

# 中国半侧颜面短小畸形·下颌骨畸形 临床诊疗指南

中华医学会整形外科学分会颅颌面外科专业学组(筹备组)

中华医学会整形外科学分会外耳整形再造专业学组(筹备组)

中华医学会整形外科学分会脂肪移植专业学组(筹备组)

公益性行业科研专项项目组

半侧颜面短小畸形(hemifacial microsomia, HFM)是一种以半侧面部多种组织结构发育不良为特点的先性疾病,偶见于双侧,主要表现为颅面骨、耳廓及面部软组织发育不良,发病率约为(1.8~2.9)/10000,是常见的重大体表出生缺陷之一。该疾病不仅造成严重的面部畸形,还伴随呼吸、进食、语言、听力等功能障碍及心理障碍,严重影响患者的生活质量,给患者及其家庭带来极大痛苦和经济负担,需要长期多学科联合治疗。

HFM 曾被称为:半侧颜面发育不全、第一二鳃弓综合征、口-下颌-耳综合征、单侧颜面发育不全、口下颌骨发育障碍、颅面短小畸形、先天性耳颅综合征等,为避免混淆,现统一命名为半侧颜面短小畸形,英文名称为:Hemifacial Microsomia。

## 一、诊断与鉴别诊断

### (一) HFM 的临床表现

1. 下颌骨畸形:存在单侧(偶见双侧)下颌升支短小及髁状突畸形。

2. 耳畸形:包括小耳畸形、耳前赘生物、耳前窦道、外耳道畸形、传导性听力障碍、中耳畸形。

3. 间接相关畸形:①患侧软组织发育不足,如咀嚼肌发育不良、唇腭裂、腭咽关闭不全、大口畸形、腮腺发育不良、第7脑神经麻痹、其他脑神经功能障碍(如V、IX、XII)等;②中面部异常,如上颌骨发育不良、颧骨发育不良等;③眼部异常,如眶部异位、眼球运动异常、眼球外层皮样囊肿、眼睑缺损、泪液排泄异常等;④脊柱及其他骨骼异常:脊柱/肋骨缺损、颈椎棘突异常、脊柱侧凸、上唇偏斜、颅底异常、颞骨

发育不良、牙齿发育不全等;⑤伴其他系统畸形,如心脏畸形、中枢神经系统异常、泌尿系统畸形、肺部畸形、胃肠道异常等。

### (二) 诊断标准

1. 先天性。

2. 特征性下颌骨短小畸形,伴发耳畸形及间接相关畸形。

### (三) 鉴别诊断

1. 与其他面部不对称畸形相鉴别:如颞下颌关节强直、Romberg 综合征、放射后畸形、髁状突增生、半侧颜面肥大等。

2. 与后天创伤、感染所致的下颌升支短小及髁状突畸形相鉴别。

### 二、分型

关于下颌骨畸形的分型原则,目前也存在争议,有学者倾向于应用 P-K 分型方法(Pruzansky and Kaban Classification),本指南建议应用 OMENS + 分型原则,有益于综合判断患者的病情,制定综合诊疗方案(表1)。

### 三、下颌骨畸形的诊疗

下颌骨是面下部轮廓的骨性支架,HFM 引起的下颌骨发育不良、下颌骨缺损等牙颌面畸形,影响患者外观、造成咬合功能紊乱,是治疗重点之一。在儿童期进行早期综合治疗,恢复升支高度、矫正倾斜的咬合平面,可进一步刺激同侧上颌骨、颧骨、颧弓的发育。

#### (一) 患者的宣教和知情同意

整形外科医生应提供全面、详实的颌骨手术相关信息,包括治疗方案、护理、随访等。如果实施下颌骨牵张成骨手术(distraction osteogenesis, DO),应交代切口、治疗风险、牵张方法、牵张时间、恢复过程、牵张杆穿出处的皮肤或口腔护理等。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.1009-4598.2018.01.001

