

# Síndrome de Goldenhar: protocolo de manejo quirúrgico en un centro de referencia

*Goldenhar syndrome: surgical management protocol in a reference center*

Osvaldo I. Guevara-Valmaña\*, Luciano Nahas-Combina, Laura Andrade-Delgado, Armando Guillermo Apellaniz-Campo, Leslie M. Leyva-Sotelo y Ángeles Gaspar-Daniel

Departamento de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Clínica de Cirugía Craneofacial, Hospital "Dr. Manuel Gea González", Ciudad de México, México

## Resumen

**Objetivo:** Presentar nuestra experiencia en el diagnóstico y el tratamiento de 42 pacientes con síndrome de Goldenhar.

**Método:** Se realizó un estudio descriptivo, observacional y retrospectivo usando el registro médico y fotográfico de todos los pacientes diagnosticados con síndrome de Goldenhar tratados por la unidad de cirugía craneofacial del departamento de cirugía plástica y reconstructiva del hospital Dr. Manuel Gea González entre 2010 y 2018. **Resultados:** Se obtuvieron 42 pacientes, el 54% varones, con predominio de menores de 10 años (57%), de los cuales todos se sometieron al menos a un procedimiento. Los procedimientos quirúrgicos se dividieron en: 14 auriculares (20%), 17 mandibulares (24%), 2 Lefort (4%), 10 volumen (14%), 9 macrostoma (13%) y 16 otros (21%). En total se realizaron 71 procedimientos. **Conclusión:** El síndrome de Goldenhar es una enfermedad poco frecuente que afecta diversas estructuras y se presenta predominantemente en varones. Es necesario un diagnóstico precoz y un manejo individualizado llevado a cabo por un equipo multidisciplinario encabezado por cirujanos plásticos.

**PALABRAS CLAVE:** Cirugía plástica. Microsomía hemifacial. Síndrome de Goldenhar.

## Abstract

**Objective:** To present our experience treating 42 patients with Goldenhar syndrome. **Method:** A descriptive, observational, retrospective study was carried out using the medical and photographic record of all patients diagnosed with Goldenhar syndrome treated by the craniofacial surgery unit of the plastic and reconstructive surgery department of the Dr. Manuel Gea González hospital between 2010 and 2018. **Results:** A total of 42 patients were obtained, 54% male of which all underwent at least one procedure. The majority of patients were of the first decade of age (57%). Surgical procedures could be divided mainly into 14 auricular (20%), 17 mandibular (24%), 2 Lefort (4%), 10 volume (14%), 9 macrostoma (13%) and 16 other (21%). A total of 71 procedures were performed. **Conclusion:** Goldenhar syndrome is a rare entity that affects various structures, which is why an early diagnosis and multidisciplinary management headed by a team of plastic surgeons is necessary.

**KEY WORDS:** Plastic surgery. Hemifacial microsomia. Goldenhar syndrome.

## Correspondencia:

\*Osvaldo I. Guevara-Valmaña

Calzada de Tlalpan, 4800

Col. Belisario Domínguez, Sección XVI, Del. Tlalpan

C.P. 14080, Ciudad de México, México

E-mail: drosvaldoguevara@hotmail.com

Fecha de recepción: 10-08-2018

Fecha de aceptación: 06-04-2019

DOI: 10.24875/CIRU.19000654

Cir Cir. 2019;87:516-527

Contents available at PubMed

www.cirugiacirujanos.com

## Introducción

El síndrome de Goldenhar, también llamado síndrome óculo-aurículo-vertebral, es una rara enfermedad congénita descrita por el oftalmólogo suizo Maurice Goldenhar en 1952, consistente en apéndices preauriculares, dermoides epibulbales y fistulas. La descripción fue complementada por Gorlin en 1963, añadiendo las malformaciones vertebrales y sugiriendo el nombre de displasia óculo-auricu-lo-vertebral<sup>1,2</sup>. En 1978 Smith utilizó el término espectro fascio-auricu-lo-vertebral para incluir el síndrome de Goldenhar y la microsomía hemifacial<sup>2</sup>.

Esta patología se caracteriza por un desarrollo anómalo de varias estructuras craneofaciales, como los ojos, los cuales presentan de manera clásica quistes epibulbales y malformaciones orbitarias (microftalmia y distopia orbitaria), y los oídos, que pueden o no tener pérdida auditiva, asimetría facial, macrostoma, hendiduras faciales, presencia de dermoides epibulbales, apéndices preauriculares, hipoplasia de los músculos masticatorios (principalmente el pterigoideo lateral), alteración del nervio facial, insuficiencia velofaríngea, hipoplasia mandibular y maxilar, y lesiones dentales<sup>3</sup> (Fig. 1).

