

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON MICROSOMIA HEMIFACIAL*

AUTORES:

Dr. TOMAS LARA GARCIA**

Dra. INES ULFE•

Dr. JUAN C. RODRIGUEZ••

Dr. PEDRO L.V. DOGLIOTTI•••

**SERVICIO DE CIRUGIA PLASTICA Y QUEMADOS
DEL HOSPITAL PEDIATRICO
"Prof. Dr. JUAN P. GARRAHAN"**

* * Médico Becario de 3er. Año

• Odontóloga

•• Cirujano Plástico Principal

••• Jefe del Servicio

*** : Trabajo publicado en la revista "La Prensa Médica Argentina"; Vol. 89; Núm. 5; Año 2002; págs. 408-413. Presentado como tema libre en el XXX Congreso Argentino de Cirugía Plástica, Mar del Plata, 2-6 de diciembre de 2000. Buenos Aires – Argentina.**

Correspondencia a: Dr. Tomás Lara García. Rivera Indarte 585 3º C (1406) Buenos Aires-Argentina

E-mail: esteticayreconstructiva@yahoo.com; tolaga@hotmail.com

<http://ar.geocities.com/esteticayreconstructiva>

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON MICROSOMIA HEMIFACIAL

RESUMEN:

La microsomnia hemifacial se manifiesta como un conjunto de anomalías congénitas que involucran el esqueleto, los tejidos blandos y las estructuras neuromusculares derivadas exclusivamente del primer y segundo arcos branquiales junto con el núcleo del hueso temporal.

Tiene una variada presentación de deformidades clínicas, que le ha dado distintos nombres y una comprensión incompleta de su patogénesis. Tomando en cuenta los casos esporádicos y el hecho de que ha ocurrido en familias, con diversos modos de herencia, sugieren una etiología heterogénea.

Realizamos un protocolo para evaluar de esta enfermedad: Anomalías extracraneales y asociadas a través de las clasificaciones OMENS y OMENS-Plus, diagnóstico, tratamiento, pronóstico y como se presentó en los pacientes.

SUMMARY:

The term hemifacial microsomnia enhances several inherited disorders involving the skeleton, soft tissues and neuromuscular structures originated exclusively in the first and second branchial arch, together with the nucleus of the temporal bone.

We present here guidelines to evaluate the disease: extracranial anomalies and associates to two classification systems O.M.E.N.S. and O.M.E.N.S.-Plus, diagnosis, treatment, prognosis and evolution of the patients.

PALABRAS CLAVES: Microsomnia hemifacial. Espectro oculoaurículovertebral. Síndrome de Goldenhar. Protocolo de seguimiento. Clasificaciones OMENS y OMENS-PLUS.

INTRODUCCION:

La microsomnia hemifacial (MHF), término dado por Gorlin y Pindborg en 1964, es un conjunto de anomalías congénitas que afectan el desarrollo y crecimiento¹² del esqueleto, tejidos blandos y estructuras neuromusculares¹⁵ derivadas exclusivamente del primer y segundo arcos branquiales junto con el núcleo del hueso temporal.³

La etiología de la MHF se desconoce hasta la actualidad;¹³ Poswillo en 1973, realizó una fenocopia animal,¹⁸ en la que encontró hemorragia de la arteria estapedial, que produce un hematoma en el área de los dos primeros arcos branquiales. El tamaño del hematoma y la lesión del tejido resultante, explican la morfología y las variaciones de la MHF en los modelos experimentales. Esta condición puede aplicarse al humano.

Muchos casos de MHF son esporádicos y aislados, algunos de ellos se han reportado en familias ^{4, 22, 23} incluso en gemelos monocigóticos y en individuos en los que la afección ha sido observada en generaciones sucesivas. Poonawalla *et al*, 1980; reportó un caso de MHF en un paciente con síndrome de Klinefelter (47 XXY).²⁰ Cohen *et al*, refiere que algunas de las anomalías cromosómicas son asociaciones significativas y que algunas ocurren coincidentemente.⁴ Grabb en 1965, de un estudio de 102 personas que padecían MHF, llegó a la conclusión de que hay un riesgo empírico del 2% de que los enfermos tengan hijos que la padezcan.¹⁰

La MHF es la segunda anomalía más común de los síndromes de cabeza y cuello¹⁷ después de la fisura de labio y paladar completa o incompleta.^{10, 14} Es mayormente unilateral (Fig.1); pero se presenta bilateralmente en el 15 al 30 % de los casos (Poswillo, 1989), casi siempre en forma asimétrica¹² (Fig. 2). Los varones están más afectados que las mujeres (Grabb, 1965)¹⁰ en relación 3:2. Se presenta más del lado derecho¹⁵ con una relación 3:2 comparado con el izquierdo. No existe una verdadera incidencia; pero se sugiere que la incidencia de la MHF es de 1:5642 (Grabb, 1965).¹⁰ Poswillo reportó 1:3500.⁷



