

DOI: 10.29166/odontologia.vol22.n2.2020-119-129

URL: <http://revistadigital.uce.edu.ec/index.php/odontologia/article/view/2285>

PÁG: 119-129

EDICIÓN: Volumen 22, numero 2 (2020), Ecuador

EDITORIAL: Revista Odontología, Facultad de Odontología,
Universidad Central del Ecuador

ISSN: (on-line) 1390-7468 - (electronico) 1390-9967



ODONTOLOGÍA

REPORTE DE CASO

Síndrome de Van der woude - Informe de caso

Van der woude syndrome - Case report

Síndrome de Van der Woude - Relato de caso

Santiago José Reinoso Quezada¹; Micaela Moscoso Mesías²

RECIBIDO: 29/03/2019 **ACEPTADO:** 03/02/2020 **PUBLICADO:** 01/07/2020

1. Cirujano Maxilofacial y Craneofacial – Director de la Carrera de Odontología; Universidad Católica de Cuenca; Cuenca, Ecuador.
2. Estudiante de Odontología de cuarto año de la Universidad Católica de Cuenca; Cuenca, Ecuador.

CORRESPONDENCIA

Micaela Moscoso Mesías

Facultad de Odontología, Universidad de Cuenca,
Ecuador

micamoscoso@hotmail.com

RESUMEN

El Síndrome de Van der Woude (SVW) es una anomalía infrecuente que afecta a estructuras orofaciales y ha sido insuficientemente reportada en América Latina, su identificación puede ser pasada por alto debido a que está íntimamente relacionada con labio y paladar fisurado. El objetivo del artículo es realizar según nuestro conocimiento, el primer reporte en Ecuador sobre este Síndrome que se caracteriza por la asociación congénita de senos en labios inferiores con labio leporino y paladar hendido. En la Clínica de Labio y Paladar Fisurado de la Universidad Católica de Cuenca se presentó en consulta una paciente de 6 años con las siguientes características: fístulas labiales simétricas en el labio inferior; asintomático y con secuelas de labio y paladar fisurado (LPF) con salivación extrema y goteo por la zona labial a la masticación. El SVW puede contar con otros hallazgos clínicos importantes como: pliegues cutáneos en los miembros, hipodontia, úvula bifida, anquiloglosia y pérdida de la audición neurosensorial, de los cuales la paciente únicamente presentó úvula bifida y las fístulas labiales además de la secuela de LPF. El principal diagnóstico es meramente clínico, por lo tanto, no se necesitan diagnósticos complementarios, utilizándose los estudios de rutina como exámenes de laboratorio pre operatorios, más la valoración anestésica y cardiológica pediátrica. La paciente presentó secuelas de su primera cirugía de LPF por lo que se procedió a una nueva intervención y a la escisión de las fístulas labiales sin ningún tipo de secuela resultante. Conclusión: En un caso de Labio y Paladar Fisurado con fístulas labiales siempre se deberá realizar interconsulta con Pediatría para descartar síndromes asociados y proceder a su escisión quirúrgica, para evitar molestias durante la masticación del paciente y con fines posteriormente estéticos. La técnica quirúrgica realizada fue la Técnica en Huso (Fistulectomía), con la cual elimina de manera completa el trayecto ductal y se realiza un cierre por planos del labio, resultando sin secuelas.

Palabras clave: Labio leporino; fisura del paladar; anomalías congénitas; anomalías máxilofaciales; síndrome.

