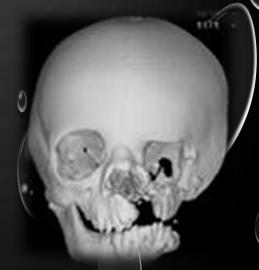
SINDROME DE GOLDENHAR: HALLAZGOS EN TC DE OIDO



OROZCO B. LIZETH LORENA
CANO P. JORGE MARIO
SZUSTERMAN LUDMILA DANIELA
VIVAS A. ANDRES FELIPE
CHIRVECHES C. MARIA ALEJANDRA







DEFINICION

- DESCRITO INICIALMENTE POR MAURICE GOLDENHAR EN 1952.
- EL SÍNDROME ÓCULO-AURÍCULO-VERTEBRAL, TAMBIÉN CONOCIDO COMO SÍNDROME DE GOLDENHAR, FORMA PARTE DEL ESPECTRO DE ANOMALÍAS DEL PRIMER Y SEGUNDO ARCO BRANQUIAL. SE TRATA DE UNA PATOLOGÍA HETEROGÉNEA Y COMPLEJA CARACTERIZADA POR ANOMALÍAS OCULARES, AURICULARES, MANDIBULARES Y VERTEBRALES, LA CUAL ES POCO FRECUENTE Y CUYA ETIOLOGÍA PERMANECE AÚN DESCONOCIDA.
- LA INCIDENCIA ESTIMADA ES DE 1 EN 3000 5000 NACIDOS VIVOS.
 PREDOMINA EN EL SEXO MASCULINO 3:2.
- LA MAYORIA DE LOS CASOS SON ESPORADICOS, CON ALGUNOS QUE SUGIEREN UNA HERENCIA AUTOSOMICA.

MANIFESTACIONES CLINICAS

OIDOS

MICROTIA, ANOTIA, MALPOSICIÓN DEL PABELLÓN, PÉRDIDA DE LA AUDICIÓN, TAGS PREAURICULARES DE PIEL Y CARTÍLAGO, ATRESIA DEL MEATO EXTERNO Y ANOMALÍAS DEL OÍDO MEDIO E INTERNO.

MANDIBULA Y ATM HIIPOPLASIA

OCULARES

MICROFTALMIA, ALTERACIÓN DE LA POSICIÓN DE LA ÓRBITA O DISTOPIA, BLEFAROPTOSIS, ANOFTALMIA, DERMOIDES EPIBULBARES, COLOBOMA DEL PÁRPADO SUPERIOR, DEL IRIS, COROIDEO O DE RETINA.

TEJIDOS BLANDOS

HENDIDURAS FACIALES , PRESENCIA DE DERMOIDES EPIBULBARES, HIPOPLASIA DE MÚSCULOS MASTICATORIOS E INSUFICIENCIA VELOFARÍNGEA.

PARES CREANEALES

- -NERVIO FACIAL
- -NERVIO TRIGÉMINO
- NERVIO HIPOGLOSO

EXTRACRANEALES

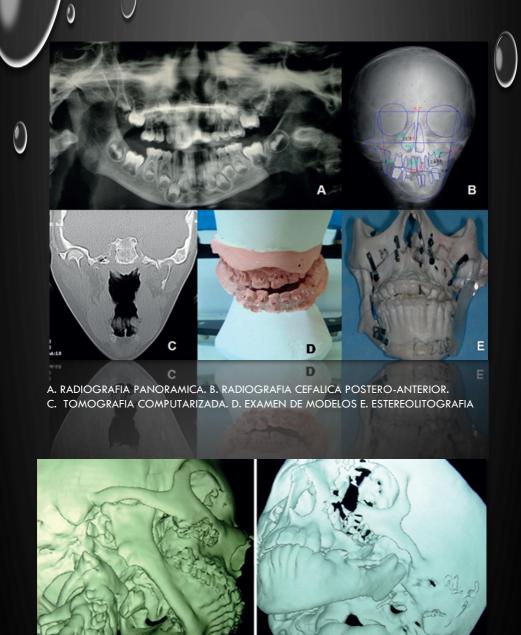
RENAL (AUSENCIA DE RIÑÓN, DOBLE URÉTER), PULMONAR, CARDIACO (SEPTO VENTRICULAR, ANOMALÍAS DEL ARCO AÓRTICO), GASTROINTESTINAL (ATRESIA DUODENAL), DEL ESQUELETO (OCCIPITALIZACIÓN DEL ATLAS, SINOSTOSIS, FUSIÓN DE VÉRTEBRAS) Y EN EL SISTEMA NERVIOSO (MALFORMACIONES CEREBRALES, MICROCEFALIA, HIDROCEFALIA)

