

T1119

01303

**MANEJO CLÍNICO Y QUIRÚRGICO PARA PACIENTES CON MICROSOMIA  
HEMIFACIAL**

Investigadores

ESPITIA ORTIZ YENNY CAROLINA  
MARTINEZ PORTILLO ANDREA CAROLINA  
ORTEGA AGUDELO BARBARA YULIETH  
ROMERO DANGON ALBERTO CARLOS

COLEGIO ODONTOLÓGICO COLOMBIANO  
MAYO DE 2004

**MANEJO CLÍNICO Y QUIRÚRGICO PARA PACIENTES CON MICROSOMIA  
HEMIFACIAL**

Investigadores

ESPITIA ORTIZ YENNY CAROLINA  
MARTINEZ PORTILLO ANDREA CAROLINA  
ORTEGA AGUDELO BARBARA YULIETH  
ROMERO DANGON ALBERTO CARLOS

Asesor científico: Leonardo Calvache

Od. Especialista en Cirugía Oral y Maxilofacial Pontificia Universidad  
Católica de Río de Janeiro

Asesor metodológico: Claudia Hurtado Arango  
Od. Especialista en Seguridad Social en Salud de Instituciones  
Universidad de Antioquia

COLEGIO ODONTOLÓGICO COLOMBIANO  
MAYO DE 2004

| CONTENIDO                        | pág |
|----------------------------------|-----|
| INTRODUCCIÓN                     | 4   |
| 1. ASPECTOS TEÓRICOS CIENTÍFICOS | 7   |
| 1.1 PROBLEMA                     | 7   |
| 1.2 JUSTIFICACIÓN                | 8   |
| 1.3 PROPÓSITO                    | 8   |
| 1.4 MARCO TEÓRICO                | 8   |
| ETIOLOGÍA                        | 12  |
| CLASIFICACIÓN                    | 16  |
| HALLAZGOS CLÍNICOS               | 18  |
| DIAGNÓSTICO                      | 23  |
| VALORACIÓN PREOPERATORIA         | 25  |
| TRATAMIENTO                      | 28  |
| MANEJO QUIRÚRGICO                | 33  |
| RESULTADOS                       | 39  |
| POST OPERATORIO                  | 40  |
| 1.5 OBJETIVOS                    | 41  |
| 1.5.1 Objetivo general           | 41  |
| 1.5.2 Objetivos específicos      | 41  |

|                                            |    |
|--------------------------------------------|----|
| 2. ASPECTOS TÉCNICO METODOLÓGICOS          | 42 |
| 2.1 TIPO DE ESTUDIO                        | 42 |
| 2.2 POBLACIÓN A QUE VA DIRIGIDO EL ESTUDIO | 42 |
| 2.3 UNIDADES TEMÁTICAS                     | 42 |
| 2.4 INSTRUMENTO PARA RECOLECCIÓN DE DATOS  | 43 |
| 3. RESULTADOS                              | 45 |
| 4. CONCLUSIONES                            | 47 |
| 5. RECOMENDACIONES                         | 48 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS                 | 49 |
| Anexo 1. Matriz Bibliográfica              | 56 |

## **GLOSARIO**

**ADIPOSO** Variedad de tejido conjuntivo que incluye una importante proporción de vacuolas grasas.

**APLASIA:** Ausencia de desarrollo de un tejido u órgano.

**ATM:** articulación temporomandibular

**AURICULA:** Pabellón de la oreja

**AUTOSOMAL:** relativo a la variedad de cromosoma que no interviene en la determinación del sexo.

**BICORTICAL:** de dos cortezas

**DISMORFISMO:** Anomalía en la forma de una parte del cuerpo.

**DISPLASIA:** Trastorno del desarrollo de los tejidos que ocasiona malformaciones.

**ETIOLOGÍA** Parte de la medicina que investiga las causas de las enfermedades.

**EXFOLIACIÓN:** Desprendimiento de las partes más superficiales de una estructura, comúnmente de un epitelio de revestimiento.

**FENOTIPICO:** Conjunto de caracteres que se manifiestan visiblemente en un individuo y que expresan la interacción de su genotipo con su medio.

**GENÉTICA;** Ciencia de los fenómenos hereditarios que estudia la transmisión de los caracteres anatómicos, citológicos y funcionales de padres a hijos.

**HIPERTROFICO:** Con características de crecimiento anormal del tejido de un órgano.

**HISTICO:** propio del tejido orgánico.

**MESODERMICO:** Relativo a tercera hoja embrionaria situada entre el endoblasto y el ectodermo, que da origen a la sangre, esqueleto, riñones, músculos, etc.

**MHF:** Microsomia hemifacial

**NEUROLOGÍA** Especialidad médica que estudia el sistema nervioso y sus enfermedades.

**NEURÓLOGO, A** Especialista en neurología.

**ORTODONTICO:** relativo a la estomatología que se ocupa de la corrección de las anomalías en la posición de las piezas dentarias.

**ORTOPEDIA :** Parte de la medicina y de la cirugía que se ocupa del tratamiento de las afecciones del esqueleto, articulaciones, aparato locomotor, etc.

**OSTEOGÉNESIS:** Proceso de formación de los huesos.

**OSTEOLOGÍA:** Parte de la anatomía que trata de los huesos.

**OTORRINOLARINGOLOGÍA:** Parte de la medicina que trata de las enfermedades de los oídos, la nariz y la laringe.

**PARESIA:** Parálisis parcial o ligera, con disminución de la fuerza muscular.

**PATOGENIA:** Investigación y estudio de los mecanismos por los que un agente nocivo o patógeno desencadena las enfermedades.

**PATOLOGÍA:** Ciencia de las causas, síntomas y evolución de las enfermedades.

**PTERIGOIDEO:** Hueso de los vertebrados originado a partir de la fragmentación de un cartílago.

**RECESIVO:** Dícese del gen o carácter hereditario que no se manifiesta en el fenotipo del individuo que lo posee, pero que puede aparecer en la descendencia de éste.

**RETINOL:** Preparación farmacéutica de vitamina A.

**SÍNDROME:** Conjunto de síntomas que caracterizan una enfermedad o una afección.

**TAC:** tomografía axial computarizada, técnica de exploración radiológica basada en la reconstrucción informática de la imagen de un plano interno del organismo a partir de una serie de análisis de densidad efectuados mediante barrido y/o rotación del conjunto formado por el tubo de rayos X y los detectores.

**TOMOGRFÍA:** Procedimiento de exploración radiológica, que permite obtener la imagen radiográfica de un plano interno del organismo de una forma nítida, mientras que los otros planos quedan difuminados.

**TRAQUEOTOMÍA:** Operación quirúrgica que consiste en abrir la tráquea al nivel de la garganta con el fin de ponerla en comunicación con el exterior por medio de una cánula, cuando hay riesgo de asfixia.

## INTRODUCCIÓN

La presente investigación parte del problema de que siendo la microsomnia hemifacial una malformación congénita y una patología no muy frecuente, los estudiantes desconocen su manejo y, por tanto, se hace necesario e importante determinar el tipo de manejo clínico y quirúrgico más indicado.

El trabajo tiene como objetivo realizar una revisión bibliográfica de carácter científico alrededor del tema de la microsomnia hemifacial, sus diversas etiologías, los diferentes manejos clínicos y tratamientos quirúrgicos, de acuerdo con experiencias descritas en la literatura científica y los casos clínicos más característicos.

El estudio de la etiología de este tipo de malformaciones, así como de los diagnósticos clínico, radiológico y diferencial, lleva a tratamientos y resultados que deben ser reconocidos por los estudiantes en salud oral para preveer una serie de herramientas en el manejo de esta patología.

Los diversos artículos publicados comprueban una taxonomía de los diferentes tipos de microsomnia hemifacial o hemicraneofacial, o de disostosis otomandibular, pues afecta vías auditivas, aéreas y oculares, incluso. Esta deformidad es explicada etiológicamente desde ángulos que van de la formación congénita por malformación accidental (anomalías fetales) hasta la razón genética (genes defectivos).

La clasificación de mayor aceptación en el medio científico es la de Pruzansky con tipos I, IIA, IIB y III. Los grados del defecto esquelético van de leves en grados I, II y III, a moderados y severos.

El componente diagnóstico pasa de la amniocentesis para detectar a nivel del ADN la anomalía congénita, a las pruebas ecográficas para comprobar anomalías óseas, tomografías computarizadas y electromiografías.

Los tratamientos van desde el simplemente ortopédico para alargamiento óseo, pasando por la osteogénesis provocada mediante distracciones mecánicas, las prótesis temporales, hasta las cirugías correctivas (osteotomías, implantes e injertos, reconstrucción ósea) para la mejora de aspectos estéticos conexos.

El tipo de estudio es revisión bibliográfica. La población a que va dirigido está compuesta por los estudiantes de la salud oral interesados en el diagnóstico, manejo clínico y quirúrgico de esta patología, permitiendo su mayor información y capacitación. Se accedió a bases electrónicas de datos como Elsevier, Electronic, Journals Service de Ebsco Host, Pubmed o Medline. Las unidades temáticas correspondientes a los objetivos planteados son la etiología, el diagnóstico, el manejo clínico, y quirúrgico de la microsomia hemifacial.

El procedimiento de investigación utilizó la internet, fue el medio con mayor profusión para consulta y se manejaron idiomas español e inglés. Las fuentes fueron consultadas en las bibliotecas Fundación Santa Fé de Bogotá, Luis Angel Arango, Hemeroteca Nacional, Federación Odontológica Colombiana, Universidad Javeriana y Colegio Odontológico Colombiano.

Las fuentes científicas consultadas fueron tales como Academia Americana de Cirugía Dental Pediátrica, Children's Craniofacial Association, Cleft Palate-

Craniofacial Journal o Columbia Dental Review, la Revista Adm., el Department of otorminolonynadeogy and communicative science, la Aarch Otoangol Head Heck Surg, los archivos de Otorrinolaringología del Journal Article, el Journal of pediatric dentistry, el Analisis American Journal Orthodontics, el Journal of Craneofacial Surgery, La revista Oral maxilofacial surgery, el Journal article, el Journal oral maxillofac surg, Pediatric anestesia, Oral abstracts, el Departamento de Física Medica de la Universidad de Londres, la Asociación de medicina, el Journal de Union Medical University, Journal article neuroaudiology, Dysmorphology, el Acta odontológica escandinava, entre otras. Se procedió a la consulta de 75 fuentes en inglés y 20 en español.

Como instrumento para recolección de datos se diseño una matriz bibliográfica, los datos fueron seleccionados por columna, se tuvieron en cuenta las fuentes bibliográficas halladas, el tipo de MHF de que trataba básicamente la fuente y la etiología, tipología, hallazgos clínicos, diagnóstico, tratamiento, manejo quirúrgico y cuidados postoperatorios.

El primer capítulo del trabajo contiene los aspectos teórico-científicos de conceptualización relacionada con la patología en estudio. El segundo capítulo trata de aspectos metodológicos de la investigación, tipo de estudio e instrumentos. El tercer capítulo realiza una síntesis y discusión de resultados. Finalmente, las conclusiones del trabajo, seguidas de las recomendaciones correspondientes, acompañadas de las matrices bibliográficas utilizadas en el desarrollo de trabajo.

## **1. ASPECTOS TEÓRICOS CIENTÍFICOS**

### **1.1 PROBLEMA**

La microsomnia hemifacial es una malformación congénita que afecta el primer arco branquial (mandibular) y el segundo arco branquial (hioideo). Siendo esta una patología no muy frecuente, los estudiantes desconocen su manejo y, por tanto, se hace necesario e importante determinar el tipo de manejo clínico y quirúrgico más indicado.

Los diversos artículos publicados pueden permitir comprobar una taxonomía de los tipos de microsomnia hemifacial o hemicraneofacial, o de disostosis otomandibular, patología que puede afectar conductos auditivos, aéreos y globos oculares.

El estudiante debe reconocer en esta deformidad su etiología, su taxonomía o tipología en el medio científico, así como la clasificación de su severidad como defecto.

Igualmente, conocer los diagnósticos diferenciales, la diagnosis radiológica y tratamientos quirúrgicos y correctivos, en general.

Por lo tanto, es necesario preguntarse ¿Cuál es el manejo clínico y quirúrgico óptimo para pacientes con microsomnia hemifacial?

## **1.2 JUSTIFICACIÓN**

Es importante este estudio ya que es una herramienta bibliográfica para los estudiantes de la salud oral en el diagnóstico, manejo clínico y quirúrgico de esta patología. Al realizar un compendio, el estudiante de salud oral estará más informado y capacitado al respecto.

## **1.3 PROPÓSITO**

Con este estudio se pretende realizar una revisión bibliográfica de los diferentes tipos de microsomnia hemifacial con su respectivo manejo clínico y quirúrgico, orientando así a los estudiantes en el diagnóstico y tratamiento acertado de esta patología.

## **1.4 MARCO TEÓRICO**

La microsomnia hemicraneofacial, término utilizado por Converse y cols. (1977) también denominada disostosis otomandibular por Longacre (1975), es una malformación congénita por la interrupción o reducción del crecimiento de las estructuras originadas en el primero y el segundo arco branquial y es la segunda anomalía congénita facial mas común (1 de cada 5600 nacidos vivos) después del labio y paladar hendido. La microtia, considerada frecuentemente como una deformidad congénita aislada, en la mayoría de las ocasiones está asociada a otro tipo de deformidades que afectan la mitad de la cara, constituyendo lo que se conoce como Microsomnia Hemifacial. La microtia ha sido motivo de estudio desde hace mucho tiempo. Los primeros informes de que se tiene noticias datan de 2000 años antes de Cristo por habitantes de la mesopotamia.

