



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Hanhart - Relato De Caso

**Autores:** THAIZA SALVE SALES (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); PRISCILA VITAL BRAZIL DE MELLO (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); THALITA SALVE SALES (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); ANA PAULA RODRIGUES LAZZARI AMANCIO (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); ALINE PALMA DE ALVAREZ (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); CINTIA SALLES GOMES (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); TATIANA BERG MOURÃO TEIXEIRA BERGAMIN (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); CLAUDIA BACCARAT SECCHI (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); SAMIA DANIELE SIEBRA (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES); MARIANA RUST ELIAS (HOSPITAL ESTADUAL ADÃO PEREIRA NUNES)

**Resumo:** Introdução A Síndrome de Hanhart é uma doença genética rara, de causa desconhecida, em que várias malformações congênitas são observadas, como peromelia, adactilia, micrognatia e aglossia. Pode haver déficit cognitivo e disfagia. Descrição de Caso Lactente, sexo feminino, natural de Duque de Caxias – RJ, nascido de parto cesárea por iteratividade com 38 semanas e 4 dias, apgar 9/9, sem intercorrências. Mãe sem pré - natal. Ao exame físico foram evidenciadas as seguintes alterações: hipoglossia, anquiloglossia, ausência de úvula, micrognatia, agenesia de antebraço bilateral, agenesia de perna esquerda, adactilia de 3º, 4º e 5º pododáctilos direitos e anomalia anorretal. Paciente recebeu alta com uma semana de vida, após ter tido treinamento e orientação multidisciplinar junto a Buco maxilo facial, Nutrição e Fonoaudiologia, devido a dificuldades de sucção e deglutição durante a internação. Colhido teste do pezinho ampliado, que não evidenciou alterações. Discussão A Síndrome de Hanhart é rara, de etiologia genética mal definida, caracterizada por ausência ou deformidades de porções distais de uma ou mais extremidades, geralmente assimétricas, associado à micrognatia e microglossia. Habitualmente associada à alteração cognitiva. Pode ser necessário uso de sonda nasointestinal para alimentação ou até mesmo gastrostomia para os casos mais complicados. Seu diagnóstico é clínico e radiológico, não sendo indicado a realização de testes genéticos. As anormalidades dos membros se apresentam de diversas formas, o que acaba individualizando o tratamento, havendo a possibilidade em alguns casos da colocação de próteses. Devido suas alterações, é comum o tratamento multidisciplinar. Conclusão A Síndrome de Hanhart engloba um conjunto de malformações congênitas, com uma grande variabilidade fenotípica que, devido à raridade de casos relatados e etiologia genética desconhecida, dificulta e individualiza o tratamento.