

Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Microsomies craniofaciales

Argumentaire scientifique

Novembre 2021

**Centre de Référence maladies rares des
Fentes et malformations faciales
(MAFACE)**

Filière de santé maladies rares TETECOU



Cet argumentaire a été élaboré par le Centre de référence Fentes et malformations faciales (MAFACE). Il a servi de base à l'élaboration du PNDS sur les microsomies craniofaciales (MCF).

Le PNDS est téléchargeable sur le site Internet de la HAS (https://www.has-sante.fr/jcms/c_1340879/fr/protocoles-nationaux-de-diagnostic-et-de-soins-pnds) et sur celui de la filière TETECOU (<https://www.tete-cou.fr/parcours-de-soins/pnds-et-recommandations>)

Sommaire

Liste des abréviations	4
Préambule	5
Méthode globale d'élaboration du PNDP « Microsomies craniofaciales »	5
Argumentaire	6
1 Diagnostic et évaluation initiale.....	6
2 Difficultés respiratoires.....	16
3 Difficultés d'alimentation	21
4 Difficultés de l'articulation, de la parole et du langage	25
5 Difficultés d'audition	29
6 Anomalies oculaires et des annexes.....	38
7 Déformations dentaires et dysharmonie dento maxillo faciale	45
8 Anomalies vertébrales.....	51
9 Difficultés psychosociales	55
10 Malformation mandibulaire et maxillaire	68
11 Nerf facial	99
12 Tissus mous.....	114
13 Microtie.....	117
14 Autres traitements chirurgicaux.....	131
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	134
Annexe 2. Liste des participants	139
Références bibliographiques	141

Liste des abréviations

HAS	Haute Autorité de Santé
MCF	Microsomie craniofaciale
PND	Protocole National de Diagnostic et de Soins

Préambule

Le PNDS sur les microsomies craniofaciales (MCF) a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Méthode globale d'élaboration du PNDS « Microsomies craniofaciales »

Le PNDS a été établi à partir des recommandations européennes élaborées pour harmoniser l'organisation des soins des patients atteints de MCF¹. Une première relecture/actualisation du PNDS a été réalisée par un groupe de relecteurs multidisciplinaire composé de spécialistes médicaux et paramédicaux sous la direction du Pr Arnaud Picard (Centre de référence MAFACE Fentes et malformations faciales, Hôpital universitaire Necker-Enfants malades, Service de chirurgie maxillo faciale et chirurgie plastique pédiatrique, Paris) et sous la coordination de Sonia Pavan, PhD, Chargée de mission de coordination du réseau MAFACE (Paris). Plusieurs recherches bibliographiques ont été réalisées pour actualiser ces recommandations européennes publiées en 2020 et établies à partir d'une analyse critique de la littérature internationale publiée jusqu'en 2018 ou 2019 selon les chapitres (voir Annexe 1). Le PNDS a été complété avec les nouvelles informations issues des articles sélectionnés avant d'être soumis à relecture et modifications libres par un Groupe multidisciplinaire, composé de spécialistes médicaux et paramédicaux localisés sur l'ensemble du territoire national, ainsi que par l'association de patients soutenant les familles des personnes atteintes de pathologies liées à des malformations craniofaciales incluant les MCF.

Les remarques et modifications issues des relectures ont été intégrées, permettant d'aboutir au document final. Le PNDS présenté est donc le fruit de ce travail collégial.

¹ Renkema RW; and the ERN CRANIO Working Group on Craniofacial Microsomia. European Guideline Craniofacial Microsomia. J Craniofac Surg. 2020;31 Suppl 8:2385-2484. doi: 10.1097/SCS.0000000000006691.

Argumentaire

1 Diagnostic et évaluation initiale

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Alexander et al. 2020	Étude rétrospective	C	Caractériser l'incidence et la morbidité des anomalies cardiaques chez les patients avec une microtie	Inclusion : enfants avec une microtie diagnostiquée, traités dans un centre de soins tertiaire pédiatrique entre 1997 et 2018 Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 428 101 patients (23,5 %) avaient eu un échocardiogramme suite à la détection d'une anomalie physique (ex. murmure)	Parmi les 101 patients avec échocardiogrammes documentés, 75,9 % avaient des anomalies structurales (18,5 % de tous les patients). Les patients syndromiques avaient plus d'échocardiogrammes, d'anomalies cardiaques et de suivi cardiologique que les patients non syndromiques. Les enfants avec une microtie ayant un risque important d'avoir une anomalie cardiaque congénitale, les auteurs préconisent d'effectuer un examen cardiaque physique approfondi et de considérer l'échocardiogramme de dépistage chez les enfants syndromiques avec une microtie.
Caron et al. 2017	Étude rétrospective	C	(1) Analyser la plus grande population de patients atteints de MCF en étudiant la sévérité, la latéralité et le rapport entre les sexes ainsi que les corrélations possibles entre les différentes composantes du PAT-CFM, y	Inclusion : Les patients étaient inclus si la photographie médicale et/ou la radiographie du visage et les antécédents médicaux étaient disponibles.	Nombre de patients inclus : 755 MCF bilatérale : 86 (11,4%) MCF unilatérale : 669 (88,6%), dont 371 à droite et 298 à gauche (ratio	Le terme « syndrome de Goldenhar » doit être écarté. Il n'a pas été possible d'identifier des groupes spécifiques de patients avec l'ACP car les clusters chevauchaient avec au moins un autre cluster, ce qui

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			compris la fente labiale et palatine, et les anomalies extra-craniofaciales. (2) Étudier si certaines combinaisons d'anomalies se produisaient plus fréquemment que d'autres en utilisant l'ACP, qui pourrait fournir une meilleure vision des processus embryologiques qui causent les MCF.	Exclusion : Patients présentant une microtie isolée, c.-à-d. sans hypoplasie mandibulaire sur les radiographies, et patients diagnostiqués avec d'autres syndromes craniofaciaux incluant l'hypoplasie craniofaciale (par exemple le syndrome de Treacher Collins).	droite:gauche=1,2:1). 408 M (54%) 347 F (46%)	suggère que les MCF sont un continuum d'anomalies qui coexistent dans toutes les combinaisons et degrés de sévérité. Un dépistage des anomalies extra-craniofaciales incluant les anomalies cardiaques, rénales, rachidiennes, et vertébrales devrait être effectué chez les patients présentant une forme clinique mineure de MCF.
Chen et al. 2018 (étiologie et pathogenèse de la MHF)	Revue systématique	C	Décrire les modèles pathogéniques et l'étiologie de la MHF.	Non décrit	Non décrit	Trois modèles sont décrits : les dommages du cartilage de Meckel, le développement anormal des crêtes neurales crâniennes et le modèle d'anomalie vasculaire et d'hémorragie. Ces trois modèles sont liés et aucun d'eux n'est complètement concordant avec toutes les manifestations variables de la MHF. Les facteurs environnementaux et génétiques pouvant être impliqués sont discutés.
Chen et al. 2020 (caractérisation 3D de l'asymétrie mandibulaire dans la MCF)	Etude rétrospective/série de cas	C	Evaluer l'asymétrie mandibulaire tridimensionnelle dans la MCF et son association avec la sévérité de la déformation basée sur la classification de Pruzansky-Kaban.	Inclusion : Patients adultes avec une MCF sélectionnés consécutivement dans le centre craniofacial Chang Chung entre 2009 et 2018, et pour lesquels des données de CBCT existaient avant traitement orthodontique ou chirurgie orthognathique	Nombre de patients inclus : 48 patients Age moyen 20,0 $\pm$ 2,9 ans (16,4-31,4 ans) 18 M 30 F 38 patients dans le groupe « modéré » (grades I et IIa)	Les longueurs du corps et du ramus de la mandibule étaient significativement plus courts du côté affecté que du côté opposé. La sévérité de la déformation mandibulaire selon la classification de Pruzansky-Kaban était associée à des mandibules plus petites, plus reculées et plus asymétriques en

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				Exclusion : Autre syndrome congénital craniofacial, antécédent de chirurgie craniofaciale ou de traumatisme	12 patients dans le groupe « sévère » (grades IIb et III)	longueur. L'asymétrie de la forme mandibulaire était très variable, indépendamment du grade dans la classification de Pruzansky-Kaban. La classification de Pruzansky-Kaban soutient le diagnostic, mais une forte variabilité morphologique existe entre les différents grades, et devrait être prise en compte dans la planification des traitements.
Elsten et al. 2020	Revue systématique	C	Fournir une vue d'ensemble de la prévalence et des types d'anomalies dentaires chez les patients avec une MCF.	Inclusion : MCF et anomalies dentaires Etudes sur l'Homme Publications en langue anglaise, allemande ou néerlandaise Exclusion : Patients avec microtie isolée	13 articles inclus : - 4 études de cohorte rétrospectives - 4 études de cohorte prospectives - 4 études cas-témoin - 1 série de cas	Les anomalies dentaires sont plus souvent diagnostiquées chez les patients avec une MCF que chez des témoins en bonne santé, et sont situées plus souvent du côté atteint que non atteint. Prévalence de certaines anomalies chez les patients avec une MCF: - agénésie dentaire 6,7-33,3 % (population générale 4,5-13,3 %) - retard de développement 20,0-54,4 % (population générale 3,4-4,3 %) - autres anomalies: non quantifiable
Glaeser et al. 2020 (Gènes candidats de la région 22q)	Revue systématique	C	Résumer toutes les découvertes moléculaires dans la région 22q de sujets diagnostiqués avec un spectre OAV et rechercher les gènes qui seraient impliqués dans le développement de ce spectre	Inclusion: Articles avec les termes OAV et chromosome 22q11	11 articles inclus : - 2 articles originaux - 5 rapports de cas - 1 rapport succinct - 3 lettres	Les délétions et duplications dans la région q11.2 étaient les altérations les plus fréquentes (18/22). Au total 68 gènes ont été décrits. Les résultats renforcent l'hypothèse selon laquelle la

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						région 22q11 est un locus candidat dans le spectre OAV, comme les gènes <i>CLTCL1</i> , <i>GSC2</i> , <i>HIRA</i> , <i>MAPK1</i> , <i>TBX1</i> qui sont des candidats potentiels pour la corrélation génotype-phénotype.
Guida et al. 2021	Etude de cohorte (analyse génétique <i>in vitro</i>)	B	Identifier les mécanismes épigénétiques contribuant au spectre OAV, en comparant les profils de méthylation de l'ADN sur génome entier de patients avec un spectre AOV et de sujets témoins.	Inclusion : Patients avec un spectre OAV Témoins : sélection (à partir d'une banque) de sujets ayant les mêmes caractéristiques d'âge et d'origine ethnique.	Cohorte de 41 patients (de 41 familles indépendantes) avec un spectre OAV: 38 cas sporadiques, 3 avec des antécédents familiaux. Age: 5 jours – 46 ans 19 F 22 M Origine caucasienne en majorité ; 6 patients du Brésil, Bangladesh, Sri-Lanka, Colombie, Inde et Saint Domingue Cohorte témoin : 48 profils de méthylation de mêmes tissus provenant d'individus sains anonymes	Un nombre accru de SEV a été identifié chez les patients avec un spectre OAV par rapport aux témoins. Des patients porteurs de dérégulations épigénétiques suggestives ont été identifiés. Ces résultats suggèrent la contribution de mécanismes épigénétiques dans l'étiologie du spectre OAV.
Hartzell et Chinnaduria 2018	Revue générale	D	Non décrit	Non décrits	Non décrit	La correction chirurgicale de la microtie et des anomalies faciales associées est complexe et doit être intégrée de façon réfléchie dans un plan de prise en charge global. La familiarité des praticiens périnataux avec les types d'anomalies de la face et des oreilles, et leur association avec des anomalies plus globales

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						peuvent être plus bénéfiques au patient.
Heike et al. 2016	Étude cas-contrôle	C	Élaborer une approche standardisée pour évaluer et décrire les caractéristiques faciales de la cohorte d'étude, en utilisant de multiples sources d'information recueillies au cours de cette étude longitudinale et créer des sous-groupes de cas avec des caractéristiques phénotypiques communes.	Inclusion : Cas : les patients étaient admissibles s'ils étaient âgés de moins de 48 mois et avaient eu un diagnostic de MHF, d'asymétrie faciale, de microtie unilatérale ou bilatérale, de spectre OAV, ou de syndrome de Goldenhar, posé par un pédiatre, un généticien, ou un chirurgien affilié à une équipe craniofaciale. Contrôles : sujets appariés ayant l'âge des cas $\pm$ 2 mois au moment du recrutement Exclusion : Diagnostic d'un syndrome connu ou d'une anomalie chromosomique.	Nombre de patients inclus : - 142 cas - 316 contrôles M : - 61% des cas - 48% des contrôles Âge moyen lors de la Phase 3 de l'étude (suivi) : 13,5 $\pm$ 1,3 ans (11,1 - 17,1 ans)	Non décrit
Kini et al. 2020	Etude rétrospective	C	Caractériser la prévalence des anomalies rénales chez des enfants ayant une microtie	Inclusion : Patients avec une microtie et/ou une atrésie auditive congénitale documentées dans un hôpital pédiatrique tertiaire	Nombre de patients inclus : 237 - 74 % hispaniques/latinos - 29 patients (12 %) syndromiques, dont 12 syndromes de Goldenhar - 98/237 patients avec des données rénales (échographie)	Des anomalies structurelles ont été détectées chez 25 % (24 patients) des 98 patients ayant eu une échographie. Un tiers des patients avec des anomalies a nécessité un suivi néphrologique pour maladie rénale chronique ou insuffisance rénale. Parmi les 24 patients avec échographie anormale, 22 % étaient non syndromiques et 43 % étaient syndromiques.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						75 % des patients avec anomalies rénales avaient une microtie de grade III ou plus (gradation de Marx). Les auteurs recommandent le screening rénal par échographie pour tous les patients avec une microtie.
Kolodzynski et al. 2018	Etude rétrospective	C	Examiner la prévalence de la paralysie vélaire chez des patients avec une microtie isolée et avec une microtie et des signes du spectre OAV. Identifier des facteurs de risque possibles associés à la présence de paralysie vélaire.	Inclusion : Tous les patients avec une microtie vus dans le service des auteurs entre janvier 2015 et mars 2017.	Nombre de patients inclus : 83 avec microtie et données documentées de mouvements vélaire - 42 avec microtie isolée - 42 avec microtie et signes du spectre OAV	La paralysie vélaire était présente chez 18/42 patients avec une microtie isolée et chez 33/41 patients avec une microtie et des signes du spectre OAV (prévalence supérieure de la paralysie vélaire significativement associée aux patients avec des signes du spectre OAV). Un lien clair entre les mouvements vélaire anormaux et la microtie a été établi. Il est suggéré d'examiner le palais de tous les patients avec une microtie, et pas seulement de ceux qui ont des difficultés d'élocution.
Renkema et al. 2019	Etude rétrospective	C	Donner une vue d'ensemble de la prévalence, des types et caractéristiques d'anomalies extra-craniofaciales chez les patients avec une MCF.	Inclusion : Tous les patients vus pour une MCF dans 4 centres craniofaciaux (Rotterdam, Londres, Boston, Toronto).	Nombre de patients inclus : 991, dont 462 avec des anomalies extra-craniofaciales MCF unilatérale : 827 MCF bilatérale : 117	Prévalence des anomalies extra-craniofaciales chez les 462 patients : - vertébrales 28 % - système nerveux central 11 % - système circulatoire 21 % - tractus respiratoire 3 % - tractus gastrointestinal 9 % - tractus urogénital 11 % Chez les patients avec une MCF bilatérale : prévalence plus élevée

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						des anomalies extra-craniofaciales, déformations mandibulaires, du nerf facial ou des tissus mous plus sévères. L'examen attentif des systèmes circulatoire, rénal et neurologique des patients avec une MCF est recommandé.
Sieblod et al. 2019	Etude longitudinale multicentrique Cas-témoin	C	Recueillir des données étiologiques sur les facteurs de risque, et en particulier du diabète de type 2, dans la MCF.	Inclusion : Enfants de 12 à 24 mois avec une MCF, recrutés dans 6 centres craniofaciaux aux Etats-Unis Témoins : enfants de 12 à 24 mois sans anomalie faciale congénitale ou blessure. Exclusion : Caryotype anormal, diagnostic syndromique, affection médicale ou neurologique majeure au moment du recrutement, risque accru d'incapacité à terminer l'étude, enfants nés avant 34 semaines, frère/sœur participant déjà à l'étude, parent ne parlant ni anglais ni espagnol.	Nombre de patients inclus : 108 enfants avec MCF 84 enfants sans MCF Administration d'un questionnaire à la mère biologique de l'enfant pour recueillir les données de grossesse.	Association significative entre le diabète de type 2 chez la mère et la MCF chez l'enfant. La consommation par la mère de vitamine A et/ou de foie était associée à un risque réduit de MCF de l'enfant de 70 % Pas d'association significative avec l'âge maternel.
Tokura et al. 2019	Etude rétrospective	C	Clarifier les caractéristiques morphologiques de la MHF par analyse quantitative de radiographies céphalométriques	Inclusion : Patients MHF avec données d'imagerie à l'hôpital universitaire de Sapporo Témoins non MHF	Nombre de patients inclus : 183	Description des caractéristiques morphologiques de la mandibule dans la MHF. Les auteurs suggèrent qu'améliorer l'hypoplasie de la longueur du corps de la mandibule et l'étendue de l'angle

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne ± écart-type)	Conclusion
						de la mandibule du côté affecté conduirait à un traitement plus efficace de la déformation de la mâchoire.
Tuin et al. 2015 (classification OMENS-Plus ¹ dans la MCF)	Étude rétrospective	C	Évaluer les associations entre les différentes catégories de la classification OMENS-Plus ¹ .	Inclusion : Patients atteints de MCF unilatérale ou bilatérale vus à l'hôpital des enfants de Philadelphie de 1990 à 2012. Exclusion : Patients avec documentation incomplète de leurs anomalies selon la classification OMENS-Plus ¹ .	Nombre de patients inclus : 105 MCF bilatérale : 24 (23%) MCF unilatérale : 81 (77%) 61 M 44 F Ratio M:F=1,4:1	Non décrit
Tuin et al. 2015 (distinction entre syndrome de Goldenhar et MCF)	Étude rétrospective	C	Évaluer l'utilisation du terme « syndrome de Goldenhar » et déterminer les différences entre les patients atteints du syndrome de Goldenhar et de la MCF. De plus, cette étude tente de déterminer si les patients présentant toutes les caractéristiques additionnelles du syndrome de Goldenhar sont phénotypiquement différents des patients diagnostiqués avec une MCF, en dehors de la présence des dermoïdes épibulbaires et/ou des anomalies vertébrales.	Inclusion : Patients atteints de MCF unilatérale ou bilatérale vus à l'hôpital des enfants de Philadelphie de 1990 à 2012. Exclusion : Patients avec documentation incomplète du diagnostic ou des anomalies associées.	Nombre de patients inclus : 138 72 M (52%) 66 F (48%) Caractéristiques additionnelles : Anomalies vertébrales : 34% Dermoïdes épibulbaires : 17% Combinaison des 2 : 7,2%	Cette analyse révèle qu'il y avait plus de patients diagnostiqués avec le syndrome de Goldenhar que de patients présentant des dermoïdes épibulbaires et des anomalies vertébrales. De plus, les patients présentant une de ces caractéristiques n'ont pas tous eu de diagnostic subjectif de syndrome de Goldenhar. Les patients ayant eu un diagnostic subjectif de syndrome de Goldenhar avaient une atteinte plus sévère au niveau de la mandibule, des anomalies des tissus mous, étaient plus susceptibles d'avoir une forme bilatérale et une macrostomie.
Xu et al. 2020 (Mesure maxillaire en	Etude rétrospective	C	Evaluer la déficience maxillaire hémifaciale et estimer la corrélation avec le score de Pruzansky-Kaban.	Inclusion : Patients avec MHF	Nombre de patients inclus : 67 Grade I : 10,4 %	Le volume maxillaire total était significativement diminué du côté affecté dans les grades IIa et IIb.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
3 dimensions)					Grade IIa : 38,8 % Grade IIb : 28,4 % Grade III : 22,4 %	Pas de différence significative de la largeur maxillaire entre les grades I et III. Pour le volume total maxillaire et le développement transverse, le groupe de grade III présentait des caractéristiques similaires au groupe de grade I. La sévérité de la déficience maxillaire n'est pas totalement concordante avec la classification de la malformation mandibulaire.
Yang et al. 2020	Etude rétrospective	C	Examiner la distribution et les phénotypes de MHF et son association avec d'autres anomalies	Inclusion : Patients avec MHF suivis ou traités, et disponibilité des documents d'imagerie à l'hôpital universitaire et à l'hôpital dentaire de Séoul entre 1998 et 2018.	Nombre de patients inclus : 249	Prévalence MHF unilatérale : 86,3 % Prévalence MHF bilatérale : 13,7 % Distribution significativement différente des grades de Pruzansky-Kaban entre les MHF uni-et bi-latérale, mais pas de différence concernant le côté affecté. 48 patients (19,3 %) avaient d'autres anomalies, dont 50 % dans la MHF bilatérale et 14,4 % dans la MHF unilatérale. Un diagnostic et une planification de traitement individualisés sont requis pour les patients avec MHF en raison des divers phénotypes et associations avec d'autres anomalies.
Zamariolli et al. 2019	Etude de cohorte Analyse génétique	C	Etudier les SNV dans des gènes candidats du spectre OAV	Inclusion : Patients avec les critères diagnostiques minimaux du spectre OAV, modifiés par	Nombre de patients inclus : 73 (65 cas index et 8 membres de famille atteints)	4 variants pathogéniques probables à l'état hétérozygote ont été identifiés chez différents patients. 2 SNV étaient localisés

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				Tasse et al. et Gougoutas, Singh, Low et Bartlett Exclusion : Patients avec des anomalies squelettiques affectant les os autres que les côtes et la colonne vertébrale.		dans la région 5'UTR de <i>YPEL1</i> , 1 dans la région 3'UTR de <i>CRKL</i> et 1 dans la région 3'UTR de <i>OTX2</i> .

Abréviations : **ACP**, analyse en composantes principales ; **AOS**, apnée obstructive du sommeil ; **c.-à-d.**, c'est-à-dire ; **CBCT**, Cone Beam Computed Tomography ; **CGH-array**, comparative genomic hybridization array (puce d'hybridation génomique comparative) ; **F**, patient de sexe féminin ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral ; **OMENS**, O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous) ; **PAT-CFM**, Phenotypic Assessment Tool-Craniofacial Microsomia (outil d'évaluation phénotypique-microsomies craniofaciales). ; **PCR**, polymerase chain reaction ; **SEV**, variant épigénétique stochastique ; **SNV**, Single-nucleotide variant (polymorphisme d'un seul nucléotide) ; **UTR**, untranslated region (région non traduite)

1. Le score OMENS comporte 5 catégories : O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous). Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. Le symbole « + » est ajouté si des malformations extra-craniofaciales sont présentes (classification Omens-Plus).

2 Difficultés respiratoires

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Caron et al. 2017	Étude de cohorte rétrospective	B	(1) Analyser la prévalence d'AOS chez les patients atteints de MCF ; (2) Déterminer la relation entre la sévérité de la MCF et le risque d'AOS ; (3) Analyser les modalités de traitement choisies et leurs résultats	Inclusion : Patients atteints de MCF avec des images cliniques et/ou radiographies Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 55	Les AOS sont plus répandues chez les patients MCF que chez les sujets sains, en particulier chez les patients atteints de MCF unilatérale de grade de Pruzansky IIB ou III, ou de MCF bilatérale. Une PSG devrait être réalisée chez ces patients pour dépister les AOS. De plus, les cliniciens devraient être conscients du risque accru d'AOS chez les patients présentant un grade de Pruzansky I ou IIA. Plusieurs modalités de traitement sont disponibles pour le traitement des AOS chez les patients MCF. Cependant, le traitement des AOS chez les patients MCF devrait être individualisé et basé sur les symptômes cliniques, la sévérité de la déformation, et les comorbidités.
Caron et al. 2015 (OSA dans la MCF)	Revue systématique	C	(1) Quelle est la prévalence d'AOS chez les patients atteints de MCF ? (2) Quelles sont les modalités de traitement des AOS rapportées dans les MCF ? (3) Que sait-on du suivi après le traitement des AOS dans les	Inclusion : Tous les articles sur la prévalence et le traitement des AOS chez les patients atteints de MCF Exclusion :	Inclusion : 16 articles inclus dans l'analyse qualitative, qui décrivent la prévalence d'AOS, le traitement des AOS, ou les 2 chez les patients MCF	Aucun critère ne peut être défini pour identifier les patients qui ont besoin d'un traitement chirurgical en raison du manque d'articles sur le traitement non chirurgical. Il est impossible de parvenir à un consensus sur le traitement idéal

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
			MCF ?	Aucun	Exclusion : Opinions d'experts	des AOS chez les patients atteints de MCF à cause des mesures hétérogènes des résultats et du manque d'information sur le suivi. Dans la littérature, aucune preuve ne soutient la supériorité du traitement chirurgical des AOS par rapport au traitement non chirurgical à long terme.
Cloonan et al. 2009	Étude cas-contrôle	B	Non décrit	Inclusion : MHF incluant Goldenhar et microtie isolée Exclusion : Patients présentant une hérédité mendélienne, des anomalies chromosomiques, ou ayant été exposés à l'isotrétinoïne en période prénatale ; enfants adoptés	Nombre de patients inclus : - 124 patients atteints de MCF - 349 contrôles. Des données supplémentaires sur le sommeil étaient disponibles pour 84/124 patients et 248/349 contrôles.	Prévalence : 8%. Sur les 15 patients atteints de MCF ayant un résultat de PSG, 10 avaient un syndrome d'AOS (8%). Une PSG avait été effectuée chez 20% des patients atteints de MCF et 2% des contrôles. Un diagnostic d'AOS a été posé chez les 4/4 contrôles qui ont eu une PSG. Aucun résultat de PSG n'a été communiqué. Les patients avec une MHF modérée/sévère (d'après l'évaluation par le spécialiste craniofacial) présentaient une incidence plus élevée de TRS que les patients avec une microtie/MHF légère.
Cohen et al. 1999	Étude rétrospective	C	Non décrit	Inclusion : MHF hémifaciale Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 38	Prévalence : 24%. 9 patients avaient des antécédents d'AOS ou ont eu besoin d'une trachéotomie ou d'un traitement du syndrome d'AOS. 7 patients avaient des antécédents d'AOS intermittentes

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
						potentielles ou ont eu un événement d'apnée périopératoire. Aucun résultat de PSG n'a été communiqué. Les patients présentant une MCF bilatérale, une perte d'audition bilatérale, des anomalies extra-craniofaciales, ou une déformation orbitale et mandibulaire plus sévère semblent présenter un risque accru d'AOS.
D'Antonio et al. 1998	Étude transversale	C	Décrire l'occurrence et l'ampleur des anomalies du pharynx et du larynx dans une population de patients présentant un spectre OAV.	Inclusion : (1) le diagnostic de spectre OAV a été indiqué spécifiquement dans le rapport d'équipe, (2) le généticien de l'équipe a rapporté un diagnostic de spectre OAV spécifiquement indiqué ou pas dans le rapport de l'équipe craniofaciale, et/ou (3) le patient a été diagnostiqué par le généticien de l'équipe avec un des noms considérés comme synonymes de spectre OAV. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 41 23 patients étaient disponibles pour une série d'évaluations cliniques 27 M 14 F MCF bilatérale : 3 MCF unilatérale : 38 (35 à droite et 3 à gauche)	Prévalence : 12%. 22% (9 patients) ont rapporté des symptômes d'obstruction des voies respiratoires. Aucun résultat de PSG n'a été communiqué.
Klazen et al. 2019	Etude transversale	B	Evaluer le volume et la morphologie des voies aériennes supérieures chez des patients avec une MCF, à l'aide de la modélisation 3D de scans de la tête et du cou.	Inclusion : - Patients avec MCF et AOS - Patients avec MCF sans AOS - Témoins (patients avec traumatisme crânien ou	Nombre de patients inclus : 79 patients avec MCF, dont 25 avec AOS 88 témoins	Les patients avec MCF avaient un volume de l'oropharynx, une aire cross-sectionnelle moyenne, une aire cross-sectionnelle minimale et une aire rétropalatine plus

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
				épilepsie)	145 scans analysés	petits que les patients témoins. Les patients avec MCF et AOS avaient une aire rétroglossale minimale, une sphéricité et une uniformité nettement différentes des patients avec MCF sans AOS. La sphéricité a été identifiée comme la variable prédictive principale d'AOS. En conclusion, les patients avec MCF ont des voies aériennes supérieures plus petites et sont à risque de développer une AOS.
Sculerati et al. 1998	Étude rétrospective	C	Non décrit	Inclusion : Syndrome de Goldenhar, MCF, et microtie Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 41 Syndrome de Goldenhar : 14 MCF : 12 Microtie bilatérale : 15	Prévalence : 22%. 9 patients ont eu besoin d'une trachéotomie. Aucun résultat de PSG n'a été communiqué
Sher et al. 1986	Étude rétrospective	C	Non décrit	Inclusion : Séquence facio-auriculo-vertébrale Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 84	Prévalence : 7%. 6 patients avaient des ASO. Aucun résultat de PSG n'a été communiqué
Szpalski et al. 2015	Étude rétrospective	C	Étudier l'incidence des AOS chez les patients atteints de MCF unilatérales et déterminer les associations significatives	Inclusion : Patients atteints de MCF unilatérale avec des données complètes. Diagnostic basé sur des signes cliniques et la radiographie Exclusion : Aucune	Nombre de patients inclus : 62 40 M 22 F La PSG n'a été effectuée que chez les patients présentant des signes ou des symptômes d'AOS.	Les auteurs proposent d'être vigilant dans le dépistage des AOS chez les patients présentant une MCF unilatérale pour éviter les séquelles neurologiques et cardiovasculaires des TRS.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Xu et al. 2020 (Prise en charge des voies respiratoires)	Etude rétrospective	C	Décrire la gestion des voies respiratoires chez des enfants avec une MHF, évaluer l'efficacité de la laryngoscopie directe versus un équipement de visualisation des voies respiratoires pendant l'intubation trachéale, et déterminer si la distraction mandibulaire peut améliorer la vue laryngoscopique.	Inclusion : Enfants avec une MHF ayant subi une anesthésie entre décembre 2016 et avril 2019 dans un centre à Pékin.	Nombre de patients inclus : 136, ayant subi 311 procédures d'anesthésie. Age : 5 – 17 ans La ventilation au masque était possible pour tous les enfants sauf 1.	Les taux de succès de l'intubation étaient de 100 % pour la laryngoscopie et la fibroscopie avec vidéo, et de 79,5 % pour la laryngoscopie directe. Les vues laryngoscopiques étaient améliorées chez 23 enfants (43 %) après distraction mandibulaire. L'équipement vidéo peut être utilisé efficacement pour l'intubation d'enfants avec une MHF ayant une vue laryngoscopique difficile. La distraction mandibulaire peut améliorer efficacement la vue laryngée.

Abréviations : **AOS**, apnées obstructives du sommeil ; **F**, patient de sexe féminin ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral ; **PSG**, polysomnographie ; **TRS**, troubles respiratoires du sommeil.

3 Difficultés d'alimentation

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Brotto et al. 2018	Étude rétrospective	C	Définir la proportion d'anomalies des glandes parotides et submandibulaires et étudier leur association avec le phénotype du spectre OAV établi par neuroimagerie, c.-à-d., avec la présence concomitante du nerf crânien, de l'artère carotide interne, de l'oreille interne, du cerveau, de l'œil, ou des anomalies de la colonne vertébrale.	Inclusion : Tous les patients atteints du spectre OAV qui ont passé une IRM de la tête Exclusion : IRM n'incluant pas la région des glandes salivaires	Nombre de patients inclus : - 25 avec spectre OAV - 11 contrôles	Dans les MHF, le spectre OAV semble généralement englober un développement anormal des glandes salivaires du côté atteint. Selon cette étude, > 80% des patients avec spectre OAV présentaient une hypoplasie ou une aplasie de la glande parotide, et environ 25% avaient des anomalies concomitantes de la glande submandibulaire, soulignant que le développement anormal des glandes salivaires devrait être considéré comme une caractéristique typique du spectre OAV.
Caron et al. 2015 (difficultés d'alimentation dans la MCF)	Revue systématique	C	Donner un aperçu de la littérature concernant la MCF ainsi que la prévalence et le traitement des difficultés d'alimentation sur la base des questions clés suivantes : (1) Quelle est la prévalence des difficultés d'alimentation chez les patients atteints de MCF et quels types de difficultés alimentaires sont signalés ? (2) Comment les difficultés d'alimentation sont-elles traitées chez les patients atteints de MCF ?	Inclusion : Articles sur la prévalence et le traitement des patients atteints de MCF et présentant des difficultés d'alimentation. Exclusion : Avis d'experts	Nombre d'articles inclus : 8 5 articles < 10 patients 1 article antérieur à 1980 2 articles ont été inclus dans le PNDS : Strömland 2007, Cohen 1995 Voir les articles de Cohen 1995 & Strömland 2007	Voir les articles de Cohen 1995 & Strömland 2007

Caron et al. 2017	Étude rétrospective	C	Analyser la prévalence des difficultés d'alimentation chez les patients atteints de MCF. Le but de l'étude était de (1) déterminer les associations entre la sévérité de la MCF et le risque de difficultés d'alimentation, et (2) décrire les modalités de traitement utilisées et leurs résultats cliniques respectifs.	Inclusion : Patients avec des images cliniques et/ou radiographiques, c.-à-d. des radiographies panoramiques et/ou des images de scanner (CT-scan) de la tête. Exclusion : Patients atteints de microtie isolée	Nombre de patients inclus : 755 408 M 347 F MCF bilatérale : 86 MCF unilatérale : 669 180 patients avaient des anomalies extra-craniofaciales 133 patients avaient un diagnostic d'AOS	Dans cette étude multicentrique la prévalence des difficultés d'alimentation chez les patients atteints de MCF était de 26,4%. Les facteurs de risque des difficultés d'alimentation étaient : MCF bilatérale, fente labiopalatine, AOS, et déformation mandibulaire de grade de Pruzansky-Kaban III. De plus, le risque de difficultés d'alimentation était augmenté chez les patients ayant des anomalies extra-craniofaciales. Les difficultés d'alimentation devraient être recherchées par un orthophoniste chez tous les patients atteints de MCF avant l'âge de 1 an. Après l'âge de 1 an, une attention particulière aux difficultés d'alimentation est toujours nécessaire chez les patients atteints de MCF ; ces patients devraient être régulièrement surveillés par un spécialiste de l'alimentation.
Cohen et al. 1995	Étude transversale	C	Examiner le profil neurodéveloppemental d'enfants atteints du syndrome de Goldenhar et déterminer si les manifestations physiques sont révélatrices de difficultés de développement	Inclusion : Tous les patients avec un spectre OAV nouvellement diagnostiqué sur une période de 5 ans. Diagnostic établi par l'un des quatre généticiens cliniques (qualifié) Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 24 Chaque patient a eu une évaluation neurodéveloppementale. Nombre de patients avec fente labiopalatine non rapporté. 16 M 8 F	Ces résultats indiquent que les enfants ≤ 4 ans présentant un spectre OAV ont un risque accru de retard neurodéveloppemental, d'hypotonie, de dysfonctionnement de la déglutition, et de torticolis. 82% des patients avec diminution du tonus oro-facial présentaient des troubles de l'alimentation, un dysfonctionnement de la déglutition ou un retard de croissance. L'hypotonie bucco-faciale et les anomalies structurelles

					MCF bilatérale : 5 MCF unilatérale : 19 Âge : naissance - 57 mois	contribuaient à la fois aux difficultés d'alimentation et au retard du langage expressif. Chaque enfant présentant un spectre OAV devrait subir un examen multidisciplinaire incluant une évaluation neurodéveloppementale pour mettre en œuvre des soins précoces afin de maximiser son potentiel et atteindre un résultat de développement optimal.
Strömland et al. 2007	Étude rétrospective	C	Recenser les troubles systémiques et fonctionnels dans un groupe de patients suédois présentant des caractéristiques du spectre OAV, avec une équipe multidisciplinaire.	Inclusion : Patients avec syndrome de Goldenhar, spectre OAV, ou MHF. Pour être inclus dans l'étude, le patient devait avoir des malformations dans ≥ 2 des 4 domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire, et vertébral. Exclusion : Présence de syndromes supplémentaires	Nombre de patients inclus : 18 Nombre de patients présentant une fente labiopalatine : 5 11 M 7 F Âge : 8 mois - 17 ans	Le diagnostic et la prise en charge de ces patients nécessite une implication multidisciplinaire en raison de la grande hétérogénéité des troubles du spectre OAV. La dysphagie pourrait principalement être expliquée par un trouble moteur oral et l'asymétrie des structures oro-faciales, mais dans certains cas les problèmes d'alimentation étaient principalement dus à d'autres symptômes affectant l'état général du patient comme des anomalies cardiaques, des difficultés respiratoires, et des problèmes gastro-intestinaux.
Van de Lande et al. 2018	Étude rétrospective	C	Documenter l'incidence des difficultés de déglutition chez les patients atteints de MCF et mieux comprendre ces difficultés en étudiant les résultats des (vidéofluoroscopies) VFS de la déglutition dans 3 grandes unités craniofaciales.	Inclusion : Patients atteints de MCF vus dans trois grands centres craniofaciaux Exclusion : Rapports incomplets des études de VFS et des études de VFS réalisées après reconstruction	Nombre de patients inclus : 755 dont 42 avec résultats de VFS 24 M 18 F MCF bilatérale : 11 MCF unilatérale : 31	Pour les cliniciens, le traitement des difficultés d'alimentation et des difficultés de déglutition devrait de préférence commencer au début de la vie. Par conséquent, il est recommandé de dépister les difficultés de déglutition chez tous les patients atteints de MCF lors d'une consultation avec un

				mandibulaire.	13 patients avec fente labiopalatine : 7 avec reconstruction faite avant l'étude de VFS, 3 avec fente non réparée, 3 avec statut inconnu Trachéotomie chez 10 patients : - 6 pendant l'étude de VFS - 4 avant l'étude de VFS	orthophoniste, et d'effectuer une étude de VFS chez les patients avec un grade de Pruzansky-Kaban III ou chez les patients ayant un risque élevé de difficultés de la déglutition diagnostiqué par l'orthophoniste.
--	--	--	--	---------------	---	---

Abréviations : **AOS**, apnées obstructives du sommeil ; **c.-à-d.**, c'est-à-dire ; **CT**, computerized tomography (tomodensitométrie) ; **F**, patient de sexe féminin ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral ; **VFS**, vidéofluoroscopie.

4 Difficultés de l'articulation, de la parole et du langage

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Chen et al. 2009	Étude rétrospective	B	Déterminer le nombre de patients ayant une anomalie documentée de la langue, et l'association avec un développement anormal du langage.	Inclusion : Patients ayant reçu un diagnostic de MCF de 1986 à 2006 Dans la phase prospective de cette étude, un examen méticuleux des anomalies de la langue a été effectué chez tous les patients avec MCF qui sont arrivés à la clinique pendant une période consécutive de 12 mois (de juillet 2006 à juin 2007). Exclusion : Score OMENS¹ incomplet dans la partie prospective de l'étude	Nombre de patients inclus : - analyse rétrospective : 167 - analyse prospective : 55 (10/65 exclus en raison d'une classification OMENS¹ incomplète). Partie prospective : MCF bilatérale : 26 MCF unilatérale : 29	Compte tenu de leur nature légère dans la majorité des cas, les anomalies de la langue sont probablement souvent négligées chez l'enfant en bas âge atteint de MCF. Cependant, la prévalence élevée des anomalies de la langue (43,6% dans cette étude prospective) suggère qu'un examen intraoral soigneux de tous les patients présentant une MCF devrait être réalisé.
Cohen et al. 1995	Étude transversale	C	Examiner le profil neurodéveloppemental des enfants atteints du syndrome de Goldenhar et déterminer si les manifestations physiques sont révélatrices de difficultés de développement.	Inclusion : Tous les patients avec un spectre OAV nouvellement diagnostiqué sur une période de 5 ans. Diagnostic établi par l'un des quatre généticiens cliniques (qualifié) Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 24 Chaque patient a eu une évaluation neurodéveloppementale. 16 M 8 F MCF bilatérale : 5 MCF unilatérale : 19 Âge : naissance - 57 mois.	L'étude suggère que les enfants atteints de MCF présentent un risque de retard neurodéveloppemental plus élevé que la population normale. Chaque enfant atteint de MCF devrait bénéficier d'un examen multidisciplinaire incluant une évaluation neurodéveloppementale et des tests audiométriques complets.
Collett et al.	Etude	B	Comparer les résultats	Inclusion :	Nombre de participants :	Les adolescents avec une MCF

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
2019	observationnelle comparative		d'élocution, de langage et de communication d'adolescents avec une MCF à ceux d'une population témoin sans MCF afin de : - déterminer si les adolescents avec une MCF sont affectés pour ces paramètres - déterminer si des facteurs phénotypiques contribuent à des différences de communications entre adolescents avec et sans MCF.	Participants de 26 villes aux Etats-Unis et au Canada, avec MCF, asymétrie faciale, microtie unilatérale, spectre OAV, syndrome de Goldenhar. Participants témoins : sans MCF Exclusion : Syndromes diagnostiqués (Treacher-Collins) et/ou au moins 2 malformations associées à la MCF	- avec MCF : 107 - témoins : 306 Age moyen à la phase 3 : 13 ans (11 - 17 ans)	avaient des scores inférieurs aux témoins sans MCF pour les mesures d'intelligibilité, d'articulation, de langage expressif et de communication évaluée par les parents et les enseignants. Différences plus prononcées chez les participants avec MCF qui avaient une hypoplasie mandibulaire plus une microtie, et chez les participants ayant échoué au test auditif par rapport à ceux ayant réussi. Les jeunes avec MCF ayant une hypoplasie mandibulaire plus microtie et/ou perte auditive devraient être surveillés plus étroitement pour l'élocution et le langage.
D'Antonio et al. 1998	Étude transversale	C	Décrire l'occurrence et l'ampleur des anomalies du pharynx et du larynx dans une population de patients présentant un spectre OAV.	Inclusion : (1) le diagnostic de spectre OAV a été indiqué spécifiquement dans le rapport d'équipe, (2) le généticien de l'équipe a rapporté un diagnostic de spectre OAV même s'il n'était pas spécifiquement indiqué dans le rapport de l'équipe craniofaciale, et/ou (3) le patient a été diagnostiqué par le généticien de l'équipe avec un des termes considérés comme synonymes de spectre OAV.	Nombre de patients inclus : 41 23 patients étaient disponibles pour une série d'évaluations cliniques Sur les 23 patients, 19 ont eu une évaluation du langage et 4 ont été exclus en raison de leur jeune âge. 27 M 14 F MCF bilatérale : 3 MCF unilatérale : 35 à droite	Les anomalies structurales trouvées dans les voies respiratoires (pharynx et larynx) de ces patients peuvent prédisposer les patients atteints de MCF à l'AOS et à des difficultés d'intubation. Les résultats suggèrent que l'évaluation précoce des voies respiratoires devrait être considérée chez les patients atteints du spectre OAV, particulièrement en présence d'un stridor ou d'autres d'anomalies des voies respiratoires, du larynx,

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
				Exclusion : Aucun	et 3 à gauche	ou du tractus vocal.
Funayama et al. 2007	Étude transversale	C	Déterminer la fréquence de l'UHP/IVP chez les patients atteints de MHF et les phénotypes associés. Comparer la configuration et la fonction vélo-pharyngées chez des patients ayant une fente palatine associée ou pas à une MHF. Le but ultime de cette étude est de développer des moyens cliniques pour détecter plus précocement les problèmes de langage chez les patients atteints de MHF et initier le traitement approprié.	Inclusion : Patients avec MHF unilatérale ou microtie vus à l' <i>Hokkaido University Graduate School of Medicine</i> , Japon Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 52 48 patients avec MCF unilatérale ou microtie sans fente palatine 4 patients avec MCF et fente palatine unilatérale reconstruite (après recul primaire du palais), dont 2 avec fente palatine légère et 2 avec fente labiopalatine unilatérale	Une évaluation périodique rigoureuse du langage devrait faire intégralement partie de la prise en charge globale des patients présentant des anomalies du premier et du second arc branchial.
Strömberg et al. 2007	Étude rétrospective	C	Recenser les troubles systémiques et fonctionnels dans un groupe de patients suédois présentant des caractéristiques du spectre OAV, avec une équipe multidisciplinaire.	Inclusion : Patients avec syndrome de Goldenhar, spectre OAV, ou MHF. Pour être inclus dans l'étude, le patient devait avoir des malformations dans ≥ 2 des 4 domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire, et vertébral. Exclusion : Présence de syndromes supplémentaires	Nombre de patients inclus : 18 Nombre de patients présentant une fente labiopalatine : 5 11 M 7 F Âge : 8 mois - 17 ans 53% des patients avaient des problèmes de langage : 5 ne parlaient pas, 1 avait des troubles du langage sévères, et 2 avaient des troubles légers	Les tests d'audition sont importants dans la petite enfance et doivent être répétés s'ils ne sont pas concluants. Des examens (scanner ou IRM) doivent être effectués pour examiner l'oreille moyenne et interne. La correction précoce est importante. Méthodes : Une équipe de dentistes et un orthophoniste ont réalisé l'examen oro-facial. Le <i>Mun-H-Center Observation Chart</i> a été utilisé pour enregistrer les caractéristiques suivantes : morphologie oro-faciale, odontologie, fonction motrice orale, et langage. Des

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
						photographies et des enregistrements vidéo ont été utilisés pour documenter l'expression faciale, la motilité de la langue, et le langage.