En muchas de sus variedades fué descrita por Bartholinus en 1654, Lachmund en 1688 y Von Rathke en 1825. Posteriormente Thompson y el mismo Von Rathke (1845) analizaron las deformidades del pabellón auricular y la relacionaron con el desarrollo embriológico del aparato branquial en los vertebrados. Diversos autores han hecho referencia a su origen, fisiopatología, embriología y tratamiento. La microsomnia hemifacial es la segunda anomalía craneofacial más común del nacimiento, después del labio y paladar hendido. Es una malformación congénita que afecta las estructuras derivadas del primero y segundo arco branquial embrionario, afectando en primera medida el esqueleto facial y el pabellón auricular. La microsomnia hemifacial comprende varios defectos en el desarrollo del primero y segundo arco branquial involucrando asimetría facial moderada o como forma severa incluye malformaciones adicionales oculares, vertebrales, cardíacas y renales (Simpson Becky, 1999).

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y el cuello es la malformación de arcos branquiales faríngeos. Estos arcos branquiales aparecen en la cuarta y quinta semana de desarrollo intrauterino, hoy contribuye en gran medida a las características externas del embrión. En un periodo inicial están constituidos por bandas de tejido mesenquimatoso, separado por profundos surcos, denominados hendiduras faríngeas. Simultáneamente con el desarrollo de los arcos y hendiduras aparece cierto número de evaginaciones (bolsas faríngeas) a lo largo de las paredes laterales del conducto faríngeo, la porción masa cefálica del intestino anterior. Poco a poco las bolsas se introducen en el mesenquima circundante pero no establecen comunicación abierta con las hendiduras externas. Se adoptaron los nombres de hendiduras y bolsas faríngeas, denominado indistintamente a los arcos branquiales o faríngeos (Langman 1988).

Cuando el embrión tiene cuatro semanas y media de edad pueden identificarse cinco formaciones mesenquimáticas a saber: 1 y 2 los procesos mandibulares (primer arco branquial), 3 y 4 los procesos maxilares (porción dorsal del primer arco branquial) lateralmente al estomodeo, 5 la primera elevación frontal ligeramente redondeada que se encuentra en situación craneal con respecto al estomodeo (Langman, 1988).

Cada uno de los arcos branquiales esta formado por un núcleo central de tejido mesodérmico, abierto por su lado externo por ectodermo superficial, y revestido en su interior por epitelio de origen endodérmico; la parte central de estos arcos reciben un numero abundante de células de la cresta, que emigran hacia los arcos para constituir los componentes esqueléticos de la cara. Cada arco branquial posee sus propios componentes musculares, los cuales conducen su propio nervio, así mismo cada arco posee su propio componente arterial (Langman 1988).

El cartílago del primer arco branquial está formado por una porción dorsal, llamado proceso maxilar que se extiende hacia delante debajo de la región correspondiente al ojo, y una porción ventral, el proceso mandibular o cartílago de Meckel; en el curso estas dos pequeñas porciones experimentan regresión y desaparecen, quedando dos porciones en los extremos dorsales que persisten y forman positivamente el yunque y el martillo. El mesenquima del proceso maxilar dará origen mas tarde al premaxilar, maxilar, hueso zigomático y parte del hueso temporal por osificación membranosa. El maxilar inferior se forma de manera análoga por osificación membranosa del tejido mesenquimatoso que rodea el cartílago de Meckel.

Además, el primer arco branquial contribuye a la formación de los huesos del oído medio; la musculatura del primer arco branquial esta constituida por los

músculos de la masticación el vientre anterior del digástrico, el milohioideo, el músculo del martillo y periestafilino externo. La innervación de los músculos de este arco llega únicamente por la rama maxilar inferior del nervio trigémino, como el mesenquima del primer arco contribuye también a la dermis de la cara, la innervación sensitiva de la piel facial es suministrada por las ramas oftálmica, maxilar superior y maxilar inferior (Langman, 1988).

El cartílago del segundo arco branquial o arco hioideo (cartílago de Reichert) da origen al estribo, la apófisis estiloide del hueso temporal, el ligamento estilohioideo y verticalmente el hasta menor y la porción del cuerpo del hueso hioides. Los músculos del arco hioideo son el núcleo del estribo, el estilohioideo el vientre posterior del digástrico, el auricular y los músculos de la expresión facial. Todos estos músculos están innervados por el nervio facial, que es el nervio correspondiente al segundo arco branquial (Langman 1988).

Los tipos de malformaciones que pueden causarse por los factores genéticos y los medio ambientales están dependientes en la tasa de desarrollo del embrión en el momento del nacimiento. En los periodos críticos y para la mayoría de las malformaciones mayores ocurre durante el proceso de embriogenesis (antes de la novena semana de fertilización) (Turvey, 1996).

Cada malformación esta relacionada con los problemas del crecimiento y de la función de la articulación temporomandibular, podría haber un exceso de un elemento normal, podría haber reemplazo de un elemento normal por otro elemento que suplanta en cierto grado la función propia del elemento normalmente situado. Se ha comprobado que puede existir una condición de: a. Aplasia, b. Hipoplasia y c. Hiperplasia. Puede existir para la rama o para el cuerpo de la mandíbula que pueden estar afectados unilateralmente o

bilateralmente como lo pueden estar distintas partes del hueso temporal (Turvey, 1996).

La microsomnia hemifacial es una variable progresiva y sistemática de anormalidad; el término fué usado primero por Gorlin y Pindborg en 1969, se han sugerido nombres como: asimetría de primer y segundo arco branquial, espectro oculo-auriculovertebral, disostosis otomandibular, displasia oculo-auriculo vertebral, displasia facial lateral y microsomnia craneofacial unilateral; esta variedad de nombres refleja un entendimiento incompleto de la etiología genética y patogénesis, deformidades que están incluidas en esta categoría (Joseph, 1990).

## **ETIOLOGÍA**

Un amplio espectro de malformaciones clínicas sugiere que la etiología de la microsomnia hemifacial puede ser variable heterogénea, se conocen como posible etiología: la exposición de las mujeres embarazadas a la talidomida (medicamento antiemético y somnífero que recibían las mujeres en el embarazo hacia 1962), primidone y ácido retinoico, se han asociado a defectos congénitos del primer y segundo arco branquial. Hijos de japonesas embarazadas expuestas a las bombas atómicas de 1945, así como las gestantes sometidas a radioterapia, enfermedades maternas como rubéola, citomegalovirus, herpes simple, toxoplasmosis, sífilis; estas no permiten la formación y desarrollo adecuado de las estructuras del feto, y provocan malformaciones somáticas (Joseph 1990).

Respecto de la Microsomnia Tipo III (Humes, Psillakis, Wright, 2001), se encuentra que en la hipótesis etiológica se habla de que debido a una gama amplia fenotípica hay una variedad de nombres para describir MHF.

En general, los estudios tienden a afirmar que la microsomía hemifacial se presenta esporádicamente y al azar, aunque se cree que en algunas familias puede ser hereditaria, lo cual se debe a la observación acerca de la gran cantidad de casos familiares, en los cuales se presentan más de una vez en una familia y de los cuales existen registros oficiales (Quirós A., d'Escriván de Saturno, 2004).

La etiología de otro síndrome conexo como el hemangioma lateral de nariz o de cuello, causa su origen en un accidente vascular en el feto. Este accidente causa el suministro de la sangre y producción de los grumos de sangre en el área de esos tejidos que se desarrollarán en las estructuras de la oreja y mandíbula. La cantidad del daño causada por el accidente vascular se relaciona directamente al periodo de desarrollo en el que ocurre, así como al grado de destrucción del tejido que tiene lugar. Puesto que no está ligado a orígenes genéticos, la mayoría de los casos de microsomía hemifacial son esporádicos y el riesgo de un individuo afectado para tener un niño afectado es mínimo (World Craniofacial Foundation, 2004)

En cuanto a la microsomía displásica oculoauricular, el síndrome de Goldenhar, es otra condición muy similar. Los estudios no acuerdan la etiología de esta condición con las acciones de la madre o actividades durante su embarazo. Es muy probable que el niño reciba el juego normal de genes de ambos padres. Sin embargo, algo ocurre en las fases tempranas de desarrollo para causar esta condición. Los estudios experimentales con ratones muestran del útero que si un vaso sanguíneo se rompe cerca de los descansos de la oreja se abre y sangra, los ratones presentan una condición que se parece a la Microsoma hemifacial. No hay ninguna evidencia de que traumas o el movimiento excesivo de la madre cause este problema (Fearon, 1993).

Por otra parte, la etiología en general de los casos de microsomnia hemifacial han llevado, en algunos casos, a la hipótesis del autosoma dominante. Esta etiología consistiría en que un gen es necesario para expresar la condición, y el gen se pasa del padre al niño con un 50% de riesgo para cada embarazo. Los varones y mujeres son igualmente afectados y hay gran variabilidad en expresión del gen.

El autosoma recesivo, en que dos copias del gen son necesarias para expresar la condición, que se expresa de un padre que es portador. Los padres del portador tienen 25% de oportunidad con cada embarazo de tener un niño con microsomnia hemifacial. Los varones y mujeres son igualmente afectados.

La herencia multifactorial, expresa que "muchos factores" están envueltos causando un defecto del nacimiento. Dichos factores normalmente son genéticos y medioambientales. A menudo un género (varón o hembra) frecuentemente es afectado más que el otro. Los varones tienen ligeramente mayor probabilidad de ser afectados que las mujeres. Los reportes de familias que tienen un niño con muestra de microsomnia hemifacial muestran probabilidad de aproximadamente 2 a 3%. Los padres y otros miembros familiares deben tener una evaluación completa. Muchos niños con Microsomnia HemiFacial, MHF, se relacionan con varios tipos de anomalías del cromosoma. Los cromosomas como estructuras celulares que llevan nuestros genes, determinan rasgos como el tipo de sangre y color del ojo. Las anomalías del cromosoma son normalmente esporádicas (Packard, 2001 – 2004).

Otros estudios afirman que la asimetría y deformidad congénita de la cabeza y cara causada por el desarrollo anómalo de las estructuras derivadas del primer y segundo arco braquial (Silvestri, Natali y Fadda, 2004).

Como ya se mencionó, algunos estudios hallan que la etiología puede estar en que la MHF es causada por ingestión de una droga para fertilidad (Lust, 1996). Sin embargo, esta hipótesis fue ampliamente debatida en una discusión en la United States District Court for the Central District of California Edward Rafeedie, District Judge, Presiding (Lust, 1996).

En otro aspecto, el denominado complejo de malformación oculoauriculovertebral se considera como una variedad de MHF bilateral, con los defectos vertebrales, la proporción del encéfalo occipital y la hendidura de labio y paladar que representan interacción a la altura de la línea media probablemente entre los 2 campos (Thomas P., 1980).

Esta microsomnia tiene su etiología explicada en el campo de desarrollo no-específico complejo, DFC, que normalmente ocurre esporádicamente, pero también puede verse como un autosoma de rasgo dominante y como una manifestación del componente en el síndrome del trisoma 18 (Thomas P., 1980). El diagnóstico es diferenciado y se discuten patogenias y consideraciones terapéuticas (Thomas P., 1980).

En estudios acerca de la microsomnia parte de un análisis morfométrico (Seow, Urban, Vafaie y Shusterman, 2003). En este orden, la etiología se explica por su patogénesis que involucra una anomalía de la cresta nerviosa. Además, estos resultados también apoyan el concepto que la microsomnia hemifacial es bilateral en lugar de una condición unilateral (Seow y cols., 2003).

Existen básicamente tres teorías que pretenden explicar las alteraciones otomandibulares de estos pacientes, Stark y cols propusieron que se trataba de una deficiencia mesodérmica; Walker sugiere que la deformidad se origina a partir de un aporte sanguíneo embrionario insuficiente, que temporalmente detendría el proceso de desarrollo, mientras que una lesión necrótica provocaría destrucción hística. Así, plantea la posible existencia de un defecto vascular de la arteria estapedial o de la arteria carótida externa. La tercera teoría propuesta por Poswillo 1973, plantea que dichas deformidades se deben a hemorragia de la arteria estapedial en el periodo temprano del desarrollo embrionario, que ocasiona daño en el área de los dos primeros arcos branquiales a donde se extiende el hematoma. Algunos especialistas anotaron que puede también la microsomnia hemifacial resultar de la hemorragia fetal en la región del primer y segundo arco branquial (Rayan y col., 1992).

En algunas familias afectadas la historia es consistente con herencia autosomal recesiva y autosomal dominante (Gorlin y col. 1.970).

## CLASIFICACIÓN

Kaban, Leonard B. y colaboradores en 1998 enfatizaron la clasificación de la microsomnia hemifacial según Pruzansky:

**TIPO I:** presenta mandíbula y articulación temporomandibular, todas las estructuras están presentes, normales, en forma y localización; pero pequeñas; los músculos, tejido adiposo y glandular pueden estar

disminuidos. En este tipo mandibular el oído externo puede estar perdido o casi normal, la articulación temporomandibular esta presente, pero hay reducida traslación durante la apertura mandibular (Kaban, Leonard B. Y Col. 1998).

