

Recomendaciones para la anestesia con Síndrome de Goldenhar

Nombre de la enfermedad: Síndrome de Goldenhar

CIE 10: Q87.0

Sinónimos: Microsomía craneofacial, espectro/síndrome/secuencia/displasia óculo-aurículo-vertebral (OAV), síndrome/secuencia/displasia facio-aurículo-vertebral, síndrome de Goldenhar-Gorlin.

La guía europea Microsomía craneofacial publicada en noviembre de 2020 recomienda el uso del término Microsomía craneofacial exclusivamente y desaconseja el uso de todos los demás términos como Síndrome de Goldenhar. En la literatura, el término síndrome de Goldenhar se utiliza a menudo para una variante grave de microsomía craneofacial que incluye anomalías vertebrales.

Resumen de la enfermedad: En 1952, Maurice Goldenhar publicó una colección de casos de malformaciones congénitas mandíbulo-faciales con o sin dermoides epibulbares, apéndices auriculares y fístulas auriculares. Con el fin de clasificar sistemáticamente estas malformaciones, describió por primera vez lo que posteriormente se conoció como el síndrome de Goldenhar (SG).

El SG se agrupa en el espectro de microsomía craneofacial. Es una variante del espectro óculo-aurículo-vertebral. Consiste en microsomía hemifacial (MHF), dermoides epibulbares y anomalías vertebrales. Las principales manifestaciones de MHF son distorsión orbitaria, hipoplasia mandibular, anomalías del oído, afectación de los nervios y defectos de tejidos blandos (clasificación OMENS por las siglas en inglés, orbital distortion, mandibular hypoplasia, ear anomalies, nerve involvement and soft tissue deficiency). Además, los pacientes con SG pueden presentar malformaciones cardíacas, renales y pulmonares, así como deformidades en las extremidades. Dependiendo de los órganos afectados y de la gravedad de las malformaciones, el fenotipo es altamente variable. El sistema de clasificación OMENS-Plus es el más usado para describir la variabilidad fenotípica de la microsomía craneofacial (Anexo 1).

Se desconoce la causa exacta del SG, pero se considera multifactorial; es decir, una combinación de interacciones genéticas y factores ambientales que causan un mal desarrollo del primer y segundo arco branquial durante el primer trimestre del embarazo. Los varones se afectan más frecuentemente que las mujeres (3:2). Aproximadamente el 10-30% de los pacientes tienen síntomas bilaterales, por lo general microsomía facial asimétrica. No hay acuerdo sobre la incidencia del SG en la literatura. Los informes varían entre 1:3000 - 5000 y 1:25.000 - 40.000.

Un reciente estudio de vinculación de datos basado en la población de la epidemiología de anomalías craneofaciales raras en Australia Occidental encontró una prevalencia de nacimientos de 15,8 (11,6 – 20,9) por 100 000 nacidos vivos y mortinatos en la década de

2000 a 2010. Este estudio encontró asociaciones entre el hipotiroidismo materno y Microsomía craneofacial. La microsomía craneofacial también se asoció con mellizos o múltiplos de mayor orden en comparación con nacimientos únicos, y con nacimientos prematuros, bajo peso al nacer y puntajes de Apgar bajos. La relevancia de estas asociaciones aún no se ha determinado.

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

Cirugía craneofacial

Cirugía orodental

Reconstrucción auricular

Extirpación de papilomas cutáneos periauriculares

Cirugía para la sordera conductiva o neurosensorial

Cirugía oftalmológica

Cirugía de columna

Tipo de anestesia

La anestesia general podría ser el único régimen anestésico factible teniendo en cuenta la naturaleza de las intervenciones quirúrgicas más frecuentes y la edad temprana en la que suelen realizarse estos procedimientos.

Las técnicas de anestesia neuroaxial podrían ser difíciles o estar contraindicadas dependiendo de malformaciones individuales de la columna (hemivértebras, vértebras en bloque, espina bífida).

Se puede considerar anestesia regional o anestesia local si el procedimiento quirúrgico lo permite. Un caso reciente publicó el empleo con éxito de un bloqueo axilar para la colocación de un catéter central de inserción periférica (CCIP) en una niña de 2 meses con SG severo. Sin embargo, la conversión intraoperatoria urgente a anestesia general con intubación conlleva una morbilidad significativa en un paciente con vía aérea difícil, en comparación con una vía aérea difícil programada de forma electiva.

