

Atresia de esófago en el síndrome de Goldenhar

R. Ayuso Velasco, A. Torres Aguirre, E. Enríquez Zarabozo, E. Galán Gómez, E. Blesa Sánchez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno Infantil. Grupo de Investigación en Pediatría PAIDOS (CTS 019).
Badajoz. SES. UEX.

RESUMEN

Entre los múltiples defectos congénitos asociados a la atresia de esófago no suelen incluirse los característicos del síndrome de Goldenhar. Sí se ha comunicado la relativa alta incidencia, aproximadamente del 5%, de atresia de esófago en pacientes con síndrome de Goldenhar. Nuestra experiencia incluye dos pacientes con esta asociación que presentan problemas anestésicos y complicaciones quirúrgicas relacionados con la anastomosis esofágica y el reflujo gastroesofágico.

PALABRAS CLAVE: Atresia de esófago; Síndrome de Goldenhar; Displasia óculo-aurículo-vertebral.

ESOPHAGEAL ATRESIA IN THE GOLDENHAR SYNDROME

ABSTRACT

Among the multiple congenital defects associated to esophageal atresia, the characteristic ones of the Goldenhar syndrome usually are not included. The high incidence has been reported, about 5% of esophageal atresia in patients with Goldenhar syndrome. Our experience includes two patients with this association who presented anesthetic problems and surgical complications associated with gastroesophageal reflux and esophageal anastomosis.

KEY WORDS: Esophageal atresia; Goldenhar syndrome; Oculo-auriculo-vertebral dysplasia.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Goldenhar (SG) o displasia óculo-aurículo-vertebral es un cuadro polimalformativo relacionado con defectos del primer y segundo arcos branquiales, con anomalías oculares y vertebrales asociadas. Es descrito por prime-

ra vez por Von Arlt en 1845. Goldenhar en 1952 publica como entidad independiente el cuadro clínico que lleva su nombre, que asocia apéndices y fístulas preauriculares con dermoides epibulbares. Gorlin lo identifica como displasia o espectro óculo-aurículo-vertebral por su alta incidencia de hemivértebra asociada⁽¹⁾.

Las características más frecuentes del SG son los apéndices preauriculares (93%), la hipoplasia mandibular (70%), los quistes dermoides epibulbares (70%), la hemivértebra (70%), la microtia unilateral (50%) y la atresia o estenosis del conducto auditivo externo (40%). Otras anomalías que pueden encontrarse son cardíacas (comunicación interventricular, tetralogía de Fallot), tráqueo-esofágicas, genito-urinarias (ectopia renal, hidronefrosis, reflujo vesicoureteral), neurológicas (retraso mental, hidrocefalia), oculares (colobomas) y de las extremidades^(2,3).

La incidencia de este síndrome se estima en 1/25.000 recién nacidos vivos, de los cuales más de la mitad presentan otras anomalías y, aproximadamente, al 5% se les asocia atresia de esófago (AE)⁽⁴⁾. Estos pacientes tienen un riesgo respiratorio importante debido a la presencia de la fístula tráqueo-esofágica, al que hay que añadir las dificultades durante la intubación debido a las malformaciones tanto faciales como de la vía aérea y por la limitación de la motilidad cervical.

Presentamos dos pacientes diagnosticados de SG que asocian AE, en los que se produjeron complicaciones operativas tanto desde el punto de vista anestésico como quirúrgico debido a sus alteraciones anatómicas.

PACIENTES

- *Paciente 1:* recién nacida a término con peso adecuado para su edad gestacional que presenta AE con fístula tráqueoesofágica tipo III de Vogt, microsomía hemifacial izquierda con hipoplasia malar, macrostomía izquierda, paladar ojival, un pabellón auricular de implantación baja, hipoacusia unilateral, apéndices preauriculares bilaterales

Correspondencia: Rafael Ayuso Velasco. Hospital Materno Infantil. Servicio de Cirugía Pediátrica. C/ Violeta 3. 06010 Badajoz.
E-mail: rayusov@telefonica.net

Presentado en el XXIII Curso de Avances en Cirugía Pediátrica en Oviedo el 7 de marzo de 2008

Recibido: Octubre 2009

Aceptado: Marzo 2010



Figura 1. Microsomía hemifacial izquierda con hipoplasia mandibular.

les y las hendiduras palpebrales oblicuas hacia arriba y abajo, con los ojos normales (Fig. 1).