Abréviations : **AOS**, apnées obstructives du sommeil ; **F**, patient de sexe féminin ; **IRM**, imagerie par résonance magnétique ; **IVP**, insuffisance vélo-pharyngée ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral ; **OMENS**, O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous) ; **UHP**, hémivoile hypodynamique.

1. Le score OMENS comporte 5 catégories : O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous). Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. Le symbole « + » est ajouté si des malformations extra-craniofaciales sont présentes (classification OMENS-Plus).

5 Difficultés d'audition

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients <i>(incluant moyenne ± écart-type)</i>	Conclusion
Bassila et al. 1989	Étude rétrospective / série de cas	C	Mentionner la prévalence des caractéristiques cliniques de 50 patients atteints de MCF, en particulier la parésie faciale, la perte auditive, et les anomalies faciales	Inclusion : Les 50 patients les plus récents ; tous les patients avaient des examens pédiatrique, dysmorphologique, et génétique complets Exclusion : Aucune anomalie chromosomique ou antécédent de tératogenèse	Nombre de patients inclus : 50 27 M 23 F MCF bilatérale : 12 MCF unilatérale : 38 33 patients avaient une microtie, 21 des appendices préauriculaires ou des fosses préauriculaires. Au total, 92% avaient des anomalies auriculaires. 11 patients avaient une paralysie ou parésie du nerf facial. 9 de ces patients avaient une microtie, et les 2 autres des appendices cutanés. Tous les patients ont passé un test audiométrique complet incluant les réponses du tronc cérébral avec conduction osseuse lorsque c'était indiqué. Les radiographies céphalométriques/panorami	Aucune conclusion pertinente décrite

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
					ques et les résultats du scanner ont été examinés.	
Bisdas et al. 2005	Série de cas	C	Étudier les malformations de l'oreille interne chez des patients atteints du syndrome de Goldenhar	Inclusion : Critères cliniques du syndrome de Goldenhar (critères non précisés)	Nombre de patients inclus : 14 7 M 7 F Âge moyen : 6,5 ans	Le spectre OAV (syndrome de Goldenhar) est un syndrome avec des symptômes auriculaires hétérogènes.
Carvalho et al. 1999	Étude rétrospective / série de cas	C	Déterminer la fréquence des atteintes auditives et du nerf facial et leur association avec des formes plus sévères de MHF bilatérale	Inclusion : Patients atteints de MHF avec dossier médical complet Exclusion : Âge >18 ans, présence d'anomalies chromosomiques, et antécédent connu de tératogenèse.	Nombre de patients inclus : 99 46 M 53 F MHF bilatérale : 30 MHF unilatérale : 69, dont 30 à gauche et 39 à droite 71 patients avaient une malformation mandibulaire, et 91 des anomalies auriculaires	Les anomalies auriculaires, la perte auditive conductrice, la perte auditive neurosensorielle, et les atteintes du nerf facial sont fréquents dans la MHF. La perte d'audition neurosensorielle devrait être fortement suspectée, et un bilan auditif complet devrait être effectué chez tous les enfants avec un diagnostic de MHF.
Cohen et al. 2017	Étude transversale	C	Définir le type et la fréquence des malformations maxillofaciales et systémiques dans une cohorte de patients atteints de MHF, et discuter la pertinence de la classification couramment utilisée OMENS-Plus ¹ .	Inclusion : Présence de ≥ 3 malformations craniofaciales identifiées par la classification d'OMENS ¹ , ou ≥ 2 malformations craniofaciales associées à d'autres anomalies systémiques et/ou appendices préauriculaires, macrostomie, et autres anomalies de l'œil. Exclusion :	Nombre de patients inclus : 89 (sur 95) 54 M 41 F Âge moyen : 11,5 ans (2 mois - 46 ans)	Aucune conclusion pertinente décrite

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne ± écart-type)	Conclusion
				Données cliniques, radiographiques, ou de suivi insuffisantes.		
Cousley et al. 1993	Étude rétrospective	C	Comparer deux systèmes de classification, OMENS ¹ et SAT ² , chez des patients MHF	Non décrit	Nombre de patients inclus : 50 29 M 21 F Unilatéral : 47 Bilatéral : 3	Aucune conclusion pertinente décrite
Davide et al. 2017	Étude transversale	C	Étudier le type, la fréquence, et les corrélations phénotypiques des anomalies intracrâniennes chez des patients atteints du spectre OAV.	Inclusion : MHF et microtie Méthode : Tous les patients atteints du spectre OAV ont passé un scanner (CT) de la tête ou du rocher. 32 patients atteints du spectre OAV ont passé une IRM. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 35, dont 32 ont passé une IRM. 21 M 14 F Âge moyen : 4,8 ans (0,3 - 30 ans) 19 patients présentaient des critères du syndrome de Goldenhar (anomalies oculaires ou vertébrales cervicales)	Le spectre impressionnant des malformations intracrâniennes dans le spectre OAV impose une évaluation par imagerie cérébrale élargie, allant bien au-delà des structures dérivées des premier et second arcs pharyngiens, en particulier parce que certaines de ces modifications pourraient avoir un impact clinique et chirurgical significatif.
Engiz et al. 2007	Série de cas	C	Décrire les caractéristiques phénotypiques et les résultats d'analyse de 31 patients atteints de dysplasie OAV ou du syndrome de Goldenhar	Non décrit	Nombre de patients inclus : 31 15 M 16 F Âge : 0 - 16 ans	Un examen d'imagerie crânienne et un caryotype devraient être effectués chez chaque patient atteint du syndrome de Goldenhar. Chaque patient devrait être examiné avec une approche multidisciplinaire.
Goetze et al. 2017	Étude transversale	C	Vérifier les caractéristiques auditives des patients atteints du spectre OAV et fournir des	Inclusion : Patients atteints du spectre OAV c.-à-d. avec des troubles	Nombre de patients inclus : 10	Des études complémentaires sont absolument nécessaires pour analyser les problèmes de

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			informations supplémentaires qui peuvent contribuer à améliorer la rééducation du langage.	cliniques dans ≥ 2 des domaines suivants : (i) oro-cranio-facial, (ii) oculaire, (iii) auriculaire, et (iv) vertébral. Exclusion : Aucun	5 M 5 F Âge médian : 4,5 ans (1 - 27 ans)	langage associés au spectre OAV. Elles permettront d'identifier plus clairement les anomalies associées à ce spectre et pourraient indiquer les types d'examens radiologiques et d'analyses médicales les plus appropriés.
Heike et al. 2016	Étude de cohorte rétrospective	B	Élaborer une approche standardisée pour évaluer et décrire les caractéristiques faciales d'une cohorte d'enfants avec des caractéristiques faciales du spectre de la MCF et d'enfants sans anomalies craniofaciales connues.	Inclusion : Cas : enfants vus dans des cliniques craniofaciales spécialisées, éligibles s'ils avaient moins de 48 mois et s'ils avaient eu un diagnostic de MHF, d'asymétrie faciale, de microtie unilatérale ou bilatérale, de spectre OAV, ou de syndrome de Goldenhar posé par un pédiatre, un généticien, ou un chirurgien affilié à une équipe craniofaciale. Contrôles : sujets appariés ayant l'âge des cas ± 2 mois au moment du recrutement Exclusion : Diagnostic d'un syndrome connu ou d'une anomalie chromosomique.	Nombre de patients inclus : - 142 cas - 316 contrôles M : - 61% des cas - 48% des contrôles Âge moyen lors de la Phase 3 de l'étude (suivi) : 13,5 $\pm$ 1,3 ans (11,1 - 17,1 ans)	Aucune conclusion pertinente décrite
Hennersdorf et al. 2014	Étude de cohorte rétrospective / série de cas	C	L'évaluation de la présence de malformations de l'oreille interne est importante dans la prise en charge otologique des patients atteints du syndrome de	Inclusion : Le diagnostic du syndrome de Goldenhar a été établi selon des critères cliniques.	Nombre de patients inclus : 21 13 M 8 F	Approximativement 1/3 des patients avaient des anomalies de l'oreille interne supplémentaires pouvant mener à une perte d'audition neurosensorielle.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			Goldenhar. Dans cet article, les modifications de l'os temporal chez les patients atteints du syndrome de Goldenhar traités dans les services (1) de diagnostic et de neuroradiologie interventionnelle et (2) d'oto-rhino-laryngologie affiliés à l'Université Eberhard Karl de Tübingen (Allemagne), et ayant passé des examens d'imagerie ont été rétrospectivement analysés.	Exclusion : Aucun	Âge : 2 mois - 13 ans Malformations bilatérales : 3	Les modifications de l'oreille interne ne sont pas toujours corrélées avec la sévérité des anomalies de l'oreille externe et moyenne. Par conséquent, un scanner ou une IRM haute résolution de l'os temporal devrait être effectué chez les patients atteints du syndrome de Goldenhar.
Jacobsson et al. 1997	Étude de cohorte rétrospective	B	Comparer un syndrome endogène et entièrement développé (dysostose mandibulofaciale) avec un hémisindrome (MHF) et un syndrome exogène (le syndrome lié au thalidomide limité aux 1 ^{er} et 2 ^{ème} arcs branchiaux) pour clarifier les possibles similitudes et différences et mieux comprendre les raisons des malformations.	Inclusion : Patients pouvant être classés comme ayant entièrement développé une dysostose mandibulofaciale et une MHF. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 26 avec MHF, dont 4 ayant le syndrome de Goldenhar. MHF droite : 16 MHF gauche : 10	Aucune conclusion pertinente décrite
Llano-Rivas et al. 1999	Étude de cohorte rétrospective	B	Étudier le comportement clinique et génétique de la microtie dans les populations d'enfants vus au <i>National Institute of Pediatrics</i> de Mexico, Mexique	Inclusion : Microtie unilatérale ou bilatérale. Le diagnostic de MHF a été posé lorsque, sur des radiographies de face, la ligne médiane frontale était orientée vers le côté sain, et la ligne médiane squelettique vers le côté affecté. La MHF a été classée selon les 3 grades de sévérité cités dans la	Nombre de patients inclus : 145 patients atteints de microtie, dont 58 avec une MCF. Ratio M:F=1.5:1 Âge : 3 mois - 18 ans Autres atteintes des patients MHF :	Les résultats cliniques n'ont pas montré de différences significatives entre les patients avec microtie isolée et ceux avec MHF. Les conclusions liées à cette étude appuient la proposition selon laquelle les microties unilatérales ou bilatérales et le spectre OAV sont la même entité,

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients <i>(incluant moyenne ± écart-type)</i>	Conclusion
				littérature, en comparant les 2 arcs de la mâchoire dans le plan latéral. Bien que seuls des patients présentant une microtie aient été inclus (sans autre syndrome connu), 58 patients avaient des caractéristiques légères du spectre OAV. Par conséquent, 2 groupes ont été faits : 1 avec microtie isolée et 1 avec des caractéristiques du spectre OAV. Exclusion : Microtie faisant partie d'un syndrome	- tissus mous : 46/58 - MHF squelettique grade I : 24/58 - MHF squelettique grade II : 8/58 - macrostomie : 3/58 - anomalies vertébrales cervicales : 9/58 - anomalies vertébrales thoraciques : 4/58 - anomalies rénales : 2/58	et que les microties unilatérales ou bilatérales sont une expression minimale du spectre OAV.
Mitchell et al. 2017	Étude de cohorte rétrospective	B	Évaluer l'association entre le phénotype craniofacial et la perte auditive chez les enfants atteints de MCF	Inclusion : Patients atteints de MCF, c.-à-d. avec ≥ 1 des éléments suivants : microtie, anotie, asymétrie faciale avec appendices préauriculaires, appendices faciaux, dermoïde épibulbaire ou macrostomie, appendices préauriculaires avec dermoïde épibulbaire ou macrostomie, appendice facial avec dermoïde épibulbaire, ou macrostomie avec dermoïde épibulbaire. Exclusion : Parents ne parlant pas anglais ou espagnol ou enfants ayant un syndrome connu avec	Nombre de patients inclus : 79 M : 61% Âge moyen : 9 ans (1 - 23 ans) MCF bilatérale : 39 MCF unilatérale : 40 Microtie : 94% Hypoplasie mandibulaire : 76% Déficit de tissus mous : 60% Hypoplasie orbitaire ou déplacement du globe oculaire : 53% Paralysie du nerf facial :	Dans la MCF, la perte auditive est fortement associée à des malformations de l'oreille du côté ipsilatéral, et est généralement conductive. La perte auditive peut se produire du côté contralatéral à celui présentant des malformations chez les enfants présentant une atteinte hémifaciale apparente.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				microtie et sous-développement de la mâchoire et/ou des anomalies chromosomiques.	32%	
Rahbar et al. 2001	Étude de cohorte rétrospective	B	Évaluer les résultats cliniques, audiologiques, et de scanner (CT-scan) de l'os temporal chez les patients atteints de MHF, et utiliser la classification d'OMENS ¹ pour évaluer les corrélations possibles entre la sévérité des caractéristiques dysmorphiques et (i) le type d'anomalies de l'os temporal et (ii) le degré de perte auditive	Inclusion : Patients avec diagnostic de MHF, dossiers médicaux complets, ayant passé un examen audiologique et un scanner (CT) Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 40 17 M 23 F Âge moyen : 12 ans (2 - 37 ans) MCF bilatérale : 7 MCF unilatérale : 17 à gauche, 16 à droite	Chez les patients ayant une perte auditive, un scanner (CT-scan) de l'os temporal doit être réalisé pour mieux évaluer le degré de sténose et d'atrésie du canal auriculaire externe, l'état de la chaîne ossiculaire, et les anomalies de l'oreille moyenne et de l'oreille interne. Le moment de réalisation du scanner de l'os temporal doit être individualisé en fonction de l'âge du patient, la sévérité ou l'aggravation du statut auditif, et l'absence de chirurgie otologique. Les auteurs recommandent fortement une évaluation audiologique complète de chaque enfant ayant un diagnostic de MHF, indépendamment du type ou de la sévérité des manifestations cliniques.
Rosa et al. 2011	Série de cas	C	Étudier les anomalies de l'oreille d'un échantillon de patients atteints du spectre OAV	Inclusion : Altérations dans ≥ 2 des domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire et vertébral. Patients ayant passé un scanner du mastoïde et ayant un caryotype normal. Exclusion :	Nombre de patients inclus : 12 9 M 3 F Âge : 1 jour - 17 ans (10 patients <10 ans).	Les anomalies de l'oreille sont fréquentes et variées chez les patients atteints du spectre OAV ; souvent il n'y a aucune corrélation entre les résultats de l'oreille externe, moyenne, et interne. Par conséquent, il est important d'évaluer ces structures en utilisant des méthodes

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				Patients avec altérations chromosomiques imitant un spectre OAV		radiologiques (telles que le scanner du mastoïde) dans la prise en charge des patients atteints du spectre OAV.
Sleifer et al. 2014	Étude transversale	C	Analyser les résultats audiolinguistiques des patients atteints du spectre OAV par l'audiométrie tonale liminaire (sons purs) et le test d'audiométrie vocal	Inclusion : Spectre OAV et résultats cliniques dans ≥ 2 des domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire, et vertébral Tous les patients ont subi des évaluations auditives tonales et vocales. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 10 7 M 3 F Âge moyen : 6,6 ans Âge médian : 9 ans (3 - 27 ans)	La perte auditive conductive est souvent observée chez les personnes atteintes du spectre OAV. Elle est généralement de degré modéré et affecte plus souvent le côté droit. Ceci est sans doute lié aux anomalies auriculaires observées qui affectent la composante conductive du système auditif.
Strömmland et al. 2007	Étude rétrospective	C	Recenser les troubles systémiques et fonctionnels dans un groupe de patients suédois présentant des caractéristiques du spectre OAV, avec une équipe multidisciplinaire.	Inclusion : Patients avec syndrome de Goldenhar, spectre OAV, ou MHF. Pour être inclus dans l'étude, le patient devait avoir des malformations dans ≥ 2 des 4 domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire, et vertébral. Exclusion : Présence de syndromes supplémentaires	Nombre de patients inclus : 18 Nombre de patients présentant une fente labiopalatine : 5 11 M 7 F Âge : 8 mois - 17 ans	Le diagnostic et la prise en charge de ces patients nécessite une implication multidisciplinaire en raison de la grande hétérogénéité des troubles du spectre OAV. Les résultats de cette étude soulignent l'importance d'un examen ORL approfondi lorsque des malformations craniofaciales sont présentes. Les tests d'audition sont importants au début de l'enfance et doivent être répétés s'ils ne sont pas concluants. Des examens (scanner ou IRM) doivent être effectués pour examiner l'oreille moyenne et interne.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Wan et al. 2003	Étude de cohorte rétrospective	B	Identifier d'autres relations entre les résultats cliniques, l'anatomie de l'os temporal, et les résultats audiolologiques chez les patients atteints de MCF	Inclusion : (1) Diagnostic de MHF ou de microtie, (2) dossiers médicaux complets adéquats pour utiliser la classification d'OMENS¹, (3) scanner de l'os temporal, et (4) résultats d'audiogramme. Exclusion : Patients présentant des anomalies chromosomiques, des antécédents tératogènes, et patients ayant un lien de parenté avec d'autres patients inclus dans l'étude.	Nombre de patients inclus : 70 42 M (60%) 28 F (40%) MCF bilatérale : 17 (24%) MCF unilatérale : 53 (76%) 19 patients (27%) portaient des prothèses auditives	Les résultats du scanner de l'os temporal étaient liés de manière significative aux mesures cliniques de l'hypoplasie de l'oreille, de l'hypoplasie mandibulaire, et de la sévérité globale de la dysmorphie mesurées par le score d'OMENS¹. De façon intéressante, le degré de dysmorphie et la sévérité des résultats du scanner de l'os temporal n'étaient pas prédictifs de la perte d'audition dans cette cohorte de patients. Par conséquent, les tests audiolologiques ne devraient pas être différés sur la base de résultats cliniques relativement peu sévères.

Abréviations : c.-à-d., c'est-à-dire ; **CT**, computerized tomography (tomodensitométrie) ; **F**, patient de sexe féminin ; **IRM**, imagerie par résonance magnétique ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral(e) ; **OMENS**, O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous) ; **ORL**, oto-rhino-laryngologique ; **SAT**, S=skeletal (osseux), A=auricle (pavillon de l'oreille), T=soft tissue (tissus mous).

1. Le score OMENS comporte 5 catégories : O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous). Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. Le symbole « + » est ajouté si des malformations extra-craniofaciales sont présentes (classification OMENS-Plus).
2. La classification SAT comporte 5 niveaux de déformation squelettique (S1 à S5), 4 niveaux de déformation de l'oreille (A0 à A3), et 3 niveaux de déformation des tissus mous (T1 à T3). Ainsi, le score S1A0T1 sera attribué à un patient avec une déformation légère, alors que le score S5A3T3 sera attribué à un patient ayant la déformation la plus sévère.

6 Anomalies oculaires et des annexes

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Caron et al. 2017	Étude de cohorte rétrospective	B	Analyser une large population de patients au niveau démographique et phénotypique typique incluant les anomalies craniofaciales et extra-craniofaciales, et des corrélations entre les différents paramètres de la MCF.	Inclusion : Patients avec diagnostic de MCF qui se sont présentés à l'une des unités entre janvier 1980 et janvier 2016. Les patients n'ont été inclus que si la photographie médicale et/ou la radiographie du visage et les antécédents médicaux étaient disponibles. Exclusion : Patients présentant une microtie isolée, c.-à-d., sans hypoplasie mandibulaire sur des images radiologiques, et patients diagnostiqués avec d'autres syndromes craniofaciaux incluant l'hypoplasie craniofaciale (par exemple, syndrome de Treacher Collins).	Nombre de patients inclus : 755 MCF bilatérale : 86 (11,4%) MCF unilatérale : 669 (88,6%)	Les analyses statistiques ont montré que les structures dérivées du premier arc branchial étaient plus corrélées les unes avec les autres qu'avec les structures dérivées du deuxième arc branchial, et vice versa. Les anomalies extra-craniofaciales étaient positivement, mais pas fortement, corrélées avec la MCF. Des recherches supplémentaires sont nécessaires pour identifier une éventuelle corrélation avec la pathologie. Bien qu'aucun groupe de patients n'ait pu être spécifiquement identifié sur le phénotype, les patients présentant une MCF bilatérale étaient plus sévèrement affectés que les patients présentant une MCF unilatérale. Par conséquent, les patients bilatéralement affectés devraient être pris en charge de façon plus approfondie. Un dépistage des anomalies extra-craniofaciales incluant anomalies cardiaques, rénales, rachidiennes, et vertébrales

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Cohen et al. 2017	Étude transversale	C	Définir le type et la fréquence des malformations maxillofaciales et systémiques dans une cohorte de patients atteints de MHF, et discuter la pertinence de la classification couramment utilisée OMENS-Plus ¹ .	Inclusion : Présence de ≥ 3 malformations craniofaciales identifiées par la classification d'OMENS¹, ou ≥ 2 malformations craniofaciales associées à d'autres anomalies systémiques et/ou appendices préauriculaires, macrostomie, et autres anomalies de l'œil. Exclusion : Données cliniques, radiographiques, ou de suivi insuffisantes	Nombre de patients inclus : 89 (sur 95) 54 M 41 F Âge moyen : 11,5 ans (2 mois – 46 ans) MCF bilatérale : 36 MCF unilatérale : 53	devrait être effectué chez les patients présentant une forme clinique mineure. Un examen systématique complet, clinique et instrumental, devrait être effectué chez tous les patients soupçonnés d'avoir une MHF étendue, selon un calendrier précis qui devrait tenir compte de l'âge du patient et de la planification des interventions chirurgicales afin de limiter les examens invasifs. Aucune corrélation n'a été observée entre la sévérité des anomalies systémiques et la sévérité des déformations maxillofaciales, suggérant que le score d'OMENS-Plus¹ est cliniquement insuffisant pour les aspects pronostiques, la morbidité, et la qualité de vie.
Ewart-Toland et al. 2000	Non décrit	C	Étudier une éventuelle relation entre les anomalies craniofaciales et le diabète maternel.	Inclusion : Patients nés de mères diabétiques insulino-dépendantes ou dépendantes d'un traitement hypoglycémique oral, dont le diabète a été diagnostiqué avant la grossesse. Tous les patients avaient des caractéristiques communes incluant MHF, microtie, et perte d'audition Exclusion : Patients nés de mères	Nombre de patients inclus : 21, dont 14 atteints de MHF	La liste des effets tératogènes du diabète maternel devrait inclure la MHF et d'autres anomalies associées au spectre OAV. Un dépistage des anomalies craniofaciales, y compris la perte auditive, devrait être effectué chez les nourrissons de mères diabétiques, et une exposition au diabète maternel devrait être recherchée chez les sujets atteints du spectre OAV/du syndrome de Goldenhar.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
				atteintes de diabète gestationnel isolé, dossiers médicaux incomplets, anomalie chromosomique connue, MHF dominante autosomique, syndrome identifiable incluant le syndrome de Townes-Brocks, le syndrome BOR, le syndrome de Treacher Collins, ou le syndrome de Nager.		
Hertle et al. 1992	Étude rétrospective	C	Rapporter les atteintes oculaires et des annexes des patients atteints de MCF vus entre 1979 et 1989 dans le service d'ophtalmologie	Inclusion : Tous les patients avec un diagnostic de microsomie hémifaciale ou bifaciale seule qui ont été vus à la clinique craniofaciale entre 1979 et 1989. Exclusion : Patients avec assez de symptômes pour être classés comme ayant le syndrome de Goldenhar, le syndrome de Treacher-Collins, et les syndromes de Miller ou Nager.	Nombre de patients inclus : 49 MCF bilatérale : 5 MCF unilatérale : 44 Âge moyen au dernier examen : 5,3 ans (2 mois - 20 ans).	Une amblyopie unilatérale a été diagnostiquée chez 16% des patients pendant une de leurs visites à la clinique craniofaciale. Cette amblyopie était multifactorielle avec des contributions des erreurs réfractives, du strabisme, du nystagmus, et du ptosis. L'anisométrie (8%) et les erreurs réfractives (27%) étaient présentes chez un grand nombre de patients par rapport à la population normale. 22% des patients de l'étude ayant des anomalies faciales et oculaires moins graves avaient un strabisme. Parmi ces 11 patients, 6 avaient un strabisme incomitant (3 syndromes de Duane, 2 paralysies du nerf VI, et 1 paralysie bilatérale de l'oblique supérieur). Ces formes de strabisme reflètent probablement le mauvais développement des structures orbitales et faciales

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
						contiguës. 41% des patients avaient des malformations de la paupière ou des annexes associées, généralement dacryosténose et ptosis.
Mansour et al. 1985	Étude rétrospective	C	Étudier les atteintes oculaires d'une grande série de patients atteints de MCF	Inclusion : Inconnu Exclusion : Inconnu	Nombre de patients inclus : 57 La plupart des patients ont été examinés par le service d'ophtalmologie pédiatrique ; les autres ont été examinés par leurs ophtalmologistes.	Les atteintes oculaires étaient plus fréquentes chez les patients présentant des choristomes épibulbaires. Parmi les différentes caractéristiques du syndrome de Goldenhar-Gorlin (appendices cutanés, microtie, MHF, et anomalies vertébrales), seuls les appendices cutanés étaient positivement corrélés avec la latéralité des choristomes épibulbaires. Les appendices préauriculaires et faciaux correspondent à des choristomes, ce qui explique leur association avec les choristomes épibulbaires et la latéralité qu'ils partagent.
Matsuo et al. 2015	Série de cas	C	Jusqu'à présent, aucune étude n'a jamais abordé la question de la prise de décision clinique pour les dermolipomes ou dermoïdes au niveau de la surface oculaire (grade I). Dans cette étude monocentrique, 13 patients consécutifs présentant des dermoïdes ou des dermolipomes au niveau de la surface oculaire ont été examinés afin de décrire leurs caractéristiques cliniques du point de vue de la décision clinique : résection chirurgicale ou	Inclusion : Patients avec dermoïdes limbiques ou dermolipomes dans le fornix de la conjonctive Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 13 (8 avec résection chirurgicale et 5 avec observation). Au cours du suivi, aucun patient (résection chirurgicale ou observation) n'a eu de symptômes d'irritation, de rougeurs au niveau de l'œil, ou tendance à se frotter les yeux.	Le contrôle de l'acuité visuelle est recommandé chez tous les enfants atteints de dermoïdes ou de dermolipomes au niveau de la surface oculaire, indépendamment du port de lunettes correctrices qui sont prescrites après examen de la réfraction sous cycloplégique une fois par an. Les patients avec dermoïdes limbiques en forme de dôme ont subi une résection chirurgicale tandis que les patients avec

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
			observation.			dermoïdes de forme plate ont été observés. Le moment de la résection de la dermoïde ou du dermolipome au niveau de la surface oculaire par un ophtalmologiste a été choisi en consultation avec le chirurgien plastique en charge de la résection de l'appendice préauriculaire. Les grands dermoïdes limbiques en forme de dôme ont été associés à un degré important d'astigmatisme tandis que les dermoïdes limbiques plats et les dermolipomes du fornix de la conjonctive n'ont pas été associés à un astigmatisme.
Pirouzian et al. 2013	Revue narrative	C	Examiner les données de la littérature (PubMed de 1937 à 2011) concernant la prise en charge médicale et chirurgicale des dermoïdes limbiques oculaires pédiatriques	Non décrit	Non décrit	Le traitement médical standard actuel pour les dermoïdes limbiques pédiatriques de grade I (c.-à-d., avec atteinte cornéenne superficielle) est conservateur au départ. Aux grades II (c.-à-d., affectant l'épaisseur complète de la cornée avec/sans participation endothéliale) et III (c.-à-d., participation de la cornée entière et de la chambre antérieure), une combinaison d'excision, de kératoplastie lamellaire, et de greffe de la membrane amniotique et de cellules souches limbiques est préconisée.
Rooijers et al 2020	Revue systématique	C	Effectuer une revue de la littérature sur les anomalies oculaires et leur incidence, de façon à estimer les besoins de	Inclusion : Recherche dans les principales bases de données médicales jusqu'à mars 2016 : MCF et	25 articles retenus, analysant 1419 patients 14/25 articles : études	Des anomalies oculaires ont été rapportées chez 6,7-100 % des patients. Une nouvelle classification des

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
			dépistage ophtalmologique chez les patients avec une MCF.	synonymes connus + anomalies oculaires ou des annexes	rétrospectives 1/25 article : étude prospective 10/25 articles : séries de cas	anomalies oculaires en 4 sous-types cliniques est proposée. Anomalies rapportées le plus fréquemment : - type I : colobome de la paupière, lipodermoïde, dystopie orbitale - type II : dermoïde épibulbaire, microphthalmie, anophthalmie - type III : ptosis, strabisme - type IV : astigmatisme irrégulier. Déficience visuelle : 8-71,4 % des patients (déficience sévère 11,1-71,4 % ; amblyopie 16,3 %) Un dépistage ophtalmologique est recommandé au moins 1 fois/an pendant la période sensible.
Singh et al. 2020	Etude rétrospective	C	Etudier le profil clinique ophtalmologique et les résultats de prise en charge d'enfants avec un syndrome de Goldenhar	Inclusion : Enfants avec un diagnostic de syndrome de Goldenhar	Nombre de patients inclus : 30 enfants (F : 18,6 %) Age médian : 48 mois	27 enfants avaient une implication ophtalmique unilatérale, dont les signes majeurs étaient colobome de la paupière supérieure (75,76 %), lipodermoïde (54,55 %), dermoïde limbique (30,3 %) Diminution de l'acuité visuelle pour 73,3 % des enfants. Limitation des mouvement extra-oculaires pour 16,7 % des enfants. Après interventions chirurgicales, tous les enfants avaient des résultats anatomiques et fonctionnels satisfaisants.
Strömmland et al. 2007	Étude de cohorte rétrospective	C	Recenser les troubles systémiques et fonctionnels dans un groupe de patients suédois présentant des caractéristiques du spectre OAV, avec une équipe	Inclusion : Patients avec syndrome de Goldenhar, spectre OAV, ou MHF. Pour être inclus dans l'étude, le patient devait avoir	Nombre de patients inclus : 18 11 M 7 F	Le diagnostic et la prise en charge de ces patients nécessite une implication multidisciplinaire en raison de la grande hétérogénéité des troubles du

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
			multidisciplinaire.	des malformations dans ≥ 2 des 4 domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire, et vertébral. Exclusion : Présence de syndromes supplémentaires	Âge : 8 mois - 17 ans Microsomie bilatérale : 3 Microsomie unilatérale : 13 Pas de microsomie : 2	spectre OAV. Il est particulièrement important d'être conscient des problèmes fonctionnels tels que les déficiences visuelles.

Abréviations : **c.-à-d.**, c'est-à-dire ; **BOR**, branchio-oto-rénal ; **F**, patient de sexe féminin ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral ; **OMENS**, O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous).

1. La classification OMENS comporte 5 catégories : O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous). Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. Le symbole « + » est ajouté si des malformations extra-craniofaciales sont présentes (classification OMENS-Plus).

7 Déformations dentaires et dysharmonie dento maxillo faciale

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Ahiko et al. 2015	Étude rétrospective	C	Comparer le développement dentaire du côté affecté par rapport au côté non affecté dans un groupe de patients japonais avec MCF.	Inclusion : MCF unilatérale Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 24 12 M 12 F MHF droite : 15 MHF gauche : 9	Les rapports affecté/non-affecté du corpus et du ramus mandibulaires étaient corrélés avec les mesures de l'angle SNB, de l'angle ANB, de la convexité, et du plan mandibulaire. Ces résultats suggèrent que la corrélation entre les paramètres de mesure latéraux et frontaux est pathognomonique pour cette pathologie. Cette étude a également révélé que, du côté affecté, les molaires mandibulaires présentaient une calcification retardée.
Farias et al. 1998	Étude rétrospective	C	Déterminer si la taille et la morphologie des dents sont affectées dans la MHF.	Inclusion : Moulages de plâtre des mâchoires supérieures et inférieures de 40 sujets avec un degré variable de MHF, âgés de 8 à 21 ans. La sévérité de la MCF était basée sur une classification radiographique qui divise la MHF en 5 grades avec une sévérité croissante d'expression : - grade I : absence du cartilage condylien et du disque ; - grade II : absence de tête condylienne ou de col du processus condylaire ; - grade III : ankylose ou	Nombre de patients inclus : 40 Âge : 8 - 21 ans Sévérité : Grade I : 18 Grade II : 2 Grade III : 2 Grade IV : 14 Grade V : 4	Cette étude montre que les patients atteints de MHF ont tendance à développer de plus petites dents mandibulaires permanentes sur le côté affecté que sur le côté controlatéral, et que la différence de la taille des dents augmente avec la sévérité de la MHF. Par conséquent, il semble que le degré d'atteinte au niveau de la taille des dents soit étroitement lié à l'ampleur de l'anomalie de la mâchoire. Les canines mandibulaires permanentes et les premières molaires mandibulaires

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
				syndesmose de l'articulation ; - grade IV : présence du processus coronoïde uniquement ; - grade V : absence des processus coronoïdes et condyliques. La largeur mésio-distale de chaque dent permanente et de son antérieure correspondant a été mesurée avec une jauge à vernier calibrée à 0,1 mm. Exclusion : Aucun		permanentes sont significativement plus petites du côté affecté par rapport au côté controlatéral ; l'incidence de l'asymétrie cuspidale de la première molaire mandibulaire permanente est significativement plus élevée du côté affecté que du côté controlatéral. Les anomalies dentaires (taille et morphologie des dents) sont plus importantes chez les sujets présentant les grades sévères de MHF que chez ceux ayant une expression plus légère de la pathologie.
Jacobsson et al. 1997	Étude rétrospective	C	Comparer un syndrome endogène et entièrement développé (dysostose mandibulofaciale) avec un hémisindrome (MHF) et un syndrome exogène (le syndrome lié au thalidomide limité aux premier et deuxième arcs branchiaux) pour clarifier les possibles similitudes et différences et mieux comprendre les raisons des malformations.	Inclusion : Patients pouvant être classés comme ayant entièrement développé une dysostose mandibulofaciale (26) et une MHF (6). Toute influence exogène possible sur la malformation a été exclue et des patients présentant un syndrome exogène avéré induit par le thalidomide affectant les oreilles et les structures faciales environnantes ont également été étudiés. Pour être classée comme MHF, la malformation devait être unilatérale et inclure une malformation d'oreille, une hypoplasie de l'os malaire, et une micrognathie maxillaire et	Nombre de patients inclus : 26 avec MHF, dont 4 ayant le syndrome de Goldenhar. MHF droite : 16 MHF gauche : 10	La constatation de l'absence congénitale de dents est conforme aux études antérieures des auteurs sur les malformations du premier et du deuxième arc branchial expérimentalement induites chez les rats, dans lesquelles les molaires étaient manquantes mais pas les incisives.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
				mandibulaire. Exclusion : Aucun		
Maruko et al. 2001	Étude rétrospective	C	(1) Décrire les modèles de dents manquantes chez les patients atteints de MHF et (2) comparer la prévalence de dents manquantes chez les sujets atteints de MHF et un groupe de sujets non affectés (contrôles).	Inclusion : Dossiers d'enfants atteints de MHF. Des radiographies panoramiques ont été examinées pour déterminer la présence ou l'absence de dents. Méthodologie : Les dents ont été notées comme présentes si n'importe quelle partie du follicule dentaire, du bourgeon dentaire, ou de la dent était visible sur la radiographie panoramique. La calcification dans le follicule n'était pas un critère de présence dentaire. Exclusion : Les sujets ont été exclus s'il n'y avait que des radiographies panoramiques post-chirurgicales ou post-orthodontiques. Les 3 ^{èmes} molaires ont été exclues de l'analyse en raison de l'incidence élevée de leur absence congénitale dans la population générale.	Nombre de patients inclus : 125 65 M 60 F Âge moyen : 10,9 ans (4 – 32 ans) Pruzansky I : 52 (41,6%) Pruzansky IIA : 41 (32,8%) Pruzansky IIB : 18 (14,4%) Pruzansky III : 14 (11,2%) 76 patients ≥ 4 ans avaient une radiographie panoramique pré-chirurgicale disponible, remplissant ainsi les critères d'inclusion pour l'analyse radiographique de l'hypodontie. Pour comparer la prévalence de dents manquantes chez des sujets avec MHF et des sujets contrôles, 45 contrôles et 52 patients avec MHF (âge ≥ 8 ans et radiographie panoramique) ont été inclus.	Cette étude a démontré une augmentation de l'hypodontie avec la sévérité croissante de MHF. De plus, cette étude a démontré une prévalence accrue de l'hypodontie chez les patients atteints de MHF par rapport aux sujets contrôles.
Ongkosuwito et al. 2010	Étude rétrospective	C	Comparer le développement dentaire des côtés	Inclusion : Patients avec expression	Nombre de patients inclus : 84	Chez ces patients atteints de MHF, ni différence significative du

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
			mandibulaires affectés et non affectés chez les patients atteints de MHF, et comparer ces données avec celles recueillies auprès d'enfants contrôles néerlandais.	unilatérale de la pathologie et ≥ 1 OPT ou panoramique dentaire. Exclusion : Quand ≥ 2 dents mandibulaires étaient absentes du même côté, les OPT ont été exclus parce qu'aucun score de maturité dentaire ne pouvait être déterminé de manière fiable dans ces cas.	37 M 47 F Âge médian de prise des OPT : 10,0 ans (3,7 - 31 ans)	développement dentaire, ni développement progressif au fil du temps (aucune différence de vitesse) entre les côtés affectés et non affectés n'ont été trouvés. Cela signifie qu'il n'y a probablement pas de progression asymétrique du développement dentaire. Toutefois, lorsque les 2 côtés ont été examinés ensemble, les données différaient considérablement de celles des sujets contrôles néerlandais. Dans les grades Pruzansky/Kaban IIb et III, le développement dentaire était significativement plus tardif que chez les contrôles. Cependant, le développement au fil du temps a été au 50 ^e percentile plus rapide que chez les contrôles, ce qui suggère la présence d'un « phénomène de rattrapage » du développement dentaire. Les grades Pruzansky/Kaban IIb et III sont associés à un retard de développement précoce par rapport aux grades Pruzansky/Kaban I, IIa, et aux contrôles néerlandais.
Seow et al. 1998	Étude cas-contrôle	C	Comparer les dimensions dentaires d'un groupe de sujets avec MHF et d'un groupe de sujets contrôles appariés.	Inclusion : Moulages de plâtre maxillaires et mandibulaires de 50 patients avec MHF enregistrés dans le centre craniofacial. Ces moulages dentaires avaient	Nombre de patients inclus : 50 25 M 25 F	Chez les sujets avec MHF, les 2 dents les plus postérieures du côté affecté de la mandibule, c.-à-d. la 2 ^{ème} molaire primaire et les 1 ^{ères} molaires permanentes, avaient une dimension mésio-

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
				été réalisés dans le cadre des procédures de routine diagnostique et de traitement. Des moulages contrôles de sujets examinés dans le cadre d'un diagnostic orthodontique de routine ont été aléatoirement choisis. Les sujets contrôles ont été appariés avec les sujets atteints de MHF sur l'âge dentaire. De plus, les moulages dentaires ont été vérifiés pour s'assurer que les sujets étaient semblables en termes de nombres et de types de dents présents. Exclusion : Patients atteints de MCF bilatérale et patients avec fente palatine. Les dents présentant des défauts d'émail, ayant subi des réparations, ou avec des bagues orthodontiques n'ont pas été mesurées. De plus, les dents partiellement éruptées ou mal positionnées (ne permettant pas d'effectuer des mesures précises) ont été exclues.	MHF droite : 27 MHF gauche : 23 Pruzansky I : 15 (30%) Pruzansky II : 18 (36%), Pruzansky III : 13 (26%) Non classés : 4 (8%) Patients : 20 (40%) avaient des moulages de dentition primaire, 15 (30%) de dentition mixte (transitoire), et 15 (30%) de dentition permanente. Contrôles : 20 jeux de moulages de dentition primaire, 15 de dentition mixte, et 15 de dentition permanente.	distale sensiblement réduite en comparaison avec le côté non affecté. Les dents des côtés apparemment non affectés avaient une dimension mésio-distale significativement plus petite que les dents des sujets contrôles, indiquant que les côtés supposément « normaux » étaient affectés, mais dans une moindre mesure. Un gradient de sévérité a été observé dans cette étude, avec des modifications plus significatives au niveau des 2 dernières molaires de la mandibule et du maxillaire, et aucune modification visible dans la région antérieure des arcs dentaires. Ces modifications dentaires sont limitées à la dimension mésio-distale uniquement, et non vestibulo-linguale.
Silvestri et al. 1996 (agénésie dans la MHF)	Étude rétrospective	C	Évaluer l'incidence de l'agénésie et des inclusions dentaires chez des patients atteints de MHF.	Inclusion : Non spécifiquement décrit Exclusion : Les patients ≤ 8 ans n'ont pas été inclus pour l'évaluation des bourgeons des 3^{èmes} molaires.	Nombre de patients inclus : 63 27 M 36 F Âge moyen : 18,7 ans (7 -	Ces résultats indiquent que les patients atteints de MHF sont plus susceptibles de présenter une agénésie ou des inclusions dentaires que des patients contrôles.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
				L'agénésie n'a pas été considérée comme avérée en cas d'absence des 3 ^{èmes} bourgeons molaires.	43 ans) MHF unilatérale : 61 MHF bilatérale : 2	
Silvestri et al. 1996 (traitement orthodontique fonctionnel dans la MHF)	Série de cas	C	Cette étude évalue la réponse squelettique au traitement orthodontique fonctionnel chez les enfants en croissance atteints de MHF. Une méthode de classification de la croissance mandibulaire après traitement est également suggérée.	Inclusion : 16 enfants en croissance avec MHF unilatérale. Chaque patient a été classé selon la classification SAT ¹ . Exclusion : Les patients classés S4-S5, ont été exclus parce que la sévérité de la malformation les a rendus inéligibles au traitement orthodontique fonctionnel.	Non décrit	L'utilisation de l'activateur à bielles réglables chez les patients en croissance atteints de MHF unilatérale permet d'induire, totalement ou partiellement, une croissance maxillo-mandibulaire équilibrée. Dans les cas moins sévères avec une classification S1-S2/T1, l'activateur à bielles réglables est capable d'induire un rétablissement fonctionnel du système neuromusculaire, et de créer des stimuli pour la croissance du ramus et du corpus mandibulaires afin de contrer la malformation. Le traitement orthodontique ultérieur avec un appareil fixe a pour seul but de perfectionner l'occlusion.

Abréviations : **F**, patient de sexe féminin ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OPT**, orthopantomogramme ou panoramique dentaire ; **SAT**, S=squelettal (osseux), A=auricle (pavillon de l'oreille), T=soft tissue (tissus mous).