基金项目:公益性行业科研专项(201502016)

通信作者:曹谊林,Email:yilincao@yahoo.com

共同通信作者:蒋海越,Email:jianghaiyue\_psh@163.com

表 1 半侧颜面短小畸形 OMENS + 分型

部位	分级	症状
眼眶 (Orbit)	O <sub>0</sub>	正常
	O <sub>1</sub>	大小异常
	O <sub>2</sub>	位置异常
	O <sub>3</sub>	大小和位置均异常
下颌骨 (Mandible)	M <sub>0</sub>	正常
	M <sub>1</sub>	下颌骨短小、升支短小,但颞颌关节形态正常
	M <sub>2</sub> A	下颌骨升支短小,髁状突与关节窝结构尚存在但形态异常,髁状突位置基本正常
	M <sub>2</sub> B	下颌骨升支短小,形态异常,髁状突严重发育不良,关节窝向下、内、前移位
耳 (Ear)	M <sub>3</sub>	下颌骨升支与关节窝完全缺如,无颞颌关节结构
	E <sub>0</sub>	正常
	E <sub>1</sub>	轻度发育不全及杯状耳
	E <sub>2</sub>	外耳道闭锁、耳甲腔不同程度发育不良
神经 (Nerve)	E <sub>3</sub>	无耳廓形态、耳垂移位,残耳耳垂位置偏下、靠前
	E <sub>4</sub>	耳廓遗迹完全缺失、局部无任何解剖痕迹,或仅为小的皮赘或隆起
	N <sub>0</sub>	正常
	N <sub>1</sub>	面神经颞支或颧支受累
软组织 (Soft tissue)	N <sub>2</sub>	面神经颊支、下颌缘支或颈支受累
	N <sub>3</sub>	面神经所有分支受累
	S <sub>0</sub>	无明显不足
	S <sub>1</sub>	轻度不足
巨口畸形 (Macrostomia, Tessier 7 cleft)	S <sub>2</sub>	中度不足
	S <sub>3</sub>	重度不足
	C <sub>0</sub>	无
其他	C <sub>1</sub>	裂隙在咬肌前缘内侧
	C <sub>2</sub>	裂隙在咬肌前缘外侧,超过咬肌前缘
		包括但不限于神经系统畸形;心血管系统畸形;呼吸系统畸形;泌尿系统畸形;消化系统畸形;全身骨骼畸形等 Goldenhar 综合征(半侧颜面短小+眼球皮样囊肿+椎体融合或半侧椎体)

详细的知情同意是取得患者满意的基本保证。必须让患者/患儿家长认识到:手术目的是改善短小的下颌骨,矫正倾斜的咬合平面,无法重塑与健侧相同的下颌骨。

## (二) 术前准备

1. 除一般病史采集外,还应记录听力、咀嚼、发音、智力发育、呼吸等情况。

2. 专科检查以 OMENS + 为依据确定颅面各部位畸形程度,咬合关系是否正常,咬合平面倾斜程度,牙齿有无松动、脱落,并详实记录。还应注意是否并发脏器畸形、脊柱和四肢畸形等。

3. 影像学检查:包括头颅正侧位、下颌骨曲面断层 X 线片、头颅 CT。

头影测量参数应至少包含:两侧髁状突顶点 (Co) 至面中线距离,反映髁状突对称情况;颏下点 (Me) 到面正中线距离,反映颏部偏斜情况;Co 到下颌角点 (Go) 距离,反映下颌骨升支高度;上颌第 1 磨牙近中颊尖连线和水平线交角,反映 平面倾斜角度;两侧梨状孔基底连线和水平线交角,反映上颌