La enferma es intervenida de la AE y a los 14 días de vida es remitida a nuestro hospital por cuadro de intolerancia oral y crisis de sofocación. Ante la sospecha de estenosis, se intenta dilatación, que falla, por lo que se decide hacer gastrostomía. Cuatro días después sigue siendo imposible la dilatación; entonces, se opta por la toracotomía, encontrándose reatresia y procediéndose a la reanastomosis. Meses después se diagnostica de reflujo gastroesofágico (RGE), que exige funduplicatura.

- *Paciente 2:* recién nacida, segunda gemelar, con peso adecuado que también presenta AE con fístula traqueoesofágica tipo III, plagiocefalia, microsomía hemifacial con comisura derecha lateralizada, apéndices preauriculares derechos, hipoacusia bilateral, retina hipopigmentada y escoliosis derecha con hemivértebra en D5-D6 (Fig. 2). La paciente es operada de la AE. En el postoperatorio sufre dehiscencia de la anastomosis, que no precisa reintervención (Fig. 3). A los 17 meses de edad se observa RGE muy grave (índice de reflujo = 31,5%) que requiere funduplicatura.

Ambas pacientes presentan problemas anestésicos relacionados con el manejo de la vía aérea en las distintas intervenciones realizadas. Las alteraciones del macizo craneofacial y la propia fístula traqueo-esofágica asociada al SG constituyen los factores más importantes en el manejo anestésico.

Llama la atención en ambas pacientes la dificultad del manejo para la intubación y anestesia, la evolución complicada de sus anastomosis esofágicas, así como la presencia en ambas de formas graves de RGE. Las dos evolucionan favorablemente, aunque la segunda paciente sigue controlada por problemas de nutrición.



Figura 2. Hemivértebra D5-D6.

DISCUSIÓN

El SG se produce por alteración en la formación del primer y segundo arcos branquiales, de los cuales derivan parte de las estructuras músculo-esqueléticas y nerviosas del macizo craneofacial: músculos masticadores y de la mímica, huesos del oído interno y nervios trigémino y facial⁽⁵⁾.

Se ha encontrado una mayor incidencia de AE en pacientes con SG, lo que puede explicarse por defectos en la blastogénesis y/o en la alteración en la migración de las células de la cresta neural^(6,7). Lo que no se puede asegurar es si los problemas de las anastomosis esofágicas y del RGE de nuestros pacientes puedan deberse al azar o bien a esta asociación, aunque se ha demostrado una innervación y motilidad esofágicas anormales en las neurocristopatías⁽⁸⁾.

Los defectos cardiorrespiratorios, de la orofaringe y de la columna vertebral, son causa fundamental del elevado riesgo anestésico que tienen estos enfermos. Además, la fístula tráqueo-esofágica asociada dificulta la ventilación durante la cirugía. El principal problema en el manejo anestésico de estos pacientes radica en el dismorfismo facial que puede dar lugar a dificultades en el control de la vía aérea. Por ello, en el examen preoperatorio de los pacientes con SG se recomienda anotar los signos que nos orienten a una posible dificultad en la intubación (macroglotia, apertura bucal, alteraciones del macizo craneofacial, disfunción temporo-mandibular...). Además, es útil realizar una radiografía simple de cráneo, de columna cervical y de tórax para descartar posibles anomalías, así como un estudio cardiológico.

