

BOLETIM DE CIRURGIA PLÁSTICA

CLÍNICA DE CIRURGIA PLÁSTICA E RECONSTRUTORA IVO PITANGUY

4.6.10

FÍSTULAS LABIAIS CONGÊNICAS — ANOMALIAS ASSOCIADAS E TRATAMENTO CIRÚRGICO

Ivo Pitanguy¹
Alberto M.L. Caldeira²
Mario Navarro Trevino³
Carlos Alberto Calixto³

RESUMO

Os autores apresentam uma revisão bibliográfica, avaliação de casos e discussão da provável etiologia das fístulas labiais congênicas. Enfatizam sua associação a malformações congênicas, tais como fissuras lábio-alvéolo-palatinas, seu tratamento cirúrgico, além do aconselhamento genético aos pacientes e seus familiares.

UNITERMOS: anomalias congênicas; fístulas labiais; sinus labial

Consideradas entidades sumamente raras, as fístulas congênicas foram inicialmente reportadas por Demarquay em 1845⁹, sendo localizadas ao nível do lábio inferior. Posteriormente, Lannelongue, em 1891, foi o primeiro autor a relatar esta anomalia no lábio superior¹⁶. Watanabe et al.^{3,2}, em 1951, efetuaram uma revisão da literatura mundial totalizando em 100 o número de casos. Warbrick et al.^{3,1}, juntamente com Abramson¹, em 1952, apresentaram artigos enfatizando a etiologia destas fístulas e em 1954, Van der Woude²⁹ relatou a associação de fístulas labiais inferiores com fissuras lábio-palatinas, dando ênfase a um fator genético hereditário. Seguindo-se a este trabalho, Wang e Macomber^{3,0}, em 1956, Cervenka et al., em 1969⁷, Bowers, em 1970⁴, confirmaram a frequência destas associações, salientando a importância do fator hereditário. As fístulas labiais podem ser encontradas tanto no lábio inferior quanto no lábio superior.

Fístulas labiais superiores

As fístulas do lábio superior são as mais raras, sendo geralmente acompanhadas de anomalias congênicas localizadas na linha média facial, como, encefalocele, nariz bífido etc.². Sua etiologia é bastante discutível e várias teorias tentam explicar a fenomenologia implicada; no entanto, nos restringimos às mais aceitáveis atualmente, como a teoria de Boyd⁶ e Frazer¹⁰, que advogam: deficiência do crescimento descendente do processo fronto-nasal; ruptura por defeitos de fusão mesenquimatosa do processo maxilar ou falta completa de fusão do processo maxilar ao processo nasofrontal.

Normalmente são unitárias e localizadas na linha média, apesar de vários trabalhos apresentarem fístulas de localização paramediana^{1,8}. No entanto, sua terminação ocorre sempre na linha média (Figs. 1 e 2). Caracterizam-se, ainda, por um pequeno orifício com desembocadura na borda do vermelhão, que ascende atravessando o músculo orbicular para terminar em fundo de saco, ou ocasionalmente, no sulco alveolar superior.

Fístulas labiais inferiores

São geralmente duplas, simétricas, localizadas em ambos os lados da linha média e freqüentemente acompanhadas de outras anomalias, tais como fissura labial ou palatina^{4, 5, 7, 21, 27, 29, 30}. Tem sido demonstrada uma forte incidência familiar. A associação acima descrita, denominada síndrome de Van der Woude, constitui uma entidade genética autossômica dominante com a probabilidade de 50% de transmissão e penetrabilidade¹⁷. Sua etiologia é também obscura e dentre as hipóteses propostas que a explicam, destacam-se:

- origem filogenética: proposta por Sir Arthur Keith¹³, que relaciona os canais mucosos encontrados no desenvolvimento embrionário de outras espécies animais às fístulas apresentadas pelo homem.
- origem glandular ou epitelial: proposta por Demarquay⁹, Murray²⁰, Unterberger²⁸ e outros²⁵, que afirmam que a anomalia é causada pela hipertrofia dos ductos das glândulas salivares acessórias do lábio inferior, ou pela invaginação anormal da mucosa labial.