ABSTRACT

The Van der Woude Syndrome is a rare anomaly that affects orofacial structures and has been insufficiently reported in Latin America; its identification can be overlooked because it is closely related to cleft lip and palate. The objective of the article is to carry out, to our knowledge, the first report in Ecuador on this Syndrome characterized by the congenital association of sinuses in the lower lips with cleft lip and palate. In the Clinic of Lip and Cleft Palate of the Catholic University of Cuenca, a 6-year-old patient with the following characteristics presented in consultation: symmetrical lip fistulas on the lower lip; Asymptomatic and with sequelae of the lip and palate fissured with extreme salivation and dripping through the lip area upon chewing. The SVW may have other important clinical findings such as: skin folds in the limbs, hypodontia, bifid uvula, hookworm, and sensorineural hearing loss, of which the patient only presented bifid uvula and lip fistulas in addition to the sequela of LPF. The main diagnosis is purely clinical, therefore, complementary diagnoses are not needed, using routine studies such as preoperative laboratory exams, plus pediatric anesthesia and cardiology evaluation. The patient had sequelae from her first LPF surgery, so she underwent a new intervention and excision of the lip fistulas without any resulting sequela. Conclusion: In a case of cleft lip and palate with lip fistulas, an inter-consultation with pediatrics should always be carried out to rule out associated syndromes and proceed to their surgical excision, to avoid discomfort during the patient's chewing and for later cosmetic purposes. The surgical technique performed was the Spindle Technique (Fistulectomy), with which the ductal path is completely eliminated and a plane closure of the lip is performed, resulting in no sequelae.

Keywords: Cleft lip; cleft palate; congenital abnormalities; maxillofacial abnormalities; syndrome.

RESUMO

O Síndrome de Van der Woude (SVW) é uma anomalia pouco frequente que afeta estruturas orofaciais e tem sido pouco relatada na América Latina; sua identificação pode ser omitida por estar intimamente relacionada à fissura labial e palatina. O objetivo do artigo é realizar, a nosso conhecimento, o primeiro relato no Equador sobre essa síndrome, caracterizado pela associação congênita de seios do lábio inferior com fenda labial e fenda palatina. Na Clínica de lábio e fenda palatina da Universidade Católica de Cuenca, uma paciente de 6 anos com as seguintes características apresentou-se para consulta: fístulas labiais simétricas no lábio inferior; assintomática e com sequelas do lábio e paladar fissurados (LPF) com salivação extrema e gotejando pela área labial ao mastigar. A SVW pode contar com outros achados clínicos importantes, como: dobras cutâneas nos membros, hipodontia, úvula bifida, anciloglosse e perda auditiva sensorioneural, das quais o paciente apresentava apenas úvula bifida e fístulas labiais, além da sequela do LPF. O diagnóstico principal é puramente clínico, portanto, não foram necessários diagnósticos complementares, utilizando apenas estudos de rotina, como exames laboratoriais pré-operatórios, além de anestesia pediátrica e avaliação cardiológica. A paciente teve sequelas de sua primeira cirurgia de LPF, por isso foi submetida a uma nova intervenção e excisão das fístulas labiais sem nenhuma sequela resultante. Conclusão: No caso de fissura labiopalatina com fístulas labiais, sempre deve ser realizada uma interconsulta com a pediatria para descartar as síndromes associadas e proceder à excisão cirúrgica, para evitar desconforto durante a mastigação do paciente e para fins cosméticos posteriores. A técnica cirúrgica realizada foi a Técnica do Fuso (Fistulectomia), com a qual o conduto é completamente eliminado e realizado um fechamento do lábio, resultando em nenhuma sequela.

Palavras-chave: Fenda labial; fissura palatina; anomalias congênitas; anormalidades máxilofaciais; síndrome.



Introducción

El Síndrome de Van der Woude es una anomalía infrecuente, sin embargo, es la forma más común de hendidura orofacial sindrómica, representando el 2%. El hallazgo principal son las fístulas labiales, aunque pueden aparecer otros hallazgos como la hipodoncia, deformidades de las extremidades, anquiloblefarón, anomalías genitourinarias y cardiovasculares que rara vez se manifiestan. El presente artículo informa un caso de SVW de una paciente femenina de 6 años con dos fisuras labiales y secuelas de cirugía de labio y paladar fisurado.

Prevalencia

La prevalencia del síndrome se encuentra en 1 de 35 000 a 100 000 en poblaciones europeas y asiáticas, está estrechamente relacionado en pacientes con labio y paladar fisurado en un 2%, siendo una de sus mayores causas. En cuanto a su etiología el 70% de la población con el síndrome demuestra mutaciones en el gen IRF6, ubicado en el cromosoma 1q32-q41, el mismo que regula el proceso craneofacial y estimula el desarrollo epidérmico¹.

