



Ludoterapia y Clownterapia en la atención odontológica de un paciente con síndrome de Prader-Willi: reporte de caso

Ludotherapy and Clown therapy in dental care for patient with prader-willi syndrome: Case report

Ludoterapia e Clownterapia no atendimento odontológico de paciente com síndrome de prader-willi: Relato de caso

Paulo Ricardo Duarte Bonavides¹, Ana Paula Bona², Tamara Kerber Tedesco³, Rafael Celestino de Souza⁴, José Carlos Pettorossi Imparato⁵.

RECIBIDO diciembre/ 2016 **CORREGIDO** diciembre/ 2016 **APROBADO** diciembre/ 2016

- 1 Alumno de Maestría en Odontopediatría – Facultad de Odontología São Leopoldo Mandic. São Paulo, Brasil; cadobonavides@hotmail.com
- 2 Alumna de Maestría en Odontopediatría – Facultad de Odontología São Leopoldo Mandic. São Paulo, Brasil; aninhabona@hotmail.com
- 3 PhD en Odontopediatría. Profesora Asociada, Facultad de Odontología de la Universidad Ibirapuera – UNIB, Brasil; tamarakt@usp.br
- 4 Maestría en Diagnóstico Bucal y Doctorado en Odontopediatría – Facultad de Odontología de la Universidad de São Paulo – FOU SP, Brasil; rafaelcsouza@usp.br
- 5 Profesor Doctor en Odontopediatría y Profesor Asociado - Coordinador de la Maestría en Odontopediatría, Facultad de Odontología São Leopoldo Mandic, Brasil; jimparato@usp.br

RESUMEN

El Síndrome de Prader-Willi (PWS) es una enfermedad genética compleja que afecta el apetito, crecimiento, metabolismo, función y comportamiento cognitivo. Está caracterizada por el bajo tono muscular, baja estatura, desarrollo sexual incompleto y problemas de conducta. El portador de este síndrome presenta características relacionadas a estados crónicos de insaciabilidad y de metabolismo lento que lo puede inducir a comer en exceso poniendo en riesgo su vida debido a la obesidad. Las alteraciones en la conducta son frecuentes dificultando el tratamiento odontológico de forma ambulatoria. Este es el reporte de caso de una paciente de 11 años de edad, diagnosticada con PWS, que presentó obesidad de alto riesgo y alteraciones severas en la conducta. Al examen clínico fueron observadas lesiones de caries dental, periodontitis y necesidad de extracciones dentarias. La paciente fue condicionada a través de las técnicas de Ludoterapia e Clownterapia durante 6 sesiones, permitiendo que los tratamientos fueran realizados. Estas dos terapias disminuyeron la ansiedad y facilitaron el vínculo con el profesional, demostrando que son eficaces en el control de la conducta de pacientes pediátricos con alteraciones severas de conducta.

Palabras clave: Síndrome de Prader-Willi; ludoterapia; obesidad; adaptación psicológica.

ABSTRACT

The Prader-Willi Syndrome (PWS) is a complex genetic alteration affecting appetite, growth, metabolism, cognitive function and behavior. It is characterized by low muscle tone, low height, incomplete sexual development, behavioral difficulties, and especially by chronic feelings of insatiable hunger and slow metabolism threatening life due to obesity. Changes in behaviour are very common and are related to the difficulty of dental treatment approach. We report the case of a 11-year-old patient, female, diagnosed with PWS, with high risk obesity and serious behavioural alterations. Clinically, she presented active caries lesions, periodontitis and dental extraction need. Conditioning for dental treatment was performed using techniques of ludotherapy and play therapy during 6 sessions, allowing the proposed interventions. It could be concluded that the use of both conditioning interventions decreased the anxiety facilitating the professional-patient bond, appearing as effective techniques for the outpatient care on pediatric patients dental control with severe behavioural alterations.

Keywords: Prader-Willi Syndrome; play therapy; obesity; handling (psychology).