Fig. 1.- Paciente de sexo femenino con microsomia hemifacial (MHF) derecha con microtia grado III. Obsérvese la irregularidad del contorno facial, que muestra la desviación marcada de la punta del mentón, defecto leve del espesor del tejido blando. (Cortesía de la Dra. Gloria Manassero)



Fig. 2.- Paciente de sexo femenino con MHF bilateral. Obsérvese en el lado izquierdo el macrostoma, desviación del mentón y defecto moderado del espesor de los tejidos blandos; en el lado derecho existe microtia tipo lóbulo. (Cortesía de la Dra. Gloria Manassero)

La MHF puede variar en extensión y grado de alteraciones presentes, se caracteriza por diversos grados de trastornos en el oído, mandíbula y estructuras vecinas. En los casos unilaterales la mandíbula está desviada hacia el lado afecto (Fig. 1 y 2) y el plano oclusal es empujado hacia delante en el mismo lado. Frecuentemente se presenta con microtia del mismo lado, macrostoma (Fig.2), compromiso del nervio facial,^{2, 22} asociación parálisis facial con disminución de la audición sensorineural,¹ parálisis palatina con lenguaje con hipernasalidad secundaria a insuficiencia velofaríngea,²¹ hipoplasia o parálisis de los músculos masetero, temporal y pterigoideos que a su vez –por esta condición- guardan una relación con la dismorfología mandibular.¹⁶

Tessier en su clasificación sobre las fisuras faciales relaciona muy comúnmente a la fisura N° 7 con la MHF y el síndrome de Treacher Collins y que la N° 8 es tanto para el síndrome de Treacher Collins como para el síndrome de Goldenhar.^{8, 24}

Recientemente se ha publicado un trabajo en el que se describe la asociación de la MHF con anormalidades funcionales en frecuencia y severidad de los desórdenes de la vía aérea y/o apnea

obstructiva del sueño (completa cesación de la ventilación durante el sueño aumentada por la anomalía craneofacial) que no han sido reportadas anteriormente.⁵

En algunas series se han incluido pacientes con diagnóstico de microtia aislada como una expresión parcial de MHF. Bennun *et al*, 1985 refiere que la microtia debe ser considerada una microforma de la MHF.² El espectro oculoaurículovertebral (Cohen *et al*, 1989) representa generalmente una amplia variación fenotípica de casos leves de microtia unilateral a casos severos con compromiso de microtia, hipoplasia mandibular y anomalías de vértebras cervicales.⁴ El síndrome de Goldenhar (Sugar, 1966) o displasia oculoaurículovertebral (Gorlin *et al*, 1963) es una variante del espectro con una expresión más severa en el que se incluyen microtia, hipoplasia mandibular, anomalías cervicales y/o quistes dermoides o lipodermoides. Y cuando existen anomalías cardiovasculares, pulmonares, hepáticas, gastrointestinales, esqueléticas, etc. se denomina "Complejo de Goldenhar Expandido".⁴

En la actualidad, la MHF está considerada como parte de un espectro continuo que incluye el síndrome de Goldenhar.^{4,7,9}

La MHF tiene una variada presentación que merece estar bien documentada, ese es el objetivo de nuestro trabajo.

Tabla No.1.- Protocolo

HOSPITAL DE PEDIATRIA S.A.M.I.C.
"Prof. Dr. JUAN P. GARRAHAN"
SERVICIO DE CIRUGIA PLASTICA Y QUEMADOS

PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON MICROSOMIA HEMIFACIAL (MHF)

H.C. No.:

I. DATOS DE FILIACION:

Apellido y Nombres:
 Fecha de Nacimiento: Edad: Sexo: M.....F.....
 Lugar de Nacimiento: Localidad: Provincia: País:
 Documento:
 Nombre de la madre: Edad: Doc.:
 Nombre del padre: Edad: Doc.:
 Domicilio habitual: Cód.: Tel.:
 Domicilio transitorio:
 Obra Social: Beneficiario titular No.:
 Razón Social Empresa: Localidad:
 Domicilio: C.P.:

II. ANAMNESIS:

Consulta por primera vez a la edad de: Al Servicio de:
 De este Hospital? Si.... No.... Cuál?.....
 Por: (Signos y síntomas)
 Se ordenó:
 Cumplió: Si.... No.... Por qué?.....
 En seguimiento: Si.... No.... Cuánto tiempo?.....