1. La classification SAT comporte 5 niveaux de déformation squelettique (S1 à S5), 4 niveaux de déformation de l'oreille (A0 à A3), et 3 niveaux de déformation des tissus mous (T1 à T3). Ainsi, le score S1A0T1 sera attribué à un patient avec une déformation légère, alors que le score S5A3T3 sera attribué à un patient ayant la déformation la plus sévère.

8 Anomalies vertébrales

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Cohen et al. 2017	Étude transversale	C	Définir le type et la fréquence des malformations maxillofaciales et systémiques dans une cohorte de patients atteints de MHF, et discuter la pertinence de la classification couramment utilisée OMENS-Plus ¹ .	Inclusion : Présence de ≥ 3 malformations craniofaciales identifiées par la classification d'OMENS¹, ou ≥ 2 malformations craniofaciales associées à d'autres anomalies systémiques et/ou appendices préauriculaires, macrostomie, et autres anomalies de l'œil. Exclusion : Données cliniques, radiographiques, ou de suivi insuffisantes.	Nombre de patients inclus : 89 (sur 95) 54 M 41 F Âge moyen : 11,5 ans (2 mois-46 ans) 40 patients (47%) avaient des anomalies vertébrales. Type d'anomalies vertébrales : - vertèbres papillon : 8 - hémivertèbres : 20 - fusion vertébrale : 9 - schisis : 8 - spina bifida : 3 - scoliose : 18 - anomalies des côtes : 10 - autres : 10	Un examen systématique complet, clinique et instrumental, devrait être effectué chez tous les patients soupçonnés d'avoir une MCF étendue, selon un calendrier précis qui devrait tenir compte de l'âge du patient et de la planification des interventions chirurgicales afin de limiter les examens invasifs. Aucune corrélation n'a été observée entre la sévérité des anomalies systémiques et la sévérité des déformations maxillofaciales, ce qui suggère que le score OMENS-Plus¹ est cliniquement insuffisant pour les aspects pronostiques, la morbidité, et la qualité de vie. Une classification plus complète est nécessaire.
Connell et al. 2018	Revue rétrospective	C	Évaluer les résultats radiographiques et les complications de la chirurgie de modulation de croissance dans le traitement de la scoliose précoce associée au syndrome de Goldenhar.	Inclusion : Patients diagnostiqués avec le syndrome de Goldenhar et une scoliose ayant débuté avant l'âge de 10 ans. Tous les patients avaient subi ≥ 1 chirurgie d'allongement et avaient ≥ 2 ans de suivi depuis la mise en place d'implants. Les critères de jugement	Nombre de patients inclus : 17 patients atteints du syndrome de Goldenhar. 10 patients ont été traités par chirurgie de modulation de croissance, 3 par fusion, 3 patients ont été observés, et 1 patient a été traité avec un corset.	Ces résultats indiquent que dans cette population de patients, la chirurgie de modulation de croissance tend à améliorer la scoliose, la hauteur totale de la colonne vertébrale, et la hauteur hémithoracique. Des complications de grade I ou II se sont produites chez 80% des patients.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				principaux incluaient la scoliose (courbe majeure), la cyphose maximale, la hauteur de la colonne vertébrale (hauteur T1-S1, plan coronal), la hauteur hémithoracique et la largeur hémithoracique. Exclusion : Aucun		Au moins 2 ans après une chirurgie de modulation de croissance pour le traitement de la scoliose précoce liée au syndrome de Goldenhar, une tendance vers une amélioration de la scoliose et de la hauteur de la colonne vertébrale, et une amélioration significative de la hauteur hémithoracique convexe ont été observées ; cependant, des complications de grade I ou II se sont produites chez la majorité des patients.
Davide et al. 2017	Étude rétrospective	C	Étudier le type, la fréquence, et les corrélations de phénotype des anomalies vasculaires intracrâniennes, osseuses, et cérébrales chez des patients atteints du spectre OAV.	Inclusion : MHF et microtie Méthode : Tous les patients atteints du spectre OAV ont passé un scanner (CT) de la tête ou du rocher. 32 patients atteints du spectre OAV ont passé une IRM. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 35 21 M 14 F Âge moyen : 4,8 ans (0,3 - 30 ans) 19 patients présentaient des critères de Goldenhar (anomalies oculaires ou vertébrales cervicales)	Le spectre impressionnant des malformations intracrâniennes dans le spectre OAV impose une évaluation par imagerie cérébrale élargie, allant bien au-delà des structures dérivées des premier et second arcs branchiaux, en particulier parce que certaines de ces modifications pourraient avoir un impact clinique et chirurgical significatif.
Pegler et al. 2016	Étude rétrospective	C	Décrire les caractéristiques cliniques principales d'une cohorte de patients atteints de dysplasie OAV au Brésil.	Inclusion : Atteinte de ≥ 2 des domaines suivants : 1) bouche, crâne et visage, 2) yeux, 3) oreilles et 4) vertèbres. Caryotype en bandes G normal. Exclusion :	Nombre de patients inclus : 41 19 M (46,3%) 22 F (53,7%) Âge moyen à la 1 ^{ère} consultation : 2 ans 10 mois (34,4 $\pm$ 48,8 mois)	La participation d'une équipe multidisciplinaire est cruciale pour que les patients soient traités de façon globale et bénéficient d'un accompagnement approprié.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients <i>(incluant moyenne ± écart-type)</i>	Conclusion
				Sujets ayant des anomalies chromosomiques ou des dossiers médicaux incomplets.		
Renkema et al. 2017	Revue systématique	C	Étudier les données de la littérature concernant les anomalies vertébrales et leurs taux de prévalence respectifs chez les patients atteints de MCF.	Inclusion : Une recherche systématique de la littérature a été effectuée pour identifier des articles consacrés à la MCF et ses synonymes, combinés avec des synonymes des anomalies du système nerveux central. Les études concernant les anomalies vertébrales liées à la MCF ont été examinées. Celles dans lesquelles la prévalence et/ou les types d'anomalies vertébrales chez des patients atteints de MCF étaient mentionnés ont été incluses. Les articles devaient rapporter des études originales. Exclusion : Rapports de cas ; études décrivant uniquement des patients atteints de microtie isolée.	Inclusion : 31 articles ont été identifiés pour être inclus dans la revue. 26 articles décrivaient la prévalence des anomalies vertébrales et 22 articles décrivaient les types d'anomalies vertébrales dans la population étudiée. 2 études avaient inclus moins de 10 patients (Al Kaissi et al. et Healey et al.)	Des anomalies vertébrales sont présentes chez une grande partie des patients atteints de MCF. La plupart du temps, ces anomalies sont présentes dans la colonne cervicale, mais des anomalies apparaissent fréquemment au niveau du thorax et des côtes. Hémivertèbres, blocs vertébraux, scoliose/cyphoscoliose, et spina bifida sont fréquemment observés. Puisque ces anomalies vertébrales peuvent se présenter sans symptômes mais peuvent avoir des effets néfastes, l'examen physique et neurologique soigneux et approfondi des patients MCF est important pour diagnostiquer ces anomalies à un stade précoce.
Renkema et al. 2018	Étude rétrospective	C	Rapporter la prévalence, les types, et les symptômes des anomalies vertébrales chez un grand nombre de patients. Identifier quels patients atteints de MCF sont à risque d'avoir des anomalies vertébrales et si ces	Inclusion : Patients avec images cliniques et/ou radiographiques, c.-à-d. des radiographies panoramiques et/ou des scanners (tomodensitométrie) de la tête.	Nombre de patients inclus : 991 527 M 464 F MCF unilatérale : 827 MCF bilatérale : 117 (côté	Les patients présentant une MCF bilatérale, un score de Pruzansky-Kaban élevé, et/ou un score d'OMENS[®] élevé avaient un risque sensiblement plus élevé d'avoir des anomalies vertébrales ; les odds ratios étaient respectivement de 2,21,

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			anomalies sont associées à d'autres anomalies extra-craniofaciales dans la MCF.	Exclusion : Patients avec microtie isolée, patients avec diagnostic de MCF incertain.	affecté connu pour 47 patients)	1,39, 1,13, 1,27 et 1,23. Les patients présentant des anomalies vertébrales avaient un risque accru de présenter d'autres anomalies extra-craniofaciales, incluant anomalies du SNC, circulatoires, gastro-intestinales, et du tractus urogénital.

Abréviations : **CT**, computerized tomography (tomodensitométrie) ; **F**, patient de sexe féminin ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral(e) ; **OMENS**, O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous) ; **SNC**, système nerveux central.

1. La classification OMENS comporte 5 catégories : O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous). Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. Le symbole « + » est ajouté si des malformations extra-craniofaciales sont présentes (classification OMENS-Plus).

9 Difficultés psychosociales

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne ± écart-type)	Conclusion
Retard neurodéveloppemental						
Cohen et al. 1995	Étude transversale	C	Examiner le profil neurodéveloppemental d'enfants atteints du spectre OAV et déterminer si certaines manifestations physiques sont révélatrices d'un mauvais développement neurologique	Inclusion : Tous les patients nouvellement diagnostiqués sur une période de 5 ans soumis à une évaluation neurodéveloppementale au <i>Center for Infant and Toddler Development</i> du <i>Children's National Medical Center</i>. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 24 16 M 8 F MCF bilatérale : 5 MCF unilatérale : 19 Âge : naissance - 57 mois 71% avaient des anomalies extra-craniofaciales	Parmi les patients évalués, 21% avaient un retard mental, 33% avaient un retard significatif de la motricité brute, 20% de la motricité fine, 32% du langage réceptif, et 37% du langage expressif. Bien que le groupe d'étude soit de petite taille et que les patients aient un phénotype plus sévère que ceux couramment observés dans les services de consultation craniofaciale externes, ces résultats suggèrent que les enfants atteints du spectre OAV ont un risque de retard neurodéveloppemental accru en comparaison avec la population normale.
Cohen et al. 2017	Étude transversale	C	Définir le type et la fréquence des malformations maxillofaciales et systémiques dans une cohorte de patients atteints de MHF, et discuter la pertinence de la classification couramment utilisée OMENS-Plus ¹ .	Inclusion : Présence de ≥ 3 malformations craniofaciales identifiées par la classification d'OMENS¹, ≥ 2 malformations craniofaciales associées à d'autres anomalies systémiques et/ou appendices préauriculaires, macrostomie, et autres anomalies de l'œil. Exclusion :	Nombre de patients inclus : 89 (sur 95) 54 M 41 F Âge moyen : 11,5 ans (2 mois - 46 ans)	Aucune conclusion pertinente décrite

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				Données cliniques, radiographiques, ou de suivi insuffisantes.		
Collett et al. 2011	Étude cas-contrôle	C	Déterminer si les préadolescents atteints de MHF ont un risque plus élevé de retards neurodéveloppementaux que des sujets contrôles non affectés	Inclusion : Les participants à l'étude étaient à l'origine inclus en tant que nourrissons dans le cadre d'une étude sur les facteurs de risque de MHF pendant la grossesse. Exclusion : Anomalies chromosomiques connues, maladie génétique (mendélienne), exposition à l'isotrétinoïne <i>in utero</i>, enfant adopté, et âge > 36 mois. Les contrôles ont été exclus s'ils avaient une malformation importante.	Nombre de patients inclus : - 136 enfants atteints de MCF - 568 contrôles	Ces résultats suggèrent que les enfants atteints de MHF ont un risque accru de retard de langage réceptif, de coordination visuo-motrice, et scolaire. D'un point de vue clinique, un criblage neurodéveloppemental systématique semble justifié dans cette population. La détection et la prise en charge précoces des troubles du langage, de l'audition et de la vue permettraient de compenser en partie ce risque accru chez les enfants atteints de MHF. Les enfants atteints de MHF présentent des compétences verbales, non verbales, et scolaires inférieures à celles des contrôles non affectés. Par exemple, les enfants atteints de MHF présentaient un risque 3 fois plus élevé de risque/retard relatif du PPVT-III, impliquant des besoins d'enseignement spécialisé pour améliorer les retards de langage réceptif.
Johansson et al. 2007	Étude transversale	C	(1) Utiliser les instruments standards actuels de diagnostic de l'autisme pour analyser la relation entre le spectre OAV et le TSA dans un groupe de patients atteints du spectre	Inclusion : Les critères d'inclusion étaient des malformations dans 2 des 4 domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire, et vertébral	Nombre de patients inclus : 20 12 M 8 F Âge : 8 mois - 17 ans	Plus d'un tiers des patients (45%) du groupe « spectre OAV » avait des troubles d'apprentissage ; cette proportion est plus élevée que dans la plupart des rapports précédents. 42% des patients

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			OAV ; (2) identifier les anomalies du SNC et chromosomiques, et les facteurs de risque pré- et périnataux qui pourraient contribuer à la pathogénie du TSA dans le spectre OAV ; (3) déterminer la période de développement au cours de laquelle ceux-ci auraient pu intervenir.	Exclusion : Aucun	Âge moyen à l'examen neuropsychiatrique : 8 ans et 1 mois 11 patients avaient des scans (CT)/IRM du cerveau examinés par un neuro-radiologue. Des enregistrements d'EEG étaient disponibles pour 7 patients, l'analyse chromosomique pour 14 patients, et l'analyse d'ADN pour 4 patients.	étaient dans la catégorie des TSA, et 11% remplissaient tous les critères de l'autisme. Ces données ne permettent pas de conclure définitivement que les malformations cérébrales sous-tendent le développement de symptômes autistiques chez les patients atteints du spectre OAV. La découverte de TSA chez plus du tiers de ces patients indique que les TSA sont fréquents dans le spectre OAV. La sensibilisation à l'apparition de TSA dans le spectre OAV est importante dans la prise en charge de ces enfants. Le cerveau et les anomalies systémiques chez les patients atteints d'OAV et de TSA dans cette série suggèrent que l'autisme est associé au mauvais développement du cerveau embryonnaire précoce, au moins dans certains cas.
Speltz et al. 2017	Étude cas-contrôle	C	(1) Par rapport à des pairs non affectés, les adolescents atteints de MCF ont-ils des problèmes persistants dans 2 domaines clés du neurodéveloppement : QI global et réussite scolaire ? (2) Le statut cognitif/scolaire des adolescents atteints de MCF est-il lié à leur phénotype craniofacial c.-à-d. différentes combinaisons d'anomalies telles que la microtie avec ou sans	Inclusion : Diagnostic de MHF, asymétrie faciale, microtie unilatérale, spectre OAV, ou syndrome de Goldenhar établi par un médecin craniofacial. Environ 3 sujets contrôles ont été recrutés pour chaque cas et étaient admissibles s'ils n'avaient pas d'anomalies congénitales connues, s'ils n'avaient pas été adoptés et s'ils	Nombre de patients inclus : - 142 cas - 316 contrôles Âge moyen : 13 ans (11 - 17 ans)	Après ajustement sur les variables démographiques associées au neurodéveloppement, les cas ont obtenu des scores moyens de QI global et de réussite scolaire inférieurs à ceux des contrôles. Toutefois, ces effets étaient relativement modestes et les différences entre les cas et les contrôles étaient plus faibles que celles observées dans

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			autres malformations craniofaciales ?	avaient l'âge des cas $\pm$ 2 mois au moment du recrutement. Exclusion : Diagnostic d'un autre syndrome connu ou anomalie chromosomique. Des cas sans microtie et/ou avec < 2 malformations associées à la MCF ont été exclus des analyses afin d'inclure seulement des cas avec les caractéristiques les plus reconnues de la MCF et de maximiser l'homogénéité d'échantillon.		l'évaluation à l'école primaire. La proportion de jeunes ayant des problèmes d'apprentissage — un indicateur important pour identifier les enfants ayant besoin d'un enseignement spécial — était plus élevée dans les cas (38%) que dans les contrôles (25%), mais cet effet était également relativement faible. À ce stade précoce de la recherche sur la MCF et le neurodéveloppement, les auteurs pensent que leurs résultats devraient être considérés principalement comme générateurs d'hypothèses, plutôt que comme des conclusions fermes.
Speltz et al. 2018	Étude cas-contrôle	C	Déterminer si les jeunes enfants atteints de MCF ont un statut neurodéveloppemental plus faible que les enfants en bas âge sans diagnostic craniofacial ayant des caractéristiques démographiques similaires (« contrôles ») et examiner les résultats neurodéveloppementaux des cas par phénotype facial et statut auditif.	Inclusion : Les cas devaient avoir (1) ≥ 1 des critères d'inclusion de MCF développés par le réseau FACIAL ; (2) un âge entre 12 et 24 mois (corrigé, le cas échéant, pour les enfants nés entre 34 et 36 semaines d'âge gestationnel) ; et (3) un tuteur légal qui a été en mesure de fournir un consentement écrit éclairé et disposé à participer pendant toute la durée de l'étude. Exclusion :	Nombre de patients inclus : - 108 cas - 84 contrôles Âge : 12 - 24 mois Les cas étaient plus susceptibles que les contrôles d'être des garçons, d'être hispaniques ou latinos, et de passer leur évaluation en espagnol ou en langue mixte espagnol et anglais.	Bien que des problèmes d'apprentissage aient été observés chez les enfants plus âgés atteints de MCF, aucune preuve de retard de développement ou de langage chez les enfants de 1 à 2 ans n'a été trouvée. La variation des résultats par rapport aux études antérieures peut refléter des différences dans les méthodes de d'évaluation et les critères diagnostiques de la MCF. Cela suggère que les problèmes scolaires observés chez certains enfants atteints de MCF plus âgés pourraient ne pas être

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				Les critères d'exclusion pour les cas incluaient (1) le diagnostic d'un syndrome connu (par exemple, les syndromes de Townes-Brocks, Treacher Collins, BOR, ou Nager) ; (2) présence d'un caryotype anormal ou de troubles médicaux ou neurologiques majeurs (par exemple, cancer, paralysie cérébrale) ; (3) naissance prématurée (< 34 semaines de gestation) ; (4) toute circonstance qui empêcherait la famille de participer pleinement à la recherche ; (5) un frère ou une sœur qui participe déjà à l'étude CLOCK, ou (6) un parent consentant qui ne parlait ni anglais ni espagnol.		présents ou évalués avec précision à cet âge, ou pourraient être influencés par les conséquences accrues des facteurs de risque liés à la MCF sur le développement post-petite enfance (par exemple, troubles d'audition et de langage). Comme de nombreux enfants plus âgés atteints de MCF ont des résultats moyens ou supérieurs à la moyenne, il est important de comprendre quelles variables de la petite enfance distinguent le mieux les cas retardés des cas non retardés.
Strömmland et al. 2007	Étude rétrospective	C	Recenser les troubles systémiques et fonctionnels dans un groupe de patients suédois présentant des caractéristiques du spectre OAV, avec une équipe multidisciplinaire.	Inclusion : Patients avec syndrome de Goldenhar, spectre OAV, ou MHF. Pour être inclus dans l'étude, le patient devait avoir des malformations dans ≥ 2 des 4 domaines suivants : oro-cranio-facial, oculaire, auriculaire, et vertébral. Exclusion : Présence de syndromes supplémentaires	Nombre de patients inclus : 18 Nombre de patients présentant une fente labiopalatine : 5 11 M 7 F Âge : 8 mois - 17 ans Les TSA ont pu être évalués chez 17 patients	Ces résultats suggèrent que les TSA sont plus fréquents chez les patients atteints de spectre OAV que dans la population générale. 2 patients remplissaient les critères de troubles autistiques et l'un d'eux remplissait tous les critères de l'autisme. Il est très important que les approches éducatives et les interventions comportementales utilisées pour les enfants autistes soient appliquées chez les enfants ayant un spectre OAV et un comportement autiste.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Psychosociaux						
Dufton et al. 2011	Étude cas-contrôle	C	Déterminer si les enfants atteints de MHF ont un risque plus élevé d'avoir des problèmes psychosociaux que les enfants sans MHF	Inclusion : Les participants à l'étude étaient à l'origine inclus en tant que nourrissons dans le cadre d'une étude sur les facteurs de risque de MHF pendant la grossesse. Exclusion : Anomalies chromosomiques connues, maladie génétique (mendélienne), exposition à l'isotrétinoïne in utero, enfant adopté, et âge >36 mois. Les contrôles ont été exclus s'ils avaient une malformation importante.	Nombre de patients inclus : - 136 enfants atteints de MCF - 568 contrôles Âge : 5 - 10 ans	Bien que les enseignants aient évalué les enfants atteints de MHF comme ayant plus de problèmes de comportement et de difficultés sociales, les parents des cas et des contrôles ont fourni des évaluations des comportements de leurs enfants presque équivalentes dans ces domaines. La seule exception pour les parents était un score moyen plus élevé pour les cas sur l'échelle d'évaluation CBCL. Toutefois, les différences entre les groupes à cette échelle ont peut-être été augmentées par l'inclusion de l'élément « problèmes de langage », un domaine de difficulté connu chez les enfants atteints de MHF (Collett et al., 2010).
Hamlet et Harcourt 2020	Etude transversale	C	Explorer l'expérience de patients adultes avec une microtie, plus particulièrement l'impact psychosocial et les expériences de reconstruction d'oreille, via l'analyse d'entretiens semi-structurés.	Inclusion : Diagnostic de microtie (MHF incluses), résidant au Royaume-Uni, ≥ 18 ans, et souhaitant partager son expérience.	Nombre de patients inclus : 15 (12 F) Age : 20 - 62 ans 3 participants avec une microtie bilatérale 3 participants avec une MHF 7 participants avaient subi une chirurgie reconstructrice d'oreille 3 participants avaient une prothèse auditive.	3 thèmes principaux identifiés : - la microtie comme différence invisible - la chirurgie comme opportunité bienvenue - bien vivre avec la microtie Les participants avaient incorporé la microtie dans leur « concept de soi » et n'ont pas rapporté d'impact négatif durable sur leurs vies. Des challenges psychologiques ont néanmoins été rapportés, tels que l'anxiété à montrer leurs

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						oreilles (même après reconstruction), dévoiler le diagnostic à leurs partenaires, la prise de décision chirurgicale, le sentiment de n'être pas soutenu au travail. Des interventions psychologiques peuvent être bénéfiques aux patients avec microtie.
Johns et al. 2018	Étude transversale	C	(1) Recueillir l'avis d'aidants d'enfants atteints de MCF, ainsi que de patients adultes atteints de MCF ; (2) décrire les expériences des personnes atteintes de MCF et de leurs aidants dans leur foyer, leur école, leur collectivité et leur milieu médical ; (3) rapporter les ressources que les participants ont trouvées utiles, leurs conseils aux autres personnes touchées par la MCF, et leurs suggestions pour améliorer les soins médicaux.	Inclusion : Diagnostic dans le spectre des MCF incluant MHF, spectre OAV, microtie, et/ou syndrome de Goldenhar ; caractéristiques associées à la MCF : asymétrie faciale, appendices préauriculaires ou faciaux, anotie ou microtie, atrésie auditive, fentes orales latérales, et dermoïdes épibulbaires ; maîtrise de l'anglais.	Nombre de patients inclus : - 42 aidants - 9 adultes MCF La plupart des aidants étaient des mères (90%) d'enfants de sexe masculin (71%) âgés en moyenne de 7 ± 4 ans (0 - 17 ans). La plupart des adultes atteints de MCF étaient des femmes (78%) âgées en moyenne de 45 ± 6 ans (24 - 76 ans). Les personnes atteintes de MCF ont généralement été diagnostiquées à la naissance (74%) et le diagnostic le plus fréquent était la microtie (84%), avec ou sans MHF, MCF, et/ou syndrome de Goldenhar. Les caractéristiques faciales courantes de MCF étaient la microtie (86%), l'atrésie auditive (78%), et l'asymétrie faciale (75%).	Cette étude aide à mieux comprendre le point de vue des personnes atteintes de MCF et les facteurs de stress de leurs aidants dans tous les milieux. L'éventail de stratégies et de soutiens adaptatifs décrits, et leurs suggestions correspondantes pour les professionnels peuvent orienter les normes de soins.
Johns et al.	Étude	B	Evaluer les ajustements	Inclusion :	Nombre de participants	Les scores composites CBCL

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
2020	transversale		comportementaux d'enfants en maternelle ayant ou pas une MCF Utilisation de l'échelle d'évaluation CBCL	Mères, pères ou autres personnes responsables d'enfants avec une MCF scolarisés en maternelle Témoins : idem pour enfants sans MCF	inclus : Accompagnants de 161 enfants (89 enfants avec MCF, 72 témoins) (47 % d'enfants d'origine ethnique latino) MCF : 52 % de microtie avec hypoplasie mandibulaire ; 30 % microtie seule ; 18 % avec autres signes associés à la MCF 20 % d'anomalies extracrâniennes	étaient similaires pour les cas et les témoins, et dans la moyenne par rapport aux normes du test. Dans les sous-échelles, les parents d'enfants MCF ont rapporté des scores « anxieux/déprimé », « Problèmes de stress », « Problèmes d'anxiété » et « Problèmes du spectre autistique » (liés à des problèmes d'élocution pour ce dernier score) supérieurs. Plus de problèmes rapportés pour les enfants avec anomalies extracrâniennes. Le dépistage de l'anxiété et les interventions pourraient être utiles aux enfants avec MCF. Les difficultés d'élocution liées à la MCF devraient être distinguées des symptômes psychologiques associés pendant les évaluations.
Khetani et al. 2013	Étude cas-contrôle	C	Comparer la qualité de vie liée à la santé (HRQoL) d'enfants atteints ou non de MHF évaluée (1) par les parents et (2) par les enfants eux-mêmes pendant les années d'école primaire	Inclusion : Les patients ont été recrutés dans 26 centres craniofaciaux aux États-Unis et au Canada de 1996 à 2002. Les parents des contrôles ont été recrutés par l'intermédiaire des pédiatres des patients ou de cabinets médicaux pédiatriques voisins de taille comparable. Exclusion : Patients présentant une microtie	Nombre de patients inclus : - 136 patients MCF - 568 contrôles MCF : 9 F Âge moyen : 6 ans 11,9 mois ($\pm$ 1,004) Contrôles : 285 F Âge moyen : 6 ans 10,2 mois ($\pm$ 0,998)	Cette étude est plus large que les études antérieures en ayant inclus des rapports sur la HRQoL établis par les parents et leurs enfants, avec un grand groupe de cas atteints de MHF et un groupe contrôle apparié sur les critères démographiques, et une analyse ajustée sur certains critères démographiques. Des différences significatives entre les rapports de HRQoL des parents des cas et des contrôles

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				unilatérale sans autre critère de HFM ; gestations gémellaires parce que la qualité de vie peut être affectée par le statut de jumeau ; exposition à l'isotrétinoïne ; HFM héréditaire.		pendant la période des petite et moyenne enfances (5 à 12 ans) ont été observées, mais il n'y avait pas de différences significatives dans les rapports des enfants aux niveaux physique, social ou émotionnel.
Luquetti et al. 2018	Étude transversale	C	Explorer les expériences diagnostiques, thérapeutiques, et psychosociales précoces de personnes atteintes de MCF et de leurs aidants en utilisant une approche mixte.	Inclusion : Les personnes atteintes de MCF > 18 ans et les adultes qui s'occupent d'enfants atteints de MCF ont été invités à participer par l'intermédiaire de sites Web de défense des droits et d'associations familiales. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : - 42 aidants - 9 adultes MCF La plupart des aidants étaient des mères (90%) d'enfants de sexe masculin (71%) âgés en moyenne de 7 ± 4 ans (0 - 17 ans). La plupart des adultes atteints de MCF étaient des femmes (78%) âgées en moyenne de 45 ± 6 ans (24 - 76 ans). Le diagnostic le plus fréquent était la microtie (84%), avec ou sans MHF, MCF, et/ou syndrome de Goldenhar. Les caractéristiques faciales courantes de MCF étaient la microtie (86%), l'atrésie auditive (78%), et l'asymétrie faciale (75%).	Les informations détaillées fournies par les parents et les patients adultes illustrent la complexité et les défis de la prise en charge de la MCF et leur vécu psychosocial, du diagnostic jusqu'à l'âge adulte. Leurs réponses ont souligné la nécessité d'évaluations psychologiques et d'interventions permanentes pour les patients et leurs familles. Les familles ont exprimé un vif intérêt à comprendre l'étiologie, les critères diagnostiques, et les recommandations de traitement de la MCF. Une collaboration plus étroite entre les communautés scientifiques, les familles, et les associations de patients peut aider à expliquer les attentes liées à tous les moments de la prise en charge et du traitement médical de la MCF.
Nuyen et al. 2020	Etude comparative observationnelle	B	Examiner la perception sociale de la microtie et quantifier les effets de la reconstruction sur la perception publique générale.	Photographies de patients volontaires utilisées pour simuler la reconstruction d'oreille par ordinateur.	Nombre de participants : 631 (≥ 18 ans) divisés pour répondre à 3 questionnaires (oreille normale, microtie, reconstruction).	Visage avec microtie : significativement perçu comme en moins bonne santé, moins amical, moins couronné de succès que le visage avec oreille normale.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				Participants interrogés : personnes enregistrées dans une base de données d'un Institut de sondage	N'ont pas eu connaissance de l'objectif de l'étude et n'ont pas répondu à plus d'un questionnaire.	Pas de différence significative de perception entre le visage avec oreille normale et le visage avec oreille reconstruite. Ces résultats peuvent expliquer la détresse psychosociale expérimentée par les patients avec microtie et peuvent permettre de mieux informer les patients sur l'impact de la reconstruction d'oreille sur la perception des attributs sociaux par les autres.
Ongkosuwito et al. 2016	Étude transversale	C	(1) Examiner quelles caractéristiques de l'enfant (c.-à-d. apparence caractéristique, problèmes d'alimentation, d'articulation, d'audition, difficultés d'apprentissage et problèmes psychosociaux) sont liées à des niveaux plus élevés de stress parental. (2) Analyser si les modes d'adaptation cognitifs parentaux de rumination, d'acceptation, et de réévaluation positive étaient associés au stress parental.	Inclusion : Couples ou parents isolés de patients atteints de MCF Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 31 parents de patients 59 couples ou parents isolés élevant un enfant avec MHF (âgé de 3 à 19 ans) ont été abordés. Au total, 31 questionnaires ont été remplis et inclus dans cette étude.	Les difficultés d'apprentissage de l'enfant atteint de MHF et l'acceptation parentale sont les facteurs principaux qui influent sur le stress des parents d'enfants présentant une MHF, et sont importants pour trouver une méthode d'intervention ciblée pour les parents ayant des niveaux de stress parental élevés.
Padwa et al. 1991	Étude transversale	C	Évaluer l'adaptation psychosociale dans différents groupes d'enfants ayant des malformations craniofaciales afin d'examiner les relations entre la symétrie, les déficiences fonctionnelles, et l'adaptation sociale	Inclusion : Enfants ayant des malformations craniofaciales vus en consultation à la clinique craniofaciale Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 30, dont 11 atteints de MCF	Les enfants avec des malformations craniofaciales symétriques ou asymétriques non liés à une MHF seraient plus déprimés, auraient plus de problèmes comportementaux, et auraient plus de difficultés de socialisation que des enfants

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						avec des affections asymétriques ou MHF. Tous les enfants semblaient avoir une mauvaise image d'eux-mêmes selon le test projectif. Les enfants avaient tendance à nier les problèmes lorsqu'ils étaient directement interrogés sur leur vie sociale et leurs sentiments. Les résultats de cette étude suggèrent que l'intervention chirurgicale pratiquée tôt pouvait être psycho-socialement bénéfique aux enfants ayant des malformations craniofaciales symétriques.
Umbaugh et al. 2020	Etude transversale	C	Décrire le contenu posté sur les groupes Facebook d'individus avec une microtie et/ou une MCF et de leurs familles afin de mieux comprendre leurs besoins et expériences pour informer sur la prise en charge clinique.	Inclusion : Deux groupes Facebook : « The Ear Community » (groupe de soutien pour la microsomie et l'atrésie) aux Etats-Unis et « The Goldenhar Syndrome » au Royaume-Uni. Collecte des données entre août et octobre 2019.	254 « posts » 7912 « like » 2245 commentaires 153 images	Trois catégories de « posts » : recherche de conseils (43 %, 9 thèmes), promotion d'événements/actualités (33 %, 5 thèmes), partage d'expériences (24 %, 3 thèmes). Les membres ont souvent échangé des informations liées à la santé, suggérant une valeur placée sur l'apport d'autres familles et la praticité de rechercher des informations en ligne. Les implications pour la prise en charge clinique comprennent le besoin d'avoir un accès facile, fiable et personnalisé à l'éducation médicale sur la MCF.
Volpicelli et al. 2017	Étude transversale	C	Comparer les différences de perspectives psychosociales	Inclusion : Patients pédiatriques présentant	Nombre de patients inclus : 99 patients présentant des	Les enfants âgés de 8 à 10 ans atteints d'anomalies

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
	prospective		entre différents groupes d'âge d'enfants présentant des anomalies craniofaciales et suivant un traitement actif, en utilisant le questionnaire pédiatrique validé PROMIS du NIH. Introduction : L'âge est fréquemment pris en compte pour déterminer le moment de l'intervention chirurgicale dans la chirurgie craniofaciale pédiatrique en faveur d'un développement psychosocial optimal. Cependant, les effets de l'âge chez les enfants sous traitement actif n'ont pas été systématiquement évalués. L'hypothèse de cette étude est qu'il peut y avoir des différences au niveau de la colère, de l'anxiété, de la dépression, et de la qualité des relations entre camarades dépendantes de l'âge chez les patients atteints de malformations craniofaciales.	des anomalies craniofaciales (âgés de 8 à 17 ans) et consentants. Exclusion : Aucun	anomalies craniofaciales. MCF : 22 (21,6%) Fente labiopalatine : 44 (43,1%) Fente palatine : 7 (6,9%) Autres anomalies craniofaciales (y compris le syndrome cérébrocostomandibulaire, le chérubisme, l'otocéphalie, la dysplasie ectodermique, le syndrome de Kabuki, le syndrome de Möbius, le syndrome de Nager, la neurofibromatose, le syndrome de Treacher-Collins, et les craniosynostoses) : 29 (28,4%) Enfants de 8 à 17 ans répartis dans 3 groupes : - les plus jeunes : 8 à 10 ans - les moyens/plus âgés : 11 à 13 ans - les plus âgés : 14 à 17 ans	craniofaciales montrent un dysfonctionnement psychosocial dans de nombreux indicateurs de santé mentale et sociale par rapport aux enfants atteints d'anomalies craniofaciales plus âgés, malgré un traitement actif. Le renforcement des méthodes de prévention et d'intervention peut être nécessaire, de la part des familles et des écoles, pour ce sous-groupe d'enfants atteints d'anomalies craniofaciales à haut risque.
Wallace et al. 2018	Étude cas-contrôle	C	(1) Déterminer si les adolescents atteints de MCF présentaient ou rapportaient un ajustement psychosocial pire que les adolescents ne présentant pas de MCF et (2) parmi les cas, évaluer l'association entre le statut psychosocial et le phénotype.	Inclusion : Diagnostic de MHF, syndrome de Goldenhar, ou anotie/microtie unilatérale, établi par un généticien ou un chirurgien craniofacial. Exclusion : Enfants présentant des	Nombre de patients inclus : - 142 adolescents MCF (cas) - 316 enfants sans MCF (contrôles) Âge moyen : 13,4 $\pm$ 1,4 ans (10 - 17 ans)	Il n'y avait pas de différence entre les cas et les contrôles au niveau des différents phénotypes faciaux ou en fonction de l'état auditif. En dépit de nombreux facteurs de risque, les adolescents avec MCF ne présenteraient pas de troubles du comportement plus fréquemment que leurs pairs sans

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				d'anomalies chromosomiques ou des troubles d'hérédité mendélienne, ou ayant été exposés à l'isotrétinoïne in utero, ainsi que les enfants adoptés ou > 36 mois.		MCF. Parmi tous les répondants, les adolescents atteints de MCF rapportaient systématiquement moins de problèmes d'extériorisation que les contrôles, mais avaient des scores plus faibles pour la plupart des indicateurs de fonctionnement social. L'ampleur des différences observées au niveau des scores d'extériorisation et du fonctionnement social était faible, correspondant généralement à des tailles d'effet normalisées $\leq 0,25$, et un certain nombre d'estimations étaient imprécises avec des intervalles de confiance incluant 0.

Abréviations : **ADN**, acide désoxyribonucléique ; **BOR**, branchio-oto-rénal ; **c.-à-d.**, c'est-à-dire ; **CBCL**, Child Behavior Checklist ; **CT**, computerized tomography (tomodensitométrie) ; **EEG**, électroencéphalogramme ; **F**, patient de sexe féminin ; **FACIAL**, Facial Asymmetry Collaborative for Interdisciplinary Analysis and Learning ; **HRQoL**, Health related quality of life (qualité de vie liée à la santé) ; **IRM**, imagerie par résonance magnétique ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **NIH**, National Institutes of Health ; **OAV**, oculo-auriculo-vertébral ; **OMENS**, O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous) ; **PPVT**, Peabody Picture Vocabulary Test (adaptation française : échelle de vocabulaire en images Peabody, EVIP) ; **PROMIS**, Patient-Reported Outcomes Measures Information System ; **QI**, quotient intellectuel ; **SNC**, système nerveux central ; **TSA**, trouble du spectre de l'autisme.

1. La classification OMENS comporte 5 catégories : O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous). Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. Le symbole « + » est ajouté si des malformations extra-craniofaciales sont présentes (classification OMENS-Plus).

10 Malformation mandibulaire et maxillaire

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Ascenco et al. 2014	Étude rétrospective	C	Evaluer des patients présentant une MCF unilatérale traitée par distraction mandibulaire, et ayant un suivi > 5 ans.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 33 MCF unilatérale : 100% DOM unilatérale : 100% Âge moyen du traitement : 7,3 ans (2,3 - 19,3) Suivi moyen : 9 ans (5 - 15 ans)	Dans cette étude, 90% de patients ont eu une récurrence et ont été orientés vers une chirurgie orthognathique malgré les résultats initialement bons après distraction ostéogénique. Ceci montre qu'il est important d'expliquer aux patients et à leurs familles que les résultats de la DOM peuvent être temporaires et non définitifs. Indépendamment de la distraction mandibulaire précédente, la chirurgie orthognathique sera indiquée pour une majorité de patients. Dans ce contexte, il faut alors considérer la valeur de la capacité de normalisation de l'apparence du visage déformé d'un enfant pendant plusieurs années, ce qui peut donner des résultats positifs au niveau de son développement normatif et avoir des conséquences à vie sur la santé mentale, la socialisation positive, la productivité, et même des gains à vie.
Almadani et al. 2020	Etude		Estimer quantitativement le fardeau de l'asymétrie mandibulaire dans la MCF, et évaluer précisément l'impact d'une DOM précoce sur la	Inclusion : Recrutement des participants via une plateforme de production participative.	Nombre de participants inclus : 463	Le score moyen de l'échelle visuelle analogique s'est significativement amélioré suite à une DOM précoce (0,63 vs 0,48 pour hypoplasie mandibulaire non traitée).

