

# Approccio gnatologico in un caso di microsomia emifacciale

## *Gnathological approach to a case of hemifacial microsomia*

A. Nota<sup>a</sup>, S. Tecco<sup>b</sup>, A. Baldini<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Università degli Studi di Roma Tor Vergata, Dipartimento di Ortodonzia

<sup>b</sup> Università Vita-Salute San Raffaele, Dipartimento di Odontoiatria, Milano

Ricevuto il  
26 giugno 2014  
Accettato il  
18 settembre 2014

\*Autore di riferimento  
Alberto Baldini  
studiomedicobaldini@gmail.com

### RIASSUNTO

**OBIETTIVI.** Lo scopo di questo lavoro è descrivere un approccio gnatologico alla sintomatologia dell'articolazione temporomandibolare in un soggetto adulto affetto da microsomia emifacciale non trattata.

**MATERIALI E METODI.** È stato costruito un bite occlusale superiore altamente personalizzato allo scopo di tentare di ridurre lo stress giornaliero che affliggeva l'articolazione temporomandibolare del paziente.

**RISULTATI.** Dopo 2 mesi di utilizzo del bite occlusale il paziente ha riferito una riduzione della sintomatologia dolorosa e 6 mesi più tardi la sua scomparsa, con un incremento dell'apertura mandibolare da 2 a 3 dita che gli ha permesso un importante incremento funzionale nel consumo dei pasti.

**CONCLUSIONI.** Il trattamento ideale della microsomia emifacciale è quello

chirurgico precoce. Un trattamento gnatologico con bite potrebbe però offrire una soluzione temporanea alla sintomatologia dolorosa e alla riduzione di apertura mandibolare che si verificano nei soggetti non ancora trattati chirurgicamente.

### PAROLE CHIAVE

- ▶ Microsomia emifacciale
- ▶ Splint occlusali
- ▶ Articolazione temporomandibolare
- ▶ Mandibola
- ▶ Ossa mascellari

### ABSTRACT

**OBJECTIVES.** *The aim of this article is to describe a gnathological approach to temporomandibular joint (TMJ) symptomatology in an adult subject with untreated hemifacial microsomia.*

**MATERIALS AND METHODS.** *A highly personalized superior occlusal bite splint was fabricated in an attempt to reduce the daily stress affecting the patient's TMJ.*

**RESULTS.** Two months later, the patient reported a reduction in the painful symptomatology and 6 months later its disappearance, with an improvement of the mouth opening from 2 to 3 fingers, thus allowing a major functional amelioration when eating meals.

**CONCLUSIONS.** The ideal treatment for hemifacial microsomia is an early surgical procedure.

However, an occlusal bite splint can provide a temporary solution to painful symptoms and mouth opening reduction in untreated patients.

#### KEY WORDS

- ▶ Hemifacial microsomia
- ▶ Occlusal splints
- ▶ Temporomandibular joint
- ▶ Mandible
- ▶ Jaw bones

## 1. INTRODUZIONE

La microsomia emifacciale (Hemifacial Microsomia, HFM) è una malformazione congenita complessa che comporta lo sviluppo asimmetrico della metà inferiore della faccia. I suoi fattori di rischio e le conseguenze sono ancora abbastanza sconosciuti [1]. La sua frequenza è compresa tra 1 su 3.000 e 1 su 5.600 nascite, affliggendo più maschi che femmine [2]. L'HFM sembra avere un'origine multifattoriale e la sua manifestazione clinica è molto eterogenea: può coinvolgere il condilo e il ramo della mandibola, l'arco zigomatico, l'osso malare dell'orecchio esterno, gli ossicini dell'orecchio medio, l'osso temporale, il quinto e l'ottavo nervo cranico, la spina cervicale e i muscoli facciali [3], ma il loro grado di interessamento può essere assai variabile: infatti, nonostante il termine "emifacciale" implichi l'unilateralità del difetto, le strutture sono affette bilateralmente nel 31% dei casi, con un lato più affetto dell'altro [1,4]. Il quadro clinico può variare da una piccola asimmetria facciale a un severo sottosviluppo dell'emifaccia con una deviazione del mento e della linea mediana facciale verso il lato affetto e persino con implicazioni orbitali e un orecchio parzialmente formato (o non formato). Talvolta la combinazione dell'HFM con malformazioni oculari o vertebrali, con