1 Professor Titular do Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da Escola Médica de Pós-Graduação da Pontifícia Universidade Católica do Rio de Janeiro. Membro da Academia Nacional de Medicina

2 Cirurgião-Residente da Clínica Ivo Pitanguy e do Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da PUC/RJ

3 Cirurgião-Residente do Curso de Especialização em Cirurgia Plástica da PUC/RJ

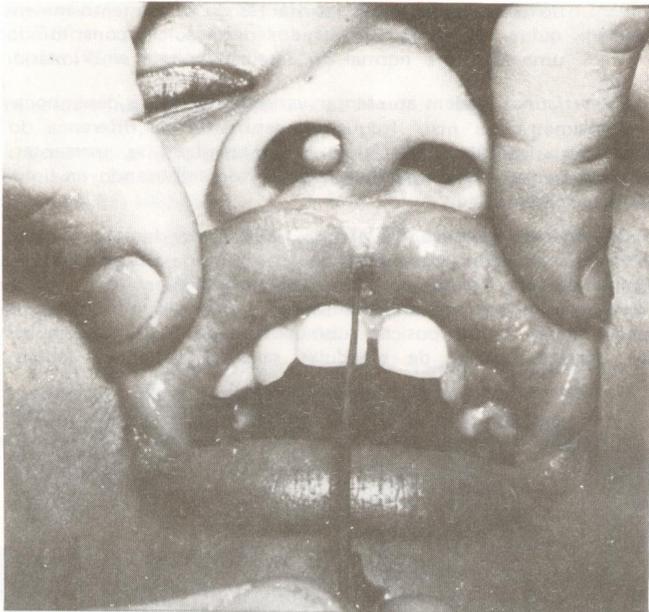


Fig. 1 – Fístula congênita mediana do lábio superior, com fissura mediana do lábio superior e apêndice intra-nasal congênito.

Congenital upper lip median fistula, with upper lip median cleft and congenital intranasal appendix.

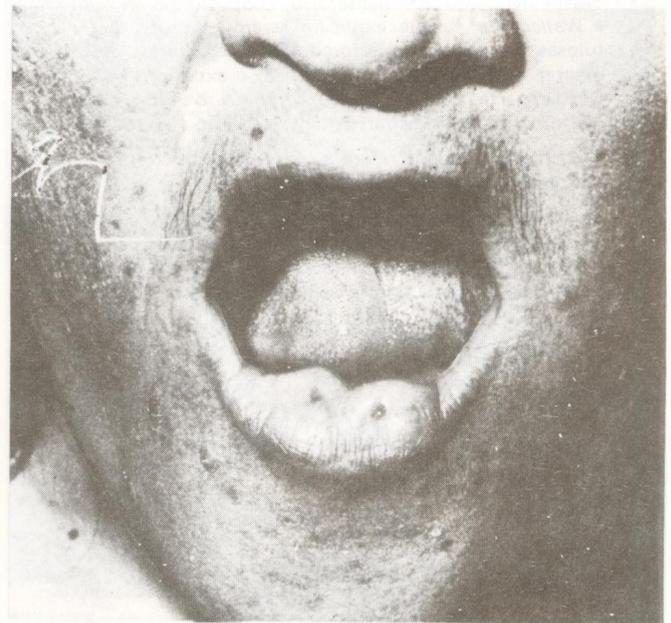


Fig. 3 – Fístula congênita bilateral simétrica do lábio inferior. Lower lip congenital symmetric bilateral fistula.

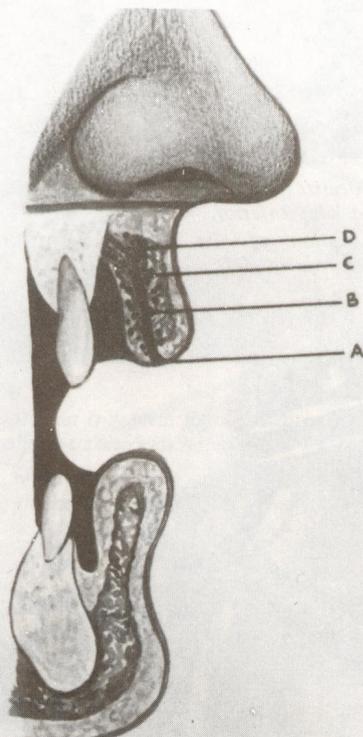


Fig. 2 – (a) Orifício externo da fístula, (b) trajeto fistuloso no músculo orbicularis oris, (c) trajetória submucosa com emergências das glândulas salivares acessórias, (d) extensão ocasional do trajeto fistuloso ao sulco alveolar superior.

(a) Outer orifice of the fistula, (b) crossing the orbicularis oris muscle, (c) submucous trajectory with accessory salivary glands emergences, (d) occasional extension of the fistular trajectory to the upper alveolar sulcus.

