

**INSTITUTO DE CIÊNCIAS DE SAÚDE
FUNORTE**

**TRATAMENTO DA ASSIMETRIA FACIAL EM PACIENTES
PORTADORES DE MICROSSOMIA HEMIFACIAL : REVISÃO
DE LITERATURA**

Marcelo Ricardo Tiso Zamunaro

São Paulo
2010

Marcelo Ricardo Tiso Zamunaro

**TRATAMENTO DA ASSIMETRIA FACIAL EM PACIENTES PORTADORES DE
MICROSSOMIA HEMIFACIAL : REVISÃO DE LITERATURA**

Monografia apresentada ao Programa de Especialização em Ortodontia do ICS – FUNORTE NÚCLEO TATUAPÉ, como parte dos requisitos para obtenção do título de Especialista em Ortodontia.

ORIENTADOR: Prof. Nelson José Rossi

São Paulo

2010

Dedico essa monografia, a aos meus pais, *Marjorie* e *Sergio Paulo*, por todo o amor e dedicação dispensados em minha formação, possibilitando a realização dos meus sonhos.

A minha esposa, *Luciana*, pela compreensão, incentivo e carinho dedicados.

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus.

Agradeço aos professores, *Rosa Carrieri Rossi, Nelson José Rossi e Nelson José Carrieri Rossi*, que, com dedicação, paciência e competência, guiaram-me na realização dessa monografia, e também pelos grandes ensinamentos e amizade durante todo o curso.

Agradeço a meus pais e minha esposa, a quem dedico este trabalho

Agradeço *Rodrigo Barros, Deybi, Araceli, Júnior e Paulo Rogério*, por serem excelentes amigos.

Agradeço meu irmão *Sérgio* e minha cunhada *Romana*, pela compreensão durante os momentos que tive que ficar um pouco mais afastado, para realização desta monografia .

Agradeço ao casal *Samantha e Márcio Maezi*, pela amizade e ajuda.

Agradeço a amiga *Magda Martins*, por seu auxílio.

Agradeço também a todos os colegas do curso de especialização, pelo companheirismo e amizade durante todo o curso.

“Quando uma criatura humana desperta para um grande sonho e sobre ele lança toda a força de sua alma, todo o universo conspira a seu favor”.

Goethe (1749 – 1832)

RESUMO

A microssomia hemifacial é uma alteração congênita derivada da má formação das estruturas derivadas do primeiro e segundo arcos brânquiais. Pode apresentar vários graus de comprometimento como má formação do pavilhão auricular e do globo ocular, assimetria facial devido ao encurtamento do ramo mandibular, alterações nos tecidos moles e nos ossos maxilares. O propósito deste trabalho foi realizar um levantamento bibliográfico sobre o tratamento da assimetria facial decorrente desta patologia. O tratamento da microssomia hemifacial tem como objetivo um resultado funcional e estético satisfatório, através do uso de técnicas combinadas, como a ortopedia funcional, ortodontia fixa e cirurgia ortognática.

Descritores: deformidade facial, microssomia hemifacial, distração osteogênica, tratamento ortopédico, tratamento ortodôntico

ABSTRACT

The hemifacial microsomia is a congenital malformation of the secondary structures derived from the first and second branchial arches may provide varying degrees of commitment as malformation of the ear and the eyes, facial asymmetry due to the shortening of the mandibular, changes in soft tissues and the jaws. The purpose of this study was to survey the literature on the treatment of facial asymmetry resulting from this pathology. Treatment of hemifacial microsomia aims at a satisfactory functional and aesthetic result, through the use of combined techniques such as functional orthopedics, fixed orthodontics and orthognathic surgery.

Keywords: facial deformities, hemifacial microsomia, distraction osteogenesis, orthopedic treatment, orthodontic treatment

SUMÁRIO

RESUMO.....	VII
ABSTRACT.....	VIII
1 INTRODUÇÃO.....	01
3 REVISÃO DE LITERATURA.....	03
3.1 Definição e Características Clínicas.....	03
3.2 Etiologia.....	08
3.4 Classificação.....	11
3.5 Tratamento.....	13
2 PROPOSIÇÃO.....	28
3 METODOLOGIA.....	29
4 DISCUSSÃO.....	30
5 CONCLUSÃO.....	33
REFERÊNCIAS.....	34

1 INTRODUÇÃO

Microsomia hemifacial é o nome dado a um grupo de deformidades congênitas (STRICKER, 1991), sendo a segunda anomalia facial mais freqüente depois da fenda palatina (MONAHAN, 2001).

Embora sua etiologia não seja totalmente conhecida, sabe-se que essa patologia resulta de um desenvolvimento anormal dos primeiros e segundos arcos branquiais, afetando estruturas que derivam do mesmo (GONZALEZ, 2004).

Essa patologia acomete as estruturas faciais unilateralmente e apresenta vários graus de comprometimento: má formação do pavilhão auricular, má formação do globo ocular, assimetria facial devido ao encurtamento do ramo mandibular, deficiência nas partes de tecidos moles, deficiência maxilar e do arco zigomático. Esses pacientes também apresentam movimentos mandibulares restritos, devido a falta de estruturas articulares (CHO, 2001).

A incidência da microsomia hemifacial é de 01 para cada 3.500 nascimentos, acometendo mais o sexo masculino em proporção de 2:1 em relação ao sexo feminino (MCCARTHY, 1994).

A microsomia hemifacial também é conhecida como Síndrome de Goldenhar, síndrome do arco branquial, síndrome facio aurículo vertebral, síndrome óculo aurículo vertebral, displasia facial lateral (GORLIN, 1990).

A deficiência das estruturas ósseas e de tecidos moles nesta patologia constitui um grande desafio técnico para sua recuperação, que atualmente se faz por meio da integração multidisciplinar entre ortodontia e ortopedia funcional, cirurgia e fonoaudiologia que se complementam nas intervenções reparadoras; o que faz com que o dentista deva ter conhecimentos para o diagnóstico e o tratamento desses pacientes (AL RUHAIMIKA, 2001).

2 REVISÃO DE LITERATURA

Para melhor entendimento, a revisão de literatura está separada nos seguintes tópicos:

2.1 Definição e características clínicas

2.2 Etiologia

2.3 Classificação

2.4 Tratamento

2.1 Definição e Características Clínicas

Uma das primeiras definições da microssomia hemifacial foi feita por Gorlin e Pindborg em 1964 para descrever alterações unilaterais das estruturas crânio-faciais em 06 pacientes.

Vargervik e Miller, (1984), desenvolveram um estudo afim de correlacionar o déficit neuromuscular e a má formação óssea em pacientes portadores de microssomia hemifacial. Foi realizada eletromiografia dos músculos temporais anterior e posterior, masseter, bucinador e mental em 48 portadores da microssomia e 23 pacientes normais como grupo controle. O lado afetado dos pacientes patológicos apresentou déficit neuromuscular em todos os grupos musculares, com exceção do bucinador. Os autores

concluíram que pacientes portadores de microssomia hemifacial apresentam parâmetros musculares diferentes devido à ausência ou menor desenvolvimento de grupos musculares e diferentes relações destes grupos musculares com a mandíbula, no lado afetado.

Murray, Kaban e Mulliken (1984), estudaram pacientes com microssomia hemifacial, que não passaram por tratamento, durante 20 anos e observaram que esses pacientes apresentavam alterações progressivas das deformidades ósseas e de tecidos moles durante o crescimento. Segundo os autores a micrognatia não tratada seria responsável pelas alterações presentes em maxila e órbita. Os mesmos preconizaram que o tratamento ortopédico-ortodôntico destes pacientes fosse realizado em idade precoce, sendo iniciado pela mandíbula, o que promoveria o crescimento potencial de estruturas adjacentes, minimizando deformidades secundárias e melhorando a função e a estética.

Obwegeser, (1985), descreveu que, entre as características clínicas da microssomia hemifacial, estão a má formação do pavilhão auricular, falta da fossa mandibular, ausência do côndilo mandibular, agenesia ou má formação do globo ocular e presença de lipodermóides epibulbares.

Vargevik, (1986), em descrição de 01 caso clínico, afirmou que essa patologia causa assimetria facial por encurtamento do ramo mandibular afetando portanto, a oclusão dentária.

Kane *et al*, (1997), relacionaram os ossos e os músculos da mastigação na microssomia hemifacial usando tomografia computadorizada tridimensional obtida de 31 pacientes portadores da patologia e 08 pacientes normais, como grupo controle. Os resultados mostraram que a hipoplasia muscular predispõe à displasia óssea, mas que o contrario não é verdadeiro, podendo ocorrer a displasia óssea em pacientes com musculatura normal, os quais teriam melhor prognostico de tratamento.

Vários sinônimos são utilizados para a microssomia hemifacial como: displasia óculo aurículo vertebral, síndrome do primeiro e segundo arcos branquiais, displasia facial lateral, disostose otomandibular, síndrome de Goldenhar e disostose mandíbulo facial, Gorlin, Cohen e Levin (1990).

Polley *et al*, (1997), avaliaram, através de telerradiografias laterais, 26 pacientes portadores de microssomia hemifacial que não foram submetidos a nenhum tipo de tratamento, por 16,7 anos. As tomadas radiográficas foram periódicas anuais, sendo aplicado o teste estatístico de ANOVA. Os resultados mostraram que, independente do grau de acometimento da microssomia, o grau de assimetria se mantém estável, sendo que o lado afetado e não afetado crescem paralelamente. As disfunções em ossos malares também não se alteram, concluindo que a microssomia hemifacial não é um acometimento progressivo.

Gorgu e Aslan, (1998), relataram que a síndrome de Goldenhar possui a maior frequência entre as disostoses mandíbulo facias. Os autores postularam que seus principais distúrbios ocorrem devido a erros na morfogênese do primeiro e segundo arcos branquiais, acompanhados de malformações nas vértebras e nos olhos; caracterizando-se pela presença de dermóides epibulbares. Podem ocorrer várias combinações e vários graus de intensidades deste conjunto de malformações, tanto unilaterais, quanto bilaterais, acompanhadas ou não de dermóides epibulbares e malformações vertebrais; admitindo-se assim, que a microssomia hemifacial e a síndrome de Goldenhar representam variações em relação a gravidade de um mesmo erro na morfogênese. Os casos são esporádicos, mas a história familiar é relatada sugerindo um traço autossômico dominante ou recessivo.

D'Antonio, Rice e Fink (1998), estudaram as estruturas da faringe e laringe em 41 pacientes portadores de microssomia hemifacial, com idade entre 9 meses e 17 anos e observaram a alta ocorrência de anormalidades estruturais e funcionais da faringe e laringe, como inadequações velofaríngeas, que contribuem para o risco de obstruções das vias aéreas superiores podendo levar esses pacientes a óbito.

