



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM PROCESSOS
INTERATIVOS DOS ÓRGÃOS E SISTEMAS



ANDRÉA ALVES DE CARVALHO

ASPECTOS CLÍNICOS E IMAGINOLÓGICOS DA MICROSSOMIA
HEMIFACIAL: SÉRIE DE CASOS

Salvador
2013

ANDRÉA ALVES DE CARVALHO

**ASPECTOS CLÍNICOS E IMAGINOLÓGICOS DA MICROSSOMIA
HEMIFACIAL: SÉRIE DE CASOS**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia, para obtenção do grau de Mestre em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas

ORIENTADOR: CARLOS MAURÍCIO CARDEAL MENDES

COORIENTADOR: MARIA RITA SANCHO RIOS XAVIER

Salvador
2013

SIBI/UFBA/Faculdade de Educação – Biblioteca Anísio Teixeira

Carvalho, Andréa Alves de.

Aspectos clínicos e imaginológicos da microssomia hemifacial: série de casos / Andréa Alves de Carvalho. – 2013.

58 f. il.

Orientador: Prof. Dr. Carlos Maurício Cardeal Mendes.

Coorientador: Profa. Dra. Maria Rita Sancho Rios Xavier.

Dissertação (mestrado) - Universidade Federal da Bahia, Instituto de Ciências da Saúde, Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, Salvador, 2013.

1. Face - Anomalias. 2. Dentes - Anomalias. 3. I. Mendes, Carlos Maurício Cardeal. II. Xavier, Maria Rita Sancho Rios. III. Universidade Federal da Bahia. Instituto de Ciências da Saúde. Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas. IV. Título.

CDD 617.643 – 23. ed.

ANDRÉA ALVES DE CARVALHO

**ASPECTOS CLÍNICOS E IMAGINOLÓGICOS DA MICROSSOMIA HEMIFACIAL:
SÉRIE DE CASOS**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas, do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal da Bahia, para obtenção do grau de Mestre em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas.

Aprovada em de de 2013.

Banca Examinadora

Adriana Bona Matos _____
Doutora em Dentística pela Universidade de São Paulo (USP)
Universidade de São Paulo

Carlos Maurício Cardeal Mendes – Orientador _____
Doutor em Saúde Coletiva pela Universidade Federal da Bahia
Universidade Federal da Bahia

Maria Betânia Pereira Toralles _____
Doutora em Medicina e Saúde pela Universidade Federal da Bahia (UFBA)
Universidade Federal da Bahia

AGRADECIMENTOS

A **Deus**, por me manter apoiada, protegida e firme na fé.

Aos **meus pais, Claudemiro e Maria Helena**, responsáveis por tudo o que sou. Alicerces em minha vida, apoio constante e firmeza na educação. Sem eles, nada seria possível.

Ao **meu irmão, Paulo**, que mantém a vibração em mim.

Ao **meu filho David**, companheiro, guerreiro, representação da nossa célula familiar.

Ao **meu filho Daniel**, que não mais presente em vida, mantém a energia, o espírito, a leveza circulando em mim e me fazendo crer na vida.

Ao **meu companheiro, Delmário Leal**, pelo incentivo, carinho e amor.

A **minha amiga/irmã, Norma Sampaio**, pelo incentivo a realização deste curso.

Aos **meus colegas/ amigos de jornada, Chris, Elvira, Robércia, Laís, Camila Cosmo, Milena, Leila e Igor**, pelo apoio, risadas e sofrimento compartilhado.

Ao **meu orientador Prof. Carlos Maurício Cardeal Mendes**, por ter sido mais que um orientador, mas, um amigo, pela paciência, presteza, carinho e dedicação.

A **minha coorientadora Maria Rita Sancho Rios Xavier**, pelo constante incentivo e dicas que foram diferencial na construção do trabalho.

Aos parceiros de trabalho junto aos pacientes portadores de Microsomia Hemifacial, **Ana Claudia Meira, Thais Nery, Anne Nery, Amélia Drummond, Carlos Elias de Freitas**, pelo compromisso com a assistência e confiança mútua.

Ao **Prof. Roberto Paulo Araújo**, coordenador do Programa de Pós graduação em Processos Interativos dos Órgãos e Sistemas (PPgPIOS), pela rigidez com candura, exigência com carinho, postura com leveza.

Aos **secretários do PPgPIOS, Marcelo, Célia e Bruno** pela gentileza e dedicações constantes.

A Associação Brasileira de Odontologia - regional Bahia, por ceder seus ambulatórios para assistência gratuita a crianças com necessidades especiais.

As crianças portadoras de Microsomia Hemifacial, foco desta dissertação, pela determinação, coragem e força de seguir a vida com alegria e amor.

Ao CAPES e UFBA pelo financiamento que possibilitaram a realização do projeto.

Se as coisas são inatingíveis [...] ora!
Não é motivo para não querê-las [...]
Que tristes os caminhos, se não fora
A presença distante das estrelas!

Mario Quintana

CARVALHO, Andréa Alves de. **Aspectos clínicos e imaginológicos da microssomia hemifacial:** série de casos. 58 f. il. Dissertação (Mestrado) – Programa de Pós-graduação em Processos Interativos dos órgãos e Sistemas, Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal da Bahia, Salvador, 2013.

RESUMO

A Microssomia Hemifacial (MH) faz parte de uma série de deformidades faciais descritas das síndromes do primeiro e segundo arcos branquiais (SAB) e representa a segunda maior frequência de malformação craniofacial seguida pelas fissuras lábio palatais. Sua etiologia é multifatorial de caráter congênito e não se conhece nenhum gene específico, apesar de alguns estudos demonstrarem uma herança autossômica dominante. A deformidade facial afeta, em diferentes graus de severidades, os olhos, mandíbula, orelha, nervos faciais e tecidos moles da face. O objetivo do estudo foi descrever uma série de casos de MH e reconhecer as estruturas faciais envolvidas a partir de dados de prontuários e dos laudos das imagens obtidas nos exames de radiografias panorâmicas e tomografias computadorizadas, pela técnica multislice, dos pacientes atendidos no Grupo de Estudo e Pesquisa em Pessoas com Anomalias Crânio-Faciais do Ambulatório de Cirurgia Buco-Maxilo-Facial/Ortopedia Funcional dos Maxilares/Ortodontia da ABO-BA. A descrição dos dados foi realizada segundo os prontuários e os laudos das imagens contidas. Foram descritos 07 (sete) prontuários de um total de 13 (treze). Dentre os aspectos descritos, podemos concluir que, não existe em Salvador, um centro especializado em deformidade de face, apesar da existência de uma demanda reprimida; os dados descritivos e de exames complementares devem seguir uma padronização para melhor diagnóstico precoce e preciso das alterações de face e para compreensão dos profissionais envolvidos na assistência, uma vez que é uma alteração complexa de tratamento multidisciplinar.

Palavras-chave: Deformidade craniofacial. Síndrome de Goldenhar. Síndrome do primeiro e segundo arcos branquiais. Microssomia hemifacial.

CARVALHO, Andréa Alves. **Clinical and imaging aspects of hemifacial microsomia**: case series. 58 f.il. Thesis (Master) - Master Degree Program in Interactive Processes of organs and systems, Institute of Health Sciences, Federal University of Bahia, Salvador, 2013.

ABSTRACT

The Hemifacial Microsomia (HM) is part of a series of facial deformities described of the syndrome of the first and second branchial arches (SBA) and is the second highest frequency of craniofacial malformation followed by cleft lip and palate. Its etiology is multifactorial of congenital character and there is no known specific gene, although some studies show an autosomal dominant inheritance. The facial deformity affects, in different degrees of severity, eyes, jaw, ear, facial nerves and soft tissues of the face. The aim of the study was to describe a series of cases of HM and recognize facial structures involved from medical records and reports of the images obtained in the panoramic radiographs examinations and computed tomography scans, through multislice technique, in the patients at People with Craniofacial Anomalies Study and Research Group of the Buco-Maxilo-Facial Surgery Ambulatory / Jaw Functional Orthopedics / Orthodontics, ABO-BA. The data description was performed according to the records and reports of the images contained. Seven (07) records from a total of thirteen (13) were described. Among the aspects described, it can be assumed that in Salvador there is no center specialized in facial deformity, despite the existence of a unmet demand; descriptive data and complementary examinations should follow a standardization for a better, early and accurate diagnosis of face alterations and understanding of professionals involved in care, since it is a complex alteration of multidisciplinary treatment.

Keywords: Craniofacial deformity. Goldenhar syndrome. Syndrome of the first and second branchial arches. Hemifacial microsomia.