RESUMO

A Síndrome de Prader-Willi (PWS) é uma doença genética complexa que afeta o apetite, crescimento, metabolismo, função e comportamento cognitivo. Caracterizada por baixo tônus musculares, baixa estatura, desenvolvimento sexual incompleto, problemas comportamentais, e as características específicas de sentimentos crônicos de fome insaciável e um metabolismo lento que pode levar a comer em excesso com risco de vida devido a obesidade. Alterações no comportamento são muito frequentes o que está relacionado com a grande dificuldade de tratamento odontológico via ambulatorial. Relatamos o caso de uma paciente de 11 anos, diagnosticada com PWS, apresentando obesidade de alto risco e alterações severas comportamentais. A paciente apresentou-se com lesões de cárie, periodontite e necessidade de exodontia. O condicionamento odontológico foi realizado utilizando técnicas de ludoterapia e Clownterapia, durante 6 sessões, o que possibilitou os tratamentos propostos. A ludoterapia e a Clownterapia diminuíram a ansiedade e facilitaram o vínculo com o profissional, se mostrando técnicas eficientes no atendimento ambulatorial para o controle de pacientes pediátricos com alterações comportamentais severas.

Palavras chave: Síndrome de Prader-Willi; ludoterapia; obesidade; adaptação psicológica.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Prader-Willi (PWS) (OMIM#176270) es la causa genética conocida más común de la obesidad de alto riesgo de vida, que ocurre debido a la falta de expresión de los genes de la región cromosómica 15q11-q13 paterna. Esta alteración cromosómica compromete el funcionamiento del hipotálamo produciendo algunos síntomas de este síndrome^{1,2}. Puede ocurrir de igual forma en hombres y mujeres y en todas las etnias. La prevalencia puede variar de 1: 8.000 a 1: 25.000, sin embargo, la más relatada es la de 1: 15.000¹.

Las características faciales de este síndrome son la dismorfia facial (generalmente dolicofacial), diámetro frontal reducido, hipotonía facial, ojos almendrados, labios finos y baja comisura labial^{3,4}. Además, son frecuentemente afectados por problemas ventilatorios de alto riesgo⁵, desórdenes en el sueño, alteraciones en la temperatura, hipertiroidismo, hiperfagia, baja estatura (cuando no es realizado el tratamiento con hormonas), desarrollo sexual incompleto, deficiencias cognitivas y alteraciones en la conducta⁶.

Los desórdenes en la conducta son diversos y ocurren desde la infancia hasta la vida adulta, siendo los más prevalentes: los comportamientos de espectro obsesivo-compulsivo, crisis de violencia, tendencia a la rigidez, mitomanía y cleptomanía, déficit intelectual leve a moderado, alteraciones neuropsicológicas y habilidades de organización visual-espacial⁷⁻⁹. Además, es posible que algunas de estas alteraciones estén asociadas a la falta de control inhibitorio de la fase biológica frente a estímulos y restricciones alimenticias^{6,10}.

Actualmente, la obesidad es señalada como el gran factor de riesgo que puede producir problemas de salud secundarios como enfermedades cardíacas, respiratorias, diabetes mellitus tipo 2 y dislipidemias, las cuales son las causas más comunes de mortalidad en pacientes sindrómicos^{3,11,12}.

En relación a la salud bucal, algunas alteraciones pueden ser observadas en los individuos con PWS como cambios en el esmalte dental, alta prevalen-

cia de caries dental, maloclusiones y alteraciones en la composición salival^{10,13-15}. Recientemente, la erosión dental y el riesgo de periodontitis temprana han sido indicados como características importantes en los individuos con PWS^{14,15}.

Estudios relacionados a PWS, salud bucal y manifestaciones orales todavía son escasos, aun conociéndose que los problemas de origen dental pueden ocasionar impactos negativos en la calidad de vida de los individuos. En algunos casos el manejo de estos pacientes en el consultorio odontológicos es muy difícil, debido al comportamiento no colaborador y por la obesidad¹⁰. De esta forma, este artículo tiene el objetivo de relatar un caso clínico de una paciente de 11 años de edad con PWS, con obesidad de alto riesgo y de difícil comportamiento.

