

**GOLDENHAR SENDROMU  
(OCULOauriculo-vertebral displazi)  
BİR OLGU BİLDİRİMİ**

B. Başak KIZILTAN \*, Elif SEPET \*

**ÖZET**

*Yüz anomalileri , çene -yüz anomallilerinin büyük bölümünü oluşturmaktadır. Goldenhar sendromu, diğer adıyla oculoauriculovertebral displazi, çene - yüz anomalilerin alt sınıfı olan konjenital anomaliler grubuna giren kalıtsal ve daha çok erkeklerde görülen bir sendromdur. Bu sendromdaki esas bulguların 1. ve 2. brankiyal arkta gelişen yapılarda görülen konjenital unilateral malformasyonlar olduğu belirtilmektedir.*

*Bu makalede , Goldenhar Sendromlu 5 yaşında bir erkek çocukta görülen çene -yüz bulguları ve uygulanan tedaviler bildirilmiş , ağız - diş sağlığı açısından ise hastanın uzun süreli takibine karar verilmiştir.*

**Anahtar Sözcükler :** Goldenhar sendromu,  
Oculoauriculo-vertebral displazi,  
Maksillo-facial anomaliler.

**ABSTRACT**

*Facial malformations make a wide chapter of maxillofacial abnormalities. Goldenhar syndrome (oculoauriculo-vertebral dysplasia) is classified as congenital maksillofacial abnormalities and is seen commonly in boys. The main symptoms of this syndrome are congenital unilateral malformations in the area of the 1<sup>st</sup> and the 2<sup>nd</sup> brancial arches .*

*In this article the maxillofacial symptoms and treatments of a 5 years old boy with Goldenhar Syndrome is reported and the long-term follow up this case is determined.*

**Key Words:** Goldenhar syndrome ,  
Oculoauriculo-vertebral dysplasia  
maxillofacial abnormalities.

\* I.Ü.Dış Hekimliği Fakültesi, Pedonti A.D.,

## **GİRİS:**

Çene -yüz anomalilerinin alt sınıfı olan konjenital anomaliler grubuna giren, Goldenhar sendromu, diğer adıyla oculoauriculo-vertebral displazi, kalıtsal bir sendrom olup sıklıkla erkeklerde görülmektedir(1,5,7). Sendromun başlıca bulguları 1. ve 2. brankial arkten gelişen yapılarda görülen konjenital unilateral malformasyonlardır.(2, 7 ).

Goldenhar Sendromunda , yüzde asimetri, geniş alın ile birlikte mikrognați, hemifacial hipoplazi, çukur damak, yarık damak, alt çene ramus ve kondil aplazisi veya displazisi, malokluzyon gibi çene anomalilerine de rastlanabilmektedir. Ağız boşluğu küçüktür, dil ve dudak yarıkları da görülebilmektedir.(1,2,5,6,7).

Gözle ilgili bulgular; arcus zygomaticus hipoplazisi, üst göz kapağında dermoidler, mikroftalmi, anoftalmi, optik atrofi olarak bildirilmişken, burun deliği atrezisi, düşük kulak kepçesi kulak deformiteleri, fistüller ve sağırılık kafa bölgesinde görülebilecek diğer anomalilerdir(2,6,7,8).

Bu bulgularla birlikte ekstremitte anomalileri, parmak hipoplazileri, barsak malformasyonları, herniler, kalp ve böbrek anomalilerine ve zeka geriliklerine rastlamak olasıdır(2). Ayrıca bu çocuklarda doğumda imperfore anüs olduğu da bildirilmiştir(6).

## **OLGU:**

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi , Plastik Cerrahi ve Göz Hastalıkları A.D. da Goldenhar Sendromu tanısıyla takip edilmekte olan hasta , 5 yaşında bir erkek çocuğu olup , boyu 105 cm, tartısı ise 19kg olarak saptanmış ve gelişim olarak 5 yaşa uygun olduğu belirtilmiştir.

Hastanın doğumunun normal yolla , zamanında ve komplikasyonsuz olduğu imperfore anüs nedeni ile 2 günlükken, 11 aylıkken her iki gözünden ve 23 aylıkken ise kulak bölgesinden operasyonlar geçirdiği rapor edilmiştir. Hastanın her iki gözünde de epibulbar bölgede retinada nodül tarzında oluşumlar gözlendiği, ağız kenarlarında deformiteler , kulakların anteromedialinde 1-2 cm mesafede 1cm boyunda yumuşak papillomatöz oluşumlar bulunduğu saptanmıştır (Resim 1,2 ). Yapılan kranial bilgisayarlı tomografi incelemesinde falx anterior bölümünde odaksal kalsifikasyonlar olduğu, corpus collosum corpusunda splenium altına uzanan 1cm genişliğinde lipom varlığı ve orta hatta küçük bir maksiller yarık gözlemlendiği bildirilmiştir (Resim 3,4,5 ).