Estas estructuras pueden verse alteradas en su conjunto debido a su origen en común del primer y el segundo arco braquial, alteración que ocurre entre la séptima y la octava semanas de gestación<sup>3-5</sup>. El síndrome de Goldenhar es considerado una variante de la microsomía hemifacial, pero a diferencia de esta hay afectación a otros órganos, como anormalidades vertebrales (escoliosis, fusión vertebral y anormalidades costales), defectos cardíacos (defecto septal ventricular, defecto septal auricular y tetralogía de Fallot) y anomalías renales (agenesia y fusión renal). Puede ser necesaria una traqueostomía a edad temprana como un problema mayor de vía aérea<sup>6</sup> (Fig. 2).

Tiene una incidencia no bien estandarizada, según los reportes desde 1:3500 o 1:15,600 hasta 1:45,000 nacidos vivos, y es más común en hombres, con una relación de 3 a 2<sup>7,8</sup>. Suele presentarse de forma esporádica, pero también se han reportado asociaciones familiares<sup>9</sup>.

La etiología de esta patología aún no está dilucidada del todo. Se han propuesto diversas teorías para intentar explicar su origen. Gorlin y Pindborg, en 1964, sugirieron que pueden desarrollarse alteraciones en los procesos vasculares del mesoblasto aproximadamente en la cuarta semana, que afectan al

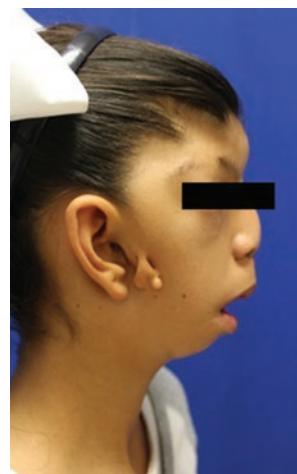


Figura 1. Paciente con síndrome de Goldenhar y apéndices preauriculares.



Figura 2. Paciente con síndrome de Goldenhar y escoliosis.

primer y al segundo arcos braquiales responsables del crecimiento de estructuras craneofaciales<sup>10</sup>. Muchos factores externos pueden interferir en el desarrollo del primer y el segundo arcos braquiales, como medicamentos vasoactivos, tabaquismo, cocaína, exposición a talidomida, terapia hormonal, drogas y medicamentos antineoplásicos<sup>11</sup>. A pesar de esto, el origen embrionario aún es incierto.

En 1971, Jong Bloet sugirió que el síndrome de Goldenhar puede resultar de la fertilización de un ovocito envejecido, haciendo alusión al trabajo de Witschi, quien en 1952 mostró el efecto teratógeno usando huevos de ranas envejecidos antes de la fertilización.

Krause, en 1970, sugirió un patrón hereditario como posible causa del síndrome al ver una afectación de dos hermanos<sup>10</sup>. Hay reportes de casos familiares en generaciones sucesivas en las cuales hubo historia de matrimonios consanguíneos, lo cual pone en consideración el tipo de herencia<sup>12</sup>.

El estudio genético de estos pacientes ha llevado a detectar anormalidades cromosómicas. Las más comúnmente detectadas hasta ahora son delección en 1p22.2-p31.1, 5q13.2, 5p15, 12p13.33, 14q31.1q31.3, 15q24.1 y 22qter, delecciones en 22q11.2, duplicación en 10p14-p15, 14q23.1, 22q11.1-q11.21, trisomía 18, 22, trisomía parcial de 22q11.2, aneuploidías en el cromosoma X, translocación t(9;12) (p 23;q12.2), inversión inv9(p11;q13), inv14(p11.2;q22.3), mosaicismo de trisomía 7, 9 y 22, y duplicación de SIX 1, SIX 6 y OTX2<sup>10,13</sup>.

Poswillo, en 1976, usando un modelo animal mostró que la hipoxia maternofetal, la hipertensión y el uso de anticoagulantes pueden producir un hematoma en la región de la oreja y la mandíbula, el cual se puede expandir y causar destrucción del tejido en proceso de diferenciación, lo que puede conllevar una displasia de arcos braquiales. El grado de destrucción define la gravedad, lo cual podría explicar la variabilidad fenotípica de la enfermedad<sup>14</sup>.

Presentamos la experiencia de la clínica de cirugía craneofacial del Hospital General Doctor Manuel Gea González, un centro nacional de referencia, en el tratamiento de todos los pacientes con síndrome de Goldenhar.

## Método

La población de estudio está formada por todos los pacientes con síndrome de Goldenhar tratados por la clínica de cirugía craneofacial del departamento de cirugía plástica del Hospital General Dr. Manuel Gea González entre enero de 2010 y mayo de 2018.

Los datos recabados incluyeron información demográfica (edad, sexo), intervención quirúrgica, edad de la cirugía y complicaciones.