Nakajima *et al.* (1998), relataram a presença de má formações cardiovasculares associadas à microssomia hemifacial, como anomalias parciais da conexão venosa pulmonar, ducto arterial patente, anomalias originadas nas artérias coronárias, tetralogia de Fallot, descendência do lado direito da aorta. Afirmaram que mesmo a microssomia hemifacial sendo rara, a frequência de má formações cardiovasculares varia entre 55 a 58%, sendo necessária uma avaliação cardiológica completa para verificar o comprometimento cardiovascular em todos os portadores desta patologia.

Carvalho *et al.*, (1999), realizaram um estudo em 99 pacientes pediátricos portadores de microssomia hemifacial, para determinar a frequência da disfunção do nervo auditivo e facial em relação as formas mais severas da microssomia hemifacial bilateral e observaram a presença de perda auditiva em 75% dos pacientes. Os autores concluíram que a perda auditiva sensorineural e a disfunção do nervo facial são comuns nos portadores de microssomia hemifacial.

Maruko *et al.*, (2001), realizaram estudo comparativo a fim de relacionar a presença de agenesia dental com a microssomia hemifacial. A prevalência da agenesia dental foi avaliada através da observação de radiografias panorâmicas de 76 pacientes portadores da microssomia que passaram por método de inclusão no estudo, no Boston's Children's Hospital. Os resultados foram comparados com os dados de pacientes normais do Departamento de Ortodontia da Harvard School of Dental Medicine. O teste de Fisher foi aplicado para testar a maior prevalência de agenesia em portadores de microssomia hemifacial. Os resultados foram de uma maior prevalência de agenesia em portadores de microssomia (26,9%) em comparação com o grupo controle ($p < 0001$); sendo que o grau de agenesia está correlacionado com o grau de hipoplasia mandibular ($p = 024$), indicando um possível fator etiológico em comum.

Keogh *et al.*, em 2007, avaliaram, em estudo prospectivo de coorte, 100 pacientes com microtia isolada, que procuraram tratamento. Estes passaram por avaliação clínica e audiológica, sendo que foram classificados de acordo com a classificação OMNES. Os resultados mostraram que 40% dos pacientes apresentavam

microssomia não diagnosticada, sendo 31% unilateral e 9% bilateral. A idade média dos pacientes era de 9,2 anos, com predominância do sexo masculino (27 do sexo masculino e 13 do sexo feminino). Os autores concluíram que microtia isolada pode ser um aspecto clínico precoce no diagnóstico da microssomia hemifacial e que a microtia isolada e a microssomia podem representar espectros diferentes do mesmo defeito de desenvolvimento.

Silvestri, Mariani e Vernucci (2008), avaliaram, através de eletromiografias, 58 pacientes na Universidade de Roma, a fim de correlacionar o déficit neuromuscular dos lados afetado e não afetado nos portadores de microssomia hemifacial. Os resultados mostraram que no lado afetado, existe déficit da ação muscular, devido à disfunção das fibras motoras do nervo facial em 07% dos casos, concluindo que o déficit neuromuscular deve ser investigado nesses pacientes antes do início do tratamento cirúrgico e ortodôntico, pois esse fator pode levar a uma recidiva do mesmo.

Freitas *et al* (2008) realizaram estudo retrospectivo com objetivo avaliar as manifestações encontradas em pacientes portadores de microssomia hemifacial atendidos no CAIF durante o período de 1996 a 2006. Foram revisados 163 prontuários dos pacientes, sendo 94 (57,7%) do sexo masculino e 69 (42,3%) feminino. Os resultados mostraram que Houve preponderância do lado direito, observado em 87 (53,4%) pacientes, seguido de 48 (29,4%) do lado esquerdo, e 26 (16%) bilateralmente. A deformidade de orelha externa mais comum foi microtia (110 pacientes– 67,5%); sendo que 13 (7,8%) pacientes tinham orelhas normais. O conduto auditivo apresentava-se normal em 26 (16%) pacientes, atrésico em 21 (12,9%) e ausente em 110 (67,5%). Perda condutiva foi encontrada com 57 (35%) pacientes. A deformidade de mandíbula foi classificada como grau I em 37 (21,9%) lados, 22 lados (13%) grau IIA, 20 lados (11,8%) grau IIB, e 11 (6,5%) grau III. Evidenciou-se que 36 (22,1%) pacientes tinham mandíbulas normais. Macrostomia estava presente em 24 (14,7%) pacientes, paralisia facial em graus variáveis em 12 (7,4%) pacientes e comprometimento órbito-palpebral em 10 (6,1%). Os autores concluíram que este trabalho apresenta uma série importante de casos de microssomia craniofacial, demonstrando as características clínicas dos

pacientes atendidos no CAIF, um centro de referência no tratamento de deformidades craniofaciais.

Kim *et al*, (2009), avaliaram os efeitos da distração óssea no desenvolvimento dental, comparando os estágios de Nolla do lado afetado e não afetado em pacientes portadores de MH. Foram avaliados 45 pacientes que fizeram distração óssea entre 05 e 08 anos de idade e que foram acompanhados por 02 anos. Os pacientes foram divididos em 02 grupos, segundo a classificação de Pruzansky, sendo que o grupo I (n= 28) era formado por pacientes tipos I e IIA e o grupo II (n= 17) era formado por pacientes tipos IIB e III. Foram realizadas radiografias panorâmicas em 03 diferentes etapas, sendo T0, 01 mês após distração, T1, 06 meses após distração e T2, 02 anos após distração. Estágios de Nolla dos primeiros e segundos molares foram comparados entre os respectivos lados do mesmo paciente usando o teste estatístico de Wilcoxon. No grupo I, não houve diferença entre os estágios em ambos dos lados nas 03 etapas; mas no grupo II, em T0, o lado afetado mostrou um atraso em relação ao lado oposto, sendo que a diferença diminuiu em T1 e T2. Os autores concluíram que o atraso na erupção dos molares no lado afetado é uma característica da microssomia hemifacial e que a distração óssea precoce acelera o estágio de Nolla no lado afetado.

2.2 Etiologia

Poswillo (1973), produziu fenocópias de microssomia hemifacial depois de administrar triazene em ratos e talidomida em macacos. No modelo experimental em ratos, todas as deformidades faciais observadas nesta patologia em humanos foram reproduzidas nestes modelos. Observou-se a formação de hematomas embrionários com extravasamento hemorrágico antes da formação da artéria espapedial; observou-se também que a extensão e o lado do hematoma correspondiam ao lado em que as anomalias faciais formavam-se. O estudo demonstrou ainda que o espectro dos defeitos foi geral, e que um pequeno hematoma produzia deformidades somente na orelha externa e nos ossículos auditivos e que grandes lesões hemorrágicas afetavam o côndilo mandibular, ramo mandibular e o osso zigomático.

Já em 1974, Poswillo, sugeriu que hemorragias focais no início da embriogênese podem ser responsáveis pela patogênese de malformações específicas. Descreveu modelos animais de microssomia hemifacial induzidos por talidomidas, onde o mecanismo da malformação relatado foi a formação de hematomas durante o tempo de desenvolvimento do sistema da artéria espádia e comparou os resultados obtidos nos modelos animais com humanos. O autor concluiu que hematomas e acidentes hemorrágicos focais no desenvolvimento do primeiro e segundo arcos branquiais podem originar a microssomia hemifacial.

Lammer *et al.* (1985), investigaram os efeitos teratogênicos do ácido retinóico em humanos. Estudaram 154 gestantes que foram expostas a isotretinoína, um retinóico prescrito para o tratamento de acnes. Constataram 95 abortos eletivos, 26 recém nascidos normais, 12 abortos espontâneos e 21 nascidos com malformações, os quais apresentavam características padrões de malformações craniofaciais, cardíacas e de estruturas do sistema nervoso central. As alterações incluíam microtia (15 recém nascidos), micrognatia (6 recém nascidos), fissuras palatina (15 recém nascidos) e anomalias do nervo ótico (18 recém nascidos). Esses autores também fizeram estudos em animais induzidos por esse retinóico e comprovaram que a isotretinoína exerce um efeito deletério na atividade das células da crista neural cefálica que resultaram em malformações cardíacas e craniofaciais. Sugeriram ainda que a microssomia hemifacial ocorria devido ao prejuízo da interação entre a célula da crista neural com o mesênquima do arco branquial.

Singer *et al* (1994), relataram casos de indivíduos de duas gerações de uma mesma família que apresentavam características de microssomia hemifacial e síndrome de Goldenhar como uma herança autossômica dominante.

Shaw *et al* (1995), constataram a diminuição do risco de desenvolvimento de malformações craniofaciais e recorrência em pacientes que fizeram a utilização de multivitaminas contendo ácido fólico durante a gestação.

Finnel *et al* (1998), observaram defeitos craniofaciais e do tubo neural a partir de genes envolvidos no transporte e metabolismo do folato. Acreditam que mutações no gene alfa receptor do folato podem aumentar o risco para a ocorrência de anomalias congênitas craniofaciais, devido a redução da afinidade de ligação para o receptor 5-metiltetraidrofolato na forma fisiológica do folato.

Stoll *et al* (1998) relataram o caso de uma família que apresentava o espectro óculo-aurículo-vertebral dominante. A mãe apresentava deformidades auriculares e já havia realizado cirurgia estética reparadora. Sua primeira filha apresentava fissura bilateral de palato e lábio, coloboma, assimetria facial, angulação posterior dos olhos e refluxo vesículo-uretal bilateral. Na segunda gestação foi realizado um ultrassom morfológico durante a 18^o semana de vida intra-uterina e foi constatada a presença de fissura lábio palatina. Na 31^o semana de gestação foi evidenciada a hipoplasia do olho esquerdo, hipoplasia dos arcos maxilares e mandibulares do lado esquerdo e microftalmia do lado esquerdo. Exames do feto confirmaram os achados ultrassonográficos e demonstraram anomalias vertebrais. A observação desta família confirmou a variação da expressividade das anomalias óculo-aurículo-vertebrais a partir da microtia isolada (da mãe). Grandes malformações do feto, anomalias na primeira criança ea microtia isolada da mãe, mostraram que as alterações das estruturas do espectro óculo-aurículo-vertebral podem estar ligadas a um herança autossômica dominante ligada ao cromossomo X. Neste mesmo estudo, os autores relataram que algumas mutações resultantes de perda parcial da função do gene MSX poderiam explicar a penetrância incompleta da patologia e a variação dos aspectos clínicos em indivíduos com fatores genéticos diferentes.

Escobar e Liecht (1998) relataram observações preliminares em 06 fetos de cordeiro que foram cirurgicamente manipulados no útero a fim de impedir o fluxo sanguíneo das artérias carótidas e seus ramos. Anomalias craniofaciais foram obtidas 03 animais semelhantes àquelas vistas nos casos de microssomia hemifacial e síndrome de Goldenhar. Os 03 animais do grupo controle tinham estruturas craniofaciais normais. Os resultados deste estudo sugerem que a interrupção vascular pode ser importante fator para o desenvolvimento de anomalias craniofaciais como a microssomia hemifacial.

