

# Microsomía craneofacial

Los niños con microsomía craneofacial tienen pequeña o sin desarrollo completo parte de la cara, usualmente es la oreja o la quijada. Los ojos, las mejillas y el cuello pueden también estar afectados.

## ¿Qué es microsomía craneofacial?

Los niños con microsomía craneofacial tienen pequeña o sin desarrollo completo parte de la cara, usualmente es la oreja o la quijada. Los ojos, las mejillas y el cuello pueden también estar afectados. La MCF puede ocurrir en uno o ambos lados de la cara.

La MCF ocupa el segundo lugar como defecto de nacimiento facial más común después labio leporino y fisura en el paladar. Otros nombres por los que se conoce la MCF incluyen:

- Microsomía unilateral
- Síndrome de primer y segundo arco branquial
- Disostosis oto mandibular
- Espectro oculo-auriculo-vertebral
- Síndrome facio-auriculo-vertebral
- Síndrome Goldenhar
- Displasia facial lateral

## ¿Cuáles son las características de la microsomía craneofacial?

Algunos niños presentan la quijada levemente más pequeña con pólipo cutáneo (piel abultada) enfrente de por lo demás una oreja aparentemente normal. Algunos niños presentan una diferencia más notable, con un lado de la cara aparentando estar más pequeño que el otro. Algunos niños tienen la oreja muy pequeña y malformada. Algunas de las características que se ven frecuentemente con MCF incluyen:

### Orejas:

- Microtia (oreja pequeña)
- Oclusión aural (sin canal del oído)
- Pérdida de la audición
- Carnosidad preauricular o facial (apéndice de piel enfrente de la oreja o en la cara)
- Otras diferencias de las orejas

### Cara:

- Parálisis facial (dificultad con el movimiento del músculo)
- Pómulos pequeños
- Dermoide epibulbar (tumor de color blanco rosáceo en el ojo)
- Macrostomía (boca amplia)
- Labio leporino y/o fisura en el paladar

### Mandíbula:

- Trismo (abertura limitada de la boca)
- Mandíbula inferior corta
- Mandíbula inferior chueca
- Maloclusión (la dentadura no cierra bien)

Aunque la mayoría de los niños con MCF tienen diferencias faciales y no padecen de nada más, otras partes del cuerpo pueden ser afectadas.

**Riñones:** Existe de un 10 a un 15 por ciento de probabilidad que el niño con MCF también padecerá de problemas renales. Sugerimos que se lleve a cabo un ultrasonido renal para revisar la forma y el funcionamiento de los riñones. Esta prueba es fácil y tarda alrededor de 20 minutos.

**Columna Cervical:** De 10 a 15 por ciento de los niños con MCF tendrán una diferencia en la manera cómo están formados los huesos en la parte superior de la columna. Cuando estos huesos estén bien formados, alrededor de los 2 a tres años de edad, se tomarán radiografías para ver esta parte del cuerpo. Si se ven anomalías en la radiografía le recomendaremos que vea a su niño un médico ortopedista (de los huesos).

**Corazón:** Es raro que los niños con MCF tengan problemas con el corazón. Si hay inquietudes acerca del corazón de su niño quizás el médico sugiera que se lleve a cabo un ecocardiograma (ultrasonido del corazón) para ver si hay algún problema.

### ¿Qué causa MCF?

No se sabe por qué hay niños que nacen con MCF. Se sabe que algo afecta el desarrollo de la cara durante la etapa inicial del embarazo (alrededor de la quinta y la sexta semana). No se piensa que MCF es a causa de algo que hizo o no hizo la madre durante el embarazo.

En la mayoría de los niños MCF no es heredado y no pasará de uno de los padres al niño. Una vez los padres tienen un niño con MCF la posibilidad de que tengan otro niño con MCF es un poco más alta (de un 2 a 3 por ciento). En raros casos, hay familias con posibilidades más altas de tener otro niño con MCF. Para los niños que tienen parientes con diferencias faciales similares les sugerimos que asistan a un genetista y/o consejero en genética.

El equipo craneofacial tiene la experiencia en el tratamiento de niños con MCF y les ayudará a ustedes y su niño durante las diferentes etapas del tratamiento de MCF. Conforme su niño crece, diferentes tipos de especialistas tomarán parte en la atención médica de su niño. Los miembros del equipo craneofacial colaborarán para crear un plan que incluye pruebas médicas y la posibilidad de cirugía.