Para ser incluidos en este estudio, los pacientes debían tener diagnóstico clínico de síndrome de Goldenhar confirmado por al menos dos expertos de la clínica de cirugía craneofacial. Los pacientes fueron integrados en un protocolo de manejo multidisciplinario para ser atendidos por especialistas en cirugía craneofacial, pediatría, oftalmología, otorrinolaringología, genética, psicología médica, foniatria, ortodoncia, odontología y rehabilitación. Todos los pacientes firmaron el consentimiento válidamente informado, y en caso de pacientes pediátricos se obtuvo el consentimiento del padre o tutor para realizar el procedimiento quirúrgico, así como para integrar un expediente fotográfico y aparecer en el estudio. Todos los pacientes se sometieron a tomografía



Figura 3. Tomografía computada con reconstrucción tridimensional.

computarizada de cráneo con reconstrucción tridimensional (Fig. 3).

Los pacientes fueron clasificados clínicamente mediante las escalas de Prudsansky y Kaban para microsomía mandibular, OMENS para estadificar las malformaciones craneofaciales y Tanzer para las anomalías auriculares.

## Resultados

Se identificaron 46 pacientes, pero no se encontraron los registros de cuatro y fueron excluidos. Se incluyeron finalmente 42 pacientes, de los que 19 (45%) eran mujeres y 23 (54%) eran hombres, con una edad mínima de 6 meses y una máxima de 31 años. La distribución de las edades en el momento del manejo fue: 24 (57%) pacientes menores de 10 años, 15 (35%) entre 11 y 20 años, y 3 (7%) mayores de 20 años. Todos son provenientes de México.

Encontramos diferentes condiciones clínicas asociadas, como microtia en 3 (6.9%) pacientes, fisura facial en 1 (2.3%), labio y paladar hendido asociado a microtia en 1 (2.3%), sindactilia en 1(2.3%), parálisis facial en 1(2.3%) y formas puras del síndrome de Goldenhar en 35(83%).

Todos los pacientes fueron sometidos al mínimo tiempo quirúrgico. Los procedimientos pueden dividirse de forma principal en auriculares en 14(20%) pacientes, mandibulares en 17(24%), Lefort 3 en 2 (4%), volumen en 10 (14%), macrostoma en 9 (13%) y otros en 16 (21%). En total se realizaron 62 tiempos quirúrgicos y 71 procedimientos. El manejo específico por paciente se detalla en la tabla 1.

Se presentó hematoma posquirúrgico en 3 (7.14%) pacientes; un paciente tuvo necesidad de colocación de un distractor mandibular.

Los procedimientos se llevaron a cabo en diferentes momentos de la vida del paciente: en 27 (64%) se realizó un tiempo quirúrgico, en 11 (26%) dos tiempos quirúrgicos y en 4 (9.5%) tres tiempos quirúrgicos.

Tabla 1. Manejo específico de cada paciente

	Fecha de nacimiento	Primera cirugía	Edad, año de la cirugía	Segunda cirugía	Edad, año de la cirugía	Tercera cirugía	Edad, año de la cirugía
1	2000	Exploración de referencia de conducto auditivo exterior aberrante	11 años, 2011	Reconstrucción de hélix + profundización de concha y avance de trago	15 años, 2014	Lefort 1 avance y descenso	18 años, 2017
2	2000	Lipoinyección periauricular, auricular y lóbulo derecho	11 años, 2011				
3	1997	Corrección de coloboma bilateral y cicatrices en comisuras	14 años, 2011				
4	1993	Comisuroplastía y corrección de ptosis	17 años, 2010	Deslizante de mentón	18 años, 2011		
5	2000	Otoplastia y separación de marco contralateral	10 años, 2010				
6	1980	Colocación de implante de mentón	31 años, 2011				
7	2000	Lipoinyección en mejilla izquierda + rotación de lóbulo izquierdo + toma y aplicación de injerto	10 años, 2010	Resección de quistes epibulbales+rotación lóbulo auricular	13 años, 2013		
8	2002	Resección de quiste e inclusión periauricular	9 años, 2011	Retiro de material de osteosíntesis+distracción mandibular derecha+restricción de queoloide	10 años, 2012	Colgajo libre peroneo para reconstrucción mandibular	15 años, 2018
9	1999	Injerto nervioso cruzado sural 15 cm maseterino	12 años, 2011	Distracción mandibular izquierda	14 años, 2013		
10	2005	Palatoplastia	6 años, 2011	Injerto óseo alveolar	8 años, 2013		
11	1994	Rinoplastia	17 años, 2011				
12	2010	Injerto nervioso cruzado de cigomático y neurotización	2 años, 2012				
13	2002	Resección de remanente auricular izquierdo	9 años, 2012	Retiro de material de osteosíntesis	12 años, 2015	Colocación de distractores	14 años, 2017
14	1984	Lipoinyección malar	28 años, 2012				
15	1999	Lipoinyección de comisura y retroauricular derecha	14 años, 2013	Deslizante de mentón+injerto de grasa	14 años, 2013		
16	1996	Lefort 1 + osteotomías sagitales mandibulares	18 años, 2014				
17	2007	Colocación de distractores	6 años, 2013	Colocación de distractores	11 años, 2017		
18	2013	Queiloplastia + resección de dermoide epibulbar	4 meses, 2013	Cierre de macrostoma	7 meses, 2013	Palatoplastia con incisiones mínimas	1 año, 2014
19	2003	Lipoinyección más retiro de material de osteosíntesis	10 años, 2013				