Barni et al (1998), através da hibridização *in situ*, confirmaram a presença de receptores para endotelinas em células envolvidas na osteogênese da mandíbula, indicando que a ET-1 pode desenvolver um papel importante na interação epitélio-mesênquima durante a morfogênese craniofacial humana. Daí conclui-se que qualquer alteração nesse peptídeo possa desencadear problemas nas estruturas craniofaciais.

Ewart-Toland *et al* (2000), relataram que a diabetes durante a gestação pode causar vários efeitos teratogênicos descritos na literatura e que pode provocar malformações como defeitos no tubo neural, defeitos nas vértebras, defeitos congênitos no coração, hipoplasia femural, anomalias renais e microssomia.

2.3 Classificação

Meurmann (1957) classificou as deformidades auriculares em pacientes com microssomia hemifacial em: grau I: pequenas malformações auriculares; grau II: remanescência vertical de cartilagem e pele com atresia completa do canal auditivo; grau III: agenesia quase total do pavilhão auditivo e canal, excetuando-se apenas um lóbulo deformado.

Prusansky (1969) classificou as mandíbulas de portadores de microssomia hemifacial em 03 tipos, levando em consideração o grau de hipoplasia: grau I: hipoplasia mínima; grau II: côndilo e ramo mandibular hipoplásico; grau III: ramo mandibular reduzido a uma fina camada ou ausente.

Uma classificação anátomo cranial foi proposta por Munro & Lauritzen (1985), tipo I: completa mais deficiente, plano oclusal horizontal; tipo II: completa, plano oclusal inclinado; tipo III: ATM funcionante, mas anormal, deslocada anterior e medialmente, ramo ascendente da mandíbula curto, plano oclusal inclinado, hipoplasia do zigoma; tipo IV: ausência da fossa glenóide, ausência do arco zigomático e do ramo

ascendente da mandíbula e plano oclusal inclinado; tipo V: deformidade orbitária em vários graus, órbita deslocada caudal ou cranealmente, micro órbita ou parede lateral da órbita deslocada posteriormente.

Devido à grande variedade de alterações na microssomia hemifacial e a dificuldade para classifica - lá, Vento, Labrie e Mulliken (1991), propuseram uma classificação englobando as cinco principais alterações faciais nessa patologia. A sigla OMENS foi utilizada, onde a letra O, refere-se à distorção da órbita; M, hipoplasia mandibular; E, anomalia do pavilhão auditivo; N, envolvimento do feixe nervoso e S, deficiência do tecido mole. Essa classificação é usada em análises estatísticas. Esses autores estudaram 154 pacientes portadores de microssomia hemifacial classificando-os pelo sistema OMENS e confirmaram que as deformidades mandibulares são as alterações mais comuns nessa patologia. As análises estatísticas demonstraram que o grau de hipoplasia mandibular está associado ao grau de severidade do envolvimento da órbita, orelha, do desenvolvimento dos nervos e tecidos moles da face. As análises estatísticas foram significativas para descrever a síndrome de Goldenhar como uma variante da microssomia facial. Este estudo demonstrou também que o desvio do palato é causado provavelmente pela hipoplasia muscular e não somente pelo envolvimento dos nervos cranianos. Segundo o sistema OMENS, a posição da órbita nos pacientes com microssomia hemifacial foi classificada levando em consideração um plano médio sagital por onde se traça uma linha vertical imaginária que vai da crista de Galli até a espinha nasal anterior. Esses pontos foram escolhidos baseados na fácil identificação bem como no ponto de correlação com os achados físicos. A linha horizontal foi definida a partir do ângulo formado pela tangente do plano médio sagital com a borda supra orbital. Portanto a classificação da órbita foi estabelecida da seguinte forma: Ozero, tamanho e posição normal; O1, tamanho anormal da órbita; O2, posição anormal da órbita, com uma seta adicional indicando a posição relativa do lado afetado (O2↑ para superior e O2↓ para inferior); O3, órbita com tamanho e posição anormais. A mandíbula foi avaliada radiograficamente pelos autores e foi classificada em: M0, mandíbula normal; M1, mandíbula e fossa glenóide pequena com ramo mandibular curto; M2, ramo mandibular curto malformado. As anomalias encontradas na orelha foram classificadas baseadas em exames clínicos e radiográficos estandarizados de acordo com o sistema de Mark e modificado por Meurman. Essa classificação seguiu a

seguinte forma: E0, orelha normal; E1, orelha com discreta hipoplasia com todas as estruturas presentes; E2, orelha com ausência do conduto auditivo externo e com hipoplasia variável da concha; E3, orelha com lóbulo mal posicionado e com ausência auricular, remanescentes lobulares comumente localizados deslocados inferiormente e anteriormente. O nervo facial foi classificado com base em exames clínicos em: N70, sem envolvimento do nervo facial; N71, envolvimento do nervo facial superior (ramo temporal e zigomático); N72, envolvimento do nervo facial inferior (ramo bucal, mandibular e cervical), N73, todos os ramos do nervo facial são afetados. O grau de deficiência dos tecidos moles foi classificado em: S0, sem envolvimento de tecido mole ou deficiência de musculatura; S1, deficiência muscular mínima; S2, deficiência muscular moderada e S3, deficiência severa do tecido mole e hipoplasia muscular. A classificação de OMENS preconiza que nos casos de pacientes portadores de microssomia bilateral esses critérios sejam utilizados separadamente para cada lado (direito e esquerdo).

Rodgers *et al* (1991) revisaram os sistemas de classificação da microssomia hemifacial, que é uma condição que apresenta anomalias múltiplas com variabilidade considerável em pacientes com o diagnóstico. Numerosos sistemas de classificação foram criados para facilitar os componentes individualizados desta condição complexa. Como vários sistemas de classificação da microssomia hemifacial existem, sua utilidade é frequentemente confusa. Muitos dos sistemas mais conhecidos são avaliados utilizando pacientes com expressividade variável da microssomia hemifacial. Essa revisão sugere não que existe atualmente um sistema de classificação ideal para essa associação de malformações do desenvolvimento, sendo que os autores sugerem recomendações e modificações.

2.4 Tratamento

Ilizarov (1970), estabeleceu os princípios técnicos que embasam o procedimento da distração óssea atualmente: redução anatômica das lesões ósseas com grande estabilidade da fixação dos fragmentos ósseos e a manutenção das funções de

sustentação e locomoção do membro lesado, possibilitando a mobilização precoce do paciente.

Snyder *et al* (1973) realizaram o primeiro alongamento ósseo mandibular por estiramento (distração) em estudo experimental utilizando cães e obtiveram resultados satisfatórios.

Mulliken & Kaban (1987), relataram que a microssomia hemifacial é uma patologia progressiva em que a deformidade se acentua com o crescimento do indivíduo. Os autores defenderam o tratamento precoce nos portadores de microssomia hemifacial de acordo com a severidade da hipoplasia mandibular. No tipo I e II recomendam o uso de ortopedia funcional; nos tipos III recomendam a reconstrução do ramo mandibular em idade precoce, fossa glenóide e articulação temporomandibular. A correção precoce da mandíbula maximiza seu potencial de crescimento e minimiza a distorção secundária da maxila. Os autores relataram que outros estudos preliminares também confirmaram que a correção precoce minimiza a necessidade de realização de osteotomias maxilares e orbitais nestes pacientes quando adultos.

Kaplan (1989), apresentou relato de caso de 01 paciente portador de microssomia hemifacial, com 11 anos de idade, que foi tratado apenas com ortopedia funcional, obtendo-se bom resultado. O tratamento foi iniciado com aparelho ortopédico móvel (ativador de mandíbula), sendo que posteriormente foi usado um aparelho de Herbst. A terapia propiciou grande mudança no crescimento condilar do lado afetado por estímulo muscular oriundo do uso de aparelhos ortopédicos, restaurando assim a simetria facial do paciente. O autor ainda afirma que melhores resultados com o uso exclusivo da ortopedia funcional em casos de microssomia hemifacial não são relatados na literatura, por falta de colaboração do paciente, indicando o uso do aparelho de Herbst para minimizar esta variável.

Karahaju-Suvantu e Karaharju (1990), através de estudos experimentais realizaram distração osteogênica com fixação externa em 17 mandíbulas de ovelhas. Os autores observaram uma boa estabilidade durante a distração. Realizaram a osteotomia transversalmente ao meio do ramo sob anestesia geral. O distrator foi ativado 01 mm ao dia durante 25 dias. A análise das radiografias mostrou uma nova formação óssea. Os autores concluíram que o método de distração óssea possibilita a correção mandibular sem a necessidade de transplante ósseo adicional e que esta técnica tem como uma de suas indicações, o tratamento corretivo da assimetria facial em portadores de microssomia hemifacial.

Mccarthy *et al* (1994), realizaram um ensaio clínico da técnica de alongamento ósseo com fixadores externos em pacientes com microssomia hemifacial apresentando hipoplasia mandibular. Os autores relataram que o alongamento foi feito de 01 mm ao dia, numa frequência de 0,5mm a cada 12 horas e que o distrator deveria permanecer por 08 semanas após o término do alongamento ósseo para manter a estabilidade do mesmo.

A avaliação do crescimento mandibular em resposta ao tratamento ortopédico em pacientes portadores de microssomia hemifacial em fase de crescimento foi estudada por Silvestri, Natali e Iannetti (1996), através de estudo clínico realizado em 16 pacientes. Estes foram classificados em diferentes grupos seguindo a classificação SAT (Skeletal, auriculo, tissue); os pacientes graduados em S4-S5 foram excluídos do estudo porque a severidade da má formação nestes casos contra indica o tratamento ortopédico, sendo que todos os demais pacientes foram inicialmente tratados com ortopedia funcional (ativadores mandibulares). Os resultados mostraram que o tratamento ortopédico combinado com tratamento ortodôntico fixo posterior foi suficiente para correção da assimetria nos pacientes S1-S2/T1, que representavam 43,7% dos casos, enquanto que nos pacientes S2/T2 (31,2% dos casos) foi necessária intervenção cirúrgica (distração óssea) por volta dos 10 anos de idade. Em 04 pacientes (25% dos casos), classificados em S3/T3, houve necessidade de intervenção cirúrgica precoce.