La sedación y la premedicación solo deben realizarse después de una evaluación muy cuidadosa del riesgo individual de obstrucción de la vía aérea, ventilación difícil e intubación difícil.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios necesarios (aparte de los estándar)

Una vía aérea difícil es la mayor preocupación en pacientes con síndrome de Goldenhar. Nargozian et al. mostró en una evaluación retrospectiva una asociación significativa de la severidad de la hipoplasia mandibular y el grado de dificultad para la intubación. Con base en estos hallazgos, se podría considerar la obtención de imágenes de la hipoplasia mandibular antes de la cirugía como parte del algoritmo individual de vía aérea difícil. Los informes de casos sugieren que la tomografía computarizada 3D preoperatoria de las vías respiratorias es útil para el manejo de las vías respiratorias difíciles.

La obstrucción de las vías respiratorias superiores e inferiores relacionada con el sueño (apnea obstructiva del sueño: SAOS) debido a factores anatómicos y funcionales es común en pacientes con anomalías craneofaciales importantes. Los indicadores clínicos, como los

ronquidos, deben tomarse en serio, ya que pueden predecir una ventilación difícil con mascarilla, así como una obstrucción de las vías respiratorias al salir de la anestesia. Es posible que se indique una evaluación preoperatoria adicional de las vías respiratorias superiores, ya que las anomalías anatómicas, como la hipertrofia de las adenoides o las amígdalas, pueden contribuir a la obstrucción de las vías respiratorias y posiblemente se puedan abordar quirúrgicamente.

Se han notificado defectos cardíacos congénitos en el 5-58% de los pacientes con SG. Los defectos del tabique y las malformaciones conotruncuales como la tetralogía de Fallot son las más frecuentemente observadas en esta población. También han sido descritos situs inversus y defectos en la rotación cardíaca.

Todos los pacientes con SG deben someterse a una única evaluación cardíaca. Basado en estos resultados y en una cuidadosa evaluación clínica preoperatoria, podrían estar indicadas pruebas adicionales de función cardíaca antes de la cirugía.

La función pulmonar puede verse comprometida por hipoplasia pulmonar unilateral parcial o completa. La hipoplasia pulmonar podría aumentar el riesgo de infecciones respiratorias, hipertensión pulmonar y neumotórax. Además, las deformidades espinales graves podrían producir una enfermedad pulmonar restrictiva y reducir aún más la función pulmonar. Por tanto, es necesaria una evaluación de posibles malformaciones pulmonares. Es recomendable una cuidadosa evaluación clínica preoperatoria de la función respiratoria y en conjunto con posibles malformaciones pulmonares, estarían justificadas pruebas de función pulmonar más avanzadas.

Una característica del SG son las anomalías vertebrales. El fracaso de la segmentación vertebral de la columna cervical, como la occipitalización y la fusión vertebral cervical, pueden ser relevantes para la anestesia, ya que podrían agravar una intubación ya de por sí difícil. Debe ser considerada una evaluación radiológica de la columna cervical, así como la obtención de imágenes completas de la columna en caso de que se quiera realizar una técnica neuroaxial.

Nargozian y col. mostraron en una evaluación retrospectiva una asociación significativa entre la gravedad de la hipoplasia mandibular y el grado de dificultad con la intubación. En base a estos hallazgos, la obtención de imágenes de la hipoplasia mandibular podría considerarse antes de la cirugía como parte del algoritmo individual de vía aérea difícil. Los casos publicados sugieren que la tomografía computarizada 3D preoperatoria de las vías respiratorias es útil para el manejo de la vía aérea difícil.

La obstrucción de la vía respiratoria superior e inferior relacionada con el sueño (apnea obstructiva del sueño: AOS) debida a factores anatómicos y funcionales son frecuentes en pacientes con anomalías craneofaciales importantes.

Los indicadores clínicos como los ronquidos deben considerarse, ya que pueden predecir dificultades para la ventilación con mascarilla facial y obstrucción de las vías respiratorias en la inducción anestésica. La evaluación más exhaustiva de la vía respiratoria superior podría estar indicada preoperatoriamente ya que anomalías anatómicas como la hipertrofia adenoidea o amigdalina podrían contribuir a la obstrucción de las vías respiratorias y posiblemente pueden ser intervenidas quirúrgicamente.