**TIPO II:** la rama mandibular pequeña de forma anormal con una articulación temporomandibular hipoplásica. Este grupo se subdivide en:

**TIPO IIA:** la rama de la mandíbula, el cóndilo y la articulación temporomandibular, ATM, están presentes pero hay hipoplasia y presenta forma anormal. Todos los músculos están presentes y el patrón de uso es relativamente normal; durante la apertura mandibular, la asimetría mandibular comienza a ser más marcada debido a que el lado afectado no se traslada hacia delante. El proceso coronoideo y el geniano están bien desarrollados. (Kaban, 1998)

**TIPO IIB:** Hay hipoplasia de la rama mandibular y evidente anormalidad en su forma y localización, la estructura articular esta perdida y el tamaño del proceso coronoideo esta reducido. El grado de hipoplasia muscular es reflejado en la cantidad de diferencia ósea en los tipos de inserción. La deformación esquelética es localmente severa debido al mecanismo de avance de la mandíbula sobre ese lado que esta perdido. El resultado es desorden en el plano oclusal y migración mesial impar de los dientes maxilares sobre el lado afectado; no hay articulación con el hueso temporal. La articulación temporomandibular es tan hipoplásica que esta desplazada hacia el sentido anterior e inferior (en relación con el lado normal) (Kaban, 1998).

**TIPO III:** Se caracteriza por ausencia total de la rama de la mandíbula, el cóndilo y la ATM, músculos pterigoideo lateral y temporal están presentes pero no se articulan con la mandíbula remanente (Kaban, 1998).

En un estudio retrospectivo de casos de MHF (Rahbar y cols., 2001), que utilizó evaluación tomográfica, se ha buscado el establecimiento de un estándar de medición de malformación (Rahbar y cols., 2001).

La propuesta se basa en que cada carta de la sigla OMENS indica de 1 a 5 manifestaciones de dismorfia; O, asimetría orbital; M, hipoplasia mandibular; E, deformidad auricular; N, involucramiento del nervio; y S, deficiencia del tejido suave. Se propone como sistema para evaluar posibles correlaciones entre la severidad de rasgos de dismorfología con el tipo de anomalías en el hueso temporal y con grado de déficit de oído (Rahbar y cols., 2001).

Los resultados del estudio recomiendan el uso del sistema de clasificación de OMENS para la documentación y análisis de dismorfias que se encuentran de MHF, así como la evaluación audiológica completa en todos los pacientes con este síndrome de microsomia hemifacial sin tener en cuenta el tipo de anomalías craneofaciales y la tomografía computarizada del hueso temporal y para la evaluación extensa del déficit de oído (Rahbar y cols., 2001).

## **HALLAZGOS CLÍNICOS**

La normalidad mandibular en niños con microsomia hemifacial puede presentar desde una rama y un cóndilo pequeño pero de forma normal resultando en una asimetría moderada a una completa ausencia de estructuras dando por resultado una deformidad más severa. Se observa rotación de los dientes en caso moderado o severo, apiñamiento, posibles

dientes perdidos o impactados en los casos más severos. La sonrisa es usualmente inclinado con el lado afectado, siendo mas alta que en el lado no afectado, el mentón puede parecer inclinada, también varían las deformaciones de la oreja desde una malformación moderada hasta una ausencia completa de esta, fallas en el diagnóstico de la pérdida sensorial de la audición en niños con microsomnia hemifacial, puede tener consecuencias serias como perdida sensorial significativa y por consiguiente retraso en el habla y adquisición del lenguaje (Orney, 1998).

Las tres principales deformaciones características de la microsomnia hemifacial son: a. Hipoplasia auricular, b. hipoplasia mandibular, c. hipoplasia de tejidos blandos (Paquin, 1996).

Otras características de estos pacientes son la reducción unilateral y bilateral de tamaño y aplanamiento del maxilar superior, anormalidades de los ojos que pueden incluir quistes en el globo ocular y ausencia del tejido en los párpados superiores, y boca normalmente ancha. (Paquin, 1996).

La dentición del lado hipertrófico es anormal en tres aspectos: tamaño de la corona, tamaño y forma de la raíz y grado de desarrollo. Los dientes permanentes del lado afectado suelen estar agrandados. Aunque el aumento en el tamaño no es mayor del 50%, este agrandamiento es mas frecuente en los caninos, premolares y primer molar. De modo característico, los dientes permanentes del lado afectado se desarrollan con mas rapidez y erupcionan primero, asociado a este fenómeno está la exfoliación prematura de los dientes temporales (Rowe, 1997).

La lengua frecuentemente se afecta por la hemihipertrofia, debido al crecimiento de las papilas linguales, además del agrandamiento unilateral

general y el desplazamiento contralateral, la mucosa suele aparecer aterciopelada y como si colgara ligeramente (Rote, 1997).

Los defectos presentados en tejidos blandos que se analizan mediante el examen físico y revisión de las radiografías frontal, lateral, oblicua y submental. Los componentes del tejido blando a considerar son: espesor, músculos de la masticación y de la expresión facial, presencia o ausencia de macrostomia, marcas en la piel, hendiduras faciales, función de nervios craneales en particular el VII, y del paladar blando. La paresia mas común del nervio facial incluye la rama mandibular marginal seguida por la rama al músculo frontal, muy rara vez un paciente presenta paresia total del nervio VII o deficiencia sensitiva en la distribución del V par craneal. La hipoplasia del músculo pterigoideo lateral varia desde ligera, en pacientes con defecto esquelético tipo I hasta ausencia completa en los del tipo III (Kaban, 1998).

Por lo general el grado de esta deficiencia se relaciona con la magnitud del defecto esquelético; estos defectos se subdividen en:

\* **Leves:** se presentan como hipoplasias subcutáneas y musculares mínimas; macrostomia. La anomalía del oído externo se clasifica en:

**Grado I:** hipoplasia ligera, agrandamiento leve, pero todas las estructuras están presentes.

**Grado II:** ausencia del canal auditivo externo, hipoplasia variable de la concha.

**Grado III:** ausencia de la aurícula, perdida de la conducción auditiva a causa de los huesecillos del oído los cuales se derivan del segundo arco branquial.

\* **Moderado:** en los que se pueden encontrar condiciones clínicas entre leves y severas.

\* **Severas:** presenta hipoplasia muscular subcutánea grave, hendiduras faciales, macrostomia y debilidad muscular, (Posmick, 1998).

También encontramos pacientes con microsomnia facial bilateral y con síndrome de Treacher Collins, estos pacientes presentan una variedad característica de anomalías que incluyen articulaciones temporomandibulares hipoplásicas, ramas mandibulares cortas y disminución de la altura de la parte posterior de la cara.

El Síndrome de Treacher Collins (frecuencia de 1-10000 nacidos vivos) es un rasgo autosómico dominante, con penetrancia incompleta y capacidad de expresión variable. Las características clínicas de este síndrome descritas por Thompson en 1847, Berry en 1889 y Collins en 1900, la llamaron "Disostosis Mandibulofacial". Los hallazgos clínicos en el síndrome son variables, con amplio espectro de alteraciones que pueden ser bilaterales y simétricas, las aberturas palpebrales tienen sentido contrario al de los mongoloides (hacia abajo); casi siempre ausencia de pestañas. La nariz es larga y los huesos y arcos zigomáticos o están ausentes, la sutura frontocigomática esta desplazada hacia abajo y las orbitas tienen forma de lagrima.

La microsomnia facial bilateral presenta deformidades esqueléticas similares en la mandíbula, ATM y regiones zigomáticas pero no presentan los defectos característicos de tejidos blandos alrededor de los párpados, que son comunes en el síndrome de Treacher Collins. En la microsomnia facial

bilateral, los defectos esqueléticos y de tejidos blandos son casi siempre asimétricos y los pacientes pueden tener alteraciones unilaterales o bilaterales del nervio facial y macrostomia, las cuales no están presentes en el síndrome de Treacher Collins; la microsomnia facial bilateral es un padecimiento aislado sin patrón de herencia conocido. (Kaban, 1998).

La corrección de la deformidad esquelética de la ATM en ambos síndromes consiste en el alargamiento de las ramas mandibulares y el avance de la mandíbula, el propósito fundamental de la operación es aumentar la altura de la parte posterior de la cara. En el paciente adulto con una deformidad en etapa final se requiere una operación en el maxilar, ya sea Lefort I o II; el maxilar se rota en sentido opuesto a las manecillas del reloj, con centro de rotación en la región nasofrontal o la espina nasal anterior para hacer que crezca la parte posterior de la cara. Se alarga la rama mandibular, ya sea mediante osteotomía sagital, osteotomía e injerto óseo, o por medio de la construcción de una nueva rama y ATM. En el niño, la rama mandibular se alarga, se avanza y se rota el cuerpo en contra de las manecillas del reloj para cerrar cualquier tipo de mordida abierta anterior. (Kaban, 1998).

En otro estudio descriptivo (Carvalho, Canción, Vargervik, Lalwani, 1999), con metodología de análisis estadístico, noventa y nueve pacientes pediátricos con HFM fueron evaluados en California, San Francisco, Centro Médico (Carvalho y cols., 1999).

Los resultados mostraron predominio de Disfunción auditiva en un 79% y del Nervio Facial en un 21% en Pacientes microsomnia Hemifacial a nivel de esta población de pacientes y asociación entre estas 2 características (Carvalho y cols., 1999)

Sin embargo, se encontró que no hay asociación significativa entre MHF bilateral y la ocurrencia de SNHL o parálisis facial, ni una asociación entre lo auditivo y el trastorno del nervio facial (Carvalho y cols., 1999).

El diagnóstico diferencial estima que a la edad 5 años, los hemangiomas son los tumores más comunes encontrados en infantes. Aproximadamente, de todo recién nacido, 1% a 3% tienen hemangiomas. La mayoría aparece varias semanas después del nacimiento con una incidencia de 10% a 12% por 1 año de edad. Se afectan más normalmente hembras que los varones por una proporción de 3 a 1. De los infantes diagnosticados con un hemangioma 15% a 20% tendrán lesiones múltiples. La primera señal de un hemangioma es una zona eritematosa o telangiectasia pequeños rodeados por un halo pálido. El área más común en el cuerpo parece ser la cabeza y región del cuello (Sargent, 1997, 2000).

Es así como la microsomnia hemifacial resulta en una condición que afecta el crecimiento de la cara unilateralmente o bilateralmente. La severidad de este desorden puede variar desde leve apacible a severo, aunque pueden afectarse estructuras faciales diferentes, las áreas más comunes incluyen la oreja, la cavidad oral, y la mandíbula (WCF, 2004).

## **DIAGNÓSTICO**

Se conocen diferentes pruebas diagnósticas para detectar los genes defectivos y las anomalías fetales, muchas de las cuales se pueden diagnosticar mediante amniocentesis, que consiste en tomar una muestra del líquido amniótico que rodea el feto para analizar y se cultivan las células fetales, consiste en la realización de la biopsia de las vellosidades cónicas; en las células fetales cultivadas se puede estudiar una función concreta o

analizar su ADN para detectar la anomalía congénita. También se usan ecografías (ultrasonido) para detectar anomalías óseas y malformaciones; tomografía computarizada y electromiografía. (Patel, Seclerk, 2001).

Como toda deformación craneofacial la evaluación y el tratamiento, requieren un equipo multidisciplinario trabajando estrechamente junto con la familia para procurar el mejor resultado funcional y estético posible. Debido a la anormalidad mandibular estos niños pueden estar en riesgo de problemas respiratorios y alimenticios y necesitan ser evaluados por un especialista, si se encuentra compromiso de vías aéreas o fallas para ganar peso; a veces es necesario una traqueotomía y/o gastronomía para ayudar con la respiración y la alimentación. Un oftalmólogo puede estar involucrado en la evaluación y tratamiento si se presenta anormalidad ocular. Una evaluación auditiva a temprana edad ayudará a detectar y a mejorar la sordera, un especialista en fonoaudiología puede ayudar al niño a aprender las destrezas básicas, un ortodoncista puede evaluar el crecimiento de las estructuras faciales y monitorear la erupción dental. En el tiempo adecuado varias intervenciones ortodónticas deben ser iniciadas. Muchas malformaciones congénitas pueden ser corregidas mediante cirugía, entre ellas, el paladar hendido y el labio fisurado (Patel Bayer Bruce 2001).

Un diagnóstico clínico usual dice que en los casos de ausencia congénita de cóndilos, que son poco frecuentes, generalmente ello está asociado a casos de microsomnia hemifacial. Quirós ha presentado el caso de un paciente de género femenino, niña de cinco 5 años de edad, con ausencia congénita del cóndilo izquierdo, caso en el cual no se tiene conocimiento ni reporte de la presencia de la misma lesión en ningún otro familiar (Quirós y d'Escriván, 2004).

En cuanto a la microsomnia displásica oculoauricular, el síndrome de Goldenhar, es otra condición muy similar. Los niños con Goldenhar tienen las mismas características que aquellos con microsomnia hemifacial, pues también tienen problemas del cuello que principalmente son causados por una fusión entre los huesos del cuello (Fearon, 1993).

Es por ello que el diagnóstico diferencial acerca de la microsomnia hemifacial se hace mediante examen físico al nacimiento. El auxilio de la evaluación genética determina una etiología parcial en el sentido de si la microsomnia hemifacial se aísla u ocurre como parte de otro síndrome o condición (ACPCA, 2003).

En muchos casos de MHF, el diagnóstico clínico encuentra la incidencia de agenesia y las inclusiones dentales en pacientes y aconseja diagnóstico radiográfico consistente fotografías y varias radiografías (Silvestri y cols., 2004)

## **VALORACIÓN PREOPERATORIA**

En la valoración preoperatoria tienen singular importancia los estudios radiológicos, que permiten valorar el grado de alteración de las diferentes estructuras óseas involucradas (arcadas dentarias, arcos zigomáticos, huesos temporales, órbitas y maxilares superiores). Resulta particularmente útiles la radiografía de Watters, la posteroanterior y la panorámica de la mandíbula, que permiten observar claramente la forma, la dimensión y la proporción de estos elementos, así como la relación dentoalveolar. La cefalometría lateral y anteroposterior es un estudio imprescindible para la adecuada valoración de estos pacientes. Por su parte, los modelos dentarios son un recurso insustituible para el estudio de la oclusión. Es necesario

contar con un estudio fotográfico completo que permita la apreciación tridimensional del caso. La valoración antropométrica proporciona un concepto integral del caso, permitiendo un plan quirúrgico más preciso y resultados más satisfactorios (Fuente del Campo, 1980).