Rossi *et al* (1996) estudaram os efeitos do uso de um aparelho de ortopedia dos maxilares sobre o crescimento facial de quatro meninas portadoras de disostose mandibulofacial do ambulatório do curso de Mestrado em Prótese Buco-maxilo-facial da Faculdade de Odontologia de São José dos Campos, da UNESP. O ativador de crescimento mandibular de Rossi foi instalado nas 04 pacientes, sendo, o tratamento, acompanhado pelo período de 01 ano. A avaliação foi feita pela comparação de decalques obtidos de radiografias cefalométricas tiradas antes e após o tratamento e da medição da sobressaliência em modelos de gesso tomados na mesma época que as radiografias. Os resultados mostraram importante incremento do crescimento mandibular com melhora do perfil facial, discreto crescimento do terço médio da face e sensível aumento da altura ântero-inferior. Também notou-se acentuada melhora na posição da mandíbula em relação ao crânio e grande diminuição da sobressaliência. Os autores sugeriram que o aparelho proposto pode melhorar significativamente as consequências da disostose mandibulofacial, principalmente quanto à micrognatia

Molina e Ortiz-Monastério (1997), publicaram a maior casuística clínica da literatura. Relataram o uso da distração mandibular em deformidades faciais como : microssomia hemifacial, atrofia hemifacial, Síndrome de Pierre-Robin e Síndrome de Treacher-Collins. Para a instalação do distrator foram realizadas corticotomias, preservando o feixe neurovascular alveolar inferior. O alongamento foi feito de 01 mm ao dia, numa frequência de 0,5mm a cada 12 horas. Neste estudo os autores relataram que as alterações provocadas no crescimento facial após a distração mandibular não se limitavam somente ao osso mandibular, havendo também um crescimento das partes moles e dos outros ossos faciais. Segundo estes autores as vantagens da distração osteogênica são: diminuição do tempo de cirurgia, menor morbidade, controle da direção e quantidade do alongamento ósseo. Os tecidos moles, vasos e nervos acompanham a distensão progressiva da estrutura óssea. A distração osteogênica é indicada em vários tipos de assimetria facial, como as causadas por anquilose têmporo mandibular, microssomia hemifacial, hipoplasia de mandíbula e maxila.

Ortiz Monasterio *et al*, (1997), apresentaram uma nova técnica cirúrgica para correção da assimetria facial em portadores de microssomia hemifacial. Durante a

osteotomia mandibular, foi realizado também uma Le Fort I incompleta na maxila e fixação intermaxilar, a fim de realizar a distração simultânea de mandíbula e maxila. A cirurgia foi realizada em 07 pacientes e os resultados mostraram uma total correção da altura da órbita em relação ao lado não afetado em 100% dos casos sendo que a oclusão pré existente foi mantida. Os autores enfatizam que a técnica reduz os problemas ortodônticos decorrentes da distração óssea, principalmente em pacientes adultos, onde não há mais crescimento maxilar.

Kahi-nieke (1998) realizou um estudo com 5 pacientes portadores de microssomia hemifacial, analisando os efeitos da intervenção precoce utilização da ortopedia funcional através de exames clínicos e radiográficos. Foram utilizadas para avaliação dos tecidos duros e moles da articulação temporomandibular, tomografias computadorizadas. Durante o tratamento ortopédico todos os pacientes apresentaram uma melhora na oclusão, na função e a assimetria facial foi reduzida. Observou-se também um aumento da estabilidade e uma diminuição da desproporção da dimensão condilar e do volume muscular entre os lados afetados e não afetados pela patologia. Este prognóstico não pode ser dado nos casos com deficiência severa e término de crescimento. O sucesso do tratamento pré puberal está diretamente relacionado ao tratamento preconizado pela equipe multidisciplinar tanto cirúrgico ou não cirúrgico nesta fase de desenvolvimento.

Lopes & Fernandes (1998), apresentaram resultados satisfatórios utilizando ortopedia funcional no tratamento das hipoplasias mandibulares em pacientes com microssomia hemifacial na faixa etária de 0 a 3 anos de idade. Utilizaram um guia (aparelho intraoral em resina acrílica) para diminuir a possibilidade de colapso do osso expandido através da distração. Como complementações do tratamento ortopédico utilizaram o aparelho Bionator com o qual obtiveram bons resultados estéticos e funcionais. Após um acompanhamento prolongado do uso deste aparelho os autores verificaram que o Bionator garantiu o sucesso da terapia e diminuiu as recidivas indesejáveis num processo de distração óssea, pois evitou a ocorrência de colapsos de crescimento da mandíbula expandida pela distração.

Gonzales & Lopes (1998), descreveram a importância do uso da ortopedia funcional no tratamento multidisciplinar das hipoplasias mandibulares para orientar o crescimento ósseo e de acordo com a severidade da patologia indicavam o uso da ortopedia no período pré, trans e pós operatório (distração óssea).

Manganello (1998), preconizou, como tratamento das microssomias hemifaciais, o uso de 04 técnicas cirúrgicas reparadoras para as reconstruções hemifaciais dependendo do grau de comprometimento das estruturas afetadas sendo elas: enxerto gorduroso, enxerto ósseo, osteotomias associadas a enxertos ósseos, distrações ósseas mandibulares. O autor preconizou também a combinação destes procedimentos.

Cohen (1999), relatou o uso de um sistema modular de distração interna, demonstrando seu uso em mandíbulas e em avanços do terço médio da face.

Hollier *et al*, (1999), avaliaram 14 pacientes com microssomia hemifacial que foram submetidos à distração óssea em idade inferior a 02 anos de idade entre 1989 e 1997 no New York University Medical Center. Os pacientes foram acompanhados por um período de 02 anos, através de avaliação clínica e radiográfica periódica. Os resultados mostraram que a distração óssea realizada até os 02 anos de idade, é um procedimento de pouca morbidade, sendo que em 04 casos mais graves, foi possível fazer a retirada do tubo de traqueotomia dos pacientes, após completada a distração. Porém, os autores constataram que após a distração, o lado não afetado cresce em maior proporção que o lado afetado, ocorrendo recidiva da assimetria, sendo que em 02 casos, uma nova distração já havia sido planejada até a publicação do artigo. Para evitar essa situação os autores consideraram a possibilidade de uma sobrecorreção e concluíram que o processo de distração óssea para as hipoplasias mandibulares em pacientes jovens é uma técnica que, embora segura e apresentando resultados bons quanto a forma e aparência do esqueleto craniofacial, não pode ser considerado como um tratamento definitivo.

Diner (1999), descreveu sua experiência com distração óssea em mandíbula usando distratores intraorais. Os autores submeteram 26 pacientes pediátricos entre os anos de 1993 a 1999, com hipoplasia mandibular à distração óssea. A maioria dos pacientes eram portadores de microssomia hemifacial. A distração foi feita de 01 mm ao dia seguida por osteotomia completa da mandíbula. Os autores obtiveram 15 mm de distração, sendo que, esse procedimento cirúrgico, foi combinado com o uso de ortodontia fixa. Os resultados foram satisfatórios, havendo melhora na simetria facial, na oclusão dentária e nas relações das bases ósseas entre a mandíbula e a maxila.

Vaccari-Mazzetti (1999) realizou um estudo de dois grupos de pacientes portadores de microssomia hemifacial no Hospital dos Defeitos da Face e no Centro de Reabilitação das Deformidades Faciais, com o objetivo de comparar os resultados das distrações associadas a ortopedia funcional pré e pós distração óssea. Foram realizados estudos cefalométricos antes e após a ortopedia funcional, pré e pós distração óssea. Foi realizada a distração mandibular unilateral e unidirecional em 05 pacientes dos quais 03 utilizaram guias cirúrgicos ortopédicos imediatamente após a distração óssea. A distração óssea mandibular associada à ortopedia maxilar apresentou os melhores resultados. O autor concluiu que as distrações devem ser complementadas com a ortodontia fixa e ortopedia funcional para obtenção dos melhores resultados estéticos e funcionais para o paciente.

Kearns *et al* (2000), realizaram um estudo retrospectivo com 67 pacientes portadores de microssomia hemifacial evidenciando a progressão da assimetria facial. Os autores concluíram que devido a natureza progressiva da deformidade em todos estes pacientes, o tratamento cirúrgico precoce deve ser aplicado em todas as crianças, independente do grau de acometimento mandibular, para permitir uma melhora no crescimento e para prevenir a instalação de deformidades secundárias.

Vaccari-Mazzetti *et al* (2000), relataram 03 casos clínicos de pacientes portadores de Síndrome de Goldenhar, todos do sexo masculino com idade entre 2 e 11 anos. Foram submetidos a distração mandibular e um dos pacientes submetido a

distração do arco zigomático. Foram utilizadas documentações radiográficas, fotográficas e cefalométricas para avaliação dos pacientes antes e após a distração. Concluíram, após o estudo morfológico da mandíbula e do arco zigomático submetidos a um processo de alongamento por estiramento, que houve crescimento ósseo na mandíbula e arco zigomático; porém em todos os casos, a mandíbula necessitou de uma distração complementar, enquanto que o arco zigomático obteve o crescimento desejado. Concluíram que a distração pode ser realizada no tratamento da Síndrome de Goldenhar, em dois ou mais tempos cirúrgicos na mandíbula e em tempo único para o arco zigomático.

Vaccari-Mazzetti *et al* (2000), apresentaram relato de 02 casos de pacientes submetidos a distração óssea. Um dos pacientes apresentava hipoplasia mandibular grau II e outro grau III, segundo a classificação de Pruzansky. No primeiro caso observaram um paciente com microtia, hipoplasia mandibular e deficiência de tecidos moles no lado esquerdo com uma função diminuída do nervo facial. No mesmo foi realizada uma distração óssea obtendo um alongamento de 22 mm, produzindo um novo ramo mandibular esquerdo com uma neoformação do côndilo. O segundo caso era de um paciente com Síndrome de Goldenhar e hipoplasia do lado direito. O processo de distração óssea produziu um alongamento de 33 mm, insuficiente para a formação do ramo mandibular direito, diferente do ocorrido no primeiro caso, e concluíram que para pacientes com microssomia hemifacial grau II apenas uma intervenção cirúrgica é satisfatória enquanto nos pacientes com microssomia hemifacial grau III são necessárias dois ou mais tempos cirúrgicos para reabilitação mandibular.

Rachimiel *et al* (2001), relataram a distração óssea como sendo o método mais adequado para o tratamento de crianças portadoras de microssomia hemifacial. Utilizaram a técnica de distração intraoral e realizaram uma osteotomia no ramo nos 11 pacientes estudados, com idades variando entre 06 e 12 anos, na região retromolar mais superior, tomando-se o cuidado de não atingir o germe dos molares durante a osteotomia. Foi realizada a distração óssea de 01 mm por duas ou três semanas de acordo com a severidade de cada caso e o distrator interno foi mantido como retentor por seis semanas e depois removido. Os autores relataram uma melhora na simetria

facial dos pacientes e observaram também que o uso dos distratores internos, além de promover um alongamento necessário, previne eventuais danos que possam ocorrer ao germe dos molares permanentes e do nervo alveolar inferior, pois, diferente do distrator externo, a corticotomia para a colocação do aparato é realizada na região retromolar mais superior.