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino, con 11 años de edad y con diagnóstico clínico-genético de Síndrome de Prader Willi (delección 15q11-q13) acudió a la Clínica de Pacientes con Necesidades Especiales de la Facultad de Odontología Santa Cecilia (UNISANTA) (Santos, SP, Brasil) acompañada de los responsables, debido a la precaria salud bucal que presentaba. Los responsables relataron que ella tenía “inflamación dolorosa de las encías y dientes con movilidad” (SIC), con episodios de llanto e irritabilidad. Estos signos clínicos estaban presentes desde hace 11 meses, pues debido al difícil comportamiento y agresividad de la paciente, no fue posible que los tratamientos odontológicos anteriores tuvieran éxito. Los responsables firmaron el consentimiento y autorizaron la publicación de los datos.

Examen clínico y anamnesis

Durante la anamnesis fueron constatados el hipotiroidismo, diabetes mellitus, problemas genéticos y deficiencias nutricionales. La paciente también presentó una obesidad de alto riesgo, con 138 Kg y 141 cm de altura (**Figura N° 1**). La paciente estaba en acompañamiento médico, psicológico y nutricional. La paciente se encontraba con prescripción de medicamentos anticonvulsivos (Topiramato 400 mg/día), antidepresivos (Bupropiona

300 mg/día) y reposición hormonal (Levotiroxina sódica 88 mg/día y Metformina 850 mg/día).



Figura N° 1. Foto frontal de la paciente al inicio del tratamiento, es posible observar el volumen abdominal excesivo y rostro mostrando inseguridad.

Al examen clínico se encontró dificultad para la locomoción, hipotonía, cansancio extremo, disturbios durante el sueño y una gran alteración en el tamaño de las manos y los pies (**Figura N° 2**). La paciente también manifestó un comportamiento agresivo y de fuga durante las consultas odontológicas. Durante el examen clínico intraoral, fue observado un alto índice de placa (80%), lesiones de caries dental activa, periodontitis, saliva espesa y respiración bucal. Al examen radiográfico no fueron observadas alteraciones de forma y número de dientes, sin embargo, fue posible observar una pérdida ósea en la cresta alveolar inferior anterior.



Figura N° 2. Foto de perfil de la paciente en la tercera sesión presentando un aumento de peso y volumen corporal en poco tiempo, sin embargo, se muestra más segura y permisiva.

Tratamiento y evolución

Como tratamiento odontológico fue propuesto el uso de técnicas de manejo de conducta alternativas como la Ludoterapia y la Clownterapia asociadas a las técnicas de manejo psicológico. La restricción física no fue considerada pues no era posible de ser realizada debido al tamaño y fuerza de la paciente. De esta forma, fueron propuestas seis sesiones alternando las técnicas de manejo psicológico (Figura 3), Ludoterapia y Clownterapia (Figura 4). En el Cuadro 1, es posible observar la evolución de la paciente durante las sesiones de los tratamientos odontológicos.



Figura N° 3. Paciente sentada en el sillón odontológico llevando el instrumental a la boca a través de la Técnica Decir-Mostrar-Hacer.



Figura N° 4. Intervención lúdica y Clownterapia en el ambiente ambulatorio para la distracción y manejo de la paciente.