Un pediatra craneofacial y una enfermera colaborarán con su familia para coordinar la atención médica de su niño y asegurarse de que todas sus preguntas se han contestado. El plan de tratamiento para su niño se basará en sus necesidades. La lista a continuación incluyen los especialistas que podrían atender a su niño:

- Audiólogo
- Dietista
- Consejero en genética
- Genetista
- Oftalmólogo
- Cirujano oral y maxilofacial
- Ortodoncista
- Otolaringólogo/cirujano de cabeza y cuello (médico para el oído, nariz y garganta)
- Dentista pediátrico
- Cirujano plástico y de reconstrucción
- Profesionales psicosociales (psicólogo, trabajador social)
- Patólogo del habla

### ¿Cuál es el tratamiento para MCF?

Las metas del tratamiento para MCF son las de mejorar la simetría facial, que las mandíbulas y los dientes cierren juntos normalmente y maximizar la audición. El tratamiento depende de la edad de su niño y cuánto le ha afectado. Conforme su niño crece, la cara también crece. El programar el tiempo con cuidado para el tratamiento, asegura los mejores resultados.

A continuación está la lista de los temas médicos que podría tener su niño. No todos los niños con MCF tendrán problemas en estas áreas.

### Orejas

Existen varias opciones para el tratamiento de anomalías relacionadas con la forma de la oreja. Los cirujanos hablarán con ustedes y su niño acerca de esto. Algunas familias deciden no hacer nada y otras deciden llevar a cabo la cirugía.

La mayoría de las cirugías para mejorar la forma de la oreja requieren por lo menos tres operaciones durante un periodo de tiempo. Cuando su niño ya tenga de 6 a 8 años de edad, sus orejas están ya casi del tamaño adulto, por lo tanto, la primera cirugía se llevará a cabo después de los 6 años de edad. Su médico le enseñará fotos de niños que han tenido reconstrucción. La oreja se ve mejor después de las cirugías, pero no se verá completamente normal.

Otra manera de tratamiento para la oreja de forma anormal es hacer una oreja artificial o protésica. Esto también requiere varios procedimientos quirúrgicos, pero es una manera de crear una oreja que se vea normal e igual a la otra oreja. Aunque las orejas protésicas se ven normales, es necesario retirarlas y lavarlas una vez al día.

### Audición

Todos los recién nacidos deben tener pruebas de la audición en el hospital donde nacieron o unos pocos días después del nacimiento. Se llevarán a cabo más pruebas si se encuentran problemas. Conforme su niño crece, la audióloga llevará a cabo distintas pruebas de la audición.

La pérdida de audición debido a atresia aural, se puede tratar por medio de audífonos. En algunos casos, los huesos del oído medio están malformados o no existen; algunas veces, estos huesos son casi normales.

Alrededor de los 4 años de edad, cuando el desarrollo de la oreja está casi completo, quizás su niño necesite una tomografía computadorizada para ver las estructuras del oído medio e interno. Las tomografías se usan para ver si la cirugía para restaurar la audición tiene probabilidad de éxito.

El otolaringólogo (médico de oídos, nariz y garganta) y la audióloga hablarán con usted y su niño acerca de los temas de la audición. Esto incluye temas tales como cuál es el mejor lugar para que su niño se siente en la clase, si necesita audífonos y cómo prevenir más pérdida de la audición.

### Ojos

Los bebés con un dermoide epibulbar (bulto de color blanco rosáceo en el ojo) necesitan ver al oftalmólogo (médico de los ojos). El médico se asegurará que el dermoide epibulbar no está interfiriendo con la habilidad de su niño para ver. Los dermoides epibulbares que son grandes o interfieren con la visión pueden ser quirúrgicamente extirpados.

### Cara

Pólipos cutáneos son pequeños excesos de piel que pueden estar conectados por un pequeño tallo a la superficie de la piel en la cara. No duelen y no crecen o cambian. Si su niño tiene pólipos cutáneos, consulte con el médico de su niño acerca de extirparlos o no.

En los niños con labio leporino, la reparación quirúrgica se lleva a cabo frecuentemente de los 3 a los 5 meses de edad. Si su niño tiene una fisura en el paladar, esta se reparará al año.

Si su niño adolescente tiene inquietudes acerca de cómo se ve, consulte con el equipo craneofacial, cuando deje de crecer, se pueden llevar a cabo operaciones de remodelación en la cara.

