



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

MANEJO ESTOMATOLÓGICO DE PACIENTE INFANTIL CON
SÍNDROME DE GOLDENHAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO
CLÍNICO

**TRABAJO TERMINAL PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN ODONTOPEDIATRÍA**

P R E S E N T A:

C.D. DANIEL ALEJANDRO MAYORGA ESLAVA

ASESORA DEL CASO CLÍNICO
C.D.E.O. GUADALUPE VIOLETA MAGAÑA BARRIOS

REVISORA EXTERNA
C.D.E.O. ROSA EUGENIA VERA SERNA

MODALIDAD DE TITULACIÓN: CASO CLÍNICO



Dr. Rodolfo Froyoso Pina
26/ab/19.

[Firma manuscrita]
18/60

MANEJO ESTOMATOLÓGICO DE PACIENTE INFANTIL CON SÍNDROME DE GOLDENHAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

Mayorga Eslava Daniel Alejandro⁽¹⁾ Magaña Barrios Violeta Guadalupe⁽²⁾ Vicente Cuairan Ruidíaz⁽³⁾ Vera Serna Rosa Eugenia⁽⁴⁾

RESUMEN: El Síndrome de Goldenhar (SG), forma parte del espectro Oculo-Auriculo-Vertebral (OAV), cuyas características clínicas son: la presencia de alteraciones oculares, anomalías vertebrales y malformaciones mandibulares, las cuales pueden ser unilaterales con predominio por el lado derecho y en algunos casos bilaterales. Se trata de un síndrome heterogéneo ya que hasta fecha no se ha identificado su etiología de forma certera, múltiples agentes se han relacionado con la aparición fenotípica, como en el caso de las mujeres diabéticas, así como mujeres que utilizan fármacos durante el embarazo, y a la presencia de diversas anomalías cromosómicas como deleciones o poliploidías, con un patrón de herencia autosómico dominante y recesivo, sin embargo la mayoría de los casos tiene una etiología heterogénea. **OBJETIVO:** Reportar el manejo estomatológico de un paciente con Síndrome de Goldenhar. **REPORTE DEL CASO:** Paciente masculino de 5 años de edad con diagnóstico de Síndrome de Goldenhar, originario y residente de la Ciudad de México, producto 1 de la gesta 1, que cursó como embarazo normoevolutivo.

El paciente ingreso al Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) el 18 de junio de 2013 referido por el Hospital de Moctezuma donde fue intervenido quirúrgicamente por Mal formación Ano Rectal (MAR) a los tres días de vida; el paciente fue diagnosticado por el servicio de genética en agosto del mismo año e intervenido por cierre de macrostomia del lado derecho y resección de apéndices preauriculares del mismo lado por cirugía plástica, el servicio de ortopedia lo diagnostica con hemivértebra a nivel de T3, fusión de L3 y L4, la valoración de cardiología refiere corazón estructuralmente sano. Intraoralmente se observan mucosas hidratadas y vascularizadas, procesos óseos íntegros y continuos, dentición mixta con acúmulo de biofilm y múltiples procesos cariosos de diversos grados, mordida abierta anterior.

El tratamiento operatorio consistió en la colocación de coronas de acero cromo, amalgamas y selladores de fosetas y fisuras en 4 citas.

Se realizó valoración ortodóntica y con el servicio de cirugía maxilofacial, con la toma de modelos de estudio y análisis radiográficos. Debido a la edad y los resultados de los análisis, se optó por colocar aparatología miofuncional para que una vez que se logre una oclusión estable, sea programado para cirugía de elongación de rama bilateral.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Goldenhar, Anomalías.

ABSTRACT: Goldenhar Syndrome (SG) is part of the Oculo-Auriculo-Vertebral (OAV) spectrum, whose clinical characteristics are: the presence of ocular alterations, vertebral anomalies and mandibular malformations, which can be unilateral with predominance on the side right and in some cases bilateral. It is a heterogeneous syndrome because until now its etiology has not been identified in an accurate way, multiple agents have been related to phenotypic appearance, as in the case of diabetic women, as well as women who use drugs during pregnancy,

and the presence of various chromosomal abnormalities such as deletions or polyploidies, with an autosomal dominant and recessive pattern of inheritance; however, the majority of cases have a heterogeneous etiology. **OBJECTIVE:** To report the stomatologic management of a patient with Goldenhar syndrome. **CASE REPORT:** A 5-year-old male patient diagnosed with Goldenhar Syndrome, originally from Mexico City and resident, product 1 of step 1, which is a normoevolutive pregnancy.

The patient was admitted to the HIMFG on June 18, 2013, referred by the Hospital of Moctezuma where he underwent surgery by ARM at 3 days of age, the patient was diagnosed by the genetics service in August 2013 and was operated on by closure of macrostomia of the right side and resection of preauricular appendages of the same side by plastic surgery, the orthopedic service diagnoses him with hemivertebra at T3 level, fusion of L3 and L4, the cardiology assessment refers structurally healthy heart. Intraorally hydrated and vascularized mucous membranes are observed, intact and continuous bone processes, mixed dentition with accumulation of biofilm and multiple caries processes of varying degrees, anterior open bite.

The operative treatment consisted in the placement of chromium steel crowns, amalgams and sealants of pits and fissures in 4 appointments.

Orthodontic assessment was performed with the maxillofacial surgery service, with the taking of study models and radiographic analysis. Due to the age and the results of the analyzes, it was decided to place myofunctional appliances and once a stable occlusion was achieved it will be programmed for bilateral branch elongation surgery.

KEY WORDS: Goldenhar Syndrome, Anomalies.

-
- (1) Alumno de la Especialidad en Estomatología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez.
 - (2) Coordinadora Académica de la Especialidad de Odontopediatría del Hospital Infantil de México Federico Gómez.
 - (3) Jefe del Servicio de Estomatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.
 - (4) Revisora externa de la especialidad de Odontopediatría de la División de Estudios de Posgrado e Investigación de la Facultad de Odontología de la UNAM.