SESIÓN	CONDUCTA INICIAL	TÉCNICA	EVOLUCIÓN DE LA CONDUCTA	TIEMPO
1º	Rechazo al tratamiento, agresiva, no entró al consultorio, gritó mucho, realizó diversos movimientos repetitivos con las manos, palabras repetitivas, estuvo de pie durante todo el tiempo.	Ludoterapia Modelamiento	No permitió que le tocaran las manos, no quiso tocar el instrumental odontológico, no quiso abrir la boca.	15 min.
2º	Rechazo al tratamiento, agresiva, no entró al consultorio, realizó diversos movimientos repetitivos con las manos, boca y ojos cerrados, apática.	Ludoterapia Clownterapia Decir-Mostrar-Hacer Modelamiento	Permitió que le toquen las manos, tocó el instrumental odontológico y el macromodelo de dientes, se sentó en el sillón odontológico.	25 min.
3º	Apática, depresiva, entró al consultorio, lloró, realizó diversos movimientos repetitivos con las manos.	Ludoterapia Clownterapia Decir-Mostrar-Hacer, Modelamiento	Permitió que le toquen las manos, permitió que le tocaran las manos y el rostro, abrió la boca, se sentó en el sillón odontológico, se dejó cepillar los dientes.	25 min.
4º	Simpática, entró al consultorio, no lloró, realizó diversos movimientos repetitivos con las manos, se sentó en el sillón odontológico, no gritó.	Ludoterapia Clownterapia Decir-Mostrar-Hacer, Distracción	Permitió que le toquen las manos, realizó contacto visual, abrió la boca, permitió realizar profilaxis y tomar radiografías, abrazó a los profesionales.	30 min.
5º	Agresiva, entró al consultorio, lloró, realizó diversos movimientos repetitivos con las manos, se sentó en el sillón odontológico, no gritó.	Ludoterapia Decir-Mostrar-Hacer, Distracción	Fue posible realizar el examen clínico, profilaxis y raspado subgingival. La paciente observó los procedimientos a través de un espejo facial.	40 min.
6º	Simpática, entró al consultorio, no lloró, realizó diversos movimientos repetitivos con las manos, se sentó en el sillón odontológico, no gritó.	Ludoterapia Distracción Relato de historias	Paciente abrió la boca, fue colaboradora, permitió realizar el tratamiento odontológico planificado.	40 min.

Cuadro N° 1. Secuencia de atención odontológica durante cada sesión, técnicas utilizadas y evolución de la conducta.

La técnica de Ludoterapia consiste en el uso de juegos y estímulos visuales acuerdo con la edad del paciente (libros, juguetes, dibujos para pintar, lápiz de colores), durante la consulta odontológica, los cuales son adaptados para proporcionar un entorno divertido y relajado¹⁰. De esta forma, el consultorio odontológico también fue ambientado con imágenes positivas para el paciente, como muñecos, macromodelos de dientes y globos; sin comprometer la bioseguridad durante los tratamientos.

En relación a la Clownterapia, fue realizada la interpretación de un personaje que, por medio de una dinámica, tuvo como objetivo proporcionar a la paciente una experiencia de integración y sensibilización para el reencuentro con su lado saludable, promoviendo el autoconocimiento¹¹. El personaje del payaso fue el escogido para promover el bienestar de la paciente y del equipo multiprofesional, involucrándolos durante todo el

proceso del tratamiento para demostrar y divulgar la importancia del cuidado bucal.

Plan de tratamiento

Las técnicas mencionadas anteriormente posibilitaron la realización de los tratamientos odontológicos, siendo realizadas: profilaxis dental, restauración con cemento de ionómero de vidrio modificado con resina en las piezas 64, 74, 75 y 84; raspado supra e infragingival, extracción dental de la pieza 65 y orientaciones relacionadas a higiene bucal con la ayuda de macromodelos (**Figuras N° 5 y 6**). Después de finalizar los tratamientos, la paciente no manifestó dolor y tuvo una mayor colaboración en la higiene dental diaria. Además, la paciente fue incluida en un programa preventivo con retornos mensuales durante 6 meses, después de este periodo los retornos fueron programados cada 4 meses.



Figura N° 5. Paciente familiarizándose con el equipo odontológico durante la sexta sesión.



Figura N° 6. Tratamiento odontológico – realización de profilaxis dental.

Estas técnicas de manejo de conducta demuestran ayudar en el proceso de desensibilización de la paciente, reduciendo el miedo y la ansiedad al tratamiento odontológico. Al final del tratamiento, la paciente se mostró menos agresiva y más colaboradora, comprobando de esta manera, el vínculo creado con el profesional y con la familia.

DISCUSIÓN

El síndrome de Prader-Willi (PWS) fue descrito en los inicios de 1956 y tiene un origen genético localizado en el cromosoma 15, en el momento de la concepción. El cuadro complejo de síntomas puede permanecer durante toda la vida, siendo de gran importancia el acompañamiento médico y odontológico de estos pacientes³.

El presente caso clínico relata el abordaje de una paciente con características generales del Síndrome de Prader-Willi, tales como hiperfagia, hipotonía, comportamiento agresivo y obesidad de alto riesgo^{1,3-6}.

