



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Goldenhar Associada A Poliotia: Relato De Caso

Autores: PATRICIA CARVALHO DE OLIVEIRA STOCCO (UNIVERSIDADE DO ESTADO DO PARÁ); INGRID ALMEIDA GOMES FERREIRA (UNIVERSIDADE DO ESTADO DO PARÁ)

Resumo: Introdução: Trata-se de uma condição rara, geneticamente variável, de etiologia pouco clara. Sua prevalência tem sido em torno de 1/5.600 a 26.550 nascimentos, mais comumente no sexo masculino. Existem algumas teorias associando a sua origem a exposição viral, ao uso de drogas, ou fatores genéticos. Os tecidos tipicamente afetados incluem o côndilo e ramo da mandíbula, arco zigomático, osso zigomático, orelha externa, ossículos da orelha média, osso temporal e músculos da expressão facial. É mais notada por sua variedade de manifestações craniofaciais e extra-craniofaciais, incluindo malformações associadas derivadas de outros arcos branquiais tais como olhos, vértebras, coração e também malformações não derivadas dos arcos, como rins. Descrição: JMF, feminino, parda, oito anos, nascida e proveniente de Belém-Pa. Filha de casal jovem, saudável, não consanguíneo. Foi diagnosticada com Síndrome de Goldenhar, pois apresentava os critérios mínimos para tal. Foram eles: apêndice auricular, dois do lado esquerdo e um do lado direito, orelha extranumerária do lado direito (poliotia), estenose do meato acústico externo, micrognatia, órbitas rasas, mandíbula hipoplásica, cardiopatia congênita (CIA e CIV) e dermóide epibulbar no olho direito. Evoluiu com atraso do desenvolvimento mental e apresentou desenvolvimento motor normal. Cariótipo 46 XX. Discussão: Um lado da face geralmente é mais severamente acometido que o outro, sendo o lado direito mais afetado que o esquerdo. A gravidade do déficit auditivo depende do grau de comprometimento do meato acústico externo que pode apresentar desde estenose até agenesia completa. A maioria dos casos de SG apresenta audição bilateral normal ou perda auditiva unilateral que pode ser condutiva ou neurosensorial. A poliotia é rara, está relacionada com a migração anormal de células da crista neural. Conclusão: A poliotia é uma condição muito rara e mais ainda quando associada a SG. É preciso atentar para a hipótese de que a poliotia represente um alargamento do espectro clínico desta síndrome.