



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Goldenhar: A Importancia Do Diagnóstico Precoce

Autores: NATASHA GEISEL (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); PRISCILLA AGUIAR (); AMANDA PINHEIRO (); BARBARA REIS (); AMANDA GOBBO (); MARIA DO SOCORRO SILVA (); BEATRIZ SOFFE (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE)

Resumo: Introdução: A síndrome de Goldenhar, ou displasia óculo-aurículo-vertebral é um complexo de malformações que resulta do desenvolvimento anormal do primeiro e segundo arcos branquiais que se mostra com diversos fenótipos. De etiologia desconhecida essa rara síndrome pode apresentar incidência de até 1:7000 nascidos vivos e predominância no sexo masculino (3:2). Relato de caso: BVPM, 8 anos, feminina, branca, internou com quadro de prurido, edema e hiperemia em olho esquerdo, compatível com o diagnóstico de celulite periorbitária. Iniciada antibioticoterapia por 10 dias, obteve melhora parcial do quadro, mantendo protrusão da mucosa interna da pálpebra superior esquerda que, na avaliação oftalmológica, foi diagnosticada como dermóide intraorbitário. Ao exame físico observou-se assimetria facial, apêndices cutâneos pré-auriculares bilateralmente, ausência de conduto auditivo e microtia à esquerda. Com a hipótese diagnóstica de síndrome de Goldenhar foi realizada radiografia de esqueleto axial que evidenciou defeito de fusão dos arcos posteriores de C6 e C7, confirmando a suspeita inicial. Na tomografia computadorizada de mastoide identificou-se estreitamento do conduto auditivo externo esquerdo com ocupação distal por material com densidade de partes moles, com fina trave óssea e pequena região aerada correspondente à cavidade timpânica e cadeia ossicular dismórfica, sem membrana timpânica deste lado. Ausência de alterações à direita. Ecocardiograma e ultrassonografia abdominal normais. Discussão: Em consonância com a incidência de achados físicos na literatura nossa paciente apresenta microtia, assimetria facial, alterações em coluna cervical e oftalmológicas. No entanto, é do sexo feminino, sem alterações cardiovasculares ou renais, nem história de infecções de vias aéreas superiores de repetição conforme relatado por alguns autores. Conclusão: A síndrome de Goldenhar possui difícil diagnóstico por ter grande variabilidade de apresentações. Este relato enfatiza a necessidade de investigação detalhada e abordagem multidisciplinar diante do paciente portador de malformação para diagnóstico e acompanhamento adequados, o que possibilita prognóstico mais favorável e minimiza agravos posteriores.