(Continúa)

Tabla 1. Manejo específico de cada paciente (*Continuación*)

	Fecha de nacimiento	Primera cirugía	Edad, año de la cirugía	Segunda cirugía	Edad, año de la cirugía	Tercera cirugía	Edad, año de la cirugía
20	2002	Lavado y debridación mandibular	11 años, 2013				
21	2012	Distracción mandibular bilateral	1 año y 10 meses, 2013	Recolocación de distractor mandibular derecho		2 años, 2013	
22	2006	Lipoinyección auricular	7 años, 2013				
23	1997	Lefort 1 + sagital mandibular	17 años, 2014				
24	2013	Cierre de macrostoma + resección poliotias	1 año, 2014				
25	1998	Rinoplastía+deslizante de mentón	17 años, 2015				
26	2014	Cierre de macrostoma	1 año, 2015	Resección de poliotias		2 años, 2016	
27	2012	Remodelación de barra frontal	3 años, 2015				
28	2013	Cierre de macrostoma y resección de poliotia	2 años, 2015				
29	2001	Lipoinyección facial hemicara izquierda	15 años, 2016	Deslizante de mentón		16 años, 2017	
30	2015	Resección poliotia	11 meses, 2016				
31	2012	Colocación de distractores	4 años, 2016				
32	2003	Lipoinyección facial + resección de quiste epibulbar	13 años, 2016				
33	2008	Cierre de macrostoma	10 años, 2018				
34	2018	Cierre de macrostoma	6 meses, 2018				
35	2012	Resección de poliotia	5 años, 2017				
36	2002	Resección de apéndices auriculares	8 años, 2014				
37	2008	Resección de apéndices auriculares	8 años, 2014				
38	2004	Cierre de macrostoma	4 años, 2008	Lipoinyección auricular		8 años, 2012	
39	2000	Distractores mandibulares	9 años, 2009				
40	2001	Resección de quiste epibulbar	6 años, 2007				
41	2004	Palatoplastia	12 años, 2005				
42	2006	Lipoinyección auricular	7 años, 2013				

## Discusión

El manejo del síndrome de Goldenhar representa un gran reto para el cirujano plástico por la cantidad de condiciones clínicas que pueden verse en el paciente. Esta compleja patología tiene una gran relevancia para diversas especialidades, como cirugía plástica, pediatría, otorrinolaringología y foniatria, entre otras, y por ello es importante un manejo en conjunto.

El protocolo de tratamiento en estos pacientes incluye uno o varios procedimientos que se hacen en forma secuencial, por lo cual mostramos el proceso terapéutico realizado en el hospital, así como las cirugías y las complicaciones en una de las series de casos más grandes publicadas hasta ahora.

De manera inicial, en nuestro servicio, al llegar el paciente a consulta recibe valoración por la clínica de cirugía craneofacial, y a su vez es enviado a las diversas especialidades para que se integren las valoraciones de todos y discutirlas en conjunto para así llegar a la mejor decisión terapéutica para el paciente.

Lo ideal es iniciar un manejo conjunto si se detecta prenatalmente para generar un plan de tratamiento con los padres. En nuestra clínica los pacientes acuden a distintas edades, por lo cual es necesario tratar la enfermedad de forma individualizada según las necesidades de cada uno.

El algoritmo terapéutico varía en función de las condiciones clínicas y de la edad con que el paciente se presente para ser evaluado, dando prioridad a aquellas acciones que resulten en mejoras funcionales, seguidas de las estéticas, siempre tomando las decisiones en conjunto entre los cirujanos plásticos, el equipo multidisciplinario y el paciente o sus tutores.

Usando la reconstrucción tridimensional tomográfica es posible realizar mediciones exactas e incluso traspolarlas a modelos impresos tridimensionalmente para hacer un plan quirúrgico preciso.

Consideramos que es importante estandarizar el sistema de clasificación de los pacientes, principalmente para poder homogeneizar su manejo dentro de la clínica y poder referirlos adecuadamente si es necesario. Para las anomalías craneofaciales utilizamos la clasificación de OMENS (Tabla 2)<sup>15</sup>. Se realiza la medición de la órbita de forma clínica y radiográfica. Para las anomalías mandibulares utilizamos la clasificación de Prudsansky modificada por Kaban, et al.<sup>16</sup> (Tabla 3). Respecto a las malformaciones auriculares, acorde con su amplio uso optamos por la clasificación de Tanzer<sup>17</sup> (Tabla 4 and Fig. 4). La macrostomia fue definida como una fisura facial clasificada como



Figura 4. Paciente con microtia Tanzer IIB.