Nuestro equipo es muy sensible a los temas emotivos y sociales para las familias y pacientes con MCF. Si ustedes y su niño están interesados, les describiremos las opciones disponibles para restaurar una apariencia facial más normal.

### Alimentación/respiración

Los bebés con MCF podrían tener la quijada pequeña o fisura en el paladar. Algunos bebés pueden tener dificultad para tomar el pecho y el biberón, por lo tanto nos aseguramos de que su bebé se esté alimentando y subiendo de peso. La dietista puede hablar con ustedes durante una de las citas en la clínica para ayudarles a proporcionar suficientes calorías para el crecimiento de su bebé.

Si la respiración es un problema, sus médicos le explicarán cómo mejorarla. Algunos bebés necesitarán dispositivos para la posición, tubos o cirugía para corregir la mandíbula para ayudarlos a que respiren confortablemente. En algunos casos, es necesaria una traqueotomía (un tubo que se coloca en la traquea).

### To Learn More

- Centro Craneofacial  
(206) 987-2528
- Proveedor de atención  
médica de su niño
- [www.seattlechildrens.org](http://www.seattlechildrens.org)

### Servicios gratis de interpretación

- Dentro del hospital,  
solicítelo con la  
enfermera de su niño.
- Fuera del hospital, llame  
a nuestra línea gratis de  
interpretación telefónica  
1-866-583-1527.  
Menciónale al intérprete  
el nombre de la persona  
o extensión que necesita.
- Para personas sordas y  
con problemas de  
audición  
206-987-2280 (TTY).

## Mandíbula y dientes

Es importante para todos los niños una buena higiene oral, especialmente para los niños con MCF. Un dentista o ortodoncista revisará a su niño para evaluar su salud dental, ver si los dientes están encimados y ver lo bien que las mandíbulas cierran juntas. Algunos niños con MCF carecen de dientes, hablaremos con ustedes acerca de esto. Algunos niños quizás necesiten dispositivos dentales o frenillos para proporcionar la mejor apariencia y función dental.

Si su niño tiene la mandíbula pequeña, el médico puede recomendar un injerto de hueso (una sección adicional de hueso) para agrandar la quijada o crear una articulación nueva de la quijada. Esta opción se toma en consideración cuando su niño está entre 4 y 7 años de edad. En algunos casos, su cirujano quizás recomiende usar una técnica llamada distracción osteogénica para alargar la quijada. Esta técnica utiliza un pequeño dispositivo metálico para alargar el hueso lentamente sin tener que hacer el injerto óseo.

Cuando el crecimiento facial y de la quijada está ya casi completa (de 13 a 16 años de edad), la mayoría de los niños con MCF requerirán ortodoncia y muchos se beneficiarán de cirugía ortognática (reposición de la mandíbula).

## El habla

Algunos niños con MCF tienen diferencias en los músculos en la parte de atrás de la boca, esto puede causar diferencias en la manera cómo habla su niño (esto se llama, insuficiencia velofaríngea). Si ustedes o sus médicos tienen inquietudes acerca del habla de su niño, la patóloga del habla examinará a su niño.

## Apoyo social y para la familia

Los trabajadores sociales ayudan a los pacientes y las familias con acceso a los recursos de la comunidad y proporcionan apoyo y guías a las familias. Pueden ayudar cuando hay que tomar decisiones acerca de cirugía y darle apoyo a la familia conforme se ajustan al tener un hijo con diferencias faciales.

El trabajador social puede también hablar con su niño acerca de cómo su condición craneofacial está afectando su vida.

Los especialistas en la vida infantil asisten a los niños conforme se preparan para la cirugía y la estadía en el hospital. El especialista en vida infantil usa técnicas con niños de todas las edades para reducir el estrés y ayudarlos a aprender más acerca de su condición y el tratamiento.



# Craniofacial Microsomia

Children with craniofacial microsomia (CFM) have a small or underdeveloped part of the face, usually the ear and jaw. The eye, cheek and neck may also be affected.

## What is craniofacial microsomia?

Children with craniofacial microsomia (CFM) have a small or underdeveloped part of the face, usually the ear and jaw. The eye, cheek and neck may also be affected. CFM can occur on one side or both sides of the face.

