



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: Síndrome De Goldenhar

Autores: FERNANDA GOMES ARAUJO (EMAIL: FEMDB@HOTMAIL.COM; HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); CLAUDIA LUCIA AKKARI (HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); JULIANA FOES BIANCHINI GARCIA (EMAIL: JUFBIANCHINI@HOTMAIL.COM; HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); SABRINA AUGUSTO IHARA (HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); KARLA MICHELY INACIO DE CARVALHO (HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); ROSILANE DOS REIS PACHECO (HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); MICHELLE ZABA (HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); LIVIA DE CASSIA AGUIAR FERNANDES (HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP); MILENNA VAZ DANTAS (HOSPITAL INFANTIL CANDIDO FONTOURA - HICF; SAO PAULO, SP)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Goldenhar é uma doença de herança multifatorial autossômica dominante, de etiologia desconhecida. Apresenta-se com a tríade: alterações oculares, auriculares e vertebrais, podendo apresentar sinais sistemáticos, como anomalias cardíacas, renais e de sistema nervoso central. Objetivo: relatar o caso de uma síndrome pouco conhecida e de importante comprometimento sistêmico quando não diagnosticado precocemente. Métodos: relato de caso e revisão de literatura Resultados: recém-nascido, masculino, vinte e seis dias de vida, deu entrada em nosso serviço encaminhado do Posto de Saúde com desconforto respiratório há seis dias e piora há um dia, foi realizado primeiro atendimento no pronto socorro e transferido para Unidade de Terapia Intensiva Neonatal para investigação diagnóstica e estabilidade clínica. Ao exame físico, observou-se hipoplasia facial, agenesia de orelha direita, microtia e microftalmia direitas, malformação de cartilagem nasal e sopro cardíaco, pensado então em síndrome congênita a ser investigada. Durante internação, paciente evoluiu com insuficiência respiratória, insuficiência cardíaca congestiva e choque séptico que foram tratados e, posteriormente, apresentou choque cardiogênico. Após estabilização clínica, foi realizada tomografia de crânio que evidenciou extensa malformação de orelha externa e média direita, microtia, agenesia de conduto auditivo externo e das estruturas da orelha média, sem aeração de células mastoideas deste lado, labirinto ósseo preservado a direita, malformação da órbita direita com volume reduzido, com presença de cisto colobomatoso posterior de um centímetro, malformação de mandíbula direita e realizado ecocardiograma evidenciando forame oval pérvio, comunicação interatrial e comunicações interventriculares, corroborando para o diagnóstico de Síndrome de Goldenhar. As cirurgias cardíacas foram realizadas em outro serviço, em primeiro tempo foi realizada bandagem pulmonar e reabordado para realização de ventriculoseptoplastia, plastia de valva mitral e tricúspide, reconstrução de tronco da pulmonar e atrioseptorrafia. Hoje o paciente tem oito anos de idade e está em acompanhamento com otorrinolaringologia, cardiologia, cirurgia plástica e neurologia, apresenta atraso cognitivo leve, frequentando escola com acompanhante, faz fisioterapia motora, usa aparelho auditivo e prótese ocular. Conclusão: O paciente consegue ter uma vida normal, com as devidas adaptações, se diagnosticado e tratado precocemente.