III. DATOS DE CRECIMIENTO FACIAL:

Crecimiento mandíbula asimétrico: Si ... No ... Hipoplasia muscular (músculos I y II arcos branquiales): Si ... No ...
 Parálisis del VII par (Facial): Si... No....

a.- Defectos de los tejidos duros (huesos, dientes, etc.): El lado anormal es: D..... I.....
 La **mandíbula** es: Corta Retrusiva Estrecha Está hacia abajo Hacia atrás
 El mentón está desviado hacia: D..... I..... Durante la apertura se desvía hacia el lado anormal: Si ... No ...
 Tienen **los dientes** buena oclusión?: Si.. No ... El **maxilar superior** y el **zigoma** son planos: Si.. No ..
 La **región nasomaxilar** está hacia abajo hacia delante
 Existe desplazamiento de la órbita: Si.....No.....

b.- Defectos de los tejidos blandos:

- Espesor: Conservado:Leve:Grave:
- Los músculos de la masticación y de la expresión facial son hipoplásicos: Si No
- Tiene **macrostoma**: Si No Tiene apéndices preauriculares (Desde el tragus a la comisura): Si .. No ...
- Tiene hendiduras faciales: Si No
- Funciones de los **nervios craneales**: Del **VII par** es buena: Si No Tiene paresia: Si No
- Tiene deficiencia sensitiva del **V par**: Si NoSi es no , entonces ¿De cuál?.....
- Función del **paladar blando**: Está conservada: SiNo Está desviado: Si No
- Tiene **deformidad auricular**:
GRADO I (Hipoplasia ligera, abombamiento leve; pero, todas las estructuras están presentes) Si No
- GRADO II (Ausencia de canal auditivo externo, hipoplasia variable de la concha) Si No
- GRADO III (Ausencia de aurículo, lóbulo con desplazamiento anteroinferior) Si No
- Tiene pérdida de la conducción auditiva: Si No

CLASIFICACION **OMENS** EN MHF

ORBITA (**O**), MANDIBULA (**M**), OIDO (**E**), NERVIO FACIAL (**N**),
TEJIDOS BLANDOS (**S**)

O0: Tamaño normal.....	E0: Normal.....	S0: Normal.....
O1: Tamaño anormal.....	E1: Tipo I.....	S1: Leve.....
O2: Posición anormal.....	E2: Tipo II.....	S2: Moderado.....
O3: Ambas.....	E3: Tipo III.....	S3: Grave.....
M0: Normal.....	N0: Normal.....	
M1: Tipo I.....	N1: Leve.....	
M2:	N2: Moderado.....	
M2A: Tipo IIA.....	N3: Grave.....	
M2B: Tipo IIB.....		
M3: Tipo III.....		

DIAGNOSTICO(S) CLINICO(S).....
.....
.....

OMENS-PLUS (O.M.E.N.S. + Anomalías extracraneales):
.....
.....

EVALUACION RADIOGRAFICA

Datos radiográficos de la mandíbula (de acuerdo a la anatomía de la rama (RM) y la ATM):

- Tipo I (Minimandíbula y miniarticulación temporomandibular – Estructuras presentes normales en forma y localización, pero pequeñas).....
- Tipo II (RM pequeña; de forma anormal y ATM hipoplásica).....
- Tipo IIA (Grado leve y localización ATM aceptable para la función asimétrica).....
- Tipo IIB (ATM muy hipoplásica y desplazada en sentido medial, anterior e inferior –en relación con el lado normal).....
- Tipo III (Ausencia total de la RM y la ATM).....

TRATAMIENTO DE LA MHF:

Se le colocó: ACTIVADOR: Si No... Requiere sólo este tipo de terapéutica: Si ... No (Detalle las veces).....

Requiere de cirugía para corregir:.....
.....
.....

TIPOS DE CIRUGIA (Detallar con nombre, fecha y Cirujanos a la primera, segunda, etc.):
.....
.....
.....
.....

SEGUIMIENTO EN MHF:

ESTADIO FINAL: (Discriminar por etapas –de acuerdo a lo anterior- ubicando el tiempo, edad, resultados inmediatos o mediatos. Se puede usar como ejemplo los siguientes ítems. Si hubiere uno nuevo que agregar, escríbalo)

- RM corta, desplazada hacia medial : Si ... No ...
- Mandíbula plana, punto de barbilla desviado hacia el lado afectado, extremo dental superior desviado hacia el lado normal y el inferior –esquelético- hacia el afectado: Si..No..
- Hemicara corta:** Si ... No....
- Plano oclusal inclinado** (distancia acortada entre el borde infrorbitario, abertura piriforme y alveolo maxilar) Si.... No....
- Hueso zigomático plano:** Si.... No..... Con **órbita** desplazada Si.... No....

MATERIAL Y METODOS:

Se realizó un protocolo con datos de filiación, anamnesis, datos de crecimiento facial; clasificaciones O.M.E.N.S. (Vento *et al*, 1991)²⁵ y OMENS-Plus (Horgan *et al*, 1995),¹¹ evaluación radiográfica [(usando la clasificación de Pruzansky (1969) modificada por Kaban (1988)¹²], tratamiento de acuerdo a la presentación de la patología y seguimiento.