Introducción

El Síndrome de Goldenhar (SG) es una condición extrañamente hereditaria con un patrón autosómico dominante y recesivo, sin embargo la mayoría de los casos presenta una etiología heterogénea. El SG se caracteriza por múltiples anomalías, resultantes de un defecto de la blastogénesis, que afectan a derivados embrionarios del primer y segundo arco branquial; el SG forma parte del espectro Oculo-Auriculo-Vertebral (OAV), y los grados de este espectro son muy variables, ya que pueden involucrar microtia aislada o anomalías preauriculares, con o sin alteraciones en el desarrollo de la mandíbula, conforme el fenotipo se va haciendo más complejo las manifestaciones son más severas.^{1,2} Las características clínicas del SG, son microsomnia hemifacial, dermoides epibulbares y alteraciones vertebrales³.

Por formar parte de un espectro, asociado a las características clínicas que lo definen, también pueden encontrarse hallazgos sistémicos como alteraciones esqueléticas, cardíacas renales, pulmonares y del sistema nervioso central.⁴

Definición

El Síndrome de Goldenhar se considera parte del espectro OAV, caracterizado por anomalías en la cara (microsomnia hemifacial, hipoplasia facial unilateral y fisuras faciales), ojos (dermoides o lipodermoides epibulbares bilaterales, colobomas del párpado superior, iris o retina) y oídos (microtia, anotia, apéndices o marcas preauriculares).

Estos descubrimientos clínicos también pueden encontrarse en combinación con otras malformaciones sistémicas.⁵

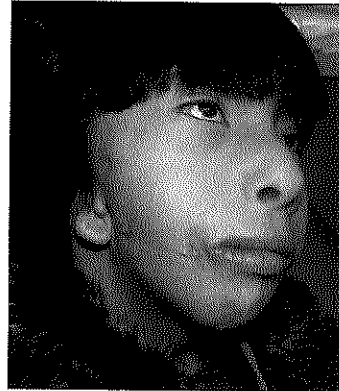


Fig. 1 Paciente con Síndrome de Goldenhar que presenta fisura facial lateral, dermoides epibulbares, anotia y microsomnia hemifacial Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Sinonimia

Muchos términos han sido utilizados para denominar este síndrome, tratando de abarcar la mayoría de las características de un espectro amplio de anomalías descritas y enfatizadas por varios autores, este espectro es conocido como⁶:

1. Microsomnia hemifacial
2. Displasia Oculo-Auriculo-Vertebral
3. Síndrome de primer y segundo arco branquial
4. Necrosis facial unilateral intrauterina

Etiología

Se trata de un síndrome con etiología aun no definida, múltiples causas se han encontrado relacionadas con la

aparición de las manifestaciones del síndrome, éstas pueden ser de origen genético como:

Deleciones 5p, 6q, 8q, 18q o 22q, duplicación Dup22q, trisomias 7, 9, 18 o 22, poliploidias 49 XXXXX, 49 XXXXY o 47 XXY. Con un patrón hereditario autosómico dominante y recesivo, en los casos raros de aparición familiar, sin embargo en la mayoría de los casos la etiología se considera heterogénea con causas de origen ambiental, que afectan al embrión en desarrollo, las anomalías ambientales más comúnmente relacionadas con la aparición del síndrome son:

Madres diabéticas, uso de fármacos durante el embarazo (talidomida, ácido retinoico, primidona, cocaína) o bien por la exposición a insecticidas.⁶

Incidencia

Tomando en cuenta la microsomnia hemifacial que presenta el SG, a nivel mundial se trata de la segunda anomalía craneofacial más común solo por debajo del labio y paladar hendido. El SG afecta a 1 de cada 5,600 nacidos vivos sin predilección por sexo⁷.

De acuerdo a datos obtenidos del Departamento de Bioestadística del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo del 2012 al 2018, han ingresado 25 pacientes con el diagnóstico de síndrome de Goldenhar de los cuales 19 son mujeres y 6 hombres⁸.

Embriología

Para conocer el proceso de la embriología patológica del síndrome, cabe recordar que entre la 4ª y 5ª

semana de vida intrauterina inicia la formación de los arcos faríngeos, los cuales van a dar la forma peculiar del embrión, durante esta etapa del desarrollo, cada arco está formado de tejido que migró desde la cresta neural, los arcos están constituidos de un núcleo de tejido mesenquimatoso, recubierto en su porción externa por ectodermo y en su porción interna por endodermo, a su vez en el núcleo cada arco tiene un componente arterial, nervioso y cartilaginoso, dependiendo de la cara desde la cual sea visto el embrión, se pueden describir bolsas faríngeas y hendiduras dentro de las cuales la primera bolsa forma el conducto auditivo externo y la primera hendidura formará el conducto auditivo. Los derivados del primer arco son inervados por el nervio trigémino y son⁹:

Componentes óseos	Componentes musculares
Maxilar superior e inferior	Músculos de la masticación
Cigomático	Digástrico
Temporal	Milohioideo
Martillo y yunque	

Los derivados del segundo arco son inervados por el nervio facial y son⁹:

Componentes óseos	Componentes musculares
Estribo	Músculos de la expresión facial
Apofisis estiloides	Estilohioideo
Hasta menor del hueso hioides	Ventre posterior del digástrico

Fisiopatología

Se han propuesto varias teorías para explicar el Síndrome de Goldenhar, una de las primeras fue descrita por Neimann, el cual creyó que una anomalía del mesoblasto visceral es la que inducía la malformación del sistema branquial y una anomalía en el mesoparacordal, es la causante de las malformaciones vertebrales¹⁰.

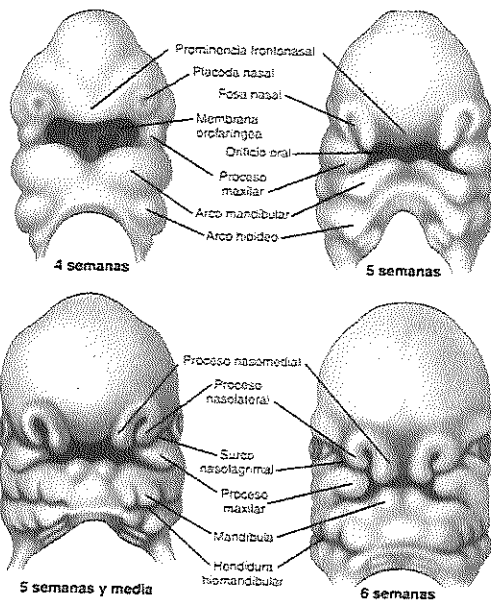


Fig. 2 Embrión de 4 a 6 semanas y sus estructuras.