Swemeng *et al.*, (2001) preconizou que para os pacientes com microssomia hemifacial leve o tratamento deve ser realizado após o período da puberdade, com avanços mandibulares, mentoplastia ou aumento mandibular unilateral. Em pacientes que apresentam essa patologia moderada o indicado é um avanço rotacional da mandíbula com enxerto autógeno. Já nos casos mais severos, a cirurgia de maxila, mandíbula e mento combinado devem ser realizadas com enxerto autógeno e reconstrução plástica do pavilhão auricular. Outra indicação para o tratamento das assimetrias faciais é a cirurgia de distração osteogênica que é realizada através de um processo de geração de novo tecido ósseo em um espaço entre dois segmentos de osso em resposta a aplicação de forças de tensão graduais nesses espaços.

Bueno, Lopes e Magalhães (2002), avaliaram 08 pacientes com Síndrome de Goldenhar em um período de 03 anos. O tratamento realizado incluiu dentisteria, periodontia, ortopedia funcional, ortodontia fixa e distração osteogênica. Após o tratamento cirúrgico e ortopédico/ortodôntico, 04 pacientes deixaram de apresentar mordida cruzada e 03 pacientes ainda continuaram com mordida cruzada pós distração osteogênica. Os autores obtiveram também uma expansão no palato e observaram uma melhoria na simetria facial e oclusão dos pacientes que já haviam concluído o tratamento multidisciplinar.

Lopes, Bueno e Vaccari-Mazzetti (2002) preconizaram que o tratamento ortopédico funcional e ortodôntico, em pacientes com microssomia hemifacial, deve ser constituído por 4 fases, sendo iniciado no recém nascido, depois na dentição decídua, mista e permanente. Se o paciente portador de microssomia hemifacial apresentar fissura lábio palatina ou palato ogival e profundo, deve ser confeccionada placas

palatinas de Ortema (desenvolvidas por Lopes), que diminuem as alterações maxilares e proporcionam ao paciente uma melhor respiração, deglutição, sucção, postura lingual, orientação do crescimento maxilo mandibular, promovem uma erupção dentária adequada e preparam para a cirurgia reparadora de distração osteogênica . Na dentição decídua os autores preconizam confecções de aparelhos ortopédicos funcionais e guias cirúrgicos pré e pós distração osteogênica nos casos em que a cirurgia for indicada. Na dentição mista, os autores indicam o início do nivelamento dentário e também o uso de ortopedia funcional com o objetivo de estimular o crescimento vertical da maxila. Na dentição permanente, os autores usam técnicas ortodônticas para o término do alinhamento dentário. Os vetores que serão utilizados nas cirurgias de distração osteogênica serão decididos pela equipe multidisciplinar durante o planejamento cirúrgico. Os autores concluem que, nos casos de pacientes portadores de microssomia hemifacial, as distrações ósseas devem ser completadas com ortopedia funcional dos maxilares e ortodontia fixa para a obtenção dos melhores resultados estéticos e funcionais.

Molina (2002), apresentou relato de tratamento com distração óssea com aparatologia semi rígida externa em 247 pacientes portadores de microssomia hemifacial com idades entre 2 e 28 anos, observando crescimento mandibular no lado afetado entre 12-38 milímetros. Simultaneamente, houve crescimento dos tecidos moles adjacentes, restaurando a simetria facial e obtendo-se um importante descenso da comissura labial, assim como uma centralização do mento, mostrando estabilidade clínica e oclusal em longos termos.

Perlyn *et al*, (2002), desenvolveram um estudo afim de avaliar o efeito da distração óssea no volume das vias aéreas superiores em pacientes com microssomia hemifacial. Foram realizadas tomografias computadorizadas antes e depois da distração óssea em 04 pacientes portadores da microssomia, em idade escolar. Após a distração houve um crescimento médio de 27% no volume da mandíbula e de 37% no volume das vias aéreas superiores. Os resultados do estudo apontam para a conclusão de que a distração óssea precoce aumenta o volume de ar das vias aéreas superiores, sendo ferramenta importante de tratamento, porque na micrognatia uni ou bilateral o tamanho

reduzido e posição retruída da mandíbula reduz o tamanho da orofaringe, predispondo o paciente a glossoptose e obstrução das vias aéreas superiores; sendo causa de potencial morbidade e mortalidade dos pacientes.

O uso de ortopedia funcional e ortodontia precoce pré e pós distração osteogênica em pacientes com microssomia hemifacial foi relatado por Lopes., (2003). O autor concluiu que o tratamento ortopédico e ortodôntico proporcionaram uma melhor oclusão, diminuindo a necessidade de distração combinada maxilo mandibular ou mantendo os resultados da desta, quando necessário. Proporciona um melhor resultado estético e funcional. Segundo esses mesmos autores, os casos tratados com ortopedia funcional precoce, neonatal, associada à fonoaudiologia e completada pela ortodontia, diminuem a necessidade de glossopexia, distração osteogênica precoce e cirurgias ortognáticas ósseas futuras.

Vanstrijen (2003), discorreu sobre a técnica cirúrgica de distração óssea. Segundo o autor, a técnica pode variar de acordo com a indicação de cada caso, sendo sempre realizada com o paciente sob anestesia geral. Um retalho mucoperiosteal é rebatido possibilitando, assim, o acesso à área onde será realizada a osteotomia. Após a osteotomia um distrator é fixado no córtex mandibular ao longo do vetor planejado na fase pré operatória usando – se um guia cirúrgico. O período entre o procedimento cirúrgico e a ativação do dispositivo distrator é geralmente entre 06 a 07 dias. Para a maioria dos autores o dispositivo deve ser ativado cerca de 01 mm por dia , até alcançar o avanço pretendido, e deve ser removido após a consolidação óssea.

Gonzalez e Elena (2004), afirmaram que o uso precoce de aparelhos ortopédicos funcionais em pacientes portadores de microssomia hemifacial proporciona resultados satisfatórios em relação ao desenvolvimento ósseo facial desses pacientes, sendo em casos mais brandos, o único tipo de tratamento necessário. Os autores relataram caso de paciente de 11 anos que foi tratado apenas com aparelhos funcionais, nesta mesma publicação.

Kulewicz *et al*, em (2004), avaliaram os resultados da distração óssea (usando o distrator de Molina) seguida de tratamento ortopédico ortodôntico, em 28 pacientes com idades entre 02 e 15 anos. Tomografias computadorizadas e cefalometrias foram realizadas nos seguintes tempos: antes do início do tratamento, após tratamento e 01 ano após final do tratamento. A comparação dos resultados mostrou que a distração óssea promoveu simetria facial nos pacientes, sendo estável durante o período de acompanhamento. Os autores concluíram que o tratamento ortopédico ortodôntico durante a fase de consolidação óssea derivada da distração é a chave para o sucesso de tratamento.

Moulin-Romsee e Verdonck (2004), relatam a importância do tratamento multidisciplinar para o paciente portador de microssomia hemifacial, sendo que o tratamento cirúrgico deve estar associado ao tratamento ortopédico ortodôntico sempre.

Sarnas, Rune e Aberg (2004), avaliaram por 09 anos e 01 mês, 21 pacientes diagnosticados com microssomia hemifacial que foram submetidos a reposicionamento de maxila e mandíbula. Foram colocados implantes bi mandibulares na ocasião da cirurgia e o posicionamento dos mesmos foi acompanhado através de radiografias periódicas. Os resultados mostraram que ocorreu recidiva em todos os casos, mas que a mesma não seguiu um padrão, sendo que em cada caso ela ocorreu em diferentes graus e períodos após a intervenção cirúrgica. Os autores sugeriram que estudos longitudinais mais precisos e randomizados sejam realizados.

Meazzini *et al*, (2005), avaliaram, através de radiografias, uma amostra homogênea de pacientes portadores de microssomia hemifacial em um estudo retrospectivo longitudinal. Foram estudados 08 pacientes com microssomia hemifacial, que realizaram distração óssea com a idade média de 5,6 anos. Mudanças verticais foram medidas através de cefalometrias laterais e radiografias panorâmicas realizadas sequencialmente em um período de 5,8 anos. Os resultados mostraram que mudanças angulares no osso infra orbital e fossa nasal não foram significantes, mostrando que a distração óssea realizada após os 05 anos de idade não influencia mudanças nos ossos

maxilares, sendo que o plano oclusal foi reduzido em 07 graus, mostrando boa plasticidade dentoalveolar. As mudanças verticais mandibulares mostraram um retorno gradual da assimetria com o crescimento dos pacientes, sendo que a diferença entre o lado afetado e o lado não afetado retornou em 77% dos valores iniciais após 05 anos de acompanhamento. Os autores concluíram que apesar das vantagens estéticas e psicológicas que o tratamento precoce proporciona; o mesmo só deve ser realizado após explanação honesta aos pacientes e/ou responsáveis, sobre a recidiva que pode ocorrer em longo prazo.

Shetye *et al*, (2006), avaliaram a estabilidade e crescimento mandibular em portadores de microssomia hemifacial que foram submetidos à distração óssea em idade de crescimento em um estudo retrospectivo longitudinal. O estudo foi realizado com 12 pacientes que realizaram a distração óssea em uma idade média de 48 meses e foram acompanhados por 10 anos após distração. Os métodos incluíram fotografias clínicas, modelos de estudo, cefalometrias e radiografias panorâmicas obtidas após distração, na remoção do distrator e 01, 05 e 10 anos após distração. Os resultados mostraram um crescimento do ramo mandibular médio de 13,04 milímetros no lado afetado após a distração. Após 05 e 10 anos depois da distração, o lado afetado continuou crescendo 0,87 milímetros por ano, enquanto o lado não afetado cresceu 1,15 milímetros por ano, fato que promoveu uma pequena recidiva da assimetria facial. Concluíram que a técnica de distração não altera o potencial de crescimento mandibular do lado afetado e que, apesar da correção cirúrgica ser estável, ocorre recidiva devido ao menor potencial de crescimento presente no lado afetado da mandíbula do portador da microssomia hemifacial.

Scolozzi, Herzog e Jaques (2006), descreveram uma nova técnica de distração simultânea de mandíbula e maxila. Foi realizada distração óssea bimaxilar, utilizando-se 02 disjuntores separados, sendo um em mandíbula e um em maxila, sem o uso de fixação intermaxilar. O alvo do estudo foram 05 pacientes portadores de microssomia hemifacial que foram submetidos à nova técnica e fizeram acompanhamento clínico e radiográfico (telerradiografia lateral e radiografia panorâmica) nos tempos de 01, 03, 06 e 12 meses. Os resultados mostraram que todos pacientes obtiveram correção

satisfatória da assimetria facial e completa horizontalização do plano oclusal, sendo que não houve relato de problemas técnicos durante o procedimento. Concluiu-se que a técnica promove sucesso na correção da assimetria e do plano oclusal, oferecendo ao paciente bom resultado funcional e estético.