LISTA DE ABREVIATURAS E SÍMBOLOS

ABO - BA	Associação Brasileira de Odontologia Regional Bahia
ATM	Articulação Têmporo-mandibular
D	Direito
E	Esquerdo
GEPPA	Grupo de Estudo e Pesquisa em Pessoas com Anomalias Crânio-Faciais do Ambulatório de Cirurgia Buco-Maxilo Facial/Ortopedia Funcional dos Maxilares/Ortodontia
MH	Microsomia Hemifacial
OMENS	Olhos, mandíbula, orelha, nervos faciais, tecidos moles
SAB	Síndromes do Primeiro e Segundo Arcos Branquiais
SAT	Esqueleto mandibular, orelha e tecidos moles
TC	Tomografia computadorizada
■	Positivo para o dado avaliado
□	Negativo para o dado avaliado
∅	Dado não descrito no laudo

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 (A)	Caso 1: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Fator O, graduação 0.....	33
Figura 1 (B)	Caso 1: Foto perfil do lado afetado, mostrando o não comprometimento da orelha.....	33
Figura 1 (C)	Caso 1: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se discreta inclinação do plano oclusal.....	33
Figura 1 (D)	Caso 1: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.....	34
Figura 2	Caso 1: Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição mista. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 2 A.....	34
Figura 3 (A)	Caso 2: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 1.....	35
Figura 3 (B)	Caso 2: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.....	35
Figura 3 (C)	Caso 2: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.....	35
Figura 3 (D)	Caso 2: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.....	36
Figura 4	Caso 2: Radiografia panorâmica em topo. Dentição permanente. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 1..	36
Figura 5 (A)	Caso 3: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 2.....	37
Figura 5 (B)	Caso 3: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.....	37
Figura 5 (C)	Caso 3: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.....	37
Figura 5 (D)	Caso 3: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.....	38
Figura 6	Caso 3: Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição mista. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 2 A.....	38
Figura 7 (A)	Caso 4: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 0.....	39
Figura 7 (B)	Caso 4: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.....	39
Figura 7 (C)	Caso 4: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado direito, correspondendo ao lado comprometido.....	39
Figura 7 (D)	Caso 4: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.....	40
Figura 8	Caso 4: Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição permanente. Observa-se agenesia do terceiro molar. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 1.....	40
Figura 9 (A)	Caso 5: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 0.....	41

Figura 9 (B)	Caso 5: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 0.....	41
Figura 9 (C)	Caso 5: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.....	41
Figura 9 (D)	Caso 5: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.....	42
Figura 10	Caso 5: Radiografia panorâmica em topo. Dentição decídua. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 2 B.....	42
Figura 11 (A)	Caso 6: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 2.....	43
Figura 11 (B)	Caso 6: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.....	43
Figura 11 (C)	Caso 6: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.....	43
Figura 11 (D)	Caso 6: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.....	44
Figura 12	Caso 6: Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição decídua. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 3.....	44
Figura 13 (A)	Caso 7: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 0.....	45
Figura 13 (B)	Caso 7: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 0.....	45
Figura 13 (C)	Caso 7: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.....	45
Figura 13 (D)	Caso 7: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.....	46
Figura 14	Caso 7: Panorâmica em oclusão. Dentição mista. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 3.....	46

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Dado clínico conforme prontuários.....	31
Tabela 2	Dado odontológico.....	31
Tabela 3	Classificação das maloclusões.....	32
Tabela 4	Classificação baseada no sistema O.M.E.N.S.....	47
Tabela 5	Avaliação dos achados imaginológicos da TC pela técnica multislice.....	50

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	13
2	REVISÃO DA LITERATURA.....	16
2.1	EMBRIOLOGIA.....	17
2.2	ETIOLOGIA.....	18
2.3	CLASSIFICAÇÃO.....	18
3	JUSTIFICATIVA E RELEVÂNCIA.....	22
4	OBJETIVOS.....	24
4.1	OBJETIVO GERAL.....	25
4.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	25
5	METODOLOGIA.....	26
6	RESULTADOS E DISCUSSÃO.....	29
7	CONSIDERAÇÕES FINAIS.....	53
	REFERÊNCIAS.....	55

1 INTRODUÇÃO

A Microsomia Hemifacial (MH) faz parte de uma série de deformidades faciais descritas das síndromes do primeiro e segundo arcos branquiais (SAB) e representa a segunda maior frequência de malformação craniofacial. (CHOWCHUEN et al., 2011; MEAZZINI et al., 2008; SENNGEN et al., 2011; VENDRAMINI; RICHIERI-COSTA; GUION-ALMEIDA, 2007) Afeta olhos, orelha, ouvido, mandíbula, nervos, tecidos moles e musculatura facial. (FAN; MULLIKEN; PADWA, 2005; GOUGOUTAS, et al., 2007)

O termo MH é descrito desde 1861 por Canton e, em 1881, por Von Arlt (apud GOUGOUTAS, et al., 2007), e é citado na literatura como microsomia hemifacial, síndrome do primeiro e segundo arcos branquiais, disostose otomandibular, síndrome de Goldenhar, displasia auriculobranquial, necrose intrauterina facial, displasia laterofacial, dismorfogênese otomandibulofacial, laterognatia mandibular, espectro otoauriculovertebral e má formação complexa faceauriculovertebral, a depender da expressividade que se manifesta. A extensa lista tem demonstrado a dificuldade de classificar a MH, devido a variabilidade fenotípica. (GOUGOUTAS, et al., 2007; POON; MEARA; HEGGIE, 2003)

A incidência reportada varia de 1:3.500 a 1:26.500, sendo a segunda mais comum deformidade facial depois das fissuras lábio-palatais. (CARVALHO; MENDES; CAMPOS, 2012; FAN; MULLIKEN; PADWA, 2005) Alguns autores reportam que a diferente expressividade dos casos levando a diferentes registros de diagnóstico, podem alterar a realidade da incidência, sendo a mais aceita 1:5.600 nascidos vivos. (HARTSFIELD, 2007; HEIKE et al., 2011; McCARTHY, 2007; MACQUILLAN; BIARDA; GROBBELAAR, 2010; MARTELLI-JUNIOR et al., 2010; MEAZZINI et al., 2011)

A etiologia da MH é multifatorial, de caráter congênito. (FREITAS et al., 2008; HARTSFIELD, 2007; MEAZZINI et al., 2008) Não se conhece um gene específico para MH, contudo, alguns estudos relatam um padrão de herança autossômica dominante. (SENNGEN et al., 2011)

As alterações faciais distorcem os caracteres normais, apresentando desvios de face com variada severidade, sendo as mandibulares e da articulação têmporo-mandibular (ATM) e/ou ouvido as mais frequentes. (POON; MEARA; HEGGIE, 2003)

As imagens obtidas a partir da radiografia panorâmica, também utilizadas no estudo, é o exame clássico complementar de diagnóstico e foi utilizada na padronização para classificação da MH. (VENTO; LABRIE; MULLIKEN, 1991) Este sistema de classificação foi objetivado para cumprir critérios de forma organizada, concisa e de fácil compreensão e utiliza o acrônimo O.M.E.N.S., onde cada letra indica uma das cinco manifestações da MH.

‘O’ para assimetria da órbita, ‘M’ para hipoplasia da mandíbula, ‘E’ para deformidade de orelha, ‘N’ para o envolvimento do nervo facial e ‘S’ para deficiência dos tecidos moles.

As imagens obtidas a partir das tomografias computadorizadas (TC) pela técnica multislice, promovem um maior detalhamento nas imagens e um diagnóstico preciso e precoce das alterações em várias estruturas da face.

Foram utilizados 13 (treze) prontuários inicialmente, sendo 06 (seis) excluídos da amostra.

Em muitos casos, as MH possuem subregistro ou tem diagnóstico tardio das deformidades relacionadas, principalmente na ausência da microtia. Este fato, aliado a não haverem centros específicos para a assistência as pessoas portadoras de deformidades faciais em Salvador - Bahia, tornam o estudo relevante para reconhecer e diagnosticar os portadores de MH.

O objeto do estudo é descrever uma série de casos de MH e reconhecer as estruturas faciais envolvidas a partir de dados de prontuários e dos laudos das imagens obtidas nos exames de radiografias panorâmicas e tomográficas pela técnica multislice, dos pacientes atendidos no Grupo de Estudo e Pesquisa em Pessoas com Anomalias Crânio-Faciais do Ambulatório de Cirurgia Buco-Maxilo Facial/Ortopedia Funcional dos Maxilares/Ortodontia da ABO-BA.

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 EMBRIOLOGIA

A MH é o termo utilizado para um amplo espectro de má formação congênita derivados do primeiro e segundo arcos branquiais. (COUSLEY, 1993; GOUGOUTAS, et al., 2007; MEAZZINI et al., 2011; POON; MEARA; HEGGIE, 2003; RIBEIRO et al., 2011; SENNGEN et al., 2011)

Os arcos branquiais ou faríngeos consistem em seis pares de tecido mesenquimatoso revestidos internamente por endoderma e externamente por ectoderma. Têm sua formação por volta da 4ª semana de vida intrauterina. (HIRSCHFELDER et al., 2004) Um arco branquial típico contém uma artéria, uma peça cartilaginosa, um elemento muscular e um nervo. (MOORE, 1979)

O primeiro arco branquial é envolvido na morfogênese da face e dele deriva o arco mandibular, que dará origem à mandíbula, parte inferior da face e parte anterior da língua. A extremidade dorsal da cartilagem relaciona-se intimamente com o ouvido em desenvolvimento, ossificando para formar o maléolo e a bigorna.

Os nervos derivados dos arcos branquiais que suprem os músculos relacionados é o quinto nervo craniano, o trigêmeo. Deste, contudo, apenas os ramos inferiores (maxilar e mandibular) suprem os derivados do primeiro arco branquial. Estes ramos também inervam os dentes e as membranas mucosas das cavidades nasais, palato, boca e língua.