Los profesionales usualmente, solicitan los exámenes de diagnóstico a realizarse para confirmar la microsomía hemifacial, entre los cuales se pueden incluir: Radiografías cefálicas laterales y posteroanteriores y radiografías panorámicas y de articulación temporomandibular, ATM.

Se hacen exámenes de diagnóstico que utilizan rayos de energía electromagnética invisible para obtener imágenes de los tejidos, los huesos y los órganos internos en placas radiográficas. También, tomografías computarizada, TC o TAC, procedimiento de diagnóstico por imágenes que utiliza una combinación de radiografías y tecnología computarizada para obtener imágenes de cortes transversales del cráneo, tanto horizontales como verticales. La TC muestra imágenes detalladas, incluidos los huesos, los músculos, el tejido adiposo y los órganos. Las tomografías computarizadas muestran más detalles que las radiografías generales (Quirós y d'Escriván, 2004)

El diagnóstico radiológico se compone del trabajo del fotógrafo, quien toma fotografías que se agrandan para clasificar según tamaño, puede pensar en cambios en apariencia con base en el uso de dibujos clasificados según tamaño, y del neuro-radiólogo, quien leerá radiografías de cerebro y cráneo (Fearon, 1993).

En lo que puede considerarse un diagnóstico diferencial, el genetista también aconseja a las familias acerca de la posibilidad y probabilidad de futuras

generaciones que tengan microsoma hemifacial o síndrome de Goldenhar (Fearon, 1993).

El tratamiento es multidisciplinario e integral en el cual el cirujano craneofacial y el neurocirujano se complementan con cirugía plástica, en tanto que un otorrino supervisa en conjunto con el psicólogo pediátrico (Fearon, 1993).

En cuanto a resultados, se ha encontrado que los niños tratados localmente por médicos individuales que no trabajan en equipo o por equipos inexpertos tienen riesgo de resultados poco satisfactorios. Estos niños a veces requieren dos o tres procedimientos adicionales para corregir procedimientos realizados bajo estas condiciones de trabajo no integral (Fearon, 1993).

Siempre es necesario el diagnóstico mediante radiografía de la cara que debe ordenarse para una prognosis más exacta. Igualmente, se recomienda la tomografía (Packard, 2001 – 2004).

Para un diagnóstico diferencial típicamente después de una historia médica comprensiva, hay el examen físico por un genetista. No existe la prueba de sangre para diagnosticar HFM. Porque el espectro de severidad es tan ancho, el diagnóstico debe venir de un genetista experimentado en diagnóstico de anomalías craneofaciales (Packard, 2001 – 2004).

El tratamiento específico para HFM es sumamente inconstante debido a que hay tantas diferencias en los tipos de HFM. Cualquier niño con HFM debe ser evaluado por un equipo de profesionales expertos en anomalías craneofaciales. Cada uno de los especialistas tendrá un plan del tratamiento

propuesto que depende de la severidad de los hallazgos físicos específicos de su niño (Packard, 2001 – 2004).

Es claro que las estructuras en una radiografía lateral de la cara son más pequeñas (subdesarrolladas) que aquellos en el otro lado. Aunque la oreja y la mandíbula siempre son afectados, la severidad de este subdesarrollo varía ampliamente entre los individuos (ACPCA, Center for Craneofacial Anomalies at UCSF, 2003).

Un estudio de Humes y colaboradores muestra un diagnóstico clínico en que se recomendó la prótesis maxilofacial para el paciente. Se aconsejó audífono fijo al hueso y 3 injertos craneofaciales para implante de retención de una prótesis (Humes, Psillakis, Wright, 2001)

## **TRATAMIENTO**

El tratamiento, en el último caso mencionado, buscó la atresia de corrección de la oreja y tuvo como resultado la reconstrucción quirúrgica mediante el uso de injertos craneofaciales y la opción de un implante de retención, lo cual proporcionó cuidado comprensivo, con mejora, en la calidad de vida para tales individuos (Humes y cols., 2001)

Sin embargo, el tratamiento se adapta según la severidad de la condición, teniendo en cuenta la clasificación minuciosa del defecto esquelético en el plan de tratamiento, se hace una evaluación con el equipo con énfasis en la vía aérea, audición y consideraciones genéticas. Debe dirigirse a corregir el soporte esquelético, restaurar el volumen facial, corregir la mal oclusión dentaria y reconstruir el pabellón auricular afectado. Dada sus características, es necesario resolver primero las alteraciones estructurales y

posteriormente las de partes blandas hasta lograr un aspecto adecuado y simétrico (Fuente del Campo, 1980).

Un diagnóstico ya comentado de ausencia congénita de cóndilos, poco frecuente, en paciente de género femenino, niña de cinco 5 años de edad, con ausencia congénita del cóndilo izquierdo, se le había presentado como alternativa para corrección de la desviación lateral de la mandíbula, en el comienzo, realizarle una cirugía mediante la cual se colocaría un implante costocondral de la misma niña, implantado en la región condilar para suplir al cóndilo faltante. El caso fue referido a interconsulta desde la Universidad de los Andes en el Estado de Mérida, Venezuela, en busca de una alternativa distinta a la quirúrgica ofrecida, debido a la corta edad de la paciente, al ser examinada se observó una franca desviación de la mandíbula hacia la izquierda en apertura (Quirós y d'Escriván, 2004).

El tratamiento generalmente tiene como meta para los niños con MHF el equilibrar la apariencia de los dos lados de la cara tanto como sea posible. Dependiendo de las características particulares de la condición de un niño, son la cirugía y/o la ortodoncia lo que puede recomendarse. La intervención quirúrgica será necesaria para reparar microsomnia hemifacial y es considerada reconstructiva, pues no es aconsejable la cosmética (ACPCA, 2003).

Algunos tipos de MHF suelen ser tratados mediante distracción mandibular osteogénica, usando un Dispositivo Intraoral (Takashima, Kitai, Mori, Murakami, Kreiborg, Takada, 2002)

Este tratamiento ortodóntico combinado con osteogénesis de distracción mandibular que usa un dispositivo intraoral y un plato de mordida en un

paciente con microsomnia hemifacial, puede corregir la asimetría facial severa e hipoplasia lateral mandibular (Takashima y Cols., 2002).

En casos de malformación craneofacial asimétrica inconstante que produce hipoplasia de los componentes de los primero y segundos arcos braquiales (Kaur T., 2002), se les dió tratamiento mediante la reconstrucción y corrección de deformidades secundarias de maxilar, nariz, órbita y hueso zigomático, mediante injertos óseos (Kaur T., 2002).

**TRATAMIENTO PARA EL RECIÉN NACIDO:** se valoran las funciones vitales como respiración y sueño, en casos severos la mandíbula es deficiente y la lengua obstruye la respiración durante el sueño, una traqueotomía temporal es recomendada; en caso que el niño sea incapaz de alimentarse adecuadamente un tubo temporal de alimentación o gastronomía puede ser el adecuado (Patel y Bruce 2001).

**TRATAMIENTO PARA EDAD 2 – 4 AÑOS:** Pacientes medianamente afectados; en pacientes con subdesarrollo severo de la mandíbula se hace reconstrucción usando un injerto óseo que es tomado de las costillas, o la mandíbula es aumentada usando injerto de separación. La técnica de alargamiento óseo tiene ciertas ventajas: solo requiere una corta operación para la inserción, y los padres son capaces de aumentar la mandíbula en casa por el apretamiento de un simple tornillo al final de la separación, no es doloroso este proceso de alargamiento. Después que el procedimiento de injerto o alargamiento óseo ha aumentado la longitud sobre el lado afectado habrá un espacio entre los dientes superiores o inferiores de ese lado. Luego la ortodoncia por medio de un retenedor plástico que es gradualmente modificado lleva a los dientes superiores a un crecimiento dentro del espacio

hasta que ellos contacten con los dientes inferiores; este proceso tiende a nivelar la boca y los dientes (Joseph, 1990).

**TRATAMIENTO PARA EDAD ENTRE 6 – 8 AÑOS:** es el periodo ideal para reconstruir el oído externo, es particularmente aplicable a pacientes que no *están severamente afectados*. En *pacientes con asimetría facial severa*, la reconstrucción del oído es de menor importancia, la cirugía consiste en trasplantar la piel y usar el tejido fino compuesto por el cartílago y la piel del otro oído. En niños donde la audición es crítica el otorrinolaringólogo y el cirujano plástico trabajan juntos para reconstruir el conducto auditivo y las estructuras del oído medio cuando es posible. Se utilizan las costillas para reconstruir la porción que falta y/o se alarga usando un dispositivo de distracción osteogénica (Bruce y Patel, 2000).

**TRATAMIENTO PARA EDADES ENTRE 8 – 10 AÑOS:** este periodo es excelente para reconstruir la simetría completa de las mejillas, este puede ser *el estado mas importante en términos de apariencia*; las mejillas se reconstruyen usando tejido blando tomado de otras partes del cuerpo como son la espalda y el abdomen bajo, el tejido es trasferido con su suministro sanguíneo usando microcirugía. En este periodo se hace la terapia ortodóntica adicional (Joseph, 1997).

**TRATAMIENTO PARA ADOLESCENTES:** Es la época ideal para hacer la cirugía de la mandíbula, la ventaja de la cirugía en esta etapa es que el paciente ha crecido completamente o está por terminar su crecimiento. A los pacientes que en la niñez se les realizo alargamiento o injertos óseos pueden requerir posterior tratamiento en la adolescencia (Joseph, 1990).

**TRATAMIENTO PARA ADULTOS:** Consiste en una cirugía para nivelar el maxilar y las escotaduras piriformes; para hacer la mandíbula métrica, y para colocar la articulación temporomandibular en su sitio correcto. Las anomalías en el ancho maxilar y mandibular (plano transversal) se corrigen con ortodoncia o en el momento de la cirugía, los defectos del contorno en el esqueleto se corrigen con injertos sobrepuestos de hueso; por lo general las alteraciones de tejidos blandos y de oído se corrigen después que se logra la simetría esquelética; en los pacientes con microsomia hemifacial tipo IIB y III, se construye una nueva rama en la mandíbula y una nueva ATM en el sitio correcto. Los pacientes con deformidad del tipo III tienen ausencia congénita de la rama y la ATM; el lóbulo temporal del cerebro es visible en las radiografías en el sitio donde debería estar la ATM. En caso de pacientes tipo IIB la rama y la ATM son tan hipoplásicas y se ubican en un sitio tan anormal que no son útiles y deben retirarse y reemplazarse quirúrgicamente.

El primer paso para planear la cirugía es determinar la localización correcta para la ATM. En un cefalograma coronal, la línea media verdadera (vertical) se marca desde la crista galli a través de la parte superior del tabique nasal. La línea horizontal verdadera se marca perpendicular a la línea media verdadera a nivel de los bordes supraorbitales. Las distancias de la ATM normal y anormal a la línea media se miden perpendiculares a la verdadera vertical, las distancias verticales de la ATM normal y anormal a la verdadera horizontal se miden a nivel de los bordes supraorbitales. Con estas medidas es posible determinar el desplazamiento inferior y medial de la articulación temporomandibular anormal. El siguiente paso en la corrección de la deformidad en adultos en la etapa final, es colocar el maxilar en posición correcta por medio de osteotomía Lefort I. Cuando es necesario se construye una nueva rama en el lado anormal utilizando hueso de la cresta iliaca con

una articulación costocondral para la cabeza del cóndilo. La ATM se construye con costilla de espesor completo o con cresta iliaca. Se fabrica una fosa para la cavidad glenoidea en el injerto y se cubre con fascia temporal y músculo, si es posible (Kaban, 1998).

## **MANEJO QUIRÚRGICO**

Existen diferentes opciones de tratamiento quirúrgico, dependiendo de la severidad de la malformación se escoge la alternativa ideal; uno de los tratamientos quirúrgicos es elongar la mandíbula girándola hacia su posición en línea media dejando la articulación temporomandibular en su lugar, ayudándose con ortodoncia funcional. Su objetivo es corregir las deformidades del maxilar y estableciendo oclusión funcional (Joseph, 1990).

Otra alternativa de tratamiento son los trasplantes en los vasos óseos que consiste en trasplante fibular vascular óseo de un donante, teniendo en cuenta el objeto de la reconstrucción en grado II y III (Paranque, 2001).

Otro muy usado es el trasplante por inyección de tejido adiposo para casos en los cuales el déficit es solamente moderado, en casos mas severos se realiza una microcirugía con colgajo (Guichard, 2001).

La restauración y corrección con ortodoncia con o sin cirugía son tratamientos muy comunes para las anomalías faciales para aquellos pacientes con microsomnia hemifacial que poseen necesidades dentales específicas que requieren su restauración y corrección (Monaha y Patel, 2001).

La osteogénesis con distracción simultánea combinada del maxilar y la mandíbula usando solo un aparato para distracción en microsomnia hemifacial, es mejor realizarla en pacientes jóvenes y luego es mas fácil corregirla con ortodoncia; en pacientes adultos puede lograrse buena estética creando severa alteración en oclusión, requiriendo de extensos y complejos tratamientos ortodónticos (Hugh, 2001).

