

# SÍNDROME DE GOLDENHAR

## RELATO DE UM CASO CLÍNICO NA ODONTOLOGIA

Luís Henrique dos Santos Nogueira, Mestre em Clínicas Integradas Odontológicas, Especialista em Saúde da Família, Especializando em Odontologia em Pacientes Especiais (ACOCCE), Cirurgião Dentista em Centro de Especialidade Odontológicas da cidade de Ubajara-CE.

### RESUMO

O objetivo do trabalho foi relatar um caso clínico sobre a síndrome de Goldenhar, uma síndrome rara e, que apresenta diversas características congênitas no corpo de forma especial na face, nas orelhas e vertebras (Ryan,1988). O trabalho pretende descrever a síndrome e as suas características predominantes, com a observação clínica durante o tratamento odontológico realizado na clínica de odontologia para pacientes com necessidades especiais. O presente estudo foi realizado com uma criança, do gênero masculino, com diagnóstico da síndrome de Goldenhar. Para o estudo foi realizada anamnese e o paciente foi submetido às avaliações de ordem clínica, uma vez que a criança não colaborou para exames radiológicos. Foram observadas as seguintes alterações: dificuldade de vedamento labial, dentes muitos destruídos por processos cariosos, fenda palatina, olhos assimétricos, mordida aberta anterior, micrognatia, respiração bucal, dificuldade de fala e audição.

Pode-se concluir que um paciente com a síndrome de Goldenhar deve receber um tratamento geral, que tenha suporte, auxílio e acompanhamento multidisciplinar, para um melhor resultado de tratamento.

Palavras-chave: Síndrome de Goldenhar, paciente especial, tratamento odontológico, assimetria facial.

### ABSTRACT

The aim of the study was to report a case of Goldenhar syndrome, a rare syndrome, which has several congenital traits in the body in a special way on the face, ears and vertebrae ( Ryan , 1988) . The paper aims to describe the syndrome and its predominant features , with clinical observations during dental treatment performed in clinical dentistry for patients with

special needs . This study was conducted with a child old male , diagnosed with Goldenhar syndrome. To study the clinical history was taken and the patient was subjected to assessments of clinical order, since the child did not cooperate for radiological examinations . Difficulty in closing the lips , teeth many destroyed by carious processes, cleft palate , asymmetric eyes , anterior open bite, micrognathia , mouth breathing, difficulty speaking and hearing , the following changes were observed .

Can conclude that one a patient with Goldenhar syndrome should receive a general treatment, which has support, help and multidisciplinary approach to a better treatment outcome .

Keywords : Goldenhar Syndrome , special patient dental treatment, facial asymmetry.

## **INTRODUÇÃO**

A síndrome foi estudada e caracterizada por Goldenhar (1952/1953), recebendo seu nome no ano de 1963. No ano de 1963, Gorlin sugeriu o nome da síndrome óculo aurículo vertebral (OAV) incluindo anomalias vertebrais como características dessa síndrome. (Pinheiro et al., 2003).

A síndrome de Goldenhar é uma anomalia congênita de característica rara, com sua etiologia ainda não definida e apresentado por uma tríade clássica de alterações oculares, auriculares e vertebrais (Brosco et al., 2004).

A síndrome de Goldenhar também é conhecida como Síndrome do Primeiro e Segundo Arcos Branquiais, Displasia Óculo-aurículo-vertebral, Microsomia Hemifacial, Disostose Mandibulofacial com Dermóide Epibulbar, Displasia Facial Lateral (Silva e Pinto).

Esta síndrome apresenta-se mais no sexo masculino (cerca de 3:2), podendo variar de formas mais leves a mais graves, com envolvimento na face geralmente assimétricos ocorrendo principalmente no lado direito.

Dentre as diversas alterações que podem ser encontradas, destaca-se a macrostomia, mordida cruzada e/ou aberta, mordida profunda, palato alto, fissura labiopalatal, paralisia facial, micrognatia/retrognatia, hipoplasia unilateral do ramo mandibular e do côndilo, língua geográfica, língua hipoplásica, língua e úvula bífidas, agenesia da glândula salivar com apare-

cimento de fístulas, atrofia ou hipoplasia de masseter, temporal e pterigóide, anomalia faríngea, fístula traqueo-esofágica, aplasia ou má formação de orelha externa, média e interna, apêndices dérmicos pré-auriculares, fístulas cegas na região do pré-trago, microtia unilateral e atresia do meato acústico externo ( Silva R et al ).

## APRESENTAÇÃO DO CASO CLÍNICO

O presente estudo foi realizado no CEO ( Centro de Especialidades Odontológicas) Regional da cidade de Ubajara- Ce, com uma criança de seis anos e oito meses, do gênero masculino, MGQL, com diagnóstico da Síndrome de Goldenhar. ( Figura 1).