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			qualité de vie et l'acceptation sociale perçues par les patients. Examiner la rentabilité d'une DOM précoce dans la MCF.			Les scores pour une chirurgie imaginaire conduisant à un parfait état de santé étaient identiques à ceux pour une DOM précoce. La DOM précoce a réduit la distance sociale dans les 8 situations sociales évaluées. Les ratios coût-efficacité incrémentaux variaient par la durée entre la DOM précoce et la 2 ^{ème} intervention potentielle. La DOM précoce devient rentable quand les patients apprécient un état de santé amélioré après la DOM pendant plus de 1,48 années avant une potentielle 2 ^{ème} intervention.
Bertin et al. 2017	Étude rétrospective	C	Évaluer les résultats morphologiques et esthétiques à long terme de la chirurgie mandibulaire primaire chez des patients atteints de MHF.	Inclusion : Patients avec MHF s'étant présenté entre 1981 et 2015. Dans la mesure du possible, la chirurgie mandibulaire primaire a été effectuée quand le patient avait entre 9 et 12 ans, après que les canines mandibulaires permanentes avaient commencé leur éruption, de sorte qu'une génioplastie associée ait pu être effectuée. Exclusion : Patients n'ayant pas subi d'opération ; chirurgie mandibulaire primaire effectuée dans un autre centre ; et patients opérés sans chirurgie	Nombre de patients inclus : 39 Grade de Pruzansky : IIa : 43,6% IIb : 30,8% III : 25,6% Selon la nature de la déformation mandibulaire, les patients ont été traités à l'aide d'une greffe costochondrale ou d'une ostéotomie verticale du ramus.	La greffe costochondrale et l'ostéotomie verticale du ramus sont toujours des procédures appropriées et sûres pour la reconstruction mandibulaire primaire chez les enfants avec MHF de grade II et III. De bons résultats esthétiques et céphalométriques sont rapportés à la fin de la croissance après une correction en 1 étape. Une procédure orthognathique secondaire a été nécessaire chez 23% des patients après achèvement de la croissance, en raison de la tendance à la récurrence de l'asymétrie du menton et de la bascule du plan d'occlusion, probablement en raison d'une

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Breik et al. 2016 (taux de distraction mandibulaire, type de dispositif (interne/externe) et résultat)	Revue systématique	C	Déterminer le taux idéal de distraction et à comparer les résultats entre les dispositifs internes et externes chez les enfants et les nourrissons ayant une obstruction des voies aériennes supérieures due à une micrognathie.	mandibulaire primaire. Inclusion : Études incluant des enfants ayant une micrognathie (critères cliniques) et ayant subi une DOM bilatérale. Des enfants avec une micrognathie syndromique et non-syndromique ont été inclus, mais certaines affections particulières ont été exclues. Exclusion : Enfants atteints d'ankylose de l'ATM bilatérale, de MHF unilatérale, et d'autres affections qui pourraient avoir contribué à l'obstruction des voies respiratoires pour des raisons autres que la micrognathie seule ; enfants avec des anomalies des voies aériennes inférieures connues avant traitement.	Nombre d'articles inclus : 66 au total, dont 43 articles avec résultats chirurgicaux. Une analyse de sous-groupe a été effectuée pour évaluer l'effet du taux de distraction quotidien sur le risque d'échec et de complications. Dans l'ensemble, les patients inclus dans cette analyse ont été divisés en 3 groupes principaux basés sur le taux de distraction : 1 mm/j, 1,1 à 1,9 mm/j, et ≥ 2 mm/j.	hypoplasie des tissus mous. Dans les études incluses, l'âge moyen des patients subissant une distraction à un taux ≥ 2 mm/j (9,9 mois) était significativement plus petit que celui des enfants subissant une distraction à un taux de 1 mm/j (38,6 mois). Ces résultats suggèrent que pour les enfants < 12 mois, la distraction à un taux de 2 mm/j est sûre et efficace. Les auteurs recommandent le taux de distraction de 2 mm/j chez les enfants < 12 mois en raison de la distraction plus rapide et de la période de traitement plus courte. L'incidence d'échec est plus élevée avec les dispositifs externes, le plus souvent en raison de difficultés techniques qui nécessitent un retour au bloc. Les cicatrices sont également plus fréquentes avec les dispositifs externes par rapport aux dispositifs internes. Des dispositifs internes doivent être utilisés dans la mesure du possible.
Breik et al. 2016 (DOM, alimentation et RGO chez les enfants)	Revue systématique	C	Déterminer les effets de la DOM sur l'alimentation et le RGO.	Inclusion : Toutes les études ont inclus des enfants avec micrognathie (critères cliniques) qui ont subi une DOM bilatérale. Toutes les études devaient inclure les options de traitement conservateur tentées, les	Nombre d'articles inclus : 66 au total, dont 21 sur l'alimentation, et 4 sur le RGO. Nombre total de patients inclus dans l'analyse de l'alimentation : 300 (sur	Dans cette revue, 4 patients sur 5 ont pu se nourrir exclusivement oralement dans les 12 mois suivant la DOM. La plupart de ces enfants a été sevrée de la gastrostomie ou de l'alimentation entérique avant la DOM, en passant à l'alimentation orale après la DOM. Le

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				raisons de l'échec, et un suivi minimum d'un an. Les enfants syndromiques et non syndromiques étaient inclus s'il y avait des preuves cliniques de glossoptose et d'obstruction des voies respiratoires supérieures. Exclusion : Patients présentant une ankylose de l'ATM bilatérale, une MHF unilatérale ou d'autres affections pouvant contribuer à l'obstruction des voies aériennes pour des raisons autres que la micrognathie seule ; enfants avec des anomalies des voies aériennes inférieures connues avant le traitement.	21 articles).	dégagement des voies aériennes supérieures permettrait à l'enfant de respirer convenablement et de maintenir l'oxygénation pendant l'alimentation. De plus, l'amélioration du profil squelettique facial facilite le rapprochement des lèvres, permettant un meilleur réflexe de succion après la consolidation. L'âge moyen des patients inclus dans cette étude était de 7 mois avec des âges allant de 5 jours au moment de la chirurgie à 6 ans. D'après ces résultats, les auteurs extrapolent que la DOM précoce permettrait d'améliorer l'alimentation, ce qui pourrait influencer la croissance de l'enfant à long terme.
Breik et al. 2016 (DOM dans le traitement de l'obstruction des voies aériennes supérieures)	Revue systématique	C	Déterminer l'efficacité de la DOM dans le traitement de l'obstruction des voies respiratoires.	Inclusion : Toutes les études incluses dans cette revue portaient sur des enfants avec micrognathie (critères cliniques) qui avaient subi une DOM bilatérale et des enfants qui avaient eu un traitement conservateur en première intention. Cette revue a examiné les raisons d'échec et de la prise en compte de la trachéotomie. Exclusion : Patients présentant des	Nombre d'articles inclus : 66 au total, dont 51 avec des résultats de DOM	Dans l'ensemble, la DOM a été une grande réussite en évitant la trachéotomie à des enfants avec micrognathie chez qui le traitement conservateur avait échoué. Le succès dans la prévention de la trachéotomie a été atteint chez 95,5% des nouveau-nés et des enfants en bas âge. Ceci a été soutenu par une amélioration statistiquement significative de l'IAHO. La raison la plus courante de l'échec de la DOM pratiquée pour soulager l'obstruction des voies aériennes était l'obstruction

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				affections particulières telles que l'ankylose de l'ATM bilatérale, la MHF unilatérale et d'autres affections pouvant contribuer à l'obstruction des voies aériennes pour des raisons autres que la micrognathie seule ; enfants avec des anomalies des voies aériennes inférieures connues avant le traitement.		des voies respiratoires non diagnostiquée à d'autres niveaux, tels que trachéomalacie, laryngomalacie, ou apnée centrale non diagnostiquée. Tous les enfants candidats à la DOM devraient avoir une évaluation approfondie des voies respiratoires avec des examens d'endoscopie nasale et de PSG pour confirmer que l'apnée est une apnée obstructive primaire, et pour exclure des anomalies des voies aériennes inférieures. Les anomalies des voies respiratoires inférieures et l'apnée centrale sont des contre-indications pour la distraction mandibulaire précoce.
Caron et al. 2017	Étude de cohorte rétrospective	B	1. Analyser la prévalence d'AOS chez les patients atteints de MCF ; 2. Déterminer la relation entre la sévérité de la MCF et le risque d'AOS ; 3. Analyser les modalités de traitement choisies et leurs résultats	Inclusion : Patients atteints de MCF avec des images cliniques et/ou radiographies Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 755 102 des 133 patients diagnostiqués avec AOS ont été traités pour leurs AOS	Ces résultats suggèrent que la DOM pourrait ne pas être une option traitement efficace d'AOS chez les patients présentant une hypoplasie mandibulaire unilatérale. Des recherches supplémentaires sont nécessaires pour soutenir cette hypothèse.
Chen et al. 2020 (DOM chez les jeunes enfants)	Etude prospective multicentrique	C	Explorer le timing optimal pour la distraction mandibulaire, lorsque le squelette alentour peut croître de façon compensatoire de façon à réduire la récurrence.	Inclusion : Patients avec MHF unilatérale, entre 1 et 6 ans, classés en Pruzansky II, sans syndrome, recrutés dans 3 centres en Chine. Exclusion : Autre maladie congénitale,	Nombre de patients inclus : 58 Division en 2 groupes, en fonction des courbes de croissance du maxillaire et de la mandibule : - groupe A : 1 - 3 ans - groupe B : 4 - 6 ans	La différence de pourcentage d'augmentation du volume maxillaire entre les côtés affecté et non affecté était de $5,06 \pm 2,72$ % (groupe A) et $3,18 \pm 1,99$ % (groupe B), suggérant une meilleure croissance compensatoire chez les patients plus jeunes ($p=0,004$). Cela confirme que la DOM est

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				contre-indications à la chirurgie, non consentement	CT scans avant implantation de distracteur et après chirurgie de retrait	faisable et sûre avant l'âge de 4 ans.
Fattah et al. 2014	Étude rétrospective	C	Analyser rétrospectivement les résultats céphalométriques de la chirurgie orthognathique chez des patients atteints de MHF, en examinant spécifiquement la stabilité du résultat chirurgical > 1 an après l'opération.	Inclusion : Tous les cas de MHF traités par chirurgie orthognathique par le dernier auteur (J.P.) entre 1993 et 2006. Des cas unilatéraux et bilatéraux ont été inclus. Les patients devaient avoir des enregistrements céphalométriques et orthodontiques antéro-postérieurs complets à 3 moments : pré-chirurgical, post-chirurgical immédiat, et ≥ 1 an après chirurgie. Exclusion : Patients présentant d'autres anomalies craniofaciales (par exemple, craniosynostose ou fente labiopalatine) ou ayant subi une DOM.	Nombre de patients inclus : 10 patients MCF Âge moyen à la chirurgie : 17,8 ans (12,8 - 20,9 ans) Durée moyenne du suivi : 3.1 ans (1,1 - 4,75 ans) MCF droite : 6 MCF gauche : 2 MCF bilatérale : 2	Cette approche de la prise en charge de l'occlusion dans cette population de patients est basée sur le postulat d'une non-aggravation de la déformation avec l'âge, et d'une meilleure stabilité des résultats chirurgicaux chez les patients ayant atteint la maturité squelettique. Les méthodes de correction précédentes incluaient une approche en 2 étapes consistant en des ostéotomies verticales du ramus au stade de dentition mixte, puis à maturité à cause de la récurrence. Les auteurs ne pensent pas que la chirurgie précoce « libère la croissance », et limitent donc le nombre de chirurgies en retardant la reconstruction définitive jusqu'à la maturité squelettique dans la mesure du possible. En conséquence, ils évitent la distraction précoce en raison du manque de données préconisant son efficacité en tant que modalité de traitement isolée, et limitent le recours aux greffes costochondrales aux patients qui n'ont pas d'articulation « fonctionnelle » avec la base de crâne, c.-à-d., l'absence de ramus ascendant et d'ATM compromettant

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Jiang et al. 2019	Revue systématique et méta-analyse	A1	Evaluer les taux horizontaux de rechute des techniques chirurgicales utilisées pour traiter l'hypoplasie maxillaire : ostéogenèse par distraction de le Fort I, ostéogenèse par distraction maxillaire antérieure	Inclusion: Articles de PubMed, Embase, Science Direct et Web of Science jusqu'à juin 2018 ; patients avec fente labiale et palatine non en croissance, ayant subi 1 à 3 procédures chirurgicales et ayant eu une évaluation post-opératoire des changements maxillaires horizontaux à plus de 6 mois.	Nombre d'articles inclus : 24	l'ouverture de la bouche. Taux de rechute : - suivant ostéotomie de Le Fort I : 20 %, - suivant ostéogenèse par distraction de Le Fort I : 12 %, - suivant ostéogenèse par distraction maxillaire antérieure : 12 %. Taux de rechute : - avec greffe osseuse : 19 % - sans greffe osseuse : 66 % Le taux de rechute après ostéogenèse par distraction avec distraction interne était inférieur à celui par distraction externe. Limitations : hétérogénéité, faible nombre d'études de haute qualité, évaluation postopératoire unidirectionnelle du mouvement maxillaire.
Kaban et al. 1986	Série de cas	C	Évaluer les résultats à long terme de la DOM pratiquée chez des patients atteints de MHF pendant leur croissance	Inclusion : Des données suffisantes devaient être disponibles Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 17 Parmi les 20 patients qui ont eu une correction précoce de MHF, 17 avaient des données et un suivi suffisants pour être inclus dans cette étude.	Cette étude de suivi a montré que la correction précoce de l'hypoplasie mandibulaire dans la MHF peut améliorer la croissance maxillaire et diminuer l'asymétrie finale.
Kaban et al. 1988	Série de cas	C	Évaluer les résultats à long terme de la DOM chez les patients atteints de MHF pendant leur croissance	Inclusion : Des données suffisantes devaient être disponibles Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 17 Parmi les 20 patients qui ont eu une correction précoce de MHF, 17 avaient des données et un suivi suffisants pour être inclus dans cette étude.	D'après les auteurs, les avantages de la correction mandibulaire précoce dans la MHF sont suffisamment clairs ; il est inutile d'entreprendre des études prospectives randomisées.
Kim et al. 2018	Étude	C	Comprendre les	Inclusion :	Nombre de patients inclus :	Les unités condyliques dans les

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
	rétrospective		caractéristiques structurales 3D de la mandibule dans la MHF, en termes d'unités squelettiques, de façon à localiser notamment les régions squelettiques sous-développées, dans le but de traiter.	Patients français et coréens avec une MHF, avec scans CT disponibles Témoins : sujets normaux	28 (20 M, 8 F). 13 mandibules coréennes, 15 françaises Témoins : 27 (11 M, 16 F). 27 mandibules coréennes Analyse selon des groupes d'âge : - enfant < 11 ans - adolescent 12-18 ans - adulte > 19 ans	MHF de grade II (classification de Pruzansky) et les unités condyliques/coronoïdes dans les grades III étaient plus petites que les autres unités squelettiques dans les groupes plus jeunes. L'étude montre une implication majeure de l'unité condylienne et une implication mineure du corps mandibulaire dans la MHF, et qui s'améliorent avec l'âge dans le grade II. L'analyse des unités squelettiques semble un outil efficace pour un diagnostic individualisé.
Ko et al. 2017	Étude de cohorte rétrospective	B	Cette étude a été menée pour analyser la croissance faciale à long terme après DOM précoce chez des patients présentant une MCF.	Inclusion : 1) MCF unilatérale avec déformation mandibulaire de grade II ; 2) dossiers radiographiques traçables complets du traitement précédent dans le groupe DOM ; 3) croissance faciale achevée et maturité de la croissance physique atteinte ; et 4) CBCT effectué au moment de l'accomplissement de la croissance faciale et avant correction faciale définitive dans les 2 groupes. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 20 - avec DOM précoce : n=9 - sans DOM précoce : n=11 Âge auquel a été effectuée la DOM : 5 - 9,4 ans. Durée moyenne de suivi : 13,08 $\pm$ 3,25 ans	Après 13 ans de suivi chez les patients avec DOM précoce, le maxillaire avait grandi vers l'avant et vers le bas ; l'étendue de la croissance était assez cohérente par rapport aux changements de croissance longitudinaux normaux du maxillaire. Cependant, la croissance de la longueur du ramus et de la mandibule entière était plus faible du côté affecté que du côté non affecté. Ainsi, le rapport de longueur du ramus était réduit de 90,84% à 69,46%. Au niveau du menton, la croissance importante vers le bas était importante et limitée vers l'avant. Le mode de croissance mandibulaire était semblable à celui observé chez les patients avec MCF unilatérale non traités.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Lam et al. 2014	Étude de cohorte rétrospective	B	Évaluer le taux et les facteurs prédictifs du succès chirurgical et des complications chez (1) les patients qui ont subi une DOM avant d'autres interventions au niveau des voies respiratoires (DOM d'abord), et (2) les patients qui ont eu besoin d'une trachéotomie initiale et qui ont ensuite été traités par DOM (trachéotomie d'abord). Le succès chirurgical a été défini comme (1) évitement de la trachéotomie chez les patients qui ont été traités par DOM d'abord et (2) décanulation réussie chez les patients qui ont subi une trachéotomie avant DOM.	Inclusion : Tous les patients qui ont subi une DOM pendant la période de l'étude. Exclusion : Patients perdus de vue après la DOM ou qui avaient des dossiers médicaux incomplets.	Nombre de patients inclus : 123 69 M 54 F 56% des patients avaient un syndrome associé. MCF : 11 (9%) dont 7 avec trachéotomie d'abord et 4 avec DOM d'abord. Âge médian au moment de la DOM : 21 mois (6 jours - 24 ans). Trachéotomie avant DOM : 62 (50,4%) DOM d'abord : 61 (49,6%) Temps de suivi médian : environ 5 ans (30 jours - 16,2 ans) Distraction médiane : 22 mm (7-52 mm) 107 patients (87,0%) ont subi une seule distraction, tandis que le reste de la cohorte a eu besoin de plusieurs distractions.	Parmi les patients qui ont eu besoin d'une trachéotomie initiale, ceux atteints du syndrome de MCF-Goldenhar semblent avoir une probabilité bien moindre de succès pour la DOM ultérieure que les patients présentant une séquence de Pierre Robin isolée. Cette association ne semble pas maintenue chez les patients qui ont subi une DOM d'abord, sans trachéotomie. Cette analyse montre clairement que les patients syndromiques ou ayant des anomalies additionnelles au niveau des voies respiratoires étaient plus susceptibles d'avoir une trachéotomie initiale pour traiter cette pathologie aux symptômes multiples. La DOM devrait être considérée comme intervention initiale seulement dans une configuration sans indication supplémentaire de trachéotomie, telle que l'obstruction des voies respiratoires à plusieurs niveaux, la dépendance d'un respirateur, ou une dysphagie persistante.
Lee et al. 2020	Étude de cohorte rétrospective	C	Déterminer si la DOM effectuée pendant la période néonatale augmente les complications chez le patient	Inclusion : Patients de la « Kid's inpatient database » entre 2000 et 2011 ayant subi une DOM avant l'âge	Nombre de patients inclus : 102 50 (49 %) avec distraction pendant la période néonatale.	Les patients avec DOM effectuée pendant la période néonatale avaient plus de fentes palatines et de difficultés d'alimentation traitées

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			hospitalisé, via la mesure du fardeau en soins médicaux	de 12 mois		par nutrition parentérale totale que les patients avec DOM effectuée pendant la période post-natale. Les modèles de régression multiple ont confirmé que l'âge néonatal n'influence pas les critères de l'étude (nombre de procédures effectuées, durée d'hospitalisation post-opératoire, charges hospitalières, taux de transfert de sorties), bien que d'autres prédicteurs secondaires influencent ces critères.
Leu et al. 2019	Etude observationnelle rétrospective	C	Evaluer les différences dans les soins post-opératoires suivant une DOM chez les nourrissons avant et après mise en oeuvre d'un protocole standard	Inclusion : Nourrisson pris en charge dans un hôpital pédiatrique urbain tertiaire pour une DOM avant l'âge de 90 jours.	Nombre de patients inclus : 16, sur une période de 6 ans Les 4 premiers (groupe pré-protocole) : prise en charge à la discrétion de l'équipe de soins intensifs. Age moyen : 26,5 jours. Les 12 suivants (groupe protocole) : période d'intubation post-opératoire planifiée de 4 à 6 jours, durant laquelle un protocole standard a fixé le choix, le dosage et la durée de la sédation. Age moyen : 20,6 jours.	Durée moyenne de séjour hospitalier post-opératoire : 13,3 jours de moins dans le groupe protocole. Nombre moyen de bolus de midazolam : inférieur dans le groupe protocole. La durée d'hospitalisation post-opératoire, la durée de la ventilation mécanique, l'exposition aux médicaments sédatifs étaient plus cohérents dans le groupe protocole. La standardisation des pratiques d'intubation et de sédation post-opératoire chez les nourrissons ayant subi une DOM peut offrir un parcours post-opératoire plus prévisible.
Li et al. 2018	Etude transversale	C	Evaluation de la précision et validation clinique d'un planning virtuel, à partir d'un modèle chirurgical chez des patients avec une MHF et	Inclusion : Patients avec déformation mandibulaire acceptés pour DOM dans le centre, entre janvier 2014 et avril 2016, avec	Nombre de patients inclus : 16 (6 – 14 ans)	Des modèles ont été conçus pour assister le chirurgien, sur la base du planning virtuel, et fabriqués par impression 3D. Aucune difficulté à utiliser les

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			traités par DOM.	scans CT disponibles. Exclusion : patients ayant besoin de plus d'un distracteur pour la mandibule, déficit mandibulaire, traumatisme mandibulaire antérieur.		modèles n'a été rapportée. Le plus grand écart quadratique moyen entre le planning et les distracteurs post-opératoires était de 0,93 mm dans la direction antéropostérieure, et de 4,64° dans le plan horizontal. Le planning pré-opératoire peut être transféré de façon précise au patient en utilisant le modèle.
Liu et al. 2017	Série de cas	C	Proposer une approche combinant la distraction ostéogénique bi-maxillaire et la chirurgie orthognathique par étapes, et évaluer ses résultats cliniques à long terme dans le traitement des patients adultes présentant une MHF. Le but de la distraction ostéogénique bi-maxillaire était d'atteindre un plan d'occlusion horizontal plutôt que la symétrie faciale complète, parce que l'hypoplasie était habituellement incohérente à d'autres niveaux tels que les angles goniaux ; ainsi, les opérations orthognathiques secondaires étaient toujours nécessaires.	Inclusion : Patients ayant subi une distraction ostéogénique bi-maxillaire. Les patients présentant une occlusion sévère avaient reçu des soins orthodontiques après l'opération. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 12 Mandibule de grade I : 5 Mandibule de grade IIa : 7 Âge : 18 - 29 ans Durée du suivi > 36 mois	L'effet chirurgical d'une simple distraction ostéogénique bi-maxillaire est limité dans ce groupe de patients atteints de MHF. Certes, la distraction ostéogénique bi-maxillaire est une excellente approche pour niveler le plan occlusal et allonger les mâchoires hypoplasiques ainsi que les tissus mous environnants pour traiter l'asymétrie intégrale. Mais la déviation du menton et d'autres asymétries locales ne pouvaient pas être entièrement prises en charge par la distraction ostéogénique bi-maxillaire seule ; ainsi, des procédures orthognathiques de stade II seraient nécessaires. Et les résultats montrent que la distraction ostéogénique bi-maxillaire associée à la chirurgie orthognathique a amélioré la symétrie faciale à long terme chez tous les patients MHF. Ainsi, cette approche devrait être recommandée comme traitement

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						alternatif pour les patients adultes présentant des déformations asymétriques de la face.
Lui et al. 2020	Etude rétrospective	C	Utiliser des plaques spécifiques du patient et des guides de coupe via la conception/fabrication assistée par ordinateur (CAO/PAO) pour le positionnement du maxillaire après ostéotomie bimaxillaire dans les MHF avec dysplasie condyalaire ou absence d'ATM. Comparer les résultats avec les guides chirurgicaux fabriqués par CAO/PAO	Inclusion : Patients dans la base de données de l'hôpital, ayant une MHF avec dysplasie condyalaire ou absence d'ATM, grade IIb ou III de Pruzansky-Kaban Exclusion : maladie systémique, troubles psychologiques, traumatisme maxillaire ou mandibulaire antérieur.	Nombre de patients inclus : 18 (17 - 30 ans) Groupe I : utilisation des plaques et guides de coupe spécifiques, fabriqués par CAO/PAO Groupe II : guides fabriqués par CAO/PAO	Les plus grandes divergences du segment de Le Fort I étaient de 0,5 mm dans la direction antéropostérieure et 0,82° dans le plan horizontal pour le groupe I (1,32 mm et 8,48° pour le groupe II). Les plaques patient-spécifiques et les guides de coupes conçus par CAO/PAO étaient fiables et ont amélioré la précision du repositionnement du segment de Le Fort I et l'efficacité du traitement orthognathique Ils sont une alternative utile à la technique des guides.
Master et al. 2010	Revue systématique	C	Cette revue décrit les complications documentées de la DOM, présente des cas illustrant les complications les plus courantes, et offre des solutions pour éviter ces complications.	Inclusion : (1) Articles répertoriés dans PubMed et rapportant des complications de DOM pour la méta-analyse ; (2) Rapports de cas pour illustrer les complications Exclusion : Aucun	Nombre d'articles inclus : 40 sur les complications de la DOM	La DOM peut être associée à des complications très variées. Cependant, toutes ces complications peuvent être minimisées ou évitées dans la plupart des cas avec une planification préopératoire appropriée, une technique peropératoire méticuleuse, et une prise en charge postopératoire complète.
Meazzini et al. 2012	Étude cas-contrôle	C	Comparaison du suivi à long terme, jusqu'à la fin de la croissance, de deux groupes homogènes d'enfants atteints de MHF, l'un traité par DOM au moment de la dentition	Inclusion : Seuls les patients avec condyle et ramus (grade I vertical sévère, avec une disproportion verticale $\geq$ 75%, et grade II) (Pruzansky, 1969) ont été inclus	Nombre de patients inclus : 24 14 patients (grade I vertical sévère, avec une disproportion verticale $\geq$ 75%, et grade II) avaient subi une DOM.	À la fin de la croissance, après distraction ostéogénique effectuée pendant la petite enfance, le rapport entre le ramus affecté et le ramus non affecté était similaire à ce qu'il aurait été sans distraction.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			primaire ou du début de la dentition mixte, l'autre n'étant soumis à aucun traitement jusqu'à l'âge adulte.	dans cette étude, étant donné que l'absence de l'unité condylienne pourrait être un facteur de confusion dans l'évaluation de la croissance mandibulaire. Seuls les patients âgés de 5 à 7 ans au moment de la DOM (dentition primaire tardive ou mixte précoce) (âge moyen : $5,9 \pm 0,8$ ans), avec un suivi > 10 ans (suivi moyen : $11,2 \pm 2,4$ ans) ont été inclus dans l'étude. Exclusion : Aucun	Le groupe contrôle se composait de 8 patients avec MHF (grade I sévère ou grade II) qui n'avaient pas, pour différentes raisons, subi de chirurgie précoce, bien que leur sévérité fût comparable à celle du groupe traité.	Dans cette étude, la comparaison des patients traités et non traités suivie jusqu'à la fin de la croissance craniofaciale démontre clairement que la contribution génétique guidant le déséquilibre neuromusculaire tend à rejeter n'importe quelle nouvelle « géométrie musculo-squelettique » imposée pendant la croissance active. Par conséquent, bien que la distraction ostéogénique soit toujours le traitement de choix dans l'hypoplasie mandibulaire bilatérale où une détresse respiratoire est associée (Bouchard et al, 2009), dans les cas unilatéraux ses indications ne sont pas aussi fortes.
Nagy et al. 2009	Revue systématique	C	Résumer les résultats d'études de suivi et déterminer la stabilité à long terme des dimensions mandibulaires après distraction ostéogénique précoce (effectuée avant la maturité squelettique ; âge ≤ 16 ans au moment de la distraction) chez des patients atteints de MHF.	Inclusion : Séries de cas prospectives et rétrospectives d'enfants en bas âge et d'adolescents ≤ 16 ans, ayant subi une DOM précoce unilatérale en 1 étape pour corriger une MHF ou équivalent, et ayant une période de suivi plus longue que la phase active de distraction. Exclusion : Rapports sur la dysmorphie craniofaciale bilatérale (pas d'asymétrie) et rapports de cas (faible niveau de preuve).	Suivi moyen : $4 \pm 3,5$ ans ($0,5 - 12$ ans). La plupart des études avaient des périodes de suivi allant de 3 à ≤ 5 ans. Nombre moyen de patients présentant une véritable MHF dans les études individuelles : $8,8 \pm 7,6$ (1 - 28). Somme de tous les patients présentant une véritable MHF : 115 Âge des patients : 1,5 - 16 ans Âge moyen au moment de la DOM : $7,8 \pm 2,6$ ans	Chaque étude a évalué l'efficacité de la distraction ostéogénique sur la stabilité à long terme des dimensions mandibulaires. Même en acceptant les lacunes de la conception des études et des méthodes d'évaluation, aucune des études n'a montré une stabilité convaincante. Bien que plus de 50% des études aient conclu à des résultats stables à la fin de la période de suivi, celles-ci pouvaient seulement prouver la stabilité à court terme ou avaient utilisé une méthode d'évaluation non objective. Des malformations de grade IIb et III ont montré une rechute ou « désastre occlusal » nécessitant

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						une nouvelle opération. Une rechute a pu être mesurée même pour les résultats cliniquement stables. L'évaluation objective ne pouvait pas prédire la durée de la stabilité de la symétrie faciale à long terme, particulièrement de la taille du ramus affecté.
Ow et Cheung 2008	Revue systématique	C	Fournir des données probantes fondées sur les applications cliniques de la DOM pour l'allongement de la mandibule, et les résultats fonctionnels associés à cette technique.	Inclusion : Uniquement les études sur la DOM pour l'allongement. Exclusion : Articles impliquant la distraction alvéolaire, l'élargissement mandibulaire, ou la distraction des défauts segmentaires.	Nombre d'articles inclus : 178 incluant 1185 patients qui ont subi une DOM. DOM unilatérale : 539 DOM bilatérale : 646 MCF : 74% (n=399) Les patients étaient le plus souvent âgés entre 6 et 10 ans (28,2%) au moment de la DOM unilatérale.	Cette méta-analyse a fourni un aperçu des applications cliniques de la DOM et des modifications des voies aériennes esthétiques et fonctionnelles associées. Les modifications fructueuses obtenues grâce à cette technique fournissent au clinicien une alternative aux méthodes de traitement conventionnelles.
Padwa et al. 1998	Étude rétrospective	C	Documenter la croissance médiofaciale verticale après construction du ramus mandibulaire par greffe costochondrale chez des enfants avec MHF de grade IIb et III	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 33 Toutes les mandibules de grade IIb ou III ayant subi un allongement et une rotation mandibulaires unilatéraux par greffe costochondrale entre 1980 et 1990.	La reconstruction du ramus et du condyle par greffe costochondrale chez des patients en croissance atteints de MHF de grade IIb à III convertit la déformation à une déformation plus symétrique et fonctionnelle de grade IIa. Le succès dépend du maintien de la béance et de la régulation de l'éruption dentaire pour produire la croissance médiofaciale verticale et dento-alvéolaire. Chez les patients qui n'atteignent pas la croissance adéquate des ramus/condyle, une procédure d'allongement

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						secondaire peut être nécessaire. Le moment idéal pour la construction est la dentition mi-mixte quand il y a éruption dentaire active et croissance alvéolaire.
Paes et al. 2013	Revue systématique	C	Examiner de façon systématique les données publiées sur les différents types de DOM pour fournir une base aux protocoles et une stratégie de traitement plus harmonieuse pour les nourrissons atteints du syndrome de Pierre Robin.	Inclusion : Séries de cas prospectives et rétrospectives, décrivant le résultat après distraction mandibulaire externe ou interne utilisant un dispositif de distraction résorbable ou non résorbable, chez plus de 5 enfants < 18 mois souffrant du syndrome de Robin. Exclusion : Études incluant un groupe mixte de patients, dans lesquelles les patients avec un diagnostic de syndrome de Robin n'ont pas pu être extraits de l'ensemble du groupe d'étude pour une analyse distincte de leurs résultats.	Nombre d'articles inclus : 12 Total de 212 patients ayant subi une DOM au cours de la période 2004-2012. Syndrome de Robin isolé : 82% Syndrome de Stickler : 8% Syndrome de Treacher-Collins : 2% Syndrome d'Opitz : 1% Le reste souffrait de syndromes variables. Âge moyen (semaines) : DOM externe : 8,6 DOM interne non résorbable : 9,6 DOM interne résorbable : 8,3	Chez les jeunes nourrissons (< 6 mois), l'utilisation d'un distracteur interne (résorbable) a permis d'obtenir des résultats prometteurs en ce qui concerne le soulagement immédiat de l'obstruction des voies respiratoires ainsi que l'acceptation parentale et la tolérabilité des soins à domicile. Pour les cas plus âgés ou complexes à plusieurs niveaux, un distracteur externe peut être plus avantageux qu'un distracteur interne. L'utilisation de la chirurgie guidée au moyen de SurgiGuides ou de navigation chirurgicale planifiés en préopératoire pourrait éliminer le besoin d'appareils externes dans des cas complexes et encourager l'utilisation de dispositifs internes curvilinéaires.
Pluijmers et al. 2014	Revue systématique	C	Fournir un aperçu de la correction chirurgicale de la mandibule dans la MCF unilatérale chez des patients en croissance, et de ses résultats et de sa stabilité à long terme.	Inclusion : Articles rapportant des études prospectives et rétrospectives d'enfants et d'adolescents ≤ 16 ans ($N \geq 4$) ayant subi une correction chirurgicale d'une pathologie craniofaciale du spectre des microsomies par greffe, ostéotomie, distraction ostéogénique, ou une	Nombre d'études incluses : 30 (17 ont dû être combinées en raison du même échantillon de patients étudié). Au total, 19 études ont été utilisées pour l'analyse. Âge moyen des patients ($n=247$) : 8,9 ans (2 - 15,3 ans)	Cette revue systématique de la correction chirurgicale des patients présentant une MCF unilatérale montre que le résultat ne serait pas traitement-dépendant mais plutôt patient-dépendant, c.-à-d. dépendant du grade de la déformation. Les patients avec un grade de Pruzansky-Kaban I à IIa avaient les meilleurs résultats de

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				combinaison de ces interventions. La période de suivi était de 1 an. Toute la littérature jusqu'au 18 octobre 2012 a été incluse. Exclusion : Rapports sur des groupes hétérogènes de patients et/ou des groupes d'étude ≤ 4 patients en raison du biais possible et d'un faible niveau de preuve probable.	Délai moyen de suivi (n=230) : 4,3 ans. 226 patients ont eu un suivi ≥ 1 an post-chirurgie. Cependant, le suivi était > 5 ans dans 8 études.	rechute minimale et/ou d'augmentation minimale de l'asymétrie. Toutefois, il faut garder à l'esprit que les niveaux de preuve des articles de cette revue systématique sont de niveau 4 de l'OCEBM. La correction de l'asymétrie en 1 étape devrait être reportée jusqu'au stade de dentition permanente, ou même jusqu'à la maturité squelettique. On peut conclure que dans le traitement de la mandibule sévèrement hypoplasique, le patient bénéficiera d'un protocole de traitement en plusieurs étapes s'il est indiqué pour des problèmes fonctionnels ou psychologiques.
Pluijmers et al. 2018	Étude rétrospective	C	Évaluer la corrélation possible entre l'inclinaison maxillaire et l'hypoplasie mandibulaire, et d'examiner les types de correction maxillaire dans une cohorte de patients atteints de MCF.	Inclusion : Patients affectés unilatéralement avec scanner (CBCT) de la mandibule et antécédents médicaux disponibles. Exclusion : Scanners (CT-scan) des patients qui avaient eu un traitement de la mâchoire supérieure avant le scanner.	Nombre de patients inclus : 81 MCF unilatérale : 100% Grade de la mandibule (Pruzansky-Kaban) : I : 8 IIa : 11 IIb : 29 III : 32 La plupart des patients avaient une déviation légère (42%) ou modérée (28,4%).	Il y a une corrélation positive entre la sévérité de l'hypoplasie mandibulaire et la déviation du maxillaire. Comme dans la revue systématique des auteurs ¹ , la chirurgie maxillaire a été effectuée à maturité squelettique, à un âge moyen de 18,2 ans. En se basant sur les parties 1 et 2 de la correction de l'asymétrie maxillo-mandibulaire, les auteurs suggèrent d'attendre jusqu'à la dentition permanente en l'absence d'indications précises de chirurgie précoce comme des troubles fonctionnels (AOS par exemple) et/ou psychologiques. Contrairement à leur revue

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						systématique de la littérature ⁰ , l'ostéotomie bi-maxillaire était le type de chirurgie maxillaire le plus souvent effectué dans le groupe d'étude. Il faut noter que près de la moitié de ces patients avaient déjà subi une chirurgie mandibulaire plus jeunes.
Pluijmers et al. 2019	Étude rétrospective de dossiers médicaux	C	Objectif principal : évaluer le type de corrections chirurgicales des anomalies craniofaciales chez des patients atteints de MCF. Objectifs secondaires : évaluer 1) le moment des interventions et le nombre total de corrections chirurgicales effectuées ; 2) le nombre d'interventions chirurgicales en corrélation avec la sévérité, incluant phénotype unilatéral versus bilatéral.	Inclusion : Patients atteints de MCF Exclusion : Patients chez lesquels un diagnostic adéquat n'a pas pu être établi selon la classification OMENS-Plus ² ou un outil d'évaluation phénotypique de la MCF.	Nombre de patients inclus : 565 Ratio M:F=1,2:1 MCF unilatérale : 496 (87,8%), distribution droite:gauche :1,2:1 (n=496), grade de Pruzansky-Kaban : I : 26,8% IIa : 26,6% IIb : 23,2% III : 15,9% 443 patients (78,4%) atteints de MCF avaient subi une intervention chirurgicale au cours de leur vie.	L'âge du patient lors de la 1 ^{ère} intervention chirurgicale mandibulaire a une influence sur le nombre d'interventions chirurgicales nécessaires tout au long de la vie. Les patients, unilatéraux et bilatéraux, qui ont subi ≥ 3 corrections chirurgicales de la mandibule ont été traités significativement plus tôt que ceux qui ont « seulement » subi 1 ou 2 corrections chirurgicales de la mandibule (âge moyen : 9,73 ans (n=35) versus 12,81 ans (n=116) ; $t_{(149)}=2,11$; $p=0,036$). De plus, le modèle de régression linéaire indiquait que le nombre d'opérations effectuées diminuait pour chaque année d'âge supplémentaire, indépendamment du grade de Pruzansky-Kaban. En d'autres termes, ceux qui subissent une correction de l'asymétrie de la mandibule plus jeunes subiront plus d'interventions chirurgicales pour corriger l'asymétrie, suggérant que les opérations pourraient être responsables d'une croissance

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						altérée qui augmente alors le besoin d'opérations supplémentaires. Cela renforce la politique de correction de l'asymétrie mandibulaire à un âge plus avancé, à moins qu'il n'y ait des problèmes fonctionnels importants (AOS par exemple).
Polley et al. 2018	Revue systématique	C	Les auteurs présentent une série consécutive de patients ayant atteint la maturité squelettique présentant une MHF de grade de Pruzansky III traitée avec succès par reconstruction alloplastique de la région temporo-mandibulaire absente/déformée.	Inclusion : 10 patients consécutifs atteints de MHF de grade de Pruzansky III reconstruits entre octobre 2014 et juillet 2017. Tous les patients ont subi une reconstruction alloplastique de la cavité glénoïde affectée et de sa surface articulaire, du condyle mandibulaire, du col du condyle, et du ramus mandibulaire ascendant. Tous les patients ont également été opérés au niveau du ramus mandibulaire non-affecté (sauf les cas bilatéraux), avec ou sans greffe d'os autologue, et ont simultanément subi une chirurgie maxillaire de Le Fort I (avec ou sans segmentation). Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 10 Grade de Pruzansky III : 10 Chirurgie à maturité squelettique Durée du suivi : 6-50 mois (> 1 an de suivi : 8/10 patients) 11 implants alloplastiques ont été utilisés chez ces 10 patients (1 remplacement d'articulation bilatéral)	Dans cette série de patients présentant une MHF sévère et ayant atteint la maturité squelettique, la reconstruction alloplastique de l'ATM et de la mandibule ont permis d'obtenir d'excellents résultats homogènes. Les auteurs n'ont aucune expérience avec le squelette craniofacial en croissance, et ne recommandent pas cette approche dans ce cas. Ils pensent que c'est la meilleure solution de recours pour les nombreux patients chez qui les reconstructions autologues ont échoué. Reste à déterminer si les reconstructions autologues précoces doivent être abandonnées au profit d'une reconstruction alloplastique définitive au moment de la maturité squelettique.
Rachmiel et al. 2000	Série de cas et revue de la littérature	C	Comparer la distraction ostéogénique extraorale et intraorale dans le traitement de la MHF	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 22 Distraction ostéogénique extraorale : 12 (10 dispositifs unidirectionnels et	Le dispositif extraoral est inconfortable et socialement inacceptable pour de jeunes patients. Les 2 cicatrices cutanées résiduelles au niveau de la zone

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
					2 multidirectionnels). Âge : 6 - 15 ans Distraction ostéogénique intraorale : 10 Âge : 6 - 13 ans Étapes du traitement : 1. chirurgie 2. période de latence de 3 jours 3. période de distraction de 1 mm/jour pendant 18-25 jours 4. période de rétention de 6 semaines 5. retrait de l'appareil. Suivi : 1 an	d'insertion transbuccale des broches sont le principal inconvénient. Le dispositif intraoral est socialement plus approprié et ne crée pas de cicatrice extraorale quand un foret latéral est utilisé pour insérer les vis. Néanmoins, une petite cicatrice invisible reste dans la région goniale même en utilisant l'approche transbuccale pour le perçage/forage.
Rachmiel et al. 2014	Série de cas	C	Comparer les dispositifs externes et internes de distraction ostéogénique pour l'allongement mandibulaire en termes d'efficacité, de résultats, de confort pour le patient, et de complications.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 37, dont 14 MCF Tous traités avec DOM bilatérale à 6 mois-14 ans. 20 avec dispositif ostéogénique externe, et 17 avec dispositif ostéogénique intra-oral. 21 patients ont souffert de détresse respiratoire et étaient candidats à la trachéotomie, et 16 patients étaient trachéotomisés.	La stabilité globale avec les dispositifs ostéogéniques internes est plus grande qu'avec les dispositifs ostéogéniques externes. Le taux de rechute était de 23,52% avec les dispositifs externes contre 13,33% avec les dispositifs internes. Cela peut s'expliquer par le fait qu'il y a une certaine déformation des broches avec un taux moins précis de l'allongement pendant la distraction, ce qui compromet l'ossification pendant la période de rétention. Les dispositifs internes sont plus confortables pour l'enfant avec un vecteur précis et prévisible

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						d'allongement, et un risque plus faible de rechute. Ils laissent des cicatrices moins visibles et doivent être considérés en premier. Leur principal inconvénient est la deuxième opération pour retirer l'appareil sous anesthésie générale.
Rikhotso et Sekhoto 2020	Etude rétrospective	C	Analyser rétrospectivement l'expérience de 10 années de reconstruction alloplastique totale avec prothèses d'ATM	Inclusion : Patients ayant eu une prothèse alloplastique totale d'ATM, implantée entre 2007 et 2017 dans le centre des auteurs (Afrique du Sud)	Nombre de patients inclus : 31 (16 F, 15 M) Age moyen 36,94 ans (11 - 72 ans) Implantation de 51 prothèses (20 bilatérales, 11 unilatérales)	Prothèses standard implantées chez 28 patients (90,32 %) ; 3 prothèses sur-mesure. 58 % des patients avaient une ankylose de l'ATM, 22,58 % une condition dégénérative, 9,68 % une pathologie (MHF, chondromatose synoviale, ostéochondrome), 9,68 % une malocclusion. Il y a eu des améliorations significatives de l'ouverture buccale maximale, en particulier dans l'ankylose, de la consistance de l'alimentation, et de la qualité de vie. Complications post-opératoires : atteinte du nerf facial (N=4), chéloïdes (N=2), formation d'os hétérotopique (N=2). Cette technique produit des résultats cliniques et fonctionnels satisfaisants.
Santamaría et al. 2008	Série de cas	C	Les auteurs présentent leur expérience d'utilisation de lambeau libre ostéocutané de fibula (péroné) pour la reconstruction mandibulaire chez des patients atteints de MHF sévère.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 10 4 M 6 F Âge moyen : 7,2 ans (3 - 10 ans)	L'utilisation de lambeau libre est une procédure sûre et efficace pour la reconstruction mandibulaire chez les enfants avec une mandibule de grade de Pruzansky III et de grade IIb sévère. Cette procédure peut être proposée comme premier

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
					Opérations précédentes : 8 échecs de greffe osseuse chez 5 patients : 6 de crêtes iliaques et 2 costochondrales ; fermeture de fente labiopalatine chez 2 patients. Mandibule de grade IIB : 1/10 Mandibule de grade III : 9/10 Suivi moyen : 45,4 mois (12-94 mois)	choix pour la reconstruction mandibulaire chez les patients où la distraction ostéogénique n'est pas faisable.
Suh et al. 2013	Étude rétrospective	C	Le but de cette étude était d'évaluer les résultats du suivi à long terme de patients atteints de MCF unilatérale relativement sévère après DOM.	Inclusion : Patients atteints de MCF unilatérale relativement sévère ayant subi une DOM. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 26 16 M 10 F MCF unilatérale : 19 à droite, 7 à gauche Grade IIa : 13 Grade IIb : 11 Grade III : 2 Âge moyen au moment de la chirurgie : 6,08 ans (3,6 - 11,9 ans). Distraction moyenne globale : 23 mm verticalement (12 - 33 mm) et 21 mm horizontalement (8 - 27 mm) Durée moyenne de suivi céphalométrique : 130,7 mois (95 - 228 mois)	La distraction précoce de la mandibule dans la MCF réduit non seulement la sévérité de la déformation mais favorise également la fonction psychosociale chez les patients. Cependant, dans les cas de MCF sévère, il y avait plus de rechutes et moins de croissance de la mandibule distraite, ce qui a finalement nécessité une opération supplémentaire comme une nouvelle distraction ou une intervention de chirurgie orthognathique. Par conséquent, des efforts sont nécessaires pour trouver une solution qui améliore les résultats. Une période de consolidation plus longue et une prise en charge orthodontique plus appropriées pourraient éviter les rechutes. Cette étude n'est pas une étude

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						comparative ; d'autres études sont nécessaires pour évaluer les différences de croissance entre des patients traités par distraction ostéogénique et des patients atteints de MCF unilatérale non traitée.
Sun et al. 2020	Etude rétrospective	C	Décrire une planification chirurgicale 3D et un système de transfert avec guide de repositionnement (impression 3D) pour une greffe chondro-costale pour reconstruction du ramus mandibulaire. Comparer les résultats de la planification à la reconstruction post-opératoire au niveau des scans CT.	Inclusion : Patients avec MHF, Pruzansky-Kaban grade III, traités par greffe chondro-costale pour reconstruction du ramus.	Nombre de patients inclus : 14 Age moyen : 8 ans (5 – 12 ans)	Le plus grand écart quadratique moyen entre la planification et les résultats post-opératoires était de 4 ;41 mm dans la direction antéropostérieure, et le plus grand écart quadratique moyen d'angle était de 19,25° dans le plan horizontal. La précision de ce nouveau système de guide sur-mesure est acceptable pour transférer la position et la direction de la greffe.
Suppapinyaroj et al. 2021	Etude rétrospective	C	Comparer les résultats de traitements chirurgicaux-orthodontiques entre des patients avec MHF ayant eu ou pas une DOM précoce	Inclusion : Patients consécutifs avec MHF unilatérale, et scans CT disponibles, ayant eu un traitement chirurgical orthodontique.	Nombre de patients inclus : 20 adultes avec MHF unilatérale : 7 avec DOM précoce, 13 n'ayant pas eu de DOM. Tous de grade IIb, sauf 1 grade IIa (groupe non-DOM). Age moyen lors de la chirurgie définitive : 20,72 $\pm$ 2,96 ans	Les résultats chirurgicaux et définitifs n'étaient pas significativement différents selon les groupes. Pas de différence de stabilité. Les résultats suggèrent que la DOM précoce a des effets bénéfiques limités sur les résultats de correction définitifs. Les patients avec MHF aboutissent à une symétrie acceptable et stable, indépendamment d'une DOM précoce, après correction chirurgicale-orthodontique à maturité squelettique, en utilisant la simulation chirurgicale 3D.
Tahiri et al.	Revue	C	Évaluer l'efficacité de la DOM	Inclusion :	Nombre d'articles inclus : 74	Les distracteurs externes