BUCODENTAL Y MAXILOFACIAL

PRESENCIA DE MALOCLUSIONES, AGENESIAS, HIPOPLASIAS DENTALES Y RETRASO EN LA ERUPCIÓN DENTAR

DIAGNOSTICO RADIOLOGICO

- RADIOGRAFÍA PANORÁMICA: PERMITE UNA VISIÓN GENERAL DE LAS ESTRUCTURAS ÓSEAS MANDIBULARES Y MAXILARES, ASÍ COMO LA RELACIÓN DE LAS PIEZAS DENTARIAS EN EL MACIZO MAXILOFACIAL Y UNA EVALUACIÓN DEL LADO AFECTADO CON SU CONTRALATERAL.
- RADIOGRAFÍA CEFALICA POSTERO-ANTERIOR: PERMITE OBSERVAR PRINCIPALMENTE LAS ASIMETRÍAS Y DESVIACIÓN MANDIBULAR, SIN DETERMINAR LAS ESTRUCTURAS QUE LA CAUSAN NI SU GRADO DE COMPENSACIÓN.
- TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA: SE PREFIERE EN CASOS MÁS SEVEROS, DEBIDO A QUE LA FIABILIDAD DE LA RADIOGRAFÍA CONVENCIONAL DISMINUYE AL AUMENTAR EL COMPROMISO DE ESTRUCTURAS. PERMITE EXPLORACIONES EN 3D.
- EXAMEN DE MODELOS: PERMITE PLANIFICAR EL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON ALTERACIÓN DEL CRECIMIENTO FACIAL, EVALUANDO LA OCLUSIÓN DENTARIA EN LOS TRES SENTIDOS DEL ESPACIO.
- ESTEREOLITOGRAFÍA: INDICADA EN PACIENTES COMPLEJOS CON EL FIN DE PLANIFICAR EL TRATAMIENTO, CIRUGÍAS Y APARATOS INTRAORALES PARA OSTEODISTRACCIÓN.
- ULTRASONIDO: DURANTE EL EMBARAZO SE PUEDEN OBSERVAR A TRAVÉS
 DEL ULTRASONIDO 2D Y 3D ALTERACIONES COMO TAGS PREAURICULARES,
 MICROFTALMIA Y FISURA PALATINA, LAS QUE EN SU CONJUNTO PERMITE
 ACERCARNOS A UN DIAGNÓSTICO TEMPRANO.



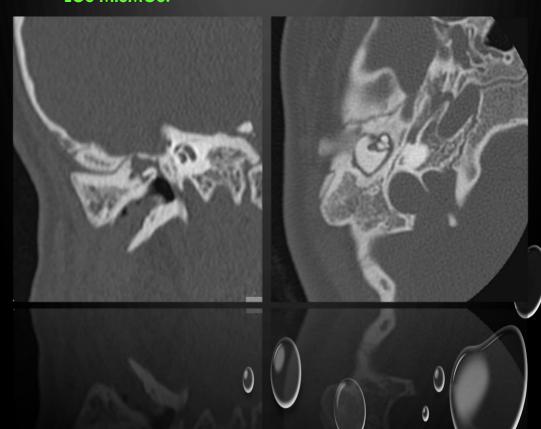
MALFORMACIONES HEMIFACIALES.

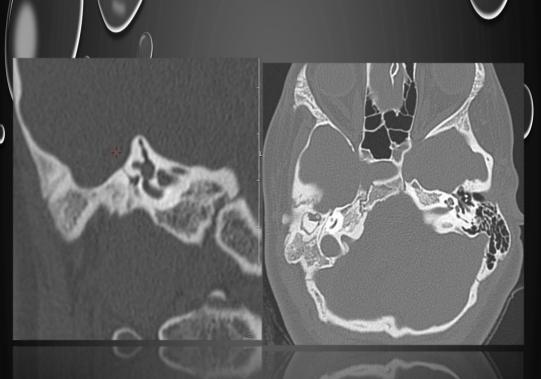
CASO CLINICO

PACIENTE DE 12 AÑOS CON ANTECEDENTE DE SÍNDROME GOLDENHAR QUE PRESENTA DIFICULTADES AUDITIVAS EN EL OÍDO DERECHO DESDE EL NACIMIENTO. ACUDE PARA REALIZARSE TOMOGRAFÍA COMPUTADA DE AMBOS PEÑASCOS A FIN DE VALORAR LA POSIBILIDAD DE CIRUGÍA PARA COLOCACIÓN DE IMPLANTE COCLEAR.