El colgajo muscular y el platisma pedicular se han usado en casos moderados a severos, este fue transectado en el nivel clavicular y vuelto al margen mandibular y desmenuzado subcutáneamente en la parte afectada desde la nasolabial hasta el margen orbital y lateralmente a la parte anterior del oído, sin complicación alguna los pacientes fueron observados durante y después del procedimiento; la meta del tratamiento es una mejoría cosmética del defecto facial, incluyendo injertos de tejido graso, pedículos cutáneos, grasa inyectada o aspirada y flaps libres. (Frank, 1995).

Según la experiencia de 18 años en cirugía craneomaxilofacial (Antonio Fuente del Campo y Jorge M. Psillakis, 1980), nos han permitido observar que las osteotomías del antro maxilar pueden realizarse a edad temprana sin riesgo de dañar los gérmenes dentarios, ni afectar su crecimiento. El riesgo de alterar la migración de los gérmenes dentarios y con ello la erupción de la dentición, no existe si se realizan osteotomías cuidadosas y selectivas a las paredes del antro maxilar (sin cruzarlo), ya que los gérmenes dentarios no descienden a su posición alveolar definitiva a través de un conducto establecido, sino por efecto de inducción natural. Al planear la corrección de las alteraciones óseas es necesario decidir la proporción de elongación que requieren en el lado corto y de acortamiento en el lado largo para obtener resultados de proporciones estéticas. (Fuente y Psillakis, 1980).

La cirugía se realiza bajo anestesia general bajo intubación nasotraqueal. Mientras un equipo quirúrgico toma el injerto osteocartilaginoso costal, otro equipo se concentra en la realización de las osteotomías maxilomandibulares. El abordaje se realiza por vía intraoral a través de una incisión vestibular superior, hecha de lado a lado, y otra mas pequeña practicada en el surco vestibular inferior, al nivel de ambos ángulos mandibulares (Fuente y Psillakis, 1980).

La osteotomía maxilar se inicia en el antro con un cincel fino que permita penetrar en el seno maxilar. En este punto se coloca enseguida una sierra de corte sagital de alta velocidad, para realizar la osteotomía iniciando en la pared anterior del seno y continuar en sus paredes lateral y medial. Una vez realizado este procedimiento en forma bilateral, se disecan en forma subperiostica la región piriforme y el piso de ambas fosas nasales y se secciona la unión del tabique al vómer. Mediante un cincel curvo se efectúa por vía intraoral la disyunción de la articulación pterigomaxilar en forma bilateral. Enseguida, con un forceps tipo rowe se aplica fuerza sobre el segmento bimaxilar de arriba abajo y de un lado al otro, hasta lograr desplazarlo. Una vez liberado se lleva a la posición planeada, donde se fija mediante placas y tornillos de acuerdo con los principios de fijación rígida. Habitualmente se emplea una mini placa en L con tornillos de 1.7 mm de diámetro o dos mini placas con tornillos de 1.7 mm a cada lado.

Respecto a la hipoplasia que afecta la rama mandibular en el lado corto, es recomendable reconstruirla solo en los casos en que se encuentra totalmente ausente. Para ello se emplea un injerto costal osteocartilaginoso, colocando su extremo óseo sobre el ángulo mandibular ya sea montado a manera de mortaja o simplemente sobrepuesto. Su fijación se logra mediante dos o tres tornillos corticales colocados con técnica de compresión. En los otros dos

grados, en los que se presenta una rama mandibular hipoplásica, pero con articulación temporomandibular funcional, es preferible practicar una osteotomía vertical-sagital de la rama hipoplásica, que permite elongarla al deslizar un segmento sobre el otro.

Se considera que la articulación temporomandibular que estos pacientes tienen es más funcional que cualquiera que podamos construir. En pacientes mayores de 6 años, es necesario hacer osteotomía en la rama mandibular del lado largo, para que la rotación que esta sufre al hacer la elongación del lado corto no afecte su articulación temporomandibular. En niños más pequeños esto no es necesario dado que la función de la articulación se adapta fácilmente a los cambios ocasionados por la cirugía. Una vez realizada la fijación del maxilar y completadas las osteotomías mandibulares, se llevan ambas arcadas a oclusión, inmovilizándolas mediante tres o cuatro amarres de alambre cuyo empleo será exclusivamente preoperatorio (Fuente y Psillakis, 1980).

Se completa el procedimiento colocando por vía percutánea dos tornillos que inmovilicen la osteotomía realizada en la rama mandibular del lado largo. En estas condiciones se retiran los alambres y el paciente sale de la sala sin fijación intermaxilar, lo que aumenta su margen de seguridad y mejora el pronóstico. El siguiente tiempo quirúrgico corresponde a la reconstrucción del volumen de partes blandas faltantes en el lado hipoplásico. Esto se logra mediante un colgajo libre micro anastomosado. El área dadora ideal es la ingle aunque dependiendo del caso puede emplearse un colgajo escapular o algún otro. El colgajo debe calcularse considerando el volumen que requiere la mejilla y la superficie cutánea entre la comisura labial y el lóbulo auricular, para lograr simetría con el otro lado.

El volumen se logra incluyendo bajo la piel de la mejilla la mayoría de este colgajo previamente desepitalizado, dejando expuesta solo el área de piel necesaria para lograr una mejilla de dimensiones adecuadas. El colgajo debe fijarse a las estructuras óseas para evitar que se cuelgue, afectado por la gravedad. En un tercer tiempo quirúrgico se realiza la reconstrucción del pabellón auricular, de acuerdo con los principios establecidos para este tipo de reconstrucciones. Aunque son poco frecuentes, se presentan casos con asimetrías severas que afectan también el malar y la orbita. En estos casos es necesario realizar osteotomías más complejas que involucren de forma específica estas áreas. El tratamiento temprano de estos pacientes ha proporcionado resultados sumamente satisfactorios en forma inmediata y permite contar con elementos maleables que responden mas adecuadamente al manejo ortodóntico, obteniendo una oclusión satisfactoria y estable y un aspecto estético también satisfactorio (Fuente del Campo, 1980).

Se ha visto cómo las técnicas recomendadas para el tratamiento de la agenesia del cóndilo giran también en su mayoría alrededor de las alternativas quirúrgicas. La mayoría de los autores recomiendan la cirugía temprana a partir de los 3 años de edad, siendo sus objetivos restablecer un centro de crecimiento condilar que facilite el normal desarrollo óseo facial, restablecer la simetría facial, y reparar las deformidades faciales. Varios tejidos autólogos han sido empleados para la reconstrucción del cóndilo mandibular. Entre ellos los más populares han sido el esternoclavicular y el costocondral. El injerto es posteriormente fijado mediante miniplacas y tornillos bicorticales de titanio a la mandíbula. Uno de los problemas es el crecimiento impredecible del injerto, habiéndose descrito casos de hipercrecimiento tanto en niños como en pacientes durante la pubertad (Quirós y d'Escriván, 2004)

El tratamiento para estos pacientes, requiere generalmente de especialistas como cirujano craneofacial y ortodoncistas con experiencia con estos problemas. La deformidad de la mandíbula se observa ya a los 3 años de edad y si la retracción mandibular es severa como para causar dificultad de la vía aérea, debe reconstruirse. Esta reconstrucción de la mandíbula puede ser lograda quirúrgica u ortopédicamente, extendiéndola con un injerto de la costilla o con la utilización de un dispositivo de distracción. La distracción de la mandíbula involucra cortar (corticotomía) los huesos de la mandíbula y poner dos pinzas a cada lado de esta (WCF, 2004)

Como resultado, cada día, las pinzas se empujan a mano separadamente y el nuevo hueso se genera en el área del corticotoma. El acercamiento mejor a reconstruir la mandíbula es determinado por el cirujano y es específico para cada paciente. Si se necesita, la reconstrucción de la oreja se realiza en cuatro fases y normalmente empieza a la edad de seis años. En lo postoperatorio, a lo largo de la vida, estos pacientes deben mantener oclusión dental adecuada a través del tratamiento ortodóntico continuado (WCF, 2004)

**ETAPAS PARA LA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA:** paladar hendido: de 10 a 12 años, oído externo: 6 años o mas, cavidad glenoidea, cóndilo y rama ascendente de la mandíbula: de 5 a 10 años, reconstrucción de la orbita / hueso zigomático con injertos craneales de 6 a 9 años, cirugía ortodóntica: de 14 a 16 años precedida y seguida por tratamiento ortodóntico, rinoplastia: 15 a 17 años. (Simpson, 1999).

## RESULTADOS

Los resultados de Molina y Ortiz reportan el tratamiento quirúrgico por distracción osteogénica con buenos efectos en tamaño y forma de la mandíbula con expansión adaptativa de piel, músculos, vasos y nervios en períodos de 8 a 12 semanas (Quirós y d'Escriván, 2004)

En los casos de hemangioma lateral de nariz (Sargent, 1997-2000), el diagnóstico clínico consiste usualmente en que éstos hemangiomas pasan característicamente por las fases de proliferación rápida seguidas por involución lenta espontánea. Éstos pueden empezar como una "mancha puntual" que es un parche pálido pequeño, bien demarcado o una área pequeña de telangiectasia rodeada por un halo pálido. Los hemangiomas normalmente pasan por su fase de crecimiento los primeros 8 meses de vida. El tiempo exacto de involución es inconstante pero puede empezar a los 18 meses de edad. Una serie grande de hemangiomas que se han reportado muestra que a la edad de 5, 50% tienen totalmente resuelto y a la edad de 7, 75% a 90% han desaparecido. Ni el tamaño ni el sitio del hemangioma tienen efecto en el tiempo o grado de involución. Uno de las primeras señales de dicha involución es el cambio del color rojo luminoso a uno rojo más oscuro. Este color puede ser seguido por una apariencia gris en la superficie con manchas pequeñas blancas. La piel se vuelve menos tensa a medida que involuciona la lesión (Sargent, 1997, 2000).

Los resultados en casos de MHF tratados mediante distracción mandibular osteogénica y dispositivo Intraoral, en general dan una asimetría facial que resulta mejorada, y el ramus del mandibular alarga en una dirección anterior y principalmente posterior con desplazamiento ligeramente posterior y

superior del segmento del proximal. Estos resultados han sido estables durante 1 año (Takashima y cols., 2002).

## **POSTOPERATORIO**

Acerca de los controles y la evolución del paciente luego de una cirugía correctiva de una microsomnia hemifacial, así como de los exámenes necesarios luego de ella, existen diversas posibilidades según el caso.

En el caso de una distracción osteogénica mandibular, una revisión posterior cada dos años, en dependencia de la edad del paciente. A menor edad mayor regularidad en el examen postoperatorio.

Igual sucede con el tratamiento de una ausencia congénita de cóndilo, por ejemplo, que a menor edad del tratamiento ortopédico, merece una revisión más constante, cada seis a 12 meses, dependiendo de la evolución y posicionamiento dentarios definitivos en el infante.

En caso que se haya intervenido quirúrgicamente por ejemplo la tráquea, la vigilancia postoperatoria de dicha traqueotomía se da en los primeros 30 días respecto de su cuidado. Sin embargo, acerca de una posible osteotomía de acortamiento, o de una elongación de un maxilar, según el caso determinado, la supervisión del período postoperatorio depende de la edad del paciente. Es usual que luego de los 24 años de edad, la revisión bianual asegure la pronta atención de posible malformación posterior.

A menor edad de desarrollo óseo del paciente, debe atenderse quizá incluso con diagnóstico radiológico previo, la evolución debe tener un seguimiento hasta lograr diagnosticar su resultado definitivo.

En cuanto a resultados, en general, se ha encontrado que los niños tratados localmente por médicos individuales que no trabajan en equipo o por equipos inexpertos tienen riesgo de resultados poco satisfactorios. Estos niños a veces requieren dos o tres procedimientos adicionales para corregir procedimientos realizados bajo estas condiciones de trabajo no integral (Fearon, 1993).

## **1.5 OBJETIVOS**

### **1.5.1 Objetivo general**

Realizar una revisión bibliográfica sobre el manejo clínico de pacientes con los diferentes tipos de microsomnia hemifacial.

### **1.5.2 Objetivos específicos**

Describir:

La etiología de la microsomnia hemifacial.

La clasificación de la microsomnia hemifacial, los diferentes grados de severidad y su adecuado manejo.

Los hallazgos clínicos.

El diagnóstico de casos.

El tipo de tratamiento

El manejo quirúrgico

## **2. ASPECTOS TÉCNICO METODOLÓGICOS**

### **2.1 TIPO DE ESTUDIO**

Revisión bibliográfica.

### **2.2 POBLACIÓN A QUE VA DIRIGIDO EL ESTUDIO**

Estudiantes de odontología.

### **2.3 UNIDADES TEMÁTICAS**

La etiología de la microsomnia hemifacial.

La clasificación de la microsomnia hemifacial, los diferentes grados de severidad y su adecuado manejo.

Los hallazgos clínicos.

El diagnóstico de casos.

El tipo de tratamiento

El manejo quirúrgico

## 2.4 INSTRUMENTO PARA RECOLECCIÓN DE DATOS

Se realizó una matriz bibliográfica (Anexo 1), que consta de una división por columnas en las cuales se previeron las unidades temáticas a tratar.

Entre dichos datos por columna se tuvieron en cuenta las fuentes bibliográficas halladas, el tipo de microsomia hemifacial de que trataba básicamente la fuente consultada y su etiología.

Además, se identificaba de cada fuente bibliográfica, los diagnósticos clínico, radiológico y diferencial realizados o recomendados por el autor del artículo científico. También, se identificó en la matriz diseñada el tratamiento realizado dentro del caso descrito por la fuente y sus resultados posteriores.