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
2014	systématique		pour le traitement de l'obstruction des voies aériennes chez des patients pédiatriques (< 18 ans) avec des malformations craniofaciales impliquant une hypoplasie mandibulaire, et les complications associées.	L'obstruction des voies respiratoires a été classée comme (1) AOS d'après des études de PSG et/ou l'IAH, (2) ayant une voie respiratoire complémentaire comme une intubation endotrachéale ou une voie respiratoire nasopharyngée/oropharyngée, ou (3) dépendante d'une trachéotomie. Exclusion : Cas de distraction ostéogénique mandibulaire et maxillaire simultanée, de distraction mandibulaire médiane, d'ankylose de l'articulation temporo-mandibulaire, de distraction alvéolaire, ou de distraction orthognathique.	711 patients avaient subi une DOM pour le traitement de l'obstruction des voies aériennes. Âge moyen au moment de la DOM : 18,1 mois (0,1 - 192 mois ; médiane, 12 mois) Les diagnostics les plus fréquemment cités dans l'ordre décroissant de prévalence étaient : séquence isolée de Pierre Robin (52,9%), séquence syndromique de Pierre Robin (7,0%), syndrome de Treacher-Collins (6,8%), syndrome de Stickler (3,5%), syndrome de Goldenhar (3,1%), micrognathie (3,1%), hypoplasie mandibulaire (2,5%), dysostose acrofaciale de Nager (2,5%), MHF (2,0%), microsomie (1,7%), et rétrognathie (1,4%). Ces affections représentaient > 85% de l'ensemble des cas.	entraînaient plus de complications que les distracteurs internes (22,1% versus 8,3%). Ces données suggèrent que l'âge plus élevé au moment de la chirurgie peut être associé à un taux accru de complication. L'âge moyen des patients qui ont éprouvé des complications était 36,9 mois, ce qui est approximativement 1,5 ans plus vieux que l'âge moyen de l'ensemble des patients (18,1 mois). La DOM est une technique efficace pour le traitement de l'obstruction des voies aériennes supérieures dans la population pédiatrique, et devrait être considérée chez des patients pour lesquels les traitements conservateurs ont échoué avant de procéder à une trachéotomie. La sélection appropriée et l'examen complet des patients en vue d'éliminer les anomalies des voies respiratoires inférieures associées sont essentiels à des taux de réussite élevés.
Tahiri et al. 2015	Étude rétrospective de dossiers médicaux	C	Présenter une expérience de reconstruction mandibulaire par greffe costochondrale chez des enfants présentant une hypoplasie mandibulaire de grade de Pruzansky-	Inclusion : Tous les patients atteints de MCF ayant subi une reconstruction mandibulaire par greffe costochondrale à l'hôpital des enfants de Philadelphie	Nombre de patients inclus : 22 12 M 10 F Âge moyen au moment de la	Les auteurs présentent leur expérience de reconstruction mandibulaire par greffe costochondrale chez des enfants présentant une hypoplasie mandibulaire de grade de

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			Kaban IIb et III.	Exclusion : Aucun	greffe : 7 ans 2 mois (2 ans 2 mois - 15 ans 10 mois) Classification des hémimandibules : Grade IIb : 12 Grade III : 21	Pruzansky-Kaban IIb et III dans le cadre de la MCF, et spécifiquement de la MHF et du syndrome de Goldenhar. En utilisant leur technique (décrite dans l'article) et en adhérant à un protocole d'amplitude de mouvement relativement précoce après l'opération, ils ont pu obtenir de bons résultats fiables.
Tan et al. 2019	Etude rétrospective	C	Comparer les résultats de DOM réalisées par chirurgie assistée par ordinateur, chez des patients OMENS-plus M2A, M2B et M3.	Inclusion : Patients avec MHF unilatérale, OMENS-plus M2A, M2B et M3, diagnostiqués dans le centre entre juin 2015 et octobre 2016, avec imagerie disponible, bonnes conditions d'hygiène, de santé, et de nutrition.	Nombre de patients inclus : 40 (2 – 9 ans)	Pas de différence de précision entre la planification préopératoire et les résultats réels. Les guides personnalisés améliorent la précision de la DOM. Ils aident le chirurgien à identifier le déficit mandibulaire et à atteindre le résultat désiré après l'opération.
Tsui et al. 2016	Revue systématique	C	Effectuer une revue systématique pour répondre à la question clinique « Quelle est l'efficacité de la DOM et quelles sont ses complications dans le traitement des patients présentant un SAOS ? ».	Inclusion : 1. Essai clinique ou série de cas (N > 10) rapportant les résultats de traitement de l'AOS par DOM 2. Études humaines 3. Traitement clairement décrit 4. IAH ou IPR préopératoire et postopératoire rapportés 5. Durée de la période de suivi des sujets rapportée. Exclusion : Aucun	Nombre d'articles inclus : 12 Nombre de patients inclus : 256 Âge des patients avec ASO dues à une rétrognathie mandibulaire : 7 jours-60 ans Avancement mandibulaire réalisé : 12 - 29 mm Période moyenne de suivi rapportée : 6 - 37 mois La période de latence était habituellement plus courte chez les enfants ou les	Cette revue systématique a montré que la DOM était très efficace en résolvant le SAOS chez les enfants et les adultes avec rétrognathie mandibulaire. Cette procédure s'est avérée inestimable pour soulager les obstructions des voies respiratoires chez les enfants pour lesquels la chirurgie orthognathique traditionnelle était jugée irréalisable. Elle pourrait également aider à éviter la trachéotomie ou aider à la décanulation chez les enfants/nourrissons. Les notions de réussite ou de guérison n'étaient pas clairement définies dans les études incluses (pas de consensus). La définition

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
					nourrissons (1 - 5 jours) que chez les patients adultes (5 - 7 jours). Le protocole de distraction variait également d'une étude à l'autre, allant de 0,8 à 2 mm/jour en 1 à 4 fois. La période de consolidation variait de 4 à 28,9 semaines (majoritairement : 2 - 4 mois).	de ces notions et la mise en place d'essais cliniques randomisés contrôlés sont recommandées pour comparer l'efficacité de la DOM et de la chirurgie orthognathique conventionnelle dans le traitement du SAOS.
Van de Lande et al. 2018	Revue systématique	C	Fournir un aperçu des options chirurgicales de correction maxillaire chez les patients présentant une MCF unilatérale.	Inclusion : Études incluant > 4 patients avec MCF unilatérale qui ont subi une correction maxillaire (avec/sans correction mandibulaire simultanée), avec un suivi $\geq$ 6 mois. Exclusion : Études avec population hétérogène et/ou études rapportant exclusivement des cas bilatéraux (exclues en raison de biais possibles) ; études < 4 patients et études avec délai de suivi < 6 mois (faible niveau de preuve probable).	Nombre d'études incluses : 7 séries de cas Prospectives : 2 Rétrospectives : 5 Toutes les études avaient un niveau de preuve IV d'après les critères de l'OCEBM. 57 patients avec MCF unilatérale ont eu une correction maxillaire. Dans tous les cas, l'asymétrie mandibulaire a été traitée simultanément à un âge moyen de 20,2 ans (12,0 - 26,0 ans). Délai moyen de suivi : 24,8 mois (6,0 - 75,0 mois)	Cette revue systématique montre que la correction chirurgicale du maxillaire et la correction de la mandibule ont été effectuées simultanément à un âge moyen de 20,2 ans chez les 57 patients avec MCF unilatérale. Les grades I et IIa bénéficieraient de Le Fort + DOM ; les grades IIb de Le Fort + DOM ou ostéotomie bi-maxillaire ; et les grades III d'ostéotomie bi-maxillaire (dont 50% des cas avaient subi une chirurgie mandibulaire antérieure, incluant l'utilisation d'une prothèse adaptée au patient). Cependant, en raison du manque de données, aucune conclusion ferme concernant le traitement chirurgical idéal pour corriger l'asymétrie et le moment de la chirurgie chez les patients atteints de MCF ne peut être établie. De plus, d'autres procédures (esthétiques) ont souvent été suggérées pour atteindre le résultat final souhaité.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Verlinden et al. 2015	Revue systématique	C	(1) Effectuer une revue systématique de la littérature sur des complications de la DOM pour des malformations congénitales, et (2) Introduire un index pour la classification des complications de la DOM en général.	Inclusion : Les articles ont été inclus s'ils remplissaient les critères suivants : (1) article clinique, (2) DOM, (3) malformation congénitale, et (4) rapport sur des complications. Exclusion : Données sur les complications insuffisantes, aucune traduction disponible ou article non clinique.	Nombre d'articles inclus : 81 (sur DOM pour malformations congénitales). 1258 patients	L'incidence globale de complications dans cette population était de 34,4%. Des infections (5,8%) et des problèmes relatifs aux dispositifs (7,3%) étaient rapportés. Cette revue systématique montre que la DOM peut être appliquée à différentes indications de distraction ostéogénique dans les malformations congénitales, et que le traitement et ses résultats varient considérablement.
Wang et al. 2018 (Sécurité de la DOM dans la MHF)	Étude rétrospective	C	Cette étude s'est concentrée principalement sur la sécurité et les incidents inattendus de la DOM chez des patients atteints de MHF.	Inclusion : Patients présentant une hypoplasie mandibulaire unilatérale de grade de Pruzansky II et III ayant subi une DOM au centre de chirurgie maxillofaciale de l'hôpital de février 2010 à mars 2015 Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 71 MCF unilatérale, grade de Pruzansky : IIa : 18 IIb : 52 III : 1 Âge au moment de la distraction : 5 - 14 ans Durée du suivi >1 an (durée moyenne : 33,2 $\pm$ 15,7 mois).	La DOM est une procédure employée couramment pour traiter des patients atteints de MHF. Il est extrêmement important d'être parfaitement conscient de la variété des incidents qui se produisent pendant et après l'intervention chirurgicale afin de réduire au minimum la fréquence de tels incidents.
Wang et al. 2020 (Précision d'une planification chirurgicale virtuelle - adultes avec hypoplasie maxillaire liée à une fente labio-palatine)	Etude rétrospective	C	Evaluer la précision d'une planification virtuelle de prise en charge chirurgicale avec différentes techniques d'avancement maxillaire.	Inclusion : Patients adultes avec hypoplasie maxillaire liée à une fente entre avril 2010 et avril 2016 dans un centre de chirurgie orthognathique à Sichuan, Chine. Exclusion : patients avec maladie systémique ; patients	Nombre de patients inclus : 90 Différentes techniques chirurgicales, incluant la chirurgie orthognathique conventionnelle, la DOM totale, la distraction segmentaire maxillaire antérieure.	Les profils et l'occlusion étaient significativement améliorés dans tous les cas. La planification chirurgicale virtuelle a été transférée à la chirurgie réelle avec succès, avec l'aide des impressions de gouttières en 3D.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				choisissant le modèle de chirurgie conventionnelle.	Aide du planning chirurgical virtuel pour tous les patients et des gouttières chirurgicales imprimées en 3D	
Wang et al. 2019 (Traitement hybride de la MHF combinant DOM et dispositif fonctionnel guidé par la mandibule)	Etude rétrospective	C	Evaluer l'effet thérapeutique d'un traitement hybride de la MHF combinant la DOM et un dispositif fonctionnel guidé par la mandibule pour corriger l'asymétrie mandibulaire.	Inclusion : Patients avec MHF unilatérale, de grade II, ayant eu une DOM du ramus entre février 2013 et juillet 2015, avec ou sans utilisation de la technique hybride.	Nombre de patients inclus : 10 5 patients dans le groupe « MG-DO » (combinaison DOM et dispositif) 5 patients dans le groupe témoin (DOM seule)	Elongation verticale plus importante, moins de sur-correction et de déviation mandibulaire dans le groupe « MG-DO ». La reconstruction occlusale a été possible avec l'appareil guidé par la mandibule, grâce à une diminution du déplacement latéral. La symétrie du squelette et des tissus mous a été significativement améliorée dans le groupe « MG-DO ». La technique hybride s'est révélée efficace pour corriger l'inclinaison et la déviation pendant l'élongation mandibulaire, ce qui a amélioré la symétrie faciale et l'équilibre occlusal.
Wang et al. 2019 (DOM et chirurgie orthognathique avec planification 3D - patients adultes avec MHF)	Etude rétrospective	C	Evaluer la précision de 2 traitements, distraction ostéogénique et chirurgie orthognathique, avec l'aide d'une planification chirurgicale virtuelle chez des patients adultes avec MHF	Inclusion : Patients adultes avec MHF unilatérale, ayant eu une distraction ostéogénique ou une chirurgie orthognathique guidées par des modèles chirurgicaux 3D.	Nombre de patients inclus : 68 Age : 18 - 34 ans ; Pruzansky-Kaban grade I (20 patients), IIa (26 patients) et IIb (22 patients)	Pas de différence statistique pour la précision de la hauteur du ramus affecté et l'inclinaison occlusale entre les 2 approches chirurgicales. Le groupe « chirurgie orthognathique » avait une précision significativement plus grande pour la déviation du menton. La planification chirurgicale virtuelle 3D a facilité le plan de traitement et a apporté une précision des résultats chirurgicaux.
Wang et al. 2020	Etude rétrospective	C	Etudier les effets de la distraction ostéogénique	Inclusion : Enfants avec MHF et distraction	Nombre de patients inclus : 20 (9,5 $\pm$ 2,5 ans) avec MHF	Après distraction ostéogénique, l'oropharynx et le nasopharynx

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
(Distraction ostéogénique unilatérale et voies aériennes supérieures - enfants avec MHF)			unilatérale sur les voies aériennes supérieures d'enfants avec une MHF, en utilisant la dynamique des fluides numérique.	ostéogénique du ramus ou de la mandibule.	modérée	étaient les régions majoritairement élargies, la pression moyenne augmentait dans toutes les cross-sections, la vitesse moyenne diminuait (sauf sur la bordure supérieure du plan de l'épiglotte) et la résistance du flux d'air diminuait dans toutes les voies respiratoires supérieures. La distraction unilatérale élargirait l'oropharynx et le nasopharynx, donnerait une forme relativement symétrique des voies respiratoires et diminuerait la résistance du flux d'air, ce qui réduit l'effort nécessaire pour respirer et facilite l'inspiration.
Weichman et al. 2017	Étude rétrospective	C	Le traitement des jeunes patients atteints de MCF unilatérale et de dysmorphie modérée est controversé. L'indication relative pour la distraction mandibulaire chez de tels patients pose plusieurs questions : est-elle délétère dans le contexte de la croissance craniofaciale et de l'apparence ? Cette étude a été conçue pour répondre à ces questions. En l'absence d'AOS, de difficulté d'alimentation ou de dysmorphie craniofaciale sévère, les indications de distraction élective ne sont pas claires. Cette étude examine les résultats à long	Inclusion : Patients atteints de MCF unilatérale, mandibule de grade de Pruzansky-Kaban I ou IIa (définition d'une déformation légère à modérée dans cette étude), âge < 10 ans au moment de la distraction (définition d'une distraction précoce dans cette étude), maturité squelettique atteinte au moment de l'analyse, et suivi longitudinal à long terme avec des photographies et des céphalogrammes. Exclusion : Patients avec atteinte bilatérale, mandibule de grade de Pruzansky-Kaban IIa ou III, absence de maturité	Nombre de patients inclus : 19 MCF unilatérale avec mandibule de grade de Pruzansky I ou IIa (incidence de ces 2 grades similaire dans les 2 cohortes : satisfaisante et non satisfaisante) : 100% Âge moyen au moment du suivi semblable dans les 2 cohortes : - cohorte satisfaisante : 16,5 $\pm$ 4,2 ans - cohorte non satisfaisante : 16,9 $\pm$ 3,1 ans	Dans une étude portant sur des patients atteints de MCF unilatérale avec dysmorphie légère à modérée, > 50% des patients traités avaient des résultats satisfaisants s'ils avaient été opérés à un plus jeune âge et si la surcorrection était documentée avant l'arrêt de l'activation. De plus, cette distraction n'a pas eu d'effets délétères sur la qualité du stock osseux requis pour d'autres opérations.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			terme des patients atteints de MCF unilatérale légère à modérée qui ont subi une distraction précoce pour déterminer les facteurs et les prédictors contribuant aux résultats satisfaisants à long terme.	squelettique au moment de l'étude ou absence de suivi longitudinal à long terme.		
Yamaguchi et al. 2017	Étude rétrospective	C	Examiner la validité d'un protocole de traitement intégré pour la correction de la MHF. Les auteurs ont développé un protocole de traitement en 2 étapes pour les patients adultes atteints de MHF, incluant la chirurgie osseuse et la reconstruction des tissus mous. La 1 ^{ère} étape consiste à corriger l'asymétrie osseuse à l'aide de la chirurgie orthognathique bi-maxillaire combinée à des procédures de remodelage du contour du visage. La 2 ^{ème} étape consiste à combler le déficit résiduel en utilisant une technique de micro-autogreffe de tissu graisseux.	Inclusion : Le protocole de traitement en 2 étapes a été appliqué à tous les patients présentant une MHF qui avaient fini leur poussée de croissance et avaient une ATM fonctionnelle. Les dossiers de tous les patients adultes atteints de MHF qui ont subi une chirurgie orthognathique des procédures de remodelage du contour du visage ont été examinés. Exclusion : 1) Grade III de Pruzansky, 2) suivi < 6 mois après la dernière chirurgie, 3) données incomplètes ou manquantes, et 4) refus du patient à être inclus dans l'étude.	Nombre de patients inclus : 14 Âge moyen à la chirurgie orthognathique : 21,7 $\pm$ 3,8 ans Durée moyenne de suivi après : - chirurgie orthognathique : 25,8 $\pm$ 11,8 mois - lipoinjection : 16,8 $\pm$ 10,3 mois Grade de Pruzansky : - I : 4 - Ila : 7 - Ilb : 3	Cette approche intégrée utilisant la chirurgie orthognathique, le remodelage du contour du visage, puis la lipoinjection est satisfaisante et permet une amélioration significative de la déformation faciale compte-tenu de la complexité de la MHF. En termes de tissus mous, la correction du plan occlusal et la configuration osseuse n'assurent pas l'atteinte d'une symétrie faciale satisfaisante. La chirurgie orthognathique peut accentuer le déficit autour de la mâchoire du côté affecté en raison du déplacement du maxillaire et de la mandibule et de l'extension du tissu mou indépendamment de l'augmentation osseuse, en particulier chez les patients présentant un déséquilibre important au niveau des tissus mous. Cette approche intégrée réduit ce déséquilibre, et le comblement ultérieur des tissus mous devient plus simple.
Zhang et al.	Étude	C	Les auteurs ont comparé le	Inclusion :	Nombre de patients inclus : 38	Les résultats de cette étude

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
2018	rétrospective		besoin de chirurgie orthognathique chez des sujets atteints de MCF ayant atteint la maturité squelettique ayant subi (groupe d'étude) ou pas (groupe contrôle) une DOM précoce.	Sujets avec une mandibule de grade de Pruzansky-Kaban I à III $\geq$ 14 ans au moment du dernier suivi avec l'équipe multidisciplinaire de chirurgie craniofaciale à l'hôpital des enfants de Philadelphie. Exclusion : Aucun	- DOM précoce : 17 - pas de DOM : 21 Âge moyen semblable dans les 2 cohortes ($p=0,246$) : - DOM : $18,95 \pm 2,82$ ans - pas de DOM : $17,95 \pm 2,14$ ans	suggèrent qu'il n'y a aucune différence significative dans les taux de chirurgie orthognathique au moment de la maturité squelettique entre les patients atteints de MCF qui ont subi une DOM précoce et ceux qui n'ont pas subi cette intervention. 35% des sujets du groupe « DOM » ont subi une nouvelle distraction, suggérant que la prise en charge à long terme des patients atteints de MCF puisse nécessiter une nouvelle correction de l'asymétrie mandibulaire après l'intervention initiale.
Zhang et al. 2019 (Facteurs de risque respiratoires après une DOM)	Etude rétrospective	C	Evaluer les facteurs de risque potentiels associés aux événements respiratoires péri-opératoires, en particulier le besoin de réintubation, suite à une DOM.	Inclusion : Nourrissons < 1 an ayant subi une DOM pour obstruction des voies respiratoires due à la langue entre novembre 2010 et décembre 2017.	Nombre de patients inclus : 90 nourrissons. Age médian : 35 jours 50 % de patients syndromiques	27 patients (30 %) ont eu un événement respiratoire nécessitant une intervention avant sortie. Les sujets extubés avant 5 jours post-chirurgie avaient un échec d'extubation plus fréquent (33 %) par rapport à ceux extubés plus tard (9 %). Les événements respiratoires étaient plus fréquents quand l'extubation était tentée à des longueurs de distraction de 5 mm ou moins (42 % vs 21 % pour distraction > 5 mm). Le statut syndromique et les anomalies des voies respiratoires étaient des prédicteurs significatifs d'événements respiratoires.

Abréviations : AOS, apnées obstructives du sommeil ; ATM, articulation temporo-mandibulaire ; c.-à-d., c'est-à-dire ; CAO/PAO, conception assistée par ordinateur/production assistée par ordinateur ; CBCT, Cone Beam Computed Tomography ; CT, computerized tomography (tomodensitométrie) ; DOM, distraction ostéogénique mandibulaire ; F, patient de sexe féminin ; IAH,

indice d'apnée-hypopnée ; **IAHO**, indice d'apnée-hypopnée obstructive ; **IPR**, indice de perturbation respiratoire ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **mm**, millimètre ; **OCEBM**, Oxford Centre for Evidence-Based Medicine ; **OMENS**, O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous) ; **PROMIS**, Patient-Reported Outcomes Measures Information System ; **PSG**, polysomnographie ; **RGO**, reflux gastro-œsophagien ; **SAOS**, syndrome d'apnée obstructive du sommeil.

1. van de Lande LS et al. Surgical correction of the midface in craniofacial microsomia. Part 1: A systematic review. J Craniomaxillofac Surg. 2018;46(9):1427-1435. doi: 10.1016/j.jcms.2018.05.043.

2. La classification OMENS comporte 5 catégories : O=orbite, M=mandibule, E=ear (oreille), N=nerf facial, S=soft tissues (tissus mous). Chaque catégorie est cotée de 0 (état normal) à 3 (atteinte sévère) en fonction de sa gravité. Le symbole « + » est ajouté si des malformations extra-craniofaciales sont présentes (classification OMENS-Plus).

11 Nerf facial

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients <i>(incluant moyenne ± écart-type)</i>	Conclusion
Généralités						
Fuzi et al. 2020	Revue systématique	C	Faire une synthèse de la littérature sur l'efficacité de la thérapie par toxine botulique pour améliorer la qualité de vie de patients avec une paralysie faciale	Inclusion : Articles à partir des bases Medline, Embase, Pubmed, Cochrane Library. Patients avec une paralysie faciale ayant subi une injection de toxine botulique.	Nombre d'études retenues : 6 Méta-analyse impossible en raison d'une hétérogénéité des critères mesurés.	Tendance globale à l'amélioration de la qualité de vie après thérapie par toxine botulique, la majorité des études montrant un bénéfice statistiquement significatif. Cette synthèse montre un bénéfice de la toxine botulique sur la qualité de vie des patients avec paralysie faciale. Des études plus larges, randomisées et contrôlées aideraient les cliniciens à quantifier les bénéfices pour les patients.
Luijmes et al. 2017	Revue systématique	A1	Étudier l'effet d'une paralysie faciale périphérique sur la qualité de vie	Inclusion : Littérature publiée jusqu'en août 2015. Les critères d'inclusion étaient : études de cohorte et/ou séries de cas prospectives et/ou rétrospectives mesurant la qualité de vie avant et après le traitement ; patients présentant une paralysie faciale périphérique (indépendamment de l'étiologie) ; traitements divers (médicament [antiviraux et/ou corticostéroïdes], kinésithérapie, injections de	Nombre d'études incluses : 12 - prospectives : 9 - rétrospectives : 3 Au total, 1 étude a rapporté l'effet de la thérapie de mime (forme de kinésithérapie) sur la qualité de vie, 1 étude a rapporté l'effet de corticostéroïdes, 2 études ont rapporté l'effet du traitement avec des injections de toxine botulique, et 8 études ont rapporté l'effet d'opérations chirurgicales.	Dans l'ensemble, ces résultats indiquent une influence significative de la paralysie faciale périphérique sur la qualité de vie, et une augmentation significative de la qualité de vie des patients atteints d'une paralysie faciale périphérique après traitement.

				toxine botulique, et plusieurs types d'interventions chirurgicales). Critère de jugement principal : qualité de vie ; critère de jugement secondaire : rétablissement de la fonction faciale. Exclusion : Aucun		
Rahman et al. 2007	Revue narrative	D	Examiner la prise en charge ophtalmologique dans le cadre d'une paralysie faciale	Non décrit	Non décrit	La blépharorrhaphie (ou tarsorrhaphie) est plus adaptée aux cas de parésie combinée des nerfs crâniens V et VII car la sensibilité cornéenne peut être altérée chez ces patients. Cependant, les procédures de blépharorrhaphie ont été critiquées pour leur médiocrité esthétique et leur inefficacité fréquente. La blépharorrhaphie doit être utilisée en dernier recours en raison de la perte de vision périphérique.
Reddy et al. 2015	Revue narrative	D	Examiner la prise en charge contemporaine de la paralysie faciale en considérant plus spécifiquement les enfants.	Non décrit	Non décrit	L'approche préférentielle nécessite 3 étapes : (1) greffe nerveuse trans-faciale, (2) transfert de tissu libre, (3) procédures esthétiques de compensation.
Volk et al. 2010	Revue narrative	D	Développer une approche standardisée pour le diagnostic et le traitement des patients demandant une reconstruction faciale.	Non décrit	Non décrit	Puisque les premiers signes cliniques d'une régénération réussie ne se produisent pas avant 6 mois, et que les résultats finaux ne se produisent pas avant 12 à 18 mois, la suture du nerf est souvent combinée avec la réanimation statique de la fermeture de l'œil par alourdissement de la paupière supérieure. Si la paupière inférieure

						tombe en raison de la perte de tonus de la face, il est recommandé de combiner la chirurgie de la paupière supérieure avec la plastie de la paupière inférieure.
Paupière						
Baheerathan et al. 2009	Série de cas	C	Décrire l'expérience de 16 patients consécutifs chez lesquels un implant en or d'un poids prédéterminé a été inséré dans la paupière supérieure pour corriger une lagophthalmie	Inclusion : Patients chez lesquels un implant en or a été inséré dans la paupière supérieure pour corriger une lagophthalmie Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 16 Ratio M:F=3,2:1 La cause la plus courante de paralysie faciale était la parotidectomie radicale (69%), suivie de paralysie faciale congénitale, paralysie de Bell, chirurgie pour cholestéatome récurrent, syndrome de Ramsay Hunt, et curage ganglionnaire cervical (1 cas pour chaque affection). Âge moyen à l'opération : 70 ans (42 - 84 ans)	Aucune conclusion pertinente n'a été décrite.
Hontanilla et al. 2013	Étude rétrospective	C	Expérience en réanimation oculaire avec des implants en or et une suspension tendineuse pendant les 6 dernières années	Inclusion : La présence de lagophthalmie, sécheresse oculaire, ulcère cornéen, épiphore et de la ptosis/ectropion de la paupière inférieure a été évaluée en préopératoire. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 74 Les 74 patients ont subi 101 procédures incluant 58 implants en or dans la paupière supérieure, et 43 élingues de tendon pour la paupière inférieure, 27 patients ayant eu les 2 techniques. Aucun des 74 patients n'avait de paralysie congénitale.	Les principaux objectifs de réanimation oculaire sont atteints de manière satisfaisante avec les techniques statiques présentées. Pour les lagophthalmies, l'implant en or améliore considérablement l'excursion de la paupière et la vitesse du clignement sans altérer le réflexe cornéen physiologique. La suspension de la paupière inférieure avec des greffes de tendon restaure entièrement la position de la paupière en corrigeant le ptosis/ectropion et en inversant l'épiphora chez de très nombreux patients. Une évaluation

						préopératoire de l'ensemble du visage paralysé, une planification chirurgicale individualisée, une technique chirurgicale méticuleuse, et une méthode quantitative d'évaluation des résultats sont essentielles pour obtenir le meilleur résultat possible
Loyo et al. 2015	Revue rétrospective	C	Présenter une expérience dans le traitement chirurgical du complexe périoculaire chez des patients se présentant à l'hôpital Johns Hopkins pour le traitement de lagophthalmies paralytiques.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 101 Âge moyen : 55 ans (15 - 88 ans) Les causes les plus courantes de paralysie faciale étaient des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (63%) et des tumeurs malignes de la parotide (27%). La radiothérapie postopératoire a été utilisée chez 26% des patients. Pas d'origine congénitale.	La prise en charge des lagophthalmies paralytiques n'est pas universelle. Le traitement principal consiste en l'alourdissement de la paupière supérieure ; cependant, des procédures complémentaires appliquées à la paupière inférieure et aux sourcils sont indiquées chez la majorité des patients.
Terzis et al. 2010	Étude rétrospective	C	Présenter une revue rétrospective des patients pédiatriques qui ont subi des procédures dynamiques visant à restaurer le réflexe de clignement de l'œil, exécutées par l'auteur principal (J.K.T.) dans le cadre des procédures de réanimation faciale en plusieurs étapes.	Inclusion : Seule la population pédiatrique est considérée. Critères d'inclusion : antécédents médicaux, obstétricaux, et chirurgicaux complets ; examen physique, neurologique et électrophysiologique ; examen détaillé de la musculature faciale ; et période de suivi ≥ 18 mois. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 49 Groupe A (n=42) : patients ayant subi des transferts de nerf : greffe nerveuse trans-faciale et micro-coaptations, mini-transferts de nerf hypoglosse, et neurotisation directe du muscle orbiculaire de l'œil ultérieurs. Groupe B (n=14) : patients ayant subi des procédures de substitution du muscle sphincter oculaire : frontalis pédiculé, platysma libre, mini-	Cette étude clinique offre des connaissances supplémentaires sur le traitement de jeunes patients présentant une paralysie faciale en présentant une quantification efficace du retour du clignement après des procédures de réanimation oculaire. Traiter le patient pendant sa croissance implique de bien prendre en compte les besoins futurs et les changements en termes physiques et psychologiques. La restauration du potentiel neurophysiologique de ces patients prépare le terrain pour

					temporal, et un glissement de transfert libre du petit pectoral. 7 des patients inclus dans les groupes ont subi des procédures de transfert de nerf et de muscle.	de futurs ajustements et adaptations, et amplifie leur contribution à la restauration du clignement.
Bouche						
Chen et al. 2007	Étude rétrospective	C	Apporter une expérience de la résection chirurgicale ou de l'injection de toxine botulique pour la myectomie du dépresseur du côté non paralysé comme une procédure simple et efficace pour des patients présentant une paralysie du rameau marginal mandibulaire du nerf facial, particulièrement après des reconstructions oro-mandibulaires ou quand des interventions du côté paralysé ne sont pas réalisables.	Inclusion : Causes de paralysie : congénitales (MHF et syndrome de Goldenhar) ; chirurgicales (traitement d'un cancer oro-mandibulaire, de tumeurs de la parotide, ou de tumeurs intracrâniennes) ; ostéonécrose liée aux radiations ; et paralysie faciale idiopathique. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 76 Myectomie chirurgicale du dépresseur : 25 Myectomie du dépresseur suivie par l'injection de toxine botulique : 8 Injection de toxine botulique seule dans le dépresseur : 43 58 M 28 F Âge moyen : 40,5 ans (17 - 68 ans)	La myectomie peut être un traitement efficace pour la malformation significative liée à la paralysie du rameau marginal mandibulaire du nerf facial. La myectomie chimique par injection de toxine botulique est un mode de traitement sûr et approprié ; cependant, les inconvénients sont la nécessité d'injections répétées et le coût élevé. Des récives ont été observées chez 24% des patients à la suite d'une myectomie chirurgicale, nécessitant un traitement supplémentaire avec des injections de toxine botulique.
Lindsay et al. 2011	Étude rétrospective de dossiers médicaux	C	Examiner rétrospectivement les résultats obtenus après traitement de la lèvre inférieure asymétrique, et proposer un algorithme progressif pour la prise en charge de l'asymétrie de la lèvre inférieure dans la paralysie faciale.	Inclusion : L'examen rétrospectif des dossiers a été effectué pour tous les patients avec asymétrie de la lèvre inférieure soignés dans un centre multidisciplinaire expert du nerf facial sur une période de 18 mois.	Nombre de patients inclus : 58 Injection de toxine botulique : 57 Transfert du ventre antérieur du muscle digastrique : 4 Résection du dépresseur labial inférieur : 3 Âge moyen : 48 ± 14 ans (14 - 84 ans) Durée moyenne de suivi : 18,3 ± 5,9 mois	Aucune conclusion pertinente n'a été décrite.

					(10 - 30 ans)	
Réanimation dynamique						
Banks et al. 2019	Série de cas	C	Exposer une expérience préliminaire de 59 cas ayant subi un transfert de nerf V vers nerf VII (anastomose massétéro-faciale), afin de (1) rapporter les résultats fonctionnels et les résultats rapportés par les patients, et (2) commencer à définir les paramètres potentiels prédictifs du résultat.	Inclusion : Les critères utilisés pour déterminer la candidature au transfert de nerf incluait : paralysie faciale flasque < 4 ans ; faible amplitude de sourire consécutive à une atteinte du nerf facial et phase de récupération syncinétique et hypertonique avec amplitude de commissure labiale < 3 mm. Tous les adultes avec paralysie faciale flasque ont subi un transfert de nerf V vers nerf VII après dénervation ≤ 30 mois. Exclusion : Paralysie faciale congénitale.	Nombre de patients inclus : 60 avec transferts de rameau trijumeau sur nerf facial : - anastomose massétéro-faciale : 55 - transfert de nerf temporal profond vers nerf facial : 5 (« Nous avons utilisé le nerf temporal profond comme donneur, au lieu du nerf masséter, chez les patients pour lesquels le potentiel de réinnervation nous préoccupait ; nous avons ainsi voulu préserver le masséter comme option pour le gracilis si le transfert de nerf V vers nerf VII échouait. »)	Le transfert de nerf V vers nerf VII est une option viable dans la réanimation faciale. Cette expérience préliminaire indique que les temps de dénervation plus courts et la flaccidité préopératoire (plutôt que l'hypertonie) sont des facteurs prédictifs positifs. Les meilleurs résultats ont été obtenus dans les cas de fonction faciale normale avec indication oncologique du sacrifice du nerf facial pour une tumeur de la parotide, où la greffe du nerf facial natif n'est pas indiquée en raison de marges positives, ou est effectuée en plus du transfert de nerf V vers nerf VII. Dans cette série, les résultats de transfert de nerf V vers nerf VII n'étaient pas fiables pour booster la fonction zygomatique existante dans le traitement de la paralysie du nerf facial.
Barr et al. 2011	Revue	C	Passer en revue les procédures chirurgicales qui ont été employées pour traiter la paralysie du nerf facial chez des enfants et permettre une réanimation faciale.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Aucune conclusion pertinente n'a été décrite	Aucune conclusion pertinente n'a été décrite
Bianchi et al. 2014	Série de cas	C	Examiner les indications de l'utilisation du nerf masséter dans les techniques de réanimation faciale en tenant compte des caractéristiques du patient, du type de paralysie, et des sources d'innervation	Inclusion : Les patients ayant subi des interventions de réanimation faciale utilisant le nerf masséter entre le 1er janvier 2003 et le 1er janvier 2013 ont été évalués	Nombre de patients inclus : 60 23 M 37 F Âge moyen : 28 ans (6 – 73 ans)	Aucune conclusion pertinente n'a été décrite

			disponibles.	rétrospectivement. Exclusion : Aucun	Paralysies faciales unilatérales récentes (< 18 mois) : 13 Paralysies unilatérales installées ou congénitales : 21 Paralysies bilatérales installées ou congénitales : 26	
Birgfield & Heike 2012	Revue narrative	D	Examiner les traitements chirurgicaux couramment pratiqués chez les patients atteints de MCF.	Non décrit	Non décrit	Quand le médecin identifie la paralysie du nerf facial, il doit d'abord déterminer si le patient peut protéger et lubrifier sa cornée. Si ce n'est pas le cas, des gouttes pour les yeux, du lubrifiant, ou une intervention chirurgicale comme une blépharorrhaphie ou un implant en or avec élingue du tendon de la paupière devraient être envisagées.
Bos et al. 2016	Revue systématique	C	Comparer les résultats de la chirurgie de réanimation faciale suite à une paralysie de longue durée obtenus avec le transfert de lambeau libre de gracilis ou la myoplastie d'allongement du muscle temporal.	Inclusion : Résultats : Les résultats d'efficacité ont été analysés en évaluant la symétrie de la bouche au repos et lors du sourire, ainsi que la qualité et la spontanéité du sourire. Des essais randomisés contrôlés, des essais cliniques contrôlés, et des séries de cas avec > 5 patients ont été recherchés. Exclusion : Aucun	Nombre d'articles inclus : 16 (séries de cas rétrospectives : 100%)	Les patients ayant subi une myoplastie d'allongement du muscle temporal ont un sourire de moindre amplitude dans la plupart des études, à l'exception de celle de Labbe, avec des preuves de spontanéité controversées. Ainsi, il n'y a aucune preuve clinique suggérant que la myoplastie d'allongement du muscle temporal pourrait être une meilleure option que le transfert de lambeau libre de gracilis.
Chuang et al. 2018	Étude de cohorte rétrospective	C	Comparer la greffe nerveuse transfaciale, le nerf spinal accessoire, et l'anastomose nerf masséter-gracilis pour la réanimation faciale, en évaluant	Inclusion : Tous les patients traités entre 1986 et 2015 Exclusion :	Nombre de patients inclus : 362 : greffe nerveuse trans-faciale : 272 - nerf spinal accessoire : 56	La greffe nerveuse trans-faciale associée au transfert musculaire libre reste le 1 ^{er} choix des auteurs pour la réanimation de la paralysie faciale unilatérale, particulièrement

			leurs avantages et leurs inconvénients.	Aucun	- nerf masséterin : 22	pour des enfants et les patients de sexe féminin. Cependant, le transfert de muscle spinal accessoire libre, une procédure efficace en 1 étape, s'est avérée une bonne alternative. Il reste quelques indications spécifiques pour le transfert de muscle masséter libre, telles que la paralysie faciale bilatérale, les échecs de greffe nerveuse trans-faciale, de transfert de muscle spinal accessoire libre, l'âge plus avancé des patients (> 70 ans) et la résection de tumeur maligne, mais c'est généralement le 3 ^{ème} choix des auteurs.
Dusseldorp et al. 2019	Etude rétrospective	C	Evaluer l'utilisation d'une nouvelle méthode vidéo horodatée et les outils standards de mesure des résultats pour déterminer les résultats de la réanimation faciale réalisée selon diverses stratégies d'innervation.	Inclusion : Patients traités par greffe de muscle gracilis libre doublement innervé, pour paralysie faciale unilatérale entre 2007 et 2017. Patients par greffe de gracilis simplement innervé pendant la même période.	Nombre de patients inclus : 25 Age moyen 38,4 ans (29,3 - 46,0 ans). Pour le sourire spontané, 17 patients ont été comparés à 24 patients traités par transfert de gracilis innervé par une source unique.	L'utilisation de la vidéo a montré que le mouvement synchrone spontané de la commissure orale dans un pourcentage médian de sourires était de 33 % chez les patients avec un gracilis doublement innervé et de 75 % chez les patients avec une greffe nerveuse transfaciale. La gradation du sourire spontané faite par les cliniciens dans les doubles innervations était : - absent dans 40 % des cas (6/15) - à l'état de trace dans 33 % des cas (5/15) - présent dans 27 % des cas (4/15). La technique d'innervation double peut améliorer le sourire spontané, mais pas au niveau de la greffe nerveuse transfaciale. L'évaluation du sourire spontané est difficile et semble mieux évaluée par des

						cliniciens.
Gousheh et al. 2011	Étude rétrospective	C	Évaluation indépendante du rétablissement du véritable sourire spontané et du mouvement du muscle facial.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 655 505 transferts microneurovasculaires de gracilis en 2 étapes, 1 de grand droit, et 14 de muscle de grand dorsal en 1 étape, en plus de 28 procédures de greffe nerveuse trans-faciale avec neurotisation. Tous les patients avaient une paralysie faciale unilatérale. Cause de la paralysie faciale : - Développementale : 350 (53,4%) - Chirurgie de résection tumorale (iatrogène) : 131 (20,0%) - Traumatismes : 109 (16,6%), dont 25 blessures de guerre (3,8%) - Paralysie de Bell : 65 (9,9%).	La transposition et la myoplastie d'allongement du muscle temporal sont des options acceptables pour les patients qui ne sont pas de bons candidats à la neurotisation du nerf facial. Pour le rétablissement du véritable sourire spontané et du mouvement du muscle facial, le transfert de muscle libre microneurovasculaire neurotisé par le nerf facial controlatéral sain est devenu la technique chirurgicale de 1^{er} choix des auteurs. D'après cette étude rétrospective, le transfert de muscle et la myoplastie d'allongement du temporal sont des options acceptables pour les patients qui ne sont pas des candidats appropriés à la neurotisation par le nerf facial controlatéral sain.
Harrison et al. 2012	Étude rétrospective	C	Décrire l'expérience de 637 cas sur une période de 35 ans	Inclusion : Aucun Exclusion : Les patients sans évaluation indépendante à long terme	Nombre de patients inclus : 561 Le muscle petit pectoral a été utilisé dans la majorité des cas (528). Alternativement, le grand dorsal (28 cas), le gracilis (3 cas) ou le muscle court extenseur des orteils (2 cas) ont été utilisés dans une approche standard en 2 étapes. Le nerf sural est employé pour la greffe de nerf facial.	La réanimation faciale avec des transferts musculaires fonctionnels est une procédure complexe qui permet une amélioration significative de l'expression de l'humeur et des émotions chez le patient.
Hontanilla et al.	Étude de cohorte	C	Comparer le déplacement	Inclusion :	Nombre de patients inclus : 28	La réanimation de la paralysie

2018	rétrospective		commissural, la vitesse de contraction, la satisfaction, et la spontanéité après la réanimation d'une paralysie faciale partielle en utilisant la greffe nerveuse trans-faciale ou l'anastomose nerveuse massétero-faciale.	Patients présentant une paralysie faciale unilatérale partielle. Pour l'évaluation qualitative, les patients ont été évalués à la clinique universitaire de Navarre (Espagne) 1 an après l'opération. Exclusion : Aucun	Paralysie faciale unilatérale incomplète : 100% Grefe nerveuse trans-faciale : 10 Transfert du nerf masséterin : 18	faciale incomplète peut être satisfaisante avec la greffe nerveuse trans-faciale ou l'anastomose nerveuse massétero-faciale. Cependant, une meilleure symétrie, un degré de rétablissement plus élevé, et un niveau accru de satisfaction sont obtenus avec le nerf masséter, par une opération en 1 étape. Par ailleurs, les 2 types de greffes nerveuses permettaient de réanimer le visage ≥ 50% sans différences significatives.
MacQuillan et al. 2010	Étude transversale (avec contrôles)	C	Examiner l'incidence de l'agénésie du ventre antérieur du muscle digastrique chez des patients atteints de MHF	Inclusion : Tous les patients consentants avec microtie congénitale se présentant dans l'unité de la clinique de reconstruction d'oreille du <i>RAFT Institute of Plastic Surgery, Mount Vernon Hospital, Northwood, Middlesex</i> (Royaume-Uni). Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 45 31 M 14 F Âge : 5 - 53 ans Atteinte bilatérale : 5 Des examens d'imagerie ont également été réalisés chez 16 contrôles.	L'incidence de l'agénésie du ventre antérieur du muscle digastrique chez les patients atteints de MHF est élevée. La présence du plancher de la bouche doit être vérifiée par un examen d'imagerie avant toute tentative d'entreprise d'une réanimation de la lèvre inférieure à l'aide de ce muscle.
Nguyen et al. 2020	Etude rétrospective	C	Comparer 2 procédures courantes utilisées pour restaurer l'animation faciale dynamique et améliorer la symétrie faciale : la myoplastie d'allongement du muscle temporal, et la greffe nerveuse trans-faciale avec transfert de muscle gracilis libre.	Inclusion : Patients avec paralysie faciale ayant subi une myoplastie d'allongement du muscle temporal ou une greffe nerveuse trans-faciale avec transfert de muscle gracilis dans un centre unique entre 2008 et 2016.	Nombre de patients inclus : 16 (6 patients avec greffe nerveuse trans-faciale avec transfert de muscle gracilis ; 10 patients avec myoplastie d'allongement du muscle temporal).	L'activité musculaire a été identifiée pour la 1^{ère} fois après 3 mois. Il y avait une augmentation significative de 3,33 mm de l'excursion commissurale pendant la période 0 - 3 mois pour la myoplastie. L'excursion commissurale a été observée plus tard, entre 3 et 6 mois pour la greffe. Pendant le sourire, les patients

						avec greffe avaient une meilleure symétrie que les patients avec myoplastie unilatérale. Pas de changement significatif chez les patients avec myoplastie bilatérale. Les 2 techniques améliorent les résultats. Le recrutement musculaire est plus rapide avec la myoplastie, mais après 3 mois, les résultats sont comparables.
Panossian et al. 2016	Série de cas	C	Décrire une expérience d'utilisation de la myoplastie d'allongement du muscle temporal dans une population majoritairement pédiatrique	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 14 Reconstruction bilatérale en 1 étape : 4 Procédures unilatérales : 10	La myoplastie d'allongement du muscle temporal est une alternative sûre au transfert de tissu libre pour la réanimation dynamique du sourire chez les enfants ayant une paralysie faciale. Les avantages de cette procédure, en comparaison avec les options de tissu libre, sont la morbidité limitée du site donneur, la durée d'opération plus courte, et les séjours d'hospitalisation plus courts. Cependant, des révisions sont fréquemment nécessaires suite aux avulsions et adhérences de tendon.
Park et al. 2020	Etude rétrospective	C	Décrire une nouvelle technique chirurgicale pour la réanimation faciale et évaluer son efficacité : transposition intraorale du muscle temporal	Inclusion : Patient avec paralysie faciale ayant subi une transposition intraorale du muscle temporal entre février 2016 et décembre 2017. Exclusion : Patients dont le début des symptômes était < 1 an et/ou dont la période de suivi était < 6 mois.	Nombre de patients inclus : 14 Age : 17 – 69 ans.	Au repos, l'affaissement de la bouche et de la joue étaient améliorés. Pendant le sourire, l'excursion du côté non affecté était de 10 – 17 mm. Pour le côté reconstruit, 8 cas ont été considérés comme « excellents », dépassant 75 % du côté normal, 5 cas étaient « bons » (> 50 % du côté normal) et 1 cas « passable » (> 25 % du côté normal). Cette technique est moins invasive, immédiatement efficace avec une

						récupération rapide, et une morbidité minimale du site donneur sans cicatrice visible.
Roy et al. 2019	Revue rétrospective	C	Étudier les résultats chirurgicaux du transfert microneurovasculaire de lambeau de muscle libre en termes de complications, de révisions secondaires et de gains d'amplitude du sourire.	Inclusion : Enfants atteints du syndrome de Möbius ou Möbius-like qui avaient subi une chirurgie de réanimation faciale avec un transfert microneurovasculaire de lambeau libre de muscle gracilis entre le 1er janvier 1985 et le 31 août 2014. Exclusion : Patients qui avaient subi une greffe nerveuse trans-faciale sans transplantation de muscle gracilis.	Nombre de patients inclus : 107 patients ayant subi 197 procédures reconstructives. Le nerf moteur du muscle masseter a été utilisé dans 174 cas de transfert microneurovasculaire, et le nerf hypoglosse dans 4 cas.	Les transferts microneurovasculaires de lambeau libre de muscle gracilis ont été utilisés pour la réanimation du sourire en raison du pédicule fiable du muscle et de la faible morbidité du site donneur associé ; les taux de complication (12%) et de révision (3%) étaient faibles. L'amplitude du sourire s'est significativement améliorée dans la période périopératoire pour les 37 patients (35% de cette cohorte) pour lesquels des photographies étaient disponibles. Les procédures de réanimation médiofaciale utilisant le muscle gracilis chez les patients pédiatriques atteints du syndrome de Möbius ont mené à peu de complications postopératoires précoces, et ont donné de bons résultats d'amplitude de sourire et de symétrie. Le faible taux de révision doit être interprété avec prudence compte tenu de la répartition géographique des patients traités et du suivi post-opératoire variable.
Roy et al. 2020	Revue systématique et méta-analyse	C	Evaluer l'efficacité et la sécurité de la chirurgie de réanimation dynamique du sourire utilisant la transplantation de muscle gracilis libre chez des patients avec une paralysie faciale.	Inclusion : Etudes avec patients adultes et enfants ayant subi une animation faciale ou une chirurgie de réanimation pour paralysie faciale due à toute étiologie, incluant les causes	Nombre d'études incluses : 31 Nombre de patients : 1647, ayant eu 1739 lambeaux de muscle gracilis libre. Aucune étude randomisée	12 études ont mesuré l'excursion du sourire en période péri-opératoire, à l'aide de 6 outils différents. 6 de ces études ont pu être incluses dans la méta-analyse, montrant un changement moyen de 7,5 mm en péri-opératoire.

				congénitales syndromiques et non syndromiques, et les causes acquises (maladie, traumatisme). Etudes expérimentales et observationnelles. Etudes investiguant le transfert microneurovasculaire du muscle gracilis libre. Bases : Medline, Embase, Web of Science, jusqu'à mars 2018, toutes langues. Exclusion : résumés de congrès, lettres, commentaires, éditos, rapports de cas, séries de cas < 10, synthèses	identifiée	20 études ont rapporté des complications péri-opératoires. Les proportions réunies d'échecs du lambeau étaient de 2,9 %. Cette technique peut représenter une procédure efficace pour retrouver un mouvement de la commissure. Relier le nerf masséterin apporte des améliorations supérieures (10 mm) pour l'excursion péri-opératoire du sourire que la greffe nerveuse transfaciale (6,8 mm). Des études avec une mesure homogène de l'excursion et des mesures rapportées par le patient restent nécessaires.
Terzis et al. 2008	Revue narrative	C	Présenter les nerfs utilisés dans le <i>Microsurgical Research Center, Eastern Virginia Medical School, Norfolk, Virginia</i> (Etats-Unis) comme donneurs moteurs potentiels pour la réanimation faciale dynamique.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Aucun patient pertinent décrit	Aucune conclusion pertinente n'a été décrite
Terzis et al. 2009 - enfants	Série de cas	C	Évaluer le devenir du transfert de muscle libre à long terme chez des patients pédiatriques.	Inclusion : Enfants avec suivi ≥ 5 ans ayant reçu un transfert de muscle libre pour la réanimation du sourire. Pour mieux analyser l'effet du temps, les patients ont été classés en groupes en fonction de la durée du suivi : - groupe A : 5 à 6 ans - groupe B : 7 à 10 ans - groupe C : 11 à 15 ans	Nombre de patients inclus : 32 (2 patients atteints du syndrome de Möbius ont eu des transferts de muscle bilatéraux, portant le nombre de greffes musculaires à 34). 11 M 21 F Âge moyen des enfants à la 1ère consultation :	Ces données cliniques soutiennent l'utilisation du transfert de muscle libre pour la réanimation du sourire chez les enfants. Le muscle transplanté semble se développer harmonieusement avec le squelette craniofacial, et la fonction musculaire et les résultats esthétiques s'améliorent au fil du temps.