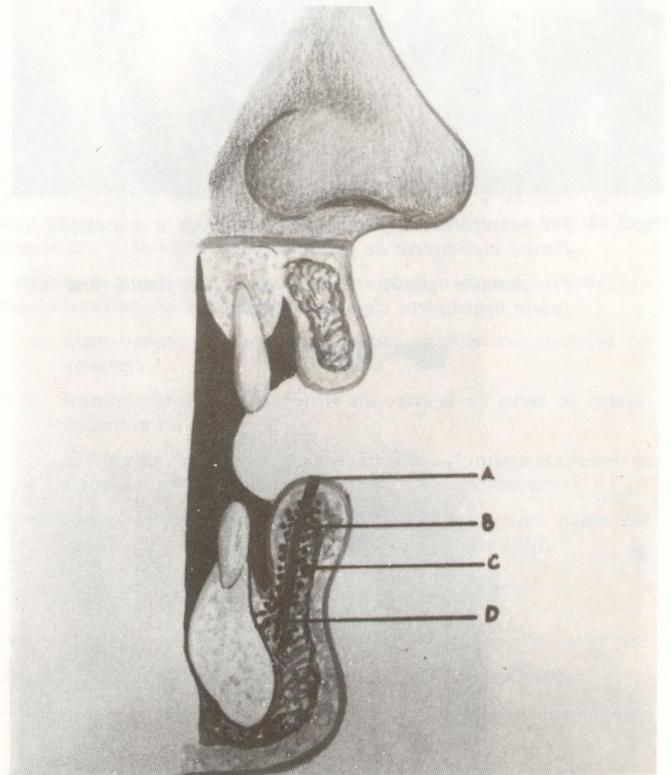


Fig. 4 – (a) Emergência da fístula, (b) trajeto fistuloso no músculo orbicularis oris, (c) trajetória submucosa ao nível da emergência das glândulas salivares acessórias, (d) extensão ocasional do trajeto fistuloso ao sulco alveolar inferior.

(a) Fistula emergence, (b) crossing the orbicularis oris muscle, (c) submucous trajectory at the level of the accessory salivary glands emergence, (d) occasional extension of the fistular trajectory to the lower alveolar sulcus.

- c. desenvolvimento compensatório; proposto por *Hamilton*¹, e *Wallcombe*³, que explicam serem as protrusões perifistulosas causadas pelo esforço do lábio inferior de modo a manter a oclusão labial; relacionam o excesso do crescimento da parte central do lábio como o fator causal das malformações associadas de lábio e palato fissurados.
- d. a última hipótese se refere à teoria embrionária, para a qual existem duas causas:

1. *fissura transversa*: proposta por *Mason*¹⁹, em 1940, estabelecendo a presença de uma fissura labial transversa, que desaparece antes do nascimento, como o fator responsável pela anomalia em estudo;
2. *sulco lateral labial inferior*: proposta por *Stieda*²⁶, *Sicker e Pahl*²⁴, e confirmada por *Warbrick*³¹, advogan-

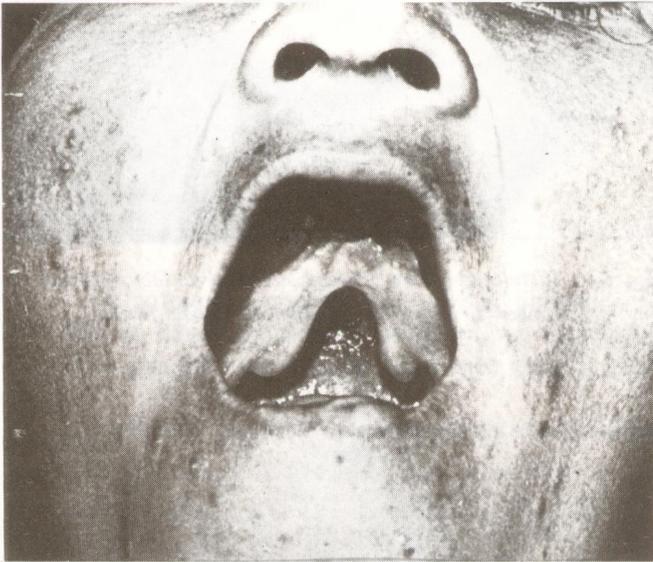


Fig. 5 – Pré-operatório da fístula labial inferior e associação de fissura incompleta de palato mole.

Preoperative photo of the lower lip fistula and soft palate incomplete cleft association.