Os elementos musculares dos arcos branquiais formam vários músculos estriados na cabeça e pescoço. Destes derivam os músculos da mastigação, miloioideo e ventre anterior do digástrico, tensor do véu do paladar e tensor do tímpano.

A derivação ligamentar do primeiro arco branquial forma o ligamento anterior do maléolo e o ligamento esfenomandibular.

Deriva também do primeiro arco branquial o processo maxilar, que dará origem aos processos palatinos e as partes laterais da língua. (MOORE, 1979)

As células das cristas neurais migram durante o crescimento craniofacial dos arcos branquiais. Delas originam-se a dentina. Uma odontogênese normal, requer a presença e interação das cristas neurais. (MARUKO, et al., 2001)

A porção cartilaginosa do segundo arco branquial, origina-se o estribo, o processo estiloide, corno e porção superior do corpo do osso hióide.

Do segundo arco branquial derivam o sétimo, o nono e o décimo nervo craniano, respectivamente os nervos facial, glossofaríngeo e o vago.

Da derivação muscular do segundo arco branquial, originam os músculos da expressão facial, o ventre posterior do digástrico, o estapédio e o estilohióideo.

Deriva da porção ligamentar do segundo arco, o ligamento estilohióideo. (PERMAR; MELFI, 1977)

2.2 ETIOLOGIA

A etiologia da MH ainda não está bem determinada e é considerada multifatorial (HARTSFIELD, 2007; MARUKO et al., 2001; MONAHAN et al., 2001), portanto sua etiologia pode ser baseada na embriologia, na clínica e em estudos laboratoriais. (MONAHAN et al., 2001) Um fator consistente é que existe algum efeito num momento crítico da embriogênese. (HARTSFIELD, 2007)

As teorias incluem problemas maternos, durante as primeiras semanas de gestação, dos quais estão o uso de álcool e fumo, gestações múltiplas, precocidade materna, uso de medicações teratogênicas e, ainda, diabetes gestacional. (HARTSFIELD, 2007)

Outras condições são reportadas como associação com síndromes e aberrações cromossômicas. (HARTSFIELD, 2007)

Alguns autores consideram que a perda precoce das cristas neurais celulares, precursoras das células que migrarão para região de cabeça e pescoço, estimulando o crescimento e diferenciação, pode ser fator específico na expressão fenotípica das MH. (GUNDLACH et al., 2013; MEAZZINI et al., 2011; MONAHAN et al., 2001; SENGGEN et al., 2011)

Experimentos que criam um modelo hemorrágico durante o período crítico no momento de migração das cristas neurais mostram que estudos embriológicos aumentam ainda mais o conhecimento sobre as MH. (MEAZZINI et al., 2011)

Estudos sugerem um padrão genético ligado a herança autossômica ou ligado ao cromossomo X dominante (SENGGEN et al., 2011), contudo, não foi ainda descrito um gene específico para MH ou mesmo um simples defeito genético como determinante do fenótipo da MH. (GOLOVINE, 2012; MARUKO et al., 2001)

2.3 CLASSIFICAÇÃO

A MH possui uma variabilidade fenotípica muito ampla. Esta variabilidade, levou a propostas de classificações para melhor compreensão. Em 1969 foi proposta uma

classificação das anomalias da mandíbula através da imagem radiografias e dividida em três tipos Tipo I, II e III de acordo com sua deformação. Tipo I: menor que o lado preservado; tipo II: côndilo, ramo e sigmoide distorcido em tamanho e forma; tipo III: ramo grosseiramente distorcido, com perda de características ou sua agenesia. (PRUZANSKY apud BIRGFELD; HEIKE, 2012)

A classificação baseada no acrônimo SAT (das iniciais em inglês para esqueleto mandibular, orelha, tecidos moles, ou, Skeletical, Auriculo, Tissues) (DAVID et al., 1987 apud COUSLEY, 1993) e é dividida em categoria esquelética, auricular e tecidual. A esquelética é graduada de 1 a 5, onde S1 – mandíbula pequena e forma normal; S2 - côndilo, ramo e sigmoide distorcido; S3 – mandíbula severamente mal formada, variando de componentes do ramo pobremente identificado até sua agenesia; S4 – é o S3 mais o envolvimento da órbita; S5- hipoplasia e assimetria do neurocrânio. A auricular é graduada de 0 a 3, onde A0 – normal; A1 – orelha pequena e mal formada, mantendo as suas características; A2 – orelha rudimentar com um gancho correspondendo ao helix; A3 – ausência da orelha, com lóbulo mal formado. E a categoria tecidual é graduada de 1 a 3, sendo T1 – defeito mínimo, sem envolvimento de nervos cranianos; T2 – defeito moderado; T3 – grandes defeitos, com possível hipoplasia de nervos cranianos da glândula parótida, dos músculos da mastigação e envolvimento do olho.

Kaban em 1988 modificou a classificação de Pruzanski (apud VENTO; LABRIE; MULLIKEN, 1991) baseando-se em cefalogramas: I – mandíbula pequena; II A – ramo mandibular pequeno de forma anormal, mais fossa glenóide em posição satisfatória; II B – ATM anormalmente posicionada, inferiormente, medialmente e anteriormente; III – ausência da ATM.

A seguinte classificação (HARVOLD; VARGERVIK; CHIERICI apud MCARTHY, 2007), foi proposta como descrito: I (A). tipo clássico caracterizado pelo hipodesenvolvimento unilateral da face, sem microftalmia ou deformidades oculares, mas, com ou sem anormalidades de vértebras, coração ou rins; I (B). similar ao tipo I (A) exceto por apresentar a microftalmia; I (C). tipo de assimetria bilateral onde um dos lados é mais severamente envolvido; I (D). tipo complexo, que não se encaixa nos tipos descritos, mas, não exhibe deficiência de membros, fenotípicos frontonasais, ou oculares; II. deficiência de membros tipo unilateral ou bilateral com ou sem anormalidades oculares; III. tipo frontonasal. Baixo desenvolvimento unilateral relativo da face com presença de hipertelorismo, com ou sem deformidades oculares e vertebral, cardíaco ou renal deformidades; IV (A) unilateral ou

(B) bilateral. Tipo Goldenhar com hipodesenvolvimento facial em associação com outras deformidades com ou sem coloboma da pálpebra superior.

Foi proposto, para maior entendimento e classificação, um sistema nosológico onde cada uma das letras do acrônimo O.M.E.N.S. indica uma das cinco maiores manifestações das Microsomias Hemifaciais. (MACQUILLAN; BIARDA; GROBBELAAR, 2010; VENTO; LABRIE; MULLIKEN, 1991)

O sistema de classificação O.M.E.N.S. é baseado nas alterações faciais clínicas e radiográficas, onde cada letra representa uma das estruturas envolvidas na MH. Compõe-se, então, de ‘O’ para órbita, ‘M’ - mandíbula, ‘E’ - orelha, ‘N’ - nervo e ‘S’ - tecidos moles. (HEIKE et al., 2011)

Para classificação das estruturas, algumas normas foram utilizadas. Além da observação clínica para os fatores ‘O’, ‘E’, ‘N’ e ‘S’, utiliza-se a fotografia como exame complementar. E para o fator ‘M’, são utilizadas as imagens obtidas através da radiografia panorâmica de mandíbula. (HEIKE et al., 2011)

Na avaliação da órbita, obtida a partir do plano médio sagital, foi definido desenhando uma linha vertical da crista de Galli para anterior da espinha nasal. Uma linha horizontal foi desenhada a direita do ângulo ao plano médio sagital tangente ao rebordo supraorbital. (VENTO; LABRIE; MULLIKEN, 1991) Obtém-se então o seguinte: O0 - normal em tamanho e posição; O1 - anormal em tamanho; O2 - anormal em posição; O3 - anormal em tamanho e posição.

A mandíbula, classificada a partir do exame complementar de imagem, a radiografia panorâmica (VENTO; LABRIE; MULLIKEN, 1991), temos: M0 - normal; M1 - mandíbula e fossa glenoide pequenas com ramo curto; M2 - ramo curto e fossa anormal; As subdivisões A e B são baseadas nas posições relativas de côndilo e ATM. M2A - fossa glenoide em posição anatômica aceitável; M2B - ATM anteriormente, medialmente e inferiormente posicionada, com côndilo severamente hipoplásico; M3 - ausência total de ramo, fossa glenoide e ATM. Para orelha, baseada no exame clínico e fotográfico, classifica-se como: E0 - normal; E1 - pavilhão auricular hipoplásico com todas as estruturas presentes; E2 - ausência do canal auditivo externo com variações na hipoplasia da concha; E3 - malposicionamento lobular com ausência da orelha, lóbulo remanescente usualmente posicionado anteriormente.

Baseado no exame clínico e fotográfico, descrito de acordo com o ramo envolvido: N0 - sem envolvimento do nervo facial; N1 - envolvimento do nervo facial superior (ramo temporal ou zigomático); N2 - envolvimento do nervo facial inferior (bucal, mandibular, ou cervical); N3 - todos os ramos afetados.

