

## SINDROME DE NAGER – Relato de caso.

Marília da Glória Martins, Lívia Teresa Moreira Rios, Galvani Ascar Sauáia, Maria de Fátima Arrais Carvalho, Vanda Maria Ferreira Simões e Raimundo Jovita de Arruda Bonfim.

Hospital Universitário Unidade Materno-Infantil - UFMA

---

**INTRODUÇÃO:** A Síndrome de Nager (disostose acrofacial) é semelhante a Síndrome de Treacher Collins e constitui uma anormalidade manifestada por hipoplasia mandibular; orelhas malformadas e com implantação baixa; e uma anormalidade da face tenar da mão e radial do antebraço.

**Anormalidades comuns detectáveis pela ultra-sonografia:** Micrognatia e hipoplasia mandibular severas; orelhas malformadas com implantação baixa; hipoplasia dos polegares; anormalidades dos outros dedos; raio radial curto (em algum grau); antebraços curtos.

**Anormalidades ocasionais detectáveis pela ultra-sonografia:** Lábio leporino; sindactilia, clinodactilia e outras anomalias dos dedos e artelhos; pés tortos; defeitos de redução do membro; polidrâmnio.

### **DESCRIÇÃO DO CASO:**

M.A.O, Registro N° 459393-6, 27 anos, branca, casada, dona de casa, 2° grau completo. Gesta V Para II Abortos II. Antecedentes familiares: um irmão com labioleporino. Encaminhada para este Serviço no dia 29 de maio de 2002, com diagnóstico ultra-sonográfico de displasia músculoesquelética associada a micrognatia severa, crânio em forma morango (braquicefalia), orelhas de implantação baixa e polidramnia severa. A biometria fetal revelou restrição do crescimento fetal do tipo simétrico. Dopplerfluxometria de artérias uterinas com padrão de fluxo adequado para a idade gestacional e aumento de resistência das artérias umbilicais (compartimento placentário). Idade gestacional de 33 semanas.

Realizado parto operatório cesáreo, com extração de feto vivo, sexo masculino, Índice de Apgar 1 no 1° minuto e 4 no 5° minuto, peso 1505g, estatura 41 cm, PC 32 cm, PT 25 cm, PA 23 cm, acentuada hipoplasia mandibular, orelhas de implantação baixa e impossibilidade de introdução de cateter para aspiração laringotraqueal que terminava em fundo cego. Atresia de vias aéreas superiores. Óbito 4 horas após o nascimento.

**COMENTÁRIO:** Trata-se de síndrome raríssima, de etiologia desconhecida, de modo que seu padrão de herança ainda é indeterminado. Existem evidências de herança autossômica tanto dominante quanto recessiva em diversas famílias. A intervenção precoce envolvendo a cirurgia plástica para as anormalidades mandibulares e os aparelhos auditivos precoces para a surdez mostraram-se benéficas. A mortalidade perinatal nestes casos está relacionada à síndrome de angústia respiratória.