Las malformaciones genitourinarias como riñones ectópicos o fusionados, agenesia renal, obstrucción de la unión ureteropélvica o el reflujo vesicoureteral pueden estar asociados al SG. Aunque las malformación podrían no afectar necesariamente la función renal, sí que podrían aumentar el riesgo de infección del tracto urinario (ITU). Sería útil estar al tanto de

posibles malformaciones renales antes de una cirugía mayor con gran desplazamiento de fluidos, colocación de sondaje urinario prolongado e ingreso posoperatorio en UCI.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

La anticipación del manejo de la vía aérea difícil es de suma importancia en pacientes con SG. En 1998, Sculerati hizo una revisión de pacientes con anomalías óseas craneofaciales que incluyó a 41 pacientes con la secuencia óculo-aurículo-vertebral. De ellos, 9 pacientes (22%) requirieron el abordaje perioperatorio de una vía aérea quirúrgica.

Una historia clínica detallada y relevante, así como un examen preoperatorio de las vías respiratorias son cruciales. El examen debe incluir la evaluación de la apertura de la boca, el tamaño de la lengua, el estado de los dientes, la forma del paladar y de la mandíbula, masas de tejidos blandos intraorales como adenoides o amígdalas protuberantes, y rango de movimiento del cuello.

Debe anticiparse y coordinar una posible ventilación difícil con mascarilla facial, laringoscopia difícil e intubación difícil. Debe comunicarse un algoritmo individual de vía aérea difícil a todos los asistentes participantes. Un equipo de vía aérea difícil, incluidos dispositivos supraglóticos y un fibrobroncoscopio de tamaño apropiado deben estar disponibles. Se ha demostrado que un videolaringoscopio es útil en algunos casos. Se debe contar con equipo y experiencia para asegurar una vía aérea quirúrgica.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

No hay consideraciones especiales.

Preparación específica para anticoagulación

No hay consideraciones especiales.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Pueden presentarse anomalías vertebrales como inestabilidad de la columna cervical. En esos casos, se debe prestar especial atención a la posición de la cabeza y el cuello en el perioperatorio y especialmente durante el manejo de la vía aérea.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica

No hay consideraciones especiales.

Procedimientos anestésicos

No hay evidencia de que un plan anestésico sea más seguro que otro. La administración de agentes anestésicos volátiles con o sin relajantes musculares, así como opioides de acción más prolongada deben ser considerados cuidadosamente debido a su potencial para retrasar la recuperación de la ventilación. Si se espera que el dolor postoperatorio sea controlado sin altos niveles de opioides, la anestesia basada en remifentanilo puede ser una buena opción. La reversión completa de la relajación neuromuscular con sugammadex es recomendable.

No se conoce que el propofol cause mucha relajación muscular; sin embargo, disminuye el gasto cardíaco y la contractilidad, por lo que puede no ser una buena opción en pacientes con enfermedad cardíaca.

Monitorización especial o adicional

La morbilidad cardíaca y/o pulmonar puede justificar la colocación de un catéter arterial.

Posibles complicaciones

Situación de intubación-ventilación imposibles:

La consideración más importante para la anestesia general en pacientes con SG es el difícil manejo de la vía aérea. Los factores que contribuyen a una vía aérea difícil son la hipoplasia mandibular, labio leporino-paladar hendido y anomalías craneovertebrales. La dificultad para la intubación aumenta con la edad y la hipoplasia mandibular bilateral.

La obstrucción de las vías respiratorias superior e inferior relacionada con el sueño (AOS) debido a factores anatómicos y funcionales son frecuentes en pacientes con anomalías craneofaciales importantes.

En combinación con malformaciones faciales, la ventilación con mascarilla facial puede resultar difícil.

La emergencia de la anestesia general puede complicarse nuevamente por la obstrucción de la vía aérea.

Cuidados postoperatorios

La apnea obstructiva del sueño en combinación con anestésicos volátiles, relajantes musculares y opioides ponen en alto riesgo de episodios hipóxicos postoperatorios a los pacientes con SG. Antes de la extubación traqueal, deben confirmarse la reversión de la relajación muscular y recuperación completa de los reflejos de la vía aérea. Se recomienda la monitorización postoperatoria prolongada, especialmente durante la administración de opioides para el manejo del dolor. Puede estar indicada la recuperación postoperatoria en la UCI.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y su efecto en la anestesia y recuperación

El SAOS es común en pacientes con malformaciones craneofaciales importantes. Es probable que los agentes anestésicos y los opioides agraven la obstrucción de las vías respiratorias en el período postoperatorio precoz.