Se evaluaron las historias clínicas de 45 pacientes del hospital pediátrico "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" entre los años 1989 y 2000 con diagnóstico de MHF observados en los servicios de Cirugía Plástica, Pediatría, Genética y Otorrinolaringología, a los que se les realizó exámenes físicos, fotografías y radiografías convencionales incluyendo cefalogramas AP y lateral, panorámica de mandíbula, submentovertex y en algunos casos tomografías axiales computarizadas. Estos pacientes también fueron evaluados por los Odontólogos de nuestro Servicio.

La clasificación O.M.E.N.S. es un acrónimo de las siglas en inglés de las cinco principales manifestaciones de la MHF:²⁵

Orbita

Oo: Orbita con tamaño y posición normal.

O1: Tamaño orbitario anormal.

O2: Posición orbitaria anormal. (Colocar una flecha de la posición, ej.: O2 ↑ si es superior, O2 ↓ si es inferior).

O3: Posición y tamaño orbitario anormal.

Mandíbula

Mo: Mandíbula normal.

M1: La mandíbula y la fosa glenoidea son pequeñas con una rama corta.

M2: La rama mandíbula es corta y de forma anormal. Las subdivisiones A y B están basadas en la posición relativa del cóndilo y la articulación temporomandibular (ATM).

2ª: La fosa glenoidea tiene una posición anatómicamente aceptable con referencia a la ATM opuesta.

2b: La ATM está desplazada inferior, medial y anteriormente con un cóndilo severamente hipoplásico.

M3: Existe ausencia completa de rama, fosa glenoidea y ATM.

Ear (Oreja)

Eo: Oreja normal.

E1: Hipoplasia leve, pero todas las estructuras están presentes.

E2: Ausencia del canal auditivo externo con hipoplasia variable de la concha.

E3: Lóbulo malposicionado con ausencia de oreja. El remanente lobular generalmente está desplazado

inferior y anteriormente.

Nervio facial

N VIIo: No existe compromiso del nervio facial.

N VII1: Compromiso superior del nervio facial (ramas temporal y cigomática).

N VII2: Compromiso inferior del nervio facial (ramas bucal, mandíbula y cervical).

N VII3: Todas las ramas del nervio facial están afectadas. Se pueden analizar otros nervios comprometidos, tales como el trigémino N V (sensorial), hipogloso N XII y el resto de los nervios craneales se los anota con su propio numero.

Soft tissue (Tejidos blandos)

So: No existe deficiencia de tejidos blandos ni muscular.

S1: Deficiencia mínima de tejidos blandos y muscular.

S2: Moderada – entre los dos extremos, S1 y S3.

S3: Severa deficiencia de tejidos blandos debida a hipoplasia del tejido celular subcutáneo y músculo.

OMENS-Plus: Es la clasificación OMENS + anomalías extracraneales.¹¹

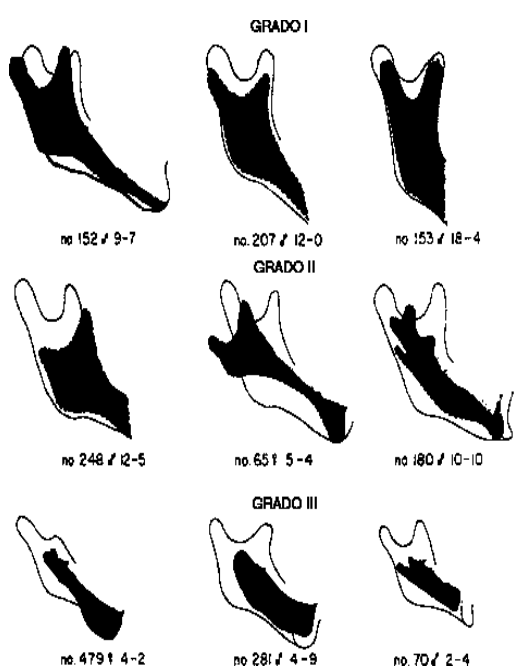


Fig. 3.- Clasificación de S. Pruzansky (1969).

En nuestra serie se usó para la evaluación radiográfica la clasificación original de Pruzansky propuesta en 1969 (Fig.No.3), modificada por Kaban et al (1981 y 1988) (Fig.No.4), escrita anteriormente con el acrónimo M. Para la valoración de las orejas se usó la clasificación de Marx (1926) y modificada por Meurman (1957), escrita arriba con el acrónimo E.²⁵

Cada paciente fue evaluado usando los sistemas O.M.E.N.S. y OMENS-Plus. El puntaje total de O.M.E.N.S. se calculó para cada paciente como la suma de su puntaje individual de la categoría anatómica, por ejemplo: Oo M3 E3 No S2, que hace un puntaje de 8. El puntaje total va de 0 a 15. Cada puntaje individual en nuestro protocolo se lo sumó al resto de los puntajes y se obtuvo por mayor puntaje la categoría más afectada (Fig.No.7).