7/1/1999 tarihinde çürük dişlerinin tedavisi için İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti A.D.na başvuran hastanın yapılan ağız içi muayenesinde alt-üst süt azı dişlerinde derin dentin çürükleri, üst çene orta hatta maksiller yarık ve dişetlerinde gingivitis saptandı. Yarığa bağlı olarak üst süt kesici dişlerin konum bozukluğu ile birlikte kapanışta da bozukluk (yan çapraz kapanış-ön bölgede maloklüzyon) olduğu görüldü. Bununla birlikte dil, yanak ve dudaklar gibi yumuşak dokularda hiçbir patolojik oluşum olmadığı tespit edildi (Resim 6,7,8,9).

Yapılan radyografik kontrollerde süt ve sürekli diş dizisinde herhangi bir anomaliye rastlanmadı. Ağız açma gücüne rağmen hastanın çürük olan dişlerinin tedavileri yapıp, hasta ve ailesi ağız-diş bakımı konusunda bilgilendirildi.

### **TARTIŞMA:**

Goldenhar Sendromunda sıklıkla görülen bulgulardan epibulbar dermoidler, preauricular papillomatöz oluşumlar ve vertebral anomaliler yeni doğanda tanıyı kolaylaştırmaktadır.

Jonhson ve arkadaşları (1995)(4) Singh ve arkadaşları (1994)(6) Goldenhar Sendromlu olgularda, daha önce karşılaşılmadığı belirtilen sakral kemik anomalilerinden sözetmişler ve imperfore anüs bulgusunun yeni doğan da dikkat çekici olduğunu bildirmişlerdir.

Bu olguda da epibulbar dermoidler, preauricular papillomatöz oluşumlar, imperfore anüs, maksiller yarık yeni doğan döneminde tanıya götüren bulgulardır. Bu olguda, bilinen bulgulara ek olarak, kranial BT incelemesinde odaksal kalsifikasyonlar ve lipom varlığı saptanmıştır.

Golisch ve arkadaşları (1994) Goldenhar Sendromlu 14 aylık bir kız çocukta alt çenede hipoplazi, TME de aplazi nedeni ile alt yüzde görülen asimetri ve makroglossi bulgularını bildirmişlerdir.(3)

Bu olguda da yapılan eklem muayenesi sonucu eklemlerde displazi olduğu görülmüştür. Ayrıca makroglossi görülmemesi tedavinin daha rahat yürütülebilmesini sağlamıştır.

Sutphen ve arkadaşları (1995) Goldenhar Sendromlu hastalarda trakea-öfaringeal fistül ile de karşılaşılabilineceğini belirtmişler(8), Golisch ve arkadaşları (1994) ise bu hastalarda mandibuler hipoplazi ile vertebra anomalilerine bağlı boyun hareketlerindeki kısıtlılık nedeni ile genel anestezi altındaki tedavilerde entübasyon güçlüklerinden söz etmişlerdir(3).

Bu olguda ise herhangi bir hareket kısıtlılığı bulunmadığı çocuğa belirli hareketler yaptırılarak anlaşılmıştır.

**SONUC:**

Çene-yüz anomalilerinin tedavisi iyi bir klinik analiz gerektirmektedir. Bu analizlerle; malformasyonun meydana gelme nedeni , lezyonun sınıflandırılması ve yapılabilecek tedaviler hakkında bir karara varılması kolaylaşmaktadır.

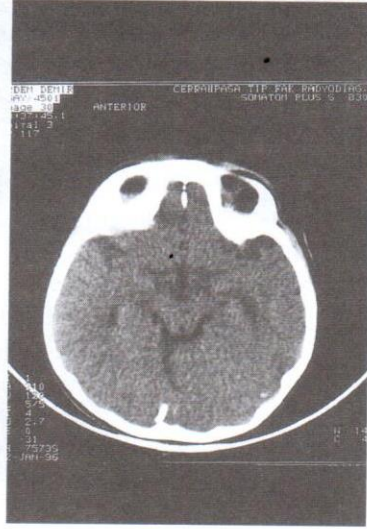
Goldenhar Sendromlu bu olguda çene-yüz bulguları bildirilerek yapılan tedavi planı sonucu , ağız-diş sağlığı en üst düzeye getirilmeye çalışılmıştır. Ortodonti A.D. ile yapılan konsültasyonla alt-üst sürekli kesicilerin sürmesinden ve Cerrahpaşa Plastik Cerrahi Bölümünde orta hattındaki yarığın kapatılması amacı ile geçireceği operasyonun iyileşme dönemi tamamlandıktan sonra alt-üst bant braket sabit ortodontik tedavisine başlanabileceğine karar verilmiştir. Konjenital diş eksikliği olmamasının da tedaviyi olumlu yönlendireceği bildirilmiştir.