Aspectos clínicos

Según Schinzel y Klausler (1986), las fístulas labiales están relacionadas en los 2/3 de los casos a labio fisurado o labio y paladar hendido, mientras que el 1/3 a paladar fisurado aisladamente. Las fístulas labiales son la característica más común en SVW, aparecen en un 80% de forma simétrica a ambos lados, son categorizadas en 3 divisiones de acuerdo a su ubicación: en la comisura labial, línea media del labio superior y línea media del labio inferior. Fenotípicamente, se ha verificado que el 47% presenta labio hendido bilateral mientras que el 18 y el 35% consta de formaciones mixtas².

La hipodoncia se presenta de un 10 a 20% excluyendo a los terceros molares, los incisivos laterales y segundos molares son los más afectados, ya sean temporarios o

Introduction

Van der Woude Syndrome is a rare abnormality, however, it's the most common form of syndromic orofacial cleft, accounting for 2%. The main discovery is lip fistulas, although other discoveries such as hydrodontia, limb deformities, ankyloblepharon, genitourinary and cardiovascular abnormalities that rarely manifest may appear. This article reports a case of SVW of a 6-year-old female patient with two cleft lips and sequelae of cleft lip and palate surgery.

Prevalence

The prevalence of the syndrome is found in 1 of 35,000 to 100,000 in European and Asian populations, it is closely related in patients with cleft lip and palate in 2%, which is one of its major causes. Regarding its etiology, 70% of the population with the syndrome shows mutations in the IRF6 gene, located on chromosome 1q32-q41, which regulates the craniofacial process and stimulates epidermal development¹.

Clinical aspects

According to Schinzel and Klausler (1986), lip fistulas are related in 2/3 of cases to cleft lip or cleft lip and palate, while 1/3 to cleft palate in isolation. Lip fistulas are the most common feature in SVW, they appear 80% symmetrically on both sides, they are categorized into 3 divisions according to their location: at the lip commissure, midline of the upper lip and midline of the lower lip. Phenotypically, it has been verified that 47% have bilateral cleft lip while 18 and 35% consist of mixed formations².

Hypodontia occurs from 10 to 20% excluding the third molars, the lateral incisors and second molars are the most affected, whether temporary or permanent. Microal-



permanentes. Las microalteraciones de la forma incluyen abultamientos en el labio inferior, unilateral o bilateralmente, sin secreción. También puede manifestarse fisura de la submucosa en el paladar y úvula bífida.³

Historia

El Síndrome de Van der Woude fue originalmente descrito por Demarquay en 1845, posteriormente citado y mejorado por Anne Van der Woude en 1954, ya que fue la primera autora en relacionar las fístulas labiales con pacientes de labio y paladar fisurado, además de encontrar su forma hereditaria.⁴

Morfología

Las fístulas labiales forman canales en la mucosa, que se extienden por dentro del músculo orbicular del labio, siendo la longitud entre 1 a 25mm. La fístula en sí es larga con zonas bifurcadas, mide entre 5-6 cm terminando sobre la piel. En casos especiales la fístula puede dividirse y volverse a fusionar formando un tracto sinusal. El orificio puede mostrar rubor en el labio inferior, formando una depresión rodeada de epitelio. Los canales siempre terminan como sacos rodeados de glándula mucosa. El orificio de la fístula es tan limitado que su mayor extensión alcanza los 6 mm⁴.

Diagnóstico diferencial

Se diferencia de dos enfermedades principalmente: el Síndrome de Pterigium Poplíteo y Síndrome Orofaciodigital Tipo 1. Estas anomalías pueden llegar a confundirse durante el diagnóstico con el de SVW debido a características similares, por ejemplo el primer caso presenta de igual forma hendiduras faciales, anomalías de los miembros genitales, alteraciones de las fosas nasales, sindactilia de los dedos de los pies, anomalías menores en las extremidades y sinequias orales con una o dos fístulas labiales. Por otro lado el Síndrome Orofaciodigital Tipo 1 raramente presenta fístulas en el labio inferior y hendiduras, con presencia de quistes de milia y es letal en varones.⁵

terations of the form include lumps in the lower lip, unilaterally or bilaterally, without discharge. Fissure of the submucosa on the palate and bifid uvula may also occur³.

