

**Detalhamento morfo-anatômico das fístulas congênitas no lábio inferior
na Síndrome de Van der Woude e a investigação de possíveis
microformas dessa alteração**

A Síndrome de Van der Woude (SVW) é um distúrbio autossômico dominante caracterizado pelo fenótipo de fístulas congênitas no lábio inferior, fissuras de lábio e/ou palato e presença de agenesias dentárias; de expressividade variável, manifesta-se com fenótipo clássico descrito acima, ou por meio da combinação aleatória dos mesmos. O objetivo deste estudo foi detalhar as características morfo-anatômicas das fístulas no lábio inferior na SVW cursando ou não com fissura labiopalatina e comparar os achados referentes às características das fístulas cursando com diferentes tipos de fissuras, a fim de definir se existe um padrão específico de fissura orofacial associada a um padrão específico de fístula. Material e método: Foram analisadas nos arquivos digitais do HRAC-USP, dos indivíduos com diagnóstico SVW, fotografias faciais com ênfase na cavidade bucal, a fim de analisar o lábio inferior no que tange às características morfo-anatômica das fístulas labiais. Assim como, avaliar o arco superior, confirmando a presença ou a ausência das fissuras labiopalatinas e realizar o diagnóstico do tipo de fissura. Em relação às fístulas, foram avaliados numericamente, se eram duas ou uma, e a localização. Quando bilaterais, foram classificadas quanto a simetria considerando as características como forma, posição e localização e se eram simétricas (iguais) ou assimétricas (diferentes) entre si, levando-se em conta a conformidade entre elas. Em resumo propusemos a seguinte classificação terminológica: fístula labial congênita mediana, fístula labial congênita unilateral direita ou esquerda, fístulas labiais congênita bilaterais simétricas ou assimétricas. Para as análises comparativas entre os grupos foram utilizados a análise de Variância One-Way ANOVA, seguida do teste de Kruskal-Wallis, e os testes Qui-quadrado (X^2) e Exato de Fisher, adotando $p < 0,05$ como estatisticamente significativo. Resultado: Foram avaliados 143 indivíduos, 73 do gênero masculino e 70 do gênero feminino, não havendo predileção por gênero. Para a análise estatística os indivíduos foram agrupados considerando o tipo de fístula em: G1- Sujeitos com fístulas bilaterais (simétricas ou assimétricas); G2 - Sujeitos com fístulas

unilaterais (direita ou esquerda); G3 - Sujeitos com fístulas medianas e G4 - sujeitos com fístula atípica, que não se enquadrava em nenhum dos critérios estabelecidos acima. Os resultados encontrados foram: G1(81,1%), G2(10,5%), G3(7,7%) e G4(0,7%), sendo confirmado estatisticamente ($p < 0,001$) que entre sujeitos com SVW há o predomínio de fístulas paramedianas bilaterais no lábio inferior. Quanto aos tipos de fissura, dos 140 indivíduos que apresentavam fissura, houve predomínio percentual das fissuras transforame incisivo bilaterais (29,28%), seguida pela fissura Transforame incisivo Unilateral (25%) e pela Pós-Forame incisivo (16,42%). Em relação ao padrão de tipo de fissura associado ao tipo de fístula, nessa casuística de sujeitos com diagnóstico de SVW, observou-se predomínio expressivo de fístulas bilaterais simétricas associadas à fissura transforame incisivo bilateral, seguido das fístulas bilaterais assimétricas associadas às fissuras transforame incisivo unilateral. Comparando estatisticamente as fissuras agrupadas, destaca-se que as fissuras bilaterais cursam com fístulas simétricas e as fissuras unilaterais cursam com fístulas assimétricas. Conclusão: a característica morfológica predominante entre indivíduos com SVW é de fístulas bilaterais, sendo que as simétricas foram as mais frequentes. Outras morfologias de fístulas menos frequentes foram a fístula bilateral assimétrica, seguida da unilateral e das fístulas medianas. Uma microforma rara de fístula na SVW ocorreu em somente um caso, em que foi constatada a presença de três fístulas, caracterizada nesse estudo como fístula atípica. Quanto ao padrão do tipo de fissura associado a um tipo de fístula, as fissuras bilaterais predominantemente cursam com fístulas bilaterais simétricas e as fissuras unilaterais cursam com fístulas bilaterais assimétricas.

Palavras-chave: Van der Woude; Fissuras de lábio e/ou palato; Fístulas labiais congênitas.