A avaliação dos tecidos moles é baseada na avaliação da deficiência muscular aparente e subcutânea, onde: S0 - nenhuma deficiência aparente de tecidos ou músculos; S1 - mínima deficiência de tecidos moles ou músculo; S2 - moderada deficiência de tecidos moles ou músculo; S3 - severa deficiência de tecidos moles ou músculo. (GOUGOUTAS, et al., 2007; POON; MEARA; HEGGIE, 2003; VENTO; LABRIE; MULLIKEN, 1991)

Os critérios adotados nesta classificação de maior ou menor envolvimento das estruturas foram mensurados pelos próprios autores. (COUSLCY, 1993)

Exames de imagem, incluindo os exames 3D, retratam o tamanho e forma das estruturas faciais, sendo utilizados para graduar a anomalia seguindo o sistema de classificação de O.M.E.N.S. (SENGGEN et al., 2011) As avaliações 3D tem mostrado serem essenciais na análise dos tecidos moles de face. (HWANG et al., 2012) A tomografia computadorizada e as reconstruções 3D das imagens, diminuem os erros causados pela ampliação e distorção e medições quantitativas das estruturas anatômicas de interesse são possíveis. (BACK et al., 2012)

Utilizando a tomografia digital é possível obter parâmetros mais aceitáveis, incluindo diagnóstico precoce do envolvimento da ATM (KITAI et al., 2004; NAIKMASUR; MANTUR; GUTTAL, 2009)

3 JUSTIFICATIVA E RELEVÂNCIA

A Microsomia Hemifacial (MH) representa a segunda mais comum alteração crânio facial, depois das fissuras lábio palatais. Ainda assim, não existem centros de referência no acompanhamento aos seus portadores em Salvador - Bahia.

O comprometimento estético é um dos principais motivos que levam os portadores de MH a procurarem os serviços de correção cirúrgica devido as características fenotípicas, como ausência do pavilhão auditivo, má posicionamento orbitário, inclinação da face pelo comprometimento do plano mandibular.

Determinar o grau de envolvimento da mandíbula e ATM tem impacto direto na precocidade dos tratamentos a serem propostos, uma vez que, a ausência de côndilo e ramo mandibular e sua relação com o crânio leva a acentuação da assimetria facial. Defeitos da face são fatores que conduzem a baixa autoestima, exclusão social, dificuldade de relacionamento, comprometendo a qualidade de vida dos afetados.

Esses dados justificam a realização de estudos que objetivam aumentar o conhecimento a respeito do diagnóstico precoce da MH, todas as estruturas envolvidas, diminuindo assim a intensidade dos procedimentos mais invasivos e os danos psicossociais.

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

Descrever uma série de casos de MH, a partir dos dados clínicos registrados em prontuários e laudos de exames imaginológicos de face.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a) Descrever série de casos de MH, características gerais e específicas.
- b) Descrever os achados imaginológicos laudados nas radiografias panorâmicas, classificando a MH segundo os critérios do sistema classificatório O.M.E.N.S.
- c) Descrever os achados imaginológicos laudados na TC multislice dos pacientes com MH.
- d) Avaliar a relevância dos achados imaginológicos da radiografia panorâmica e TC multislice para o diagnóstico das MH.

5 METODOLOGIA

Estudo descritivo de série de casos de MH realizado a partir de prontuários de pacientes atendidos no Grupo de Estudo e Pesquisa em Pessoas com Anomalias Crânio-Faciais do Ambulatório de Cirurgia Buco-Maxilo Facial/Ortopedia Funcional dos Maxilares/Ortodontia da ABO-BA (GEPPA) e devidamente autorizados pela entidade.

A pesquisa foi submetida a apreciação pelo Comitê de Ética da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia, aprovada sob número do CAAE 14013613.0.0000.5024.

Inicialmente foram avaliados 13 (treze) prontuários. Os critérios de inclusão e exclusão foram aplicados, conforme detalhamento abaixo, resultando na avaliação de 7 pacientes.

O critério de inclusão foi baseado no diagnóstico prévio de MH, em indivíduos de ambos os sexos, entre 05 e 18 anos. Os prontuários continham termo de consentimento livre e esclarecido para divulgação do caso.

Como critérios de exclusão: pacientes com histórico de trauma de face na primeira infância ou em qualquer fase pré-aquisição das imagens; pacientes submetidos a cirurgias de reconstrução mandibular antes da aquisição das imagens; prontuários sem o devido termo de consentimento livre e esclarecido.

Seis prontuários foram excluídos da amostra final. 02 (dois) prontuários de pacientes do sexo feminino, idades 16 e 06 anos, por não constarem os exames de imagem e as pacientes terem abandonado o serviço. Outro, prontuário de paciente do sexo masculino, 16 anos, pelo mesmo ter realizado intervenção cirúrgica prévia ao início do tratamento na ABO - BA. Outros dois prontuários constam pacientes com idade abaixo da mínima, pacientes com 06 meses e outra com 1,7 anos, sexo feminino, além de não possuírem exames de imagem e uma já haver se submetido a cirurgia corretiva de mandíbula. Um último prontuário encontrava-se incompleto nos dados clínicos e com ausência do consentimento livre e esclarecido.

Dos prontuários analisados, foram coletados os seguintes dados:

- a) Dados clínicos: idade, sexo, etnia, estatura, peso, consanguinidade, recorrência familiar, exame genético.
- b) História odontológica: tipo de dentição – decídua, mista ou permanente, agenesia dentária, supranumerário, má formação dentária
- c) Classificação das maloclusões nos sentidos vertical, transversal e sagital. A classificação de Angle: classe I, II e III. (MOYERS, 1979) Mordida cruzada, mordida aberta e sobremordida.

- d) Classificação da MH, realizada pelo sistema O.M.E.N.S., baseada nos dados dos exames complementares:
- Fotografias extrabuciais. As tomadas fotográficas, padronizadas, encontravam-se com fundo azul, para melhor contraste com os pacientes e utilização de toucas para melhor exposição da face dos pacientes (HEIKE, 2011), como descrito nos prontuários.
 - Radiografia panorâmica: A análise das radiografias panorâmicas foi realizada a partir dos laudos que constavam nos prontuários e complementada por dois avaliadores experimentados, em consenso. Foram avaliadas as seguintes estruturas: corpo, ramo e côndilo mandibular, apófise coronóide, fossa mandibular, simetria e fossa articular e registrado na tabela classificatória do sistema O.M.E.N.S.
- e) Tomografia computadorizada na técnica multislice. A avaliação das tomografias foi realizada através dos laudos contidos nos prontuários. As estruturas observados foram: linha média, corpo, ramo e côndilo mandibular, apófise coronóide, fossa mandibular, simetria e fossa articular, disco articular, cavidade glenóide, processo zigomático frontal, processo zigomático do temporal, seios frontais, cavidades paranasais, septo nasal, conchas nasais, canal e pavilhão auditivo, ossos do ouvido, tecidos moles, músculos temporal, pterigoideo lateral e medial, bucinador, digástrico e artéria carótida.

6 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Apesar de ser a segunda maior incidência de deformidades da face, após as fissuras lábio palatais, acometendo 1:5600 nascidos vivos, a MH tem sido um desafio para muitos pesquisadores devido a dificuldade de diagnóstico, principalmente da forma precoce. Como relata Chwochuen e outros autores (2011), o diagnóstico é baseado nas avaliações clínicas, nos critérios de hipoplasia assimétrica das estruturas faciais com envolvimento auricular ou microtia.

Cousley (1993), Horgan e outros pesquisadores (1995), Freitas e outros autores (2008), Ribeiro e outros colaboradores (2011) e Luquetti e outros autores (2012) concordam que, devido à dificuldade fenotípica, encontramos uma variedade grande na gravidade das manifestações, o que leva a diferentes registros diagnósticos. Portanto, temos muitas vezes, um subregistro da MH ou diagnóstico tardio, com consequências diretas sobre o surgimento de sequelas tanto físicas quanto psicossociais.

Na avaliação dos prontuários dos casos estudados chama a atenção o registro feito pelos pacientes ou seus familiares pela procura de um tratamento capaz de devolver a estética e a funcionalidade.

Em um estudo realizado por Vento, Labrie e Mulliken (1991) e Horgan e outros pesquisadores (1995), com 154 e 121 pacientes, respectivamente, não houve diferença na frequência de MH de acordo com o sexo. Apesar de, na série de casos estudados, haver uma frequência maior do sexo masculino (Tabela 1), caso seis casos não fossem excluídos, não haveria diferença entre os sexos (7M:6F). Entretanto, observou-se na série um maior comprometimento do lado esquerdo, diferentemente do resultado encontrado por Vento, Labrie e Mulliken (1991) e Horgan e outros pesquisadores (1995). Considerando a natureza multifatorial da MH, não há razões para se acreditar em preferências quanto à lateralidade, devendo os nossos achados serem consequentes à observação de poucos casos.

A Tabela 1 descreve os dados gerais dos sete pacientes. Nos prontuários examinados, não ocorreram dados relevantes relativos a história da doença, ou seja, nenhum caso relatou presença de deformidades de face na família, casos de casamentos consanguíneos ou alterações significativas durante a gravidez. Apenas um caso, a história pregressa inclui inseminação *in vitro* e infecção recém nato. Nenhum destes dados, contudo, é descrito na literatura como possível fator etiológico.