Una publicación reciente de dos casos sugirió que las malformaciones congénitas de los conductos auditivos y del oído medio pueden causar infecciones recurrentes del oído medio, sinusitis y meningitis. Estas condiciones deben incluirse en el diagnóstico diferencial de la fiebre e infección perioperatorias.

Anestesia ambulatoria

La factibilidad para cirugía ambulatoria depende en gran medida de la gravedad y localización de las malformaciones. En cualquier caso, en la evaluación deben tenerse en cuenta la posible obstrucción postoperatoria de la vía aérea superior y la necesidad de una monitorización prolongada tras la anestesia general.

Anestesia obstétrica

No hay consideraciones especiales.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Renkema RW, Microsomia atECWGoC: European Guideline Craniofacial Microsomia. *Journal of Craniofacial Surgery* 2020; 31: 2385-2484
2. Junaid M, Slack-Smith L, Wong K, Bourke J, Baynam G, Calache H, Leonard H: Epidemiology of Rare Craniofacial Anomalies: Retrospective Western Australian Population Data Linkage Study. *J Pediatr* 2022; 241: 162-172 e9
3. Goldenhar M: Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille: en particulier le syndrome dermoïde épibulbaire-appendices auriculaires-fistula auris congenita et ses relations avec la sysostose mandibulo-faciale. *J Genet Hum* 1952: 243-282
4. Vento AR, LaBrie RA, Mulliken JB: The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 1991; 28: 68-76; discussion 77
5. Minerva M, Vallengia S, Fusetti S, Zanoletti E, Manara R, Brotto D: Bezold's abscess secondary to os tympanicum cholesteatoma in Goldenhar syndrome. *BJR Case Rep* 2021; 7: 20200121
6. Bernardo-Ocampo MC: Axillary block as the sole anesthetic for peripherally inserted central catheter placement in an infant with goldenhar syndrome. *Case Rep Anesthesiol* 2013; 2013: 956807
7. Butler MG, Hayes BG, Hathaway MM, Begleiter ML: Specific genetic diseases at risk for sedation/anesthesia complications. *Anesthesia & Analgesia* 2000; 91: 837-855
8. Madan R, Trikha A, Venkataraman RK, Batra R, Kalia P: Goldenhar's syndrome: an analysis of anaesthetic management. A retrospective study of seventeen cases. *Anaesthesia* 1990; 45: 49-52
9. Digilio MC, Calzolari F, Capolino R, Toscano A, Sarkozy A, de Zorzi A, Dallapiccola B, Marino B: Congenital heart defects in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Am J Med Genet A* 2008; 146A: 1815-9
10. Ito T, Hagino I, Aoki M, Umezu K, Saito T, Suzuki A: Neonatal repair of total anomalous pulmonary venous connection accompanied by unilateral lung agenesis and Goldenhar syndrome: a case report. *J Cardiothorac Surg* 2021; 16: 337
11. Downing GJ, Kilbride H: An interesting case presentation: pulmonary malformations associated with oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar anomalad). *J Perinatol* 1991; 11: 190-2
12. Pierpont ME, Moller JH, Gorlin RJ, Edwards JE: Congenital cardiac, pulmonary, and vascular malformations in oculoauriculovertebral dysplasia. *Pediatr Cardiol* 1982; 2: 297-302
13. Anderson PJ, David DJ: Spinal anomalies in Goldenhar syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 2005; 42: 477-801
14. Darling DB, Feingold M, Berkman M: The roentgenological aspects of Goldenhar's syndrome (oculoauriculovertebral dysplasia). *Radiology* 1968; 91: 254-60
15. Al Kaissi A, Ben Chehida F, Ganger R, Klaushofer K, Grill F: Distinctive spine abnormalities in patients with Goldenhar syndrome: tomographic assessment. *Eur Spine J* 2015; 24: 594-9
16. Nargoizian C, Ririe DG, Bennun RD, Mulliken JB: Hemifacial microsomia: anatomical prediction of difficult intubation. *Paediatr Anaesth* 1999; 9: 393-8
17. Suzuki E, Hirate H, Fujita Y, Sobue K: Successful airway management in a patient with Goldenhar syndrome using preoperative three-dimensional computed tomography. *Anaesth Intensive Care* 2011; 39: 767-8
18. Ames WA, Macleod DB, Ross AK, Marcus J, Mukundan S, Jr.: The novel use of computer-generated virtual imaging to assess the difficult pediatric airway. *Anesth Analg* 2007; 104: 1154-6, tables of contents
19. Luna-Paredes C, Anton-Pacheco JL, Garcia Hernandez G, Martinez Gimeno A, Romance Garcia AI, Garcia R, II: Screening for symptoms of obstructive sleep apnea in children with

