



24º Congresso Brasileiro de  
**PERINATOLOGIA**  
de 26 a 29 de setembro de 2018  
Natal • RN

### **Trabalhos Científicos**

**Título:** Síndrome De Goltz-Gorlin Associada À Síndrome Do Coração Esquerdo Hipoplásico Com Evolução Para Óbito.

**Autores:** BRUNA GUARDA RIBEIRO (HCUFMG), FLÁVIA MAGALHÃES CARDOSO, GRAZIELA NUNES VILAR, ISABELLA CRISTINA MENDES DE SÁ E SILVA, ISABELLA MARIA FRANCO DIAS, SARA ZUCULIN

**Resumo:** Introdução: A Síndrome de Goltz-Gorlin é uma desordem multissistêmica, cuja apresentação com acometimento cardiovascular grave é rara, sendo fundamental seu reconhecimento para definição prognóstica e aconselhamento genético. Objetivo: Apresentar relato de caso de uma síndrome genética ligada ao X, que evoluiu para o óbito devido ao acometimento cardíaco. Métodos: Revisão do prontuário, registro fotográfico do paciente e revisão de literatura. Resultados: Recém-nascido a termo, sexo feminino, pequeno para idade gestacional, baixo peso, parto cesariana, necessitou de reanimação em sala de parto, Apgar de 7 no primeiro minuto e 9 no quinto minuto. Conduzido à Unidade Neonatal devido a cardiopatia congênita dependente de canal arterial patente identificada em ultrassonografia morfológica, sendo iniciada Prostaglandina. Foram identificados no recém-nascido lesões cutâneas lineares, eritematosas e atróficas, sindactilia, alterações oculares e nos cabelos, hidronefrose e cardiopatia congênita grave. O Ecocardiograma evidenciou síndrome de hipoplasia do coração esquerdo, com estenose mitral crítica, atresia aórtica, hipoplasia grave de aorta ascendente, comunicação interatrial do tipo ostium secundum não restritiva, grande canal arterial patente e hipertensão pulmonar, sem indicação cirúrgica corretiva ou paliativa. A associação dos achados clínicos com o resultado do anatomopatológico indicou o diagnóstico provável de Síndrome de Goltz-Gorlin, ainda que não estivessem descritos na literatura casos associados com a cardiopatia congênita grave. A condição clínica do recém-nascido foi apresentada à família e foi acordado que a medicação seria suspensa. O paciente evoluiu para óbito no período neonatal devido à gravidade da cardiopatia. Conclusão: O prognóstico desses pacientes está correlacionado com a gravidade das manifestações sistêmicas e o reconhecimento da síndrome permite aconselhamento genético.