22º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PERINATOLOGIA
IX SIMPÓSIO INTERNACIONAL
de Medicina Fetal da SGOB

CENTRO DE CONVENÇÕES
ULISSES GUIMARÃES . BRASÍLIA . DF
19 A 22 DE NOVEMBRO DE 2014

Trabalhos Científicos

Título: Espectro óculo-aurículo-vertebral Ou Síndrome De Goldenhar

Autores: VANESSA PRISCILLA WIESNER KROBEL (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN - ITAJAÍ SC); RAFAELA SCHRAMM DE BORBA MENDONÇA (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN - ITAJAÍ SC); TALINE REGINA DOS SANTOS MARQUES (HOSPITAL PEQUENO ANJO - ITAJAÍ - SC); PRISCILLA DE SOUZA PRIGOL (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ -SC)

Resumo: Introdução: O Espectro óculo-aurículo-vertebral afeta 1 para cada 5.600 nascidos vivos. Em sua grande maioria, tem bom prognóstico, com desenvolvimento neurológico normal. Quando há envolvimento do Sistema Nervoso Central(SNC) o prognóstico é reservado. Objetivo: Relatar um caso do Espectro óculo-aurículo-vertebral, ou Síndrome de Goldenhar, com expressão clínica em quase todos sistemas, com especial acometimento do SNC, além de apresentar situs inversus do fígado e baço, achado comumente não observado nesta síndrome. Relato: Recém-nascida de F.Z., nasceu no dia 08/08/14 em Itajaí (SC), parto cesáreo por estado fetal não tranquilizador, 33 semanas e 5 dias, 1980g, 40 cm, sexo feminino, Apgar 4/7. Na gestação foram realizadas 7 consultas de pré natal, com sorologias imunes ou não reagentes; Tabagismo materno até 4 semanas de gestação, fez uso apenas de paracetamol. Pais hígidos, não consanguíneos, que possuem dois filhos prévios hígidos. Ausência de história familiar de doenças genéticas ou neurológicas. Ao exame físico, a paciente apresentava uma nodulação em região cervical posterior com pele íntegra, implantação baixa de cabelos na nuca, malformação e anteriorização da orelha direita, pescoço curto, microcefalia, micrognatia, olho direito com presença “lipodermoides epibulbares”. A tomografia computadorizada (TC) de crânio evidenciou volumosa encefalocele occipital ocupada com tecido cerebral, o restante do parênquima cerebral e ventrículos eram normais. TC abdome superior mostrou a presença de fígado e baço com aspecto de situs inversos. TC de tórax com vértebras torácicas e lombares não fusionadas; A ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio confirmou presença de malformação de Arnold-Chiari III. Paciente permaneceu internado por 19 dias na UTI neonatal, quando subitamente veio a óbito no dia 27/08/14. Conclusão: Mesmo que o Espectro óculo-aurículo-vertebral, ou Síndrome de Goldenhar, não seja uma doença rara e tenha sua evolução normalmente favorável, quando o SNC é acometido seu prognóstico é reservado.