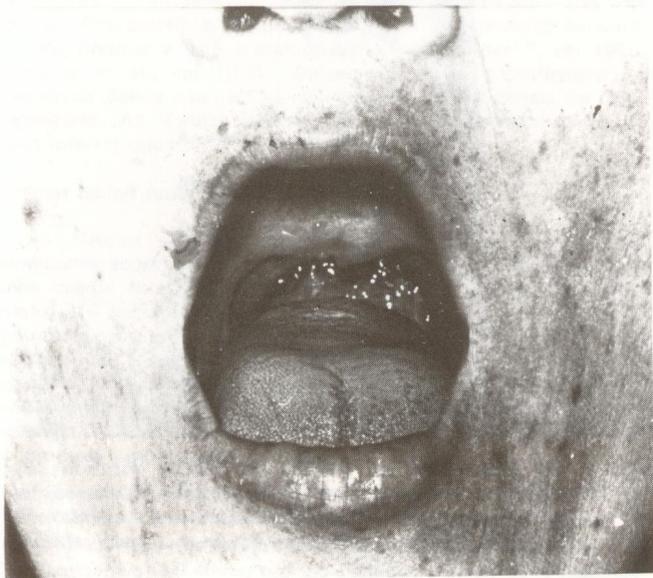


Fig. 6 – Pós-operatório da incisão transversa para remoção das fístulas e palatoplastia.

Postoperative view of the transverse incision for removal of the fistulae and for palatoplasty.

do serem estas lesões resultantes do crescimento mesenquimal excessivo dos ângulos deste sulco, constituindo uma estrutura normal do desenvolvimento embrionário.

Estas fístulas podem apresentar variações, sendo a desembocadura assimétrica a mais freqüente, resultante da diferença do tamanho da abertura das fístulas. Pode também se apresentar, mais raramente, como uma fístula única, desembocando na linha média ou paramediana^{22, 23}.

Os orifícios externos das fístulas geralmente desembocam na borda do vermelhão, situando-se no ápex de uma elevação cônica, terminando em fundo de saco após percorrerem um trajeto infero-posterior, atravessando o músculo orbicular dos lábios e estendendo-se a uma posição submucosa onde apresentará múltiplas desembocaduras de glândulas salivares acessórias labiais,



Fig. 7 – Localização da fístula paramediana e fissura incompleta do lábio inferior.

Location of the paramedian fistula and lower lip incomplete cleft.

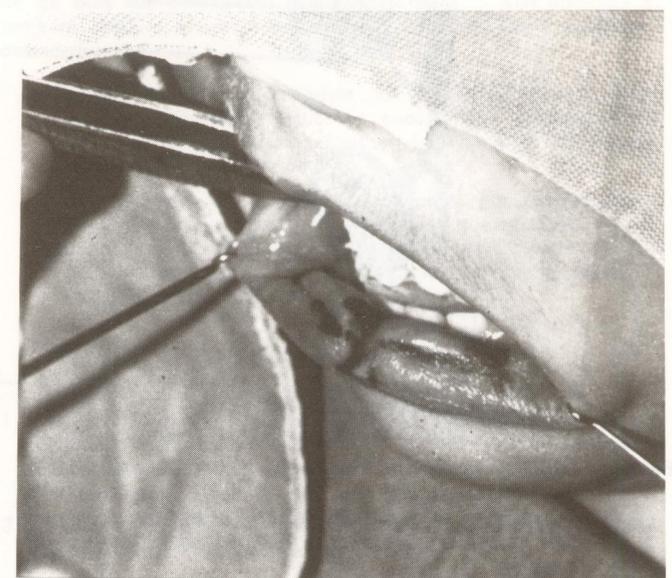


Fig. 8 – Identificação da trajetória fistulosa, marcação e ressecção necessária à remoção da fístula.

Identification of the fistular trajectory, marking and necessary resection for removal of the fistula.

responsáveis por seu espessamento. Com um comprimento médio de 2,5 cm, pode ocasionalmente estender-se ao sulco alveolar inferior (Figs. 3 e 4).

Aspectos clínicos e histopatológicos

Sendo uma lesão geralmente assintomática, os pacientes recorrem ao tratamento por razões estéticas ou para corrigir as malformações associadas.

No entanto, por apresentarem desembocadura das glândulas salivares acessórias, ocasionalmente tem sido relatado casos de aumento de secreção salivar^{1,5}, geralmente durante a alimentação, criando desconforto para os pacientes, e em casos mais graves, obstrução com infecção secundária.