骨倾斜角度。

面中线确定:推荐 Kaban 法,即通过鸡冠和鼻中隔最上点的连线来确定面正中线,通过健侧眶上缘的切线和面正中线的垂线作为水平线。

4. 照相要求:范围包含头、颈部,充分显露下颌骨、耳区域;体位包括:正位、双侧 45° 斜位、双侧位、仰头位、口内照(前牙和后牙咬合关系, 平面)。

## (三) 治疗时机选择

因个体差异,外科手术或治疗时机需根据患儿的生长情况、健康状态、个体需要而确定(图 1)。

## (四) 下颌骨畸形治疗方案推荐(图 2)

1. 唇舌粘连术:适用于出生后即存在通气功能障碍的患儿。

2. 下颌骨牵张成骨术:适用于出生后即存在通气功能障碍的患儿,替牙期、成人 M<sub>2,3</sub> 型患者。不推荐无通气功能障碍的乳牙期患儿采用。推荐方案:实行牵张成骨,应根据患儿的手术年龄,选择适当的静止期,合适的牵张速率(1~2 mm/d),适当矫枉过正,保持期在 3~6 个月以上。可选择的牵张器种类

	出生至 3 个月	~ 12 个月	~ 6 岁	~ 18 岁	> 18 岁
儿科	全面的儿科检查与评估、疫苗接种、体重监测				
整形外科	颅颌面评估, 每年随访 1 次				
	牵张成骨*				
	颊横裂修复、赘生物切除、软组织修复			外耳再造	
	正颌手术				
耳鼻喉科	气道管理		骨导助听器、耳道再造		
	听力筛查、评估、诊疗				
口腔科	积极有效地口腔正畸治疗				
语音治疗	喂养评估 (必要时)	发音、语言 锻炼	语言、发音能 力评估	鼻内镜检查 (必要时)	监测听、说能力
其他治疗					

注: \* 出生至 3 个月患儿存在呼吸困难的情况下, 推荐及时牵张成骨

图 1 半侧颜面短小畸形推荐治疗时机

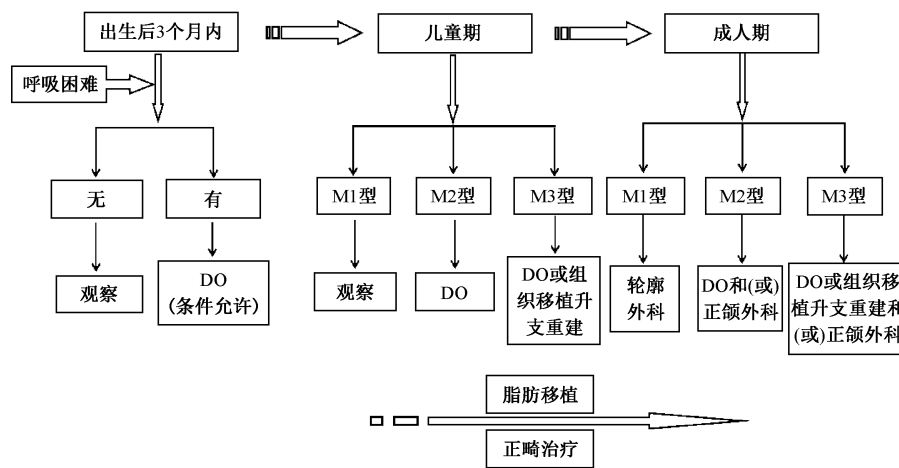


图 2 半侧颜面短小畸形手术治疗方案选择原则

包括内置式和外置式。应根据医疗条件、患者条件和意愿选择牵张治疗方案。

3. 升支和髁状突的重建: 常用于 M<sub>2</sub>B、M<sub>3</sub> 型患者, 治疗方法包括游离骨/软骨移植髁状突、下颌骨升支重建; 吻合血管的骨移植, 基于传送盘技术的髁状突重建等。

4. 正颌手术: 可待成年以后进行, 根据牙颌面畸形情况选择术式: 上颌 LeFort 截骨术、上颌骨分段截骨术、根尖下截骨术、下颌升支矢状劈开截骨术 (SSRO)、下颌骨升支垂直截骨术、颏成形术等。配合正畸治疗, 可以改善面部对称性, 稳定咬合关系, 减少复发。