Fuente: Carlson B. Embriología humana y biología del desarrollo. 3ª Ed.

Gorling postuló que las malformaciones se asocian a una anomalía en el suministro vascular de la cabeza, y de hecho pruebas de angiografía han demostrado una configuración anormal del sistema vascular craneal. Poswillo realizó experimentos en donde indujo hemorragia en la región del primer y segundo arco faríngeo. Estos estudios lograron replicar las malformaciones faciales, sin embargo las demás alteraciones sistémicas no pueden ser explicadas por este

experimento. Cornelius sugirió que la patología del síndrome, ocurre antes de lo que se pensaba con una alteración en la región de la fisura ótica o en el tejido circundante cerca de los arcos, resultando en la formación de una atadura que impide el desarrollo adecuado de los arcos, por lo que esta última teoría propone que se debería considerar al síndrome como un desorden otológico más que una verdadera displasia de los arcos faríngeos¹⁰.

Manifestaciones clínicas generales

Las manifestaciones pueden ser simples y van desde leves anomalías del pabellón auricular, hasta manifestaciones sistémicas más complejas; para que pueda ser definido como Síndrome de Goldenhar debe cumplir con la presencia de malformaciones en la cara, ojos y oídos¹¹.

-Cara: Microsomia hemifacial (habiéndose reportado también casos con afección bilateral) y fisuras faciales causantes de macrostomia¹¹.



Fig. 3 Paciente con microsomia hemifacial

Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

-Ojos: Tumores epibulbares (dermoides o lipodermoides), blefaroptosis, ensanchamiento de la fisura palpebral y colobomas¹¹.



Fig. 4 Dermoides epibulbar
Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

-Oídos: Leve dismorfia del pabellón auricular que dependiendo de la severidad puede llegar a ser anotia, marcas de tejido preauricular, apéndices preauriculares y conductos auditivos atrésicos o de tamaño reducido¹¹.

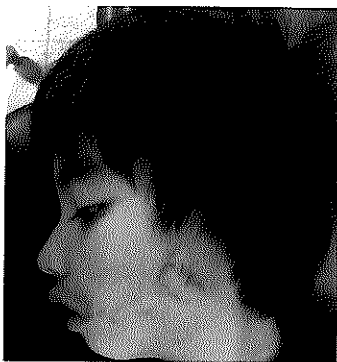


Fig. 5 Microtia grado III
Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

Los pacientes con SG además de las manifestaciones clínicas antes mencionadas pueden llegar a presentar alteraciones sistémicas, conforme avanza la severidad dentro del espectro antes mencionado, las manifestaciones sistémicas que pueden presentarse asociadas al SG son:

- Alteraciones de la columna vertebral (vértebras fusionadas o en mariposa)
- Cardíacas (CIV, tetralogía de Fallot o transposición de grandes vasos)
- Sistema Nervioso Central (cráneo bífido, microcefalia, dolicocefalia e hidrocefalia)
- Tráquea y pulmones (Fistula traqueoesofágica, aplasia pulmonar)
- Riñones (agenesia renal o ectopia renal)¹²

Manifestaciones dentofaciales

-Macrostomia con fisura facial lateral¹³



Fig. 6 Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

-Hipoplasia o agenesia de la rama mandibular.¹³



Fig. 7 Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

-Canteamiento del plano oclusal¹³



Fig. 8 Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

-Hipodoncia o anomalías de forma¹³



Fig. 9 Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

Diagnóstico

El diagnóstico en la vida intrauterina es posible gracias a diversos métodos de control que se utilizan de forma rutinaria, los primeros signos se pueden reconocer desde la 7ª semana de gestación por medio del uso de ultrasonido, sin embargo se recomienda realizar ultrasonidos de control una vez identificada alguna alteración a las 14, 34 o 35 semanas de gestación. Las alteraciones asociadas encontradas mediante ultrasonido son la microsomnia hemifacial, microftalmia y anomalías auriculares, otras asociaciones encontradas son, alteraciones del SNC (hidrocefalia) y alteraciones en el volumen del líquido amniótico.¹⁴

Una vez que se han identificado estas alteraciones, se recomienda hacer uso de técnicas más específicas para la identificación y diagnóstico precoz como son el ultrasonido 3D y la Resonancia Magnética Nuclear (RMN).¹⁴

En el neonato, las manifestaciones clínicas son evidentes por lo que en raras ocasiones se realizan pruebas genéticas a menos que existan antecedentes familiares del espectro, donde se puede realizar un cariotipo convencional de sangre periférica para identificar la cantidad de cromosomas del paciente o un análisis por hibridación fluorescente in situ (FISH) para identificar algún tipo de aberración cromosómica.¹⁴

Tratamiento

El curso del tratamiento dependerá de las manifestaciones que presente el paciente, sin embargo una vez identificado y diagnosticado el SG se

debe realizar interconsulta con otras especialidades para efectuar valoraciones que identifiquen o descarten las manifestaciones que podrían llegar a presentarse, y se proporcione el manejo adecuado en cada caso.

Por la gran variabilidad de manifestaciones que pueden asociarse al SG, es indispensable que el tratamiento sea interdisciplinario dando prioridad a las manifestaciones que pueden llegar a poner en riesgo la vida del paciente o la calidad de vida del mismo, los servicios involucrados en el tratamiento interdisciplinario de estos pacientes son, genética, cardiología, cirugía plástica, nefrología, oftalmología, odontopediatría, ortodoncia y cirugía maxilofacial^{15,16}.

Manejo estomatológico

El manejo estomatológico de cada paciente es individualizado dependiendo de la severidad y manifestaciones sistémicas, en el caso de que presenten únicamente las anomalías que definen al síndrome sin afección sistémica como microsomnia hemifacial, dermoides epibulbares y diferentes grados de microtia. El manejo se realiza de la misma manera que en pacientes con labio y paladar hendido y otras anomalías cráneo faciales, según la Academia Americana de Odontopediatría (AAPD)¹⁷.