Figura 5. Fisura facial Tessier 7.

Tessier VII (Fig. 5)<sup>18</sup>. Usamos estas clasificaciones por ser las más ampliamente difundidas en la literatura, generando así un buen entendimiento estandarizado.

Si hay presencia de anomalías nerviosas, el paciente también es valorado por la clínica de nervio periférico del departamento de cirugía plástica.

Como no hay publicada ninguna guía de tratamiento del síndrome de Goldenhar de forma pura, el centro de cirugía craneofacial del hospital infantil de Seattle propone un algoritmo en función del tiempo para los pacientes con microsomía hemifacial, por lo que nosotros presentamos una adaptación propia específicamente para el manejo del síndrome de Goldenhar encabezado por cirugía plástica<sup>17</sup> (Tabla 5).

En los casos más sencillos, el tratamiento puede variar en función de la edad y las asociaciones sistémicas, y tiene un objetivo primordialmente estético. En los pacientes con hipoplasia mandibular pueden realizarse reconstrucciones utilizando colgajo libre de peroné. Una mandíbula poco desarrollada puede ser sometida a distracción ósea; en nuestro servicio utilizamos la distracción mandibular externa para lograr un alargamiento óseo que permita una adecuada corrección de la deficiencia longitudinal y

**Tabla 2. Clasificación OMENS.**

<b>O: Asimetría de la órbita (Orbit)</b>	
00	Órbita con tamaño y posición normales
01	Tamaño de la órbita anormal
02	Posición de la órbita anormal (se utiliza una flecha indicando la posición anormal: ↑ ↓)
03	Posición y tamaño anormales
<b>M: Hipoplasia mandibular (Mandible)</b>	
M0	Mandíbula normal
M2	Mandíbula y fosa glenoideas pequeñas, con rama corta
M2A	La fosa glenoidea tiene una posición anatómicamente aceptable con referencia a la articulación temporomandibular opuesta
M2B	La articulación temporomandibular está desplazada inferior, medial y anteriormente, con un cóndilo muy hipoplásico
M3	Existe ausencia completa de rama, fosa glenoidea y articulación temporomandibular
<b>E: Deformidad en el oído externo (Ear)</b>	
E0	Oreja normal
E1	Hipoplasia leve, estructuras presentes
E2	Ausencia de canal auditivo externo con hipoplasia de la concha
E3	Lóbulo mal posicionado y ausencia de oreja
<b>N: Compromiso de los nervios (Nerve)</b>	
N0	No existe compromiso del nervio facial
N1	Compromiso temporal y cigomático del nervio facial
N2	Compromiso bucal mandibular y cervical del nervio facial
N3	Todos los ramos afectados. Se pueden anexar el trigémino y el hipogloso
<b>S: Deficiencia en tejido blando (Soft tissue)</b>	
S0	No existe deficiencia
S1	Deficiencia mínima de tejidos blandos o de músculo
S2	Moderada entre S y S3
S3	Grave deficiencia de tejidos blandos por hipoplasia de tejido subcutáneo y músculo

Adaptada de Vento et al.<sup>15</sup>.**Tabla 3. Clasificación de la hipoplasia mandibular**

I	Mandíbula pequeña
IIA	Rama mandibular corta de forma anormal con fosa glenoidea en posición satisfactoria
IIB	Articulación temporomandibular situada anormalmente inferior, medial y anterior
III	Articulación temporomandibular ausente

Adaptada de Kaban et al.<sup>16</sup>.

anteroposterior que da como resultado maloclusión y apiñamiento dental anterior. Los distractores son colocados previo control tomográfico y el paciente se

lleva a casa una bitácora de distracción del servicio y realiza las distracciones a razón de 1 mm por día (Fig. 6). La distracción osteogénica puede realizarse en las tres dimensiones, como avance, ensanchamiento y aumento de la altura vertical de la mandíbula. Además, el vector y la cantidad de movimiento se definen para cada paciente, en especial en aquellos con asimetría facial significativa.

El manejo quirúrgico del labio y del paladar hendido se lleva a cabo de manera conjunta con ortodoncia y la clínica de labio y paladar hendido, dando inicio antes de los 3 meses de edad con la queiloplastia (Fig. 7).

Tabla 4. Clasificación de Tanzer para la microtia

I	Anotia
II	Hipoplasia completa (microtia): - Con atresia de conducto auditivo externo - Sin atresia de conducto auditivo externo
III	Hipoplasia del tercio medio del pabellón
IV	Hipoplasia del tercio superior del pabellón - Oreja en cometa o taza - Criptotia

Adaptada de Wang et al.<sup>17</sup>.

