôntica em longo prazo.

As principais alterações de oclusão decorrentes de macroglossia descritas na literatura são a Classe III dentária, a mordida aberta anterior e o prognatismo mandibular⁽⁷⁾. No caso apresentado, as principais alterações observadas foram a mordida aberta anterior e a mordida cruzada posterior bilateral.

As recidivas dessas alterações oclusais constituíram o principal fator para a indicação da realização da cirurgia quando o paciente estava com 9 anos de idade. Estudo retrospectivo analisou a relação entre a idade na cirurgia e a evolução da mordida aberta anterior em crianças com SBW⁽⁷⁾. A média de idade para indicação por má oclusão nesse estudo foi de 5,1 anos. Foram descritos dois casos que, assim como no presente estudo, realizaram a cirurgia mais tardiamente, quando os pacientes estavam com 13 anos. Os autores ressaltam que a melhor idade para a indicação da RCL ainda é controversa, porém, concluem que a indicação da cirurgia fornece bons resultados em longo prazo no tratamento da mordida aberta anterior. Outros estudos mostraram, ainda, melhoras na produção da fala com a realização da RCL^(3,16).

A RCL concentra-se nos dois terços anteriores da língua (corpo livre). Recomenda-se uma manipulação limitada à face dorsal, com menor invasão à superfície ventral, para evitar lesão vascular e nervosa (lingual e hipoglossa). As papilas valadas limitam o avanço, tanto da incisão, quanto de excisão para posterior⁽¹¹⁾. As propostas básicas envolvem incisões em formato de cunha no vértice da língua e elíptica (oval) no centro, envolvendo a linha média, ou a combinação de ambas⁽¹¹⁾. O conhecimento tridimensional dos territórios anatómicos (músculos, esqueleto osteofibroso, vasos e nervos) permite, a partir do uso de técnicas cirúrgicas básicas, criar variantes individualizadas aplicáveis no vértice (comprimento), no dorso (largura), ou em ambos, com profundidade (espessura) previsível. É importante salientar que o paciente não declarou alterações relacionadas à gustação após o procedimento. Outros estudos também relataram a preservação da sensibilidade geral e gustativa em pacientes submetidos à RCL^(12,16).

Ressalta-se que, após a cirurgia, o paciente deste estudo apresentou melhora espontânea em alguns sons da fala, deixou de projetar a língua nos fones [s] e [z], permanecendo a projeção nos fones [t] e [d], que foi corrigida com intervenção fonoaudiológica pós-operatória, com sessões semanais durante três meses. A distorção no fone [r] surgiu após a realização do procedimento cirúrgico, deixando de acontecer seis meses após a RCL, com a realização de fonoterapia. Resultados semelhantes foram relatados em um estudo com uma série de dez casos, com o objetivo de avaliar a fala antes e após o procedimento cirúrgico. Dentre os participantes, três apresentaram fala sem distorções após a cirurgia, uma criança permaneceu com projeção da língua nos sons [s], [t] e [d] e seis apresentaram somente distorções leves após a cirurgia⁽¹⁶⁾. Sabe-se que a RCL pode afetar os sons produzidos pelo ápice da língua contra os dentes superiores ou inferiores, ou o palato anterior⁽¹⁶⁾, o que explica a distorção temporária na produção do *flap* alveolar [r].

No período pós-cirúrgico, a TMO é importante para auxiliar na recuperação dos movimentos e na reabilitação funcional⁽³⁾. A adequação das funções orofaciais se faz necessária para um prognóstico para os resultados do tratamento ortodôntico.

Na literatura recente, foram encontrados apenas dois relatos de casos de pacientes submetidos à RCL com acompanhamento superior a dez anos. Um deles descreveu o acompanhamento de um paciente por 15 anos e os autores salientaram a importância do gerenciamento do crescimento maxilomandibular para o estabelecimento de um plano de tratamento com equipe interdisciplinar⁽⁴⁾. No outro relato, foi descrito o acompanhamento de um caso por 30 anos e os autores sugeriram que o equilíbrio das estruturas e das funções do complexo orofacial é a chave para resultados satisfatórios e com estabilidade em longo prazo⁽⁵⁾.

COMENTÁRIOS FINAIS

No caso relatado, a realização da RCL com intervenção fonoaudiológica e ortodôntica pré e pós-operatória foi essencial para a adequação da postura da língua durante as funções, o que pode trazer maior estabilidade nos resultados do tratamento ortodôntico em longo prazo. O tratamento interdisciplinar, envolvendo Fonoaudiologia, Ortodontia e Cirurgia Bucomaxilofacial, foi efetivo no manejo da macroglossia, resultando na adequação das funções orofaciais. Entretanto, salienta-se a importância da realização de estudos de coorte com maior tamanho amostral para compreensão mais abrangente do tratamento das repercussões clínicas da SBW no sistema estomatognático.