- severe craniofacial anomalies: assessment in a multidisciplinary unit. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012; 76: 1767-70
20. Engiz O, Balci S, Unsal M, Ozer S, Oguz KK, Aktas D: 31 cases with oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome): clinical, neuroradiologic, audiologic and cytogenetic findings. *Genet Couns* 2007; 18: 277-88
 21. Sculerati N, Gottlieb MD, Zimble MS, Chibbaro PD, McCarthy JG: Airway management in children with major craniofacial anomalies. *Laryngoscope* 1998; 108: 1806-12
 22. Altintas F, Cakmakkaya OS: General anesthesia for a child with Goldenhar syndrome. *Paediatr Anaesth* 2005; 15: 529-30
 23. De Golovine S, Wu S, Hunter JV, Shearer WT: Goldenhar syndrome: a cause of secondary immunodeficiency? *Allergy Asthma Clin Immunol* 2012; 8: 10
 24. Morrison PJ, Mulholland HC, Craig BG, Nevin NC: Cardiovascular abnormalities in the oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Am J Med Genet* 1992; 44: 425-8

Anexo 1

Triada Clásica de Goldenhar:	
Microsomía hemifacial (MHF) Clasificación OMENS	Distorsión orbitaria (O rbital distortion)
	Hipoplasia mandibular (M andibular hypoplasia)
	Anomalías del oído (E ar anomalies): <ul style="list-style-type: none"> • Microtia • Orejas de implantación baja • Manchas/marcas preauriculares • Agenesia/estenosis del conducto auditivo externo • Malformaciones del oído medio con pérdida auditiva de conducción
	Afectación de nervios (N erve involvement): <ul style="list-style-type: none"> • Parálisis del nervio facial • Disfunción del nervio auditivo con pérdida auditiva sensorineural
	Anomalías de partes blandas (S oft tissue deficiency) ^[1]
Clasificación OMENS-Plus	Asociadas a la clasificación OMENS están presentes anomalías extra-craneofaciales ^[2, 3]
Malformaciones oculares y auriculares	<ul style="list-style-type: none"> • Dermoides oculares • Coloboma palpebral • Microftalmia • Blefaroptosis • Anotia ^[4-8]
Anomalías vertebrales	<ul style="list-style-type: none"> • Inestabilidad del raquis cervical • Fusión raquídea • Hemivertebbras con escoliosis • Espina bífida ^[9-13]
Malformaciones adicionales asociadas con el síndrome de Goldenhar:	
Sistema cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> • Defectos septales auriculares y ventriculares • Defectos troncoconales • Defectos concretos del desarrollo • Defectos tipo situs y de rotación • Lesión obstructiva • Ductus arterioso patente ^[14-17]
Sistema respiratorio	<ul style="list-style-type: none"> • Hipoplasia/aplasia/agenesia pulmonar • Conexión venosa pulmonar total anómala • Agenesia costal • Anomalías traqueobronquiales • Laringomalacia • Fístula traqueoesofágica • Vía aérea estrecha • Divertículo traqueal • Atresia esofágica ^[18-25]
Sistema urinario	<ul style="list-style-type: none"> • Riñones ectópicos y/o fusionados • Reflujo vesicoureteral • Obstrucción de la unión ureteropélvica • Duplicación ureteral • Agenesia renal • Riñón poliquistico ^[26-29]
Sistema nervioso	<ul style="list-style-type: none"> • Discapacidad intelectual • Retraso neuropsicomotor

	<ul style="list-style-type: none"> • Retraso del desarrollo debido a trastornos de la audición • Anomalías extratemporal del nervio facial • Defectos del tubo neural [17, 29-31]
Extremidades	<ul style="list-style-type: none"> • Anomalías del pulgar y radio • Pie talo [13]
Orofacial	<ul style="list-style-type: none"> • Anomalías dentarias • Paladar/labio hendido • Macrostomia [12] • Anquilosis de la articulación temporomandibular [32]

Referencias del anexo.