Los pacientes con anomalías craneofaciales tienen múltiples y complejos problemas, incluyendo la alimentación temprana y nutrición, alteraciones del oído medio, deficiencias para escuchar, problemas del lenguaje anomalías dentofaciales y ortodónticas, y

problemas psicosociales. El cuidado de estos niños debe ser comprensivo, coordinado sensible, específico a las necesidades del individuo y realmente accesible¹⁷.

Las recomendaciones generales de la AAPD son:

1. El manejo de pacientes con anomalías craneofaciales debe ser realizado por un equipo interdisciplinario de especialistas calificados, con un responsable que coordine el cuidado del paciente con los especialistas y los familiares.
2. El cuidado de pacientes con anomalías craneofaciales es provisto por equipos que ven una cantidad suficiente de este tipo de pacientes al año, para mantener la experiencia clínica en diagnóstico y tratamiento.
3. El tiempo óptimo para la primer visita de valoración es dentro de las primeras semanas de vida y cuando sea posible dentro de los primeros días de vida. Sin embargo, la remisión al equipo para la evaluación y manejo es apropiado para pacientes a cualquier edad.
4. Desde el primer contacto con el niño y su familia, cada esfuerzo estará encaminado para ayudar a la familia a adaptarse al nacimiento de un niño con anomalías craneofaciales y sus subsecuentes requerimientos.
5. Los padres o cuidadores deben ser provistos de información acerca de los tratamientos, opciones, riesgos, beneficios y costos para ayudarlos en la toma de decisiones informadas, en favor de la salud del niño y preparando al niño y a ellos mismos para todos los procedimientos recomendados. El equipo debe participar activamente para incentivar la colaboración familiar del tratamiento planeado.

6. Los planes de tratamiento deben ser desarrollados e implementados con base a las recomendaciones del equipo de especialistas.

7. De ser posible, es responsabilidad del equipo monitorear los resultados a corto y largo plazo, así como dar seguimiento longitudinal a los pacientes.

8. La evaluación de los resultados del tratamiento debe tomar en cuenta la satisfacción y el bienestar del paciente, así como los efectos en crecimiento, función y apariencia.

Los pacientes con anomalías craneofaciales requieren de cuidados dentales a lo largo de su vida, como resultado directo de su condición y como parte integral del proceso del tratamiento¹⁷. Los cuidados dentales en el hogar deben ser establecidos dentro de los primeros seis meses de la erupción del primer diente y no después del año de edad. El examen oral incluye control de caries preventivo y restaurativo. Los pacientes deben ser activamente monitorizados en el cuidado periodontal y anomalías de la dentición y erupción. El tratamiento ortodóncico forma parte integral del tratamiento y usualmente se divide de forma ideal en tres fases, ya que la intervención se realiza en la dentición temporal, mixta y permanente. Los componentes esqueléticos y dentales deben ser regularmente evaluados¹⁷. Cuando esté indicado, el tratamiento ortodóncico preparará al niño para la cirugía de la mandíbula y la corrección de maloclusiones. Como parte de un equipo interdisciplinario de médicos, dentistas, terapeutas del lenguaje y otros profesionales de la salud, los odontopediatras deben proveer atención dental en cooperación cercana con el

ortodoncista, cirujano maxilofacial y protesista.¹⁷

El manejo ortodóncico de las maloclusiones deberá realizarse en fases dependiendo del tipo de dentición que el paciente presente, la primera fase involucra la dentición primaria y el uso de aparatología miofuncional con la finalidad de acondicionar los tejidos blandos y matrices funcionales, la segunda fase involucra la dentición mixta donde el manejo se realiza con la misma aparatología miofuncional con mayor énfasis en el avance mandibular y control del canteamiento oclusal y la tercera fase corresponde a la dentición permanente, donde se coloca aparatología fija ortodóncica para la preparación quirúrgica del paciente una vez terminado el crecimiento del mismo. Dependiendo de la severidad del caso, en algunos pacientes, se indicará el tratamiento ortodóncico con aparatos funcionales, y en algunos casos también se requerirá de tratamiento correctivo quirúrgico¹⁷.

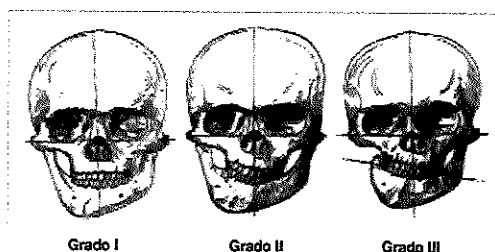
Manejo ortodóncico

El objetivo del tratamiento ortodóncico en pacientes con anomalías craneofaciales debe ser dividido idealmente en las tres fases antes mencionadas, dependiendo de la etapa en la cual se dio el primer contacto con el equipo para su manejo interdisciplinario, de acuerdo a la etapa de dentición que presente el paciente, siendo la etapa de la dentición temporal la indicada para la colocación de aparatología funcional, en el caso de la dentición mixta y permanente el objetivo del tratamiento será nivelar el canteamiento, descompensar y nivelar el plano oclusal, y en casos

más severos se requerirá de la fabricación de férulas quirúrgicas como parte del procedimiento de corrección quirúrgica¹⁸.

Manejo quirúrgico

El tratamiento quirúrgico de los pacientes con SG dependerá del grado de microsomía que presenten los pacientes, se utiliza la clasificación de Pruzansky para conocer el grado de hipoplasia de la rama mandibular¹⁹.



Grado I	Grado II	Grado III
Presenta una hipoplasia mínima mandibular, todas las estructuras están presentes	El cóndilo y la rama son más pequeños, la cabeza del cóndilo es plana con ausencia de la cavidad glenoidea	La rama mandibular puede estar reducida a pequeña y delgada lámina de hueso o no existir

Fig. 10 Clasificación de Pruzansky donde se observan los tres grados descritos por este autor

Fuente: Leiva N. Microsomía hemifacial. Revista Dental de Chile.