Os dados de peso e altura encontraram-se coerentes com a idade dos pacientes e não houve anotação de exames genéticos registrados.

Tabela 1 - Dado clínico conforme prontuários

Características	Paciente							
	1	2	3	4	5	6	7	F
Sexo	M	M	M	M	M	F	F	5M:2F
Etnia	P	P	P	P	B	P	P	6P:1B
Consanguinidade	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Recorrência familiar	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Baixo peso	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Baixa estatura	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Exame Genético	NR	NR	NR	NR	NR	NR	NR	0/7

Fonte: Pesquisa da autora

Legenda: M - masculino; F - feminino; P - pardo; B - branco; (■) – positivo para dado avaliado; (□) – negativo para dado avaliado; NR - não relatado; f – frequência.

A história odontológica de cada paciente foi registrado de acordo com o tipo de dentição, se decídua, mista ou permanente, presença de unidades supranumerárias, agenesia dentária ou má formação dentária. Todos estes dados estão distribuídos na Tabela 2.

Ressaltamos que, qualquer que seja o fator que desencadeie alterações relacionadas ao primeiro e segundo arcos branquiais, estes ocorrem nas primeiras semanas de vida intrauterina, sendo consenso em revisões como descrito por Monahan e outros pesquisadores (2001), Hartsfield (2007), Birgfeld e Heike (2012), antes da oitava semana gestacional, ou seja, segundo mês de gravidez quando a maioria das mães ainda não estão cientes do seu estado gestacional.

Apesar da embriologia ser clara no que refere a origem do tecido dentinário, a partir das cristas neurais, registrados em Maruko e outros pesquisadores (2001), nenhum prontuário da amostra mostrou má formação dentária ou supranumerário. O caso 4 possui agenesia de uma unidade dentária, o terceiro molar inferior esquerdo, não sendo, contudo, dado relevante para associação com a MH, uma vez que é comum a ausência destas unidades.

Tabela 2 - Dado odontológico

Características da dentição	Paciente							
	1	2	3	4	5	6	7	F
Dentição decídua	□	□	□	□	■	■	□	2/7
Dentição mista	■	□	■	□	□	□	■	3/7
Dentição permanente	□	■	□	■	□	□	□	2/7
Agenesia dentária	□	□	□	■	□	□	□	1/7
Supranumerário	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Dentes mal formados	□	□	□	□	□	□	□	0/7

Fonte: Pesquisa da autora

Legenda: (■) – positivo para dado avaliado; (□) – negativo para dado avaliado; f – frequência.

Na classificação das maloclusões nos sentidos vertical, transversal e sagital, determinada pelo degrau distal de primeiros molares, classificação de Angle, conforme descrito na Tabela 3.

Os problemas de maloclusão apresentaram uma incidência de mordida cruzada unilateral de 4:7, todas voltadas para o lado afetado. Todos os casos apresentam maior ou menor envolvimento mandibular, contudo, as de maior gravidade são, também, as de maloclusões mais severas.

Tabela 3 - Classificação das maloclusões

Classificação das maloclusões	Paciente							F
	1	2	3	4	5	6	7	
Classe I de Angle	■	■	□	■	□	□	□	3/7
Classe II de Angle	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Classe III de Angle	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Mordida Cruzada unilateral	□	□	■D	□	■E	■E	■D	4/7
Mordida cruzada bilateral	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Mordida aberta	□	□	□	□	□	□	□	0/7
Sobremordida	□	□	□	□	□	□	□	0/7

Fonte: Pesquisa da autora

Legenda: (■) – positivo para dado avaliado; (□) – negativo para dado avaliado; D – direito; E – esquerdo; f – frequência.

Classificação da MH foi baseada no sistema O.M.E.N.S. através dos exames complementares, fotografias de face e radiografias panorâmicas.

Para avaliações clínicas, foram descritos dados relativos aos problemas da face tais como, assimetria, formação auricular, tecidos moles e sensibilidade. Contudo, apesar de constar na anamnese, apenas em um prontuário havia relato de problema sistêmico. Os demais não possuíam as informações por falta de conhecimento dos pacientes.

Cada caso foi descrito em separado com dados fotos e exame de imagem da radiografia panorâmica.

Caso 1: YSSR, 8 anos, sexo masculino, pardo, 26kg. Diagnóstico de MH. Sem história de doença progressa. História familiar: mãe relata sangramento no início da gestação. Figuras 1 (A), 1 (B), 1 (C), 1 (D) E 2.

Figura 1 (A)



Figura 1 (A) - Caso 1: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Fator O, graduação 0.

Figura 1 (B)



Figura 1 (B) - Caso 1: Foto perfil do lado afetado, mostrando o não comprometimento da orelha.

Figura 1 (C)



Figura 1 (C) - Caso 1: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se discreta inclinação do plano oclusal.

Figura 1 (D)



Figura 1 (D) - Caso 1: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.

Figura 2



Figura 2 - Caso 1: Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição mista. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 2 A.

Caso 2: GOG, 12 anos, sexo masculino, pardo, 34kg. Diagnóstico de MH. Sem história de doença pregressa. História familiar: NDN. Figuras 3 (A), 3 (B), 3 (C), 3 (D) e 4.

Figura 3 (A)



Figura 3 (A) - Caso 2: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 1.

Figura 3 (B)



Figura 3 (B) - Caso 2: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.

Figura 3 (C)



Figura 3 (C) - Caso 2: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.

Figura 3 (D)



Figura 3 (D) - Caso 2: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.

Figura 4



Figura 4 - Caso 2:
Radiografia panorâmica em topo. Dentição permanente. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 1.

Caso 3: GMMS, 10 anos, sexo masculino, pardo, 30kg. Diagnóstico de MH. Sem história de doença pregressa. História familiar: hipertensão gestacional, relatado pela mãe. Figuras 5 (A), 5 (B), 5 (C), 5 (D) e 6.

Figura 5 (A)



Figura 5 (A) - Caso 3: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 2.

Figura 5 (B)



Figura 5 (B) - Caso 3: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.

Figura 5 (C)



Figura 5 (C) - Caso 3: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.

Figura 5 (D)



Figura 5 (D) - Caso 3: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.

Figura 6



Figura 6 - Caso 3:
Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição mista.
Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 2 A.

Caso 4: DLAA, 13 anos, sexo masculino, pardo, 34kg. Diagnóstico de MH. Sem história de doença progressa. História familiar: NDN. Figuras 7 (A), 7 (B), 7 (C), 7 (D) e 8.

Figura 7(A)



Figura 7 (A) - Caso 4: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 0.

Figura 7 (B)



Figura 7 (B) - Caso 4: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.

Figura 7 (C)



Figura 7 (C) - Caso 4: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado direito, correspondendo ao lado comprometido.

Figura 7 (D)



Figura 7 (D) - Caso 4: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.

Figura 8



Figura 8 - Caso 4: Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição permanente. Observa-se agenesia do terceiro molar. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 1.

Caso 5: VHFD, 5 anos, sexo masculino, branco, 18kg. Diagnóstico de MH. História pregressa: RN contraiu meningite por infecção hospitalar. Aos dois anos, contraiu, segundo relato materno, bactéria rara, que levou a mais um período de internação. História familiar: fertilização *in vitro*, gravidez sem intercorrências. Figuras 9 (A), 9 (B), 9 (C), 9 (D) e 10.

Figura 9 (A)



Figura 9 (A) - Caso 5: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 0.

Figura 9 (B)



Figura 9 (B) - Caso 5: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 0.

Figura 9 (C)



Figura 9 (C) - Caso 5: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.

Figura 9 (D)



Figura 9 (D) - Caso 5: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.

Figura 10

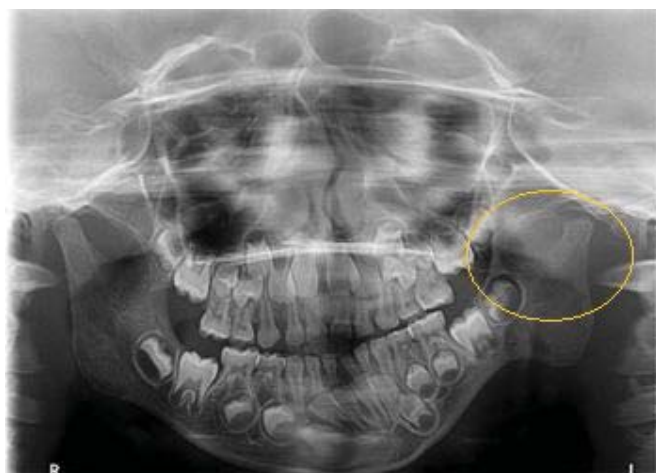


Figura 10 - Caso 5: Radiografia panorâmica em topo. Dentição decídua. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 2 B.

Caso 6: ECJS, 4 anos, sexo feminino, parda, 17kg. Diagnóstico de MH. História progressa e familiar: NDN. Figuras 11 (A), 11 (B), 11 (C), 11 (D) e 12.

Figura 11 (A)



Figura 11 (A) - Caso 6: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 2.

Figura 11 (B)



Figura 11 (B) - Caso 6: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 3.

Figura 11 (C)



Figura 11 (C). Caso 6. Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.