Diversos estudios señalan como posible causa de las manifestaciones de la PWS a la pérdida de expresión de los genes presentes en la región proximal del brazo largo del cromosoma 15 paterno (15q11-q13), por tres alteraciones comúnmente identificadas: deleción, disomía uniparental y alteración del patrón de *imprinting*^{3,9}. La paciente cuyo caso relatamos realizó tardíamente los exámenes genéticos que confirmaron el diagnóstico del Síndrome de Prader-Willi, debido a esto la búsqueda de tratamientos odontológicos especializados fue tardía.

Evidentemente, la mayoría de los relatos de casos publicados se han enfocado en las manifestaciones clínicas generales de PWS^{2,13-15}, dejando de dar informaciones en relación a las condiciones bucales como la presencia de lesiones, caries dental severa, desgaste dentario, retraso en la erupción dentaria y esmalte hipoplásico^{10,18,19}. Además, no existe mucha información sobre el manejo de la conducta de estos pacientes durante las consultas y tratamientos odontológicos. A nuestro saber y entender, este es el primer relato en la literatura relacionada a un caso de PWS con obesidad de alto riesgo, con severas alteraciones en la conducta y su respectivo manejo odontológico.

Las manifestaciones bucales más relevantes del presente caso fueron el alto número de lesiones de caries dental, enfermedad periodontal y alteración salival, así como, un inadecuado control de higiene bucal, los cuales solo pudieron ser tratados debido al amplio uso de técnicas de manejo de conducta. Aunque algunos estudios anteriores^{14,15} en pacientes con PWS han reportado lesiones de erosión dental, en este caso no encontramos dichas lesiones. Los pacientes con PWS tienen un mayor riesgo de presentar lesiones de erosión dental debido a la alimentación y disturbios alimentarios muy frecuentes. Sin embargo, en este caso, la paciente no presentó hábitos de reflujo después de las comidas y se encontraba dentro de un programa nutricional balanceado.

Algunos autores han descrito anteriormente estas alteraciones^{10,18,19}, sin embargo, solo existen dos casos clínicos publicados relatando enfermedad periodontal temprana en niños con PWS. Greenwood & Small, 1990²⁰ relataron el caso de una niña de 12 años de edad con enfermedad periodontal temprana, en tanto Yanagita et al., 2011¹⁵ relataron el caso de una paciente de 20 años de edad que presentó una extensa pérdida ósea en la cresta alveolar, movilidad dental y bolsas gingivales profundas. En ninguno de estos casos fue considerado el manejo comportamental de los pacientes. Además, se sabe que existe un aumento en la susceptibilidad a la destrucción periodontal a través de los efectos de la respuesta inmune del hospedero como resultado de las interacciones de los múltiples genes afectados en PWS²¹.

Si consideramos al individuo como un todo, el manejo de la conducta es de extrema importancia para los pacientes con conducta negativa, miedo o ansiedad. Los niños con PWS pueden presentar significativas alteraciones en la conducta^{7,8}, las cuales pueden contribuir al deterioro de la salud bucal, por lo que es necesaria la colaboración y tolerancia del paciente para el cuidado bucal diario¹⁵. En este relato de caso, la paciente presentaba un cuadro de depresión, algunos cuadros agresivos y miedo a los tratamientos odontológicos. Según los responsables, estas manifestaciones dificultaron los tratamientos odontológicos durante muchos años, lo que originó una deficiente higiene bucal y problemas de salud oral.

Algunas técnicas de manejo de conducta son ampliamente utilizadas en odontología principalmente en los casos de pacientes no colaboradores garantizando buenos resultados²², sin embargo, cuando no se obtiene éxito con estas técnicas es necesario considerar los tratamientos bajo sedación consciente o anestesia general.

En este relato de caso, no solamente se obtuvo éxito con las técnicas de manejo de la conducta sino que la paciente no presentaba condiciones físicas y médicas favorables para realizar los tratamientos bajo anestesia general. La sedación consciente estaba contraindicada debido a que la paciente era respiradora bucal. De esta forma, la Ludoterapia y la Clownterapia fueron considera-

das como técnicas coadyuvantes a las técnicas de manejo de conducta ya utilizadas.