This is the second most common facial birth defect after cleft lip and palate. Other names for CFM include:

- Hemifacial microsomia
- First and second branchial arch syndrome
- Otomandibular dysostosis
- Oculo-auriculo-vertebral sequence
- Facio-auriculo-vertebral syndrome
- Goldenhar syndrome
- Lateral facial dysplasia

## What are the features of craniofacial microsomia?

Some children have only a slightly smaller jaw with a small skin tag (a raised piece of skin) in front of an otherwise normal-appearing ear. Some children can have a more noticeable difference, with one side of the face looking much smaller than the other. And some children have a very small, abnormally shaped ear. Some of the features that are often seen in CFM include:

### Ears:

- Microtia (small ear)
- Aural atresia (no ear canal)
- Hearing loss
- Preauricular tags or facial tags (tags of skin in front of the ear or on the face)
- Other ear differences

### Face:

- Facial palsy (difficulty with muscle movement)
- Small cheekbones
- Epibulbar dermoid (pinkish-white growth on the eye)
- Macrostomia (wide mouth)
- Cleft lip and/or palate

### Jaw:

- Trismus (limited opening of the mouth)
- Shortness of lower jaw
- Crooked lower jaw
- Malocclusion (teeth do not fit together well)

Although most children with CFM have differences in the face and do not have anything else wrong, other parts of the body can be affected.

**Kidneys:** There is a 10 percent to 15 percent chance that children with CFM will also have kidney problems. We suggest that your child have a renal ultrasound to check the shape and function of the kidneys. This test is easy and takes about 20 minutes.

**Cervical spine:** Ten percent to 15 percent of children with CFM will have differences in the way the bones of the upper spine fit together. When these bones are well formed, at about 2 to 3 years of age, we will get X-rays to look at this. If there are abnormalities on the X-ray, we will refer your child to an orthopedic (bone) doctor.

**Heart:** It is rare for children with CFM to have problems with their hearts. If there are concerns about your child's heart, the doctor may suggest that your child have an echocardiogram (ultrasound of the heart) to check for problems.

### What causes CFM?

We don't know why children are born with CFM. We know that something affects the development of the face during early pregnancy (around the fifth to sixth week). We do not think that CFM is caused by anything that the mother did or did not do during the pregnancy.

For most children, CFM is not inherited and will not be passed on from a parent to a child. Once two parents have had a child with craniofacial microsomia, the chance that they will have another child with CFM is slightly higher (about 2 percent to 3 percent). In rare cases, there are families that have an even higher chance of having another child with CFM. For children who have relatives with similar facial differences, we suggest a referral to a geneticist and/or genetic counselor. The counselor will talk about the chances of having another child with similar problems.

The craniofacial team has experience treating children with CFM, and will help you and your child through the different stages of treatment for CFM. As your child grows, different types of specialists will be involved in your child's care. The craniofacial team will work together to develop a plan that will include medical tests and possibly surgery.

A craniofacial pediatrician and nurse will work closely with your family to help coordinate your child's care and to ensure that all of your questions are answered. Your child's treatment plan will be based on their needs. The following team members may also be involved in your child's care:

- Audiologist
- Dietitian
- Genetic counselor
- Geneticist
- Ophthalmologist
- Oral and maxillofacial surgeon
- Orthodontist
- Otolaryngologist/head and neck surgeon (an ear, nose and throat doctor or ENT)
- Pediatric dentist
- Plastic and reconstructive surgeon
- Psychosocial professionals (psychologist, social worker)
- Speech pathologist

### **How is CFM treated?**

The goals of treatment for CFM are to improve facial symmetry, to help the jaws and teeth fit together normally, and to maximize hearing. Treatment depends on your child's age and how much your child is affected. As your child grows, the face grows, too. Timing the treatment carefully ensures the best results.

The following is a list of medical issues that your child may have. Not every child with CFM will have problems in each of these areas.

### **Ears**

There are several options for treating abnormalities involving the shape of the ear. The surgeons will discuss them with you and your child. Some families choose to do nothing; others choose to have surgery.

Most surgeries to improve ear shape require at least three operations over a period of time. By the time your child is 6 to 8 years old, his ears are almost their adult size, so the first surgery is most often done after the age of 6 years. Your doctor can show you pictures of other children who have had ear reconstruction. The ear looks better after the surgeries, but it will not look completely normal.