Figura 11 (D)



Figura 11 (D) - Caso 6: Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.

Figura 12

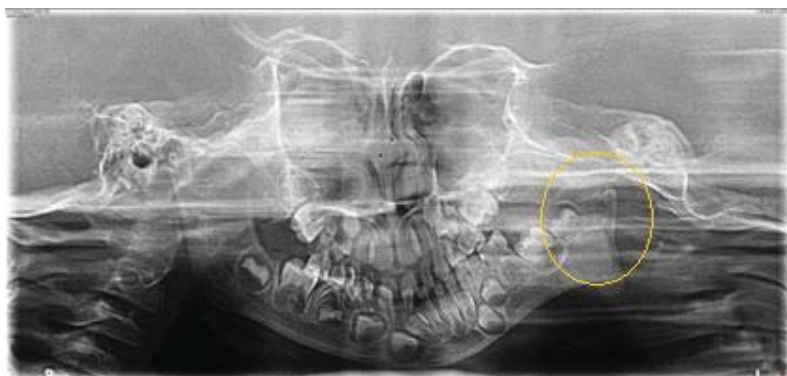


Figura 1 - Caso 6: Radiografia panorâmica em oclusão. Dentição decídua. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 3.

Caso 7: NSS, 7 anos, sexo feminino, parda, 25kg. Diagnóstico de MH. História progressiva e familiar: NDN. Figuras 13 (A), 13 (B), 13 (C), 13 (D) e 14.

Figura 13 (A)



Figura 13 (A) - Caso 7: Foto frontal, paciente relaxado. Identificação do caso. Classificação O.M.E.N.S. - fator O, graduação 0.

Figura 13 (B)



Figura 13 (B) - Caso 7: Foto perfil do lado afetado, mostrando o comprometimento da orelha, fator E, graduação 0.

Figura 13 (C)



Figura 13 (C) - Caso 7: Paciente com espátula posicionada no plano oclusal. Observa-se inclinação do plano oclusal para o lado esquerdo, correspondendo ao lado comprometido.

Figura 13 (D)



Figura 13 (D). Caso 7. Paciente com sorriso forçado, para verificar padrão muscular facial.

Figura 14



Figura 14 - Caso 7: Panorâmica em oclusão. Dentição mista. Classificação O.M.E.N.S. - fator M, graduação 3.

Dos sistemas classificatórios, o baseado nas principais alterações que acometem o primeiro e segundo arcos branquiais, proposto por Vento, Labrie e Mulliken, em 1991, tornou-se também, um sistema simplificado que propõe uma graduação de 0 a 3, para alterações nos olhos, mandíbula, orelha, nervos e tecidos moles, compondo o acrônimo O.M.E.N.S.

Todos os pacientes estavam classificados pelo sistema O.M.E.N.S. Assim, para cada fator relacionado, olho, mandíbula, orelha, sensibilidade e tecidos moles, foram dados os escores de 1 a 3, como descrito na Tabela 4.

Tabela 4 - Classificação baseada no sistema O.M.E.N.S.

Fator	Classificação O.M.E.N.S.	Paciente							
		1	2	3	4	5	6	7	F
O	Normal - O0	■	□	□	■	■	□	■	4/7
L	Tamanho Anormal - O1	□	■	□	□	□	□	□	1/7
H	Posição Anormal - O2	□	□	■	□	□	■	□	2/7
O	Tamanho e posição anormal - O3	□	□	□	□	□	□	□	0/7
MA	Mandíbula normal - M0	□	□	□	□	□	□	□	0/7
N	Mandíbula e fossa glenoide pequenas, com ramo curto - M1	□	■	□	■	□	□	□	2/7
D	Ramo curto e fossa anormal, com fossa glenoide em posição aceitável - M2A	■	□	■	□	□	□	□	2/7
Í	Ramo curto e fossa anormal, com ATM anterior, medial e inferiormente posicionada com côndilo severamente hipoplásico - M2B	□	□	□	□	■	□	□	1/7
B	Ausência total de ramo, fossa glenoide e ATM - M3	□	□	□	□	□	■	■	2/7
U									
L									
A									
O	Normal - E0	■	□	□	□	■	□	■	3/7
R	Pavilhão auricular hipoplásico com todas as estruturas presentes - E1	□	□	□	□	□	□	□	0/7
E	Ausência do canal auditivo externo com variações na hipoplasia da concha - E2	□	□	■	□	□	□	□	1/7
L									
H	Mal posicionamento lobular com ausência da orelha, lóbulo remanescente usualmente posicionado anteriormente - E3	□	■	□	■	□	■	□	3/7
A									
N	Sem envolvimento do nervo facial –N0	■	■	■	■	■	■	■	7/7
E	Envolvimento do nervo facial superior (ramo temporal ou zigomático - N1	□	□	□	□	□	□	□	0/7
R	Envolvimento do nervo facial inferior (bucal, mandibular, ou cervical) - N2	□	□	□	□	□	□	□	0/7
V	Todos os ramos afetados - N3	□	□	□	□	□	□	□	0/7
O									
T.	Nenhuma deficiência aparente – S0	■	■	■	■	□	□	□	4/7
M	Mínima deficiência - S1	□	□	□	□	■	□	■	2/7
O	Moderada deficiência - S2	□	□	□	□	□	■	□	1/7
L	Severa deficiência - S3	□	□	□	□	□	□	□	0/7
E									
S									

Fonte: Pesquisa da autora

Legenda: (■) – positivo para dado avaliado; (□) – negativo para dado avaliado; f – frequência

Nas alterações de olho, a amostra conteve uma frequência de 4/7 para olhos normais (O0), figuras 1(A), 7(A), 9(A), 13(A); 1/7 para tamanho anormal (O1), figura 3(A); 2/7 na posição anormal do olho (O2), figuras 5(A) e 11(A) e 0/7 para tamanho e posição anormal do olho (O3). Quando cruzamos esta informação com as demais alterações, observamos não haver nenhuma correlação de graduação.

O fator M, mandíbula, obtivemos a seguinte frequência: 0/7 para mandíbula normal (M0), 2/7 com mandíbula e fossa glenoide pequenas, com ramo curto (M1), figuras 4 e 8; 2/7 em mandíbula com ramo curto e fossa anormal, com fossa glenoide em posição aceitável (M2A), figuras 2 e 6; 1/7 para mandíbula com ramo curto e fossa anormal, com ATM anterior, medial e inferiormente posicionada com côndilo severamente hipoplásico (M2B), figura 10; finalmente 2/7 para ausência total de ramo, fossa glenoide e ATM, (M3), figuras 12 e 14. Os achados de Vento, Labrie, Mulliken (1991) em 144 pacientes, obtém aproximadamente a mesma proporção, com uma maior frequência para M1, 66/144.

A possibilidade de conseguir diagnosticar precocemente a estrutura óssea mandibular é fundamental para prognóstico e planejamento de tratamento. (MEAZZINI et al., 2011)

Quando analisamos os achados das imagens das radiografias panorâmicas, que são determinantes na classificação do fator M (mandíbula) com as fotografias para análise da assimetria facial, observamos uma correlação entre a severidade do fenotípico da MH e as alterações mais severas da mandíbula, demonstrando que a radiografia panorâmica é um importante instrumento para diagnóstico e grau de severidade da doença.

No comprometimento da orelha, observa-se 3 (três) casos do comprometimento mais severo, ou seja mal posicionamento lobular com ausência da orelha, lóbulo remanescente usualmente posicionado anteriormente (E3), figuras 3(B), 7(B) e 11(B) e 1 (um) caso de ausência do canal auditivo externo com variações na hipoplasia de conchas (E2), figura 5(B).

A análise da orelha, realizada a partir da observação visual clínica ou por fotografias, promove o diagnóstico rápido e eficaz, contudo, não traz a informação da presença ou não do conduto auditivo, dos ossos próprios do ouvido ou perda auditiva.

Quando cruzamos a informação dos achados referidos da mandíbula e orelha, observamos que não existe uma relação de severidade de um em relação a outro, assim como cruzando os dois com o fator olho, ou seja, uma graduação 3 para mandíbula não significa alteração em qualquer grau para orelha, nem para olho, assim como o contrário é verdadeiro. Nenhum caso apresentou deficiência dos nervos faciais. Relação de graduação de severidade independente dos demais comprometimentos.

A análise dos músculos, os casos graduados com alguma deficiência estavam diretamente relacionados com os casos de comprometimento mais severo da mandíbula, casos 5, 6 e 7, onde os casos 5 e 7 apresentaram uma mínima deficiência (S1), figuras 9(D) e 13(D) respectivamente e, moderada deficiência (S2) para o caso 6, figura 11(D).

Percebe-se na série que todos os casos envolveram a mandíbula diferentemente dos demais fatores.

Do ponto de vista da embriologia, tanto nas descrições de Moore (1979) como as de Hirschfelder (2004), as estruturas derivadas dos primeiros e segundo arcos branquiais formam-se nas primeiras semanas de vida intrauterina, o que leva ao questionamento de que, o que quer que ocorra neste momento, deveria acometer as estruturas com a mesma severidade ou próximo, entretanto, o que observamos é não haver relação entre a severidade de um fator e outro.