5. 骨轮廓整形: 对没有咬合平面倾斜的 M<sub>0</sub>、M<sub>1</sub> 型患者, 轮廓整形和软组织充填可作为治疗首选。对于其他类型下颌骨畸形, 可联合应用以改善对称性。

6. 面部软组织重建: 骨骼重建及轮廓整形术后,

根据面部畸形程度, 进行软组织重建修复, 目前推荐的治疗方法为面部脂肪游离移植, 严重畸形者可考虑组织瓣移植。是否在儿童期进行面部脂肪移植, 目前也存在争议。

7. 正畸治疗: 贯穿治疗全过程。

8. 其他: 面部肌肉发育不良的患者可使用面部肌肉电刺激治疗的方法以促进肌肉发育、生长。适时进行面部其他异常的矫正, 包括眼眶、耳畸形、神经发育不良、大口畸形等。

(五) 随访

患者按照治疗时机选择合适的手术及其他治疗方案, 对于下颌骨手术患者, 要求每次手术后半年复查, 完成儿童期治疗后建议患者 18 岁以后再次随访。需收集的资料包括: 头颅正侧位、下颌骨曲面断层 X 线片, 头颅 CT 检查, 头面标准位照片及口内咬合像。通过体检及其影像学资料进行统一评估, 根据每位患者的具体情况, 按照器官重建、面高对称、面宽对称、软组织修复的顺序进行下期手术的安排, 调整治疗计划。

(六) 术后可能出现的问题及并发症

主要包括但不限于: 感染、血肿、血清肿、疼痛、切口延迟愈合; 附加切口、切口瘢痕增生、色素改变; 神经损伤致感觉障碍, 面神经损伤致面瘫; 手术损伤腮腺致涎瘘; 下颌骨意外骨折; 骨愈合延迟或不愈

合,甚至骨坏死、骨不连、假关节形成;髁突移位,颞下颌关节病,如张口受限等;牙胚损伤、牙齿脱落、松动、疼痛、坏死;咬合关系错乱、开 畸形,影响正常进食;术后复发;双侧不对称;植入物排斥反应,牵张器松动、断裂、脱落,无法延长。

(七)技术进步

随着数字化外科技术的进步,计算机辅助设计(computer aided design,CAD)、快速成形技术(rapid prototyping,RP)、手术导航等技术越来越接近实际操作,可进行手术设计、手术模拟、效果预测、精确定位,减少手术副损伤,提高效率。组织工程及材料技术进步、正畸治疗水平提高,都为疾病治疗提供了更多选择。

**笔者声明:**作为共识,本指南反映了笔者对目前认可的方法治疗半侧颜面短小畸形的观点,参考本指南的整形外科临床医生,应根据个人具体的临床情况做出独立的医疗判断,以决定患者所需的治疗方案。本指南不作为患者或非整形美容外科医生寻求治疗的参考,相关问题应咨询整形美容外科医生。本指南不作为医疗纠纷或事故处理、鉴定以及司法审判、司法鉴定的依据。中华医学会整形外科学分会保留对本指南的解释权和修订权。中华医学会整形外科学分会不保证或担保指南应用的有效性及应用结果,也不承认任何无限制性地担保、表达及暗示。中华医学会整形外科学分会及其成员不对涉及指南无限制应用的任何结果承担任何责任。

**中国半侧颜面短小畸形临床诊疗指南  
参与人员和机构**

- 1. 中国半侧颜面短小畸形临床诊疗指南制定团队  
组长:曹谊林 蒋海越  
副组长:祁佐良 郭树忠 郭澍 滕利 张智勇 柴岗 卢建建  
制定小组:归来 何乐人 马继光 马显杰 靳小雷 潘博 唐晓军 杨斌 杨庆华 章庆国 周栩  
中华医学会整形外科学分会颅颌面外科专业学组(筹备组)  
中华医学会整形外科学分会外耳整形再造专业学组(筹备组)  
中华医学会整形外科学分会脂肪移植专业学组(筹备组)
- 2. 指南起草小组  
陈莹 陈军宝 董立维 韩雪峰 何乐人 胡金天 刘伟

