

Fossetas congênitas de lábio inferior: relato de caso.

Congenital lower lip pits: a case report.

Thiago Felipe Oliveira de Macêdo^I | Vildeman Rodrigues Almeida Júnior^I | Gabriel Queiroz Vasconcelos Oliveira^I | Pietry Dy Tarso Inã Alves Malaquias^I | Ian Costa dos Santos^{II} | Roberto Almeida de Azevedo^{III}

RESUMO

As fossetas labiais congênitas são achados clínicos raros, localizadas normalmente, na região do vermelhão do lábio inferior, bilateralmente à linha média. Classicamente, são associadas a quadros sindrômicos, como nas síndromes de Van der Woude(SVW), do Pterígio Popilíteo(SPP), na síndrome oro-facial-digital tipo 1 e na síndrome de Niikawa-Kuroki, em ordem de prevalência. Este trabalho se destina ao relato de caso de um paciente acompanhado pelo serviço de CTBMF do Hospital Santo Antônio, portador de fossetas labiais paramedianas bilaterais.

Palavras-Chaves: Fenda Labial; Fissura Palatina; Lábio; Cirurgia Bucal.

ABSTRACT

Congenital lip pits are rare clinical findings, usually located in the region of the lower lip vermilion border, bilaterally at the midline. They are classically associated with syndromes, as in the Van der Woude syndrome (VWS), popliteal pterygium syndrome (PPS), the oro-facial-digital syndrome type 1, and Niikawa-Kuroki syndrome, in order of prevalence. This present study sets out to report two cases of patients suffering from bilateral paramedian lip pits, followed at the Department of Traumatology and Bucco-maxillofacial Surgery of the Santo Antônio Hospital.

Keywords: Cleft lip; Cleft Palate; Lip; Oral Surgery.

INTRODUÇÃO

As fossetas labiais são mal formações, que levam a comprometimento predominantemente estético e que isoladamente geram a poucas complicações. O primeiro relato de caso data de 1845, por De Marquay, em um paciente com duas depressões nas partes laterais da linha média do lábio inferior, pelas quais escoava constantemente um líquido viscoso e transparente^{1,2}.

Em 1860, outro caso foi documentado por Murray na Inglaterra, que descreveu as fossetas como “duas pequenas bolsas ou depressões”. Rose, em 1868, as descreveu como uma má formação e nomeou-as de “fístula congênita do lábio inferior”. Em 1951, Watanabe & col realizaram um levantamento bibliográfico sobre o assunto, constatando somente 100 relatos de casos em toda a literatura.

^IResidente em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial, Obras Sociais Irmã Dulce, Universidade Federal da Bahia, UFBA, Salvador/BA.

^{II}Graduando em Odontologia, UFBA, Salvador/BA.

^{III}Professor Adjunto de Cirurgia da Faculdade de Odontologia, UFBA. Coordenador da Residência de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial, Obras Sociais Irmã Dulce, UFBA, Salvador/BA.

Os autores não associaram a presença de fissura e fosseta como uma nova síndrome^{1,3,4}.

Em 1954, Anne Van der Woude realizou um extenso trabalho acerca da relação entre fossetas labiais (FL) e fendas palatinas (FP), classificando a síndrome das fossetas labiais e fissuras lábio-palatinas, que levam o seu nome. Foram descobertas associações dessa entidade patológica com outras síndromes geradoras de deformidade facial, como a síndrome do Pterígio Popilíteo (SPP), a síndrome oro-facial-digital tipo1 e a síndrome de Niikawa-Kuroki (ou da maquiagem de Kabuki)⁵⁻⁸.

A síndrome de Van der Woude é uma rara desordem do desenvolvimento craniofacial de herança autossômica dominante, com alta penetrância e expressividade variável. Ocorre de 0,5 a 2% dos pacientes fissurados, podendo chegar a 6%. Trata-se da forma sindrômica mais comum de fissura de lábio e/ou palato, mas é subdiagnosticada devido a ampla variabilidade clínica. A ocorrência familiar é encontrada em 61% dos casos. A sintomatologia clássica para essa síndrome é a tríade composta por fissura labial, fissura de palato e fosseta labial. Estima-se que a probabilidade de um paciente com fosseta ter um descendente com FL e ou FP, é dez vezes maior que a probabilidade de um paciente com FL e ou FP isoladas^{4,5,8-10}.