Los pacientes con anomalías extracraneales fueron evaluados según la clasificación OMENS-Plus (Tabla No.2).

Si un paciente tenía múltiples defectos, se registró así: OMENS+ 1 Renal (1= Doble sistema pielocalicial+1 Esquelético (1= Luxación congénita de cadera). Para los casos de MHF bilateral se hizo separadamente la clasificación para cada uno de los cinco componentes de O.M.E.N.S. (Tabla No.3).

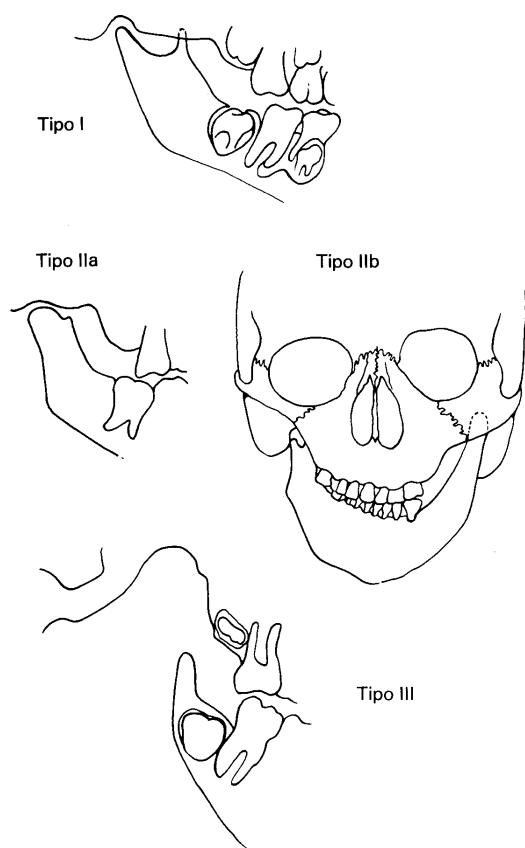
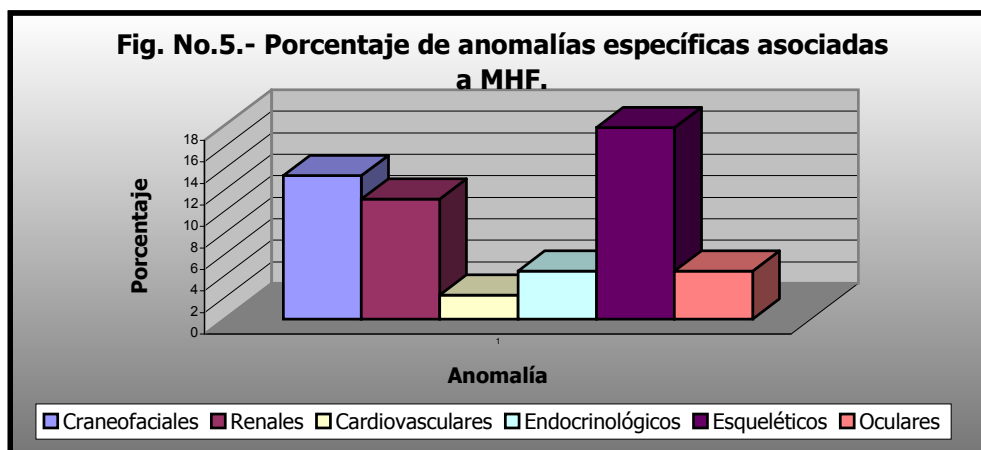


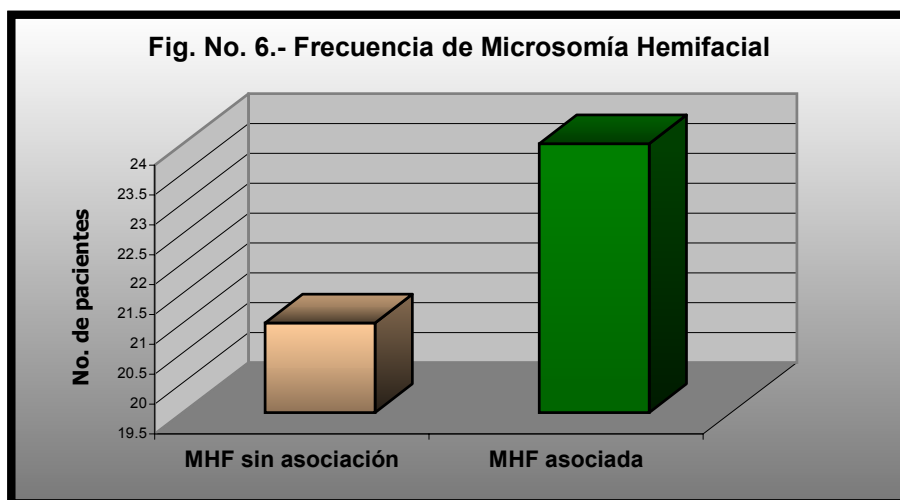
Fig. 4.- Clasificación de L. Kaban (1988).