				- groupe D : ≥ 15 ans. Exclusion : Aucun	7,17 $\pm$ 3,91 ans (2 - 15 ans) 21 patients avaient une paralysie développementale et 11 des paralysies acquises.	
Terzis et al. 2009 - adultes	Série de cas	C	Évaluer les résultats à long terme de la greffe nerveuse trans-faciale associée au transfert musculaire libre pour la réanimation du sourire chez des patients adultes.	Inclusion : Les critères d'inclusion exigeaient un suivi rigoureux ≥ 5 ans. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 24 Toutes les interventions ont été réalisées par l'auteur principal (J.K.T.), en utilisant la technique de greffe nerveuse trans-faciale et de transfert de muscle libre décrite précédemment.	La greffe nerveuse trans-faciale associée au transfert musculaire libre est une technique efficace pour restaurer un sourire fonctionnel et symétrique coordonné. Une récupération fonctionnelle progressive a été démontrée au fil du temps, sans réduction ou affaiblissement de la fonction musculaire.
Van Veen et al. 2019	Etude transversale	C	Quantifier la perception du patient sur l'utilisation du nerf masséter dans la chirurgie de réanimation du sourire.	Inclusion : Tous les patients traités dans un centre par la technique chirurgicale du nerf masséter pour la réanimation du sourire, entre 2007 et 2016, volontaires et ayant une adresse e-mail valide.	Nombre de patients inclus : 71 (63,4 % F) Âge moyen : 51,1 ans Suivi médian : 3,8 ans	Un sourire volontaire en mordant a été rapporté au moins « le plus souvent » par 83,1 % des patients. 46,5 % ont rapporté une capacité à sourire du côté affecté sans mordre. Un sourire spontané « normal » ou « presque normal » a été rapporté chez 23,9 % des patients. Les patients ont rapporté une bonne capacité à sourire volontairement après l'intervention, avec de faibles taux de séquelles (18,3 % d'atrophie du muscle masséter, 1,4 – 14 % de dysfonction de l'ATM).
Vila et al. 2020	Revue systématique et méta-analyse	C	Caractériser les résultats chez les adultes ayant eu un transfert de muscle gracilis primaire pour paralysie faciale, stratifiés par nerf donneur utilisé pour la neurotisation.	Inclusion : Bases Ovid Medline, Enbase, Scopus, Cochrane Central, clinicaltrials.gov, jusqu'à 2019. Etudes chez les adultes avec paralysie faciale et ayant subi un transfert de muscle	Nombre d'études retenues : 10, incluant 295 patients. Résultats étudiés pour la méta-analyse : excursion de la commissure, symétrie faciale. Pas d'études randomisées	En raison de l'hétérogénéité des résultats rapportés de réanimation faciale, il n'a pas été possible d'établir des conclusions définitives quant au nerf donneur optimal.

				gracilis libre	sélectionnées.	
				Exclusion : Descriptions de cas.		

Abréviations : **ATM**, articulation-temporomandibulaire ; **eFACE**, electronic clinician-graded facial function ; **F**, patient de sexe féminin ; **FGS**, Facial grading system ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale.

12 Tissus mous

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients	Conclusion
Abduch et al. 2019	Etude rétrospective	C	Evaluer le contour facial et le pourcentage de symétrie après une greffe de graisse cutanée chez des patients avec MCF ayant déjà subi des ostéotomies	Inclusion : Patients avec une MCF, ayant reçu une greffe de graisse cutanée et ayant déjà subi des ostéotomies, suivis dans le « Associate centre for cleft lip and palate » (Curitiba, Brésil) entre 2001 et 2018.	Nombre de patients inclus : 17	Base nasale : en pré-opératoire, le côté hypoplasique avait une médiane de 93 % par rapport à la taille du côté normal, et 97,78 % en post-opératoire. Limite de la lèvre supérieure : médiane de 87,8 % en pré-opératoire, et 98,15 % en post-opératoire. L'évaluation à long-terme montre une efficacité proche de 100 % de la greffe de graisse cutanée pour la correction de la symétrie faciale, indépendamment du degré d'hypoplasie du patient.
Birgfield & Heike 2012	Revue	C	Examiner les traitements chirurgicaux couramment pratiqués chez les patients atteints de MCF.	Non décrit	Non décrit	L'augmentation des tissus mous avec des greffons de graisse cutanée est une autre technique éprouvée. Les greffons de graisse cutanée peuvent apporter un volume adéquat dans les malformations légères et modérées mais sont enclins à un certain degré de résorption, et d'autres augmentations peuvent être nécessaires. La morbidité et la cicatrisation du site donneur constituent également des risques, et le site donneur choisi ne devrait pas être contraint par l'anatomie vasculaire ou les angiosomes pour

						faciliter le camouflage des cicatrices.
Denadai et al. 2017	Étude de cohorte prospective	C	Évaluer la rétention du greffon adipeux chez des patients présentant des malformations craniofaciales, et identifier des prédictors indépendants de la rétention du greffon adipeux à 12 mois.	Inclusion : Aucun Exclusion : Aucun	Non décrit	Aucune conclusion pertinente décrite
Denadai et al. 2019	Etude prospective	C	Evaluer les résultats objectifs et subjectifs de la correction de l'asymétrie volumétrique de la partie inférieure du visage par greffe isolée de graisse chez des patients squelettiquement immatures.	Inclusion : Patients au squelette immature avec MCF et syndrome de Parry-Romberg, ayant subi une greffe isolée de graisse (sans chirurgie osseuse antérieure ou concomitante) pour reconstruction de la symétrie de la partie inférieure du visage.	Nombre de patients inclus : 73 Evaluation objective par ultrasons et analyse photogrammétrique. Evaluation subjective à l'aveugle par des professionnels en chirurgie et par des personnes non initiées.	Des améliorations significatives, objectives et subjectives, de la symétrie de la partie inférieure du visage ont été mesurées après la greffe, sans différence entre les mesures à 3 mois et les mesures à 12 mois.
Rajan et al. 2019	Etude prospective	C	Explorer la greffe de graisse autologue comme option de reconstruction seule pour le camouflage des tissus mous et la correction esthétique de la difformité faciale dans la MCF de grades de Pruzansky-Kaban I et II.	Inclusion : Patients demandeurs d'une correction esthétique de la difformité faciale, ayant une MCF de grade I ou II, et possédant des quantités adéquates de graisse aux sites donateurs préférentiels (bas-ventre et cuisse antéro-latérale). Exclusion : MCF grade III, paralysie faciale, chirurgie squelettique antérieure.	Nombre de patients inclus : 12 (11 F, 1 M)	La majorité des patients a nécessité 3 sessions d'injection de graisse pour atteindre une symétrie faciale bilatérale (12 - 35 mL de graisse injectée par session). L'augmentation de l'épaisseur au pincement de la peau était de $6,4167 \pm 1,31$ mm. Le score moyen de satisfaction du patient était de $8,83 \pm 0,717$ (utilisation d'une échelle visuelle analogique gradée de 1 [très insatisfaisant] à 10 [très satisfaisant]). La technique est utilisable, simple, efficace et peu coûteuse et permet d'obtenir un résultat esthétique à long terme dans la MCF moyenne à modérée.
Sinclair et al.	Revue	C	Évaluer les techniques	Inclusion :	Non décrit	Aucune conclusion pertinente

2019	systématique		chirurgicales utilisées pour traiter la malformation des tissus mous observée dans la MHF.	Rapports de cas, études cas-contrôle, études de cohortes rétrospectives et études prospectives non randomisées. Seules les données concernant des patients atteints de MHF ont été rassemblées. Exclusion : Aucun		décrite
Tanna et al. 2011	Étude de cohorte rétrospective	C	Il n'est pas nécessaire d'entreprendre la reconstruction de tissus mous après correction osseuse ; des petits gains peuvent améliorer le contour du visage plus tôt. Pour étudier cette stratégie alternative de traitement des tissus mous, les auteurs ont comparé le résultat volumétrique de patients qui ont subi une autogreffe périodique de tissu adipeux et/ou un transfert microvasculaire de lambeau libre.	Inclusion : Patients avec MCF ayant subi une reconstruction de tissus mous par une série d'autogreffe de tissu adipeux ou transfert de lambeau libre avec lambeau circonflexe scapulaire sous-mammaire étendu. Tous les patients avaient un suivi ≥ 1 an. Exclusion : Patients avec dossiers incomplets (examens, photographies, ou documents) et suivi inadéquat.	Non décrit	Aucune conclusion pertinente décrite

Abréviations : MCF, microsomie craniofaciale ; MHF, microsomie hémifaciale.

13 Microtie

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Braun et al. 2010	Étude transversale	C	Analyser non seulement le résultat, mais aussi le bénéfice subjectif du patient dans une propre population de patients à l'aide de questionnaires validés destinés à mesurer l'effet des interventions oto-rhino-laryngologiques, y compris la chirurgie plastique, sur la HRQoL.	Inclusion : Patients ayant subi une reconstruction auriculaire avec un implant en polyéthylène poreux (Medpor ; Porex Surgical, Newnan, Géorgie) dans le service d'oto-rhino-laryngologie (Munich, Allemagne) entre juillet 2003 et janvier 2009. Un questionnaire a été envoyé à tous les patients. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 65 Délai moyen de suivi : 2,9 ans Délai médian de suivi : 2,4 ans (0,5 - 6,0 ans) Âge médian des patients au moment de l'opération : 18 ans (4 - 68 ans). Microtie congénitale : 55 patients (84,6%) Dysplasie auriculaire de grade de Weerda III : 44 patients Dysplasie auriculaire de grade de Weerda II.7 : 11 patients	En conclusion, la reconstruction auriculaire avec le polyéthylène poreux peut augmenter de manière significative la HRQoL du patient et mener à un taux de satisfaction patient élevé en considérant les adultes et les enfants. Il faut noter que 75,6% des adultes et 100% des enfants ont bénéficié de l'intervention, mais quelques patients (adultes) ont également rapporté des scores totaux négatifs sur l'échelle GBI (17,8%), indiquant un effet indésirable.
Chan et al. 2019	Etude transversale	C	Décrire l'implantation simultanée d'un implant « Bonebridge » et la reconstruction de l'oreille chez des patients avec une microtie avec atrésie/sténose du canal auditif.	Inclusion : Patients avec microtie unilatérale ou bilatérale	Nombre de patients inclus : 10 Implantation du Bonebridge soit pendant la reconstruction totale de l'oreille avec un cadre Medpor, soit pendant le second stade de projection de l'oreille avec un cadre de cartilage costal.	Tous les patients et leurs familles étaient satisfaits des résultats esthétiques et n'ont pas eu de demandes pour des améliorations futures. Aucune complication majeure n'a eu lieu. Un patient a développé une épidermolyse partielle mineure du greffon cutané, qui s'est résorbée. Un patient a eu une période de 3 mois d'adaptation auditive au Bonebridge, qui a été résolue. Après l'opération, l'aide moyenne

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						PTA4 (pure-tone average) a diminué de 35,35 dB (gain d'écoute fonctionnel). Le SRT était de 54,5 dB HL sans aide et de 28 dB HL avec le processeur de son du Bonebridge. Le SDS a augmenté de 16,4 % à un niveau sonore de 65 dB SPL. L'implantation du Bonebridge pendant la reconstruction est possible et sûre.
Chen et al. 2020 (Reconstruction totale d'oreille - patients avec MHF et ligne de cheveux extrêmement basse)	Etude transversale	C	Description d'une nouvelle technique de reconstruction totale d'oreille utilisant un lambeau de cuir chevelu sans greffe de peau, combiné à des traitements intenses de lumière pulsée, pour les patients avec MHF et ligne de cheveux extrêmement basse.	Inclusion : Patients avec MHF, et ligne de cheveux extrêmement basse (70-100 % de la proportion de scalp dans le lambeau post-auriculaire), recrutés entre janvier 2015 et avril 2019 dans le département de reconstruction d'oreille, hôpital de chirurgie plastique, Pékin.	Nombre de patients inclus : 41 Âge moyen : 10,2 ans (7 – 17 ans) Opération en 3 étapes : - insertion d'expandeur et gonflage - retrait de l'expandeur, fabrication du cadre de cartilage costal et reconstruction auriculaire - reconstruction du tragus et perfectionnement du pavillon reconstruit Suivi : 10 mois - 4 ans	Pendant le suivi, 90,2 % des patients étaient satisfaits des résultats, particulièrement concernant la cicatrice minimale, la correspondance avec la couleur naturelle et le contour clair de l'oreille reconstruite. Pas de complication sérieuse rapportée. Lorsque le traitement à la lumière pulsée a été réalisé pendant l'expansion, les traitements dépilatoires nécessaires ont été moins nombreux.
Cho et al. 2020	Etude transversale	C	Etudier l'influence esthétique de la canaloplastie, par rapport à la création d'un canal auditif externe visible.	Inclusion : Patients avec microtie et atrésie congénitale du canal auditif, diagnostiqués dans un centre de référence tertiaire entre avril 2014 et janvier 2018 ; canaloplastie effectuée par un même	Nombre de patients inclus : 34 23 M, 11 F Age moyen : 13,56 ans (9 – 24 ans)	Les scores GSC pré-opératoires étaient supérieurs chez les patients ≥ 12 ans. Un an après l'opération, le score GSC a significativement diminué (de $27,02 \pm 6,0$ à $21,76 \pm 6,0$). 8 items du score GSC ont été améliorés.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				chirurgical.	Questionnaire DAS pour l'évaluation de la détresse des patients	L'évaluation audiométrique ABG était de 49,88 dB en préopératoire, 28,09 dB 6 mois après l'opération et 29,02 dB 1 an après (valeurs moyennes). La canaloplastie améliore l'audition mais réduit également la détresse des patients liée à l'apparence.
Constantine 2014	Étude rétrospective des dossiers médicaux	C	Évaluer et comparer les résultats de reconstruction d'une microtie à l'aide d'implants en polyéthylène poreux et de greffons autologues de cartilage costal.	Inclusion : Patients ayant subi une réparation auriculaire complète pour microtie par un seul chirurgien (J.L.) du 1 ^{er} Janvier 2001 au 31 Décembre 2011. Le classement en aveugle des photographies pré- et post-opératoires par les 2 observateurs a été analysé avec le test des rangs signés de Wilcoxon pour l'excroissance, la définition de l'oreille, la forme, la taille, l'emplacement et la correspondance de la couleur. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 35 (36 oreilles) - Implant en polyéthylène : 17 oreilles - Greffon de cartilage costal : 17 oreilles - Les 2 matériaux : 2 oreilles Âge moyen : - Implant en polyéthylène poreux : $6,9 \pm 3,0$ ans - Greffon de cartilage costal : $8,0 \pm 3,8$ ans Nombre moyen de procédures totales : - Implant en polyéthylène poreux : $3,35 \pm 1,27$ - Greffon de cartilage costal : $4,88 \pm 1,54$ Durée de suivi : - Implant en polyéthylène poreux : 2 - 6 ans - Greffon de cartilage costal : 2 - 11 ans	Bien que les complications soient rares avec les 2 techniques, l'infection et l'extrusion se sont seulement produites avec des implants en polyéthylène. La balance bénéfice-risque doit être considérée avec soin, en tenant compte de la possibilité d'obtenir un meilleur résultat esthétique avec l'implant en polyéthylène si le chirurgien et la famille du patient choisissent cette technique. La décision concernant la technique à utiliser est un choix personnel pour le patient et le chirurgien effectuant l'intervention.
Fan et al. 2019	Étude rétrospective	C	Évaluer les résultats à long	Inclusion :	Nombre de patients inclus :	2 ans après chirurgie, le seuil auditif

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			terme de 3 types d'implants à conduction osseuse différents (BAHA, Ponto, Bonebridge) chez des patients avec microtie-atrésie bilatérale.	Patients avec une microtie-atrésie bilatérale, avec un seuil limite de conduction osseuse supérieure de 20 dB HL à des fréquences de 0,5 à 4 kHz, vus dans un même centre à Pékin entre janvier 2014 et janvier 2016. Exclusion : Patients avec microtie-atrésie unilatérale, malformations de l'oreille interne, ou condition concomitante (paralysie cérébrale, déficience intellectuelle).	59 Tous ont eu une chirurgie unilatérale pour la pose d'implant : - implant BAHA : 26 (18 M, 8 F, âge moyen $8,7 \pm 1,9$ ans) - implant Ponto : 10 (7 M, 3 F, âge moyen $11,7 \pm 2,8$ ans) - implant Bonebridge : 23 (14 M, 9 F, âge moyen $9,0 \pm 1,8$ ans) Les modèles ont été choisis par les parents après consultations de conseil, d'essai, et d'information sur les avantages et inconvénients.	moyen a augmenté de $22,6 \pm 1,6$ dB (BAHA), $21,6 \pm 1,2$ dB (Ponto) et $22,5 \pm 1,5$ dB (Bonebridge). Les pourcentages moyens de reconnaissance de la parole à 65 dB SPL dans des conditions calmes étaient de $97,7 \pm 4,2$ %, $96,3 \pm 1,1$ % et $94,4 \pm 9,4$ %, respectivement (pourcentages dans des conditions bruyantes : $87,0 \pm 1,8$ %, $89,3 \pm 9,3$ %, $85,3 \pm 4,7$ %). Les trois dispositifs étaient bien tolérés à long terme, tous les seuils audiométriques ont été améliorés ainsi que l'intelligibilité de la parole.
Fu et al. 2019	Étude rétrospective	C	Fournir des connaissances complètes sur l'occurrence, le développement, le pronostic, les facteurs de risque, et le traitement des complications.	Inclusion : Patients ayant subi une reconstruction auriculaire pour microtie avec du cartilage autologue dans un seul centre de reconstruction auriculaire plastique entre mars 2005 et juin 2016. Critères d'inclusion : patients présentant une microtie et ayant subi une reconstruction avec cartilage autologue (au moins la 1^{ère} étape) en utilisant la technique de Brent ou de Nagata. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 429 patients ayant subi 470 procédures (1^{ère} étape) Âge moyen à la chirurgie : $12,27 \pm 5,01$ ans (6 - 32 ans) Durée moyenne de suivi : $3,67 \pm 2,45$ ans (1 - 11 ans)	La maquette de la technique de Nagata est plus compliquée et stéréoscopique, et la translocation du lobe de l'oreille a été achevée lors de la 1^{ère} étape de la technique de Nagata mais pas de la technique de Brent. La technique de Brent minimise le risque de compromis vasculaire du lambeau cutané. Bien que la technique de Nagata entraîne plus de complications, la technique de Brent nécessite 3 ou 4 étapes, tandis que la technique de Nagata n'en nécessite que 2. Par conséquent, malgré le risque plus élevé de complications, il est conseillé d'utiliser la technique de Nagata.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Fu et al. 2020	Etude transversale	C	Evaluer le rôle de l'échographie pour évaluer la qualité du cartilage costal chez des patients prêts à recevoir une chirurgie de reconstruction de la microtie.	Inclusion : Patients ayant subi une chirurgie de reconstruction de microtie.	Nombre de patients inclus : 65 (50 M, 15 F) Age : 8 - 39 ans (médiane : 13 ans)	Le taux positif de calcification était de 10,9 % chez les patients $\leq$ 18 ans, et de 80 % chez les $\geq$ 18 ans. Le taux positif de phénomène d'alvéole était de 2,8 % chez les $\leq$ 12 ans, 42,9 % entre 12 et 18 ans, et 25 % chez les $\geq$ 18 ans. Taux de précision de l'échographie : 100 % pour la calcification, 83,3 % pour le phénomène d'alvéole. La qualité du cartilage costal change avec l'âge. Les ultrasons permettent de déterminer la qualité du cartilage avec une grande précision.
Guo et al. 2020	Etude rétrospective	C	Etudier comment le cartilage et la peau restants peuvent être manipulés dans de nouvelles stratégies de reconstruction, sans utiliser de greffe de cartilage costal, dans les microties de type conque. Etablir une classification pour grader la sévérité des microties de type conque.	Inclusion : Patients avec une microtie de type conque opérés dans un centre à Pékin entre janvier 2012 et juin 2019.	Nombre de patients inclus : 424 (436 oreilles) Quatre grades ont été établis pour la classification des microties de type conque : - grade I : 151 patients - grade II : 101 patients - grade III : 93 patients - grade IV : 79 patients	L'article décrit les caractéristiques des différents grades, et les interventions proposées selon ces grades. 329 patients (95,4 %) étaient satisfaits des résultats esthétiques après intervention.
Kadah et al. 2018	Étude rétrospective	C	Décrire l'expérience d'une seule institution avec des patients ayant subi une reconstruction auriculaire avec des prothèses en polyéthylène poreux ou en silicone avec un suivi à long terme $\geq$ 24 mois.	Inclusion : Patients ayant subi une reconstruction auriculaire au moyen d'une prothèse en polyéthylène poreux ou en silicone au département d'oto-rhino-laryngologie, chirurgie de la tête et du cou,	Nombre de patients inclus : 39 (43 implants) Groupe implant en polyéthylène poreux (Medpore) : n=18 âge moyen : 19 ans (8 – 56 ans)	Les prothèses en polyéthylène poreux et en silicone sont des outils utiles pour la reconstruction auriculaire chez les patients présentant des malformations auriculaires. Cette étude montre que les complications sont rares avec les prothèses en polyéthylène

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				clinique universitaire de Homburg/Sarre, Allemagne, entre 2002 et 2013, avec suivi ≥ 2 ans. Les critères d'évaluation comprenaient l'étiologie conduisant à une nécessité de reconstruction, le type de prothèse, le taux de complications post-opératoires et la nécessité d'une révision. Exclusion : Patient ayant été précédemment traité avec un implant en polyéthylène poreux ou une prothèse de silicone.	Groupe prothèse en silicone (externe) : n=21 âge moyen 41,3 ans (6 – 84 ans)	poreux, en termes de réactions cutanées, tandis que les taux de complication sont acceptables avec les prothèses en silicone, de sorte que les 2 techniques constituent des alternatives intéressantes à la reconstruction d'oreille traditionnelle mais compliquée par cartilage costal.
Kim et al. 2020	Etude rétrospective	C	Evaluer comment les révisions chirurgicales et les interventions interdisciplinaires sont impliquées dans la reconstruction de la microtie, selon les sous-types.	Inclusion : Patients avec une microtie congénitale unilatérale, ayant subi une reconstruction en 2 étapes entre juin 2001 et juin 2019.	Nombre de patients inclus : 602	407 patients (67,6 %) ont eu des révisions/interventions en plus de la reconstruction en 2 étapes, avec une moyenne de 2,2 interventions supplémentaires. La majorité des cas de lobule petit ou atypique a subi des révisions pour améliorer l'esthétique. Dans les types conque, la nécrose du lambeau cutané était plus fréquemment observée (4,0 %). En dehors de l'antotie et des lobules petits/atypiques, près d'un tiers de tous les sous-types ont subi une canaloplastie, nécessitant des mesures de protection contre les mauvaises conditions circulatoires.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						Dans cette cohorte, les révisions et opérations interdisciplinaires ont été utilisées différemment pour chaque sous-type.
Long 2013	Revue systématique	C	Dans cette revue systématique, les auteurs souhaitaient (1) calculer les taux de complications (global et par type) de la reconstruction auriculaire avec cartilage costal autologue et (2) identifier le taux de complications liées à certaines méthodes chirurgicales, y compris le type de fascia, avec/sans pré-expansion, et les étapes chirurgicales.	Inclusion : Publication en anglais, sujets humains, reconstruction auriculaire, résultats de complications extractibles, et disponibilité des textes intégraux. Exclusion : Revue systématique et méta-analyses, rapports de cas et séries de cas < 15 patients, et pas de lien avec la chirurgie.	Nombre d'articles inclus : 60 9415 patients au total 1525 patients ont eu des complications (prévalence : 16,2% [0% - 72,9%])	Dans la littérature, il y a une variabilité significative des taux de complication dans la reconstruction auriculaire avec cartilage autologue chez les patients avec microtie. En fournissant un examen complet des différentes complications avec différentes techniques chirurgicales, cette étude pourrait aider les chirurgiens plasticiens à prendre des mesures adéquates pour minimiser les taux de complications dans leurs opérations futures.
Mandelbaum et al. 2017	Étude rétrospective	C	Passer en revue des caractéristiques de patients avec MCF ayant des atteintes de l'oreille externe et de l'appareil auditif qui influent sur 3 indicateurs de résultats à long terme : complications de cicatrisation, nombre total de chirurgies, et développement psychosocial.	Inclusion : Patients > 13 ans atteints de MCF traités entre 2008 et 2014 à la clinique craniofaciale de l'Université de Californie à Los Angeles (UCLA). Exclusion : Patients avec interventions chirurgicales non identifiées effectuées avant leur admission à la clinique craniofaciale, patients présentant d'autres syndromes craniofaciaux diagnostiqués, et patients perdus de vue avant que le	Nombre de patients inclus : 68, dont 62 avaient des anomalies auriculaires (91,2%). Microtie : 67,7% M 63,8% sur le côté droit dans les cas unilatéraux 24,2% de cas bilatéraux Sévérité variable 75,3% des anomalies de l'oreille externe ont été classées comme microtie de grade III. Les patients avaient entre 5 et 18 ans au début de la	Bien que l'on puisse s'attendre à ce que la sévérité de la malformation de l'oreille, la bilatéralité, les malformations de structures associées, l'ensemble des complications, le nombre total de chirurgies, ou le résultat esthétique puissent affecter les résultats psychosociaux, les auteurs ont constaté qu'aucune de ces variables ne prédisait les résultats psychosociaux de façon significative. En fait, le traitement de la déficience auditive, indépendamment de l'unilatéralité ou de la bilatéralité, était le seul facteur qui avait une incidence sur les résultats psychosociaux.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				projet chirurgical soit achevé.	procédure de reconstruction de l'oreille. La 1 ^{ère} étape de la reconstruction d'oreille a été effectuée en utilisant la technique de Nagata/Firmin modifiée. La 2 ^{ème} étape (décollement de l'oreille reconstruite) a été effectuée en utilisant le cartilage costal mis en réserve, au minimum 6 mois après.	
Park et al. 2018	Étude rétrospective	C	Évaluer les résultats postopératoires de patients ayant subi une reconstruction d'oreille pour microtie avec 3 techniques de couverture, en considérant la sévérité de 5 caractéristiques de malformation externe de la MHF : atrophie du mastoïde, implantation basse des cheveux, taille, et emplacement du vestige d'oreille.	Inclusion : Patients atteints de MHF ayant subi une reconstruction d'oreille pour microtie entre 2006 et 2016. Exclusion : Patients avec asymétrie minimale de la face, relevant de la variabilité normale.	Nombre de patients inclus : 52 Durée moyenne de suivi : 40,3 mois (6 mois - 10 ans) Durée médiane de suivi : 33 mois	Lorsque le patient a un degré léger (pas de cheveux) à modéré d'implantation basse des cheveux et des reliquats utilisables, et un volume de peau mastoïde suffisant, la technique d'intégration doit être utilisée en combinaison avec une épilation au laser complémentaire. Dans les cas de MHF sévère, de dépression mastoïde, d'implantation basse des cheveux, de petits vestiges auriculaires (anotie ou petit lobule) et/ou de vestiges d'oreille considérablement réduits, la technique des lambeaux de fascia doit être utilisée. La technique d'expansion, lente et fastidieuse, a donné les plus mauvais résultats. On devrait éviter d'utiliser cette technique chez la

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Qian et al. 2017	Étude rétrospective	C	Le but de cette étude était d'étudier l'application clinique d'une méthode utilisant 2 lambeaux expansés pour la reconstruction auriculaire dans la MHF.	Inclusion : Patients avec MHF présentant une microtie et ayant subi une reconstruction auriculaire avec peau mastoïdienne et rétro-auriculaire élargie et du cartilage costal autologue. Exclusion : Patients présentant le syndrome de Treacher-Collins ou le syndrome de Goldenhar.	Nombre de patients inclus : 111 Âge moyen des patients : 9,2 ans (5 - 27 ans) Atteinte unilatérale chez tous les patients : Gauche : 53 (47,7%) Droite : 58 (52,3%)	plupart des patients. Dans la méthode de Nagata et la méthode utilisant 2 lambeaux expansés, un phénomène de rétraction a été observé, particulièrement chez les patients avec MHF de grade de Pruzansky-Kaban-Mulliken III. Avec la technique de Nagata, plusieurs cas de rétraction et de déformation structurelle ont été observés. Ils pourraient être dus à une faible vascularisation et un support osseux insuffisant dans la MHF sévère. Ainsi, les auteurs ont choisi la méthode utilisant 2 lambeaux expansés pour les patients atteints de MHF sévère, en particulier ceux avec peau rétro-auriculaire tendue, implantation basse des cheveux, et os temporal creusé.
Reinisch et al. 2020	Étude rétrospective descriptive	C	Les auteurs décrivent leur expérience, à partir d'une revue de leur base de données médicales, sur les procédures secondaires chez les patients qui ont été insatisfaits ou chez qui la reconstruction initiale d'oreille a échoué.	Inclusion : Tous les patients consécutifs ayant eu une reconstruction totale d'oreille secondaire entre mars 1991 et décembre 2017 dans le centre des auteurs (Californie).	Nombre de patients inclus : 144 patients avec une microtie Age au moment de la reconstruction secondaire : 3 - 59 ans Période de suivi : 1 - 21 ans	La reconstruction primaire a été effectuée avec du cartilage costal chez 91 patients, des implants en polyéthylène poreux chez 47 patients, une prothèse chez 4 patients et du cartilage costal irradié de cadavre chez 2 patients. Toutes les reconstructions secondaires ont été réalisées avec des implants en polyéthylène poreux. Le cadre alloplastique a été couvert avec un lambeau de fascia temporopariétal controlatéral chez 64 patients et un lambeau de fascia libre chez 4 patients.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
						14 patients ont eu des complications nécessitant une chirurgie de révision. La chirurgie secondaire a été réussie chez tous les patients sauf 1.
Roos 2015	Étude rétrospective	C	Déterminer si l'oreille reconstruite se développe, et comparer sa croissance avec celle de l'oreille normale.	Inclusion : Pour évaluer la croissance de l'oreille reconstruite, les critères d'inclusion étaient les suivants : (1) microtie unilatérale, (2) reconstruction terminée avec documentation photographique post-opératoire avant l'âge de 12,5 ans, et (3) photographie finale après l'âge de 14,5 ans. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 22 Une photographie initiale avait été prise après la reconstruction à un âge médian de 11,2 ans (8,0 - 12,5 ans) et une deuxième photographie à un âge médian de 16,3 ans (14,5 - 21,6 ans). Durée de suivi médian : 5,6 ans (2,1-10,6 ans). Dans la série de validation, l'erreur aléatoire des mesures de longueur était de 0,63 mm pour l'oreille reconstruite et de 0,79 mm pour l'oreille normale. L'erreur systématique pour cette méthode était négligeable.	La croissance des oreilles reconstruites normales était similaire, et les auteurs pensent qu'il est donc raisonnable d'utiliser l'oreille normale comme modèle au moment de la 1 ^{ère} étape de la reconstruction. Leurs résultats sont également en faveur d'un début de reconstruction dès l'âge de 7 ans.
Si et al 2012	Étude rétrospective	C	Évaluer le taux de complication et la satisfaction patient de la reconstruction des malformations auriculaires acquises, et des échecs de reconstruction antérieure par la technique d'ostéointégration.	Inclusion : Les patients qui avaient des atteintes auriculaires diagnostiqués au <i>Sun Yat-Sen Memorial Hospital</i> , université de <i>Sun Yat-Sen</i> , ont été sélectionnés sur les critères suivants : atteinte auriculaire entière provoquée par un trauma, une brûlure ou un échec de	Nombre de patients inclus : 24 (25 oreilles implantées) Âge au placement de l'implant : ≤ 16 ans : n=10 > 16 ans : n=14 Âge médian du patient : 28 ans (9 - 46 ans) La 1 ^{ère} visite de suivi a eu lieu	Aucune conclusion pertinente n'a été décrite

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				reconstruction ; suivi régulier ; consentement éclairé obtenu avant le début du traitement. Exclusion : Aucun	1 semaine après la pose de prothèse. Des visites de suivi ultérieures étaient prévues tous les 2 mois pendant 6 mois, tous les 3 mois au cours des 6 mois suivants, et 1 fois/an par la suite.	
Vijverberg et al 2019	Série de cas	C	Évaluer la procédure chirurgicale, les résultats cliniques, et la satisfaction du patient porteur d'une prothèse d'oreille fixée sur un implant ostéo-intégré (implants VXi, système Vistafix®).	Inclusion : Tous les patients ayant reçu une prothèse auriculaire avec des implants Cochlear Vistafix VXi300 (Cochlear Bone Anchored Solutions AB, Mölnlycke, Suède) dans le service d'oto-rhino-laryngologie du <i>Radboud University Medical Center</i> (Pays-Bas) entre décembre 2012 et novembre 2017. Exclusion : Aucun	Nombre de patients inclus : 11 (31 implants) Durée moyenne de suivi : 2 ans et 7 mois (> 7 mois) Âge moyen des patients à l'implantation : 44 ans et 6 mois (13 ans et 4 mois - 85 ans) Trois des patients dont le pavillon a été amputé en raison d'une tumeur avaient été traités par radiothérapie avant l'implantation des implants VXi. Un de ces trois patients a reçu un traitement par radiothérapie supplémentaire après implantation.	Cette étude décrit le bilan des patients présentant une absence de pavillon optant pour des prothèses d'oreille fixées sur un implant ostéo-intégré. Aucun implant n'a été perdu dans cette cohorte totale de patients présentant une absence de pavillon due à une microtie, un trauma, ou une tumeur du pavillon de l'oreille (conque) et/ou du méat auditif externe. Aucune chirurgie de révision n'a été nécessaire au cours de la période moyenne de suivi > 2,5 ans. Les implants VXi utilisés sont une option de traitement sûre et fiable pour maintenir les prothèses auriculaires chez les patients sans pavillon. Des réactions cutanées indésirables sont apparues pour 32,2% des implants et chez 27,2% des patients ont été résolues après traitement avec une pommade antibiotique.
Wright 2008	Série de cas	C	(1) Rapporter le taux de survie de 16 patients traités avec des implants extraoraux dans la région auriculaire, (2) analyser les résultats du	Inclusion : Tous les patients traités pour des atteintes auriculaires avec des prothèses d'oreille fixées sur des implants au	Nombre de patients inclus : 16 (39 implants ont été placés entre 1987 et 2003) Origine des atteintes :	Cette étude clinique rétrospective a révélé un taux cumulé de survie de l'implant (n=39) et de la prothèse (n=16) de 100% chez 16 patients. L'efficacité des implants ostéo-

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
			traitement, et (3) discuter des variables cliniques importantes du traitement.	<i>Columbia's Maxillofacial Center.</i> Exclusion : Aucun	- Anomalies congénitales : 10 - Lié à un trauma : 2 - Secondaires à une résection tumorale : 4 Âge : < 18 ans : 12,5% (n=2/16) 19-40 ans : 50% (n=8/16) 41-69 ans 12,5% (n=2/16) ≥ 70 ans : 25% (n=4/16) Âge moyen des 16 patients au moment de l'étape 1 de la chirurgie : 40,6 ans (6 - 76 ans)	intégrés utilisés pour restaurer les atteintes auriculaires dans cette étude était excellente. Des complications ont été observées là où les tissus mous environnants n'étaient pas minces et faisaient preuve de mobilité, ou quand les mesures d'hygiène n'étaient pas respectées et empêchaient le maintien en bon état des tissus mous autour de l'implant. L'amélioration des mesures d'hygiène a permis de résoudre les complications.
Xu et al. 2019 (Microtie de type lobule - nouvelles stratégies de sculpture du complexe tragus-antitragus)	Série de cas	C	Discuter les détails pertinents pour la sculpture du complexe tragus-antitragus basé sur le cartilage résiduel dans différentes conditions.	Inclusion : Patients avec microtie de type lobule ayant eu une greffe autologue de cartilage costal pour reconstruction du pavillon, entre 2007 et 2016	Nombre de patients inclus : 562	En fonction des formes et tailles diverses du cartilage résiduel, les auteurs décrivent différents scénarii de fabrication. Les résultats montrent des résultats harmonieux pour le complexe tragus-antitragus. L'usage correct du cartilage résiduel est primordial pour la reconstruction de l'oreille.
Younis 2010	Étude transversale	C	Examiner différents aspects de la satisfaction des patients à l'aide d'un questionnaire postal en 18 points destiné à mesurer les résultats des patients sur une échelle de Likert.	Inclusion : Le questionnaire (auto-développé) a été envoyé à 33 patients qui ont subi une reconstruction auriculaire avec prothèse complète sur une période de 16 ans dans une unité spécialisée en chirurgie plastique au Royaume-Uni.	Nombre de patients inclus : 20 (taux de réponse : 61%). Âge moyen : 37 ans (17 - 56 ans) Tous les répondants ont subi une reconstruction unilatérale. Raison de la chirurgie : Malformation congénitale : 10 Perte traumatique : 9	Les patients de cette enquête étaient insatisfaits ou au mieux partagés envers la reconstruction de leur oreille à l'aide d'une prothèse de rétention de type Branemark. Les taux élevés de complications cutanées antérieures et actuelles sont la raison la plus évidente expliquant le faible taux de satisfaction obtenu dans cette étude : la majorité des patients

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
				Critères d'inclusion : âge ≥ 16 ans au moment de la chirurgie, procédure de reconstruction auriculaire achevée, et recul ≥ 6 mois après la chirurgie. Exclusion : Aucun	Cancer : 1 Dans 14 cas, la chirurgie d'implant a été exécutée après échec d'au moins 1 tentative de reconstruction autologue. Délai de suivi moyen : 31 mois (7 - 108 mois). L'examen des notes relatives aux cas a indiqué que 20 des 33 patients avaient subi des tentatives antérieures à la reconstruction auriculaire bien qu'aucun n'ait reçu de radiothérapie.	(15/20) avaient eu des problèmes cutanés dans le passé et la moitié (10/20) en avait encore. Ces résultats contrastent avec les résultats d'une enquête de satisfaction plus large menée en Suède, qui avait montré des taux de satisfaction de patients beaucoup plus élevés.
Zhang et al. 2019	Etude transversale	C	Discuter la pratique clinique, l'efficacité et les techniques chirurgicales pour la reconstruction d'oreille avec Medpor.	Inclusion : Patients avec microtie traités pour reconstruction avec Medpor à l'hôpital Xiangya (Chine) entre janvier 2011 et décembre 2015.	Nombre de patients inclus : 17 Traitement de 19 microties (2 bilatérales).	Après 1 à 3 ans de suivi, 16 microties chez 14 patients ont atteint l'apparence idéale. L'exposition de l'implant s'est produite chez 3 patients avec microtie unilatérale. Le problème a pu être résolu chez 1 patient, et l'implant a été retiré chez les 2 autres patients car il était toujours exposé après réparation. L'implant Medpor présente des avantages, et est une alternative assez simple à utiliser pour la reconstruction d'oreille. Elle a également des inconvénients, dont un risque d'exposition important. Des études d'efficacité à long terme sont nécessaires.