La reconstrucción auricular se realiza usualmente después de los 8 años para que los infantes alcancen un perímetro torácico adecuado y pueda extraerse costilla suficiente para realizar el esqueleto condral óptimo (Fig. 8). La exploración y referencia de conducto auditivo externo han caído en desuso por sus múltiples complicaciones, y los servicios de otorrinolaringología y audiológia se enfocan al manejo de la audición y el apoyo con aparatos. En los pacientes con formas más indolentes, la reconstrucción mandibular puede realizarse en la infancia o la adolescencia temprana. Los dermoides epibulbales son extirpados quirúrgicamente a una edad temprana con anestesia local, o bien aprovechando la anestesia general de una cirugía mayor. Las anomalías auriculares, como las malformaciones o la poliotia, son tratadas de manera precoz, sobre todo con el fin de evitar alteraciones del desarrollo psicosocial del infante en su etapa escolar. Nosotros sugerimos realizar procedimientos menores a partir del primer año de edad, con el fin de tener mejor cooperación del paciente, así como una madurez orgánica óptima. Los niños con este tipo de malformaciones presentan un mayor riesgo de alteraciones psicosociales, y por lo tanto todos los pacientes son valorados por el área de psicología médica, donde se discute el tratamiento de forma conjunta con el psicólogo, el cirujano y el paciente para permitir una mejor orientación y una adecuada toma de decisiones, así como para disminuir la segregación del paciente a la comunidad. El pronóstico de esta enfermedad es bueno mientras sean casos poco complejos y sin asociaciones sistémicas.

Los tiempos quirúrgicos se establecen de forma individual para cada paciente. Cierta evidencia sugiere que el grado de deformidad permanece estable durante el crecimiento y que la asimetría mandibular no es progresiva<sup>10</sup>. Contrariamente a dicha evidencia, otros sugieren que existe un canteo del plano oclusal y asimetría progresiva. Sin embargo, en la mayoría



Figura 6. Distractores mandibulares externos.



Figura 7. Paciente con síndrome de Goldenhar y paladar hendido.

de los pacientes jóvenes la intervención quirúrgica temprana es ventajosa. También, cuando existen problemas psicológicos graves o una vía aérea comprometida la cirugía temprana mejorará los resultados quirúrgicos finales.

En cuanto a las cuestiones estéticas, es común encontrar asimetría facial por falta de volumen de los tejidos blandos, por lo cual nosotros optamos por realizar lipoinyección de grasa abdominal en la cara. En algunas ocasiones es necesario diferir el procedimiento en espera de que el infante aumente su porcentaje de grasa corporal para tener tejido utilizable y poder generar volúmenes similares en ambos lados de la cara. El principal inconveniente es la alta tasa de reabsorción, por lo cual son necesarias reintervenciones para un resultado adecuado.

Esta es una enfermedad con una incidencia muy baja, lo cual hace que haya poca literatura al respecto y que lo principal hallado sean reportes de casos clínicos. Ante la falta de grandes estudios radica la importancia de realizar una mayor investigación para lograr un algoritmo de manejo adecuado y estandarizado.

Siendo el síndrome de Goldenhar una patología tan rara, no se ha estandarizado una directriz de su



Figura 8. Proceso de reconstrucción auricular.

manejo quirúrgico en la literatura, y es importante recalcar que el tratamiento cambia demasiado en función de la edad de la presentación. Lo que caracteriza nuestro manejo es la intervención temprana y sobre todo dando prioridad a condiciones que ponen en riesgo la vida, como malformaciones mandibulares que interfieren con el funcionamiento de la vía aérea. En nuestra clínica se opta por aprovechar los tiempos quirúrgicos que involucran anestesia general para realizar varios procedimientos al mismo tiempo y disminuir los riesgos anestésicos. Para la reconstrucción mandibular optamos por la distracción mandibular, que puede realizarse de forma temprana (incluso antes del año de edad), a diferencia del manejo propuesto por Munro, et al.<sup>19</sup>, quienes refieren el uso de injertos costocondrales a una edad óptima de 5-6 años, lo que para nosotros es una edad avanzada. En la revisión publicada por Birgfeld y Heike<sup>20</sup> se menciona la indicación de cirugía ortognática hasta la consolidación del crecimiento facial, pero nosotros optamos por realizar las correcciones desde la infancia para permitir un crecimiento armónico con las alteraciones ya corregidas. En los adultos optamos por realizar los procedimientos de camuflaje y volumen con anestesia local para disminuir los costos y el riesgo anestésico.