Las características del SG para la intubación, que provoca una situación de vía aérea difícil como ocurrió en nues-

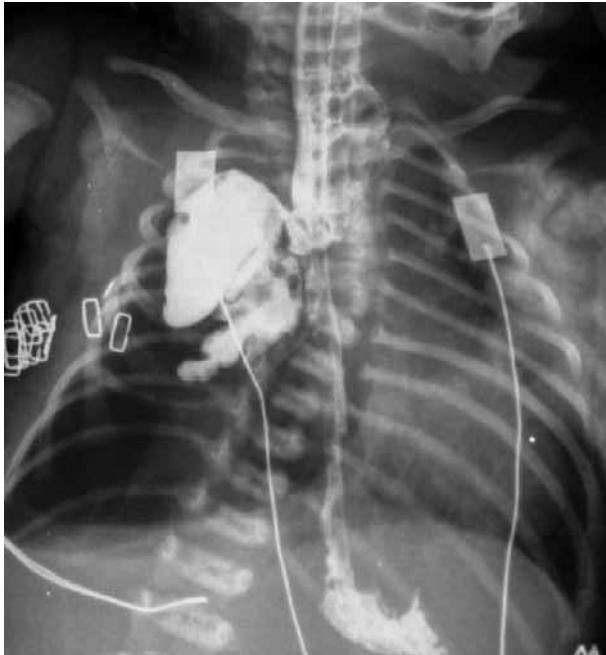


Figura 3. Esofagograma: dehiscencia de sutura.

tras pacientes, son un hecho reconocido para el que se recomiendan actitudes específicas, como la utilización de mascarilla laríngea tipo Fastrach y la intubación orotraqueal^(8,10).

Puede utilizarse con seguridad la mascarilla laríngea tanto para ventilar como para la intubación orotraqueal, pero conviene disponer de un equipo de cricotirotomía por punción percutánea⁽¹¹⁾.

Consideramos que ante cualquier paciente con AE, además de buscar otras malformaciones (cardíacas, renales o anorrectales), es aconsejable intentar descartar su asociación con el SG, para así proceder, al menos, a un manejo adecuado de la vía aérea tanto en la primera operación, para la correc-

ción de la atresia, como en las sucesivas intervenciones posibles si se producen complicaciones postoperatorias.

BIBLIOGRAFÍA

1. García-Cubillana de la Cruz JM, Tomás Pérez MJ, García-Cubillana de la Cruz C, Castillo Camacho JA, Toro Ortega J. Síndromes otocraneales con afectación asimétrica de la cara. *An Pediatr.* 1983; 19: 328-34.
2. Medina Banegas A, Gil Vélez M, Osete Albadalejo JM, Argudo Marco F, Díaz Yelo J. Síndrome de Goldenhar: a propósito de dos casos. *Acta Otorrinolaring Esp.* 1990; 41: 119-22.
3. La Barca Leonart M, Paz Sarduy A, Ocaña Gil MA, Atienza Lois L. Displasia oculoauriculovertebral o Síndrome de Goldenhar. Estudio multidisciplinario de un caso clínico. *Rev Cubana Oftalmol.* 2001; 14: 42-6.
4. Sutphen R, Galán Gómez E, Cortada X, Newkirk PN, Kourseff BG. Tracheoesophageal anomalies in oculoauriculovertebral (Goldenhar) spectrum. *Clin Genet.* 1995; 48: 66-71.
5. Sadler TW, editor. *Embriología Médica de Langman.* Madrid: Médica Panamericana; 2007.
6. Wang R, Martínez-Frías ML, Graham JM Jr. Infants of diabetic mothers are at increased risk for the oculo-auriculo-vertebral sequence: A case-based and case-control approach. *J Pediatr.* 2002; 141: 611-7.
7. Rodríguez JI, Palacios J, Lapunzina P. Severe axial anomalies in the Oculo-Auriculo-Vertebral (Goldenhar) Complex. *Am J Med Genet.* 1993; 47: 69-74.
8. Tovar JA. The neural crest in pediatric surgery. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 915-926.
9. Sugino S, Kanaya N, Omote K, Namiki A. Anesthetic management in a patient with Goldenhar's syndrome using a perilaryngeal airway and a videolaryngoscope. *Masui.* 2005; 54: 1367-70.
10. McCarthy VP, Zimo DA, Lucas MA. Airway in the Oculo-Auriculo-Vertebral spectrum: Two cases and a review of the literature. *Pediatr Pulmonol.* 2001; 32: 250-6.
11. Golisch W, Hönig JF, Lange H, Braun U. Difficult intubation due to facial malformations in a child. *Anaesthesist.* 1994; 43: 753-5.