Estas técnicas favorecen la aproximación de los niños con relación a su grado de desarrollo con el objetivo propuesto, en este caso, los tratamientos odontológicos. Es un medio para construir una relación para poder establecer un *rapport* con el niño de una forma amigable²³.

Este es un proceso interpersonal en que las propiedades benéficas de los juegos (por ejemplo, la mejora en los relacionamientos, comunicación, dominio, etc) son aplicados para ayudar a los niños a resolver sus dificultades psicológicas actuales y ayudar a prevenir futuros conflictos.

Diversos estudios en el área de la medicina han indicado que estas técnicas alternativas son eficaces para el control de la ansiedad de pacientes pediátricos sin presentar ninguna contraindicación^{23,24}. En la odontología, estas técnicas son menos utilizadas y los estudios relacionados a este tema son escasos.

Una reciente revisión sistemática realizada por Manyande et al., 2015²⁴ relató que la Clownterapia disminuyó significativamente la ansiedad pre-quirúrgica de los niños hospitalizados al ser comparado con la presencia de los padres, obteniéndose también resultados similares cuando fueron comparados a la pre-medicación. En este relato de caso, los resultados con las técnicas de Ludoterapia y Clownterapia se mostraron promisoros a partir de la tercera sesión, disminuyendo el comportamiento agresivo, mejorando el humor, aumentando la tolerancia y posibilitando el contacto visual de forma más concreta. Estas técnicas tal vez no sean recomendadas en los procedimientos de urgencia; sin embargo, pueden ser consideradas como alternativas para auxiliar en la creación de un vínculo con los pacientes de conducta negativa durante los tratamientos odontológicos de larga duración.

Considerando las complicaciones sistémicas y sociales provenientes de la obesidad y de las alteraciones en la conducta, este relato de caso resalta que los pacientes con PWS necesitan de cuidados especiales durante la atención odontológica y

consultas de acompañamiento, siendo necesario el uso de técnicas alternativas para el manejo de la conducta.

CONCLUSIÓN

- El uso de la Ludoterapia y la Clownterapia durante el tratamiento odontológico han demostrado ser una alternativa eficaz como auxiliar a las técnicas de manejo de conducta existentes, permitiendo realizar tratamientos odontológicos en un paciente con PWS con obesidad de alto riesgo y alteraciones en la conducta. Debido a la dificultad del autocuidado bucal en los pacientes con PWS, creemos que tanto los dentistas generales como odontopediatras deben estar involucrados en el mantenimiento y cuidado de la salud bucal de estos pacientes con intervenciones tempranas y consultas periódicas de control

APLICACIÓN CLÍNICA

Este relato de caso revela que las técnicas de Ludoterapia y Clownterapia pueden ser aplicadas en pacientes con dificultades en el manejo de conducta, principalmente cuando las técnicas tradicionales no presentaron resultados promisorios.