differenti gradi di severità di un simile errore morfogenetico [3], fa sì che questa condizione sia definita con altri termini tra cui "displasia oculo-auricolo-vertebrale", "spettro facio-auricolo-vertebrale", "sindrome di Goldenhar". Allo scopo di valutare l'ampio spettro di tali manifestazioni vengono frequentemente utilizzate due classificazioni: la classificazione SAT (Skeleto-Auricular-soft Tissue) [5] e l'ancor più frequente classificazione OMENS (Orbital asymmetry, Mandibular hypoplasia, Ear malformation, Nerve dysfunction, Soft tissue deficiency) [6].

### 1.1 CLASSIFICAZIONE OMENS

La classificazione OMENS [6] utilizza una scala numerica (generalmente da 0 a 3) per la valutazione di ciascuna maggiore manifestazione dismorfica.

#### > Orbita

Il coinvolgimento dell'orbita (O) viene valutato in comparazione con la linea verticale che va dalla *crista galli* alla spina nasale anteriore e alla linea orizzontale tangente ai margini sopraorbitari a 90° rispetto alla verticale:

- ▶ O<sub>0</sub>, dimensione e posizione normali dell'orbita;
- ▶ O<sub>1</sub>, dimensione anormale dell'orbita;
- ▶ O<sub>2</sub>, posizione anormale dell'orbita;
- ▶ O<sub>3</sub>, posizione e dimensione anormali dell'orbita.

#### > Mandibola

Il coinvolgimento della mandibola viene valutato sulla base delle radiografie:

- ▶ M<sub>0</sub>, mandibola normale;
- ▶ M<sub>1</sub>, la mandibola e la fossa glenoide sono piccole e il ramo è corto;
- ▶ M<sub>2A</sub>, il ramo mandibolare è corto e ha una forma anormale con la fossa glenoide in posizione accettabile rispetto all'articolazione temporomandibolare (ATM);
- ▶ M<sub>2B</sub>, il ramo mandibolare è corto e ha una forma anormale con l'ATM posizionata inferiormente medialmente e anteriormente e il condilo severamente ipoplastico;
- ▶ M<sub>3</sub>, assenza completa del ramo, della fossa glenoide e dell'ATM.

#### > Orecchio

Il coinvolgimento dell'orecchio esterno è classificato sulla base dell'esame clinico e delle radiografie:

- ▶ E<sub>0</sub>, orecchio normale;
- ▶ E<sub>1</sub>, ipoplasia lieve con presenza di tutte le strutture;
- ▶ E<sub>2</sub>, assenza di canale auricolare esterno con ipoplasia variabile della conca;
- ▶ E<sub>3</sub>, lobulo malposizionato con assenza dell'orecchio.

#### > Nervi

Il coinvolgimento nervoso (generalmente quinto, settimo o dodicesimo nervo cra-

nico) viene stabilito basandosi sull'esame clinico (X = numero del nervo cranico considerato):

- ▶ N<sup>x</sup><sub>0</sub>, nessun coinvolgimento del nervo;
- ▶ N<sup>x</sup><sub>1</sub>, coinvolgimento dei rami superiori;
- ▶ N<sup>x</sup><sub>2</sub>, coinvolgimento dei rami inferiori;
- ▶ N<sup>x</sup><sub>3</sub>, coinvolgimento di tutti i rami.

#### > Tessuti molli

La deficienza dei tessuti molli viene stabilita basandosi sull'esame clinico e sulle radiografie:

- ▶ S<sub>0</sub>, nessuna deficienza di tessuto molle o muscolare;
- ▶ S<sub>1</sub>, deficienza minima;
- ▶ S<sub>2</sub>, deficienza moderata;
- ▶ S<sub>3</sub>, deficienza severa (ipoplasia muscolare).