刘翔宇 卢建建 吕梦竹 唐晓军 舒茂国 王晨超 尹琳

3. 指南修改小组

曹谊林 柴岗 陈敏亮 陈晓巍 归来 韩岩 霍然 郭澍 郭树忠 蒋海越 靳小雷 刘伟 刘毅 卢建建 何乐人 马继光 马显杰 马勇光 马少林 李发成 穆雄铮 亓发芝 祁佐良 仇树林 沈卫民 舒茂国 苏映军 孙家明 滕利 王彪 王璐 王继华 王晓军 王明刚 韦敏 吴国平 邢新 熊猛 熊伟 杨斌 杨大平 杨庆华 杨松 俞哲元 张舵 张兰成 章庆国 张如鸿 张智勇

4. 组织机构的共同认证

中国医学科学院整形外科医院  
空军军医大学第一附属医院(西京医院)  
中国医科大学附属第一医院  
上海交通大学医学院附属第九人民医院

**参 考 文 献**

- [ 1 ] Grabb WC. The first and second branchial arch syndrome[J]. Plast Reconstr Surg,1965,36(5):485-508.
- [ 2 ] Gougoutas AJ, Singh DJ, Low DW, et al. Hemifacial microsomia: clinical features and pictographic representations of the OMENS classification system[J]. Plast Reconstr Surg, 2007, 120(7): 112e-120e. DOI: 10.1097/01.prs.0000287383.35963.5e.
- [ 3 ] Tuin AJ, Tahiri Y, Paine KM, et al. Clarifying the relationships among the different features of the OMENS + classification in craniofacial microsomia[J]. Plast Reconstr Surg, 2015,135(1): 149e-156e. DOI: 10.1097/PRS.0000000000000843.
- [ 4 ] Schmid W, DeregJibus A, Mongini F. Conservative treatment of craniomandibular asymmetries during growth. a long term study [J]. Prog Orthod,2007,8(1):62-73.
- [ 5 ] Converse JM, Horowitz SL, Coccaro PJ, et al. The corrective treatment of the skeletal asymmetry in hemifacial microsomia[J]. Plast Reconstr Surg,1973,52(3):221-232.
- [ 6 ] Kaban LB, Moses MH, Mulliken JB. Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child [J]. Plast Reconstr Surg,1988,82(1):9-19.
- [ 7 ] McCarthy JG, Schreider J, Karp N, et al. Lengthening the human mandible by gradual distraction[J]. Plast Reconstr Surg, 1992,89(1):1-8.
- [ 8 ] Dec W, Pehomaki T, Warren SM, et al. The importance of vectors election in preoperative planning of unilateral mandibular distraction[J]. Plast Reconstr Surg, 2008, 121(6):2084-2092. DOI: 10.1097/PRS.0b013e31817081b6.
- [ 9 ] Meazzini MC, Mazzoleni F, Bozzetti A, et al. Does functional