Existe también una clasificación de Pruzansky modificada por Mulliken y Kaban, la cual no solo toma en cuenta el grado de hipoplasia de la rama y la cavidad glenoidea, si no también las divide según el tratamiento quirúrgico que requiere; la clasificación de Pruzansky-Mulliken-Kaban se divide en:

Tipo I: la deformidad esquelética consiste en una mandíbula pequeña y ATM. Todas las estructuras están presentes, forma normal y localización pero pequeñas. Tratamiento – elongación de rama¹⁹.

Tipo II: la deformidad esquelética consiste en una rama mandibular pequeña y mal formada con una ATM hipoplásica, este grupo además se subdividió en IIA y IIB basado en la localización y el grado de hipoplasia de la ATM¹⁹.

Tipo IIA: el grado de hipoplasia de la ATM es leve, y la localización es aceptable para la función simétrica, la ATM del paciente no requiere que sea remplazada con una reconstrucción de articulación. Tratamiento – Elongación de rama mandibular¹⁹.

Tipo IIB: la ATM es tan hipoplásica y tan desplazada hacia medial, anterior e inferior, que no permite una función adecuada. Tratamiento – elongación de rama y construcción total de la ATM¹⁹.

Tipo III: ausencia completa de la rama mandibular y de la ATM. Tratamiento – injerto costocondral de rama y construcción total de la ATM¹⁹.

Caso Clínico

Paciente masculino de 5 años de edad con diagnóstico de Síndrome de Goldenhar, que ingresó al Hospital Infantil de México Federico Gómez,

referido por el Hospital de Moctezuma.

Dentro de sus antecedentes perinatales se encuentran: Producto 1, gesta 1, obtenido por vía vaginal a las 36 semanas de gestación, embarazo normoevolutivo con adecuado control prenatal, peso al nacer 2.520 Kg, talla 50 cm, APGAR desconocido por la madre al momento de la anamnesis.

Antecedentes heredo familiares:

Madre 24 años de edad aparentemente sana, dedicada al hogar.

Padre 25 años de edad aparentemente sano, ayudante general.

Originario y residente de la Ciudad de México.

Cuenta con su esquema de vacunación completo.

Antecedentes personales patológicos:

Nació en el Hospital de Moctezuma donde fue intervenido quirúrgicamente a los 3 días de vida por Malformación Ano Rectal (MAR), el diagnóstico de Síndrome de Goldenhar fue establecido en dicho hospital por lo cual fue referido e ingresó al servicio de Genética del Hospital Infantil de México Federico Gómez, para comenzar con el manejo interdisciplinario, el paciente fue intervenido quirúrgicamente por el servicio de cirugía plástica al mes de nacido para cierre de mascrostomía del lado derecho y eliminación de apéndices preauriculares del mismo lado, la valoración ortopédica determina que el paciente presenta hemivértebra a nivel de T3, fusión de L3 y L4, sin afectar la movilidad del paciente, cardiología determinó que

el paciente presenta corazón estructuralmente sano.

El paciente ingresa al servicio de odontopediatría, referido por el servicio de genética para el manejo de la micrognatia y rehabilitación por caries, donde se realiza historia clínica completa, así como valoraciones por los servicios de ortodoncia preventiva y cirugía maxilofacial, ya que el paciente presenta micrognatia, brida cicatrizal de lado derecho y asimetría de arcadas dentarias y perfil convexo.

Descripción facial

El paciente presenta un contorno facial dolicofacial, cabello lacio, delgado con adecuada implantación de cabello, frente mediana, cejas medianamente pobladas, asimetría ocular con la presencia de dermoides epibulbares en el canto externo de ambos ojos, puente nasal estrecho, dorso nasal recto, base nasal mediana asimétrica, narinas permeables, labios delgados asimétricos, competentes con la presencia de brida cicatrizal del lado derecho, mentón hipotónico retruido, se observa lipomatosis submandibular, cuello cilíndrico centrado, orejas prominentes asimétricas.



Fig. 11 Fotografía Frontal Extraoral Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez



Fig. 12 y 13 Fotografías laterales comparativas Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

En la fotografía lateral derecha se observa un contorno de frente convexo, dorso de la nariz recto punta redondeada, labios delgados competentes, con la presencia de brida cicatrizal de la comisura hasta un tercio de la mejilla, retrusión del mentón, adecuada implantación del pabellón auricular con ligera postero rotación y cicatriz correspondiente a la eliminación de apéndices

preauriculares, en la fotografía comparativa izquierda se observa brida cicatrizal en la comisura izquierda, adecuada implantación de pabellón auricular con la misma postero rotación del lado derecho. Lateralmente se hace evidente la hipoplasia mandibular, ligera postero rotación de ambos pabellones auriculares y se observa la brida cicatrizal del lado derecho.

Descripción intraoral

En la fotografía frontal intraoral se observan mucosas hidratadas y vascularizadas procesos óseos íntegros y continuos, adecuada inserción de frenillos vestibulares y bucales dentición temporal incompleta por exfoliación de órgano dentario 81, presencia de biofilm, gingivitis asociada a biofilm y mordida abierta anterior con desviación de ambas arcadas hacia el lado derecho.

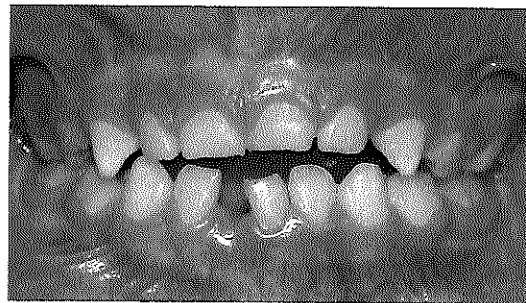


Fig. 14 Fotografía frontal intraoral Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

En la fotografía oclusal superior se observa arcada asimétrica en forma de herradura con ligera compresión de lado derecho, paladar normal con rugas y rafé marcado, dentición temporal completa con acumulo de biofilm en el tercio cervical de molares, sin la presencia de espacios

compensatorios y múltiples procesos cariosos de diversos grados.



