52è Congrés de la Societat Catalana d'Oftalmologia
25, 26 i 27 DE NOVEMBRE DE 2021 - AUDITORI AXA / BARCELONA
www.scoft.cat

SÍNDROME DE GOLDENHAR: MANEIG DEL COLOBOMA PALPEBRAL

Maria Elena Bosa López,Elena Bosa López, Ester Casas Gimeno
Hospital Universitari Mútua de Terrassa

El síndrome de Goldenhar és un rar trastorn congènit de predomini masculí causat per una alteració en el desenvolupament del primer i segon arc braquial. Les característiques clíniques solen ser unilaterals i la majoria dels casos són esporàdics, tot i descriure's casos amb herència Autosòmica Dominant. Solen presentar microsomia facial, dermoides cutanis, alteracions vertebrals i afectacions d'òrgans interns. A nivell oftalmològic destaca la presència de colobomes i dermoides conjuntivals i epibulbars.

Presentem un cas d'un nadó femení de 25 dies amb diagnòstic prenatal de lipoma cerebral. A l'exploració inicial s'observa lleu asimetria facial i múltiples apèndixs preauriculars. En ull esquerre destaca un coloboma en terç mig de parpella superior, en conjuntiva temporal un gran quist lipodermoide exofitic amb còrnia transparent i protegida. En l'ull dret un quist lipodermoide pla que permet el tancament palpebral. Se li va realitzar ecografies abdominals i cardíaques amb resultats normals.

El maneig de colobomes palpebrals sense afectació corneal ni adhesions corneo-palpebrals sol ser observació i reparació del defecte a l'edat de 2-4 anys, per tal de tenir més teixit disponible per la reconstrucció palpebral. La tècnica quirúrgica dependrà del grau de defecte del coloboma. Sol es plantejarà aproximació de marges en defectes menors del 25% ja que sinó pot causar dehiscència de sutura i ptosis per tensió de teixit. Quan el defecte és del 25-50% es realitza el flap semilunar de tenzel i en defectes majors de 50% es pot plantejar 3 tipus d'intervencions: la tècnica de Cutler-Beard, el "switch flap" palpebral o l'empelt tarsomarginal.