



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



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Goldenhar: Relato De Caso

Autores: CARLA ANDRÉA LIMA DE OLIVEIRA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); CAMILA CHAGAS CALDAS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); CARLA PERCÍLIA OLIVEIRA DE LUCENA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); KAROLINE VIANA NÓBREGA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); JULIO CESAR MELQUIADES GOMES DE LIMA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); MARIA GORETTI LINS MONTEIRO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); MILENA MARIA CAYRES FEITOSA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO); MYRLA CELENE OLIVEIRA DE MACEDO (UNIVERSIDADE POTIGUAR)

Resumo: Introdução: Desordens dos arcos branquiais englobam uma série de anomalias do desenvolvimento, destacando-se o espectro óculo-aurículo-vertebral, também conhecido como síndrome de Goldenhar. Esta apresenta grande variabilidade de expressão, em 70% dos pacientes há acometimento unilateral e, quando existe acometimento bilateral, um dos lados é mais afetado. Descrição do Caso: Menina, branca, parto cesáreo por sofrimento fetal, idade gestacional de 39 semanas e 5 dias, Apgar 8/9. Apresentou desconforto respiratório precoce necessitando ventilação mecânica e sendo encaminhada aos cuidados intensivos. Apresentava ao nascimento: hipoplasia facial maxilo-mandibular, extensão lateral do ângulo da boca, ausência de pavilhão auricular, apêndices pré-auriculares e dermoide epibulbar em pálpebra inferior todos à direita, pescoço curto, defeitos do septo ventricular e persistência do canal arterial, implantação anômala do pavilhão auricular esquerdo. USG morfológica evidenciou espinha bífida confirmada posteriormente por neurocirurgião. USG transfontanela normal. USG de abdome mostrou vesícula biliar de paredes finas contendo material amorfo e dilatação da via biliar intra e extra-hepática. Discussão: Sua origem é pouco conhecida. Há a hipótese de um suprimento reduzido de sangue ou uma hemorragia focal na região do primeiro e segundo arcos branquiais, entre 30-45 dias de gestação. Ou sua etiologia pode estar relacionada a uma anormalidade da migração das células da crista neural. Essas alterações culminam em quadros variáveis de: hipoplasia malar/mandibular ou da musculatura facial; microtia; apêndices pré-auriculares e displasia do ouvido externo; hemivértebra ou hipoplasia de vértebras cervicais, torácicas ou lombares; dermoides epibulbares; microftalmia; palato/lábio fendidos; anomalias cardíacas, renais e de sistema nervoso central. Conclusão: A importância do reconhecimento precoce do quadro é essencial para a assistência mais efetiva destes pacientes, que necessitam de acompanhamento multidisciplinar, e cujo investimento implica em reabilitação com grande impacto na qualidade de vida dos mesmos, permitindo que estas crianças tenham a vida com limitações mínimas.