Fig. 15 Fotografía Oclusal superior Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

En la fotografía oclusal inferior se observa arcada en forma de herradura con compresión en la parte anterior, piso de boca hidratado y vascularizado con adecuada inserción de frenillo lingual, dentición temporal incompleta por exfoliación de órgano dentario 81, acumulo de biofilm en molares, ausencia de espacios primates y compensatorios y diversos procesos cariosos de diversos grados.

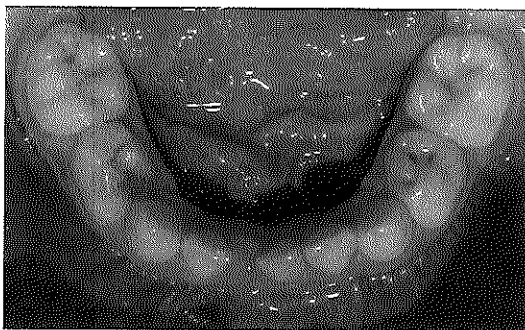


Fig.16 Fotografía Oclusal Inferior Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

Descripción radiográfica

Se observa adecuado trabeculado óseo, presencia de resorción

radicular fisiológica de los órganos dentarios 51,61 y 71, giroversiones de los gérmenes dentarios de la dentición permanente por falta de espacio de 31 y lesiones radiolúcidas correspondientes a caries.

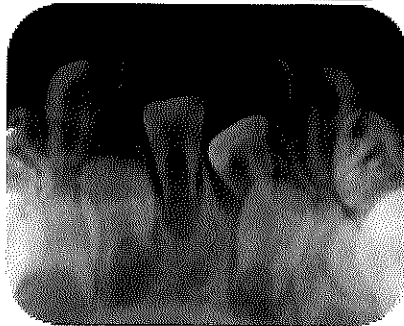


Fig. 17 y 18 Fotografías de las radiografías oclusales superior e inferior Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

Manejo Preventivo

Se realizó el cuadro de evaluación de riesgo a caries de Tinanoff para determinar el manejo preventivo de la caries y no solo realizar la remoción operatoria de la enfermedad se obtuvieron los indicadores de riesgo a caries y se situó como un paciente de alto riesgo a caries ²⁰.

Una vez realizada la evaluación de riesgo a caries, se proporciono la terapia preventiva, la cual consistió en la recomendación del uso pasta dental fluorada a 1100ppm tres veces al día, controlar la frecuencia del consumo de alimentos ricos en azucares refinados se proporciono

técnica de cepillado al paciente y la madre. Las recomendaciones dietéticas que fueron proporcionadas a la madre se basaron en la disminución del consumo de azúcares en cantidad y frecuencia, evitar el consumo de jugos embotellados sustituyéndolos por agua simple e incrementar la ingesta de alimentos ricos en vitaminas y fibra, como frutas y verduras.

Plan preventivo

Antes de la rehabilitación oral, se realizó profilaxis dental y aplicación tópica de fluoruro al 2%, se indicó técnica de cepillado en posición de Starkey, ya que por la edad del paciente se requiere de cepillado asistido por la madre con el uso de un cepillo dental de cerdas medianas cabeza redondeada y pequeña.

Por el riesgo a caries que presenta el paciente, se indicaron citas de revisión cada 3 meses para la realización de profilaxis dental aplicación tópica de fluoruro y toma de radiografías de aleta.

Técnicas de manejo conductual

El paciente desde la primera consulta mostró buena relación con el dentista, interés en los procedimientos dentales y sonreía, por lo que se situó en una clasificación del comportamiento, Frankl IV²¹.

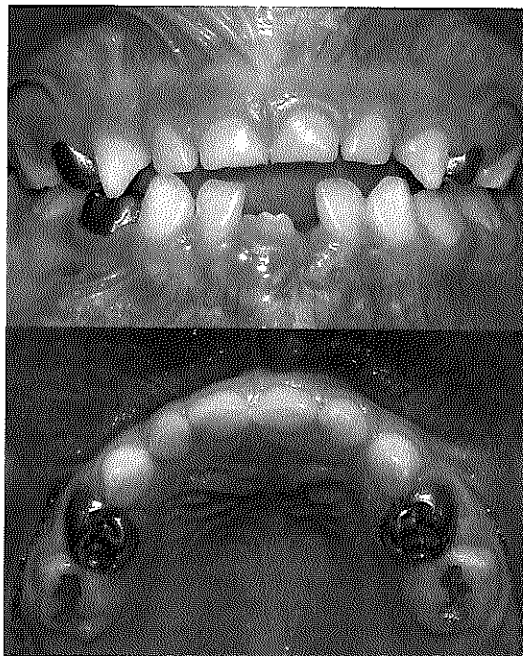
Se emplearon técnicas aprobadas por las guías del manejo del comportamiento, Decir-Mostrar-Hacer y técnicas de refuerzo positivo.

Manejo estomatológico

El tratamiento operatorio se realizó en 4 citas, bajo técnicas de manejo conductual (Decir-Mostrar-Hacer, refuerzo positivo y control de voz), la dosis máxima individual de lidocaína

con epinefrina fue calculada según las recomendaciones de Malamed de 7.0 mg/Kg²², el peso del paciente es de 20 Kg por lo que la dosis máxima recomendada es de 140 mg, equivalente a 3.8 cartuchos de lidocaína con epinefrina, sin embargo en cada cita se utilizaron únicamente 36 mg de lidocaína al 2% con epinefrina 1:100,000, equivalente a 1 cartucho por cita.

El tratamiento consistió en la colocación de restauraciones a base de amalgama en los órganos dentarios 55, 65 y 74, coronas de acero cromo en 54, 64 y 84 y selladores de fosetas y fisuras en 75 y 85.



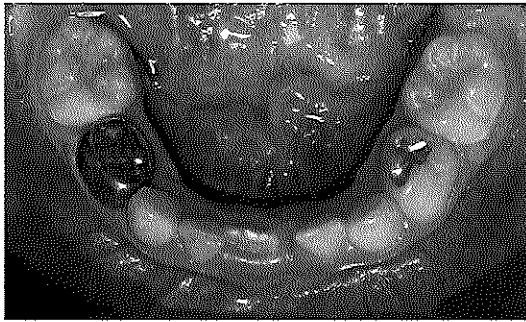


Fig. 19, 20 y 21 Fotografías intraorales finales Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

Valoración ortodóncica y tratamiento

Una vez concluido el tratamiento operatorio, se procedió a la toma de registros para su análisis (radiografías panorámica y lateral de cráneo y modelos de estudio)

Por tratarse de un paciente de 5 años de edad con dentición temporal incompleta se decidió realizar estudios para este grupo etario.