Os estudos histopatológicos mostram trajetos fistulosos formados por epitélio estratificado escamoso, similar ao revestimento epitelial do vermelhão, envolvido por numerosas glândulas salivares acessórias (mucosas), cujos ductos desembocam dentro do lúmen fistuloso (Tabela 1).

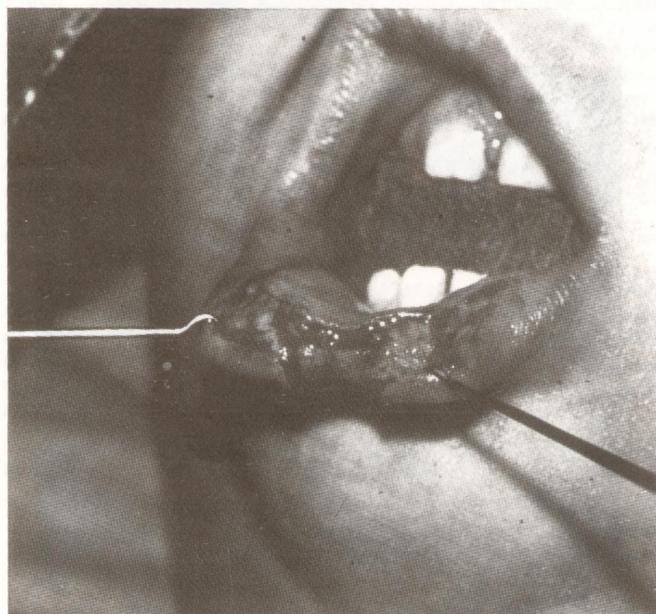


Fig. 9 – Remoção total da trajetória fistulosa, compreendendo as glândulas salivares acessórias adjacentes.

Complete removal of the fistular trajectory, comprehending the adjacent accessory salivary glands.



Fig. 10 – Aproximação cuidadosa do músculo orbicularis oris com suturas absorvíveis.

Careful approximation of the orbicularis oris muscle with absorbable suture.

TRATAMENTO

Uma extensa gama de abordagens clínico-cirúrgicas tem sido proposta através dos anos. Entre estas, podemos relacionar: a eletrocoagulação usada por *Baxter*³, *Khanna*^{1,4}, a excisão vertical de *Hoffman*^{1,2}, a excisão transversa de *Sharpe*^{2,3} e a excisão por plastia em T de *Mahler* e *Haven*^{1,8}.

Consideramos que o tratamento cirúrgico deverá se constituir fundamentalmente em (Figs. 5 e 6):

- a. identificação do trajeto fistuloso através de corantes ou cânulas;
- b. incisão transversal fusiforme ou vertical ao nível da desembocadura da fístula;
- c. extirpação total do trajeto fistuloso juntamente com as glândulas salivares acessórias que nele desembocam;
- d. aproximação e fechamento por planos, com cuidadosa plastia do músculo orbicularis oris (Figs. 7 a 12b).

Tabela 1

Casos	Idade	Sexo	Tez	Localização fístula	Anomalias associadas	Resultado trat. cirúrg.	Complicações
1	17 anos	F	negra	Linha média lábio superior (única)	Fissura mediana incompleta lábio superior	Bom	—
2	27 anos	F	parda	Simétrica, bilateral, dupla lábio inferior	Fissura incompleta palato mole	Bom	—
3	4 meses	F	branca	Simétrica, bilateral, dupla lábio inferior	Fissura mediana incompleta lábio inferior Nevus piloso tórax anterior	Bom	—

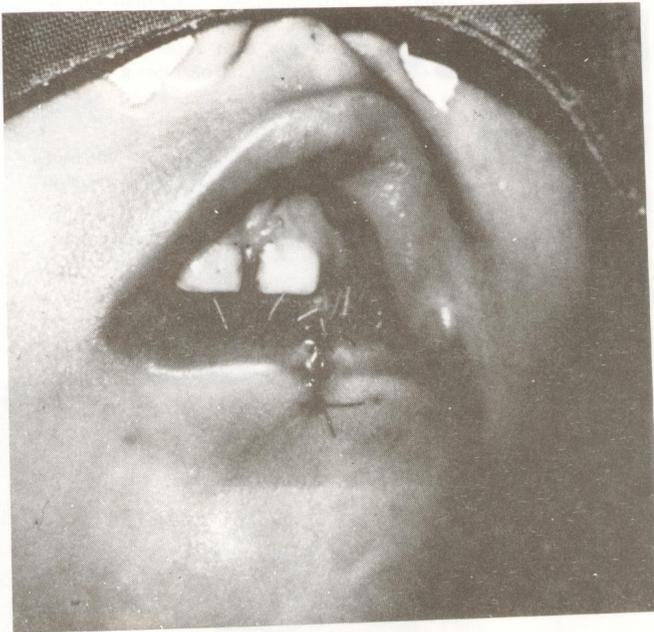


Fig. 11 – Perfeita acomodação dos bordos no pós-operatório imediato.