## 1.2 PRINCIPI DI TRATTAMENTO

Poiché l'HFM è un'anomalia complessa che coinvolge sia lo scheletro sia i tessuti molli con distorsioni in tutti e tre i piani dello spazio, in questi pazienti possono frequentemente verificarsi perdita dell'udito, instabilità occlusale, problemi respiratori, difficoltà nella fonazione, disordini del sonno [4] e inoltre risulta aumentata l'incidenza di disordini temporomandibolari [7].

L'approccio più efficace per incrementare la funzione e l'estetica con i migliori risultati consiste in un piano integrato con il coinvolgimento di un team interdisciplinare: la gestione dell'HFM richiede infatti una serie di fasi di trattamento allo scopo di correggere le asimmetrie di mascella e mandibola. Il piano terapeutico ha l'obiettivo di incrementare la dimensione delle aree mandibolari malformate e ipoplastiche in accordo con la posizione della mascella, creando, se mancante, un'ATM allo scopo di raggiungere un'occlusione funzionale e un buon aspetto estetico dentofacciale [8].

L'HFM può essere trattata sia durante sia dopo il periodo della crescita: il trattamento precoce consente di procedere gradualmente avendo il controllo continuo del caso, valutando e modificando il piano terapeutico secondo la gravità della microsomia e anche di trarre vantaggio dalla crescita del paziente usando apparecchi funzionali.

Generalmente la prima valutazione del caso dovrebbe essere eseguita nei primi 6 anni di vita, esaminando la condizione dell'orecchio (anche rimuovendo l'"ear tag" se presente) e l'eruzione degli elementi dentari o procedendo, in casi severi con handicap funzionali, a una ricostruzione precoce del ramo. Tra i 6 e i 12 anni di età, il team può procedere all'eventuale ricostruzione chirurgica dell'orecchio del ramo o della fossa, utilizzando un innesto osseo costo-condrale o una tecnica di distrazione, e al trattamento funzionale ortopedico-ortodontico per ottenere lievi incrementi dei tessuti molli e scheletrici e indurre la crescita condilare [9]. Tra i 12 e i 15 anni d'età, la seconda fase del trattamento ortodontico può iniziare dalla chirurgia mascellare o in casi lievi potrebbe essere eseguita successivamente con l'eventuale genioplastica, rinoplastica e aumento dei tessuti molli [8].

L'ultimo approccio consiste in un intervento chirurgico successivo alla fine della crescita. La procedura comprende un trattamento ortodontico prechirurgico seguito dalla chirurgia bimascellare articolando il mascellare in coordinazione all'avanzamento mandibolare e all'allungamento del ramo [1].

Specialmente nell'approccio precoce, il fattore principale che può modificare i tempi e la pianificazione delle procedure è la gravità della condizione.

Nei soggetti con HFM non trattati l'asimmetria occlusale e l'ATM anormalmente

conformata comportano un continuo sovraccarico dell'intero apparato stomatognatico [10] che negli anni può causare l'insorgenza di disordini temporomandibolari [11-13]; questo aspetto, tuttavia, è stato spesso sottovalutato nella letteratura scientifica al punto che non sono presenti studi che analizzino la correlazione tra l'HFM e i disturbi temporomandibolari [7].

Lo scopo di questo lavoro è descrivere un approccio gnatologico alla sintomatologia dell'ATM che può manifestarsi in soggetti adulti affetti da HFM non trattati.

## 2. MATERIALI E METODI

### 2.1 DESCRIZIONE DEL CASO

Un paziente maschio caucasico di 23 anni si è presentato presso il Dipartimento di Ortognatodonzia dell'Università Vita-Salute San Raffaele di Milano lamentando un dolore all'ATM di sinistra durante il serramento dentale e difficoltà e dolore nel consumare panini o altro cibo che richieda un'apertura mandibolare aumentata.