History

Van der Woude Syndrome was originally described by Demarquay in 1845, later cited and improved by Anne Van der Woude in 1954, since she was the first author to relate lip fistulas with cleft lip and palate patients, in addition to finding their shape hereditary⁴.

Morphology

The lip fistulas form channels in the mucosa, which extend inside the orbicularis lip muscle, with a length between 1 to 25mm. The fistula itself is long with forked areas, measuring between 5-6 cm ending on the skin. In special cases, the fistula can divide and merge again to form a sinus tract. The hole may show flushing on the lower lip, forming a depression surrounded by epithelium. The channels always end as sacs surrounded by the mucous gland. The opening of the fistula is so limited that its greatest extension reaches 6 mm⁴.

Differential diagnosis

It differs mainly from two diseases: Pterigium Popliteal Syndrome and Orofaciodigital Type 1 Syndrome. These abnormalities can be confused during the diagnosis with that of SVW due to similar characteristics, for example the first case also presents facial clefts, abnormalities of genitalia, abnormalities of the nostrils, syndactyly of the toes, minor abnormalities in the extremities, and oral synechia with one or two labial fistulas. On the other hand, Orofaciodigital Syndrome Type 1 rarely presents fistulas on the lower lip and clefts, with the presence of milia cysts and is lethal in men.⁵ That is why, a meticulous clinical examination should be carried out and for greater safety, carry out a histo-





Es por eso, que se debe llevar a cabo un examen clínico meticuloso y para mayor seguridad llevar a cabo un examen histopatológico para determinar el diagnóstico final.

Sintomatología

Las fístulas labiales son asintomáticas, el signo más importante es el continuo e intermitente drenaje de secreciones salivares que ocurre espontáneamente a la masticación. La acumulación mucosa ocurre durante la comida y en relación al llanto del infante. Gurney (1940) describió que pueden presentar dolor de las fístulas al tener un resfriado⁵.

Histopatológicamente

La examinación histopatológica demuestra depresiones extensas en el centro, rodeadas de bordes elevados. Los costados de epitelio estratificado y el área central se ven delgados, mientras que la mayoría de las células basales son “vacuoladas” con desplazamiento del núcleo, semejante a células epiteliales inmaduras, además de la presencia de acantólisis y degeneración hidrópica en el epitelio de las fístulas, o también se puede desplegar espongiosis. La dermis superficial presentará un edema intersticial difuso, leve dilatación de las papilas dérmicas y capilares. Entre la pared lateral y la depresión de la fisura se encuentran células como los paraqueratocitos. Por otro lado, ni el músculo ni los nervios presentan cambios significativos en cuanto a calidad, cantidad y disposición⁶.

Tratamiento

El tratamiento para el SVW incluye todos los procedimientos quirúrgicos para corregir las anomalías faciales, incluyendo la escisión de las fístulas labiales. Estas últimas se realizan con fines estéticos y para evitar la extrema secreción labial, se realiza la desmembración del tracto sinusal, puesto que, si alguna parte de las glándulas mucosas reside unida a la fístula y existen restos, podría originar un quiste mucoso y pérdida de

pathological examination to determine the final diagnosis.

Symptomatology

Lip fistulas are asymptomatic; the most important sign is the continuous and intermittent drainage of salivary secretions that occurs spontaneously upon chewing. Mucous accumulation occurs during food and in relation to the crying of the infant. Gurney (1940) described that they can have fistula pain when having a cold⁵.