1. Vento A R, Labrie R A, and Mulliken J B, The OMENS classification of hemifacial microsomia. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 1991. 28(1): 68-77.
2. Allam K A, Hemifacial Microsomia: Clinical Features and Associated Anomalies. *Journal of Craniofacial Surgery*, 2021. 32(4): 1483-1486.
3. Horgan J E, Padwa B L, Labrie R A, and Mulliken J B, OMENS-Plus: analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 1995. 32(5): 405-412.
4. Gonzalez M d R A, Navas A, Haber A, Ramírez-Luquín T, and Graue-Hernández E O, Ocular dermoids: 116 consecutive cases. *Eye & contact lens*, 2013. 39(2): 188-191.
5. Martelli-Júnior H, Miranda R T d, Fernandes C M, Bonan P R F, Paranaíba L M R, Graner E, et al., Goldenhar syndrome: clinical features with orofacial emphasis. *Journal of Applied Oral Science*, 2010. 18: 646-649.
6. Mansour A M, Wang F, Henkind P, Goldberg R, and Shprintzen R, Ocular findings in the facioauriculovertebral sequence (Goldenhar-Gorlin syndrome). *American journal of ophthalmology*, 1985. 100(4): 555-559.
7. Baum J L and Feingold M, Ocular aspects of Goldenhar's syndrome. *American journal of ophthalmology*, 1973. 75(2): 250-257.
8. Varma A R, Meshram R J, Varma A R, Dixit A S, Zabak S S, and Kulkarni C A, Multicorrection Goldenhar syndrome (facio-auriculo-vertebral dysplasia): a rare follow-up case of 12-year-old female. *The Pan African Medical Journal*, 2021. 39.
9. McKay S D, Al-Omari A, Tomlinson L A, and Dormans J P, Review of cervical spine anomalies in genetic syndromes. *Spine*, 2012. 37(5): E269-E277.
10. Anderson P J and David D J, Spinal anomalies in Goldenhar syndrome. *The Cleft palate-craniofacial journal*, 2005. 42(5): 477-480.
11. Healey D, Letts M, and Jarvis J G, Cervical spine instability in children with Goldenhar's syndrome. *Canadian journal of surgery*, 2002. 45(5): 341.
12. Madan R, Trikha A, Venkataraman R, Batra R, and Kalia P, Goldenhar's syndrome: an analysis of anaesthetic management A retrospective study of seventeen cases. *Anaesthesia*, 1990. 45(1): 49-52.
13. Avon S W and Shively J L, Orthopaedic manifestations of Goldenhar syndrome. *Journal of pediatric orthopedics*, 1988. 8(6): 683-686.
14. Digilio M C, Calzolari F, Capolino R, Toscano A, Sarkozy A, De Zorzi A, et al., Congenital heart defects in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *American journal of medical genetics Part A*, 2008. 146(14): 1815-1819.
15. Rosa R F M, Dall'Agnol L, Zen P R G, Pereira V L B, Graziadio C, and Paskulin G A, Oculo-auriculo-vertebral spectrum and cardiac malformations. *Revista Da Associacao Medica Brasileira*, 2010. 56: 62-66.
16. Morrison J, Mulholland H, Craig B, and Nevin N, Cardiovascular abnormalities in the oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *American journal of medical genetics*, 1992. 44(4): 425-428.