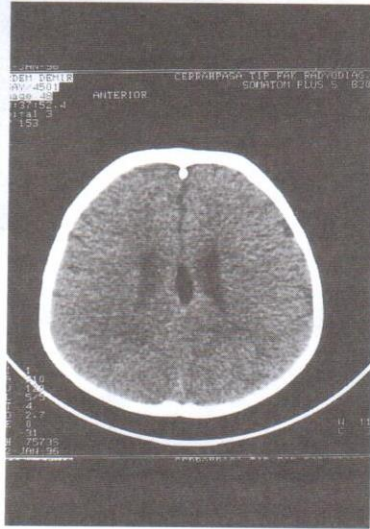
RESİM 1 :5 yaşındaki Goldenhar sendromlu hastada her iki gözde epibulbar bölgede retinada nodül oluşumu .



RESİM 2 : Goldenhar sendromlu hastada kulak önünde saptanan papillomatöz oluşumlar.

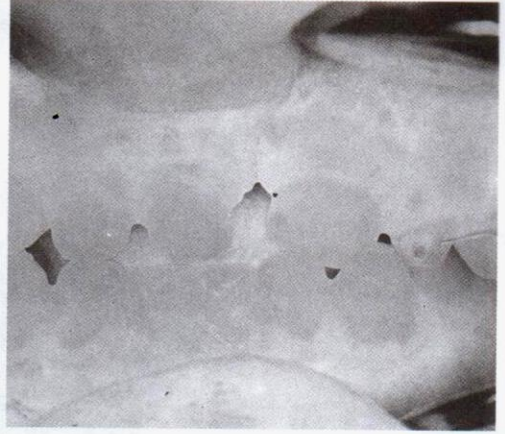
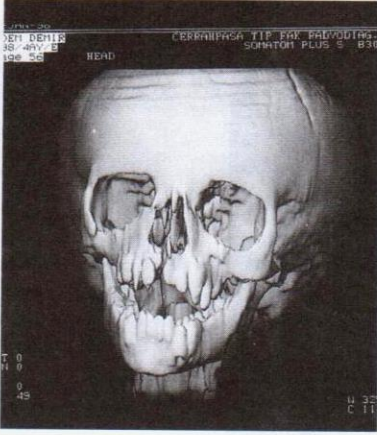


RESİM 3 : Hastada kranial bilgisayarlı tomografi incelemesi sonucu saptanan odaksal kalsifikasyonlar.



RESİM 4 : Hastada saptanan lipomun görüntüsü.





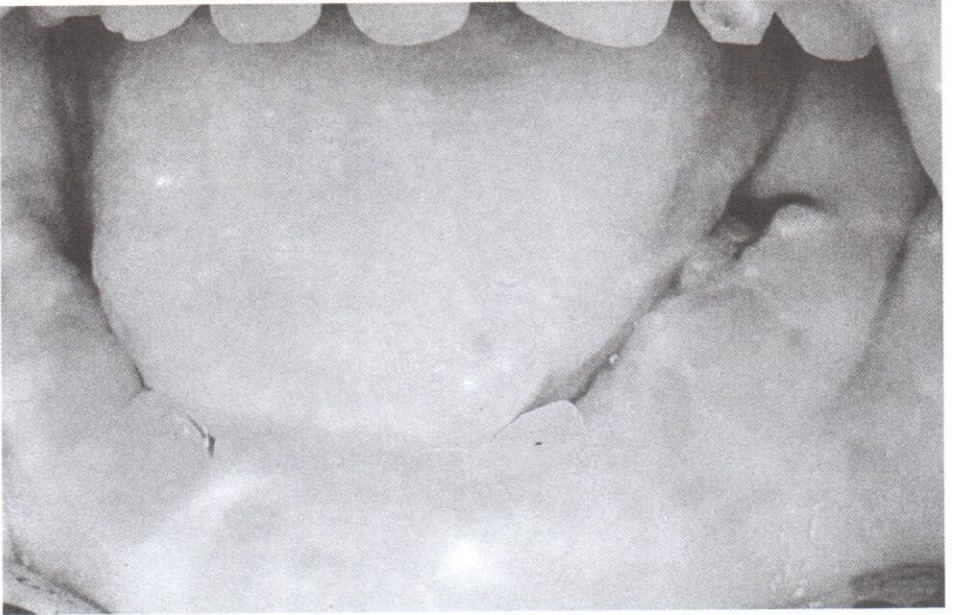
RESİM 5 :Üst çene orta hatta saptanan küçük maksiller yarık.