BIBLIOGRAFÍA

- Holm VA et al. Prader-Willi syndrome: Consensus diagnostic criteria. *Pediatrics*, 1993; 91:398-402.
- de Almeida MQ, Cercato C, Rascovski A, Goldbaum TS, de Figueiredo DA, Matsuda M, Zilberstein B, Villares SM, Halpern A. Results of biliopancreatic diversion in two patients with Prader-Willi syndrome. *Obes Surg*. 2005 Jun-Jul;15(6):901-4.
- Cassidy SB, Schwartz S, Miller JL, Driscoll DJ. Prader-Willi syndrome. *Genet Med*. 2012 Jan;14(1):10-26.
- Fridman C, Kok F, Koiffmann CP. Síndrome de Prader-Willi em lactentes hipônicos. *J. pediatr*, 2000 maio/jun; 76(3):246-250.
- Boran P, Tokuc G, Pisgin B, Oktem S, Yegin Z, Bostan O. Efeito da obesidade na função ventilatória. *J Pediatr (Rio J)* 2007;83:171-6.
- Mesquita MLG, Brunoni D, Pina Neto JM, Kim CA, Melo MHS, Teixeira MCTV. Fenótipo comportamental de crianças e adolescentes com síndrome de Prader-Willi. *Revista Paulista de Pediatria*, 2010;28(1): 63-9.
- Koenig K, Klin A, Schultz R. Deficits in social attribution ability in Prader-Willi syndrome. *J Autism Dev Disord* 2004; 34:573-82.
- Benarroch F, Hirsch HJ, Genstil L, Landau YE, Gross-Tsur V. Prader-Willi syndrome: medical prevention and behavioral challenges. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am* 2007; 16:695-708.
- Goos LM, Ragsdale G. Genomic imprinting and human psychology: cognition, behavior and pathology. *Adv Exp Med Biol* 2008; 626:71-88.
- Bailleul-Forestier I, Verhaeghe V, Fryns JP, Vinckier F, Declerck D, Vogels A. The oro-dental phenotype in Prader-Willi syndrome: a survey of 15 patients. *Int J Paediatr Dent*. 2008 Jan;18(1):40-7.
- Rosário DC, Risso SP, Matsumoto JB, Vicente BS, Barbério A, Pallos D. Aspectos genéticos e clínicos da Síndrome de Prader-Willi: revisão da literatura. *Revista Biociências*, 2015; 3(3):127-133.
- Buiting K. Prader Willi Syndrome and Angelman Syndrome. *Am. j. med. genet. C, Hoboken*. 2010; 154(3):365-376.
- Caldas Júnior ADF, Rodrigues VMDS, Caldas KU, Barros JADP, Cabral AMC, Souza MDFD. Síndrome de Prader Willi: relato de caso. *Rev. cir. traumatol. buco-maxilo-fac*. 2007; 6(1): 37-42.
- Saeves R, Espelid I, Storhaug K, Sandvik L, Nordgarden H. Severe tooth wear in Prader-Willi syndrome. A case-control study. *BMC Oral Health*. 2012 May 28;12:12.
- Yanagita M, Hirano H, Kobashi M, Nozaki T, Yamada S, Kitamura M, Murakami S. Periodontal disease in a patient with Prader-Willi syndrome: a case report. *J Med Case Rep*. 2011 Jul 28;5:329.
- Chilamakuri S, Nuvvula S, Sunkara N. Play therapy in pediatric dentistry. *J Pediatr Dent* 2014; 2:28.
- Angotti R, Meucci D, Molinaro F, Bulotta L, Bindi E, Cerchia E, Vaccarella G, Messina M. In the era of "red nose", can clown-therapy reduce the nursing staff's anxiety? *Minerva Pediatr*. 2015 Oct;67(5):452-4.
- Bazopoulou-Kyrkanidou E, Papagiannoulis L. Prader-Willi syndrome: report of a case with special emphasis on oral problems. *J Clin Pediatr Dent*. 1992 Fall;17(1):37-40.
- Anavi Y, Mintz SM. Prader-Labhart-Willi syndrome. *Ann Dent*. 1990 Winter;49(2):26-9.
- Greenwood RE, Small IC. Case report of the Prader-Willi syndrome. *J Clin Periodontol*. 1990;17:61-63.

21. Viardot A, Sze L, Purtell L, Sainsbury A, Loughnan G, Smith E, Herzog H, Steinbeck K, Campbell LV. Prader-Willi syndrome is associated with activation of the innate immune system independently of central adiposity and insulin resistance. *J Clin Endocrinol Metab.* 2010; 95:3392–3399.
22. Guideline on Behavior Guidance for the Pediatric Dental Patient. *Pediatr Dent.* 2015;37(5):57-70.
23. Felluga M, Rabach I, Minute M, Montico M, Giorgi R, Lonciari I, Taddio A, Barbi E. A quasi randomized-controlled trial to evaluate the effectiveness of clowntherapy on children's anxiety and pain levels in emergency department. *Eur J Pediatr.* 2016 Jan 12. [Epub ahead of print]
24. Manyande A, Cyna AM, Yip P, Chooi C, Middleton P. Non-pharmacological interventions for assisting the induction of anaesthesia in children. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 Jul 14;7:CD006447.