17. Ermis B, Oztas N, Yildirim M, Hosnuter M, and Yavuz T, Pulmonary hypoplasia in a newborn with Goldenhar syndrome. *The Journal of pediatrics*, 2010. 156(1): 161.
18. Milani D and Selicorni A, Right pulmonary agenesis with ipsilateral microtia: A new laterality association or part of the oculoauriculovertebral spectrum?[2]. *Prenatal diagnosis*, 2002. 22(11): 1053-1054.
19. Fischer M, Gorenflo M, and Eichhorn J, First description of unilateral lung agenesis and anomalous pulmonary venous connection in a newborn with Goldenhar syndrome. *Cardiology in the young*, 2012. 22(3): 344-345.
20. Kenawi M and Dickson J, Aplasia of the right lung and calcifying epithelioma in association with Goldenhar's syndrome. *Postgraduate Medical Journal*, 1976. 52(607): 312-315.
21. Digilio M C, McDonald-McGinn D M, Heike C, Catania C, Dallapiccola B, Marino B, et al., Three patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum and microdeletion 22q11. 2. *American journal of medical genetics Part A*, 2009. 149(12): 2860-2864.
22. Ito T, Hagino I, and Aoki M, Neonatal Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection with Goldenhar Syndrome and Unilateral Lung Agenesis: A Case Report. 2021.
23. Molins G, Valls A, Guijarro R, and Hernández-Alfaro F, Mandibular hypoplasia and narrow airway in goldenhar syndrome: Anticipation of difficult intubation with cone-beam computed tomography. *Journal of Clinical Anesthesia*, 2016. 34: 1-2.
24. Hasham F, van Helmond N, and Sidlow R, Anaesthesia and orphan disease: Difficult ventilation following intubation in Goldenhar syndrome. *European Journal of Anaesthesiology* | *EJA*, 2017. 34(3): 181-183.
25. Guerrero-Domínguez R, López-Herrera-Rodríguez D, Benítez-Linero I, and Ontanilla A, Anesthetic management for surgery of esophagus atresia in a newborn with Goldenhar's syndrome. *Revista Brasileira de Anestesiologia*, 2015. 65: 298-301.
26. Al Naimi A, Baumüller J E, Spahn S, and Bahlmann F, Prenatal diagnosis of multicystic dysplastic kidney disease in the second trimester screening. *Prenatal diagnosis*, 2013. 33(8): 726-731.
27. Toulitatu V, Fryssira H, Mavrou A, Kanavakis E, and Kitsiou-Tzeli S, Clinical manifestations in 17 Greek patients with Goldenhar syndrome. *Genetic Counseling (Geneva, Switzerland)*, 2006. 17(3): 359-370.
28. Rosa R F M, Graziadio C, Lenhardt R, Alves R P M, Paskulin G A, and Zen P R G, Central nervous system abnormalities in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 2010. 68(1): 98-102.
29. Biswas S, Adhikari A, Meyur R, and Kundu P, A rare case of Goldenhar syndrome with radial aplasia. *Folia Morphologica*, 2013. 72(4): 362-365.
30. Head L K, Xuan L, Boyd K U, and Peters D A, Anomalous Extratemporal Facial Nerve in Oculoauriculovertebral Spectrum. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*, 2018. 55(5): 769-772.
31. D'Angelo G, Marseglia L, Aversa S, Manti S, Cuppari C, Cutrupi M, et al., Caudal Regression and Encephalocele: Rare Manifestations of Expanded Goldenhar Complex. *Case Reports in Pediatrics*, 2017. 2017.
32. Partyka L M, Goldenhar Syndrome With Ankylosis of the Temporomandibular Joint: A Case Report. *A&A Practice*, 2021. 15(5): e01461.

Fecha de la última modificación: Abril 2022

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor

Ozlem Serpil Cakmakkaya, Anestesiólogo, University of Istanbul Cerrahpasa Medical Faculty, Istanbul, Turquía
sercakmakkaya@hotmail.com

Co-autor

Kerstin Kolodzie, Anestesiólogo, University of California San Francisco, EEUU

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisores

Zulfiqar Ahmed, Anestesiólogo, Ann Arbor Oakwood Hospital, Dearborn, EEUU
zahmedz@yahoo.com

Amar Taksande, Pediatra, Jawaharlal Nehru Medical College, Sawangi Meghe, Wardha, Maharashtra, India.
amar.taksande@gmail.com

Revision editorial update 2022

Tino Münster, Anaesthesiologist, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

Traductores

Claudia Cuesta González-Tascón. Anestesióloga Pediátrica. Hospital Infantil La Paz (Madrid), España. Miembro del Grupo de Trabajo "Enfermedades Raras y Anestesia" de la Sección Pediátrica de la SEDAR
claucuestagt@gmail.com

Carlos L. Errando. Anestesiólogo. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Can Misses, Ibiza, IB, España. Miembro del Grupo de Trabajo "Enfermedades Raras y Anestesia" de la Sección Pediátrica de la SEDAR
errando013@gmail.com