Por outro lado, a teoria etiológica que afirma ocorrer uma hemorragia no período de migração das cristas neurais (MEAZZINI et al., 2011), não explica esta diferença na graduação das derivações afetadas. É provável que os estudos realizados na linha de fatores genéticos (MARUKO et al., 2001; SENGGEN et al., 2011), possam trazer melhores esclarecimentos na etiologia. Devemos considerar que, além das diferentes graduações para estruturas que se formam num mesmo momento e derivadas dos mesmos arcos branquiais, a maior incidência ser hemifacial.

As TC pela técnica multislice, vieram como tentativa de melhorar o diagnóstico. Kitai e outros pesquisadores (2004) e Naikmasur, Mantur e Guttal (2009) confirmam que a utilização da TC torna possível a obtenção de parâmetros mais aceitáveis, com diagnóstico precoce do envolvimento da ATM.

Para avaliação das tomografias foi realizada análise dos laudos contidos nos prontuários. As estruturas observadas foram: linha média, maxila, corpo, ramo e côndilo mandibular, processo coronóide, fossa mandibular, fossa articular, eminência articular, cavidade glenóide, processos zigomático, célula do mastoide, canal auditivo e pavilhão auricular, seios frontais, cavidades paranasais e septo nasais.

Os laudos das TC pela técnica multislice, foram assinados, ora por profissionais médicos, ora por profissionais dentistas. Foram relatados os achados nas estruturas ligadas ao primeiro e segundo arcos branquiais, descritos na Tabela 5.

Tabela 5 - Avaliação dos achados imaginológicos da TC pela técnica multislice

Estrutura afetada	Avaliação das imagens	Paciente						
		1	2	3	4	5	6	7
LM	Desvio de LM	∅	■E	∅	∅	∅	■E	■E
Maxila	Hipoplasia	∅	∅	□	∅	∅	∅	□
Mandíbula	Hipoplasia da hemimandíbula	∅	∅	□	∅	∅	■ E	■
	Pescoço mandibular	∅	∅	■	∅	∅	□	□
Ramo	Ramo curto	∅	□	■	∅	∅	∅	□
	Hiplásico	∅	□	□	∅	∅	∅	■
	Ramo hipodesenvolvido	∅	■	□	∅	∅	∅	□
CM - Corpo Mandibular	CM com altura diminuída	∅	∅	■	∅	∅	∅	□
	Hipoplasia	∅	∅	□	∅	∅	∅	■
Cândilo	Hipoplasia do cândilo	□	∅	□	∅	∅	■	■
	Agnesia de cândilo	□	∅	□	∅	∅	□	□
	Aspecto aplanado do cândilo	■	∅	□	∅	∅	□	□
	Dimensão ântero-posterior aumentada	□	∅	■	∅	∅	□	□
	Deslocamento do cândilo	□	∅	■	∅	∅	□	□
PC – Processo Coronóide	PC curto	∅	∅	■	∅	∅	∅	□
	PC largo	∅	∅	■	∅	∅	∅	□
	PC espesso	∅	∅	■	∅	∅	∅	□
	Hipoplasia	∅	∅	□	∅	∅	∅	■
Fossa Mandibular	FM plana	∅	∅	■	∅	∅	□	∅
	Deslocamento	∅	∅	■	∅	∅	□	∅
	Agnesia	∅	∅	□	∅	∅	■	∅
Fossa Articular	Agnesia de fossa articular	∅	∅	∅	∅	∅	∅	∅
Eminência Articular	Agnesia	∅	∅	∅	∅	∅	■	∅
Cavidade Glenoide	Aspecto raso	■	∅	∅	∅	∅	∅	∅
Processo zigomático	Agnesia do processo zigomático	∅	∅	■	∅	∅	■	∅
	Hipoplasia do processo zigomático	∅	∅	□	∅	∅	□	∅
Células do Mastoide	Aplasia das células	∅	∅	■	∅	∅	∅	∅
Canal Auditivo	Agnesia do canal	∅	■	∅	■	∅	■	∅
Pavilhão Auricular	Rudimentar	∅	∅	∅	■	∅	■	∅
	Posicionamento ântero-caudal	∅	∅	∅	□	∅	■	∅

Seios Frontais	Não pneumatizados	■	∅	∅	∅	∅	∅	∅
Cavidades Paranasais	Aeração Normal	■	∅	∅	∅	■	∅	■
	Paredes Ósseas Normais	■	∅	∅	∅	■	∅	■
Septo Nasal	Com desvio	□	∅	∅	∅	□	∅	∅
	Sem desvio	■	∅	∅	∅	■	∅	∅

Fonte: Pesquisa da autora

Legenda: (■) – avaliação positiva para dado descrito; (□) – avaliação negativa para dado descrito; (∅) – dado não descrito no laudo; E – lado esquerdo.

Estudos como os de Damstra e outros pesquisadores (2012), descrevem a importância do cruzamento de dados visuais com exames de imagem para melhor diagnóstico e plano de tratamento das assimetrias faciais.

Todos os laudos da série tiveram procedência da mesma clínica de imagens, o que produziu imagens de qualidade similar. Contudo, os laudos foram assinados por diferentes profissionais da área de saúde. Na leitura dos mesmos, podemos observar uma tendência de análise de acordo com o profissional avaliador segundo sua atuação. Portanto, os laudos avaliados dos prontuários, mostrou-nos: 1. Um maior número de elementos de avaliação; 2. Uma não padronização na relação dos achados.

A possibilidade de avaliar uma quantidade maior de elementos, confere aos profissionais que fazem parte da assistência, informações que geram um planejamento clínico mais completo. Contudo, quando não se consegue uma padronização de informações nos laudos, não há condições de cruzar dados, ou aferir algum resultado. A possibilidade da criação de um critério classificatório, a exemplo do que já existe para radiografia panorâmica, é uma exigência da clínica, dos serviços que se propõe a assistência a pessoas com deformidades de face.

Estas afirmações tornam-se claras quando, a partir dos achados descritos, não há um padrão identificatório das alterações. Verificamos, por exemplo que, o caso 7, graduado em 3 para fator M, na classificação O.M.E.N.S., ou seja, ausência total de ramo, fossa glenoide e ATM, obteve uma descrição pobre nos dados para as mesmas estruturas na TC pela técnica multislice, onde foi descrito uma assimetria de face por uma hipoplasia de ramo e côndilo à esquerda.

O caso 1, classificado o fator M como mandíbula e fossa glenoide pequenas, com ramo curto, M1, descreve na TC um aspecto raso da cavidade glenoide à esquerda, associado a aspecto aplanado do côndilo mandibular e não se refere ao ramo. O caso 4, também classificado como M1 para O.M.E.N.S., não houve relato de qualquer alteração mandibular

no laudo da TC. Estas diferenças nas avaliações nos leva a questionar se, o profissional avaliador da TC não observa as alterações ósseas maxilares com a mesma ênfase dada aos achados mucoso e de outras estruturas ósseas ou, se, uma imagem é mais fidedigna em relação a outra.

Sem dúvida, a possibilidade de obtenção de uma imagem com maior quantidade de cortes e reconstrução 3D, detalha e vislumbra dados importantes, não vistos nas radiografias tradicionais em 2D. Contudo, caso não haja uma padronização, ou que se procure protocolar os achados, os dados tornam-se soltos e sem direcionamento.

A análise dos achados que levam a um diagnóstico preciso e precoce não pode ser dividido de acordo com a atuação profissional, mas, padronizado de forma a compor dados que promovam sua integração.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Concluimos que, o fato da cidade de Salvador não possuir um centro de referência em deformidades da face, especificamente a MH, os casos passam a ser diluídos pelos hospitais da rede de saúde, não havendo um registro fidedigno da sua incidência. Contudo, a existência de 13 (treze) pacientes portadores de MH em uma associação que tem como objetivo exercer atividades de associação de classe e promover junto ao MEC cursos de pós graduação *lato sensu*, reforça a necessidade de buscar uma capacitação e formação profissional para assistir pessoas portadoras destas deformidades faciais.

Com base na descrição dos casos, é necessária uma padronização dos dados descritivos clínicos e de exames complementares para obtenção de critérios que permitam um diagnóstico mais precoce e preciso das alterações de face, permitindo um planejamento multiprofissional adequado, devendo este fato ser encarado de forma urgente.

A avaliação dos exames de imagem a partir das radiografias panorâmicas, já é bem descrito na literatura para o diagnóstico das alterações mandibulares. Os exames de imagem das TC, exames em 3D, apesar da qualidade e detalhamento superior aos exames bidimensionais, atestados pela literatura, ainda são falhos nos laudos pela falta de uniformidade na sua descrição, ficando estes tendenciosos na dependência da área de saúde do profissional que os laudam. É importante a padronização destes profissionais, independente da sua formação original. Deve-se considerar que a assistência a estes pacientes é sempre multiprofissional e absorviva de suas expectativas de modo a não restringir-se ao olhar segmentador de cada especialista, que em separado produziriam ações menos eficazes e menos eficientes no planejamento das condutas diagnósticas terapêuticas, prognósticas e de custo.

A preocupação deve ser sempre a promoção de melhor qualidade de vida para as pessoas portadoras de deformidades, reduzindo sua exclusão social e danos psicológicos aos mesmos.