Another way of treating an abnormally shaped ear is to make an artificial or prosthetic ear. This also requires several surgical procedures, but is a way to make a normal-looking ear that matches the other ear. Although prosthetic ears look normal, they need to be removed and cleaned once a day.

### Hearing

All newborns should have their hearing checked at the birth hospital or within a few days of birth. Further testing will be done if problems are found. An audiologist will perform different types of hearing tests as your child grows.

Hearing loss related to aural atresia may be treated with hearing aids. Sometimes, the bones of the middle ear are poorly formed or not present at all; sometimes, these bones are nearly normal.

At about 4 years of age, when growth of the ear is nearly complete, your child may need a computerized tomography (CT) scan to look at the middle and inner ear structures. CT scans are used to find out whether surgery to restore hearing is likely to be successful.

Our otolaryngologist (ENT doctor) and audiologist will talk with you and your child about hearing issues. This includes items such as the best place for your child to sit in the school classroom, whether hearing aids are needed, and how to prevent further hearing loss.

### Eyes

Babies with an epibulbar dermoid (pinkish-white growth on the eye) will be referred to the ophthalmologist (eye doctor). This doctor will check that the epibulbar dermoid is not interfering with your child's ability to see. Epibulbar dermoids that are large or getting in the way of vision may be surgically removed.

### Face

Skin tags are small pieces of extra skin that may be connected by a small stalk to the surface of the skin on the face. They are painless and do not grow or change. If your child has skin tags, talk to your child's doctor about whether or not to have them removed.

For babies who have a cleft lip, a surgical repair is often done at 3 to 5 months of age. If your child has a cleft palate, this is repaired at about 1 year of age.

If your child has concerns about how her face looks as an adolescent, discuss this with the team. Some remodeling operations on the face can be done after your child has stopped growing.

Our team is sensitive to the emotional and social issues of families and patients with CFM. If you and your child are interested, we will describe the options available to restore a more normal facial appearance.

### Feeding/breathing

Babies with CFM may have a small jaw or a cleft palate. Some babies may have trouble with breast-feeding and bottle-feeding, so we check to be sure your baby is feeding well and gaining weight. A dietician may talk with you during a clinic visit to help you provide enough calories for your baby's growth.

### To Learn More

- Craniofacial Center  
(206) 987-2528
- Your child's  
healthcare provider
- [www.seattlechildrens.org](http://www.seattlechildrens.org)

### Free Interpreter Services

- In the hospital, ask your child's nurse.
- From outside the hospital, call the toll-free Family Interpreting Line 1-866-583-1527. Tell the interpreter the name or extension you need.
- For Deaf and hard of hearing callers 206-987-2280 (TTY)

If breathing is a problem, your doctors will discuss how to improve it. Some babies will need positioning devices, tubes or jaw advancement surgery to help them breathe comfortably. In some cases, a tracheostomy (a breathing tube placed in the windpipe) is needed.

### Jaw and teeth

Good oral hygiene is important for all children, but especially for those with CFM. A dentist and/or orthodontist will check your child to assess their dental health, to see if there is crowding of the teeth, and to check how well the upper and lower jaws fit together. Some children with CFM have teeth missing, and we will discuss treatment for this with you. Some children may need a dental appliance or braces to provide the best dental appearance and function.

If your child has a small jawbone, your doctor may recommend a bone graft (an extra piece of bone) to lengthen the jaw or make a new jaw joint. We first consider this option when your child is between the ages of 4 to 7 years. In some cases, your surgeon may recommend using a technique called distraction osteogenesis to lengthen the jawbone. This technique uses a small metal device to slowly lengthen the bone without using a bone graft.

When facial and jaw growth is nearly complete (age 13 to 16 years), most children with CFM will require orthodontics, and many will benefit from orthognathic (jaw repositioning) surgery.

### Speech

Some children with CFM have differences in the muscles in the back of the mouth, and this can lead to differences in the way your child speaks (called velopharyngeal insufficiency or VPI). If you or your doctors have concerns about your child's speech, your child will be checked by the speech pathologist.

### Family and social support

Social workers help patients and families access community resources and provide support and guidance to families. They can help when making decisions about surgery and can support families as they adjust to having a child with a facial difference.

A social worker may also talk with your child about how his craniofacial condition is affecting his life.

Child life specialists work with children as they prepare for surgery and a hospital stay. The child life specialist uses techniques with children of all ages to reduce stress and help them learn about their condition and treatment.