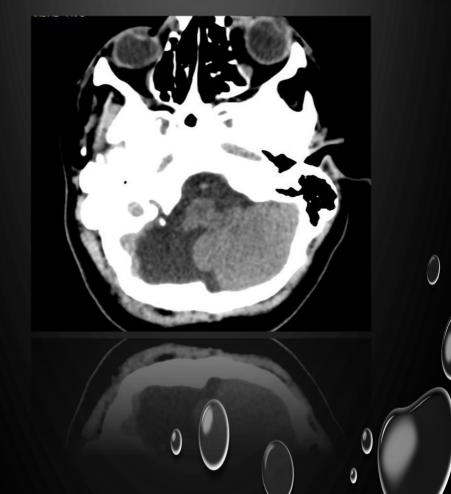
SE REALIZA TOMOGRAFIA COMPUTADA DE OIDOS, CON LOS SIGUIENTES HALLAZGOS:

- AGENESIA DEL PABELLON AURICULAR CON HUESO MASTOIDEO ESCLEROSO, NO NEUMATIZADO.
- HIPOPLASIA DEL CAE Y CAJA TIMPÁNICA CON PRESENCIA DE TEJIDO CON DENSIDAD DE PARTES BLANDAS QUE PRODUCE OCUPACIÓN PARCIAL DE LOS MISMOS.





- ATRESIA DE LA VENTANA OVAL E HIPOPLASIA DEL CONDUCTO SEMICIRCULAR LATERAL.
- HIPOPLASIA DEL HEMISFERIO CEREBELOSO DERECHO.



DISCUSION

- EL SÍNDROME DE GOLDENHAR ES UNA COMPLEJA ANOMALÍA CONGÉNITA QUE COMPROMETE LOS OJOS, OÍDOS Y LAS VERTEBRAS (TAMBIÉN CONOCIDO COMO ESPECTRO OCULO-AURICULO-VERTEBRAL), PUDIENDO ASOCIARSE A ANOMALÍAS CARDIACAS Y DEL TRACTO GENITOURINARIO, TIENE MAYOR PREVALENCIA POR EL SEXO MASCULINO Y LA MAYORÍA DE LOS CASOS SON ESPORÁDICOS, SIN EMBARGO; SE HAN DESCRITO PATRONES DE HERENCIA AUTOSÓMICOS Y RECESIVOS, EN EL 10% DE LOS CASOS PUEDEN TENER COMPROMISO COGNITIVO. LAS MANIFESTACIONES EN LOS OÍDOS **INCLUYEN** PREAURICULARES, DEFORMIDADES DE LA AURÍCULA, ATRESIA DEL CAE, MALFORMACIONES O AUSENCIA DE OSICULOS E HIPOPLASIA DE LA VENTANA OVAL Y NERVIO FACIAL..
- EN NUESTRO CASO LA PACIENTE TENIA EL DIAGNOSTICO CLÍNICO DESDE LA INFANCIA TEMPRANA PERO NUNCA LE HABÍAN REALIZADO TC DE OÍDO. EN LA MAYORÍA DE LOS CASOS ESTA SE REALIZA CON EL FIN DE LLEVAR A CABO UN PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO, YA QUE PERMITE VALORAR LAS ESTRUCTURA EN DIVERSOS PLANOS Y HACER RECONSTRUCCIONES.

CONCLUSIONES

 EL OÍDO ES UNA ESTRUCTURA COMPLEJA, QUE TIENE GRAN IMPORTANCIA EN ESTA ENTIDAD YA QUE SE PRESENTA CON UN AMPLIO ESPECTRO DE MANIFESTACIONES A ESTE NIVEL, POR LO CUAL ES IMPORTANTE QUE EL MEDICO IMAGENOLOGO SE FAMILIARICE CON ESTOS HALLAZGOS CON EL FIN DE REALIZAR UN ADECUADO DIAGNOSTICO Y MANEJO MULTIDISCIPLINARIO EN ESTOS PACIENTE.S.

BIBLIOGRAFIA

- RAMOS A., LOZANO S., S., LÓPEZ C. SÍNDROME DE GOLDENHAR:
 A PROPÓSITO DE UN CASO. GONZALEZ L., REV PEDIATR ATEN
 PRIMARIA VOL.18 NO.69 MADRID ENE./MAR. 2016.
- TUNA EB, ORINO D, OGAWA K ET-AL. CRANIOFACIAL AND DENTAL CHARACTERISTICS OF GOLDENHAR SYNDROME: A REPORT OF TWO CASES. J ORAL SCI. 2011;53 (1): 121-4.
- VÉLIZ-MENDEZ S, GONZÁLEZ-ESCOBAR L, LEIVA-VILLAGRA NOEMÍ, AGURTO-VEAS P. MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL ESPECTRO ÓCULO AURÍCULO VERTEBRAL. REV. CES ODONT 2015; 28(1): 76-85.
- TUIN J1, TAHIRI Y, PALIGA JT, TAYLOR JA, BARTLETT SP.
 DISTINGUISHING GOLDENHAR SYNDROME FROM CRANIOFACIAL MICROSOMIA. J CRANIOFAC SURG. 2015 SEP;26(6):1887-92.
- BOGUSIAK K1, ARKUSZEWSKI P, SKOREK-STACHNIK K, KOZAKIEWICZ M.TREATMENT STRATEGY IN GOLDENHAR SYNDROME. J CRANIOFAC SURG. 2014 JAN;25(1):177-83.