Em 2007, Schmid, Deregibus e Mongini publicaram artigo relatando o acompanhamento, por 12 anos, em 16 pacientes portadores de assimetrias faciais não hereditárias que foram tratados somente com aparelhos ortopédicos (ativadores mandibulares) e ortodônticos fixos. Foram realizadas 03 medições de grau de assimetria mandibular através de tomografias computadorizadas nos seguintes tempos: antes do tratamento, no final do tratamento e 12 anos após término do tratamento. Os resultados foram comparados estatisticamente (ANOVA), observando-se que o grau de simetria na segunda e terceira medições era significativamente maior que na primeira, concluindo que o tratamento ortopédico ortodôntico precoce sem intervenção cirúrgica é possível, como também estável.

Iresi, Kisnisci e Altug-Atac (2008), acompanharam por 10 anos, uma paciente com microssomia hemifacial que passou por cirurgia de distração óssea com 02 anos de idade. No momento da cirurgia foram colocados 06 implantes tipo Bjork bilateralmente, para avaliação anual do crescimento da mandíbula a partir de radiografias panorâmicas e telerradiografias laterais. A distração óssea promoveu um crescimento mandibular no lado afetado, que foi suficiente para promover simetria facial no paciente; porém em 10 anos a proporção entre os dois lados da mandíbula retornou aos níveis pré cirúrgicos, havendo recidiva total da assimetria. Os autores concluíram que, embora haja crescimento pós distração no lado afetado, este não é suficiente para acompanhar o crescimento do lado normal, resultando em recidiva; sendo que a assimetria facial reaparece como consequência do padrão de crescimento dos pacientes com microssomia hemifacial.

Meazzini *et al*, (2008), avaliaram 10 crianças portadoras de microssomia hemifacial que foram tratadas com distração óssea combinada com tratamento

ortopédico afim de melhorar a estabilidade do tratamento a longo prazo; 07 pacientes foram tratados apenas com distração óssea. Medidas verticais da maxila e mandíbula foram tomadas através de cefalometrias e radiografias panorâmicas realizadas nos seguintes tempos: no início do tratamento, no final do tratamento e anualmente durante 05 anos de acompanhamento. Os resultados mostraram que todos os pacientes apresentaram recidiva gradual da assimetria em 05 anos, sendo que nos pacientes tratados com ortopedia funcional houve uma melhor manutenção da correção do plano oclusal. Os autores concluíram que o tratamento ortopédico manteve apenas um efeito dento alveolar e que a decisão sobre este tipo de tratamento, combinado com o tratamento cirúrgico, deve levar em conta as vantagens e desvantagens do mesmo.

Meazzini *et al*, (2008), em outra publicação, revisaram a literatura, encontrando artigos que mostram sucesso em tratamento de portadores de microssomia hemifacial apenas com aparatologia ortopédica. Todos os artigos revisados apontam para pacientes que não apresentavam, substancialmente, nenhum envolvimento de tecidos moles adjacentes em relação aos problemas ósseos encontrados em ramo e cêndilo mandibular. Os autores sugerem a possibilidade de que todos esses casos foram mal diagnosticados; sendo pacientes com traumas condilares, mas com a presença de uma matriz funcional normal; que com a estimulação ortopédica, tende a crescer restabelecendo a simetria original.

Kaban *et al*, (2009), publicaram um estudo retrospectivo de 13 pacientes portadores de microssomia hemifacial com idade média de 11,9 anos nos quais, a distração óssea foi planejada com uso de tomografia computadorizada tridimensional e programa de computador próprio para esta finalidade, e realizada com distrator semi-rígido. Guias cirúrgicos foram confeccionados para localizar o local ideal da osteotomia e colocação do distrator mandibular. Após a cirurgia, os pacientes foram acompanhados por exames clínicos e radiográficos lineares e uma nova tomografia foi realizada ao final do tratamento. Os resultados mostraram que houve correta colocação do distrator, correto vetor de força e total correção da assimetria em todos os casos. Os autores concluíram que o uso do distrator semi-rígido, com o auxílio de exames de imagem e

planejamento tridimensional é uma potencial ferramenta para tratamento de micrognatia, pois diminui os riscos cirúrgicos da distração.

Nagy, Kuijpers-Jagtman e Mommaerts (2009), fizeram uma revisão crítica da literatura para avaliar a estabilidade ao longo do tempo de distrações ósseas realizadas precocemente em pacientes portadores de microssomia hemifacial. O estudo foi realizado entre 2002 e 2008 através de 89 artigos de relevância sobre o assunto, usando como base de pesquisa o MEDLINE, PubMed, Cochrane, CENTRAL, EMBASE Excerpta Medica e CINAHL. Os autores concluíram que não há estudos de controle randomizados com evidências satisfatórias de distração óssea precoce em pacientes portadores de microssomia hemifacial. Os autores relatam que os pacientes precisam ser avisados que há necessidade de duas ou mais intervenções cirúrgicas durante a fase de crescimento.

3 PROPOSIÇÃO

O propósito do presente trabalho foi realizar um levantamento bibliográfico sobre o tratamento da assimetria facial decorrente da má formação dos ossos da face em pacientes portadores de microssomia hemifacial.

4 METODOLOGIA

Este estudo constituiu-se de revisão da literatura sobre o tratamento da assimetria facial em pacientes portadores de microssomia hemifacial

Para a busca das referências, foi acessado o *site* www.bireme.br e, após consulta aos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), identificaram-se os descritores: microssomia hemifacial e tratamento ortodôntico, microssomia facial e distração óssea, incluindo-se publicações nos idiomas português, espanhol e inglês.

Foram selecionadas 75 referências, que foram impressas (algumas com disponibilidade do título, ano e local de publicação, outras também disponibilizavam o resumo), após serem excluídas as repetições e as publicações que não eram relacionadas ao tema.

5 DISCUSSÃO

A microssomia hemifacial foi classificada como uma alteração congênita do primeiro e segundo arcos brânquias (STICKER, 1991; GORLIN, 1990; GORGU, 1998).

Cho *et al* (2001); Gorgu *et al* (1998); Gorlin *et al*, (1990) e Obwegeser *et al* (1985), relataram que pacientes portadores de microssomia hemifacial apresentam como características clínicas : assimetria facial, má formação do pavilhão auricular, falta de fossa mandibular, ausência do côndilo mandibular e má formação do globo ocular.

Alguns autores descrevem sobre o uso de produtos teratogênicos na gestação como causa principal da microssomia hemifacial (LEMMER, 1985; POSWILLO, 1973).

Outros autores relatam que a microssomia hemifacial é causada por alterações cromossômicas e passada como herança genética (FINNEL, 1998; SINGER, 1994).

Várias classificações foram propostas para definir a microssomia hemifacial (MUNRO e LAURITZEN, 1985; MEURMANN, 1957; PRUSANKY, 1969). Porém apenas em 1991, Vento *et al* propuseram uma classificação englobando as cinco principais alterações faciais dessa patologia. A sigla OMENS foi utilizada e corresponde: O (orbital distortion), M (mandibular hypoplasia), E (ear anomaly), N (nerve involvement), S (soft tissue deficiency).

Quanto a evolução da microssomia, alguns autores (MURRAY, 1984; MULLIKEN, 1987; KEARNS, 2000) acreditam que o processo é progressivo, sendo

que os problemas ósseos em órbita e malar são secundários à falta de crescimento mandibular e apontam o tratamento precoce como solução para este; porém, outros autores (POLLEY, 1999; NAGY, 2009), em seus estudos, encontraram diferentes resultados. Para estes, a microssomia hemifacial não é um acometimento progressivo e o tratamento precoce não atua sobre os ossos basais da maxila, sendo que o que ocorre é uma extrusão dos dentes superiores, sendo um efeito apenas dento alveolar.

O tratamento precoce, realizado com distração óssea, é o tipo de tratamento proposto para correção da assimetria facial nos portadores de microssomia hemifacial mais encontrado na literatura (KARAHAJU-SUVANTU,1990; MCCARTHY, 1994; MANGANELLO, 1998; COHEN,1999; HOLLIER 1999; RACHIMIEL, 2001). Embora existam relatos de tratamentos realizados com a distração óssea que apresentam de estabilidade em longos termos (MOLINA 2002); estudo mais recentes apontam para recidiva deste tipo de tratamento (SARNAS 2004; MEAZZINI 2008; SHETIE 2008; IRESI 2008), sendo que Nagy, Kuijpers-Jagtman e Mommaerts (2009), afirmam que os estudos que comprovam a eficácia do tratamento a longo prazo, não são randomizados e apresentam pouco tempo de acompanhamento.

A sugestão de se fazer uma sobrecorreção, no momento da distração precoce, como forma de evitar a recidiva (HOLLIER 1999), também é questionada; pois a técnica resultaria em problemas ortodônticos graves (MEAZZINI 2008).

Alguns autores (MURRAY 1984; MULLIKEN E KABAN 1987; KAHI-NIEKE 1998; LOPES E FERNANDES 1998; GONZALES E LOPES 1998; LOPES 2002; GONZALES 2004; BUENO 2002; LOPES 2003; MOULIN-NOMSEE 2004) preconizam o uso de aparelhos ortopédicos e ortodônticos, pré e pós distração, no tratamento precoce dos pacientes com microssomia hemifacial, relatando que os mesmos atuam sobre as disfunções musculares, fazendo com que o tratamento apresente estabilidade após término do crescimento; mas estudos conduzidos com eletromiografias (VARGEVIK 1984; SILVESTRI *et al* 2008) mostram que, após tratamento, as disfunções musculares voltam aos valores iniciais, sendo que esses

mesmos estudos apontam para recidiva do tratamento. Os bons resultados obtidos nos primeiros estudos se dão devido a um curto período de acompanhamento.

A ortopedia funcional, combinada com ortodontia fixa, como único tipo de tratamento proposto para corrigir a assimetria facial na microssomia hemifacial em casos mais brandos é relatado na literatura (KAPLAN 1990; GONZALEZ 2004), mas Meazzini *et al* (2008) sugere que esses e outros relatos foram feitos com pacientes com diagnóstico errôneo; apresentam fenótipo da microssomia, mas apresentam uma matriz funcional normal (traumas na região).

6 CONCLUSÃO

O tratamento precoce cirúrgico, combinado com ortopedia funcional e ortodontia fixa, nos pacientes com microsomia hemifacial, é o mais indicado na literatura.

Embora esse tipo de tratamento seja sujeito à recidiva, o mesmo previne problemas de apnéia, além de promover uma melhora no aspecto psicossomático do paciente.