Abréviations : **ABG**, Air-bone gap ; **DAS**, Derriford Appearance Scale ; **dB**, décibel ; **GBI**, Glasgow Benefit Inventory ; **GSC**, General self-consciousness score ; **HL**, hearing loss ; **HRQoL**, Health related quality of life (qualité de vie liée à la santé) ; **M**, patient de sexe masculin ; **MCF**, microsomie craniofaciale ; **MHF**, microsomie hémifaciale ; **mm**, millimètre ; **SDS**, speech discrimination score ; **SPL**, Sound pressure level ; **SRT**, speech reception threshold ; **VSS**, Vancouver scar score.

14 Autres traitements chirurgicaux

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients (incluant moyenne $\pm$ écart-type)	Conclusion
Guevara-Valmana et al. 2020	Etude descriptive	C	Présentation de l'expérience de prise en charge chirurgicale du syndrome de Goldenhar dans un centre de référence au Mexique	Inclusion : Patients avec syndrome de Goldenhar traités dans l'unité de chirurgie craniofaciale du centre, département de chirurgie reconstructrice et plastique du Dr Manuel Gea Gonzales, entre 2010 et 2018.	Nombre de patients inclus : 42. 57 % de patients avaient moins de 10 ans.	L'expression du syndrome de Goldenhar est variable selon les patients ; la prise en charge doit être multidisciplinaire et individualisée. Cet article décrit les symptômes des patients, les examens et les procédures pratiqués dans ce centre.
Lonergan et al. 2020	Etude rétrospective	C	Déterminer les taux de complication au niveau du site donneur utilisant la greffe costochondrale effectuée par des ORL pédiatriques chez des enfants ; comparer ces taux de complications à ceux établis chez les adultes.	Inclusion : Patients ayant subi une reconstruction de la mandibule, des voies respiratoires, du nez ou de l'oreille externe au moyen d'un greffon autologue de côte, entre 2010 et 2018 dans un centre médical urbain tertiaire de Boston, Etats-Unis.	Nombre de patients inclus : 33 (41 greffes costochondrales sur 36 sites d'incision). Age < 18 ans Age moyen au moment de la chirurgie : 2,5 ans	Les incidences poolées des complications au site donneur étaient de 1 fuite pleurale intraopératoire (2,8 %) et 1 infection au site d'incision (2,8 %). Aucune intervention d'un spécialiste tiers n'a été nécessaire pour la gestion des complications. 2 cas de cicatrices hypertrophiques chez des patients ayant eu des excisions de peau pour des greffes cutanées ou pour excision de la cicatrice au site d'incision pour le prélèvement. La procédure est considérée comme sûre et pouvant être effectuée par des ORL pédiatriques.
Meazzini et al. 2020	Etude rétrospective	C	Evaluer l'efficacité à long terme de la greffe costochondrale chez des patients avec une	Inclusion : Patients en croissance avec MHF de grade III, traités	Nombre de patients inclus : 20 (10 patients traités par greffe, 10 patients non traités)	Dans le groupe greffé, la croissance moyenne du greffon était inférieure à celle du ramus sain.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients <i>(incluant moyenne ± écart-type)</i>	Conclusion
			MHF de grade III.	pendant leur croissance dans le même centre par greffe costochondrale, par le même chirurgien ; patients suivis pendant au moins 8 ans. Témoins : patients avec la même malformation, non traités. Exclusion : Macrostomie associée, paralysie faciale, chirurgie intermédiaire effectuée pendant la période de suivi.	Âge au moment de la greffe : 6 – 8 ans Période de suivi : 8 ans	Une bonne symétrie faciale était obtenue après chirurgie, mais a été perdue dans la plupart des cas au suivi le plus récent. Dans le groupe non greffé, l'inclinaison occlusale a légèrement augmenté, et l'asymétrie faciale est restée stable dans le temps. La greffe costochondrale permet une restauration immédiate de la symétrie faciale, mais il existe un retour de l'asymétrie sur le long terme.
Yang et al. 2020	Etude rétrospective	C	Etudier les modalités de traitement (Tx-Mod) des patients avec une MHF unilatérale en fonction des grades de Pruzansky-Kaban et du stade de croissance	Inclusion : Patients avec MHF unilatérale traités et suivis dans la clinique multidisciplinaire, département de chirurgie reconstructrice plastique et pédiatrique, hôpital universitaire de Séoul, entre 1998 et 2008.	Nombre de patients inclus : 82 Âge au stade initial : $7,6 \pm 4,68$ ans Tx-Mod-1 : observation de croissance due à une asymétrie faciale moyenne Tx-Mod-2 : appareillage fonctionnel unilatéral Tx-Mod-3 : traitement orthodontique fixe Tx-Mod-4 : observation de croissance due à un besoin défini d'intervention chirurgicale Tx-Mod-5 : DOM unilatérale ou bilatérale Tx-Mod-6 : fixation maxillaire via ostéotomie mandibulaire de Le Fort I/ostéotomie par coupe sagittale du ramus	Le degré d'invasivité et de complexité des Tx-Mods augmente avec le stade de traitement et avec le grade de Pruzansky-Kaban. Le pourcentage de patients subissant une chirurgie augmente jusqu'à 4,2 fois avec l'augmentation du grade de Pruzansky-Kaban. Ces observations pourraient être utilisées comme recommandations pour établir un planning de traitement et prédire le pronostic.

Référence de l'étude	Type d'étude	Niveau de preuve	Objectif de l'étude	Critères d'inclusion/exclusion	Caractéristiques des patients <i>(incluant moyenne $\pm$ écart-type)</i>	Conclusion
					Tx-Mod-7 : chirurgie orthognathique Tx-Mod-8 : greffe costochondrale.	

Abréviations : **DOM**, distraction ostéogénique mandibulaire ; **F**, patient de sexe féminin ; **M**, patient de sexe masculin ; **MHF**, microsomie hémifaciale.

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Recherche documentaire

Plusieurs recherches ont été effectuées, en accord avec celles réalisées par les auteurs des recommandations européennes², pour actualiser les recommandations indiquées dans le PNDS.

Recherche générale

Source consultée	Base de donnée : Medline (PubMed) Site internet : https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/
Période de recherche	Du 01/10/2018 au 09/02/2021
Langues retenues	Français, anglais, allemand, espagnol, italien
Requête 1	"Mandibulofacial Dysostosis"/ OR (((facial OR face OR hemifacial OR orbitocranial OR facies OR cranial OR mandibulofacial OR otomandibular OR craniofacial OR faciocranial OR hemimandibular) ADJ3 (microsom* OR asymmetr* OR dysosto* OR dysplasia OR anomal* OR deformit* OR hypoplasia OR syndrom* OR malformation*)) OR goldenhar OR oculoauriculovertebral* OR facioauriculovertebral* OR (auriculo ADJ vertebral*)) [Title]
Requête 2	((("macrostomia"[MeSH Terms] OR "macrostomia"[All Fields] OR "macrostomias"[All Fields])) OR ("oculoauriculo"[All Fields] AND ("spine"[MeSH Terms] OR "spine"[All Fields] OR "vertebral"[All Fields] OR "vertebrals"[All Fields]) AND ("spectrum"[All Fields] OR "spectrum s"[All Fields] OR "spectrums"[All Fields]))) OR ("oculo"[All Fields] AND "auriculo"[All Fields] AND ("spine"[MeSH Terms] OR "spine"[All Fields] OR "vertebral"[All Fields] OR "vertebrals"[All Fields]) AND ("spectrum"[All Fields] OR "spectrum s"[All Fields] OR "spectrums"[All Fields]))) OR ("facio-auriculo-vertebral"[All Fields] AND ("base sequence"[MeSH Terms] OR ("base"[All Fields] AND "sequence"[All Fields]) OR "base sequence"[All Fields] OR "sequence"[All Fields] OR "sequences"[All Fields] OR "sequence analysis"[MeSH Terms] OR ("sequence"[All Fields] AND "analysis"[All Fields]) OR "sequence analysis"[All Fields] OR "sequencing"[All Fields] OR "sequence s"[All Fields] OR "sequenceable"[All Fields] OR "sequenced"[All Fields] OR "sequenceing"[All Fields] OR "sequencer"[All Fields] OR "sequencers"[All Fields] OR "sequencies"[All Fields] OR "sequencings"[All Fields]))) OR ("facio-auriculo-vertebral"[All Fields] AND ("syndrom"[All Fields] OR "syndromal"[All Fields] OR "syndromally"[All Fields] OR "syndrome"[MeSH Terms] OR "syndrome"[All Fields] OR "syndromes"[All Fields] OR "syndrome s"[All Fields]

² Renkema RW; and the ERN CRANIO Working Group on Craniofacial Microsomia. European Guideline Craniofacial Microsomia. J Craniofac Surg. 2020;31 Suppl 8:2385-2484. doi: 10.1097/SCS.0000000000006691.

	Fields] OR "syndromic"[All Fields] OR "syndroms"[All Fields])) OR ((("branchial region"[MeSH Terms] OR ("branchial"[All Fields] AND "region"[All Fields]) OR "branchial region"[All Fields] OR ("branchial"[All Fields] AND "arch"[All Fields]) OR "branchial arch"[All Fields]) AND ("syndrom"[All Fields] OR "syndromal"[All Fields] OR "syndromally"[All Fields] OR "syndrome"[MeSH Terms] OR "syndrome"[All Fields] OR "syndromes"[All Fields] OR "syndrome s"[All Fields] OR "syndromic"[All Fields] OR "syndroms"[All Fields])) OR ("oculo-auriculo"[All Fields] AND ("spine"[MeSH Terms] OR "spine"[All Fields] OR "vertebral"[All Fields] OR "vertebrals"[All Fields]) AND ("dysplasia"[All Fields] OR "dysplasias"[All Fields])) OR ("oculo-auriculo"[All Fields] AND ("spine"[MeSH Terms] OR "spine"[All Fields] OR "vertebral"[All Fields] OR "vertebrals"[All Fields]) AND ("spectrum"[All Fields] OR "spectrum s"[All Fields] OR "spectrums"[All Fields])) OR ((("goldenhar syndrome"[MeSH Terms] OR ("goldenhar"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "goldenhar syndrome"[All Fields])) OR ((("goldenhar syndrome"[MeSH Terms] OR ("goldenhar"[All Fields] AND "syndrome"[All Fields]) OR "goldenhar syndrome"[All Fields]) OR ("hemifacial"[All Fields] AND "microsomia"[All Fields]) OR "hemifacial microsomia"[All Fields]))
Nombre d'études recensées	131 + 211 = 342 342 - 125 doublons = 217 317 - 10 articles déjà cités dans les recommandations européennes = 207
Nombre d'études retenues	41

Recherche sur la chirurgie mandibulaire/micrognathie

Source consultée	Base de donnée : Medline (PubMed) Site internet : https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/
Période de recherche	Du 01/05/2019 au 09/02/2021
Langues retenues	Français, anglais, allemand, espagnol, italien
Requête 1	(Micrognathism OR Retrognathia OR Pierre Robin Syndrome OR (micrognath* OR hypognath* OR retrognath* OR pierre-robin OR Robin-Sequence OR ((Mandib* OR Maxill*) ADJ3 Hypoplas*) OR small-jaw*)[tiab]) AND (Surgical Procedures, Operative OR Fibula OR mandibular distraction osteogenesis OR surgery.fx. OR (surger* OR surgical* OR operative OR distraction* OR osteotom* OR prosth* OR reconstruct* OR lefort OR le-fort OR flap OR fibula OR rib OR (mandib* ADJ3 advancement*)) [tiab]) AND (systematic review.pt. OR Meta-Analysis.pt. OR ((systematic* ADJ3 review*) OR meta-analy* OR metaanaly*) [tiab])
Requête 2	((("Retrognathia"[Mesh]) OR "Micrognathism"[Mesh]) OR "Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) OR ("Pierre Robin syndrome with fetal chondrodysplasia" [Supplementary Concept] OR "Robin sequence and oligodactyly"

	[Supplementary Concept])
Requête 3	((("Retrognathia"[Mesh]) OR "Micrognathism"[Mesh]) OR "Pierre Robin Syndrome"[Mesh]) OR ("Pierre Robin syndrome with fetal chondrodysplasia" [Supplementary Concept] OR "Robin sequence and oligodactyly" [Supplementary Concept])) AND ("Surgical Procedures, Operative"[Mesh] OR "surgery" [Subheading] OR "Surgery, Plastic"[Mesh] OR "Reconstructive Surgical Procedures"[Mesh])
Nombre d'études recensées	3+ 130 + 63 = 196 196 - 70 doublons = 126
Nombre d'études retenues	5

Recherche sur la reconstruction d'oreille

Source consultée	Base de donnée : Medline (PubMed) Site internet : https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/
Période de recherche	Du 01/05/2019 au 09/02/2021
Langues retenues	Français, anglais, allemand, espagnol, italien
Requête 1	(Congenital Microtia OR (microtia OR ((auric* OR external-ear) ADJ3 (hypoplas* OR reconstruct* OR malform* OR congenital* OR defect*)) OR ear-reconstruct* OR small-ear*).ab,ti.) AND (Surgical Procedures, Operative OR surgery.fx. OR (surger* OR surgical* OR operative OR prosth* OR reconstruct* OR rib OR implant* OR alloplast* OR medpor).ab,ti.) AND (systematic review.pt. OR Meta-Analysis.pt. OR Cohort Studies OR Retrospective Studies OR ((systematic* ADJ3 review*) OR meta-analy* OR metaanaly* OR cohort* OR retrospect*).ab,ti.)
Requête 2	("Congenital Microtia"[Mesh]) OR ear-reconstruct* OR small-ear* AND ("Surgical Procedures, Operative"[Mesh] OR "surgery" [Subheading] OR "Surgery, Plastic"[Mesh] OR "Reconstructive Surgical Procedures"[Mesh])
Nombre d'études recensées	0 + 61 = 61 61 - 5 doublons = 56 56 - 1 article déjà cité dans les recommandations européennes = 55
Nombre d'études retenues	8

Recherche sur la paralysie du nerf facial

Source consultée	Base de donnée : Medline (PubMed) Site internet : https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/
Période de recherche	Du 01/05/2019 au 09/02/2021
Langues retenues	Français, anglais, allemand, espagnol, italien
Requête	("Facial-Nerve-Diseases"[MESH] OR "Bell-Palsy"[MESH] OR "Facial-Hemiatrophy"[MESH] OR "Facial-Nerve-Injuries"[MESH] OR "Facial-Neuralgia"[MESH] OR

	"Melkersson-Rosenthal-Syndrome"[MESH] OR "Mobius-Syndrome"[MESH] "Facial-Paralysis"[MESH] OR "facial palsy" OR "facial paralysis" OR ((facial OR idiopathic OR congenital) NEAR/3 (paraly* OR palsy))) AND ("Ophthalmic-Solutions"[MESH] OR "Corneal-Diseases"[MESH] OR "Eyelid-Diseases"[MESH] OR "Eyelids"[Mesh] OR "Surgery-Plastic"[MESH] OR "Surgical-Flaps"[MESH] OR "Microsurgery"[MESH] OR "Anastomosis-Surgical"[MESH] OR "Nerve-Regeneration"[MESH] OR "Neurosurgical-Procedures"[MESH] OR "Nerve-Transfer"[MESH] OR explode "Reconstructive-Surgical-Procedures"[MESH] OR "Neurosurgical-Procedures"[MESH] OR "Nerve-Transfer"[MESH] OR "Botulinum Toxins"[Mesh] OR "reconstruction" OR (nerve NEAR/3 graft*) OR (muscle NEAR/3 transp*) OR (facial NEAR/3 sling) OR (plastic NEAR/3 reconstruct*) OR ((repair) NEAR/3 (cosmetic OR function*))
Nombre d'études recensées	124 - 1 article déjà cité dans les recommandations européennes = 123
Nombre d'études retenues	8

Recherche sur l'œil et les dermoïdes épibulbaires

Source consultée	Base de donnée : Medline (PubMed) Site internet : https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/
Période de recherche	Du 01/03/2019 au 09/02/2021
Langues retenues	Français, anglais, allemand, espagnol, italien
Requête 1	"epibulbar dermoid"[tiab] OR "epibulbair dermoid"[tiab] OR "orbital dermoi*"[tiab] OR "corneal dermoid"[tiab] OR "limbal dermoid"[tiab] OR colobomata [tiab]
Requête 2	"epibulbar dermoid"[tiab] OR "epibulbair dermoid"[tiab] OR "orbital dermoi*"[tiab] OR "corneal dermoid"[tiab] OR "limbal dermoid"[tiab] OR colobomata [tiab] OR "coloboma"[MeSH][tiab]
Nombre d'études recensées	31 + 154 = 185 185 - 39 doublons = 146
Nombre d'études retenues	0

TOTAL

Nombre d'études recensées	657 (207 + 126 + 55 + 123 + 146)
Nombre d'études retenues	62 (41 + 5 + 8 + 8 + 0)

Critères de sélection des articles

Les articles ont été sélectionnés selon leur pertinence pour la rédaction du PNDS.

De plus, les critères d'exclusion suivants ont été appliqués :

- études non cliniques
- études portant sur < 10 patients
- rapports de cas
- articles détaillant une(des) technique(s) chirurgicale(s)
- lettres à l'éditeur, éditoriaux
- commentaires, discussions, réponses
- protocoles d'études cliniques.

Critères d'évaluation des articles

Le niveau de preuve des articles a été établi selon la méthode EBRO, en fonction de la qualité méthodologique des articles, comme décrit dans la Table 2 des recommandations européennes³, et en français dans le tableau ci-dessous.

	Intervention	Études de précision diagnostique	Effets indésirables*, étiologie, pronostic
A1	Revue systématique d'au moins 2 études indépendantes de niveau A2		
A2	Etude clinique comparative randomisée, en double aveugle, de bonne qualité et de taille adéquate.	Etude comparative avec un test de référence (standard), incluant des valeurs seuils prédéfinies et une évaluation indépendante des résultats et du standard, et un nombre adéquat de ayant été testés avec le test index et le test de référence.	Etude de cohorte prospective avec une taille d'échantillon et un suivi adéquats, incluant également un contrôle approprié pour exclure confusion et suivi sélectif.
B	Etude comparative ne présentant pas toutes les caractéristiques incluses dans la catégorie A2 (y compris les études cas-contrôle et de cohorte).	Etude comparative avec un test de référence mais ne présentant pas toutes les caractéristiques incluses dans la catégorie A2.	Etude de cohorte prospective mais ne présentant pas toutes les caractéristiques incluses dans la catégorie A2 ou étude de cohorte rétrospective ou étude cas-contrôle.
C	Etude non comparative		
D	Opinion d'experts		

* Cette classification ne s'applique que dans les situations où des essais contrôlés ne peuvent pas être réalisés pour des raisons éthiques. Si des essais contrôlés peuvent être réalisés, la classification s'applique aux interventions.

³ Renkema RW; and the ERN CRANIO Working Group on Craniofacial Microsomia. European Guideline Craniofacial Microsomia. J Craniofac Surg. 2020;31 Suppl 8:2385-2484. doi: 10.1097/SCS.00000000000006691.

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été dirigé par le Pr Arnaud Picard (Centre de référence MAFACE Fentes et malformations faciales, Hôpital universitaire Necker-Enfants malades, Service de chirurgie maxillo-faciale et chirurgie plastique pédiatrique, Paris), et coordonné par Sonia Pavan, PhD, chargée de mission de coordination du réseau MAFACE (Paris).

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Rédacteurs

- Pr Arnaud Picard, MD, PhD, Chirurgien maxillo-facial, Paris
- Laurence Rous, PhD, Rédactrice médicale, Muret
- Marielle Romet, PhD, Rédactrice médicale, Paris
- Sonia Pavan, PhD, Chargée de mission de coordination du réseau MAFACE, Paris

Relecteurs

- Dr Eva Galliani, Chirurgien maxillo-facial, Paris
- Pr Natacha Kadlub, Chirurgien maxillo-facial, Paris
- Pr Hervé Bénateau, Chirurgien maxillo-facial, Caen
- Pr Frédéric Lauwers, Chirurgien maxillo-facial, Toulouse
- Pr Françoise Denoyelle, Chirurgien ORL et cervico-facial pédiatrique, Paris
- Pr Dominique Brémond-Gignac, Ophtalmologiste, Paris
- Mme Cécile Chapuis, Orthophoniste, Paris
- Dr Catherine Tomat, Stomatologue et orthopédiste dento-maxillo-faciale, Paris
- Dr Caroline Baumler, Orthodontiste, Montpellier
- Mme Pascale Gavelle, psychologue clinicienne, Paris
- Mme Caroline Rebichon, psychologue clinicienne, Paris
- Dr Venance Varille, pédiatre libérale, Paris
- Mme Catherine Siret, parent de patient porteur d'une microsomie craniofaciale, Fréjus
- M Olivier Quilez, parent de patient porteur d'une microsomie craniofaciale, Seillans
- M Florian Quilez, patient porteur d'une microsomie craniofaciale, Paris

Participants au groupe de travail ayant donné lieu aux recommandations européennes⁴

- Pr E.B. Wolvius, Chirurgien maxillo-facial, Rotterdam, Pays-Bas
- Pr E.B. Wolvius, Chirurgien maxillo-facial, Rotterdam, Pays-Bas
- Pr I.M.J. Mathijssen, Chirurgien plasticien, Rotterdam, Pays-Bas
- Dr A.I. Romance, Chirurgien maxillo-facial, Madrid, Espagne
- Dr M.S.M. Muradin, Chirurgien maxillo-facial, Utrecht, Pays-Bas
- Dr R.H. Khonsari, Chirurgien maxillo-facial, Paris, France
- Pr A. Picard, Chirurgien maxillo-facial, Paris, France
- Dr N.W. Bulstrode, Chirurgien plasticien, Londres, Royaume-Uni
- Dr T. Pihlmaa, Chirurgien plasticien, Helsinki, Finlande
- Dr R.W. Renkema, Chercheur, Rotterdam, Pays-Bas
- Dr K. Joosten, Pédiatre, Rotterdam, Pays-Bas
- Mme N. Prendeville, Orthophoniste, Londres, Royaume-Uni
- Mme N. Behari, Orthophoniste, Londres, Royaume-Uni
- Dr M.P. Van der Schroeff, ORL, Rotterdam, Pays-Bas
- Dr S.E. Loudon, Ophtalmologiste, Rotterdam, Pays-Bas
- Dr E. Ongkosuwito, Orthodontiste, Nijmegen, Pays-Bas
- Dr B.S. Harhangi, Neurochirurgien, Rotterdam, Pays-Bas
- Dr C. Moffat, Psychologue clinicien, Ecosse, Royaume-Uni
- Dr N. Rooney, Psychologue clinicien, Londres, Royaume-Uni

⁴ Renkema RW; and the ERN CRANIO Working Group on Craniofacial Microsomia. European Guideline Craniofacial Microsomia. J Craniofac Surg. 2020;31 Suppl 8:2385-2484. doi: 10.1097/SCS.0000000000006691.

Déclarations d'intérêt

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt.

Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site Internet de la filière TETECOU (<https://www.tete-cou.fr/parcours-de-soins/pnds-et-recommandations>).

Les déclarations d'intérêt des participants au groupe de travail ayant donné lieu aux recommandations européennes sont disponibles dans la publication⁵.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire

Date	Type de réunion	Objectif
Juin 2020	Échanges par mails	Obtention de l'autorisation de l'ERN CRANIO pour l'adaptation des recommandations européennes
Septembre 2020		Publication des recommandations européennes par l'ERN CRANIO
Octobre - décembre 2020	Réunions téléphoniques Échanges par mails	Cadrage du PNDS
Novembre 2020	Réunion en présentiel	Obtention de l'autorisation de chacun des participants des recommandations européennes pour leur adaptation
Novembre 2020	Réunion en présentiel Échanges par mails	Constitution du groupe de travail (rédacteurs, relecteurs)
Janvier 2021	Réunion en présentiel Réunion en visioconférence	Cadrage du PNDS
Janvier - juin 2021	Échanges par mails	Obtention du matériel par les auteurs des recommandations européennes (fichiers de références bibliographiques, arbres décisionnels)
Février-avril 2021	Échanges par mails Réunions en visioconférence	Élaboration du plan 1 ^{re} traduction des recommandations européennes Revue complémentaire de la littérature (par rapport à la revue déjà effectuée dans les recommandations européennes)
Mai 2021	Réunion en présentiel	Validation du plan, de la traduction, et sélection des références supplémentaires par le coordonnateur du PNDS
Juin - août 2021	Échanges par mails	1 ^{re} relecture par les experts, inclusion des modifications, ajout des références supplémentaires à l'argumentaire
Août - septembre 2021	Échanges par mails	Inclusion des modifications
Septembre - octobre 2021	Échanges par mails	2 ^e relecture par les experts, le patient, les parents de patients, et le médecin généraliste
Novembre 2021	Échanges par mails	Inclusion des modifications
Novembre 2021	Échanges par mails	Finalisation du PNDS

⁵ Renkema RW; and the ERN CRANIO Working Group on Craniofacial Microsomia. European Guideline Craniofacial Microsomia. J Craniofac Surg. 2020 Nov/Dec;31 Suppl 8:2385-2484. doi: 10.1097/SCS.0000000000006691.

Références bibliographiques

1. Abduch LSF, Rocha PBD, Nasser IJG, et al. Dermal-Fat Graft for Facial Contouring in Patients With Craniofacial Microsomia. *J Craniofac Surg*. 2019;30(7):2134-7.
2. Abu-Bonsrah N, Goodwin CR, Ortega G, et al. Risk factors associated with short-term complications and mortality after pediatric spinal arthrodesis. *Neurosurg Focus*. 2017;43(4):E7.
3. Adam MP AH, Pagon RA, et al., editors,. *GeneReviews®* [Internet]: Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021 [Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1116/>].
4. Adelgais KM, Grossman DC, Langer SG, et al. Use of helical computed tomography for imaging the pediatric cervical spine. *Acad Emerg Med*. 2004;11(3):228-36.
5. Ahiko N, Baba Y, Tsuji M, et al. Investigation of maxillofacial morphology and dental development in hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 2015;52(2):203-9.
6. Akbarnia BA. Pediatric spine fractures. *Orthop Clin North Am*. 1999;30(3):521-36, x.
7. Akter F, Mennie JC, Stewart K, et al. Patient reported outcome measures in microtia surgery. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2017;70(3):416-24.
8. Al Kadah B, Naumann A, Schneider M, et al. Auricular reconstruction with polyethylene implants or silicone prosthesis: A single institution experience. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018;46(12):2150-6.
9. Alexander NL, Kini SD, Liu YC. Cardiac anomalies in microtia patients at a tertiary pediatric care center. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;136:110211.
10. Alexander PG, Tuan RS. Role of environmental factors in axial skeletal dysmorphogenesis. *Birth Defects Res C Embryo Today*. 2010;90(2):118-32.
11. Almadani YH, Gilardino MS. Cost-Effectiveness Analysis, Psychosocial, and Utility Outcomes of Early Mandibular Distraction in Craniofacial Microsomia. *J Craniofac Surg*. 2020;31(7):1888-94.
12. American Thoracic Society. Standards and indications for cardiopulmonary sleep studies in children. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996;153(2):866-78.
13. Anderson PJ, David DJ. Spinal anomalies in Goldenhar syndrome. *Cleft Palate Craniofac J*. 2005;42(5):477-80.
14. Anuntaseree W, Kuasirikul S, Suntornlohanakul S. Natural history of snoring and obstructive sleep apnea in Thai school-age children. *Pediatr Pulmonol*. 2005;39(5):415-20.
15. Ascenço AS, Balbinot P, Junior IM, et al. Mandibular distraction in hemifacial microsomia is not a permanent treatment: a long-term evaluation. *J Craniofac Surg*. 2014;25(2):352-4.
16. Avon SW, Shively JL. Orthopaedic manifestations of Goldenhar syndrome. *J Pediatr Orthop*. 1988;8(6):683-6.
17. Baheerathan N, Ethunandan M, Ilankovan V. Gold weight implants in the management of paralytic lagophthalmos. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2009;38(6):632-6.
18. Banks CA, Jowett N, Iacolucci C, et al. Five-Year Experience with Fifth-to-Seventh Nerve Transfer for Smile. *Plast Reconstr Surg*. 2019;143(5):1060e-71e.
19. Barisic I, Odak L, Loane M, et al. Prevalence, prenatal diagnosis and clinical features of oculo-auriculo-vertebral spectrum: a registry-based study in Europe. *Eur J Hum Genet*. 2014;22(8):1026-33.
20. Barr JS, Katz KA, Hazen A. Surgical management of facial nerve paralysis in the pediatric population. *J Pediatr Surg*. 2011;46(11):2168-76.
21. Bassila MK, Goldberg R. The association of facial palsy and/or sensorineural hearing loss in patients with hemifacial microsomia. *Cleft Palate J*. 1989;26(4):287-91.
22. Beleza-Meireles A, Hart R, Clayton-Smith J, et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: clinical and molecular analysis of 51 patients. *Eur J Med Genet*. 2015;58(9):455-65.
23. Bennun RD, Mulliken JB, Kaban LB, et al. Microtia: a microform of hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 1985;76(6):859-65.
24. Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, et al. Rules for scoring respiratory events in sleep: update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med*. 2012;8(5):597-619.
25. Bertin H, Mercier J, Cohen A, et al. Surgical correction of mandibular hypoplasia in hemifacial microsomia: A retrospective study in 39 patients. *J Craniomaxillofac Surg*. 2017;45(6):1031-8.
26. Bianchi B, Ferri A, Ferrari S, et al. The masseteric nerve: a versatile power source in facial animation techniques. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2014;52(3):264-9.
27. Birgfeld CB, Heike C. Craniofacial microsomia. *Semin Plast Surg*. 2012;26(2):91-104.
28. Birgfeld CB, Luquetti DV, Gougoutas AJ, et al. A phenotypic assessment tool for craniofacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2011;127(1):313-20.
29. Bisdas S, Lenarz M, Lenarz T, et al. Inner ear abnormalities in patients with Goldenhar syndrome. *Otol Neurotol*. 2005;26(3):398-404.

30. Bixler EO, Vgontzas AN, Lin HM, et al. Sleep disordered breathing in children in a general population sample: prevalence and risk factors. *Sleep*. 2009;32(6):731-6.
31. Borghini A, Despars J, Habersaat S, et al. ATTACHMENT IN INFANTS WITH CLEFT LIP AND/OR PALATE: MARGINAL SECURITY AND ITS CHANGES OVER TIME. *Infant Ment Health J*. 2018;39(2):242-53.
32. Bos R, Reddy SG, Mommaerts MY. Lengthening temporalis myoplasty versus free muscle transfer with the gracilis flap for long-standing facial paralysis: A systematic review of outcomes. *J Craniomaxillofac Surg*. 2016;44(8):940-51.
33. Bourne RA. Epibulbar dermoid tumours of the corneal limbus treated by lamellar keratoplasty. *Trans Can Ophthalmolog Soc*. 1961;24:153-8.
34. Braun T, Gratza S, Becker S, et al. Auricular reconstruction with porous polyethylene frameworks: outcome and patient benefit in 65 children and adults. *Plast Reconstr Surg*. 2010;126(4):1201-12.
35. Breik O, Tivey D, Umapathysivam K, et al. Does the Rate of Distraction or Type of Distractor Affect the Outcome of Mandibular Distraction in Children With Micrognathia? *J Oral Maxillofac Surg*. 2016;74(7):1441-53.
36. Breik O, Tivey D, Umapathysivam K, et al. Mandibular distraction osteogenesis for the management of upper airway obstruction in children with micrognathia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2016;45(6):769-82.
37. Breik O, Umapathysivam K, Tivey D, et al. Feeding and reflux in children after mandibular distraction osteogenesis for micrognathia: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2016;85:128-35.
38. Brenner D, Elliston C, Hall E, et al. Estimated risks of radiation-induced fatal cancer from pediatric CT. *AJR Am J Roentgenol*. 2001;176(2):289-96.
39. Brent B. The pediatrician's role in caring for patients with congenital microtia and atresia. *Pediatr Ann*. 1999;28(6):374-83.
40. Brotto D, Manara R, Vio S, et al. Salivary glands abnormalities in oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Clin Oral Investig*. 2018;22(1):395-400.
41. Brown R, Hobson RP, Lee A, et al. Are there "autistic-like" features in congenitally blind children? *J Child Psychol Psychiatry*. 1997;38(6):693-703.
42. Caron C, Pluijmers BI, Joosten KFM, et al. Feeding difficulties in craniofacial microsomia: A multicenter retrospective analysis of 755 patients. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018;46(10):1777-82.
43. Caron C, Pluijmers BI, Maas B, et al. Obstructive sleep apnoea in craniofacial microsomia: analysis of 755 patients. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2017;46(10):1330-7.
44. Caron C, Pluijmers BI, Wolvius EB, et al. Craniofacial and extracraniofacial anomalies in craniofacial microsomia: a multicenter study of 755 patients'. *J Craniomaxillofac Surg*. 2017;45(8):1302-10.
45. Caron CJ, Pluijmers BI, Joosten KF, et al. Obstructive sleep apnoea in craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2015;44(5):592-8.
46. Caron CJ, Pluijmers BI, Joosten KF, et al. Feeding difficulties in craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2015;44(6):732-7.
47. Carvalho GJ, Song CS, Vargervik K, et al. Auditory and facial nerve dysfunction in patients with hemifacial microsomia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;125(2):209-12.
48. Chan G, Dormans JP. Update on congenital spinal deformities: preoperative evaluation. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(17):1766-74.
49. Chan KC, Wallace CG, Wai-Yee Ho V, et al. Simultaneous auricular reconstruction and transcutaneous bone conduction device implantation in patients with microtia. *J Formos Med Assoc*. 2019;118(8):1202-10.
50. Chen CK, Tang YB. Myectomy and botulinum toxin for paralysis of the marginal mandibular branch of the facial nerve: a series of 76 cases. *Plast Reconstr Surg*. 2007;120(7):1859-64.
51. Chen D. Visual impairment in young children: A review of the literature with implications for working with families of diverse cultural and linguistic backgrounds. 2001.
52. Chen EH, Reid RR, Chike-Obi C, et al. Tongue dysmorphology in craniofacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2009;124(2):583-9.
53. Chen Q, Wang B, Wang Y, et al. Using an expanded scalp flap without fascial flap harvest or skin grafting for total auricular reconstruction in hemifacial microsomia with low hairline. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;128:109726.
54. Chen Q, Zhao Y, Shen G, et al. Etiology and Pathogenesis of Hemifacial Microsomia. *J Dent Res*. 2018;97(12):1297-305.
55. Chen X, Yang X, Gu S, et al. Early hemi-mandibular lengthening by distraction osteogenesis contributes to compensatory maxillary growth. *J Craniomaxillofac Surg*. 2020;48(4):357-64.
56. Chen YF, Baan F, Bruggink R, et al. Three-dimensional characterization of mandibular asymmetry in craniofacial microsomia. *Clin Oral Investig*. 2020;24(12):4363-72.
57. Cho YS, Son SE, Kang MW, et al. Evaluation of appearance-related distress after canaloplasty using the DAS-24 questionnaire. *Acta Otolaryngol*. 2020;140(1):27-31.

58. Chuang DC, Lu JC, Chang TN, et al. Comparison of Functional Results After Cross-Face Nerve Graft-, Spinal Accessory Nerve-, and Masseter Nerve-Innervated Gracilis for Facial Paralysis Reconstruction: The Chang Gung Experience. *Ann Plast Surg.* 2018;81(6S Suppl 1):S21-s9.
59. Cloonan YK, Kifle Y, Davis S, et al. Sleep outcomes in children with hemifacial microsomia and controls: a follow-up study. *Pediatrics.* 2009;124(2):e313-21.
60. Cohen MS, Samango-Sprouse CA, Stern HJ, et al. Neurodevelopmental profile of infants and toddlers with oculo-auriculo-vertebral spectrum and the correlation of prognosis with physical findings. *Am J Med Genet.* 1995;60(6):535-40.
61. Cohen N, Cohen E, Gaiero A, et al. Maxillofacial features and systemic malformations in expanded spectrum Hemifacial Microsomia. *Am J Med Genet A.* 2017;173(5):1208-18.
62. Cohen SR, Levitt CA, Simms C, et al. Airway disorders in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg.* 1999;103(1):27-33.
63. Collett BR, Chapman K, Wallace ER, et al. Speech, Language, and Communication Skills of Adolescents With Craniofacial Microsomia. *Am J Speech Lang Pathol.* 2019;28(4):1571-81.
64. Collett BR, Speltz ML. A developmental approach to mental health for children and adolescents with orofacial clefts. *Orthod Craniofac Res.* 2007;10(3):138-48.
65. Collett BR, Speltz ML, Cloonan YK, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with hemifacial microsomia. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2011;165(2):134-40.
66. Connell B, Oore JJ, Pahys JM, et al. Growth-Friendly Surgery Is Effective at Treating Early-Onset Scoliosis Associated With Goldenhar Syndrome. *Spine Deform.* 2018;6(3):327-33.
67. Constantine KK, Gilmore J, Lee K, et al. Comparison of microtia reconstruction outcomes using rib cartilage vs porous polyethylene implant. *JAMA Facial Plast Surg.* 2014;16(4):240-4.
68. Conti-Ramsden G, Durkin K, Toseeb U, et al. Education and employment outcomes of young adults with a history of developmental language disorder. *Int J Lang Commun Disord.* 2018;53(2):237-55.
69. Converse JM, Wood-Smith D, McCarthy JG, et al. Bilateral facial microsomia. Diagnosis, classification, treatment. *Plast Reconstr Surg.* 1974;54(4):413-23.
70. Cousley RR. A comparison of two classification systems for hemifacial microsomia. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1993;31(2):78-82.
71. Cousley RR, Calvert ML. Current concepts in the understanding and management of hemifacial microsomia. *Br J Plast Surg.* 1997;50(7):536-51.
72. D'Antonio LL, Rice RD, Jr., Fink SC. Evaluation of pharyngeal and laryngeal structure and function in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Cleft Palate Craniofac J.* 1998;35(4):333-41.
73. David DJ, Mahatumarat C, Cooter RD. Hemifacial microsomia: a multisystem classification. *Plast Reconstr Surg.* 1987;80(4):525-35.
74. Davide B, Renzo M, Sara G, et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: going beyond the first and second pharyngeal arch involvement. *Neuroradiology.* 2017;59(3):305-16.
75. Dayyat E, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Childhood Obstructive Sleep Apnea: One or Two Distinct Disease Entities? *Sleep Med Clin.* 2007;2(3):433-44.
76. Denadai R, Raposo-Amaral CA, Buzzo CL, et al. Isolated Fat Grafting for Reconstruction of Lower Face Volumetric Asymmetry in Skeletally Immature Patients: A Clinical Outcome Study. *Ann Plast Surg.* 2019;83(5):529-37.
77. Denadai R, Raposo-Amaral CA, Pinho AS, et al. Predictors of Autologous Free Fat Graft Retention in the Management of Craniofacial Contour Deformities. *Plast Reconstr Surg.* 2017;140(1):50e-61e.
78. Dion KK, Berscheid E. Physical attractiveness and peer perception among children. *Sociometry.* 1974;1-12.
79. Dufton LM, Speltz ML, Kelly JP, et al. Psychosocial outcomes in children with hemifacial microsomia. *J Pediatr Psychol.* 2011;36(7):794-805.
80. Dunn J, Henrikson NB, Morrison CC, et al. Screening for Adolescent Idiopathic Scoliosis: Evidence Report and Systematic Review for the US Preventive Services Task Force. *Jama.* 2018;319(2):173-87.
81. Dusseldorp JR, van Veen MM, Guarin DL, et al. Spontaneity Assessment in Dually Innervated Gracilis Smile Reanimation Surgery. *JAMA Facial Plast Surg.* 2019;21(6):551-7.
82. Eadie P, Conway L, Hallenstein B, et al. Quality of life in children with developmental language disorder. *Int J Lang Commun Disord.* 2018;53(4):799-810.
83. Elsten E, Caron C, Dunaway DJ, et al. Dental anomalies in craniofacial microsomia: A systematic review. *Orthod Craniofac Res.* 2020;23(1):16-26.
84. Engiz O, Balci S, Unsal M, et al. 31 cases with oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome): clinical, neuroradiologic, audiologic and cytogenetic findings. *Genet Couns.* 2007;18(3):277-88.
85. Ewart-Toland A, Yankowitz J, Winder A, et al. Oculoauriculovertebral abnormalities in children of diabetic mothers. *Am J Med Genet.* 2000;90(4):303-9.