Il paziente mostrava una notevole asimmetria e sottosviluppo del lato destro della metà inferiore della faccia, con il mento deviato a destra, l'orbita destra e l'orecchio posizionati inferiormente rispetto ai controlaterali (fig. 1a-c) e un'apertura mandibolare ridotta a 2 dita. La palpazione extraorale bimanuale e bilaterale rivelava una lieve deficienza dei tessuti molli del lato destro e difficoltà nel trovare il condilo destro. Non vi era anomalie nelle dimensioni dell'orecchio, del naso, delle labbra, dei margini orbitari e del movimento del collo e della cute.

L'esame intraorale evidenziava: una posizione asimmetrica degli incisivi superiori di sinistra (11 e 12 nella notazione ISO-3950) rispetto agli incisivi superiori

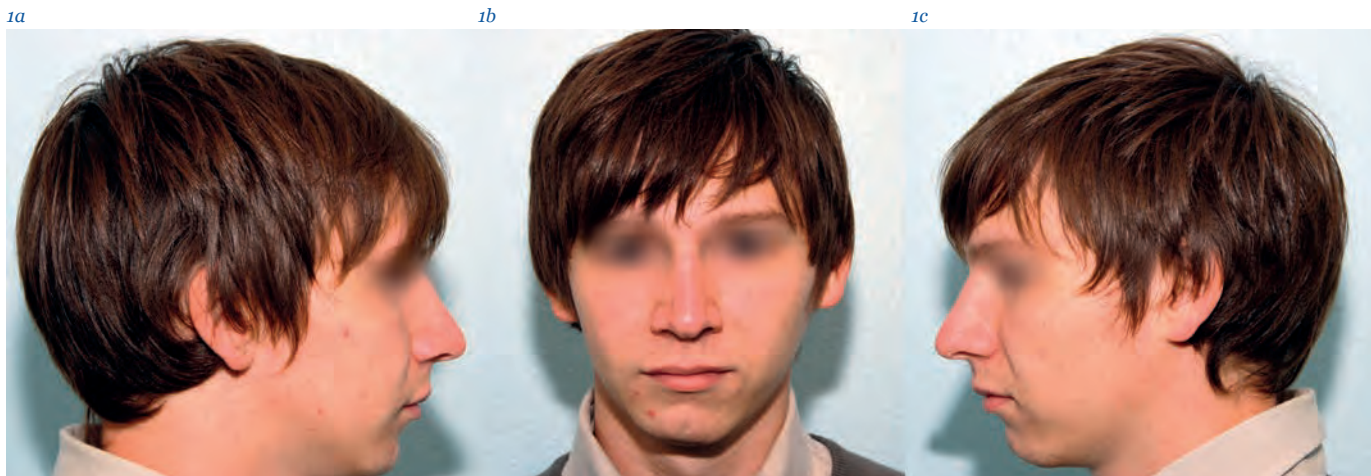


Fig. 1a-c Fotografie facciali che evidenziano l'asimmetria e il sottosviluppo del lato destro della metà inferiore del viso, la deviazione del mento verso destra, l'orbita e l'orecchio destri posizionati inferiormente rispetto ai controlaterali

di destra (21 e 22); il 22 in crossbite rispetto al 33; recessioni gengivali di 34 e 35 con rotazione di 34 e palatoversione di 15. Il 37 presentava una corona dentale protesica.

L'occlusione dentale è stata classificata in Classe I di Angle molare e canina su entrambi i lati con una leggera deviazione della linea mediana dentale verso destra e valori normali di overjet e overbite (fig. 2a-c). L'asimmetria occlusale, conseguente all'asimmetria strutturale scheletrica, determinava instabilità dell'occlusione dentale [10,14,15] che si esplicava nella difficoltà del paziente a trovare una posizione mandibolare stabile in

occlusione centrica. L'esame ortopantomografico (OPT) (fig. 3) e la risonanza magnetica nucleare (RMN) (fig. 4) hanno rivelato varie anomalie nell'emimandibola di destra: una rimarchevole ipoplasia dell'intero lato con una ridotta altezza del ramo, l'ATM deformata e malposizionata in senso mediale e un condilo severamente ipoplastico. Il canale mandibolare e il forame mentoniero apparivano quasi invisibili o in ogni caso realmente sottodimensionati rispetto ai collaterali. I terzi molari erano inclusi.