RESULTADOS:

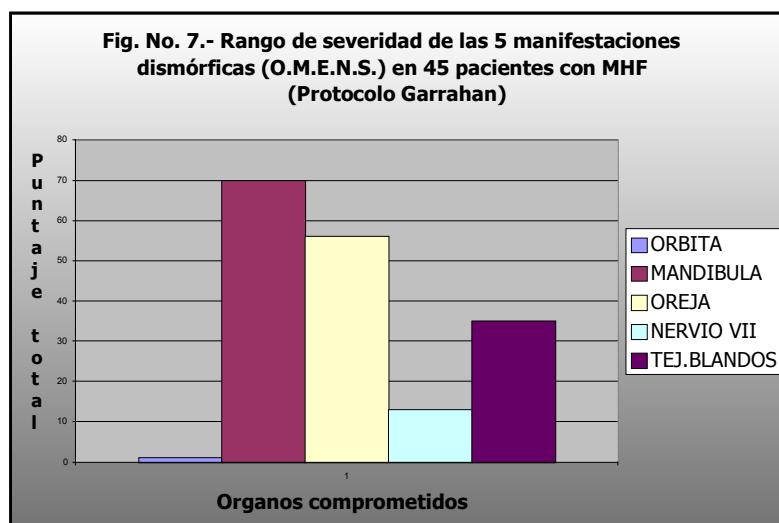
Se evaluó 45 pacientes con este protocolo: 20 varones (45%) y 25 mujeres (55%), cuya edad osciló entre 1 mes y 183 meses (media 50.4 meses). Treinta y siete pacientes (82%) eran del Gran Buenos Aires, el resto eran de las provincias del norte y sur de Argentina. El lado izquierdo estuvo comprometido en 25 pacientes (55.5%); el lado derecho lo estuvo en 18 pacientes (40%) y encontramos 3 pacientes (6.6%) con MHF bilateral (Tabla N° 3). La relación hombre-mujer y lado derecho-izquierdo fue de 1:1. Veintiocho pacientes tenían microtia y 11 tenían apéndices preauriculares representando el 69% de pacientes con anomalías auriculares. En la microtia unilateral (n=26); la oreja izquierda tenía anomalías en 14 casos (31%) y en el lado derecho 12 (26.7%). Las deformidades de las orejas eran grado II (n=6) y grado III (n=20). Hubo 3 casos con microtia bilateral con grados II y III combinados para cada uno. Cinco pacientes tenían quistes epibulbares (11%).



Veinticuatro pacientes (53,33%) (Fig. N° 6) tenían anomalías asociadas (Craneofaciales, renales, cardiovasculares, endocrinas, esqueléticas y oculares) (Tabla N°2 y Fig. N°5). La mandíbula estuvo comprometida en 41 pacientes (91,1%) (Fig. N° 7) de los cuales 38 pacientes (84,4%) fueron unilaterales y 3 pacientes (6,6%) fueron bilaterales. Cuatro pacientes (8,8%) fueron normales con sus mandíbulas (rango por O.M.E.N.S.: Mo=4; M1=13; M2=20; M3=5). Ocho pacientes (17,7%) tuvieron compromiso nervioso (rango N1=2 y N3=6). Treinta y tres pacientes (73,3%) tuvieron anomalías de tejidos blandos (rango So=12; S1=17; S2=14 y S3=2). El tiempo de seguimiento de pacientes varió entre los 2 meses y 111 meses (media 51.6 meses).



Se colocó activadores a 26 pacientes (57,7%). Se realizó cierre de macrostoma a 7 pacientes (15.5%), auriculoplastias a 15 pacientes (33.3%). A trece pacientes (28.8%) se les colocó injertos óseos. A 6 pacientes (13.3%) se les realizó osteotomías tipo Lefort I. A 12 pacientes (26.7%) se les realizó distracción mandibular y hubo complicaciones en 13 pacientes (28.8%) (entre ellas exposición de cartílagos, infección de heridas, necrosis de la punta del colgajo, etc.).