Antes de conduzir este tipo de tratamento, o cirurgião dentista deve notificar os responsáveis pelo paciente sobre a possível necessidade de intervenções cirúrgicas posteriores, levando-se em conta o alto custo do mesmo.

O tratamento dessa patologia deve ser realizado por uma equipe multidisciplinar, para promover melhores resultados estético-funcionais e um melhor prognóstico para o paciente.

O papel do cirurgião dentista, na reabilitação facial desses pacientes é de fundamental importância dentro da equipe multidisciplinar. Isso torna obrigatório o conhecimento sobre esta patologia, para que o tratamento e prevenção das alterações faciais e bucais sejam realizados da melhor maneira possível.

REFERÊNCIAS

AL RUHAIMI KA. Comparison of different distaction rates in the mandible: na experimental investigation. **Int. J. Oral Maxillofac. Surg.**, v. 30, p. 220-227, 2001.

BARNI, T., FANTONI, G., GLORIA, L., MAGGI, M., PERI, A., BALSÌ, E., GRAPPONEC, VANELLI, G.B. Role of endothelin in the human craniofacial morphogenesis. **J craniofac Genet Dev Biol**, New York, v. 18, n. 4, p. 183-194, oct-dec, 1998

BUENO, G.F.; LOPES, L.D.; MAGALHÃES, M.C.C.G. Assistência multidisciplinar aos portadores de Síndrome de Goldenhar. **RPG**, São Paulo; v. 9, n.3, p.276, jul/set 2002.

CARVALHO, G.; SONG, C.S.; VARGERVIK.; LALWANI, A.K.: Auditory and facial nerve dysfunction in pacientes with hemifacial microsomia. **Arch otolaryngol head and neck surg.** Chicago, v. 125, n.2, p.209-212, 1999.

CHO, B.C.; SHIN, D.P.; PARK, J.W.; BAIK, B.S. Bimaxillary osteodistraction for the treatment of asymmetry in adults. **Br J Plast Surg**, Edinburgh, v. 54, p. 491-498, 2001

COHEN, S.R. Craniofacial distraction with a modular internal distraction sytem: evolution of design and surgical techniques. **Plast Reconstr Surg**, Baltimore, v. 103, p. 1592-1607, 1999.

D'ANTONIO, L.L.; RICE, R.G.; FINK, S.C. Evaluation of pharyngeal and laryngeal structure and function in patients with oculoauriculovertebral spectrum. **Cleft Palate Craniofac J**, Pittsburgh, v. 35, n.4, p. 333-341, apr 1998.

DINER, P.A. **Intraoral mandibular distraction: indications, technique and long-term result.** Ann Acad Med Singapore, v. 28, n. 5, p. 634-641 , Sep 1999

ESCOBAR, L.F.; LIETCHTY, E.A. Late gestacional vascular disruptions inducing craniofacial anomalies: a fetal lamb model. **J Craniofac Genet Dev Biol**, New York, v. 18, n. 3, p. 159-163, jul-set, 1998

EWART-TOLAND, A.; YANKOWITZ, J.; WINDER, A.; IMAGIRE, R.; COX, V.A.; AYLSWORTH, A.S.; GOLABI, M. Oculoauriculovertebral abnormalities in children of diabetic monthers. **Am J Med Genet**, v. 90, n. 4, p. 303-309, New York Apr 2000

FREITAS, R.S.; SOUZA, R.T., CALIXTO, E.C., BIAGI, V.M., LUCKOWINVITTI, H., Microsomia hemifacial: o espectro de 163 pacientes tratados, **Rev Bras Cir Craniomaxilofac**, n. 11, v. 3, p. 89-93, 2008

FINNEL, R.H.ET. AL. **Neural tube and craniofacial defects with special emphasis on folate pathway genes.** Crit ver oral Biol Med, Alexandria, v.9, n.1, p.38-53, Jan, 1998.

- GONZALES, N.Z.T. & LOPES, L.D. **Logopedia y ortopedia maxilar em la rehabilitación orofacial**. Barcelona-Spain: Masson S.A., p. 121, 1998
- GONZALEZ, E.; ELENA, M. **Manejo ortodóncico-ortopédico del niño com microsomia facial**. Rev Cubana Estomatol. 41(1) ene-abr. 2004.
- GORLIN, R.J.; PINDBORG, J. **Syndromes of Head and Neck**. New York: McGraw-Hill, p. 261-265, 1964
- GORLIN, R.G.; COHEN, M.M.; LEVIN, L.S. **Syndromes of the head and neck**. New York: Oxford University Press, p.641-649, 707-08, 1990.
- GORGU ,M.; ASLAN, G. Goldenhar syndrome with situs inversus totalis. **Int J Maxillo Fac Surg**. Copenhagen, v.27, n.5, p.404, May, 1998.
- HAMADA Y, KONDOH T, OGAWA T, SEKIYA H, SETO K. Backward distaction osteogenesis of condilar segment in patient with mandibular ramus deficiency- Report of a case. **Oral Surg., Oral Med. and Oral Path.** v. 98, n.1, p. 28-31, 2004
- HOLLIER, L.H.; KIM, J.H.; GRAYSON, B.; MCCARTHY, J.G. Mandibular growth after distraction in patients under 48 months of age. **Cleft Palate Craniofac Surg.**, v. 103, n. 5, p. 1361-1370, apr 1999.
- ILIZAROV GA. The principles of the Ilizarov method. Bull Hosp. J. Dis. Orthop. epiphyscolysis in experiment. **Ortop Traumatol Protez.** V.31, p.26, 1970.Inst. 1088; 48; 1-11.
- ISERI, H.; KISNISCI, R.; ALTUG-ATAC,A.T. Ten year up of a patient with hemifacial microsomia treatd with distraction osteogenesis and orthodontics: an implant analysis. **Am J Orthod Dentofacial Orthop.** 134(2): 296-304, Aug, 2008.
- KABAN, L.B.; SELDIN, E.B.; KIKINIS, R.; YESHWANT, K.; PADWA, B.L.; TROULIS, M.J. Clinical application of curvilinear distraction osteogenesis for correction of mandibular deformities. **J Oral Maxillofac Surg.**, v. 67, n.5, p. 996-1008, may 2009.
- KAHI-NIEKE, B. Effect of early orthopedic intervention on hemifacial microsomia patients: na approach to a cooperativeevaluation of results. **Am J Ort dento Fac Orthop**, St Louis, v.114, n.5, p.538-550, may, 1998.
- KANE, A.A.; LO, L.J.; CHRISTENSEN, G.E.; VANNIER, M.W.; MARSH; J.L.; Relationship between bone and muscles of mastication in hemifacial microsomia. **Plast Reconstr Surg.**, v. 99, n. 4, p. 990-999, april 1997
- KAPLAN, R.P. INDUCED CONDYLAR GROWTH IN A PATIENT WITH HEMIFACIAL MICROSOMIA. **Angle Orth.**, v. 59, n. 2, p. 85-90. 1989.
- KARAHARJU-SUVANTU, T.; KARAHARJU, R.R.: Mandibular distraction. **J. Cranio Maxilo Facial Surg**, Stuttgart, v.18, n.6, p.280-283, Aug, 1990.

KEARNS, G.P.; PADWA, B.L.; MULLIKEN, J.B.; KABAN, L.B. Progression of facial asymmetry in hemifacial microsomia. **Plastic. Reconst. Surg.** Baltimore, v.105, n.2, p.492-8, Feb, 2000.

KEOGH, I.J.; TROULIS, M.J.; MONROY, A.A.; EAVEY, R.D., KABAN, L.B. Isolated microtia as a marker for unsuspected hemifacial microsomia. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg.**, v. 133, n. 10, p. 997-1001, oct 2007.

KIM, S.; PARK, J.L.; BAEK, S.H.; CHUNG, J.H; KIM, J.C.; PARK, C.G. Accelerated development of the first and second mandibular molars after distraction osteogenesis of the mandible in patients with hemifacial microsomia. **J Craniofac Surg.**, v. 20, n. 3, p. 797-800, may 2009.

KULEWICZ, M.; CUDIZILO, D.; HORTIS-DZIERZBICHA, M; OBLOJ, B.; KROL, Z.: Distraction osteogenesis in the treatment of hemifacial microsomia. **Med Wieku Rozwoj.**, v. 8, n. 3 pt2, p. 761-772, jul-sep 2004.

LAMMER, E.J.; CHEN, D.T.; HOAR, R.M.; AGNISH, N.D.; BENKE, P.J.; BRAUN, J.T.; CURRY, C.J.; FERNHOFF, P.M.; GRIX, A.W.JR.; LOTT, I.T.: Retinoic acid embryopathy. **N Engl J Med, Boston**, v.313, n.14, p.837-841, Oct, 1985.

LOPES, L.D. & FERNANDES: Microsomia hemifacial. **Rev Bras Cir Craniomaxillofacial**, São Paulo, v.1, n.1, p.13, jan 1998.

LOPES, L.D.; BUENO, D.F.; VACCARI-MAZZETTI, M,P.; Ortopedia maxilar e distração osteogênica nas deformidades mandíbulo faciais em portadores de Sequência de Pierre Robin e nas microsomias hemifaciais. **Orto 2002 – Nova visão em ortodontia/ortopedia funcional dos maxilares**. Cap 15, p. 515-523, São Paulo, 2002

LOPES,L.D. Ortodontia,Ortopedia Maxilar e Distração Osteogênicas nas Deformidades Mandíbulo faciais em Portadores de Sequência de Pierre Robin e nas Microsomias Hemifaciais. In **Nova Visão em Ortodontia, Ortopedia Funcional dos Maxilares** cap. 15, 515-523, 2003.

MANGANELLO, L.C. Microsomia hemifacial, síndrome de Treacher-Collins e sequencia de Pierre Robin. In: SOUZA, L.C.M.; SILVEIRA, M.E. **Cirurgia Ortognática e Ortodontia**. Ed. Santos, p.193-211, 1998.

MARUKO, E.; HAYES, C.; EVANS, C.A.; PADWA, B.; MULLIKEN, J. B.; Hypodontia in hemifacial microsomia. **Cleft Palate Craniofac J.** v. 38, n.1, p. 15-19, jan 2001.

MCCARTHY, J.G.: The role of distraction osteogenesis in the reconstruction of the mandible unilateral craniofacial microsomia. **Clin Plast Surg**, New York, v.21, n.4, p.625-631, Apr, 1994.

MCCARTHY JG, SCHREIBER J, KARP NCH, THORNE BH, GRAYSON M.
Lengthening of the human mandible by gradual distraction (1992) apud Al Ruhaimi
KA. **Int. J. Oral Maxillofac. Surg.**; n. 30, p. 220-227, 2001

MCCARTHY, J.G.: The role of distraction osteogenesis in the reconstruction of the
mandible unilateral craniofacial microsomia. **Clin Plast Surg**, New York, v.21, n.4,
p.625-631, Apr, 1994.