AGRADECIMENTOS

Ao paciente e a sua família, pela confiança e disponibilidade durante o tratamento. À fonoaudióloga Lídia D'Agostino, pela contribuição na área de motricidade orofacial nas alterações craniofaciais. À Dra. Monica Carminatti, pela contribuição técnico-científica.

REFERÊNCIAS

- Wang KH, Kupa J, Duffy KA, Kalish JM. Diagnosis and management of Beckwith-Wiedemann syndrome. *Front Pediatr*. 2020;7:562. PMID:32039119.
- Brioude F, Kalish JM, Mussa A, Foster AC, Bliet J, Ferrero GB, et al. Clinical and molecular diagnosis, screening and management of Beckwith-Wiedemann syndrome: an international consensus statement. *Nat Rev Endocrinol*. 2018;14(4):229-49. <http://dx.doi.org/10.1038/nrendo.2017.166>. PMID:29377879.
- Van Lierde KM, Mortier G, Huysman E, Vermeersch H. Long-term impact of tongue reduction on speech intelligibility, articulation and oromyofunctional behaviour in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(3):309-18. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2009.12.006>. PMID:20079942.
- Abeleira MT, Seoane-Romero JM, Outumuro M, Caamaño F, Suárez D, Carmona IT. A multidisciplinary approach to the treatment of oral manifestations associated with Beckwith-Wiedemann syndrome: a long-term case report. *J Am Dent Assoc*. 2011;142(12):1357-64. <http://dx.doi.org/10.14219/jada.archive.2011.0136>. PMID:22130436.
- Hikita R, Kobayashi Y, Tsuji M, Kawamoto T, Moriyama K. Long-term orthodontic and surgical treatment and stability of a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2014;145(5):672-84. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajodo.2013.08.019>. PMID:24785932.
- Prendeville N, Sell D. Tongue reduction surgery and feeding difficulties in infants with Beckwith Wiedemann syndrome: a case series. *Cleft Palate Craniofac J*. 2019;56(5):679-89. <http://dx.doi.org/10.1177/1055665618794070>. PMID:30111162.
- Alonso-Rodriguez E, Gómez E, Martín M, Muñoz JM, Hernández-Godoy J, BURGUEÑO M. Beckwith-Wiedemann syndrome: open bite evolution after tongue reduction. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2018;23(2):e225-9. <http://dx.doi.org/10.4317/medoral.21319>. PMID:29476667.
- Felício CM, Ferreira CL. Protocol of orofacial myofunctional evaluation with scores. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008;72(3):367-75. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2007.11.012>. PMID:18187209.
- Kim JH, Kwon HJ, Rhie JW. Reduction glossectomy of congenital macroglossia due to lymphangioma. *Arch Craniofac Surg*. 2019;20(5):314-8. <http://dx.doi.org/10.7181/acfs.2019.00220>. PMID:31658796.
- Puricelli E, Goncalves T, Camilotti RS, Morganti M, Quevedo L, Berthold TB. Tratamento cirúrgico bucomaxilofacial. In: Maahs MAP, Almeida ST, organizadores. *Respiração oral e apnéia obstrutiva do sono*. Rio de Janeiro: Thieme Revinter; 2017, p. 359.
- Balaji SM. Reduction glossectomy for large tongues. *Ann Maxillofac Surg*. 2013;3(2):167-72. <http://dx.doi.org/10.4103/2231-0746.119230>. PMID:24205477.
- Cohen JL, Cielo CM, Kupa J, Duffy KA, Hathaway ER, Kalish JM, et al. The utility of early tongue reduction surgery for macroglossia in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Plast Reconstr Surg*. 2020;145(4):803e-13e. <http://dx.doi.org/10.1097/PRS.0000000000006673>. PMID:32221229.
- Lavra-Pinto B, Luz MJ, Motta L, Gomes E. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: relato de caso da intervenção fonoaudiológica. *Rev CEFAC*. 2011;13(2):369-76. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-18462010005000013>.
- Degan VV, Venezian GC. Hábitos orais. In: Silva HJ, Tessitore A, Motta AR, Cunha DA, Berretin-Félix G, Marchesan IQ, organizadores. *Tratado de motricidade orofacial*. São José dos Campos: Pulso Editorial; 2019. p. 183-94.
- Gomes E, Aleixo BLP, Brescovicci SM. Avaliação em motricidade orofacial. In: Silva HJ, Tessitore A, Motta AR, Cunha DA, Berretin-Félix G, Marchesan IQ, organizadores. *Tratado de motricidade orofacial*. São José dos Campos: Pulso Editorial; 2019. p. 223-41.
- 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*. 2016;44(6):659-63. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jcms.2016.02.010>. PMID:27052941.