Histopathologically

Histopathological examination shows extensive depressions in the center, surrounded by raised edges. The sides of the stratified epithelium and the central area appear thin, while most of the basal cells are “vacuolated” with displacement of the nucleus, similar to immature epithelial cells, in addition to the presence of acantholysis and hydropic degeneration in the epithelium of the fistulas or spongiosis can also unfold. The superficial dermis will present diffuse interstitial edema, slight dilation of the dermal and capillary papillae. Between the lateral wall and the depression of the fissure are cells such as parakeratocytes. On the other hand, neither the muscle nor the nerves show significant changes in terms of quality, quantity and disposition⁶.

Treatment

Treatment for SVW includes all surgical procedures to correct facial abnormalities, including excision of the lip fistulas. The latter are performed for aesthetic purposes and to avoid extreme lip secretion, dismemberment of the sinus tract is performed, since, if any part of the mucous glands is attached to the fistula and there are remains, it could cause a mucous cyst and loss of lip muscles such as the orbi-





los músculos labiales como el orbicular. Al evaluar postoperatoriamente se ha evidenciado que quedan deformidades labiales por lo que se necesitan dos o tres operaciones más para eliminar las anomalías residuales⁷.

Objetivo

Realizar el reporte del primer caso en Ecuador sobre el SVW, que se presenta en la Clínica de Labio y Paladar Fisurado de la Universidad Católica de Cuenca. De igual manera, dar pautas para el diagnóstico clínico como de su tratamiento

Reporte del caso

Se presentó a la consulta de la Clínica de Labio y Paladar Fisurado de la Universidad Católica de Cuenca, paciente femenino de 6 años con diagnóstico de secuelas de labio y paladar fisurado bilateral, tratada quirúrgicamente de su patología primaria hace cinco años en otro centro hospitalario y acude para valoración por las fístulas labiales presentes de manera simétrica en el labio inferior. La madre de la paciente refiere que al comer su hija tiene un problema de salivación extrema, existiendo goteo por la zona labial, asintomático, aunque causa incomodidad en las actividades diarias. Se realizó valoración por pediatría para descartar otras anomalías tanto cardíacas como de otros órganos y sistemas, descartándose todas dentro de las que se incluyó el Síndrome Pterigium Popíteo, por lo que el diagnóstico definitivo es el SVW. Por ser un síndrome de diagnóstico meramente clínico, no se requiere de otros estudios complementarios. Se descartan antecedentes heredofamiliares de síndromes relacionados o LPF. En el examen intraoral no se apreciaron datos de hipodoncia u otras alteraciones.

El SVW posee una prevalencia moderada analizada en Europa (1 entre 35 000 - 100 000) y no existen análisis estadísticos en Latinoamérica, convirtiéndolo en un síndrome no reportado o poco frecuente. Además, puede pasar por alto su diagnóstico

cularis. When evaluating post operation, it has been shown that there are lip deformities, so two or three more operations are needed to eliminate residual anomalies⁷.

Objective

Make the report of the first case in Ecuador on SVW, which is presented at the Clinic of Cleft Lip and Palate of the Catholic University of Cuenca. Similarly, give guidelines for clinical diagnosis and treatment.

Case report

A 6-year-old female patient presented to the Clinic of the Cleft Lip of the Catholic University of Cuenca, she has a diagnosis of bilateral lip and cleft palate sequelae surgically treated for her primary pathology five years ago in another hospital and she comes for assessment of the lip fistulas present symmetrically on the lower lip. The patient's mother reports that when eating, her daughter has an extreme salivation problem, there is an asymptomatic drip through the lip area, which causes discomfort in daily activities. Pediatric evaluation was performed to rule out other abnormalities, both cardiac and other organs and systems, ruling out all of which included Pterygium Popiteous Syndrome, so the definitive diagnosis is SVW. As it is a merely clinical diagnostic syndrome, no other complementary studies are required. A family history of related syndromes or LPF is ruled out. In the intraoral examination, no data on hypodontia or other abnormalities were observed.