- appliance treatment truly improve stability of mandibular vertical distraction osteogenesis in hemifacial microsomia [ J ]. J Craniomaxillofac Surg, 2008, 36 ( 7 ) : 384-389. DOI: 10. 1016/j. jcms. 2008. 03. 002.
- [ 10 ] Molina F, Ortiz-Monasterio F. Mandibular elongation and remodeling by distraction. Afareto major osteotomies [ J ]. Plast Reconstr Surg, 1995, 96 : 825-842.
- [ 11 ] 王兴, 林野, 伊彪, 等. 颌骨牵引成骨在矫正半侧颜面发育不全中的应用 [ J ]. 中华医学杂志, 2001, 81 ( 5 ) : 259-262.
- [ 12 ] Rollnick BR, Kaye CI. Hemifacial microsomia and variants: pedigree data [ J ]. Am J Med Genet, 1983, 15 ( 2 ) : 233-253.
- [ 13 ] Paeng JY, Lee JH, Lee JH, et al. Condyle as the point of rotation for 3-D planning of distraction osteogenesis for hemifacial microsomia [ J ]. J Craniomaxillofac Surg, 2007, 35 ( 2 ) : 91-102. DOI: 10. 1016/j. jcms. 2006. 12. 004.
- [ 14 ] Chow A, Lee HF, Trahar M, et al. Cephalometric evaluation of the craniofacial complex in patients treated with an intraoral distraction osteogenesis device: a long-term study [ J ]. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 2008, 134 ( 6 ) : 724-731. DOI: 10. 1016/j. ajodo. 2007. 01. 029.
- [ 15 ] Nanjappa M, Natashekara M, Sendil Kumar C, et al. Transport distraction osteogenesis for reconstruction of mandibular defects: our experience [ J ]. J Maxillofac Oral Surg, 2011, 10 ( 2 ) : 93-100. DOI: 10. 1007/s12663-011-0190-4.
- [ 16 ] Yin L, Tang X, Shi L, et al. Mandibular distraction combined with orthognathic techniques for the correction of severe adult mandibular hypoplasia [ J ]. J Craniofac Surg, 2014, 25 ( 6 ) : 1947-1952. DOI: 10. 1097/SCS. 0000000000000973.
- [ 17 ] Shi L, Liu W, Yin L, et al. Surgical guide assistant mandibular distraction osteogenesis and sagittal split osteotomy in the treatment of hemifacial microsomia [ J ]. J Craniofac Surg, 2015, 26 ( 2 ) : 498-500. DOI: 10. 1097/SCS. 0000000000001529.
- [ 18 ] Caron CJJM, Pluijmers BI, Wolvius EB, et al. Craniofacial and extracraniofacial anomalies in craniofacial microsomia: a multicenter study of 755 patients' [ J ]. J Craniomaxillofac Surg, 2017, 45 ( 8 ) : 1302-1310. DOI: 10. 1016/j. jcms. 2017. 06. 001.
- [ 19 ] Horgan JE, Padwa BL, LaBrie RA, et al. OMENS-Plus: analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia [ J ]. Cleft Palate Craniofac J, 1995, 32 ( 5 ) : 405-412.
- [ 20 ] Poon CC, Meara JG, Heggie AA. Hemifacial microsomia: use of the OMENS-Plus classification at the Royal Children's Hospital of Melbourne [ J ]. Plast Reconstr Surg, 2003, 111 ( 3 ) : 1011-1018. DOI: 10. 1097/01. PRS. 0000046245. 44567. D6.
- [ 21 ] Renkema RW, Caron CJJM, Mathijssen IMJ, et al. Vertebral anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review [ J ]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2017, 46 ( 10 ) : 1319-1329. DOI: 10. 1016/j. ijom. 2017. 04. 025.
- [ 22 ] Pourtaheri N, Wang DZ, Susarla SM, et al. Effects of unilateral vertical mandibular distraction osteogenesis on airway anatomy in children with hemifacial microsomia [ J ]. J Craniomaxillofac Surg, 2017, 45 ( 12 ) : 2041-2045. DOI: 10. 1016/j. jcms. 2017. 10. 008.
- [ 23 ] Wink JD, Goldstein JA, Paliga JT. The mandibular deformity in hemifacial microsomia: a reassessment of the Pruzansky and Kaban classification [ J ]. Plast Reconstr Surg, 2014, 133 ( 2 ) : 174e-181e. DOI: 10. 1097/01. prs. 0000436858. 63021. 14.

(收稿日期:2017-12-14)