Perfect accommodation of the borders, immediate postoperative period.

Como possíveis complicações a este procedimento, podemos encontrar:

- formação de cistos mucosos, secundária à formação parcial do trajeto fistuloso ou à persistência de glândulas mucosas salivares acessórias;
- disfunção do músculo orbicularis oris por reparo insuficiente, causando deformidades em sela ou aplainamento da região de extirpação. Em casos extremos, pode ser observada secreção salivar com eversão do segmento médio do lábio.

CONCLUSÃO

As fístulas congênicas labiais são entidades sumamente raras, necessitando um exame minucioso por suas associações com anomalias congênicas associadas.

A presença da síndrome de Van der Woude exige um aconselhamento familiar devido a sua implicação hereditária e portanto à alta possibilidade de transmissão aos descendentes.

Preferimos o tratamento cirúrgico aos demais tipos de tratamento, com excisão completa do trajeto fistuloso, dando-se ênfase a dois pontos principais, extirpação das glândulas salivares acessórias e reparo do músculo orbicularis oris, através dos quais se evitam as principais complicações pós-operatórias.



A



B

Fig. 12 – (a-b) Pré e pós-operatório do paciente (Figs. 7 a 11), onde pode ser observada uma boa coaptação dos bordos, assim como uma correção ad integrum do lábio inferior.

(a e b) Pre and postoperative views of the patient shown in figures 7 through 11, where a good coaptation of the borders can be observed, as well as the ad integrum correction of the lower lip.

Congenital lip sinus Associated genetic disorders and surgical treatment

SUMMARY

The authors present a revision of the literature, evaluation of cases and discussion of the probable etiology of the congenital lip fistula. Emphasis is given to its association with other congenital malformations, such as cleft lip and palate, to its surgical treatment as well as to the importance of its genetic factor.

UNITERMS: genetic disorders; lip fistula; lip sinus

Congenital lip fistulae, a very rare deformity, were first reported by Demarquay in 1845⁹, localized on the vermilion border of the lower lip. In 1891, Lannelongue was the first author to report this anomaly on the upper lip.¹⁶ In 1951, Watanabe and his co-workers^{3,2} recorded a total of 100 cases, when revising the world literature. In 1952, Warbrick and co-workers^{3,1} as well as Abramson¹, presented papers stressing on the etiology of these fistulae, and in 1954, Van der Woude^{2,9} reported the association of lower lip fistulae with cleft lip and palate, enhancing on the hereditary genetic factor. Following this paper, Wang and Macomber^{3,0}, in 1956, Cervenka and co-workers⁷, in 1969, and Bowers⁴, in 1970, confirmed the frequency of these associations, once more calling attention to the importance of the hereditary factors involved⁸.

Upper lip fistulae

These fistulae are more rare, presenting associated malformations located on the facial midline, such as encephalocele, bifid nose etc.² Its etiology is controversial, and various theories try to explain the phenomenology implied; nevertheless, we restrain ourselves to more acceptable theories such as those of Boyd⁶ and Frazer¹⁰, who advocate a deficiency of the fronto-nasal process descendent growth, rupture of the maxillary process by a mesenchymal fusion defect, total absence of the maxillary process fusion to the frontonasal process. They are generally single and localized on the midline, although various papers present paramedian fistulae^{1,8} (Figs. 1 and 2). Nevertheless, they always end on the midline. They also feature a small dimple on the vermilion border, emerging through the orbicularis oris muscle to end in a cul-de-sac, or occasionally on the upper alveolar sulcus.

Lower lip fistulae

These are usually a symmetrical pair of dimples located on each side of the midline, associated to other anomalies such as cleft lip or cleft palate^{4, 5, 7, 21, 27, 29, 30}, with large familial incidence. This association, known as the Van der Woude syndrome, is an autosomic dominant genetic deformity, with a probable 50 percent rate of transmission and penetrability^{1,7}.