MEAZZINI, M.C.; CAPRIOGLIO, A.; GARATTINI, G. LENATTI, L.; POGGIO, C.E.
Hemimandibular hypoplasia successfully treated with functional appliances: is it
hemifacial microsomia? **Cleft Palate Craniofac J.**, v. 45, n. 1, p. 50-56, jan 2008.

MEAZZINI, M.C.; MAZZOLENI, F.; BOZZETTI, A.; BRUSATI, R. Does functional
appliance treatment truly improve stability of mandibular vertical distraction
osteogenesis in hemifacial microsomia? **J Craniomaxillofac Surg.**, v. 36, n.7, p. 384-
389, oct 2008.

MEAZZINI, M.C.; MAZZOLENI, F.; GABRIELE, C.; BOZZETTI, A. Mandibular
distraction osteogenesis in hemifacial microsomia: long-term follow-up. **J
Craniomaxillofac Surg.**, v. 33, n.6, p. 370-376, 2005.

MEURMANN, Y. Congenital microtia and meatal atresia. **Arch. Otolaryngol**,
Chicago, v.66, p.443-450, 1957.

MEYER U, MEYER T, WIESMANN HP, KRUSE-LÖSLER B, VOLLMER D,
STRATMANN U, JOOS U. Mechanical tension in distraction osteogenesis regulates
chondrocytic differentiation. **Int. J. Oral Maxillofac. Surg.**v. 30, p. 522-530, 2001

MOLINA, F.: Mandibular distraction: surgical refinements and long-term results. **Clin
Plast Surg.**, v. 31, n. 3, p. 443-462, vi-vii, jul 2002.

MOLINA, F.; ORTIZ-MONASTERIO, F.: Mandibular elongation and remodelling by
distraction: a farewell to major osteotomies. **Plast Reconstr Surg**, Baltimore, v.96, n.4,
p.825-40, sep 1997.

MONAHAN, R .*et al.* Hemifacial microomia. Etiology, diagnosis and treatment. **J Am
Dent Assoc.** 132(10): 1402-8, Oct, 2001.

MOORE, K.L.; PRESAUD, T.V.N. O aparelho faríngeo. In Embriologia básica, Cap.
11. P.171-209, 2000.

MOULIN-ROMSEE, C.; VERDONCK, A. Treatment of hemifacial microsomia in
growing child: the importance of co-operation between the orthodontist and the
maxillofacial surgeon. **J Orthod.** 31(3): 190-200, sep, 2004.

MULLIKEN, J.B.; KABAN, L.B. Analysis and treatment of hemifacial microsomia
inchildhood. **Clin Plast Surg.** New York, v.14, n.1, p.91-100, Jan, 1987.

- MUNRO, I.R. & LAURITZEN, C.G.: Classification and treatment of hemifacial microsomia. In Caroni, E.P.: **Craniofacial Surgery**. Boston, Little, Brown & Co., p.377-390, 1985
- MURRAY, J. E.; KABAN, L. B.; MULLIKEN, J. B.: Analysis and treatment of hemifacial microsomia. **Plast. Reconstr. Surg.**, Baltimore, V. 74, n. 2, p. 186-99, Feb. 1984.
- NAGY, K.; KUIJPERS-JAGTMAN, A.M.; MOMMAERTS, M.Y. No evidence for long-term effectiveness of early osteodistraction in hemifacial microsomia. **Plast Reconstr Surg.**, v. 124, n. 6, p. 2061-2071, dec 2009.
- NAKAJIMA, H.; GOT, G.; TANAKA, N.; ASHIYA, H.; IBUKIYAMA, C.: Goldenhar syndrome associated with various cardiovascular malformations. **JPN Circ J, Kyoto**, v.62, n.8, p.617-620, Aug, 1998.
- OBWEGESER HL. Temporal approach to the TMJ, the orbit, and the retromaxillary-infracranial region. **Head Neck Surg.**, v. 7, n. 3, Jan-Feb, 1985.
- ORTIZ MONASTERIO F.; MOLINA F.; ANDRADE L.; RODRIGUEZ C.; SAINZ ARREGUI J. Simultaneous mandibular and maxillary distraction in hemifacial microsomia in adults: avoiding occlusal disasters. **Plast Reconstr Surg.**, v. 100, n. 4, p. 852-61, Sep, 1997.
- PERLYN C.A.; SCHMEIZER R.E.; SUTERA S.P.; KANE A.A. Effect of distraction osteogenesis of the mandible on upper airway volume and resistance in children with micrognathia. **Plast Reconstr Surg.**, v. 109, n. 6, p. 1809-18, May, 2002.
- POLLEY, J.W.; FIGUEROA, A.A.; LIOU, E.J.; COHEN, M. Longitudinal analysis of mandibular asymmetry in hemifacial microsomia. **Plast Reconstr Surg.**, v. 99, n.2, p. 328-339, feb 1997.
- POSWILLO, D.E.: Otomandibular deformity: Pathogenesis as a guide to reconstruction. **J Oral Maxillofac Surg**, Philadelphia, v.2, n.2-3, p.64-72, Aug, 1974.
- POSWILLO, D.E.: The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. **Oral Surg**. St Louis, v.35, n.2-3, p.302-28, Mar, 1973.
- PRUZANSKY, S: Not all dwarfed mandibles are alike. **Birth Defects**, v.1, p.120, 1969.
- RACHMIEL, A.; MANOR, R.; PELEP, M.; LAUFER, D. Intraoral distraction osteogenesis of the mandible in hemifacial microsomia. **J Oral Maxillofac Surg**, Philadelphia, v.59, n.7, p.728-733, jul, 2001.
- ROGERS, S.F., EPPLEY B.L., NELSON, C. L., SADOVE, A.M., Hemifacial microsomia: assessment of classification systems, **J. of Craniofacial Surg**. n.3, v.2, p. 114-126, dec. 1991
- ROSSI, N.J., ROSSI, R.C., RODE, S., RODE, R., Avaliação clínica e cefalométrica do uso de um ativador ortopédico funcional em pacientes pré adolescentes do sexo

feminino portadoras de disostose mandíbulo-facial, **J Bras Ortodontia Ortop. Maxilar**, n. 1, v. 2, p. 67-72, mar-abr, 1996

SARNAS, K.V.; RUNE, B.; ABERG, M. Maxillary and mandibular displacement in hemifacial microsomia: a longitudinal Roentgen stereometric study of 21 patients with the aid of metallic implants. **Cleft Palate Craniofac J.**, v. 41, n.3, p. 290-303, may 2004.

SCHIMID, W.; DEREGIBUS, A.; MONGINI, F.: Conservative treatment of craniomandibular asymmetries during growth. A long term study. **Prog Orthod.**, v. 8, n. 1, p. 62-73, 2007.

SCOLOZZI, P.; HERZOG, G.; JAQUES, B. Simultaneous maxillo-mandibular distraction osteogenesis in hemifacial microsomia: a new technique using two distractors. **Plast Reconstr Surg.**, v. 117, n.5, p. 1530-1541, apr 15, 2006.

SHAW, G.M. ET AL. Periconceptional vitamin use, dietary folate, and the occurrence of tube defects. **Epidemiol**, Baltimore, v.6, n.3, p.219-226, may, 1995.

SHETYE, P.R.; GRAYSON, B.H.; MACKOOL, R.J.; MCCARTHY, J.G. Long-term stability and growth following unilateral mandibular distraction in growing children craniofacial microsomia. **Plast Reconstr Surg.**, v. 118, n. 4, p.985-995, sep 15, 2006.

SILVESTRI, A.; NATALI, G.; IANNETTI G. Funcional therapy in microsomia: therapeutic protocol for growing children. **J Oral Maxillofac Surg.**, v. 54, n. 3, p. 278-280, mar. 1996

SILVESTRI, A.; MARIANI, G.; VERNUCCI, RA.: Ramus mandibulae nervus facialis palsy in hemifacial microsomia. **Eur J Paediatr Dent.**, v. 9, n.4, p. 175-182, dec. 2008

SINGER, L.S.; HAAN, E.; SLEE, J.; GOLDBLATT, J.: Familial hemifacial microsomia due to autosomal dominant inheritance. Case report. **Austr. Dent. J.** Sydney, v.39, n.5, p. 287-291, may. 1994.

SNYDER, C.C.; LEVINE, G.A.; SWANSON, H.M.; BROWNE, E.Z.: Mandibular lengthening by gradual distraction. **Plast Reconstr Surg.** Baltimore, v.51, n.5, p.506-08, May, 1973.

STOLL, C.; VIVILLE, B.; TREISSER, A., GASSER, B. A family with dominant oculoauriculovertebral spectrum. **Am J Med Genet**, New York, v. 78, n. 4, p. 345-349, jul, 1998

STRICKER, M.; RAFAEL, B.; VAN DER MELTEN, J.; Craniofacial malformations. Churchill Livingstone, UK, 1991

SWEMEN G, SCHLIEPHAKE H, DEMF R, SCHIERLE H, MALEVEZ C. Craniofacial distraction osteogenesis: a review of literature. Part 1: clinical studies. **Int. J. Oral Maxillofac. Surg.** v. 30, p. 89-103, 2001

VACCARI-MAZZETTI, M.P. **Distração óssea associada a ortopedia mandíbulo-maxilar**. Rio de Janeiro, 1999, 39 p. [Trabalho apresentado no 34 Congresso Brasileiro de Cirurgia Plástica para Exame de Membro Titular- Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica].

VACCARI-MAZZETTI, M.P.; LOPES, L.D.; Distracion ossea en casos severos de hipoplasia mandibular. **Anales Del XIII Congreso de La Federacion Iberolatinoamericana de Cirurgia Plástica**, p. 211-216, Peru, 2000

VACCARI-MAZZETTI, M.P.; HARO, J.P.M.; LOPES, L.D.: BUENO, D.F. Facial growth in mandible elongation and Goldenhar syndrome. **Braz. J. Craniomaxillofacial Surg.** Porto Alegre, v.3, n.1, p.19, june, 2000.

VAN STRIJEN. Complications in bilateral mandibular distraction osteogenesis using internal devices. **Oral Surg., Oral Med. and Oral Path.**v. 96, n.4, p. 392-403, 2003

VENTO, A. R.; LABRIE, R. A.; MULLIKEN, J. B. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. **Cleft Palate Craniofac J, Pittsburg**, v.28, n.1, p.68-76, Jan 1991.

VARGERVIK, K.; MILLER, A.J. Neuromuscular patterns in hemifacial microsomia. **Am J Orthod.**, v. 86, n.1, p. 33-42, jul 1984.

VARGERVIK, K.; OUSTERHOUT, D.K.; FARIAS, M. Factors affecting long-term results in hemifacial microsomia. **Cleft Palate J.**, v. 23, Suppl 1, p. 53-68, dec 1986.