SVW has a moderate prevalence analyzed in Europe (1 between 35,000 - 100,000) and there are no statistical analyzes in Latin America, making it an unreported or rare syndrome. Furthermore, it can overlook its diagnosis in a patient with LPF,





en un paciente con LPF, como sucedió en este caso donde se necesitó tratamiento quirúrgico que no fue previamente realizado, requiriendo una nueva cirugía que pudo ser realizada durante procedimientos previos. La paciente fue programada para la escisión de las fístulas y plastias labiales secundarias, resolviéndose estas fístulas sin ninguna secuela. La técnica quirúrgica realizada fue la Técnica en Huso (Fistulectomía), con la cual elimina de manera completa el trayecto ductal y se realiza un cierre por planos del labio, resultando sin secuelas.

El diagnóstico temprano tanto como su resolución simultánea con las cirugías tanto labial como palatina, permite al paciente disminuir la morbilidad por las repetidas cirugías que un paciente con LPF requieren. La valoración sencilla que uno de estos niños requiere de evaluar el labio inferior, que muchas veces no es analizada, permitirá evitar una cirugía adicional.

Fotografías del paciente preoperatorio:

as happened in this case where surgical treatment was required that was not previously performed, requiring a new surgery that could be performed during previous procedures. The patient was scheduled for excision of the secondary fistulas and lip plasties, and these fistulas resolved without any sequelae. The surgical technique performed was the Spindle Technique (Fistulectomy), with which the ductal path is completely eliminated and a plane closure of the lip is performed, resulting in no sequelae.

Early diagnosis, as well as its simultaneous resolution with both lip and palate surgeries, allows the patient to decrease morbidity due to the repeated surgeries that a patient with LPF require. The simple assessment that one of these children requires to evaluate the lower lip, which is often not analyzed, will allow avoiding additional surgery.

Photographs of the preoperative patient:



Imagen 1. Examen extraoral donde se puede observar la cicatriz de la cirugía del labio fisurado. **Imagen 2 y 3.** Examen extraoral donde se ve claramente las dos fístulas labiales junto a la línea media del labio inferior. **Imagen 4.** Se puede observar al examen intraoral la presencia de úvula bífida; **Image 1.** Extraoral examination where you can see the scar from cleft lip surgery. **Image 2 and 3.** Extraoral examination where the two lip fistulas are clearly seen next to the midline of the lower lip. **Image 4.** The presence of a bifid uvula can be observed on intraoral examination.

Fuente: Fotografías Autoridad del Dr. Santiago Reinoso Quezada, difusión autorizada mediante consentimiento informado de los padres del paciente; Photographs Authority of Dr. Santiago Reinoso Quezada, authorized diffusion by informed consent of the patient's parents.



Imagen 5. Resultado posoperatorio de la excisión de las fístulas labiales, observándose mínimamente las depresiones de las mismas por normal recidiva que se desarrolla, resultado controlado a las dos semanas del tratamiento quirúrgico. **Image 5.** Post operation result of the excision of the lip fistulas, minimizing the depressions of the same due to normal recurrence that develops a controlled result two weeks after the surgical treatment.

Fuente: Fotografías Autoridad del Dr. Santiago Reinoso Quezada, difusión autorizada mediante consentimiento informado de los padres del paciente; Photographs Authority of Dr. Santiago Reinoso Quezada, authorized diffusion by informed consent of the patient's parents.



Discusión

Los autores Lázaro y cols.⁹ manifiestan que el SVW posee una prevalencia de 1 entre cada 100 000 a 200 000 personas, únicamente con un porcentaje del 1 al 2% en pacientes con labio y paladar fisurado. Por otro lado, Gousy y cols.¹ señalan que esta enfermedad se manifiesta en 1 entre 35 000 o 100 000 personas, aunque coinciden que se presenta en el 2% de los casos de pacientes con LPF. Además, es importante destacar que Lázaro y cols.⁹ a diferencia de todos los demás autores citados en este artículo, informan que las fístulas labiales se presentan más frecuentemente en el labio superior más no en el inferior, debido a la falta de fusión de la prominencia maxilar con las nasales mediales, creando estas depresiones. Igualmente analizan que embriológicamente el mismo es ligado al sexo ya que en las mujeres los procesos palatinos se fusionan una semana más tarde que en varones y esto conlleva a una mayor frecuencia de las hendiduras labiales superiores ligadas al sexo femenino, información no reportada en otras fuentes bibliográficas⁹.