Its etiology is obscure and many are the hypotheses proposed, the most important ones outlined as follows:

- a. phylogenetic origin, proposed by Sir Arthur Keith^{1,3}. It connects the mucous cannals, found in the embryological development of other animals species, to the labial fistulae occurring in man;
- b. glandular or epythelial origin, proposed by Demarquay⁹, Murray²⁰, Unterberger^{2,8} and other^{2,5}, which attribute the anomaly to a hypertrophy of the ducts of the accessory salivary glands of the lower lip or to the abnormal invagination of the labial mucosa;
- c. compensating development, proposed by Hamilton^{1,1}, and Wallcombe^{3,3}, who explain that the sinuses protrusions are caused by an effort of the lower lip to occlude or to

compensate, by excessive growth, defects on the cleft lip and palate;

d. the last hypothesis refers to an embryonic theory, involving two causes:

- 1. transverse furrow; proposed by Mason^{1,9}, in 1940, establishing the presence of a transverse cleft lip which disappears before birth as being the factor responsible for the lip fistula;
- 2. lateral lower sulci; proposed by Stieda^{2,6}, Sicker and Pahl^{2,4} and confirmed by Warbrick^{3,1}, who stated that these lesions are a result of an excessive mesenchymal growth of the angles of the sulci, constituting a normal structure of the embrionary development.

These fistulae may present some variations, the asymmetrical location being the most frequent variant resulting from a difference in the size of the orifices of the fistulae. They also appear more rarely as a single fistula, located on the midline and paramidline^{2,2, 2,3}.

The external orifices of the fistulae generally appear on the vermilion border, situated on the apex of a nipple-like elevation ending in a cul-de-sac, after an infero-posterior penetration through the orbicularis oris muscle, till they reach a submucosal position with several emergences through the salivary accessory labial glands, responsible for their thickness. With an average length of 2.5 cm, they occasionally extend to the inferior alveolar sulcus (Figs. 3 and 4).

Clinical and histopathological aspects

As the lesions are usually asymptomatic, the patients most often seek medical advice for aesthetic reasons or to correct associated malformations.

However, as they occasionally present an accessory salivary gland emergence, salivary secretions has been reported during food ingestion^{1,5}, what creates discomfort to the patients, and in more severe cases obstruction with secondary infection.

Histopathologic studies show a sinuous trajectory lined with squamous cell stratified epithelium similar to that of the lip vermilion, surrounded by many accessory salivary glands, whole ducts empty into the lumen of the fundus (Table 1).

TREATMENT

Numerous clinico-surgical approaches have been proposed throughout the years. Among these, electro-coagulation employed by Baxter³ and Khana^{1,4}, Hoffman's vertical excision^{1,2}, the transverse excision by Sharpe^{2,3} and the T-plasty excision used by Mahler and Haven^{1,8}.

Table 1

Cases	Age	Sex	Race	Fistula localization	Associated anomalies	Surg. treatment results	Complications
1	17 years	F	black	Upper lip mid-line (single)	Upper lip incomplete medial cleft	Good	—
2	27 years	F	mulatto	Lower lip double, bilateral, symmetrical	Soft palate incomplete cleft	Good	—
3	4 months	F	white	Lower lip double, bilateral symmetrical	Lower lip medial incomplete cleft Anterior thorax pilose naevus	Good	—

The treatment we consider most effective should be fundamented in the following steps (Figs. 5 and 6):

- a. identification of the fistula tract with methylene blue or probes;
- b. total fusiform or vertical excision around the opening of the fistula;
- c. total excision of the fistula tract and of the accessory salivary glands draining into it;
- d. closure effected in layers with careful approximation of the orbicularis oris muscle; (Figs. 7 to 12b).

Possible complications are:

- a. the formation of mucoid cysts, secondary to the partial formation of the fistula tract or to persistence of the accessory salivary glands;
- b. disfunction of the orbicularis oris muscle due to insufficient re-approximation, producing a flattened or indented aspect to the excised area. In more severe cases, this complication may cause drooling or a mild eversion of the lower lip.

CONCLUSIONS

Congenital lip fistulae are among the rarest congenital deformities recorded, needing a conscientious examination due to its associated congenital anomalies.

The presence of Van der Woude syndrome requires a familial conselling, due to its hereditary implications and, therefore, its high possible transmission to the descendants.