Al paziente è stata diagnosticata una HFM secondo la classificazione OMENS con  $O_3, M_{2B}, E_o, N_2^5, S_1$ .

Il paziente presentava disturbi temporomandibolari classificati nel gruppo IIb secondo i criteri RDC/TMD (Research Diagnostic Criteria for Temporomandibular Disorders).

## 2.2 TERAPIA

A partire da queste considerazioni, il paziente di 23 anni che ha perso l'opportunità di essere sottoposto a un trattamento precoce è stato dunque inviato al Dipartimento di Chirurgia Maxillofacciale dell'Azienda Ospedaliera San Gerardo di Monza per la valutazione di un possibile trattamento chirurgico tardivo. Il check-up medico ha confermato l'assen-



Fig. 2a-c Fotografie intraorali. Posizione asimmetrica di 11 e 12 rispetto a 21 e 22, relazione di crossbite tra 22 e 33, recessioni gengivali di 34 e 35, rotazione di 34, palatoversione di 15, Classe I di Angle molare e canina su entrambi i lati, deviazione di 1 mm verso destra della linea mediana e valori normali di overjet e overbite



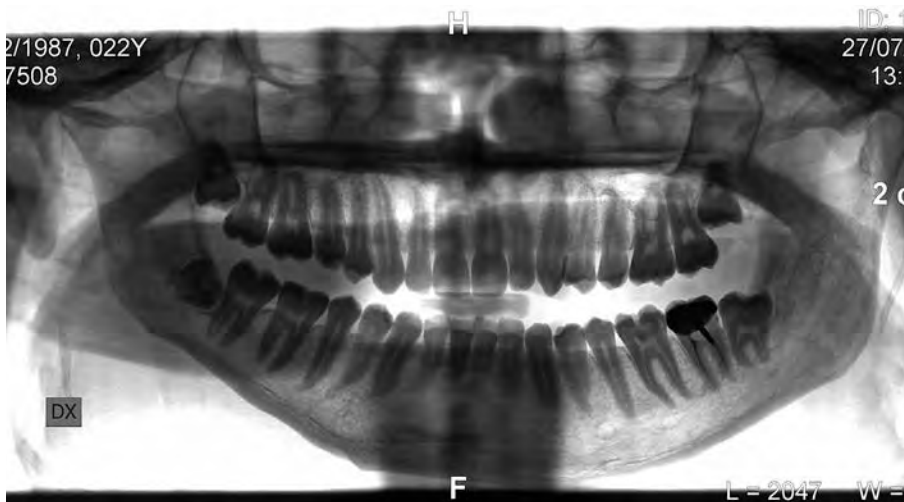


Fig. 3 OPT che evidenzia ipoplasia dell'intera emimandibola destra

za di malformazioni vertebrali e di altre anomalie extracraniche.

Nonostante insistenti raccomandazioni egli ha deciso di non volersi sottoporre all'intervento chirurgico al momento, chiedendo se fosse possibile trattare tem-

poraneamente la sintomatologia dolorosa [16].

Sulle basi di un accurato protocollo gnatologico, previo ottenimento del consenso informato al trattamento da parte del paziente, si è stabilito di costruire un bite



Fig. 4 Taglio orizzontale della RMN che evidenzia l'asimmetria e ipoplasia condilare di destra

occlusale superiore altamente personalizzato [17] allo scopo di cercare di ridurre gli stress giornalieri che affliggevano la sua ATM, e al paziente è stato chiesto di svolgere alcuni esercizi di Rocabado per la mobilità dell'articolazione [18]: apertura funzionale, deviazione laterale controllata, deviazione laterale e apertura funzionale, protrusione controllata, stretching in apertura, mobilitazione con autodistrattazione.