RESİM 6 :Hastanın panoramik radyografisi.

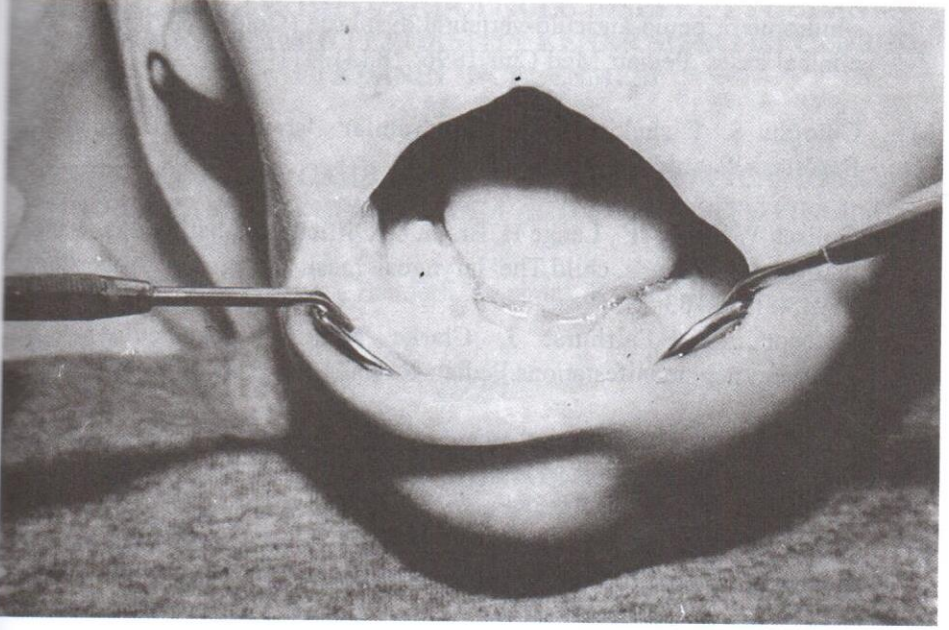


RESİM 7 : Üst dişlere ait oklüzal radyografi.



RESİM 8 : Hastanın ağız içi görüntüsü.





RESİM 9 : Tedavi sonrası hastanın ağız içi görüntüsü.

**KAYNAKLAR:**

- 1) Coronto F ,Conte S ,Branchi M ,Bonora G .Facio-auriculo-vertebral syndrome or oculo-auriculo-vertebral dysplasia (Goldenhar ) :report of 2 clinical cases .Pediatr Med Chir 1996: 18 (4) :411-413
- 2) Çöloğlu S. Dişhekimliğinde Sendromlar .İstanbul:İ.Ü.Dişhekimliği Fakültesi Yayınları 1992:33-34
- 3) Golisch W,Honig JF , Lange H, Braun U. Difficult intubation due to facial malformations in a child.The laryngeal mask as an aid. Anaesthesist 1994:43(11):753-755
- 4) Jonhson KA, Fairhurst J, Clarke NM. Oculoauriculovertebral spectrum:new manifestations.Pediatr Radial 1995 :25(6):446-448
- 5) Pelotti P,Marchetti C,Bonetti M,Montic.Modern imaging of maxillofacial deformities.Radiol Med 1994:88(6):725-732.
- 6) Singh A , Malhotna G, Singh GP,Mander KJ,Gulati SK. Goldenhar's syndrome –a case report . Acta Chir Plast 1994:36(4):111-113.
- 7) Stoll C ,Viville B ,Treisser A ,Gasser B .A family with dominant oculoauriculovertebral spectrum .Am Med Genet 1998 :78 (4 ):345-349
- 8) Sutphen R,Galan-Gomez E,Cortada X ,Newkirk PN,Kuesseff BG.Tracheosophalageal anomalies in oculoauriculovertebral (goldenhar) spectrum.Clin Genet 1995:48(2):66-71.

**Yazışma Adresi :** B Başak Kızıltan  
 İ. Ü. Dişhek Fak. Pedodonti Anabilim Dalı  
 34390 Çapa - İSTANBUL