Figura 1: Aspecto clínico

RELATO DE CASO

Paciente U.S.S, 19 anos, sexo masculino, melânomeroderma procurou o serviço de cirurgia bucomaxilofacial do Hospital Santo Antônio, Salvador-Ba com a queixa principal de comprometimento estético em lábio inferior, assintomático, sem problemas de saúde sistêmica. Ao exame extraoral, observou-se a presença de duas fistulas com secreção viscosa espontânea e à manipulação, com diâmetro aproximado de 5x5mm no lado direito e 7x10mm lado esquerdo de aspecto oval ou circular. Em análise de histórico familiar, descobriu-se presença de lábio leporino com fossetas labiais em parentes de primeiro e segundo grau.

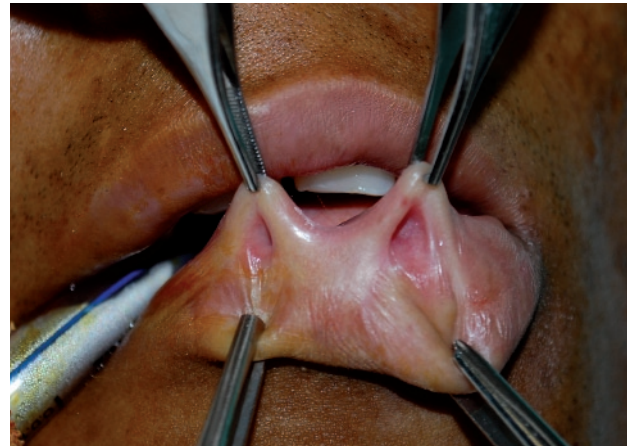


Figura 2: Extensão da lesão

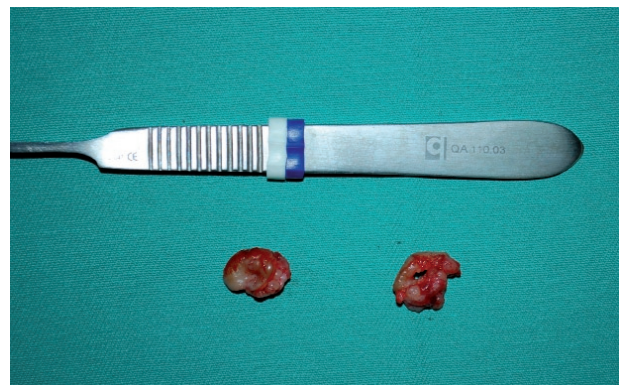


Figura 3: Peças



Figura 4: Pós-operatório imediato.

A exérese das fossetas paramedianas foi realizada em centro cirúrgico, sob anestesia geral, com a remoção das glândulas salivares menores associadas à fístula, e a sua cicatrização sob primeira intenção, preservando-se o contorno e a estética lábial. Após acompanhamento de 2 meses, não foi observada nenhuma lesão sensitiva e motora em lábio inferior ou recidiva da secreção.

DISCUSSÃO

A teoria aceita atualmente é a de que as fossetas são provenientes de uma redução incompleta das elevações laterais do lábio inferior, quando os processos de crescimento mandibular estão alterados, ocorrendo entre o 36° e 50° dia de vida embrionária. É normalmente nesse mesmo período que ocorre a fusão do lábio e palato^{1,3,11}.

As fossetas do lábio inferior compõem a manifestação clássica da SVW, porém são encontradas em outros quadros sindrômicos. Credita-se a sua ocorrência a uma falha na expressão do gene IRF6 (regulador da produção de Interferon tipo 6), do tipo polimorfismo V274I, em que ocorre a substituição de um aminoácido do grupo Valina por um aminoácido do tipo Isoleucina. Essa falha acarreta a produção de uma proteína deformada, incapaz de mediar a proliferação celular no embrião humano^{1,3,5,11}.

Essa manifestação é uma malformação con-

gênita, apresentando-se tanto de forma isolada quanto associada a outras anomalias, caracterizando um quadro sindrômico. Há evidências de que as fossetas labiais, quando isoladas, apresentam uma herança autossômica dominante, ocorrendo em aproximadamente um a cada 80.000-100.000 caucasianos e sem predileção por gênero³.

O presente caso apresentava fosseta labial paramediana bilateralmente. Em seu histórico familiar, foi documentada a existência de dois casos de FP/FL, sinais que corroboram a sugestão de um quadro sindrômico, uma vez que consta parentesco do pai e tio com as mesmas características e sendo portadores de fissuras palatinas. Isso inclui o paciente descrito no caso que não possui patologias associadas^{1,5,9}.

De uma maneira geral, as fossetas aparecem como depressões no vermelhão do lábio, em formato de dedo de luva, variando de uma pequena dobra até um trajeto mucoso com 1 a 25 mm de profundidade. Nesse caso relatado, pode ser considerada a fosseta de grande extensão de diâmetro, atingindo $\frac{1}{4}$ de área do lábio inferior, o que justifica a queixa estética do paciente.

