

Síndrome de Van Der Woude: 10 Nuevos Casos

Van Der Woude Syndrome: 10 New Cases



Berenguer B.

Berenguer Fröhner B*, González Meli B *, Rodríguez Urcelay P*, Enríquez de Salamanca Celada J **

Resumen

El Síndrome de van der Woude se caracteriza por la presencia de hoyuelos (pits) y/o fístulas labiales, hendiduras labiales y/o palatinas e hipodontia. Es un trastorno genético con herencia autosómica dominante con alta penetrancia y expresividad muy variable. Es importante diferenciarlo de otras anomalías congénitas que se han asociado a pits labiales. Presentamos 10 casos de esta entidad, que representan la segunda serie más amplia descrita en España. Revisamos los aspectos clínicos, patológicos y genéticos, y el manejo actual de esta curiosa condición, que constituye una de las causas más frecuentes de hendiduras sindrómicas. El cirujano plástico juega un papel importante en el reconocimiento de las hendiduras que forman parte de síndromes concretos, y que tienen una clara implicación en el consejo genético a los pacientes y a sus familiares.

Abstract

Labial pits and / or fistulas, labial and/or palatal clefts and hypodontia, characterize Van der Woude's syndrome. It is a genetic disorder with autosomal dominant inheritance and high penetrance with very variable expressivity. It is important to differentiate it from other congenital anomalies that have been associated with labial pits. We present 10 cases of this entity, which represents the second largest serie described in Spain.

We review clinical, pathological as well as genetic aspects of this curious condition, which constitutes one of the most frequent causes of syndromic clefts. The plastic surgeon plays an important role in identifying those clefts that form part of defined syndromes because it has a clear implication for genetic counselling of patients and their relatives.

Palabras clave Fisura labial. Fisura palatina. Pits Labiales.

Código numérico 2312

Recibido en redacción Julio 2001

Revisado. Aceptado para publicación Agosto 2001

Key words Cleft Lip. Cleft Palate. Labial Pits.

Numeral code 2312

Received July 2001

Accepted after revision August 2001

* Médico Adjunto

** Jefe de Sección