DISCUSION:

Se han creado múltiples sistemas de clasificación de esta enfermedad, creemos que las clasificaciones O.M.E.N.S. y OMENS-Plus reúnen muchos datos importantes de investigación, facilitando los diagnósticos. Cousley en 1993 consideró que el sistema O.M.E.N.S. puede mejorar las predicciones dado que es más sensible a la amplia heterogeneidad fenotípica de la MHF y que la sordera y los apéndices preauriculares están integrados dentro del grado de las lesiones auditivas.⁶

Los sistemas O.M.E.N.S. y OMENS-Plus se publicaron en 1991 y 1995 respectivamente: El primero toma las siglas de las cinco principales manifestaciones de la MHF y el segundo designa la

conurrencia de anomalías extracraneales de la misma enfermedad. Nuestro protocolo tiene datos de filiación, anamnesis, crecimiento facial y tratamiento e incluye estas dos clasificaciones. Esto nos permite diagnosticar, reconocer esta patología como se la ha descrito en la literatura mundial y llevar el seguimiento de los pacientes. Los datos de crecimiento facial de nuestro protocolo nos permitió reconocer el estado clínico del paciente y evaluarlo con los sistemas O.M.E.N.S. y OMENS-Plus. Los parámetros tomados para seguimiento de los pacientes nos permitió observar los tratamientos usados en cada uno de ellos y sus resultados. Las diferencias en cuanto al sexo, localización y alteraciones craneofaciales asociadas entre nuestro trabajo y otras series de importancia reportadas son detalladas en las tablas II y III.

Tabla No.2.- Distribución de hallazgos dentro de una anomalía específica

Categoría	Número	Categoría	Número
<i>Cráneo – Faciales</i>	6	<i>Esqueléticas</i>	8
Craneosinostosis	2	Polidactilia cubital	1
Fisura de labio	1	Acortamiento de M. I.	1
Fisura palatina	3	Agnesia de em. Tenar	1
		Lux. Cong. Cadera	1
<i>Renales</i>	5	Pie talo bilateral	1
Doble sist. Pielocalicial	1	Hemivértebras	1
Ectasia de pelvis	1	Hipoplasia de pulgar	1
Ectopía renal	1	Pectus carinatum	1
Hipoplasia renal	1		
Riñón en herradura	1	<i>Oculares</i>	2
<i>Cardiovascular</i>	1	Blefarofimosis	1
Estenosis art. Pulmonar	1	Coloboma del párp. sup.	1
<i>Endocrinológicos</i>	2		
Hipotiroidismo	1		
Criptorquidia	1		

COMENTARIO:

La MHF es una entidad con un espectro de anomalías congénitas cuyas lesiones son derivadas del primer y segundo arcos branquiales y que pueden ir asociadas en algunos casos con anomalías extracraneales. Algunos nombres ha tenido, lo que refleja una comprensión incompleta de su patogénesis cuya etiología es heterogénea.

En algunas series se han incluido pacientes con diagnóstico de microtia, aislado de la MHF. Existen trabajos publicados en que la microtia debe de ser considerada una microforma de la MHF y que es parte de un espectro que va desde una forma leve de presentación a una más severa. Un extremo del

espectro está representado por una microtia aislada o por apéndices preauriculares y en el otro extremo está el síndrome de Goldenhar. Entonces, la MHF, está considerada en la actualidad como parte de un espectro continuo que incluye el síndrome de Goldenhar.

Se han creado algunos sistemas para su diagnóstico. Consideramos que las clasificaciones O.M.E.N.S. y OMENS-Plus sirven para diagnosticar esta enfermedad. También estamos de acuerdo con Cousley –quien refiere– que el sistema O.M.E.N.S. puede mejorar las predicciones por ser más sensible a la amplia heterogeneidad fenotípica de la MHF y que la sordera y los apéndices preauriculares están integrados dentro del grado de las lesiones auditivas; reforzando el criterio de MHF escrito en el párrafo anterior.

Nuestro protocolo utiliza a las clasificaciones O.M.E.N.S. y OMENS-Plus en conjunto con otros parámetros que ayudan a valorar globalmente al paciente. Tiene seguimiento, pronóstico tratamiento y además, se pueden realizar estudios retrospectivos y prospectivos.

	O.M.E.N.S.	OMENS-Plus	S.A.T.	PROTOCOLO GARRAHAN
Varones	69	59	26	20
Mujeres	85	85	21	25
Lado derecho	69	41	23	18
Lado izquierdo	61	46	20	25
Bilateral		34		3
Extracraneal		67		24

Tabla No.3.- Incidencia y comparación de la MHF en pacientes del Protocolo Garrahan y los sistemas O.M.E.N.S., OMENS-Plus y S.A.T.