Un bite occlusale idoneamente progettato dovrebbe correggere l'occlusione dentale asimmetrica tipica dei soggetti affetti da HFM fornendo loro un'occlusione bilanciata e il riposizionamento mandibolare per raggiungere una condizione di bilanciamento dell'intero sistema stomatognatico. Gli esercizi di Rocabado agiscono a livello dei muscoli, della capsula articolare e dei legamenti aiutando a condurli a una condizione di riposo libera da tensioni responsabili dell'insorgenza della sintomatologia dolorosa. Una placca rigida di Michigan è stata progettata per l'arcata superiore consentendo lo svincolo in protrusione e lateralità e il bilanciamento occlusale in posizione centrica.

Questo splint è stato elaborato in laboratorio montando i modelli delle arcate dentarie in articolatore e registrando l'occlusione in cera mediante l'utilizzo della manipolazione bilaterale di Dawson, una tecnica manuale che consente allo gnatologo di porre la mandibola e i suoi condili in una posizione registrabile e affidabile.

L'operatore deve collocarsi alle spalle del paziente e inserire tre dita (indice, medio e anulare) sotto il ramo orizzontale della mandibola con il pollice appoggiato fermamente sul mento e il dito mignolo posteriormente al ramo verticale della mandibola, cosicché l'opera-

tore possa spingere la mandibola consentendo ai condili il ritorno nella cavità glenoide [19,20].

### 3. RISULTATI

Lo splint è stato gradualmente adattato all'occlusione del paziente avvalendosi di un'analisi computerizzata dell'occlusione dentale per raggiungere l'ideale elevata precisione nel bilanciamento dei contatti dentali sullo splint.

Infatti, i soggetti con HFM non trattati hanno un'occlusione dentale sbilanciata e asimmetrica difficile da bilanciare perfettamente con una cartina di articolazione; inoltre, a causa della grande rarità della patologia, sembra che nessun altro abbia mai documentato prima una simile terapia su un soggetto non trattato, impedendo di utilizzare come modello precedenti casi clinici. Allo scopo di verificare il progresso della terapia sono stati programmati controlli medici mensili.

Due mesi dopo il paziente ha riportato una riduzione della sintomatologia dolorosa ed è stato verificato che lo splint occlusale fosse in condizioni di perfetto bilanciamento per la prosecuzione della terapia. Nei successivi mesi, il paziente ha riportato un'ulteriore riduzione veloce e progressiva della sintomatologia e l'aumento dell'apertura mandibolare, raggiungendo in 6 mesi la scomparsa totale del dolore e l'incremento dell'apertura mandibolare da 2 a 3 dita; ciò gli ha consentito un notevole incremento funzionale nel consumare i pasti.

### 4. CONCLUSIONI

Il trattamento ideale per l'HFM consiste in un intervento precoce che segua la condizione del singolo paziente modificando il piano terapeutico in funzione

dei suoi bisogni anno dopo anno, anche se il trattamento chirurgico tardivo può comunque costituire un altro approccio alla problematica.

In ogni caso, la frequenza aumentata di disfunzioni dell'ATM può rappresentare, specialmente in soggetti affetti da HFM non trattati, un motivo per pianificare un trattamento gnatologico altamente accurato utilizzando un bite occlusale come soluzione temporanea alla sintomatologia dolorosa e alla riduzione di apertura mandibolare, qualora dovessero verificarsi prima dell'intervento chirurgico.

Il trattamento gnatologico in questi casi può migliorare significativamente la qualità di vita dei pazienti ancora non trattati.

#### CONFLITTO DI INTERESSI

Gli autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interessi.

#### FINANZIAMENTI ALLO STUDIO

Gli autori dichiarano di non aver ricevuto alcun finanziamento per il presente studio.