## Conclusión

El síndrome de Goldenhar es poco frecuente y tiene un espectro de presentación muy variada entre los pacientes. La presentación más común es en varones y durante la primera década de la vida. El tipo de procedimiento más común es la reconstrucción mandibular. El tratamiento de esta patología es un proceso complejo que depende de la manifestación particular y de la edad de presentación, y existe una amplia variabilidad de procedimientos quirúrgicos. La complicación más comúnmente encontrada es el hematoma, seguida de la caída del distractor, por lo que es importante recalcar el manejo posoperatorio de este por parte del paciente o de su familia.

La corrección de las malformaciones requiere un manejo a largo plazo por un equipo multidisciplinario. Es necesario iniciar la intervención lo más temprano posible dando prioridad a las malformaciones que pongan en peligro la vida del paciente. Así mismo, deben entenderse las necesidades del paciente y sus expectativas para establecer un manejo realista e individualizado y poder conseguir una adecuada calidad de vida.

Tabla 5. Protocolo de manejo

0-12 meses	1-5 años	5-10 años	10-15 años	15-18 años	>18 años
Obtener	Evaluación multidisciplinaria por pediatría, otorrinolaringología, oftalmología, ortodoncia, cirugía craneofacial, psicología, genética	Evaluación multidisciplinaria por pediatría, otorrinolaringología, oftalmología, ortodoncia, cirugía craneofacial, foniatria, psicología, genética	Evaluación multidisciplinaria por pediatría, otorrinolaringología, oftalmología, ortodoncia, cirugía craneofacial, foniatria, psicología, genética	Evaluación multidisciplinaria por pediatría, otorrinolaringología, oftalmología, cirugía craneofacial, ortodoncia, foniatria, psicología, genética	Evaluación multidisciplinaria por pediatría, otorrinolaringología, oftalmología, cirugía craneofacial, ortodoncia, foniatria, psicología, genética
Evaluar	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Peso y talla basales</li> <li>– Perímetrocefálico</li> <li>– Patrón respiratorio</li> <li>– Patrón alimenticio</li> <li>– Comorbilidad asociada</li> <li>– Tamiz auditivo</li> <li>– Capacidad visual</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Crecimiento</li> <li>– Desarrollo</li> <li>– Patrón respiratorio</li> <li>– Patrón alimenticio</li> <li>– Lenguaje</li> <li>– Simetría facial</li> <li>– Integridad dental/oclusal</li> <li>– Desempeño escolar y asociarlo con la patología</li> <li>– Capacidad visual</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Crecimiento</li> <li>– Patrón respiratorio</li> <li>– Patrón alimenticio</li> <li>– Lenguaje</li> <li>– Simetría facial</li> <li>– Integridad dental/oclusal</li> <li>– Desempeño escolar y asociarlo con la patología</li> <li>– Capacidad visual</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Crecimiento</li> <li>– Patrón respiratorio</li> <li>– Patrón alimenticio</li> <li>– Lenguaje</li> <li>– Simetría facial</li> <li>– Integridad dental/oclusal</li> <li>– Desempeño escolar y asociarlo con la patología</li> <li>– Capacidad visual</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Patrón respiratorio</li> <li>– Patrón alimenticio</li> <li>– Lenguaje</li> <li>– Simetría facial</li> <li>– Estado psicológico del paciente</li> <li>– Integridad dental/oclusal</li> <li>– Capacidad visual</li> </ul>
Discutir	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Generar diagnóstico</li> <li>– Establecer plan quirúrgico a corto y largo plazo</li> <li>– Manejo para la comorbilidad</li> <li>– Establecer con los padres el plan de tratamiento</li> <li>– Comentar evolución natural de la enfermedad</li> <li>– Manejo psicológico de los padres</li> <li>– Integrar expediente fotográfico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Establecer plan quirúrgico</li> <li>– Manejo conjunto de la comorbilidad</li> <li>– Manejo psicológico</li> <li>– Ingreso a la escuela</li> <li>– Integrar expediente fotográfico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Establecer plan quirúrgico</li> <li>– Manejo conjunto de la comorbilidad</li> <li>– Manejo psicológico</li> <li>– Etapa escolar con la patología</li> <li>– Integrar expediente fotográfico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Establecer plan quirúrgico</li> <li>– Manejo conjunto de la comorbilidad</li> <li>– Manejo psicológico</li> <li>– Etapa escolar con la patología</li> <li>– Integrar expediente fotográfico</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Deseos de tratamiento del paciente</li> <li>– Plan quirúrgico</li> <li>– Tratamiento final</li> <li>– Asesoría psicológica</li> <li>– Consejería genética para reproducción</li> <li>– Manejo conjunto de la comorbilidad</li> <li>– Integrar expediente fotográfico</li> </ul>

(Continúa)

Tabla 5. Protocolo de manejo (Continuación)