Análisis de Modelos

Se efectuó con el análisis de Carrea, ya que este analiza ambos arcos en dentición decidua relacionándolos con principios geométricos los cuales son:

Arcada superior - Línea perimétrica del molar inferior debe medir 29 mm la cual también debe coincidir con la distancia cervico lingual de los molares superiores.

Se traza un triángulo equilátero cuyos vértices deben estar localizados en los puntos medios cervico linguales de los segundos molares superiores y la zona interproximal de los incisivos centrales superiores.

Se traza una circunferencia que debe pasar por el borde incisal de incisivos centrales, laterales y caninos, corta los primeros molares deciduos

pasando por las cúspides mesio linguales de los segundos molares.

Se trazan las bisectrices del triángulo equilátero que deben pasar por las cúspides de ambos caninos²³.

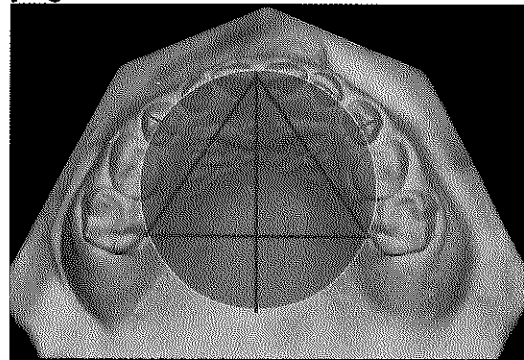
Arcada inferior - Línea postláctea como base de un triángulo equilátero cuyo ápice se debe encontrar en la porción media de los incisivos centrales inferiores

Se traza una circunferencia que debe pasar por el borde incisal de incisivos centrales laterales y caninos, cúspides vestibulares de los primeros molares y cúspide distolingual de segundos molares.

Las bisectrices del triángulo deben pasar por la cresta marginal mesial de primeros molares²³.

Se obtuvieron los siguientes resultados:

1. Las relaciones de la arcada superior se encuentran dentro de los parámetros normales
2. Las relaciones de la arcada inferior muestran una falta de desarrollo anterior, desviación de la línea media y ligera falta de desarrollo trasversal.



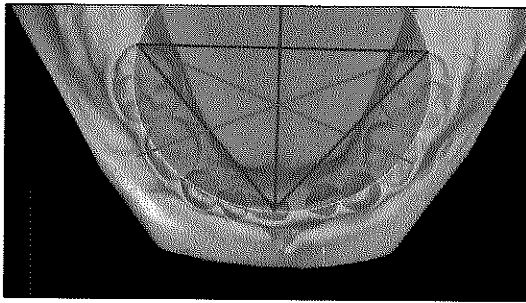


Fig. 22 y 23
Análisis de Carrea en ambas arcadas
Fuente Hospital Infantil de México
Federico Gómez

Análisis cefalométrico longitudinal de Iowa.

El análisis cefalométrico es uno de los métodos para el diagnóstico ortodóncico, este será de valiosa ayuda en el diagnóstico si sus resultados se interpretan de manera correcta y prudente.

La normalidad de un paciente se evalúa relacionando las medidas angulares y de distancia, obtenidas del análisis cefalométrico, con valores normativos obtenidos de una muestra de personas normales similares.

En este caso se decidió realizar el análisis cefalométrico longitudinal de Iowa del Dr. Samir Bishara, ya que este posee normas para pacientes que no han concluido su crecimiento y tiene normas para pacientes a partir de los 4 años de edad hasta la madurez²⁴.

MEDIDA	NORMA	PACIENTE
SNA	80°+- 3.7	73°
SNB	76°+-3.4	64°
ANB	4°+-1.4	9°
Convexidad NA-Pog	11°+-3.8	13°
N-Ena	38mm +- 3.1	41 mm
SN:Pog	75°+- 3.5	61°
Prof. facial	83°+- 5.5	71°
SN-Md	36°+-5.2	66°
FH-Md	27°+-4.4	56°
SN-Gn	68°+-2.8	101°
FH-SGn	59°+- 4.5	104°
Ang. Interincisal	142°+- 12.6	141°
I sup:SN	91° +-7.8	73°
I inf:FH	64°+- 7.6	43°
I inf:Md	88°+-8.2	99°

De este análisis se concluyó que existe, retrusión de ambos maxilares, clase II esquelética, tendencia de crecimiento vertical retroinclinación de incisivo superiores y proinclinación de incisivo inferior.

Se tomó radiografía panorámica para realizar el análisis de Levandosky y así evaluar el grado de asimetría mandibular existente en la que se observó agenesia del germen dental correspondiente al órgano dentario 35

confirmado con la toma de una radiografía dentoalveolar de la zona.

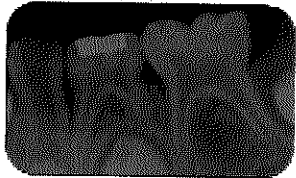
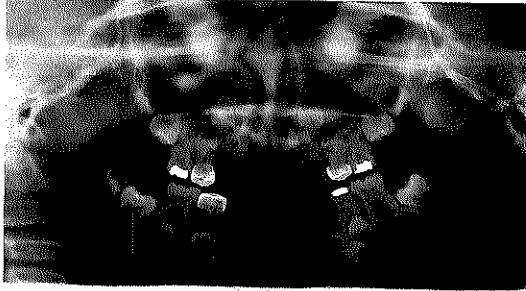


Fig. 24 y 25 Radiografía panorámica y dentoalveolar
Fuente Hospital Infantil de México Federico Gómez

Según el análisis de Levandosky, se obtuvo una discrepancia de la longitud de la rama mandibular izquierda de 3 mm.