Se trabajaron veinticinco (95) artículos con carácter selectivo, 75 en inglés y 20 en español. Esto es, que luego de una más amplia revisión bibliográfica en que se hizo lectura de cerca de cuarenta fuentes, se escogieron aquellos que fueron tratados en el marco teórico del trabajo así como en la discusión de resultados.

Las fuentes consultadas consistieron en diversas publicaciones científicas como la Revista Adm., el Department of otorminolonyadeogy and communicative science, la Aarch Otoangol Head Heck Surg, los archivos de Otorrinolaringología del Journal Article, el Journal of pediatric dentistry, el Analisis American Journal Orthodontics, el Journal of Craneofacial Surgery, La revista Oral maxilofacial surgery, el Journal article, el Journal oral maxillofac surg, Pediatric anestesia, Oral abstracts, el Departamento de

Física Medica de la Universidad de Londres, la Asociación de medicina, el Journal de Union Medical University, Journal article neuroaudiology, Dysmorphology, el Acta odontológica escandinavica, entre otras.

Estas fuentes fueron consultadas en el servicio de consulta bibliotecaria de de la Fundación Santa Fé de Bogotá, a través de su servicio de acceso en internet a Medline, cuyas referencias fueron repetidas o reiteradas en muchos de los casos.

Se hallaron fuentes que hacían referencia al mismo caso o informe científico pero publicadas en diferente editorial o journal. La internet fue el medio utilizado con mayor profusión para consulta con el Electronic Journals Service de Ebsco Host.

### 3. RESULTADOS

La revisión bibliográfica acerca del tema de la microsomia hemifacial, sus diversas etiologías, los diferentes manejos clínicos y tratamientos quirúrgicos, de acuerdo con experiencias descritas y los casos clínicos más característicos muestra que el estudio de la etiología de este tipo de malformaciones es incompleto.

Se conoce de variados diagnósticos clínicos, recomendaciones de orden radiológico para su diagnóstico y valoración.

Sin embargo, los factores en verdad causales de la patología no son aún reconocidos. No obstante, los estudios al respecto deben ser conocidos por los estudiantes en salud oral para que puedan contar con una serie de herramientas en el manejo de esta patología.

Como resultados claros los diversos artículos consultados comprueban la existencia de una clasificación de los diferentes tipos de microsomia hemifacial, MHF, realizada por Pruzansky en **TIPO I con** mandíbula y articulación temporomandibular, estructuras presentes normales en forma y localización, aunque pequeñas y músculos, adiposidades y glandulares quizá disminuidos, oído externo que puede estar perdido o casi normal, la ATM esta presente, pero hay reducida traslación durante la apertura mandibular; el **TIPO II, presenta** la rama mandibular pequeña de forma anormal con una ATM hipoplásica, en el **Tipo IIA** la rama de la mandíbula, el cóndilo y la ATM muestran hipoplasia y forma anormal, la asimetría mandibular es más marcada dado que el lado afectado no se traslada hacia delante.

El **Tipo IIB**, presenta hipoplasia de la rama mandibular y evidente anomalía en su forma y localización, estructura articular perdida y tamaño del proceso coronoideo reducido. El **Tipo III** se caracteriza por ausencia total de la rama de la mandíbula, el cóndilo y la ATM, músculos pterigoideo lateral y temporal presentes pero no articulados con la mandíbula remanente.

La denominación de la patología MHF pasa de hemicraneofacial, disostosis otomandibular, asimetría de primer y segundo arco branquial, espectro oculo-auriculovertebral, displasia oculo-auriculo vertebral, displasia facial lateral y microsomnia craneofacial unilateral. Esto demuestra un entendimiento incompleto de la etiología genética y patogénesis involucradas.

Los grados del defecto esquelético van de leves en grados I, II y III, a moderados y severos. El síndrome afecta vías auditivas, aéreas y oculares.

La deformidad es etiológicamente vista desde ángulos muy contrarios que van de la formación congénita por malformación accidental del feto a la existencia de genes defectivos.

La diagnóstico puede involucrar desde la amniocentesis, a las pruebas ecográficas para comprobar anomalías óseas, tomografías computarizadas y electromiografías.

En los tratamientos predominan las intervenciones quirúrgicas, los tratamientos que combinan la ortodoncia, la osteogénesis provocada mediante distracciones mecánicas, las prótesis temporales, las cirugías correctivas que incluyen osteotomías, traqueotomías, implantes e injertos óseos y reconstrucción ósea, hasta llegar a la cirugía estética, no recomendada por muchos expertos.

#### 4. CONCLUSIONES

La MHF es la segunda malformación congénita después de labio y paladar hendido aunque no es muy frecuente.

En la MHF, donde las estructuras se encuentran alteradas en cuanto a su potencial de crecimiento, y ubicadas en posiciones diferentes a las normales, generan modificación en el complejo craneofacial.

Siendo la talidomida un medicamento no utilizado en la actualidad considera que el factor genético y ambiental son los que influyen en la aparición de esta patología.

Para diferenciar el grado de severidad de esta malformación se propuso la clasificación de Pruzansky que es la más utilizada en el medio médico - científico.

Se concluyó, que el diagnóstico diferencial más predominante es el síndrome de Goldenhar.

Existen medios por los cuales se puede detectar rápidamente la malformación, como son la amniocentesis, la tomografía computarizada, pruebas ecográficas y electromiografía. El manejo clínico más utilizado es la ortopedia, ortodoncia y tratamiento quirúrgico.

Es importante la parte estética aunque predomina la parte funcional que se le pueda brindar al paciente con sus diferentes.

## **5. RECOMENDACIONES**

Siendo esta patología poco frecuente en el diario vivir es importante que los estudiantes de salud oral conozcan más a fondo lo relacionado con esta malformación para que estén en capacidad de diagnosticar y orientar a los pacientes y familiares.

Lograr desarrollar en los seminarios de patología oral los síndromes o malformaciones que puedan afectar cabeza, cuello y cavidad oral.

Seria importante e interesante para los estudiantes de pregrado contar con un material didáctico de informe e ilustración, como videos, de intervenciones quirúrgicas realizadas a pacientes que presentan estas malformaciones.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ACMA ALADA LUIS. Alteraciones hioideas y cervicales que repercuten en la posición de la cabeza en pacientes con Microsomia Hemifacial. Revista ADM. Vol. VIII. No 1. Enero 2002. p. 5 – 11.

ALFORD R. The Bobby- Microsomia craneofacial. Department of otorminolonynadeogy and communicative science.

AMERICAN Cleft Palate-Caraneofacial Association, like the Center for Caraneofacial Anomalies at UCSF., 2003

AR. DRANKEL, JL CARIOU, E BEY S. FOMAT. Trasplantes en la vascularizacion ósea en el tratamiento de microsomia hemifacial. Octubre 2001 p. 538 - 550.

BRADY AF. Microsomia hemifacial , atresia en el canal auditivo externo, sorderas y anomalías multerianas asociadas con ACRO-osteolisis: un nuevo síndrome autosomal recesivo, 2002, Vol.11, No. 3, p. 140 - 145.

CARVACHO GJ, SONG, GS ,VARGERVIK LALWANI. Disfunción auditiva y hemifacial en pacientes con microsomia hemifacial. Archivos de Otorrinolaringología. Journal Article, febrero.1999.

CARVALHO, Gerard J. MD,; Caroline S. Canción, MD, MPH,; VARGERVIK, Karin DDS,; Anil K. Lalwani, MD, 1999

E. MAKURO, CH. CA EVANS B. PADWA, JB MULLIKGN. Hipodoncia en microsomia hemifacial. Journal article, enero 2001.

EMBRIOLOGÍA Medica. Langman Sta. edificio Editorial Panamericana 1988, Buenos Aires P. 283 – 308 – 310.

FARIAS VARGERVIR. El tamaño del diente y la morfología en microsomia hemifacial. Journal of pediatric dentistry, septiembre 1998, Vol 8, p. 197 – 5p.

FEARON, Jeffrey Junio 1993

FRANK E. 1995

FUENTE DEL CAMPO, ANTONIO y PSILLAKIS, JORGE M. – Cirugía plástica reconstructiva y estética. Microsomia hemifacial Ed. Lexis, EE.UU, 1980, p. 1303-1307.

GRAYSON h. Barby, D.D.S. Elving Sydney, D.D.S., Kolber Allan M.S. Miccarth y Q. Joseph M.D. Unilateral craneofacial microsomia parteil mandibular, Analisis American Journal Orthodontics (3) p. 225-230, 1984.

GUICHARD S. Arnaud. E. 2001

GUNHARD R, ARNANDE- Cirugía reconstructiva del tejido blando en microsomia hemifacial: Journal Article. Octubre 2001, p. 551-63.

HUMES, E., Psillakis, J., Wright, R. 2001

HUGHL. Osteogenesis distracción simultanea combinando el maxilar superior y la mandíbula usando solo para distracción- Journal of Craneofacial Surgery, Mayo 2001, Vol.12, N. 3.

KABAN B. LEONARD, PADWAL L. BONIIE, MULLIKGN B. HONH.- Corrección diagnóstica de hipoplasia mandibular en microsomia facial. El caso para el tratamiento en las niñez temprana. Oral maxilofacial surgery, 1998; 56:p.628-638.

KABAN B. LEONARD. Cirugía bucal y maxilofacial en niños. Interamericana Mc Graw Hill. México. 1992.

KEEGAN E. CATHERINE. Síndrome Twres-Bracks vs. Microsomia hemifacial revisión de ocho pacientes y demás evidencia para mutación en el gen Sall 1, Medicina en genética. Agosto 2001, Vol. 3, N. 4.

KONAHAN R, SEDERK, PATEL P., ALDER M., GRUELA GAVA MO. Microsomia hemifacial. Etiología, diagnóstico y tratamiento. Journal article. Octubre 2001. p. 1402-1408.

LARRY A. Sargent, M.D., 1997, 2000

LASZLO Schwartz. 1994

LEIGHTON PAULA, Novedosa técnica para reconstruir huesos de rostro. Mayo 2000.

LUST, Peter Alexander junio 1996

M.M.COTTON. Perspectives on craneofacial asymmetry-IV hemi-asymmetries int. Journal oral maxillofac surg. 1995; 24: p. 134-141.

MAKUKO E. CHAYGA CA. EVANS. PADWA B. MULLIKGN HB. Hipodoncia en microsomnia hemifacial. Journal article, Enero 2001.

MONAHA. R. Patel. P.2001

NARGO Zian, Charlga; Ririe, Douglas G; Bennun Ricardo D, Mulliken, John B. Microsomnia Facial, predicción anatómica y dificultad de entubación. Pediatric anestesia. Septiembre 1999. Vol. 9, p. 393 – 396.

OLNEY Harklins, Ann Kolodaies. Pequeño syndrome bronquial (syndrome Bor). Meidick – Frever – marzo 1998 Vol. VI 77, p. 172.

PACKARD, Lucile 2001 – 2004

PADWA L. BONNIE, MULLKN B. JOHN MAGHGN ASIS KABAN LEONARD. Crecimiento medio facial después de una mala construcción osteocondral. Jot Oral and Maxilofacial surgery 1998.

PADWA L. BONNIE. El crecimiento medio facial mandibular temprano en microsomnia hemifacial. Oral abstract session 11. 1989.

PARANQUE AR, Bey. E. 2001

PARNICK C. JEFFREY. Corrección diagnóstica de la hipoplasia mandibular en microsomnia hemifacial. J Oral Maxillofacial surgery 1998; p. 639-650.

PATEL K, PRAVIN Y BRUCE S. BAVER. Tratamiento de microsomia y/o goldehan. 1999.

PM Good, JP MOSS, A.D. LINNEY. Dr. CALVERT JAMEL. El efecto de la cirugía en la morfología facial de pacientes con microsomia hemifacial. Departamento de Física Medica. Universidad de Londres. Reino Unido 1997.

QUIRÓS A., Oscar y d'Escriván de Saturno, Luz. 2004

RAHBAR, Rehza DMD, MD,; Caroline D. Robson, MD; John B. Mulliken, MD; Lynn Schwartz, MS, CCC-S,; James Dicanzio, MS; Margaret A. Kenna, MD; Trevor J. McGill, MD,; Gerald B. Healy, MD, 2001

REZA RAHBAR, ROBSON D CAROLINE MULLIKGN, B JOHN, SCHWARTZ LYNN. Craneofacial, hueso temporal y anomalías audiológicas en el aspecto de microsomia hemifacial. Asociación de medicina. Marzo 2001.

SANDHU S, Kaur T., 2002

SEOW, W. K.; S. Urban, N. Vafaie y S. Shusterman, 2003

SHAMBURGER S. JIN J, LINGAWEAUSR WC, ZHANGF. Microcirugía anterolateral musculo faciocutanea con flap para la corrección del contorno facial en pacientes HFM. Journal de union medical university. 2001. p. 34-38.

SILVESTRI Alejandro, Natali Giorgio, Ianneti Giorgio, Terapia funcional en microsomia hemifacial. J. oral maxillofacial surgery. 1996.

SILVESTRI, A, G. Natali, M.T. Fadda , 2004

SIMPSON BECKY. Microsomia hemifacial 1999. [http:// www.craneofacial.net/worlddef/ Fe.1.html](http://www.craneofacial.net/worlddef/Fe.1.html).

SZE RW, GRUSS JS, CUNNIGHAM ML. Aplasia unilateral del piso de la fosa craneal medial en microsomia hemifacial atípica. Journal article neuroaudiology. P.1434-7. 2001.

