

## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Van Der Woude (Svw): A Propósito De Um Relato De Caso.

**Autores:** BRUNO FRANCESCO PROCAT DA COSTA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), BARTIRA SILVA GONÇALVES COSTA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), GABRIELLA SANDRI DOS SANTOS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), LUANA FRANCISCA DA SILVA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), CECÍLIA CARDOSO PROCÓPIO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), RAPHAELA BRIZOT RODRIGUES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), GABRIELA GROSS HUGHUENEY (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), RAFAELA CHAVES MORAES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), CAROLINE MOLINA MAX (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), THAYNA APARECIDA DA SILVA CRUZ (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), LUANA DE SOUZA MIOSSO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), CAMILA YUMI UEDA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), ANANDA KARLA BELLEI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), JANINE HORSTH (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO), ALDA ELIZABETH BOEHLER IGLESIAS AZEVEDO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO JULIO MULLER - UNIVERSIDADE FEDERAL DE MATO GROSSO)

**Resumo:** Síndrome de Van der Woude é uma condição genética congênita, autossômica dominante de alta penetrância com uma incidência de um a nove casos a cada 100.000 pessoas. Causada pelas mutações no gene codificador do fator regulador do interferón 6(IRF6) caracterizada pela presença de fossetas labiais, principalmente em lábio inferior, podendo estar associada à fenda labiopalatino, hipodontia, úvula bifida e glândulas salivares acessórias nas fossetas labiais. As Fossetas labiais são sinais patognomônicos e características marcantes e derivadas da interrupção do processo de desenvolvimento embrionário do sulco lateral durante a quarta semana gestacional sendo observadas pelos pais no período neonatal e consideradas como alterações estéticas. MASM, 2 anos de idade, feminino, branca, procurou um Centro de Saúde da capital, para consulta de puericultura acompanhada pela mãe com queixa de que sua filha apresentava dificuldade no ganho de peso, hiporexia e quadro de anemia ferropriva. A filha apresenta, desde o nascimento, “buracos” no lábio inferior que estão melhorando. Negou dificuldades na amamentação, na introdução alimentar ou dificuldade na fala. Ao exame físico, notou-se presença de fossetas labiais em lábios inferiores, quatro depressões paramedianas no lábio inferior simétricas, associadas à hiperemia labial e sialorreia, palato íntegro e fala preservada. Posteriormente ao exame físico a mãe informou que a criança sempre mordia os lábios e acúmulo de alimentos nos lábios inferiores dificultando a alimentação. O pai e a irmã possuem as mesmas características fenotípicas. O diagnóstico foi clínico, não necessitando de exames complementares. As fossetas labiais podem repercutir no crescimento e desenvolvimento infantil, devido a manifestações funcionais de dificuldades na mastigação, intensa agressão e mordedura dos lábios que podem gerar agressões à mucosa, ocasionando processos inflamatórios gerando problemas alimentares levando à perda de peso e a deficiências nutricionais, como neste caso. SVW é uma doença congênita, autossômica e dominante, portanto há 50% de chance de que uma criança receba o gene mutado e que seja afetado pela doença e, neste caso observou-se a origem paterna. Considerações finais O caso relatado traz luz à discussão sobre a importância do diagnóstico de SVW. É essencial que os profissionais da saúde saibam reconhecer a síndrome, a fim de proceder os encaminhamentos necessários, bem como realizar um plano de tratamento individualizado. Desta forma, devido às alterações físicas e funcionais que a síndrome pode ocasionar, é fundamental o acompanhamento de uma equipe multiprofissional composta por: pediatra (acompanhar o crescimento e desenvolvimento infantil), odontologista (acompanhar anomalias dentárias diversas, característica da síndrome), fonoaudiologia (auxiliar no processo da oralidade) e cirurgião para realizar procedimento cirúrgico e garantir melhor conforto social ao paciente.