As paredes da fosseta são revestidas, em toda a sua extensão, por epitélio pavimentoso estratificado não queratinizado, geralmente finalizando como um saco cego, envolto por glândulas salivares^{8,12,13}.

Essas depressões ainda podem se estender ao músculo orbicular labial e, em algumas circunstâncias, comunicam-se ao sistema ductal das glândulas salivares menores, produzindo líquido claro de aspecto mucoso, quando submetido à ordenha, como o do paciente relatado. O tamanho do orifício das fossetas pode variar de um diâmetro de 6 mm ou até mesmo não admitir a passagem de um fio de cabelo. Três formatos de fosseta labial têm sido relatados: circular ou oval, transversal ou tipo-fenda (fendida)^{1,7,8}.

A cirurgia foi realizada em centro cirúrgico para se obter adequado nível de hemostasia na região,

uma vez que a grande vascularização na área do lábio dificulta a visualização do sítio cirúrgico, e nesse caso peculiar, há a importância em remover todo o conteúdo das glândulas salivares menores associadas à secreção do líquido.

As possíveis complicações observadas para essa cirurgia são a parestesia ou a hipoestesia da região, causada pelo dano à terminação do nervo mentoniano, mucocele pelo acúmulo de líquido no lábio inferior e fibrose do tecido devido ao trauma e processo cicatricial da cirurgia. O relato de recidiva é pouco documentado na literatura, uma vez que o procedimento cirúrgico é simples, e a completa remoção da fosseta labial cursa com o tratamento definitivo.



Figura 5: Pós-operatório 2 meses

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Uma vez diagnosticadas as fossetas congênitas, deve ser executada uma boa anamnese, com estudo familiar criterioso, para se descartar a Síndrome de Van der Woude de outras síndromes. O tratamento deve ser cirúrgico, de preferência, sob anestesia geral, visando a uma estética normal do lábio inferior e a um melhor convívio social do paciente.

REFERÊNCIAS

1. Castro C. Caracterização clínica, radiográfica e molecular da síndrome de van der woude [dissertação]. Bauru: Universidade Estadual de Campinas; 2006.
2. Küster W, Lambrecht JT, Cleft lip and palate, lower lip pits, and limb deficiency defects. *J Med Genet.* 1988 Aug. 25(8):565-7.
3. Paranaíba L. Análise de mutações no gene IRF6 na síndrome de van der woude e do polimorfismo V274I (IRF6) em fissuras lábio-palatinas não sindrômicas. [dissertação]. Piracicaba: Universidade Estadual de Campinas; 2009.
4. Sandrini F. Estudo familiar de pacientes com anomalias associadas às fissuras labiopalatinas no serviço de defeitos de face da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul. *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-fac.* 2006 Abr;6(2):57-68.
5. Rizos M, Spyropoulos MN. Van Der Woude syndrome : a review. Cardinal signs, epidemiology, associated features, differential diagnosis, expressivity, genetic counselling and treatment. *Eur J Orthod.* 2004 Feb;26(1):17-24
6. Hou JW. Variable Expressivity in a Family with Kabuki Make-up. *Chang Gung Med J.* 2004 Apr;27(4):307-11.
7. Al-Shawaf M. Case Report and Differential Diagnosis Of Van Der Woude's Syndrome. *The Saudi Dental Journal.* 1990; 2(1): 1-3.
8. Schinzel A, Kläusler M. The Van der Woude syndrome (dominantly inherited lip pits and clefts). *J Med Genet.* 1986 Aug;23(4):291-4.
9. Zarandy MM, Givehchi G, Mohammadi M. Familial occurrence of lip pits: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2005 Mar-Apr;26(2):132-4.
10. Sigler MO, Stein J, Zuker R. A Rare Craniofacial Cleft: Numbers 7, 2, and 3 Clefts Accompanied

- by a single median lip pit. Cleft Palate Craniofac J. 2004 May;41(3):327-31.
11. Onofre MA, Brosco HB, Taga R. Ultrastructural analysis of glands located in the wall of the congenital fistulae of the lower lip of patients with van der woude syndrome. J Appl Oral Sci. 2003 Sep;11(3):192-202..
 12. Schneider EL. Lip Pits and Congenital Absence of Second Premolars. J Med Genet. 1973 Dec;10(4):346-9.
 13. Soussi A. Congenital lower lip pits: A case report. Dermatol Online J. 2004 Oct; 10 (2): 10

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Thiago Felipe Oliveira de Macêdo
Rua Marechal Floriano, 354 Residencial Canela
/202
Salvador - BA
Cep: 40110-110