#### BIBLIOGRAFIA

1. **Moulin-Romsée C, Verdonck A, Schoenaers J, Carels C.** Treatment of hemifacial microsomia in a growing child: the importance of co-operation between the orthodontist and the maxillofacial surgeon. *J Orthod* 2004;31(3):190-200.
2. **Cohen MM Jr.** Perspectives on craniofacial asymmetry. IV. Hemi-asymmetries. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1995;24(2):134-41.
3. **Werler MM, Starr JR, Cloonan YK, Speltz ML.** Hemifacial microsomia: from gestation to childhood. *J Craniofac Surg* 2009;20(Suppl 1):664-9.
4. **Rollnick BR, Kaye CI.** Hemifacial microsomia and variants: pedigree data. *Am J Med Genet* 1983;15(2):233-53.
5. **David DJ, Mahatumarat C, Cooter RD.** Hemifacial microsomia: a multisystem classification. *Plast Reconstr Surg* 1987;80(4):525-35.
6. **Vento AR, LaBrie RA, Mulliken JB.** The OMENS classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 1991;28(1):68-76.
7. **Kitai N, Murakami S, Takashima M, Furukawa S, Kreiborg S, Takada K.** Evaluation of temporomandibular joint in patients with

hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 2004;41(2):157-62.

8. **Ohtani J, Hoffman WY, Vargervik K, Oberoi S.** Team management and treatment outcomes for patients with hemifacial microsomia. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2012;141(Suppl 4):S74-81.
9. **Kaplan RG.** Induced condylar growth in a patient with hemifacial microsomia. *Angle Orthod* 1989;59(2):85-90.
10. **Buranastidporn B, Hisano M, Soma K.** Effect of biomechanical disturbance of the temporomandibular joint on the prevalence of internal derangement in mandibular asymmetry. *Eur J Orthod* 2006;28(3):199-205.
11. **Baldini A, Nota A, Cozza P.** The association between occlusion time and temporomandibular disorders. *J Electromyogr Kinesiol* 2015;25(1):151-4.
12. **Linsen SS, Reich RH, Teschke M.** Maximum voluntary bite force in patients with alloplastic total TMJ replacement. A prospective study. *J Craniomaxillofac Surg* 2013;41(5):423-8.
13. **Maglione HO, de Zavaleta LA, Laraudo J, Falisi G, Fernandez F.** Temporomandibular dysfunction: internal derangement associated with facial and/or mandibular asymmetry. *Cranio* 2013;31(4):276-82.
14. **Baldini A, Beraldi A, Nanussi A.** Importanza clinica della valutazione computerizzata dell'occlusione. *Dental Cadmos* 2009;77(4):47-54.
15. **Baldini A, Nota A, Assi V, Ballanti F, Cozza P.** Intersession reliability of a posturo-stabilometric test, using a force platform. *J Electromyogr Kinesiol* 2013;23(6):1474-9.
16. **Baldini A, Nota A, Tripodi D, Longoni S, Cozza P.** Evaluation of the correlation between dental occlusion and posture using a force platform. *Clinics (Sao Paulo)* 2013;68(1):45-9.
17. **Baldini A, Nota A, Cravino G, Cioffi C, Rinaldi A, Cozza P.** Influence of vision and dental occlusion on body posture in pilots. *Aviat Space Environ Med* 2013;84(8):823-7.
18. **Rocabado M, Iglarsh Z.** Musculoskeletal Approach to Maxillofacial Pain. New York, NY: JB Lippincott, 1991.
19. **Baldini A, Cravino G, Rinaldi A, Cioffi D.** Gnathological postural analysis and treatment in Air Force pilots: a case report. *Mondo Ortodontico* 2011;36(5):208-15.
20. **Baldini A, Tecco S, Cioffi D, Rinaldi A, Longoni S.** Gnatho-postural treatment in an Air Force pilot. *Aviat Space Environ Med* 2012;83(5):522-7.