

#017. Síndrome de Van der Woude: a propósito de um caso clínico



Joana Queiroga*, Sofia Oliveira Bento,
Luísa Maló, Paula Bebiano, Ana Roseiro,
Francisco Fernandes do Vale

Faculdade de Medicina de Universidade de
Coimbra

Introdução: A síndrome de Van der Woude é uma síndrome rara, com herança autossômica dominante, de elevada penetrância e expressividade variável, resultante de mutações no gene codificante do fator regulador do interferão 6 (IRF6). Estima-se que a incidência seja de 1 em 35.000 a 1 em 100.000 pessoas. É caracterizada por presença de depressões paramedianas no lábio inferior, associada a fenda do lábio e/ou fenda do palato, com elevada prevalência de hipodontia.

Descrição do caso clínico: Paciente do sexo masculino, 6 anos de idade, foi encaminhado para a consulta de Ortodontia da Pós-graduação de Ortodontia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. Após observação clínica e exames complementares de diagnóstico, que incluiu a tomografia computadorizada de feixe cônico (CBCT), verificou-se que o paciente apresentava uma malformação congénita da região da face, caracterizada por fenda labiopalatina bilateral, associada a mordida cruzada posterior bilateral, agenesia dos incisivos laterais superiores e 2 depressões paramedianas no lábio inferior que excretam saliva. No exame funcional, apresentava deglutição atípica com pressão lingual simples, dicção alterada (rinolália), pequeno déficit auditivo bilateral, sendo desconhecidos outros antecedentes pessoais de relevo. Na anamnese, foram referidos familiares com características fenotípicas semelhantes na ascendência paterna. Após pesquisa genética, confirmou-se o diagnóstico pela presença de mutações no gene IRF6.

Discussão e conclusões: O diagnóstico de síndrome de Van der Woude pode ser realizado clinicamente, baseando-se na presença dos sinais típicos da doença. Os traços fenotípicos podem ser variados, podendo ir desde a apresentação de fossetas no lábio inferior com fenda labial e/ou palatina, até anomalias não visíveis. O tratamento deve ser dirigido às manifestações presentes em cada doente, através de uma equipa multidisciplinar, que deve incluir cirurgia plástica e maxilofacial, medicina dentária e ortodontia, terapia da fala e genética. Desta forma, é importante saber reconhecer a presença da síndrome de Van der Woude para se poder realizar um diagnóstico e plano de tratamento adequado, tal como orientar o paciente para um acompanhamento por uma equipa multidisciplinar.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rpemd.2016.10.019>

#018. Tratamento combinado ortodôntico-cirúrgico: um caso de classe III com endognatia maxilar



Joana Queiroga, Sofia Oliveira Bento*,
Carina Barros,
Inês Alexandre Neves Francisco, Sónia Alves

Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introdução: Um tratamento ortodôntico-cirúrgico deve ter como objetivo não só a obtenção de uma oclusão ideal num sistema estomatognático saudável, mas também a melhoria da estética facial do paciente, com estabilidade a longo prazo dos resultados alcançados. No tratamento ortodôntico-cirúrgico da classe III esquelética e da endognatia maxilar, torna-se crucial a colaboração entre o ortodontista e o cirurgião maxilofacial.

Descrição do caso clínico: Paciente do sexo masculino, 19 anos de idade, apresenta uma deformidade dentofacial de classe III. Na observação extraoral verifica-se a presença de uma face longa, com assimetria do mento para a esquerda, perfil côncavo e ângulo nasolabial aumentado. Ao exame intraoral, apresenta-se com uma endognatia maxilar, associada a mordida cruzada posterior bilateral e falta de espaço severa na arcada maxilar e mandibular. O plano de tratamento sugerido foi um tratamento combinado ortodôntico-cirúrgico. A primeira fase consistiu na expansão maxilar cirurgicamente assistida, em que se adotou o protocolo de ativação do parafuso Hyrax, de 2 voltas de manhã e 2 voltas à noite, depois de um período de latência de 5 dias após as osteotomias. Efetuado o período de contenção necessário nestes casos de expansão esquelética, foi colocada aparatologia fixa maxilar e mandibular e realizada a exodontia de 4 pré-molares. Posteriormente, foi realizada a segunda cirurgia ortognática, que envolveu o avanço maxilar, com recurso a osteotomia Le-Fort I e a correção da assimetria mandibular, através da osteotomia sagital bilateral da mandíbula. Seguiu-se a fase ortodôntica pós-cirúrgica de finalização e a realização da contenção fixa inferior e removível superior com uma placa de Hawley. A correção da endognatia maxilar foi realizada numa primeira fase cirúrgica, através da expansão maxilar cirurgicamente assistida, pois a magnitude da discrepância transversal exigia o tratamento em 2 fases cirúrgicas. Na preparação ortodôntica pré-cirúrgica foram eliminadas as compensações dentárias e as arcadas foram harmonizadas, tendo sido necessária a exodontia dos primeiros pré-molares superiores e inferiores devido à existência de discrepância dentomaxilar severa em ambas as arcadas. Durante o tratamento ortodôntico, o paciente foi regularmente acompanhado pela periodontologia.

Discussão e conclusões: É de salientar a importância de uma equipa multidisciplinar no tratamento de casos mais complexos, de forma a culminar no resultado funcional e estético mais favorável para o paciente.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rpemd.2016.10.020>