	<b>0-12 meses</b>	<b>1-5 años</b>	<b>5-10 años</b>	<b>10-15 años</b>	<b>15-18 años</b>	<b>&gt;18 años</b>
Cirugías	Queiloplastia	Palatoplastia		Reconstrucción auricular		
	Corrección de macrostoma		Lipoinyección			
		Resección de quistes epibulbares			Implantes faciales	
			Resección de poliotia			
			Comisuroplastia			
	Injerto nervioso cruzado		Colgajo libre de peroné		Rinoplastia	
					Deslizante de mentón	
					Lefort	
			Colocación de distractores externos			
Considerar	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D</li> <li>– Afectación de otros sistemas orgánicos</li> <li>– Historia clínica completa</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Valoración prequirúrgica por un servicio de anestesiología con experiencia en vía aérea pediátrica difícil</li> <li>– Realizar cirugías en conjunto con otras especialidades para minimizar el número de intervenciones</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D</li> <li>– Estudios para seguimiento de comorbilidad</li> <li>– Solicitar ortopantomografía</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D</li> <li>– Manejo previo en otras unidades</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D</li> <li>– Manejo previo en otras unidades</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Tomografía computada de cráneo con reconstrucción 3D</li> <li>– Solicitar ortopantomografía</li> <li>– Manejo previo en otras unidades</li> </ul>

## Financiación

Se declara que los autores no han recibido ni recibirán remuneración alguna por este artículo. Todo fue realizado con recursos propios de los autores.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no hay conflicto alguno de intereses con ninguna entidad física o moral.

## Responsabilidades éticas

Los autores declaran que los procedimientos mencionados se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

1. Mohandessan MM, Romano PE. Neuroparalytic keratitis in Goldenhar-Gorlin syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1978;85: 111-3.
2. Tuna EB, Orino D, Ogawa K, Yildirim M, Seymen F, Gencay K, et al. Craniofacial and dental characteristics of Goldenhar syndrome: a report of two cases. *J Oral Sci.* 2011;53:121-4.
3. Lima M de D, Marques YM, Alves S de M Jr, Ortega KL, Soares MM, Magalhães MH. Distraction osteogenesis in Goldenhar syndrome: case report and 8-year follow-up. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2007;12: E528-31.
4. Beleza-Meireles A, Clayton-Smith J, Saraiva JM, Tassabehji M. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: a review of the literature and genetic update. *J Med Genet.* 2014;51:635-45.
5. Wilson GN. Cranial defects in the Goldenhar syndrome. *Am J Med Genet.* 1983;14:435-43.
6. Kapur R, Kapur R, Sheikh S, Jindal S, Kulkarni S. Hemifacial microsomia: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2008;26 (Suppl 1): S34-S40.
7. Wang RY, Earl DL, Ruder RO, Graham JM. Syndromic ear anomalies and renal ultrasounds. *Pediatrics.* 2001;108:E32.
8. Mehta B, Nayak C, Savant S, Amladi S. Goldenhar syndrome with unusual features. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2008;74:254-6.
9. Rollnick BR, Kaye CI, Nagatoshi K, Hauck W, Martin AO. Oculoauriculovertebral dysplasia and variants: phenotypic characteristics of 294 patients. *Am J Med Genet.* 1987;26:361-75.
10. Mellor DH, Richardson JE, Douglas DM. Goldenhar's syndrome. Oculoauriculovertebral dysplasia. *Arch Dis Child.* 1973;48:537-41.
11. Saxena R, David MP. Goldenhar Syndrome — a rare case report. *J Genet Syndr Gene Ther.* 2012;3:1-4.
12. Caccamese JF Jr, Costello BJ, Mooney MP. Novel deformity of the mandible in oculo-auriculo-vertebral spectrum: case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2006;64:1278-82.
13. Soni ND, Rathod DB, Nicholson AD. Goldenhar syndrome with unusual features. *Bombay Hospital Journal.* 2012;54:334-5.
14. Sinha S, Singh AK, Mehra A, Singh R. Goldenhar syndrome – a literature review. *JSM Dent.* 2015;3:1052.
15. Vento AR, LaBrie RA, Mulliken JB. The O.M.E.N.S. Classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J.* 1991;28:68-76.
16. Kaban LB, Moses MH, Mulliken JB. Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child. *Plast Reconstr Surg.* 1988;82:9-19.
17. Tanzer RC. Total reconstruction of the external ear. *Plast Reconstr Surg.* 1959;23:1.
18. Woods RH, Varma S, David DJ. Tessier no.7 cleft: a new subclassification and management protocol. *Plast C Surg.* 2008;122:8.
19. Munro IR, Phillips JH, Griffin G. Growth after construction of the temporomandibular joint in children with hemifacial microsomia. *Cleft Palate J.* 1989;26:303-11.
20. Birgfeld CB, Heike C. Craniofacial microsomia. *Semin Plast Surg.* 2012;26:91-104.