86. Fan WS, Mulliken JB, Padwa BL. An association between hemifacial microsomia and facial clefting. *J Oral Maxillofac Surg.* 2005;63(3):330-4.
87. Fan X, Yang T, Niu X, et al. Long-term Outcomes of Bone Conduction Hearing Implants in Patients With Bilateral Microtia-atresia. *Otol Neurotol.* 2019;40(8):998-1005.
88. Farias M, Vargervik K. Tooth size and morphology in hemifacial microsomia. *Int J Paediatr Dent.* 1998;8(3):197-201.
89. Farkas LG, Posnick JC, Hreczko TM. Anthropometric growth study of the ear. *Cleft Palate Craniofac J.* 1992;29(4):324-9.
90. Fattah A, Borschel GH, Manktelow RT, et al. Facial palsy and reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2012;129(2):340e-52e.
91. Fattah AY, Caro C, Khechoyan DY, et al. Cephalometric outcomes of orthognathic surgery in hemifacial microsomia. *J Craniofac Surg.* 2014;25(5):1734-9.
92. Fellingner J, Holzinger D, Sattel H, et al. Correlates of mental health disorders among children with hearing impairments. *Dev Med Child Neurol.* 2009;51(8):635-41.
93. Franceschetti A, Klein D. The mandibulofacial dysostosis; a new hereditary syndrome. *Acta Ophthalmol (Copenh).* 1949;27(2):143-224.
94. Frush DP, Donnelly LF, Rosen NS. Computed tomography and radiation risks: what pediatric health care providers should know. *Pediatrics.* 2003;112(4):951-7.
95. Fu YY, Gao XL, Li CL, et al. Ultrasonographic evaluation of costal cartilage for microtia reconstruction surgery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020;137:110234.
96. Fu YY, Li CL, Zhang JL, et al. Autologous cartilage microtia reconstruction: Complications and risk factors. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019;116:1-6.
97. Funayama E, Igawa HH, Nishizawa N, et al. Velopharyngeal insufficiency in hemifacial microsomia: analysis of correlated factors. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;136(1):33-7.
98. Fuzi J, Taylor A, Sideris A, et al. Does Botulinum Toxin Therapy Improve Quality of Life in Patients with Facial Palsy? *Aesthetic Plast Surg.* 2020;44(5):1811-9.
99. Gavelle P. L'enfant né avec une malformation faciale et les moqueries : analyse et prévention. *La psychiatrie de l'enfant.* 2016;59(2):629-44.
100. Gertner BL, Rice ML, Hadley PA. Influence of communicative competence on peer preferences in a preschool classroom. *J Speech Hear Res.* 1994;37(4):913-23.
101. Ghali S, MacQuillan A, Grobbelaar AO. Reanimation of the middle and lower face in facial paralysis: review of the literature and personal approach. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2011;64(4):423-31.
102. Glaeser AB, Santos AS, Diniz BL, et al. Candidate genes of oculo-auriculo-vertebral spectrum in 22q region: A systematic review. *Am J Med Genet A.* 2020;182(11):2624-31.
103. Goetze TB, Sleifer P, Rosa RF, et al. Hearing characterization in oculoauriculovertebral spectrum: A prospective study with 10 patients. *Am J Med Genet A.* 2017;173(2):309-14.
104. Goldenhar M. Associations malformatives de l'oeil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoïde épibulbaire-appendices auriculaires-fistule auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulo-faciale. *J Genet Hum.* 1952;1:243-82.
105. Gorlin RJ, Jue KL, Jacobsen U, et al. Oculoauriculovertebral dysplasia. *J Pediatr.* 1963;63:991-9.
106. Gorlin RJ, Pindborg JJ. *Syndromes of the Head and Neck*: McGraw-Hill; 1964.
107. Gousheh J, Arasteh E. Treatment of facial paralysis: dynamic reanimation of spontaneous facial expression-apropos of 655 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2011;128(6):693e-703e.
108. Grayson BH, Boral S, Eisig S, et al. Unilateral craniofacial microsomia. Part I. Mandibular analysis. *Am J Orthod.* 1983;84(3):225-30.
109. Grossman DC, Curry SJ, Owens DK, et al. Screening for Adolescent Idiopathic Scoliosis: US Preventive Services Task Force Recommendation Statement. *Jama.* 2018;319(2):165-72.
110. Guevara-Valmaña OI, Nahas-Combina L, Andrade-Delgado L, et al. Goldenhar syndrome: surgical management protocol in a reference center. *Cir Cir.* 2019;87(5):516-27.
111. Gui L, Zhang Z, Zang M, et al. Restoration of facial symmetry in hemifacial microsomia with mandibular outer cortex bone grafting combined with distraction osteogenesis. *Plast Reconstr Surg.* 2011;127(5):1997-2004.
112. Guida V, Calzari L, Fadda MT, et al. Genome-Wide DNA Methylation Analysis of a Cohort of 41 Patients Affected by Oculo-Auriculo-Vertebral Spectrum (OAVS). *Int J Mol Sci.* 2021;22(3).
113. Guo F, Lin L, Yu X, et al. Classification of the concha-type microtia and their new suitable treatment strategies without autogenous costal cartilage grafting. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020;130:109801.
114. Habersaat S, Monnier M, Peter C, et al. Early mother-child interaction and later quality of attachment in infants with an orofacial cleft compared to infants without cleft. *Cleft Palate Craniofac J.* 2013;50(6):704-12.

115. Hamilton KV, Ormond KE, Moscarello T, et al. Exploring the Medical and Psychosocial Concerns of Adolescents and Young Adults With Craniofacial Microsomia: A Qualitative Study. *Cleft Palate Craniofac J*. 2018;55(10):1430-9.
116. Hamlet C, Harcourt D. Exploring the Experiences of Adults With Microtia: A Qualitative Study. *Cleft Palate Craniofac J*. 2020;57(10):1230-7.
117. Hammal Z, Cohn JF, Wallace ER, et al. Facial Expressiveness in Infants With and Without Craniofacial Microsomia: Preliminary Findings. *Cleft Palate Craniofac J*. 2018;55(5):711-20.
118. Harrison DH, Grobbelaar AO. Pectoralis minor muscle transfer for unilateral facial palsy reanimation: an experience of 35 years and 637 cases. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2012;65(7):845-50.
119. Hartzell LD, Chinnadurai S. Microtia and Related Facial Anomalies. *Clin Perinatol*. 2018;45(4):679-97.
120. Heike CL, Wallace E, Speltz ML, et al. Characterizing facial features in individuals with craniofacial microsomia: A systematic approach for clinical research. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2016;106(11):915-26.
121. Henderson R, Moffat C, Stewart K, et al. UK Care Standards for the management of patients with microtia and atresia 2015. 2015.
122. Hennersdorf F, Friese N, Löwenheim H, et al. Temporal bone changes in patients with Goldenhar syndrome with special emphasis on inner ear abnormalities. *Otol Neurotol*. 2014;35(5):826-30.
123. Henningsson G, Kuehn DP, Sell D, et al. Universal parameters for reporting speech outcomes in individuals with cleft palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2008;45(1):1-17.
124. Hertle RW, Quinn GE, Katowitz JA. Ocular and adnexal findings in patients with facial microsomias. *Ophthalmology*. 1992;99(1):114-9.
125. Hong S, Kim EJ, Seong GJ, et al. Limbal Stem Cell Transplantation for Limbal Dermoid. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2010:1-2.
126. Hontanilla B, Marre D. Eyelid reanimation with gold weight implant and tendon sling suspension: evaluation of excursion and velocity using the FACIAL CLIMA system. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2013;66(4):518-24.
127. Hontanilla B, Olivas J, Cabello Á, et al. Cross-Face Nerve Grafting versus Masseteric-to-Facial Nerve Transposition for Reanimation of Incomplete Facial Paralysis: A Comparative Study Using the FACIAL CLIMA Evaluating System. *Plast Reconstr Surg*. 2018;142(2):179e-91e.
128. Horgan JE, Padwa BL, LaBrie RA, et al. OMENS-Plus: analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 1995;32(5):405-12.
129. Hsu SS, Gateno J, Bell RB, et al. Accuracy of a computer-aided surgical simulation protocol for orthognathic surgery: a prospective multicenter study. *J Oral Maxillofac Surg*. 2013;71(1):128-42.
130. Hunt O, Burden D, Hepper P, et al. Parent reports of the psychosocial functioning of children with cleft lip and/or palate. *Cleft Palate Craniofac J*. 2007;44(3):304-11.
131. International Consortium for Health Outcomes Measurement. ICHOM Craniofacial Microsomia Data Collection Reference Guide. 2017.
132. Irish Association of Speech and Language Therapists. Supporting children with developmental language disorder in Ireland: IASLT Position paper and guidance document 2017. 2017.
133. Ishman SL. Evidence-based practice: pediatric obstructive sleep apnea. *Otolaryngol Clin North Am*. 2012;45(5):1055-69.
134. Jacobsson C, Granström G. Clinical appearance of spontaneous and induced first and second branchial arch syndromes. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 1997;31(2):125-36.
135. Jiamei D, Jake C, Hongxing Z, et al. An investigation of psychological profiles and risk factors in congenital microtia patients. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008;61 Suppl 1:S37-43.
136. Jiang L, Zheng Y, Li N, et al. Relapse rate after surgical treatment of maxillary hypoplasia in non-growing cleft patients: a systematic review and meta-analysis. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2020;49(4):421-31.
137. Johansson M, Billstedt E, Danielsson S, et al. Autism spectrum disorder and underlying brain mechanism in the oculoauriculovertbral spectrum. *Dev Med Child Neurol*. 2007;49(4):280-8.
138. Johns AL, Im DD, Lewin SL. Early Familial Experiences With Microtia: Psychosocial Implications for Pediatric Providers. *Clin Pediatr (Phila)*. 2018;57(7):775-82.
139. Johns AL, Lewin SL, Im DD. Teasing in younger and older children with microtia before and after ear reconstruction. *J Plast Surg Hand Surg*. 2017;51(3):205-9.
140. Johns AL, Lucash RE, Im DD, et al. Pre and post-operative psychological functioning in younger and older children with microtia. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2015;68(4):492-7.
141. Johns AL, Luquetti DV, Brajcich MR, et al. In Their Own Words: Caregiver and Patient Perspectives on Stressors, Resources, and Recommendations in Craniofacial Microsomia Care. *J Craniofac Surg*. 2018;29(8):2198-205.
142. Johns AL, Wallace ER, Collett BR, et al. Behavioral Adjustment of Preschool Children With and Without Craniofacial Microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 2021;58(1):42-53.

143. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*. 2007;120(4):898-921.
144. Kaban LB, Moses MH, Mulliken JB. Correction of hemifacial microsomia in the growing child: a follow-up study. *Cleft Palate J*. 1986;23 Suppl 1:50-2.
145. Kaban LB, Moses MH, Mulliken JB. Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child. *Plast Reconstr Surg*. 1988;82(1):9-19.
146. Kaban LB, Mulliken JB, Murray JE. Three-dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia. *Cleft Palate J*. 1981;18(2):90-9.
147. Kaditis A, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Algorithm for the diagnosis and treatment of pediatric OSA: a proposal of two pediatric sleep centers. *Sleep Med*. 2012;13(3):217-27.
148. Kaditis AG, Alonso Alvarez ML, Boudewyns A, et al. ERS statement on obstructive sleep disordered breathing in 1- to 23-month-old children. *Eur Respir J*. 2017;50(6).
149. Kaditis AG, Alonso Alvarez ML, Boudewyns A, et al. Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children: diagnosis and management. *Eur Respir J*. 2016;47(1):69-94.
150. Katz ES, D'Ambrosio CM. Pathophysiology of pediatric obstructive sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc*. 2008;5(2):253-62.
151. Kearns GJ, Padwa BL, Mulliken JB, et al. Progression of facial asymmetry in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2000;105(2):492-8.
152. Khetani MA, Collett BR, Speltz ML, et al. Health-related quality of life in children with hemifacial microsomia: parent and child perspectives. *J Dev Behav Pediatr*. 2013;34(9):661-8.
153. Kim A, Lee H, Oh KS. Review of 602 Microtia Reconstructions: Revisions and Specific Recommendations for Each Subtype. *Plast Reconstr Surg*. 2020;146(1):133-42.
154. Kim BC, Bertin H, Kim HJ, et al. Structural comparison of hemifacial microsomia mandible in different age groups by three-dimensional skeletal unit analysis. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018;46(11):1875-82.
155. Kini S, Barton GW, Carol Liu YC. Renal anomalies and microtia: Determining the clinical utility of screening affected children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;133:109957.
156. Klazen YP, Caron C, Schaal SC, et al. What Are the Characteristics of the Upper Airway in Patients With Craniofacial Microsomia? *J Oral Maxillofac Surg*. 2019;77(9):1869-81.
157. Ko EW, Chen PK, Lo LJ. Comparison of the adult three-dimensional craniofacial features of patients with unilateral craniofacial microsomia with and without early mandible distraction. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2017;46(7):811-8.
158. Kolodzynski MN, van Hoorn BT, Kon M, et al. Abnormal soft palate movements in patients with microtia. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2018;71(10):1476-80.
159. Lam DJ, Tabangin ME, Shikary TA, et al. Outcomes of mandibular distraction osteogenesis in the treatment of severe micrognathia. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140(4):338-45.
160. Lauritzen C, Munro IR, Ross RB. Classification and treatment of hemifacial microsomia. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1985;19(1):33-9.
161. Law J, Rush R, Schoon I, et al. Modeling developmental language difficulties from school entry into adulthood: literacy, mental health, and employment outcomes. *J Speech Lang Hear Res*. 2009;52(6):1401-16.
162. Lazzaro DR, Coe R. Repair of limbal dermoid with excision and placement of a circumlimbal pericardial graft. *Eye Contact Lens*. 2010;36(4):228-9.
163. Leckenby J, Grobbelaar A. Smile restoration for permanent facial paralysis. *Arch Plast Surg*. 2013;40(5):633-8.
164. Lee KC, Eisig SB, Chuang SK, et al. Neonatal Mandibular Distraction Does Not Increase Inpatient Complications. *Cleft Palate Craniofac J*. 2020;57(1):99-104.
165. Lesta-Compagnucci L, Arámburo-García R, Galaso-Trujillo JR, et al. Morbidity in Patients With Separation of Cartilaginous Framework: Temporoparietal Fascia Flap and Treatment With Dermal Regeneration Template. *J Craniofac Surg*. 2020;31(1):107-9.
166. Leu GR, Scott AR. A Standardized Care Pathway following Mandibular Distraction in Infants Less Than 3 Months of Age. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019;161(5):870-6.
167. Li B, Sun H, Zeng F, et al. Accuracy of a CAD/CAM surgical template for mandibular distraction: a preliminary study. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2018;56(9):814-9.
168. Li D, Chin W, Wu J, et al. Psychosocial outcomes among microtia patients of different ages and genders before ear reconstruction. *Aesthetic Plast Surg*. 2010;34(5):570-6.
169. Li Y, Zhang R, Li D. A Systematic Review of Levels of Evidence in Auricular Defects Literature: How Far Has It Been During the Past Three Decades? *J Craniofac Surg*. 2015;26(7):2062-6.
170. Lin CY, Tseng YC, Guo HR, et al. Prevalence of childhood hearing impairment of different severities in urban and rural areas: a nationwide population-based study in Taiwan. *BMJ Open*. 2018;8(3):e020955.

171. Lindsay RW, Edwards C, Smitson C, et al. A systematic algorithm for the management of lower lip asymmetry. *Am J Otolaryngol*. 2011;32(1):1-7.
172. Liu H, Zhang X, Liu L, et al. Combined Bimaxillary Distraction Osteogenesis Associated with Orthognathic Surgery for Hemifacial Microsomia in Adults. *Aesthetic Plast Surg*. 2017;41(3):650-60.
173. Liu K, Sun H, Zhang L, et al. Do patient-specific cutting guides and plates improve the accuracy of maxillary repositioning in hemifacial microsomia? *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2020;58(5):590-6.
174. Liu X, Zhang Y, Wang S, et al. The use of expanded polytetrafluoroethylene in depressed deformities of the face. *Exp Ther Med*. 2016;12(5):3151-4.
175. Llano-Rivas I, González-del Angel A, del Castillo V, et al. Microtia: a clinical and genetic study at the National Institute of Pediatrics in Mexico City. *Arch Med Res*. 1999;30(2):120-4.
176. Lonergan AR, Scott AR. Autologous costochondral graft harvest in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;135:110111.
177. Long X, Yu N, Huang J, et al. Complication rate of autologous cartilage microtia reconstruction: a systematic review. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2013;1(7):e57.
178. Loyo M, Jones D, Lee LN, et al. Treatment of the periorcular complex in paralytic lagophthalmos. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2015;124(4):273-9.
179. Luce EA, McGibbon B, Hoopes JE. Velopharyngeal insufficiency in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 1977;60(4):602-6.
180. Luijmes RE, Pouwels S, Beurskens CH, et al. Quality of life before and after different treatment modalities in peripheral facial palsy: A systematic review. *Laryngoscope*. 2017;127(5):1044-51.
181. Lumeng JC, Chervin RD. Epidemiology of pediatric obstructive sleep apnea. *Proc Am Thorac Soc*. 2008;5(2):242-52.
182. Luna-Paredes C, Antón-Pacheco JL, García Hernández G, et al. Screening for symptoms of obstructive sleep apnea in children with severe craniofacial anomalies: assessment in a multidisciplinary unit. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76(12):1767-70.
183. Luquetti DV, Brajcich MR, Stock NM, et al. Healthcare and psychosocial experiences of individuals with craniofacial microsomia: Patient and caregivers perspectives. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;107:164-75.
184. MacQuillan A, Biarda FU, Grobbelaar A. The incidence of anterior belly of digastric agenesis in patients with hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2010;126(4):1285-90.
185. Majid OW. Clinical use of botulinum toxins in oral and maxillofacial surgery. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(3):197-207.
186. Manara R, Brotto D, Ghiselli S, et al. Cranial Nerve Abnormalities in Oculo-Auriculo-Vertebral Spectrum. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015;36(7):1375-80.
187. Mandelbaum RS, Volpicelli EJ, Martins DB, et al. Evaluation of 4 Outcomes Measures in Microtia Treatment: Exposures, Infections, Aesthetics, and Psychosocial Ramifications. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2017;5(9):e1460.
188. Mann I. *Developmental Abnormalities of the Eye*. First Edition ed. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 1937.
189. Mansour AM, Wang F, Henkind P, et al. Ocular findings in the facioauriculovertebral sequence (Goldenhar-Gorlin syndrome). *Am J Ophthalmol*. 1985;100(4):555-9.
190. Maruko E, Hayes C, Evans CA, et al. Hypodontia in hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 2001;38(1):15-9.
191. Masnari O, Landolt MA, Roessler J, et al. Self- and parent-perceived stigmatisation in children and adolescents with congenital or acquired facial differences. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2012;65(12):1664-70.
192. Master DL, Hanson PR, Gosain AK. Complications of mandibular distraction osteogenesis. *J Craniofac Surg*. 2010;21(5):1565-70.
193. Mathijssen IM. Guideline for Care of Patients With the Diagnoses of Craniosynostosis: Working Group on Craniosynostosis. *J Craniofac Surg*. 2015;26(6):1735-807.
194. Matsuo T. Clinical decision upon resection or observation of ocular surface dermoid lesions with the visual axis unaffected in pediatric patients. *Springerplus*. 2015;4:534.
195. McAlpine LM, Moore CL. The development of social understanding in children with visual impairments. *Journal of Visual Impairment & Blindness*. 1995;89(4):349-58.
196. McDaid D, Park AL, Gall A, et al. Understanding and modelling the economic impact of spinal cord injuries in the United Kingdom. *Spinal Cord*. 2019;57(9):778-88.
197. Meazzini MC, Battista VMA, Brusati R, et al. Costochondral graft in growing patients with hemifacial microsomia case series: Long-term results compared with non-treated patients. *Orthod Craniofac Res*. 2020;23(4):479-85.
198. Meazzini MC, Mazzoleni F, Bozzetti A, et al. Does functional appliance treatment truly improve stability of mandibular vertical distraction osteogenesis in hemifacial microsomia? *J Craniomaxillofac Surg*. 2008;36(7):384-9.

199. Meazzini MC, Mazzoleni F, Bozzetti A, et al. Comparison of mandibular vertical growth in hemifacial microsomia patients treated with early distraction or not treated: follow up till the completion of growth. *J Craniomaxillofac Surg.* 2012;40(2):105-11.
200. Mitchell RM, Saltzman BS, Norton SJ, et al. Hearing Loss in Children With Craniofacial Microsomia. *Cleft Palate Craniofac J.* 2017;54(6):656-63.
201. Mofid MM, Manson PN, Robertson BC, et al. Craniofacial distraction osteogenesis: a review of 3278 cases. *Plast Reconstr Surg.* 2001;108(5):1103-14; discussion 15-7.
202. Moraleda-Cibrián M, Edwards SP, Kasten SJ, et al. Obstructive sleep apnea pretreatment and posttreatment in symptomatic children with congenital craniofacial malformations. *J Clin Sleep Med.* 2015;11(1):37-43.
203. Morice A, Galliani E, Kadlub N, et al. Dynamic orthognathic surgical procedure (DOSP) in asymmetric maxillomandibular dysmorphism secondary to unilateral micrognathia: Outcomes of 12 consecutive cases. *J Craniomaxillofac Surg.* 2021;49(2):75-83.
204. Morin B, Poitras B, Duhaime M, et al. Congenital kyphosis by segmentation defect: etiologic and pathogenic studies. *J Pediatr Orthop.* 1985;5(3):309-14.
205. Mouthon L, Busa T, Bretelle F, et al. Prenatal diagnosis of micrognathia in 41 fetuses: Retrospective analysis of outcome and genetic etiologies. *Am J Med Genet A.* 2019;179(12):2365-73.
206. Nagy K, Kuijpers-Jagtman AM, Mommaerts MY. No evidence for long-term effectiveness of early osteodistraction in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg.* 2009;124(6):2061-71.
207. Nederlandse Vereniging voor KNO-heelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied. Richtlijn Idiopathische Perifere Aangezichtsverlamming (IPAV). 2009.
208. Nelson P, Glenny AM, Kirk S, et al. Parents' experiences of caring for a child with a cleft lip and/or palate: a review of the literature. *Child Care Health Dev.* 2012;38(1):6-20.
209. New Zealand Guidelines Group. Obstructive sleep apnea syndrome in children. 2006.
210. Nguyen PD, Faschan KS, Mazzaferro DM, et al. Comparison of Lengthening Temporalis Myoplasty and Free-Gracilis Muscle Transfer for Facial Reanimation in Children. *J Craniofac Surg.* 2020;31(1):85-90.
211. Nuyen BA, Kandathil CK, Saltychev M, et al. The Social Perception of Microtia and Auricular Reconstruction. *Laryngoscope.* 2021;131(1):195-200.
212. Oliver JD, Eells AC, Saba ES, et al. Alloplastic Facial Implants: A Systematic Review and Meta-Analysis on Outcomes and Uses in Aesthetic and Reconstructive Plastic Surgery. *Aesthetic Plast Surg.* 2019;43(3):625-36.
213. Ongkosuwito E, van der Vlies L, Kraaij V, et al. Stress in Parents of a Child with Hemifacial Microsomia: The Role of Child Characteristics and Parental Coping Strategies. *Cleft Palate Craniofac J.* 2018;55(7):959-65.
214. Ongkosuwito EM, de Gijt P, Wattel E, et al. Dental development in hemifacial microsomia. *J Dent Res.* 2010;89(12):1368-72.
215. Ow ATC, Cheung LK. Meta-analysis of mandibular distraction osteogenesis: clinical applications and functional outcomes. *Plast Reconstr Surg.* 2008;121(3):54e-69e.
216. Padwa BL, Evans CA, Pillemer FC. Psychosocial adjustment in children with hemifacial microsomia and other craniofacial deformities. *Cleft Palate Craniofac J.* 1991;28(4):354-9.
217. Padwa BL, Mulliken JB, Maghen A, et al. Midfacial growth after costochondral graft construction of the mandibular ramus in hemifacial microsomia. *J Oral Maxillofac Surg.* 1998;56(2):122-7; discussion 7-8.
218. Paes EC, Mink van der Molen AB, Muradin MS, et al. A systematic review on the outcome of mandibular distraction osteogenesis in infants suffering Robin sequence. *Clin Oral Investig.* 2013;17(8):1807-20.
219. Panossian A. Lengthening Temporalis Myoplasty for Single-Stage Smile Reconstruction in Children with Facial Paralysis. *Plast Reconstr Surg.* 2016;137(4):1251-61.
220. Park DJ, Chung JH, Baek SO, et al. Intraoral temporalis transposition for facial reanimation: A novel technique in facial nerve palsy. *J Craniomaxillofac Surg.* 2020;48(3):235-41.
221. Park JY, Park C. Microtia Reconstruction in Hemifacial Microsomia Patients: Three Framework Coverage Techniques. *Plast Reconstr Surg.* 2018;142(6):1558-70.
222. Pegler JR, Soares DC, Quaio CR, et al. Clinical description of 41 Brazilian patients with oculo-auriculo-vertebral dysplasia. *Rev Assoc Med Bras (1992).* 2016;62(3):202-6.
223. Pirouzian A. Management of pediatric corneal limbal dermoids. *Clin Ophthalmol.* 2013;7:607-14.
224. Pirouzian A, Holz H, Merrill K, et al. Surgical management of pediatric limbal dermoids with sutureless amniotic membrane transplantation and augmentation. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2012;49(2):114-9.
225. Pluijmers BI, Caron C, van de Lande LS, et al. Surgical Correction of Craniofacial Microsomia: Evaluation of Interventions in 565 Patients at Three Major Craniofacial Units. *Plast Reconstr Surg.* 2019;143(5):1467-76.
226. Pluijmers BI, Caron CJ, Dunaway DJ, et al. Mandibular reconstruction in the growing patient with unilateral craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2014;43(3):286-95.
227. Pluijmers BI, van de Lande LS, Caron C, et al. Part 2: Is the maxillary canting and its surgical correction in patients with CFM correlated to the mandibular deformity? *J Craniomaxillofac Surg.* 2018;46(9):1436-40.

228. Polley JW, Giroto JA, Fahrenkopf MP, et al. Salvage or Solution: Alloplastic Reconstruction in Hemifacial Microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 2019;56(7):896-901.
229. Pruzansky S. Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth defects*. 1969;5:120-9.
230. Qian J, Li Z, Liu T, et al. Auricular Reconstruction in Hemifacial Microsomia with an Expanded Two-Flap Method. *Plast Reconstr Surg*. 2017;139(5):1200-9.
231. Rachmiel A, Aizenbud D, Eleftheriou S, et al. Extraoral vs. intraoral distraction osteogenesis in the treatment of hemifacial microsomia. *Ann Plast Surg*. 2000;45(4):386-94.
232. Rachmiel A, Nseir S, Emodi O, et al. External versus Internal Distraction Devices in Treatment of Obstructive Sleep Apnea in Craniofacial Anomalies. *Plast Reconstr Surg Glob Open*. 2014;2(7):e188.
233. Rahbar R, Robson CD, Mulliken JB, et al. Craniofacial, temporal bone, and audiology abnormalities in the spectrum of hemifacial microsomia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127(3):265-71.
234. Rahman I, Sadiq SA. Ophthalmic management of facial nerve palsy: a review. *Surv Ophthalmol*. 2007;52(2):121-44.
235. Rajan S, Ajayakumar K, Sasidharanpillai S, et al. Autologous Fat Graft for Soft Tissue Camouflage in Craniofacial Microsomia. *J Cutan Aesthet Surg*. 2019;12(4):223-6.
236. Reddy S, Redett R. Facial paralysis in children. *Facial Plast Surg*. 2015;31(2):117-22.
237. Reinisch JF, van Hövell Tot Westerflier CVA, Gould DJ, et al. Secondary Salvage of the Unsatisfactory Microtia Reconstruction. *Plast Reconstr Surg*. 2020;145(5):1252-61.
238. Renkema RW, Caron C, Mathijssen IMJ, et al. Vertebral anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2017;46(10):1319-29.
239. Renkema RW, Caron C, Pauws E, et al. Extracraniofacial anomalies in craniofacial microsomia: retrospective analysis of 991 patients. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2019;48(9):1169-76.
240. Renkema RW, Caron C, Wolvius EB, et al. Vertebral anomalies in craniofacial microsomia: a retrospective analysis of 991 patients. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2018;47(11):1365-72.
241. Rikhotso RE, Sekhoto MG. Alloplastic Total Temporomandibular Joint Reconstruction: A 10-Year Experience of the University of the Witwatersrand, Johannesburg. *J Craniofac Surg*. 2021;32(5):1658-63.
242. Rives Bogart K, Matsumoto D. Facial mimicry is not necessary to recognize emotion: Facial expression recognition by people with Moebius syndrome. *Soc Neurosci*. 2010;5(2):241-51.
243. Roberts RM, Shute R. Children's experience of living with a craniofacial condition: perspectives of children and parents. *Clin Child Psychol Psychiatry*. 2011;16(3):317-34.
244. Rojas YA, Sinnott C, Colasante C, et al. Facial Implants: Controversies and Criticism. A Comprehensive Review of the Current Literature. *Plast Reconstr Surg*. 2018;142(4):991-9.
245. Rollnick BR, Kaye CI. Hemifacial microsomia and variants: pedigree data. *Am J Med Genet*. 1983;15(2):233-53.
246. Rollnick BR, Kaye CI, Nagatoshi K, et al. Oculoauriculo-vertebral dysplasia and variants: phenotypic characteristics of 294 patients. *Am J Med Genet*. 1987;26(2):361-75.
247. Rooijers W, Caron C, Loudon SE, et al. Ocular and adnexal anomalies in craniofacial microsomia: a systematic review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2020;49(9):1107-14.
248. Roos E, Wikström S-O, Öberg M. Growth of ears reconstructed from autologous rib cartilage. *European Journal of Plastic Surgery*. 2015;38:443-8.
249. Rosa RFM, da Silva AP, Goetze TB, et al. Ear abnormalities in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Braz J Otorhinolaryngol*. 2011;77(4):455-60.
250. Roy M, Corkum JP, Shah PS, et al. Effectiveness and safety of the use of gracilis muscle for dynamic smile restoration in facial paralysis: A systematic review and meta-analysis. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2019;72(8):1254-64.
251. Roy M, Klar E, Ho ES, et al. Segmental Gracilis Muscle Transplantation for Midfacial Animation in Möbius Syndrome: A 29-Year Experience. *Plast Reconstr Surg*. 2019;143(3):581e-91e.
252. Rumsey N, Harcourt D. Body image and disfigurement: issues and interventions. *Body Image*. 2004;1(1):83-97.
253. Santamaría E, Morales C, Taylor JA, et al. Mandibular microsurgical reconstruction in patients with hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2008;122(6):1839-49.
254. Sarimski K. Children with Apert syndrome: behavioural problems and family stress. *Dev Med Child Neurol*. 1998;40(1):44-9.
255. Schubert HD. Structural organization of choroidal colobomas of young and adult patients and mechanism of retinal detachment. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2005;103:457-72.
256. Sculerati N, Gottlieb MD, Zimble MS, et al. Airway management in children with major craniofacial anomalies. *Laryngoscope*. 1998;108(12):1806-12.
257. Seow WK, Urban S, Vafaie N, et al. Morphometric analysis of the primary and permanent dentitions in hemifacial microsomia: a controlled study. *J Dent Res*. 1998;77(1):27-38.

258. Shands AR, Jr., Eisberg HB. The incidence of scoliosis in the state of Delaware; a study of 50,000 minifilms of the chest made during a survey for tuberculosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1955;37-a(6):1243-9.
259. Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways: predictive and therapeutic value. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 1986;11(2):135-46.
260. Shimizu T, Maeda T. Prevalence and genetic basis of tooth agenesis. *Japanese Dental Science Review*. 2009;45(1):52-8.
261. Shprintzen RJ, Croft CB, Berkman MD, et al. Velopharyngeal insufficiency in the facio-auriculo-vertebral malformation complex. *Cleft Palate J*. 1980;17(2):132-7.
262. Si Y, Fan SC, Sun W, et al. Osseointegration technique in patients with acquired auricular deformities and failed previous reconstruction: a retrospective study of long-term follow-up and Chinese experience. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2012;74(3):129-35.
263. Siebold B, Heike CL, Leroux BG, et al. Evaluation of prenatal diabetes mellitus and other risk factors for craniofacial microsomia. *Birth Defects Res*. 2019;111(11):649-58.
264. Silvestri A, Natali G, Fadda MT. Dental agenesis in hemifacial microsomia. *Pediatr Dent*. 1996;18(1):48-51.
265. Silvestri A, Natali G, Iannetti G. Functional therapy in hemifacial microsomia: therapeutic protocol for growing children. *J Oral Maxillofac Surg*. 1996;54(3):271-8; discussion 8-80.
266. Sinclair N, Gharb BB, Papay F, et al. Soft Tissue Reconstruction in Patients With Hemifacial Microsomia: A Systematic Review of the Literature. *J Craniofac Surg*. 2019;30(3):879-87.
267. Singh M, Kaur M, Grewal AM, et al. Ophthalmic features and management outcomes of 30 children having Goldenhar syndrome. *Int Ophthalmol*. 2020;40(3):667-75.
268. Skaggs D, Guillaume T, El-Hawary R, et al. Early Onset Scoliosis Consensus Statement, SRS Growing Spine Committee, 2015. *Spine Deformity*. 2015;3:107.
269. Sleifer P, Gorsky Nde S, Goetze TB, et al. Audiological findings in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Int Arch Otorhinolaryngol*. 2015;19(1):5-9.
270. Soukup B, Mashhadi SA, Bulstrode NW. Health-related quality-of-life assessment and surgical outcomes for auricular reconstruction using autologous costal cartilage. *Plast Reconstr Surg*. 2012;129(3):632-40.
271. Speltz ML, Endriga MC, Hill S, et al. Cognitive and psychomotor development of infants with orofacial clefts. *J Pediatr Psychol*. 2000;25(3):185-90.
272. Speltz ML, Kapp-Simon KA, Johns AL, et al. Neurodevelopment of Infants with and without Craniofacial Microsomia. *J Pediatr*. 2018;198:226-33.e3.
273. Speltz ML, Wallace ER, Collett BR, et al. Intelligence and Academic Achievement of Adolescents with Craniofacial Microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2017;140(3):571-80.
274. Strömland K, Miller M, Sjögreen L, et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: associated anomalies, functional deficits and possible developmental risk factors. *Am J Med Genet A*. 2007;143a(12):1317-25.
275. Suh J, Choi TH, Baek SH, et al. Mandibular distraction in unilateral craniofacial microsomia: longitudinal results until the completion of growth. *Plast Reconstr Surg*. 2013;132(5):1244-52.
276. Sun H, Zhang J, Li B, et al. Accuracy of a new custom-made bone-supported osteotomy and repositioning guide system for reconstruction of the mandibular ramus using costochondral grafts: a preliminary study. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2020;58(1):51-6.
277. Suppapinyaroj C, Lin CH, Lo LJ, et al. Outcome of surgical-orthodontic treatment in hemifacial microsomia with and without early mandibular distraction osteogenesis. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2021;50(6):763-73.
278. Szpalski C, Vandegrift M, Patel PA, et al. Unilateral Craniofacial Microsomia: Unrecognized Cause of Pediatric Obstructive Sleep Apnea. *J Craniofac Surg*. 2015;26(4):1277-82.
279. Tahiri Y, Chang CS, Tuin J, et al. Costochondral grafting in craniofacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2015;135(2):530-41.
280. Tahiri Y, Viezel-Mathieu A, Aldekhayel S, et al. The effectiveness of mandibular distraction in improving airway obstruction in the pediatric population. *Plast Reconstr Surg*. 2014;133(3):352e-9e.
281. Tan A, Chai Y, Mooi W, et al. Computer-assisted surgery in therapeutic strategy distraction osteogenesis of hemifacial microsomia: Accuracy and predictability. *J Craniomaxillofac Surg*. 2019;47(2):204-18.
282. Tanna N, Wan DC, Kawamoto HK, et al. Craniofacial microsomia soft-tissue reconstruction comparison: inframammary extended circumflex scapular flap versus serial fat grafting. *Plast Reconstr Surg*. 2011;127(2):802-11.
283. Tasse C, Böhringer S, Fischer S, et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum (OAVS): clinical evaluation and severity scoring of 53 patients and proposal for a new classification. *Eur J Med Genet*. 2005;48(4):397-411.
284. Terzis JK, Karypidis D. The outcomes of dynamic procedures for blink restoration in pediatric facial paralysis. *Plast Reconstr Surg*. 2010;125(2):629-44.
285. Terzis JK, Konofaos P. Nerve transfers in facial palsy. *Facial Plast Surg*. 2008;24(2):177-93.
286. Terzis JK, Olivares FS. Long-term outcomes of free muscle transfer for smile restoration in children. *Plast Reconstr Surg*. 2009;123(2):543-55.

287. Terzis JK, Olivares FS. Long-term outcomes of free-muscle transfer for smile restoration in adults. *Plast Reconstr Surg*. 2009;123(3):877-88.
288. Therapists RCoSL. RCSLT resource manual for commissioning and planning services for SLCN: Speech and Language Impairment. RCSLT London; 2009.
289. Tokura TA, Miyazaki A, Igarashi T, et al. Quantitative Evaluation of Cephalometric Radiographs of Patients With Hemifacial Microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 2019;56(6):711-9.
290. Tonn CR, Grundfast KM. What an otolaryngologist should know about evaluation of a child referred for delay in speech development. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2014;140(3):259-65.
291. Topolski TD, Edwards TC, Patrick DL. Quality of life: how do adolescents with facial differences compare with other adolescents? *Cleft Palate Craniofac J*. 2005;42(1):25-32.
292. Trenga AP, Singla A, Feger MA, et al. Patterns of congenital bony spinal deformity and associated neural anomalies on X-ray and magnetic resonance imaging. *J Child Orthop*. 2016;10(4):343-52.
293. Tseng SC, Prabhasawat P, Barton K, et al. Amniotic membrane transplantation with or without limbal allografts for corneal surface reconstruction in patients with limbal stem cell deficiency. *Archives of Ophthalmology*. 1998;116(4):431-41.
294. Tsou PM, Yau A, Hodgson AR. Embryogenesis and prenatal development of congenital vertebral anomalies and their classification. *Clin Orthop Relat Res*. 1980(152):211-31.
295. Tsui WK, Yang Y, Cheung LK, et al. Distraction osteogenesis as a treatment of obstructive sleep apnea syndrome: A systematic review. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(36):e4674.
296. Tuin AJ, Tahiri Y, Paine KM, et al. Clarifying the relationships among the different features of the OMENS+ classification in craniofacial microsomia. *Plast Reconstr Surg*. 2015;135(1):149e-56e.
297. Tuin J, Tahiri Y, Paliga JT, et al. Distinguishing Goldenhar Syndrome from Craniofacial Microsomia. *J Craniofac Surg*. 2015;26(6):1887-92.
298. Umbaugh HM, Crerand CE, Stock NM, et al. Microtia and craniofacial microsomia: Content analysis of facebook groups. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2020;138:110301.
299. van Daal J, Verhoeven L, van Balkom H. Behaviour problems in children with language impairment. *J Child Psychol Psychiatry*. 2007;48(11):1139-47.
300. van de Lande LS, Caron C, Pluijmers BI, et al. Evaluation of Swallow Function in Patients with Craniofacial Microsomia: A Retrospective Study. *Dysphagia*. 2018;33(2):234-42.
301. van de Lande LS, Pluijmers BI, Caron C, et al. Surgical correction of the midface in craniofacial microsomia. Part 1: A systematic review. *J Craniomaxillofac Surg*. 2018;46(9):1427-35.
302. van Veen MM, Dusseldorp JR, Quatela O, et al. Patient experience in nerve-to-masseter-driven smile reanimation. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2019;72(8):1265-71.
303. Vento AR, LaBrie RA, Mulliken JB. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 1991;28(1):68-76; discussion 7.
304. Verlinden CR, van de Vijfeijken SE, Jansma EP, et al. Complications of mandibular distraction osteogenesis for congenital deformities: a systematic review of the literature and proposal of a new classification for complications. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2015;44(1):37-43.
305. Vijverberg MA, Verhamme L, van de Pol P, et al. Auricular prostheses attached to osseointegrated implants: multidisciplinary work-up and clinical evaluation. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2019;276(4):1017-27.
306. Vila PM, Kallogjeri D, Yaeger LH, et al. Powering the Gracilis for Facial Reanimation: A Systematic Review and Meta-analysis of Outcomes Based on Donor Nerve. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2020;146(5):429-36.
307. Volk GF, Pantel M, Guntinas-Lichius O. Modern concepts in facial nerve reconstruction. *Head Face Med*. 2010;6:25.
308. Volpicelli EJ, Pfaff MJ, Hakimi K, et al. Age-Related Differences in Psychosocial Function of Children with Craniofacial Anomalies. *Plast Reconstr Surg*. 2017;140(4):776-84.
309. Walker BA, Saltzman BS, Herlihy EP, et al. Phenotypic characterization of epibulbar dermoids. *Int Ophthalmol*. 2017;37(3):499-505.
310. Wallace ER, Collett BR, Heike CL, et al. Behavioral-Social Adjustment of Adolescents with Craniofacial Microsomia. *Cleft Palate Craniofac J*. 2018;55(5):664-75.
311. Wan J, Meara JG, Kovanlikaya A, et al. Clinical, radiological, and audiological relationships in hemifacial microsomia. *Ann Plast Surg*. 2003;51(2):161-6.
312. Wang J, Yuan L, Liu J, et al. Hemifacial microsomia treated with a hybrid technique combining distraction osteogenesis and a mandible-guided functional appliance: Pilot study. *Am J Orthod Dentofacial Orthop*. 2019;155(6):801-11.
313. Wang P, Zhang Z, Wang Y, et al. The accuracy of virtual-surgical-planning-assisted treatment of hemifacial microsomia in adult patients: distraction osteogenesis vs. orthognathic surgery. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2019;48(3):341-6.

314. Wang R, Chen S, Yang R, et al. Morphologic and Aerodynamic Changes of Upper Airway in Pediatric Hemifacial Microsomia Patients Undergoing Distraction Osteogenesis. *J Craniofac Surg.* 2020;31(8):2132-5.
315. Wang X, Feng S, Tang X, et al. Incidents of Mandibular Distraction Osteogenesis for Hemifacial Microsomia. *Plast Reconstr Surg.* 2018;142(4):1002-8.
316. Wang Y, Li J, Xu Y, et al. Accuracy of virtual surgical planning-assisted management for maxillary hypoplasia in adult patients with cleft lip and palate. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2020;73(1):134-40.
317. Weichman KE, Jacobs J, Patel P, et al. Early Distraction for Mild to Moderate Unilateral Craniofacial Microsomia: Long-Term Follow-Up, Outcomes, and Recommendations. *Plast Reconstr Surg.* 2017;139(4):941e-53e.
318. Wills BP, Dormans JP. Nontraumatic upper cervical spine instability in children. *J Am Acad Orthop Surg.* 2006;14(4):233-45.
319. Wolodiger ED, Pope AW. Associations Between Parenting Stress at School Entry and Later Psychosocial Adjustment: A Longitudinal Study of Children With Congenital Craniofacial Anomalies. *Cleft Palate Craniofac J.* 2019;56(4):487-94.
320. World Health Organization. Therapeutic patient education: continuing education programmes for health care providers in the field of prevention of chronic diseases: report of a WHO working group. Copenhagen: WHO Regional Office for Europe; 1998.
321. World Health Organization. Towards a common language for functioning, disability and health: ICF. World Heal Organ. 2002;1-22.
322. World Health Organization. Childhood Hearing Loss: Strategies for prevention and care. 2016.
323. Wright RF, Zemnick C, Wazen JJ, et al. Osseointegrated implants and auricular defects: a case series study. *J Prosthodont.* 2008;17(6):468-75.
324. Xu J, Deng X, Yan F. Airway management in children with hemifacial microsomia: a retrospective study of 311 cases. *BMC Anesthesiol.* 2020;20(1):120.
325. Xu S, Zhang Z, Tang X, et al. The influence of gender and laterality on the incidence of hemifacial microsomia. *J Craniofac Surg.* 2015;26(2):384-7.
326. Xu X, Zhang ZY, Li BH, et al. Three-Dimensional Measurement of Maxillary Involvement in Hemifacial Microsomia in Children. *J Craniofac Surg.* 2020;31(2):444-7.
327. Xu Z, Zhang R, Zhang Q, et al. New Strategies for Tragus and Antitragus Complex Fabrication in Lobule-Type Microtia Reconstruction. *Plast Reconstr Surg.* 2019;144(4):913-21.
328. Yamaguchi K, Lonc D, Ko EW, et al. An integrated surgical protocol for adult patients with hemifacial microsomia: Methods and outcome. *PLoS One.* 2017;12(8):e0177223.
329. Yang IH, Chung JH, Yim S, et al. Treatment modalities for Korean patients with unilateral hemifacial microsomia according to Pruzansky-Kaban types and growth stages. *Korean J Orthod.* 2020;50(5):336-45.
330. Yang IH, Chung JH, Yim S, et al. Distribution and phenotypes of hemifacial microsomia and its association with other anomalies. *Korean J Orthod.* 2020;50(1):33-41.
331. Yang S, Andras LM, Redding GJ, et al. Early-Onset Scoliosis: A Review of History, Current Treatment, and Future Directions. *Pediatrics.* 2016;137(1).
332. Younis I, Gault D, Sabbagh W, et al. Patient satisfaction and aesthetic outcomes after ear reconstruction with a Branemark-type, bone-anchored, ear prosthesis: a 16 year review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010;63(10):1650-5.
333. Zamariolli M, Colovati M, Moysés-Oliveira M, et al. Rare single-nucleotide variants in oculo-auriculo-vertebral spectrum (OAVS). *Mol Genet Genomic Med.* 2019;7(10):e00959.
334. Zhang B, Zeng X, Yang X. Clinical applications of ear reconstruction with Medpor. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2019;44(5):562-70.
335. Zhang RS, Lin LO, Hoppe IC, et al. Risk Factors for Perioperative Respiratory Failure following Mandibular Distraction Osteogenesis for Micrognathia: A Retrospective Cohort Study. *Plast Reconstr Surg.* 2019;143(6):1725-36.
336. Zhang RS, Lin LO, Hoppe IC, et al. Early Mandibular Distraction in Craniofacial Microsomia and Need for Orthognathic Correction at Skeletal Maturity: A Comparative Long-Term Follow-Up Study. *Plast Reconstr Surg.* 2018;142(5):1285-93.
337. Zhang TY, Bulstrode N, Chang KW, et al. International Consensus Recommendations on Microtia, Aural Atresia and Functional Ear Reconstruction. *J Int Adv Otol.* 2019;15(2):204-8.