Figura 1- MD, 4

O menor M.D , foi encaminhado ao CEO ( Centro de Especialidades Odontológicas), para adequação bucal, uma vez que necessitava de uma cirurgia para correção de fenda palatina. Paciente apresentou-se com uma condição bucal deficiente com cárie em diversos dentes e fenda palatina. (figura 2)



Figura 2 – dentes com cárie e fenda palatina

Paciente foi direcionado ao CEO por meio de uma carta do hospital referência do Estado, pedindo uma adequação bucal do menor para realização da cirurgia de fenda palatina. Foi feita a anamnese do menor, a responsável pelo paciente ( mãe) relatou não haver antecedentes familiares com esta síndrome. Durante a anamnese e exame clínicos observou no paciente: mordida aberta, mordida profunda, palato alto, fissura palatal, paralisia facial, micrognatia/retrognatia, dentes extranumerários, cáries rampante, má formação de orelha externa, dificuldade de fala e audição, assimetria facial, respiração bucal. ( figura 3 e 4)



Figura 3 e 4 – mordida aberta, micrognatia/retrognatia, má formação de orelha externa, assimetria facial, respirador bucal.

Paciente estava com cirurgia de fenda palatina marcada para um mês e meio e o mesmo, não colaborou para um tratamento odontológico convencional, não obtendo resultado satisfatório, optando-se por um tratamento a nível hospitalar. Durante o preparo para a cirurgia a nível hospitalar os exames pré operatórios foram normais e foi realizado os procedimentos via anestesia geral. Foram feitas exodontias dos elementos dentários necessários e dos

extras e supra numerários com paciente com anestesia geral ( figura 4) com auxílio de uma equipe multidisciplinar de médico, equipe de enfermagem e equipe odontológica.



figura 4 – paciente entubado com anestesia geral

Após procedimentos foram feitas as suturas ( figura 5), e as fotos dos elementos extraídos ( figura 6), e o paciente ficou no hospital durante 24 horas. Foi medicado e está sendo acompanhado no CEO regional de Ubajara-Ce.



figura 5 – Após cirurgia sutura



figura 6 – dentes extraídos

## COMENTÁRIOS FINAIS

O paciente do estudo de caso apresenta alterações odontológicas diversas, como fenda palatina, dentes extranumerários, cárie rampante, mordida aberta, dentre outras. Essas condições não podem ser generalizadas para todos os portadores da síndrome de Goldenhar, pois outros artigos mostram diversas alterações que essa síndrome podem apresentar.

É importante salientar que um paciente com esta síndrome necessita de um tratamento multidisciplinar, para proporcionar uma intervenção adequada para uma melhor qualidade de vida ao paciente.

Por ser a síndrome de Goldenhar rara, ocorre grande variações dos sinais (Silva A et al) e variedades de características entre os pacientes com esta síndrome, e à carência de artigos, textos e literaturas específica com relação à abordagem odontológica, faz-se necessária a realização de novos estudos, para que contribuam com o aumento do conhecimento sobre a síndrome, para auxiliar nas condutas de casos futuros.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Brosco K.C, Zorzetto N.L, Costa A.R da. Perfil Audiológico de Indivíduos Portadores da Síndrome de Goldenhar. Ver. Bras. Otorrinolaringol, p70-75, set-out, 2004.

Cohen Jr MM, Rollinck BR, Kaye CI. Espectro Oculoauriculovertebral: uma crítica atualizada. Cleft Palate J. 1989; 26 (4): 276-86.

Gorlin R. J., Toriello, H. V., Cohen, JR., M. M .Hereditary hearing loss and its syndromes. Edit. Oxford University Press. p. 69-72; 120; 193-4, New York, USA 1963.

Pinheiro A.L.B, Araújo, L.C, Oliveira S.B, Sampaio M.C.C, Freitas, A.C. Goldenhar's Syndrome: case report. Braz. Dent. J., v. 14, n.1, p.67-70, 2003

Pinto NF, Figueiredo MC, Guarienti CAD. Relato de caso clínico - Síndrome de Goldenhar. Publ UEPG Ci Biol Saúde. 2004;10(3/4):25-32. Disponível em: [http://www.uepg.br/propesp/publicatio/bio/2004\\_3-4/03.pdf](http://www.uepg.br/propesp/publicatio/bio/2004_3-4/03.pdf)

Ryan C. A., Finner N. N., Ives, E. Discordance of signs in monozygotic twins concordant for the Goldenhar anomaly. Am. J. Med. Genet. v.29, n.4, p.755-61, 1988.

Silva AP, Rosa RFM, Trevisan P, Dorneles JC, Mesquita CP, Mattos VF, Paskulin GA, Zen PRG. Características clínicas e citogenéticas de uma amostra brasileira de pacientes com fenótipo de espectro óculo-aurículo-vertebral: um estudo transversal. *Sao Paulo Med. J.* [online]. ahead of print, pp. 00-00. Epub 17-Out-2014. ISSN 1516-3180. <http://dx.doi.org/10.1590/1516-3180.2013.7762204>.

Silva LCP, Penido CVSR. Síndrome de Goldenhar: relato de caso clínico. J Bras Odontopediatr Odontol Bebe. 2003;6(32):283-6.

Silva RCL, Alves FFS, Netto SSG, Silva CM. As alterações fonoaudiológicas na síndrome de Goldenhar – relato de caso. Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia v.13 n.3 São Paulo 2008