TAKASHIMA, Mariko D.D.S., Ph.D., Noriyuki Kitai, D.D.S., Ph.D., Yoshihide Mori, D.D.S., Ph.D., Shumei Murakami, D.D.S., Ph.D., Sven Kreiborg, D.D.S., Ph.D., Dr.Odont., y Kenji Takada, D.D.S., Ph.D., octubre de 2002

THOMAS P. , 1980

TJL DRAVEL-Microsomia hemifacial en dos pacientes adicional al apoyo cromosomal mosaicos, como un hecho de causa clinica. Dysmorphology. Octubre 2001.Vol.10. N.4.

TURVEY D.D.S. Hendiduras faciales y craneosintesis.1996. p. 3-26.

VARGEVIK JARN. Malformaciones mandibulares; desarrollo, características y manejo microsomia hemifacial y Síndrome Nager. Acta odontológica escandinavica. Vol.56. Sexta edición.1998.

VARVALLDO GERALD J. MD; SONG CAROLINE S. MD, MPH, VALGERVIK KARIN DDS; LALWANI ANILK, MD, Auroty y facial reive disfunction in patines with hemifacial microsomia. Arch Otolangol Head Neck Surg. Vol. 125, febrero 1999, p. 209 – 212.

WANG X, LIN Y. Aplicación de distracción osteogénica en conexión de microsomia hemifacial. Journal article. Marzo 2001. p. 259-262.

WCF. WORLD Craniofacial Foundation, 2004

# Anexo 1. Matriz Bibliográfica

| FUENTE                         | UNIDADES TEMÁTICAS            |           |            |       |                |                                                                                                                                                    | RESULTADO                                                                                                                                                                                                                           |
|--------------------------------|-------------------------------|-----------|------------|-------|----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                | Microsomia                    | Etiología | Dx Clínico | Dx Rx | Dx Diferencial | TRATAMIENTO                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                     |
| Joseph G. 1990                 | TIPO I<br>TIPO II             |           |            |       |                | Elongación de la mandíbula girándola a su posición en línea media dejando la ATM en su lugar. Y ortodoncia funcional.                              | La tipo I responde positivamente al tratamiento funcional, la tipo II responde a la reconstrucción quirúrgica corrigiendo deformidades del maxilar y estableciendo oclusión funcional y apariencia estética de la cara y dentición. |
| Paranque AR,<br>Bey. E. 2001   | TIPO II<br>TIPO III           |           |            |       |                | Transplantes en los vasos óseos: reconstrucción de microsomia hemifacial usando transplantes con un compuesto fibular vascular óseo de un donador. | Se enfatizo las características fundamentales para escogencia de vasos óseos para transplante con donador teniendo en cuenta el objeto de reconstrucción tipo II y tipo III según clasificación de Pruzansky.                       |
| Guichard S.<br>Arnaud. E. 2001 | TIPO I<br>TIPO II             |           |            |       |                | Transplantes por inyección de tejido adiposo, microcirugía Flap.                                                                                   | Teniendo en cuenta las diferentes etapas de una cirugía o tratamiento nos trae buenos resultados por ser efectivamente planeadas.                                                                                                   |
| Monaha. R.<br>Patel. P.2001    | TIPO I                        |           |            |       |                | Restauración y corrección en ortodoncia con o sin cirugía.                                                                                         | Estos tipos de tratamiento son comúnmente usados para ayudar efectivamente a la rehabilitación de pacientes con microsomia hemifacial con resultados positivos.                                                                     |
| Hughl. 2001                    | TIPO I<br>TIPO II<br>TIPO III |           |            |       |                | Ortodoncia. Osteogenesis, distracción simultáneamente combinada del maxilar y mandíbula (usando un aparato para                                    | Entre mas joven se aplique el tratamiento son mejores los resultados. Muy buenos logros estéticos, pero puede crear una severa alteración en oclusión                                                                               |

|                       |                               |  |  |  |  |                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-----------------------|-------------------------------|--|--|--|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                       |                               |  |  |  |  | distracción)                                                                                                                                                     | requiriendo complejos tratamientos de ortodoncia, se reporto un caso muy importante de un paciente de 11 años el cual obtuvo excelente simetría facial y oclusión dental.                                                                                                                               |
| Wang X. 2001          | TIPO II<br>TIPO III           |  |  |  |  | Distracción osteogenica en corrección de microsomia hemifacial.                                                                                                  | La distracción mandibular es el más efectivo procedimiento para corregir la microsomia hemifacial. La rama de la mandíbula fue alargada principalmente de 15 a 30 milímetros. No se encontró ni infección ni cisteogenesis, el distractor se retiro 3 meses después mientras el nuevo hueso se formaba. |
| Clara E. 2001         | TIPO I<br>TIPO II<br>TIPO III |  |  |  |  | Alargamiento óseo por distracción gradual y restauración de oclusión. Nueva articulación temporomandibular (Tipo III)                                            | Su éxito depende de la severidad o de la falta de hueso y tejidos blandos. Llevando positivo el tratamiento con una asimetría facial correcciones óseas y correcciones de tejidos blandos.                                                                                                              |
| Frank E. 1995         | TIPO I<br>TIPO II<br>TIPO III |  |  |  |  | Flap muscular: platismo pedicular, injertos de tejido graso, pediculados cutáneos, musculares o flap músculo-cutáneo, grasa inyectada o aspirada y flaps libres. | Reportado mejoría cosmética del defecto facial, ningún paciente presento comprometido lengua, tronco ni extremidades, muy buenos resultados en 4 pacientes de 9 a 28 años de edad.                                                                                                                      |
| Laszlo Schwartz. 1994 | TIPO III                      |  |  |  |  | Desplazamiento de los segmentos faciales, corrección del pabellón auricular y oreja.                                                                             | A veces desafortunada la respuesta del paciente y muy complicado su realización por el riesgo al daño al nervio facial.                                                                                                                                                                                 |

|                                                           |                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                               |
|-----------------------------------------------------------|--------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Oscar Quirós A., Oscar y d'Escriván de Saturno, Luz. 2004 |                                                  | En general, la microsomía hemifacial se presenta esporádicamente (al azar), pero se cree que en algunas familias es hereditaria. Esto se debe a la gran cantidad de casos familiares (casos que se presentan más de una vez en una familia) registrados | La ausencia congénita de cóndilos es poco frecuente, generalmente está asociada a casos de microsomía hemifacial el siguiente caso presenta una niña de 5 años de edad, con ausencia congénita del cóndilo izquierdo, quien no reporta la presencia de la lesión en ningún otro familiar, se le había presentado como alternativa para corrección de la desviación lateral de la mandíbula a la apertura realizarle una cirugía mediante la cual se colocaría un implante costochondral de la niña implantado en la región condilar para suplir al cóndilo faltante. Fue referida a interconsulta desde la Universidad de los Andes en el estado Mérida, Venezuela, en busca de una alternativa distinta a la quirúrgica ofrecida, debido a la corta edad de la paciente, al ser examinada se observó una franca desviación de la mandíbula hacia la izquierda en apertura | Los exámenes de diagnóstico a realizarse para confirmar la microsomía hemifacial pueden incluir:<br>• Radiografías cefálicas laterales y posteroanteriores y radiografías panorámicas y de ATM- exámenes de diagnóstico que utilizan rayos de energía electromagnética invisible para obtener imágenes de los tejidos, los huesos y los órganos internos en placas radiográficas.<br>• Tomografía computarizada (También llamada TC o TAC.) - procedimiento de diagnóstico por imágenes que utiliza una combinación de radiografías y tecnología computarizada para obtener imágenes de cortes transversales del cráneo, tanto horizontales como verticales. Una TC muestra imágenes detalladas, incluidos los huesos, los músculos, el tejido adiposo y los órganos. Las tomografías computarizadas muestran más detalles que las radiografías generales. |                              | Las técnicas recomendadas para el tratamiento de la agenesia del cóndilo giran en su mayoría alrededor de las alternativas quirúrgicas, "La mayoría de los autores recomiendan la cirugía temprana a partir de los 3 años de edad, siendo los objetivos restablecer un centro de crecimiento condilar que facilite el normal desarrollo óseo facial, restablecer la simetría facial, y reparar las deformidades faciales". Varios tejidos autólogos han sido empleados para la reconstrucción del cóndilo mandibular. Entre ellos los más populares han sido el esternoclavicular y el costochondral. El injerto es posteriormente fijado mediante miniplacas y tornillos bicorticales de titanio a la mandíbula. Uno de los problemas es el crecimiento impredecible del injerto, habiéndose descrito casos de hipercrecimiento tanto en niños como en pacientes durante la pubertad | Molina y Ortiz reportan el tratamiento quirúrgico por distracción osteogénica con buenos resultados en tamaño y forma de la mandíbula con expansión adaptativa de piel, músculos, vasos y nervios en períodos de 8 a 12 semanas <sup>12</sup> |
| Larry A. Sargent, M.D., 1997, 2000                        | Clasificados según la severidad de la deformidad | Una hipótesis es hipoplasia nuclear o                                                                                                                                                                                                                   | El diagnóstico de síndrome de                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | El grupo de deformidades que | Es urgente la corrección                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | Es urgente la corrección quirúrgica                                                                                                                                                                                                           |

|  |                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|--|----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | del mandibular | <p>agenesis de los sexto y séptimos nervios faciales. Otra hipótesis es aplasia primaria o falta de desarrollo de los músculos que llevan a atrofiar el nervio. También está duda el papel que obra la herencia. Hay la percepción de que no juega ningún papel, ha habido informes de un número pequeño de casos que ocurren en familias que indican una posible tendencia hereditaria.</p> | <p>Möbius no siempre se hace en la guardería de recién nacidos y no se reconoce a menudo como síndrome de Möbius durante varios meses. Los padres normalmente muestran la preocupación por el efecto máscara debido a la parálisis del nervio facial. La parálisis del sexto nervio se pone obvia cuando el niño sigue objetos volviendo su cabeza de lado. El niño puede experimentar problemas cuando la comida se aloja en las mejillas que requieren levantamiento manual. Sin embargo, en la forma congénita de problemas paralíticos, funciones faciales no es a menudo tan significativa como podría esperarse. La protección de la córnea que se relaciona a la habilidad de cerrar los ojos es normalmente adecuada con problemas relacionados a la rara exposición de la córnea. Es la falta de expresión facial o incapacidad para sonreír lo que</p> | <p>constituyen este síndrome puede variar grandemente en la magnitud y grado desde el subdesarrollo mínimo de la mandíbula a la deformidad severa del cráneo y cara. Característicamente, involucra un lado de la cara, tan alto como 15% de todos los casos. La deformidad más obvia involucra la mandíbula y oreja, pero la deficiencia del tejido suave, hipoplasia maxilar y orbital, craneal pueden estar presentes.</p> | <p>quirúrgica recomendada dependiendo de la edad del paciente en referencia. Se recomienda intervención quirúrgica temprana si posible. Es preferible tener la reconstrucción del niño antes de que él empiece la escuela a cuatro a cinco años de edad. Sin embargo, la edad del paciente no afecta el resultado operativo; la reconstrucción exitosa también puede realizarse en adultos.</p> | <p>recomendada dependiendo de la edad del paciente en referencia. Se recomienda intervención quirúrgica temprana si posible. Es preferible tener la reconstrucción del niño antes de que él empiece la escuela a cuatro a cinco años de edad. Sin embargo, la edad del paciente no afecta el resultado operativo; la reconstrucción exitosa también puede realizarse en adultos.</p> |
|--|----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                                    |                             |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |  |  |
|------------------------------------|-----------------------------|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|
|                                    |                             |  | propone el problema mayor. Esto puede inhibir desarrollo del psicosocial severa del niño cuando se acerca la edad escolar y se da cuenta que ellos son diferentes.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |  |  |
| Larry A. Sargent, M.D., 1997, 2000 | Hemangioma Lateral de nariz |  | Los hemangiomas pasan característicamente por las fases de proliferación rápida seguidas por involucion lenta espontáneo. Éstos pueden empezar como una "mancha puntual" que es un parche pálido pequeño, bien demarcado o una área pequeña de telangiectasia rodeada por un halo pálido. Los hemangiomas normalmente pasan por su fase de crecimiento los primeros 8 meses de vida. El tiempo exacto de involucion es inconstante pero puede empezar a los 18 meses de edad. Una serie grande de hemangiomas que se han reportado muestra que a la edad de 5, 50% tienen totalmente resuelto y a la edad de 7, 75% a 90% han desaparecido. El tamaño ni el sitio del hemangioma tienen efecto en el tiempo o grado de |  | Edad 5 años.<br>Hemangiomas son los tumores más comunes encontrados en infantes. Aproximadamente de todo recién nacido, 1% a 3% tienen hemangiomas. La mayoría aparece varias semanas después con una incidencia de 10% a 12% por 1 año de edad. Se afectan más normalmente hembras que los varones por una proporción de 3 a 1. De los infantes diagnosticados con un hemangioma 15% a 20% tendrán lesiones múltiples. La primera señal de un hemangioma es un parche del eritematoso o telangiectasia pequeños rodeados por un halo pálido. El área más común en el cuerpo parece ser la cabeza y región del cuello. |  |  |