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- **Bassila M.K., Goldberg R.** The association of facial palsy and/or sensorineural hearing loss with hemifacial microsomia. *Cleft Palate J.* 26(4):287-291, 1989.
- 2.- **Bennun R.D., Mulliken J.B., Kaban L.B., Murray J.E.** Microtia: A microform of hemifacial Microsomia. *Plast Reconstr Surg.* 76(6): 859-863, 1985.
- 3.- **Caldarelli D.D., Hutchinson J.G. Jr., Pruzansky S., Valvassori G.E.** A comparison of microtia and temporal bone anomalies in hemifacial microsomia and mandibulofacial dysostosis. *Cleft Palate J.* 17(2):103-110, 1980.
- 4.- **Cohen M.M.Jr., Rollnick B.R., Kaye C.I.** Oculoauriculovertebral spectrum: An updated critique. *Cleft Palate J.* 26(4): 276-286, 1989.
- 5.- **Cohen S.R., Levitt C.A., Simms C., Burstein F.D.** Airway disorders in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 103(1):27-33, 1999.
- 6.- **Cousley R.R.J.** A comparison of two classification systems for hemifacial microsomia. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* (1993) 31, 78 – 82.

- 7.- **David D.D., Mahatumarat C., Cooter R.** Hemifacial microsomia: A multisystem classification. *Plast Reconstr Surg* 80(4):525-533, 1987.
- 8.- **David D.J., Moore M.H. Cooter R.D.** Tessier clefts revisited with a third dimension. *Cleft Palate J.* 26(3): 163-185, 1989.
- 9.- **Fink S.C., Hardesty R.A.** Craniofacial syndromes. En Bentz M.L. (Ed.), *Pediatric Plastic Surgery* (1st. ed.). Págs.: 18-22. Stamford, Connecticut: Appleton & Lange, 1998.
- 10.- **Grabb W.C.** Algunas anomalías de la cabeza y el cuello. En Grabb W.C. y Smith J.W. (Ed.), *Cirugía Plástica* (3era. ed.). Págs.: 113-128. España: Salvat Editores, 1984.
- 11.- **Horgan J.E., Padwa B.L., LaBrie R.A., Mulliken J.B.** OMENS-Plus: Analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* 32(5): 405-412, 1995.
- 12.- **Jackson I.T., Howard R.W.** Craniofacial microsomia. En Bentz M.L. (Ed.), *Pediatric Plastic Surgery* (1st. ed.). Págs.: 313-317. Stamford, Connecticut: Appleton & Lange, 1998.
- 13.- **Kaban L.B.** Anormalidades congénitas de la articulación temporomandibular. En Kaban L.B. (Ed.), *Cirugía Bucal y maxilofacial en niños* (1era. ed.) págs.:285-318. México: Nueva Editorial Interamericana, S.A. de C.V., 1992.
- 14.- **Kaban L.B., Mulliken J.B., Murray J.E.** Three-dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia. *Cleft Palate J.* 18 (2): 90-99, 1981.
- 15.- **Kapucu M.R., Losken H.W.** Craniofacial microsomia. En Weinzwieg J. (Ed.), *Plastic Surgery Secrets* (1st. ed.). Págs.: 108-110. Philadelphia: Hanley & Belfus, Inc.,1999.
- 16.- **Marsh J.L., Baca d., Vannier M.W.** Facial musculoskeletal assymetry in hemifacial microsomia. *Cleft Palate J.* 26 (4): 292-302, 1989.
- 17.- **McCarthy J.G.** Craniofacial microsomia. En *Clinics in Plastic Surg.* 24(3):459-474, 1997.
- 18.- **Poswillo D.** The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg.* 35(3):302-328, 1973.
- 19.- **Poswillo D.** The pathogenesis of the Treacher Collins syndrome (Mandibulofacial dysostosis). *British Journal of Oral Surgery* (1975), 13, 1-26.
- 20.- **Poonawalla H.H., Kaye C.I., Rosenthal I.M., Pruzansky S.** Hemifacial microsomia in a patient with Klinefelter syndrome. *Cleft Palate J.* 17 (3):195-196, 1980.
- 21.- **Shprintzen R.J., Croft C.B., Berkman M.D., Rakoff S.J.** Velopharyngeal insufficiency in the facio-auriculo-vertebral malformation complex. *Cleft Palate J.* 17(2): 133-137, 1980.
- 22.- **Soriano F., Camaras J., Kimura T.** Microsomia hemifacial. En Kimura T. (Ed.), *Atlas de Cirugía Ortognática Maxilofacial Pediátrica* (1era. ed.). Págs.: 261-267. Venezuela: Actualidades Médico Odontológicas Latinoamericana, C.A., 1995.
- 23.- **Taysi K., Marsh J.L., Wise D.M.** Familial hemifacial microsomia. *Cleft Palate J.* 20(1): 47-53, 1983.
- 24.- **Tessier P.** Anatomical classification of facial, cranio-facial and latero-facial clefts. *J. Max. Fac. Surg.* 4(1976) 69-92.
- 25.- **Vento A.R., LaBrie R.A., Mulliken J.B.** The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* 28(1): 68-77, 1991.