Lázaro y cols.⁹ proponen una herramienta diagnóstica prenatal novedosa para diagnosticar este síndrome, a través de un diagnóstico prenatal temprano mediante biopsia de las vellosidades coriales, sin embargo Klausler y cols.² analizan que el 50% de los métodos de diagnóstico de biopsia no demuestran un ADN alterado, por lo que este estudio queda limitado. Por lo tanto, la visión directa del embrión a través de embrioscopia para un diagnóstico temprano, sería el método más fiable al poder identificar las anomalías faciales a partir de la novena semana de gestación⁹. Por otro lado, los autores Anderson y Townsend⁸ manifiestan que debido a la variable expresión que posee el síndrome, es complicado poder predecir la alteración fetal, a menos que sea a través de ecografía, con corte frontal, examinando la extremidad nasal más el aspecto de ambos labios.

Discussion

The authors Lázaro and cols.⁹ tell that the SVW has a prevalence of 1 in every 100,000 to 200,000 people, only with a percentage of 1 to 2% in patients with cleft lip and palate. On the other hand, Gousy and cols.¹ point out that this disease appears itself in 1 among 35,000 or 100,000 people, although they agree that it occurs in 2% of the cases of patients with LPF. Furthermore, it is important to note that Lázaro and cols.⁹, unlike all the other authors cited in this article, report that lip fistulas occur more frequently in the upper lip but not in the lower lip, due to the lack of fusion of the maxillary prominence with the medial nasal, creating these depressions. They also analyze that embryologically it is linked to sex since in women the palatal processes merge one week later than in men and this leads to a higher frequency of upper lip clefts linked to female sex, information not reported in other sources. Bibliographic⁹.

Lázaro and coll.⁹ propose a novel prenatal diagnostic tool to diagnose this syndrome, through early prenatal diagnosis by chorionic villus biopsy, however Klausler and coll.² analyze 50% of the biopsy diagnostic methods, not an altered DNA, so this study is limited. Therefore, direct vision of the embryo through embryoscopy for an early diagnosis, would be the most reliable method since it could identify facial abnormalities from the ninth week of gestation⁹. On the other hand, the authors Anderson and Townsend⁸ state that Due to the variable expression that the syndrome has, it is difficult to predict fetal alteration, unless it is through ultrasound, with frontal cut, examination of the nasal limb plus the appearance of both lips.





Los autores Puertas y Rangel¹⁰ hacen hincapié en que la detección del SVW puede ser diagnosticado llevando a cabo un examen clínico multidisciplinario y minucioso en pacientes con LPF, importante para el especialista ya que las características del mismo son más prominentes y representativas a nivel orofacial, las mismas que podrían ser subdiagnosticadas a causa de su variabilidad clínica como en el presente caso. Este método de diagnóstico multidisciplinario es el mismo que se utilizó siendo efectivo con un adecuado conocimiento y de bajo costo

Conclusión

En un caso de Labio y Paladar Fisurado con fístulas labiales siempre se deberá realizar interconsulta con Pediatría para descartar síndromes asociados y proceder a su escisión quirúrgica, para evitar molestias durante la masticación del paciente y con fines posteriormente estéticos. La técnica quirúrgica realizada fue la Técnica en Huso (Fistulectomía), con la cual elimina de manera completa el trayecto ductal y se realiza un cierre por planos del labio, resultando sin secuelas. Al ser una enfermedad pobremente conocida, simplemente algunos especialistas la podrían clasificar y reconocer más allá de sus manifestaciones clínicas en pacientes con LPF, ya que existe escasa bibliografía sobre la misma y pocos casos reportados en América Latina, lo que no permite manifestar estadísticas sobre esta anomalía en nuestro continente. Por lo tanto, su búsqueda, análisis y resultado deberían ser publicados e investigados, para así tener una estadística real en cada latitud.