Tratamiento

Tomando en cuenta los resultados obtenidos y la patología de base así como la edad del paciente, se decide la colocación de aparatología funcional Frankel II, con el objetivo de proyectar la mandíbula y centrar la línea media, mejorar la función muscular del paciente y evitar que la brida cicatrizal del cierre de la macrostomía limite el crecimiento de la hemiarcada superior derecha e izquierda.

Posteriormente será necesario reevaluar el caso para la selección de la aparatología indicada para el control del crecimiento vertical del paciente.

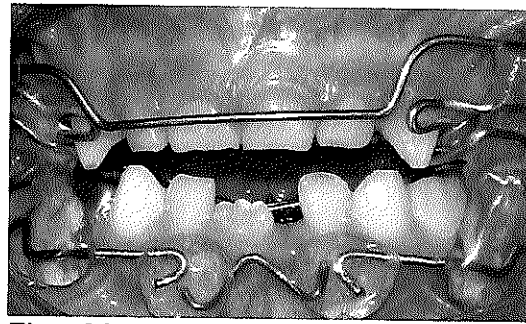


Fig. 26 Frankel II colocado en el paciente.

Valoración prequirúrgica

Se determinó que el paciente presenta microsomia Pruzansky grado I, ya que se observan todas las estructuras con leve hipoplasia del lado izquierdo. Debido a su edad y dado que se encuentra en proceso de recambio de la dentición, se decide esperar hasta que se establezca una oclusión estable para programar la cirugía de elongación de rama.

Conclusión

El análisis del presente caso y la revisión de la literatura, permite concluir que las malformaciones craneofaciales presentes en este caso son de gran importancia para los odontopediatras, ya que gracias al conocimiento de las características clínicas y sistémicas el tratamiento estará encaminado para lograr resultados satisfactorios, tanto funcionales como estéticos, además el tratamiento de estos pacientes en un equipo interdisciplinario permitirá las intervenciones oportunas que llevarán al mayor beneficio de estos pacientes.

Referencias bibliográficas

1. Tuna E, 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.* 53(1), 121-124: 2011.
2. Castori M, Brancati F, Rinaldi R, Adami L, Mingarelli R, Grammatico P, et.al. Antenatal Presentation of the Oculo-Auriculo-Vertebral Spectrum (OAVS) Clinical Report. *Am J Med Genet Part A.* 2006, 140^a:1573-1579.
3. Gorling R, Cohen M, Hennekam R. Syndromes of the head and neck. Chapter 19 Branchial Arch and Oral-Acral Disorders. 4th Edition. Oxford University Press. 2001 (790-795).
4. Castori M, Brancati F, Rinaldi R, Adami L, Mingarelli R, Grammatico P, et.al. IBIDEM. *Am J Med Genet Part A.* 2006, 140^a:1573-1579.
5. Tuna E, Orino D, Ogawa K Yildirim M, Seymen F, Gencay K. Et. al. IBIDEM. *J Oral Sci.* 53(1), 121-124: 2011.
6. Gorling R, Cohen M, Hennekam R. IBIDEM. 4th Edition. Oxford University Press. 2001 (790-795).
7. Bhuyan R, Ranjan A, Kumar S, Nayak B. Goldenhar syndrome: a rare case report. *J Oral Maxillofac Pathol.* 20 (2) 2016.
8. Departamento de bioestadística y archivo clínico. Sistema del expediente clínico. Estadística Oficial del Hospital Infantil de México Federico Gómez, 2018.
9. Sadler T.W. Cabeza y cuello. Langman: Embriología Médica con Orientación Clínica. 10^a ed. Madrid: Editorial Medica Panamericana; 2007.
10. Cornelius H, Lam M. A Theory on the Embriogenesis of Oculo-AuriculoVertebral (Goldenhar) Syndrome. *J Craniofac Surg.* 11(6) 547-552, 2000.
11. Gorling R, Cohen M, Hennekam R. IBIDEM. 4th Edition. Oxford University Press. 2001 (790-795).
12. Bhuyan R, Ranjan A, Kumar S, Nayak B. IBIDEM. *J Oral Maxillofac Pathol.* 20 (2) 2016.
13. Bogusiak K, Arkuszewski P, Skorek K, Kozakiewicz M. Treatment Strategy in Goldenhar Syndrome. *J Cranifac Surg* 2014;25:177-188
14. Castori M, Brancati F, Rinaldi R, Adami L, Mingarelli R, Grammatico P, et.al. IBIDEM. *Am J Med Genet Part A.* 2006, 140^a:1573-1579.
15. Bogusiak K, Arkuszewski P, Skorek K, Kozakiewicz M. IBIDEM. *J Cranifac Surg* 2014;25:177-188.
16. Tuin J, Tahari Y, Paliga J, Taylor J Barlett S. Distinguishing Goldenhar Syndrome from Craniofacial Microsomia. *J Craniofac Surg.* 25(6) 1887-1892, 2015.
17. American Academy of Pediatric Dentistry. Policy on the Management of Patients with Cleft Lip/Palate and Other Craniofacial Anomalies. AAPD 2012.
18. Cassi D, Magnifico M, Kasa I, Mauro G, Di Blasio A. Early Ortopaedic Treatment of Hemifacial Microsomia. *Case Rep Dent* 2017.
19. Kaban L. Chapter 14. Pediatric Oral and Maxillofacial Surgery. Saunders Company. 1990, pp 273-305.
20. Tinanoff N, Douglass MJ. Clinical Decision Making for Caries Management in Children. *Pediatric dentistry.* 2002,25(5) ; 386-392.
21. Wright G, Starkey P, Gardner D. Chapter 7 Professional communication. Managing children's behavior in the dental office. Mosby Company. 1983, pp. 81-82.
22. Malamed S. Handbook of local anesthesia. 6th. Ed. Elsevier. St Louis Missouri 2013. pp 59-61.

- 23.Sano S, Strazzeri M, Rodrigues G, Duarte A.Ortodoncia en la dentición decidua. Diagnóstico, plan de tratamiento y control. AMOLCA. 2004.
- 24.Bishara S. Cap. 10. Análisis Cefalométrico. Ortodoncia. Editorial McGraw-Hill Interamericana. México, 2003, pp123-144.