|                                      |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|--------------------------------------|--|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                      |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | <p>involucion. Uno de las primeras señales de involucion es el cambio del color rojo luminoso a un más oscuro rojo. El puede ser seguido por una apariencia gris en la superficie con manchas pequeñas blancas. La piel se vuelve menos tensa a medida que involuciona la lesión.</p>                           |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| World Caraneofacial Foundation, 2004 |  | <p>El origen de este síndrome es un accidente vascular en el feto. Este accidente causa el suministro de la sangre y producción de los grumos de sangres en el área de esos tejidos que se desarrollarán en las estructuras de la oreja y mandíbula. La cantidad del daño causada por el accidente vascular se relaciona directamente al periodo de desarrollo en el que ocurre así como al grado de destrucción del tejido que tiene lugar. Puesto que no está ligado genéticamente, la mayoría de los casos de microsomnia del hemifacial son esporádicos y el riesgo de un individuo afectado para tener un niño afectado es mínimo</p> | <p>Los rasgos físicos de incluyen lo siguiente:<br/>Subdesarrollo unilateral o Bilateral de la Mandíbula (mandíbula)<br/>Subdesarrollo unilateral o Bilateral de la oreja<br/>Reducción unilateral o Bilateral en tamaño y allanando el maxilar (mandíbula superior)<br/>Estrechando de la apertura del ojo</p> |  | <p>La microsomnia Hemifacial es una condición que afecta el crecimiento de la cara unilateralmente o bilateralmente. La severidad de este desorden puede variar de apacible a severo. Aunque pueden efectuarse estructuras faciales diferentes, las áreas más comunes incluyen la oreja, la cavidad oral, y la mandíbula.</p> | <p>Para estos pacientes, el tratamiento requiere generalmente de especialistas cirujano caraneofacial y un ortodoncista con experiencia con estos problemas. La deformidad de la mandíbula se observa ya a los 3 años de edad si la retracción mandibular es severa como para causar dificultad de la vía aérea. Esta reconstrucción de la mandíbula puede ser lograda extendiendo la mandíbula con un injerto de la costilla o con la utilización de un dispositivo de distracción. La distracción de la mandíbula involucra cortar (corticotomía) los huesos de la mandíbula y poner dos pinzas a cada lado de esta.</p> | <p>Cada día, las pinzas se empujan a mano separadamente y el nuevo hueso se genera en el área del corticotoma. El acercamiento mejor a reconstruir la mandíbula es determinado por el cirujano y es específico para cada paciente. Si se necesita, la reconstrucción de la oreja se realiza en cuatro fases y normalmente empieza a la edad de seis años. A lo largo de la vida, estos pacientes deben mantener oclusión dental adecuada a través del tratamiento ortodóntico continuado.</p> |

|                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |  |                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|-------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Jeffrey Fearon,<br>Junio 1993 | Displasia Oculoauricular. El síndrome de Goldenhar es otra condición muy similar. Niños con Goldenhar tienen las mismas características como aquéllos con microsoma hemifacial, también tienen problemas del cuello que principalmente son causados por una fusión o puentes óseos entre los huesos del cuello. | Los estudios no acuerdan esta condición con las acciones de la madre o actividades durante su embarazo. Es muy probable que el niño reciba el juego normal de genes de ambos padres. Sin embargo, algo ocurre en las fases tempranas de desarrollo para causar esta condición. Estudios con ratones muestran del útero que si un vaso sanguíneo se rompe cerca de los descansos de la oreja se abre y sangra, los ratones presentan una condición que se parece al Microsoma hemifacial. No hay ninguna evidencia de que traumas o el movimiento excesivo de la madre cause este problema. |  | El fotógrafo toma fotografías que se agrandan para clasificar según tamaño. El artista médico puede pensar en cambios en apariencia con base en el uso de dibujos -clasificados según tamaño. El Neuro-radiólogo leerá radiografías de cerebro y cráneo. | El genetista también aconseja a las familias acerca de la posibilidad y probabilidad de futuras generaciones que tengan microsoma hemifacial o síndrome de Goldenhar.                                                                                                                                                 | Cirujano Caraneofacial y neurocirujano complementando con cirugía plástica. Un otorrino supervisa en conjunto con Psicólogo pediátrico                                                                                                                                                                                                                        | Niños tratados localmente por médicos individuales que no trabajan en equipo o por equipos inexpertos tienen riesgo de resultados poco satisfactorios. Estos niños a veces requieren dos o tres procedimientos adicionales para corregir procedimientos realizados bajo estas condiciones. |
| Lucile Packard2001<br>2004    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | El autosoma dominante: un gen es necesario para expresar la condición, y el gen se pasa del padre al niño con un 50% de riesgo para cada embarazo. Los varones y hembras son igualmente afectados y hay gran variabilidad en expresión del gen. Autosoma recesivo en que dos copias del gen son necesarias para expresar la condición, que se expresan de un padre que es portador. Los padres del portador tienen 25% de oportunidad con cada                                                                                                                                             |  | Es necesario examinar radiografía de la cara también puede ordenarse para el diagnóstico exacto. Tomograf                                                                                                                                                | HFM se diagnostica típicamente después de una historia médica comprensiva y el examen físico por un genetista. No hay la prueba de sangre para diagnosticar HFM. Porque el espectro de severidad es tan ancho, el diagnóstico debe venir de un genetista experimentado en diagnóstico de anomalías del caraneofacial. | El tratamiento específico para HFM es sumamente inconstante porque hay tantas diferencias en los tipos de HFM. Cualquier niño con HFM sospechoso debe ser evaluado por un equipo de anomalías de caraneofacial. Cada uno de los especialistas tendrá un plan del tratamiento propuesto que depende de la severidad de los hallazgos físicos específicos de su |                                                                                                                                                                                                                                                                                            |

|                                                             |                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |  |  |                                                              |                                                           |  |
|-------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|--------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|--|
|                                                             |                                                                               | <p>embarazo de tener un niño con microsomnia hemifacial. Los varones y hembras son igualmente afectados.</p> <p>Herencia Multifactorial, "muchos factores" están envueltos causando un defecto del nacimiento. Los factores normalmente son genéticos y medioambientales. A menudo un género (varón o hembra) frecuentemente es afectado más que el otro. Los varones son ligeramente más probablemente ser afectados que las hembras.</p> <p>Los reportes de familias que tienen un niño con muestra de microsomnia hemifacial muestran probabilidad de aproximadamente 2 a 3%. Los padres y otros miembros familiares deben tener una evaluación completa. Muchos niños con MHF se relacionan con varios tipos de anomalías del cromosoma. Los cromosomas como estructuras celulares que llevan nuestros genes, determinan rasgos como el tipo de sangre y color del ojo. Las anomalías del cromosoma son normalmente esporádicas.</p> |  |  |                                                              | niño.                                                     |  |
| American Cleft Palate-<br>Caranofacial<br>Association, like | Las estructuras en un lado de la cara son más pequeñas (subdesarrolladas) que |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |  |  | El microsomnia de Hemifacial diagnosticado por examen físico | La meta de tratamiento para los niños con microsomnia del |  |

|                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                     |                                       |                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                              |
|----------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
| the Center for<br>Caraneofacial<br>Anomalies at<br>UCSF., 2003 | aquéllos en el otro lado.<br>Aunque la oreja y la<br>mandíbula siempre son<br>afectados, la severidad de<br>este subdesarrollo varía<br>ampliamente entre los<br>individuos.                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                     |                                       | nacimiento. Un auxilio<br>de la evaluación<br>genética determina si<br>el microsoma<br>hemifacial se aísla u<br>ocurre como parte de<br>otro síndrome o<br>condición | hemifacial es<br>equilibrar la<br>aparición de los<br>dos lados de la<br>cara tanto como<br>sea posible.<br>Dependiendo de<br>las características<br>particulares de la<br>condición de un<br>niño, cirugía y/o<br>ortodoncia pueden<br>recomendarse.<br>Intervención<br>quirúrgica será<br>necesario para<br>reparar microsoma<br>hemifacial y es<br>considerada<br>reconstructiva, no<br>aconsejable la<br>cosmética. |                                              |
| A. Silvestri, G.<br>Natali, M.T.<br>Fadda , 2004               | Asimetría y deformidad<br>congénita de la cabeza y<br>cara causada por el<br>desarrollo anómalo de las<br>estructuras derivado de los<br>primeros y segundos arcos<br>braquiales.                                                                                                                                                              | MHF en agenesia<br>dental en por lo menos<br>una pieza en el lado<br>afectado e inclusiones<br>dentales                                                                                                                                                                | Incidencia de<br>agenesia y las<br>inclusiones<br>dentales en<br>pacientes de HM                                                                    | Fotografías, y varias<br>radiografías | Inclusiones dentales,<br>no mostraron una<br>relación con la<br>severidad                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Terceros molares<br>normalmente perdidos     |
| PETER<br>ALEXANDER<br>LUST, junio 1996                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | Causada por ingestión<br>de una droga para<br>fertilidad                                                                                                                                                                                                               | Discusión en la<br>United States<br>District Court<br>for the Central<br>District of California<br>Edward Rafeedie,<br>District Judge,<br>Presiding |                                       |                                                                                                                                                                      | Opinión de pares<br>ante la Corte                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | La evidencia de<br>causalidad<br>inadmisible |
| Thomas P.<br>1980                                              | El complejo de<br>malformación<br>oculoauriculovertebral se<br>considera como una<br>variedad de microsoma<br>hemifacial bilateral, con los<br>defectos vertebrales, la<br>proporción del encefalo<br>occipital y hendidura de<br>labio y paladar que<br>representan interacción a la<br>altura de la línea media<br>probablemente entre los 2 | El microsoma de<br>Hemifacial tiene<br>causalidad en campo<br>de desarrollo no-<br>específico complejo<br>(DFC) que<br>normalmente ocurre<br>esporádicamente,<br>pero también puede<br>verse como un<br>autosoma de rasgo<br>dominante y como una<br>manifestación del |                                                                                                                                                     |                                       | Se discuten<br>patogenias y<br>consideraciones<br>terapéuticas.                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                              |

|                                                                                                                                                                                                                        | campos.                                                            | componente en el síndrome del trisoma 18.                                                                                                                                                       |  |  |                      |                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|----------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Mariko Takashima, D.D.S., Ph.D., Noriyuki Kitai, D.D.S., Ph.D., Yoshihide Mori, D.D.S., Ph.D., Shumei Murakami, D.D.S., Ph.D., Sven Kreiborg, D.D.S., Ph.D., Dr.Odont., y Kenji Takada, D.D.S., Ph.D., octubre de 2002 | Distracción Mandibular Osteogénica usando un Dispositivo Intraoral |                                                                                                                                                                                                 |  |  |                      | Tratamiento ortodóntico combinado con osteogénesis de distracción mandibular que usa un dispositivo intraoral y un plato de mordida en un paciente con microsomia hemifacial, asimetría facial severa e hipoplasia lateral mandibular. | La asimetría facial fue mejorada, y el ramus del mandibular era largo en una dirección anterior y principalmente posterior con desplazamiento ligeramente posterior y superior del segmento del proximal. Resultados han sido estables durante 1 año                                                                                                                                                                                                                     |
| W. K. Seow, S. Urban, N. Vafaie y S. Shusterman, 2003                                                                                                                                                                  | Análisis morfométrico                                              | Su patogénesis involucra una anomalía de la cresta nerviosa. Además, estos resultados también apoyan el concepto que la microsomia hemifacial es bilateral en lugar de una condición unilateral |  |  |                      | Grupo control normales                                                                                                                                                                                                                 | Las dimensiones del mesiodistal del mandibular secundario molar primario y el mandibular primero permanente, los dientes del molar en el lado afectado en microsomia hemifacial son significativamente más pequeños comparados con aquellos de dientes del molar (p < 0.001). Todos los molares primarios y permanentes en microsomia hemifacial son significativamente más pequeños en las dimensiones del mesiodistal comparadas con dientes normales de grupo control |
| Gerard J. Carvalho, MD,; Caroline S. Canción, MD, MPH,; Karin Vargervik, DDS,; Anil K. Lalwani,                                                                                                                        |                                                                    | Estudio descriptivo                                                                                                                                                                             |  |  | Análisis estadístico | Noventa y nueve pacientes pediátricos con HFM evaluados en California, San Francisco, Centro Médico.                                                                                                                                   | Predominio de Disfunción auditiva 79% y del Nervio Facial 21% en Pacientes microsomia Hemifacial en esta población de                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |

|                                                 |          |                                                                                                                                                                        |                                                                         |  |                                                                                                |                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                          |
|-------------------------------------------------|----------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|--|------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| MD, 1999                                        |          |                                                                                                                                                                        |                                                                         |  |                                                                                                |                                                                                                                                   | pacientes y asociación entre estas 2 características. Sin embargo, no hay asociación significativa entre HFM bilateral y la ocurrencia de SNHL o parálisis facial, ni una asociación entre lo auditivo y el trastorno del nervio facial. |
| Humes, E.,<br>Psillakis, J.,<br>Wright, R. 2001 | Tipo III | Debido a una gama amplia fenotípica hay una variedad de nombres para describir HFM. Teratogénica, retynol, ácido primidone y thalidomida, así como factores genéticos. | La protética Maxilofacial caso de un Paciente con Hemifacial Microsomia |  | Audífono fijo al hueso y 3 injertos caraneofaciales para implante de retención de una prótesis | Atresia de la corrección de la oreja                                                                                              | Reconstrucción quirúrgica. El uso de injertos caraneofaciales y opción de un implante de retención. Esto proporciona cuidado comprensivo, con mejora, en la calidad de vida para los tales individuos                                    |
| Sandhu S, Kaur T., 2002                         |          | Malformación caraneofacial asimétrica inconstante que produce hipoplasia de los componentes de los primero y segundos arcos braquiales.                                |                                                                         |  |                                                                                                | Reconstrucción de la TM y corrección de deformidades secundarias de maxilar, nariz, órbita y hueso zigomático. Con injertos óseos | Esto proporciona cuidado comprensivo, con mejora, en la calidad de vida para los tales individuos                                                                                                                                        |