Bibliografía

1. Goudy S, Leslie E, Saal H, Schutte S. IRF6-Related Disorders. U.S National Library of Medicine. 2014;1-15.
2. Klausler M, Schinzel A. The Van derWoude syndrome (dominantly inherited lip pits and clefts). *Journal of Medical Genetics*: 1986;23:291-294
3. Rizos M, Spyropoulos M. Van derWoude síndrome: a review. Cardinal signs, epidemiology, associated features, differential diagnosis, expressivi-

The authors Puertas and Rangel¹⁰ emphasize that the detection of SVW can be diagnosed by carrying out a multidisciplinary and thorough clinical examination in patients with LPF, important for the specialist since its characteristics are more prominent and representative at the orofacial level, which could be underdiagnosed because of their clinical variability as in the present case. This multidisciplinary diagnostic method is the same one that was used, which is effective with an adequate knowledge and at low cost.

Conclusion

In a case of cleft lip and palate with lip fistulas, an inter-consultation with pediatrics should always be carried out to rule out associated syndromes and proceed to their surgical excision, to avoid discomfort during the patient's chewing and for later cosmetic purposes. The surgical technique performed was the Spindle Technique (Fistulectomy), with which the ductal path is completely eliminated and a plane closure of the lip is performed, resulting in no sequelae. As it is a poorly known disease, some specialists could simply classify and recognize it beyond its clinical manifestation in patients with LPF, since there is little bibliography on it and few cases reported in Latin America, which does not allow us to state statistics on this anomaly in our continent. Therefore, your search, analysis and result should be published and investigated, in order to have a real statistic in each latitude.

ty, genetic counseling and treatment. *European Journal of Orthodontics*. 2004;26(1):17-24.

4. Goswami S. Van derWoude Syndrome: A Report of Four Cases. *Archives of Medicine and Health Sciences Journal*. 2017;5:248-51.
5. Behnia H, Mina M, Nadjmi N, Yassaee VR, Ravesh Z, Tehranchi A. Multidisciplinary management of a patient with van derWoude syndrome: A case report. *Int J Surg Case Rep* 2017;30:1427.





6. More CB, Tailor M, BhavsarK,Varma S. Van derWoude syndrome: Report of two cases with supplementary findings. Indian J Dent Res 2013;24:387-9.
7. Benson AG, Djalilian HR, Ziai MN. Congenital lip pits and van derWoude syndrome. J Craniofac-Surg 2005;16:930-2.
8. Anderson PJ, David DJ, Lam AK, Townsend GC. Van derWoude syndrome: Dentofacial features and implications for clinical practice. Aust Dent J 2010;55:51-8.
9. Lázaro J, González M, Abarca L, Repollés M. Síndrome de Van derWoude: a propósito de un caso. Prog Obstet Ginecol. 2003;46(3):147-50.
10. Puertas N, Ranguel C. Síndrome de Van derWoude en gemelas monocigotas y dos casos familiares. Odous Científica. 2009; 10 (1): 26-32.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

REINOSO QUEZADA SJ; Concepción y diseño del trabajo; Recolección/obtención de resultados; Análisis e interpretación de datos

MOSCOSO MESÍAS M; Concepción y diseño del trabajo; Recolección/obtención de resultados; Análisis e interpretación de datos



Santiago José Reinoso Quezada;
Micaela Moscoso Mesías;

<https://orcid.org/0000-0002-8945-6391>
<https://orcid.org/0000-0002-9628-0611>



RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL
CC BY-NC-SA

ESTA LICENCIA PERMITE A OTROS ENTREMEXCLAR, AJUSTAR Y CONSTRUIR A PARTIR DE SU OBRA CON FINES NO COMERCIALES, SIEMPRE Y CUANDO LE RECONOZCAN LA AUTORÍA Y SUS NUEVAS CREACIONES ESTÉN BAJO UNA LICENCIA CON LOS MISMOS TÉRMINOS

