

Avaliação craniofacial de indivíduos com Síndrome de Van der Woude: um estudo cefalométrico.

Craniofacial evaluation of individuals with Van der Woude syndrome: a cephalometric study.

A síndrome de van der Woude (SVW) é uma doença genética de herança autossômica dominante, de alta penetrância e expressividade variável. É a forma sindrômica mais frequente de fissuras de lábio e/ou palato. Ocorre entre 0,5% a 2% e pode chegar a 6% em pacientes com fissuras labiopalatinas. As principais alterações orofaciais associadas à SVW são as fissuras labiopalatinas, a hipodontia e as fossetas congênitas do lábio inferior. Apresenta etiologia associada à mutação do gene *IRF6* e mais recentemente, também associada ao gene *GRHL3*. O objetivo do presente estudo foi identificar alterações na morfologia craniofacial de indivíduos com síndrome de Van der Woude através de uma análise cefalométrica. Compõem a amostra desse estudo, 28 telerradiografias em norma lateral de indivíduos com SVW e fissura transforame incisivo e outras 28 telerradiografias de indivíduos com fissura transforame incisivo não sindrômica, compondo o grupo controle. Ambos os grupos estão em fase de dentadura mista, com uma média de idade de 9,32 anos, sendo a maioria da amostra composta por indivíduos do sexo feminino. Foi realizada uma análise cefalométrica com a marcação de 23 pontos cefalométricos e avaliação de 16 variáveis abrangendo os seguintes campos: base do crânio, maxila, mandíbula, relação maxilomandibular, relação vertical e dentoalveolar. Houve diferença estatisticamente significativa na comparação entre os 2 grupos para as variáveis SNA ($^{\circ}$), SNB ($^{\circ}$), ENA-ENP (mm) e Wits (mm). Os resultados obtidos de SNA, $81,16^{\circ}$ ($p=0,036$) e SNB, $81,47^{\circ}$ ($p=0,001$) demonstram uma protrusão da maxila e mandíbula, respectivamente, em relação aos indivíduos do grupo controle. Isso pode ser devido a um encurtamento da base do crânio que ocorre em indivíduos Padrão III, subestimando a retrusão dessas bases ósseas. A dimensão anteroposterior (ENA-ENP) da maxila se mostrou menor no grupo SVW, $42,81^{\circ}$, quando comparado ao grupo controle ($p=0,003$). Para a análise Wits foi obtido um valor de -5,1 mm para o grupo SVW e -1,33 para o grupo controle ($p=0,007$). Baseado nos resultados encontrados, conclui-se que a mandíbula e maxila estão protruídas em relação a base do crânio no grupo SVW, a maxila apresenta uma dimensão anteroposterior menor quando compara ao grupo controle e foi constatada uma discrepância maxilomandibular no sentido sagital, sendo grupo SVW mais afetado que o grupo controle. Mais estudos acerca da caracterização craniofacial dos indivíduos com SVW devem ser realizados.

Palavras-chave: Anormalidades craniofaciais. Cefalometria. Fissura palatina.