We prefer a surgical treatment instead of other types of treatments, with complete excision of the fistulae tract, emphasizing on two main points: excision of the accessory salivary glands and reconstruction of the orbicularis oris muscle, so as to avoid main postoperative complications.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ABRAMSON PD – Bilateral congenital clefts of the lower lip. Surg, 31: 761, 1952.
2. BARTELS R & HOWARD R – Congenital midline sinus of the upper lip. Plast Reconstr Surg, 52: 665, 1973.
3. BAXTER H – Congenital fistulas of lower lip, case. Am J Orthod, 25: 1.002, 1939.
4. BOWERS DG Jr – Congenital lower lip sinuses. Plast Reconstr Surg, 45: 151, 1970.
5. BOWERS DG Jr. – Surgical repair of congenital lower lip sinuses. Plast Reconstr Surg, 49: 632, 1972.
6. BOYD JD – Classification of the upper lip in mammals. J Anat, 67: 409, 1933.
7. CERVENKA J et al. – The syndrome of pits of the lower lip and cleft lip and/or palate. Genetic considerations. Am J Human Genet, 19: 416, 1969.
8. COCCIA C & BIXLER D – Cleft lip, cleft palate, and congenital fistula of the lower lip. Oral Surg, 24: 246, 1967.
9. DEMARQUAY JN – Quelques considerations sur le bec-de-lièvre. Gaz med Paris, 13: 52, 1845.
10. FRAZER JE – A preliminary communication on the formation of the nasal cavities. J Anat & Physiol, 45: 347, 1911.
11. HAMILTON E – Double hare lip, which had been submitted to two previous operations without success. Dublin Q J M Sc, 31: 285, 1861.
12. HOFFMAN S – Congenital lip sinuses: hereditary aspects and their relationships to cleft lip and palate. Brit J Plast Surg, 24: 241, 1971.
13. KEITH A – Three demonstrations on congenital malformation of palate, face and neck. Brit M J, 2: 363, 1909.
14. KHANNA NW – Congenital lip sinuses. Australian and New Zealand J Surg, 40: 184, 1970.
15. LANE WA – A case in which two symmetrical congenital mucus secreting cavities existed in the lower lip. Trans Clin Soc London, 24: 230, 1891.
16. LANNELONGE R & MERARD V – Traité des affections congénitales. Asselin et Houzeau, Paris, 1891.
17. LYNCH HT & KIMBERLING W – Genetic counseling in cleft lip and cleft palate. Plast Reconstr Surg, 68: 800, 1981.
18. MAHLER D & HAVEN A – Lateral congenital sinus of the upper lip. Brit J Plast Surg, 28: 203, 1975.
19. MASON ML et al. – Surgical and anatomic aspects of a case of double lower lip. Surg Gynec Obstetr, 70: 12, 1940.
20. MURRAY J – Brit and Foreign Medic Surg Rev, 26: 502, 1860.
21. PITANGUY I & LESSA S – Fístulas labiais congênitas. Rev bras Cir, 64: 261, 1974.
22. SATO K – Three cases of congenital fistulas of the lower lip. Jap J Orthop, 13: 581, 1938.
23. SHARPE C – Congenital lip sinuses. Plast Reconstr Surg, 47: 85, 1971.
24. SICKER H & PAHL L – Zur Entwicklung des Menschlichen Unterkiefers (Ein Beitrag zur Entstehung der Unterlipperfisteln). Zeitschrift für Stomat, 32: 552, 1934.
25. SORICELLI DA et al. – Congenital fistulas of the lower lip. Oral Surg, 21: 516, 1966.
26. STIEDA A – Congenital lower lip pits. Arch Klin Chir, 79: 293, 1906.
27. TAYLOR WB & LANE DK – Congenital fistulas of the lower lip. Arch Dermat Syph, 94: 420, 1966.
28. UNTERBERGER F – Congenital lower lip pits. Berlin Klin Wchschr, 45: 18, 1908.
29. VAN DER WOUDE A – Fistula labii inferioris congenita and its association with cleft lip and palate. Am J Human Genet, 6: 244, 1954.
30. WANG MK & MACOMBER WB – Congenital lip sinuses. Plast Reconstr Surg, 18: 319, 1956.
31. WARBRICK JG et al. – Remarks on the etiology of congenital bilateral fistulae of the lower lip. Brit J Plast Surg, 4: 254, 1952.
32. WATANABE Y et al. – Congenital fistulas of the lower lip. Report of five cases with special reference to the etiology. Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol, 4: 709, 1951.
33. WALLCOMBE WL – Mandibular processes associated with double hare-lip and cleft palate. Lancet, 1: 357, 1905.