A visão dos profissionais de saúde ao paciente portador de MH deve ser, então, integral e integrada.

REFERÊNCIAS

BACK, C. et al. Morphologic evaluation and classification of facial asymmetry using 3-dimensional computed tomography. **J. oral maxillofac. surg.**, Philadelphia, v. 70, n. 5, p. 1161-1169, May 2012.

BIRGFELD, C. B.; HEIKE, C. Craniofacial microsomia. **Semin. plast. surg.**, New York, v. 26, n. 2, p. 91-104, 2012.

CARVALHO, A. A.; MENDES, C. M. C.; CAMPOS, P. S. F. Síndrome do primeiro e segundo arco branquial. **Rev. ciên. med. biol.**, Salvador, v. 11, n.m2, p. 149-153, maio/set. 2012.

CHOWCHUEN, B. et al. Craniofacial microsomia: goals of treatment, staged reconstruction and long-term outcome. **J. med. assoc. thai.**, Bangkok, v. 94, Suppl. 6, p. S100-108, Dec. 2011.

COUSLEY, R. R. J. A comparison of two classification systems for hemifacial microsomia. **Br. j. oral maxillofac. surg.**, Edinburgh, v. 31, n. 2, p. 78-82, Apr. 1993.

DAMSTRA, J. et al. A three-dimensional comparison of a morphometric and conventional cephalometric midsagittal planes for craniofacial asymmetry. **Clin. oral investig.**, Berlin, v. 16, n. 1, p. 285-294, Feb. 2012.

FAN, W. S.; MULLIKEN, J. B.; PADWA, B. L. An association between hemifacial microsomia and facial clefting. **J. oral maxillofac. surg.**, Philadelphia, v. 63, n. 3, p. 330-334, Mar. 2005.

FREITAS, R. S. et al. Microsomia craniofacial: o espectro clínico de 163 pacientes tratados. **Rev. soc. bras. cir. craniomaxilofac.**, São Paulo, v. 11, n. 3, p. 89-93, 2008.

GATENO, J.; XIA, J. J.; TEICHGRAEBER, J. F. Effect of Facial Asymmetry on 2-Dimensional and 3-dimensional cephalometric measurements. **J. oral maxillofac. surg.**, Philadelphia, v. 69, n. 3, p. 655-662, Mar. 2011.

GOLOVINE, S. et al. Goldenhar syndrome: a cause of secondary immunodeficiency? **Allergy, Asthma & clin. immunol.**, Manitoba, v. 8, n. 1, p. 10, July 2012.

GOUGOUTAS, A. J. et al. Hemifacial microsomia: clinical features and pictographic representations of the OMENS classification system. **Plast. reconstr. surg.**, Baltimore, v. 120, n. 7, p. 112e-120e, Dec. 2007.

GUNDLACH, K. K. H.; HÖLTJE, W. J. The isolated mandibular ramus: a hitherto rarely described anomaly of the mandible: pathogenesis and treatment. **J. cranio maxillofac. sug.**, Kidlington, v. 41, n. 6, p. 450-456, Sept. 2013.

HARTSFIELD, J. K. Review of the etiologic heterogeneity of the oculo-auriculo-vertebral spectrum (hemifacial microsomia). **Orthod. craniofacial. res.**, Oxford, v. 10, n. 3., p. 121-128, Aug. 2007.

HEIKE, C. L. et al. Photographic protocol for image acquisition in craniofacial microsomia. **Head face med.**, London, v. 7, p. 1-11, 30 Dec. 2011.

HIRSCHFELDER, U. et al. Abnormalities of the TMJ and the musculature in the oculo-auriculo-vertebral spectrum (OAV): a CT study. **J. orofac. orthop.**, Munich, v. 65, n. 3, p. 204-216, May 2004

HORGAN, J. E. et al. OMENS-PLUS: analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia. **Cleft palate craniofacial J.**, Lewiston, v. 32, n. 5, p. 405-412, Sept. 1995

HWANG, H. S. et al. Three-dimensional soft tissue analysis for the evaluation of facial asymmetry in normal occlusion individuals. **Korean j. orthod.**, Seoul, v. 42, n. 2, p. 56-63, Apr. 2012.

KATSUMATA, A. et al. 3D-CT evaluation of facial asymmetry. **Oral surg. oral med. oral pathol. oral radiol. endod.**, St. Louis, v. 99, n. 2, p. 56-63, Feb. 2005

KITAI, N. et al. Evaluation of temporomandibular joint in patients with hemifacial microsomia. **Cleft palate craniofacial j.**, Lewiston, v. 41, n. 2, p. 157-162, Mar. 2004.

MCCARTHY, J. G. Craniofacial microsomia. In: GRABB and Smith's plastic surgery. 6. th ed. Philadelphia : Wolters Kluwer Health; Lippincott Williams & Wilkins, c2007. Chapter 26, p. 248-255.

MACQUILLAN, A.; BIARDA, F. U.; GROBBELAAR, A. The incidence of anterior belly of digastric agenesis in patients with hemifacial microsomia. **Plast. reconstr. surg.**, Baltimore, v. 126, n. 4, p. 1285-1290, Oct. 2010.

MARTELLI-JÚNIOR, H. et al. Goldenhar syndrome: clinical features with orofacial emphasis. **J. appl. oral sci.**, Bauru, SP, v. 18, n. 6, p. 646-649, Dec. 2010.

MARUKO, E. et al. Hypodontia in hemifacial microsomia. **Cleft palate craniofacial j.**, Lewiston, v. 38, n. 1, p. 15-19, jan. 2001.

MEAZZINI, M. C. et al. Hemandibular hypoplasia successfully treated with functional appliances: is it truly hemifacial microsomia? **Cleft palate craniofacial j.**, Lewiston, v. 45, n. 1, p. 50-56, Jan. 2008.

- MEAZZINI, M. C. et al. True hemifacial microsomia and hemimandibular hypoplasia with condylar-coronoid collapse: diagnostic and prognostic differences. **Am. j. orthod. dentofacial. orthop.**, St. Louis, v. 139, n. 5, p. e435-e447, May 2011.
- MONAHAN, R. et al. Hemifacial microsomia etiology, diagnosis and treatment. **J. am. dent. assoc.**, Chicago, v. 132, n. 10, p. 1402-1408, Oct. 2001.
- MOORE, K. L. **Embriologia clínica**. 3. ed. Rio de Janeiro: Interamericana, 1979.
- MOYERS, R. **Ortodontia**. 3. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1979.
- NAIKMASUR, V. G.; MANTUR, R. S.; GUTTAL, K. S. Hemifacial microsomia: a report of two cases. **N. Y. state dent j.**, New York, v. 75, n. 2, p. 38-43, Mar., 2009.
- PERMAR, D.; MELFI, R.C. **Permar's oral embryology and microscopic anatomy: a textbook for students in dental hygiene**. 6. th. ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1977. Chaper 1, p. 1-15.
- POON, C. C.; MEARA, J. G.; HEGGIE, A. A. Hemifacial microsomia: use of the OMENS-plus classification at the Royal Children's Hospital of Melbourne. **Plast. reconstr. surg.**, Baltimore, v. 111, n. 3, p. 1011-1018, Mar. 2003.
- QUETTI, D. V. et al. Evaluation of ICD-9-CM Codes for craniofacial microsomia. **Birth defects res. Part A: clin. mol. teratol.**, Hoboken, v. 94, n. 12, p. 990-995, Dec. 2012.
- RAHBAR, R. et al. Craniofacial, temporal bone, and audiologic abnormalities in the spectrum of hemifacial microsomia. **Arch. otolaryngol. head neck surg.**, Chicago, v. 127, n. 3, p. 265-271, Mar. 2001.
- RIBEIRO, F. A.V. et al. Tratamento não-cirúrgico de microssomia hemifacial por meio da Ortopedia Funcional dos Maxilares. **Rev. gaúcha odontol.**, Porto Alegre, v. 59, n. 1, p.131-134, jan./mar., 2011.
- SENGGEN, E. et al. First and second branchial arch syndromes: multimodality approach. **Pediatr. radiol.**, Berlin, v. 41, n. 5, p. 549-561, May 2011.
- SILVA, I. M. C. C. et al. Bone density: comparative evaluation of hounsfield units in multislice and cone-beam computed tomography. **Braz oral res.**, São Paulo, v. 26, n. 6, p. 550-556, Nov./Dec. 2012.
- VENDRAMINI, S.; RICHIERI-COSTA, A.; GUION-ALMEIDA, M. L. Oculoauriculovertebral spectrum with radial defects: a new syndrome or an extension of the oculoauriculovertebral spectrum? Report of fourteen Brazilian cases and review of the literature. **Eur. j. hum. genet.**, London, v. 15, n. 4, p. 411-421, Apr. 2007.

VENTO, A. R.; LABRIE, R. A.; MULLIKEN, J. B. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. **Cleft palate craniofacial j.**, Lewiston, v. 28, n. 1, p. 68-76, Jan. 1991. Discussion 77.

ZHOU, L. et al. Correction of hemifacial microsomia with the help of mirror imaging and a rapid prototyping technique: case report. **Br. j. oral maxillofac. surg.**, Edinburgh, v. 47, n. 6, p. 486-488, Sept. 2009.