

Abnormalities of the TMJ and the Musculature in the Oculo-auriculo-vertebral Spectrum (OAV)

A CT Study

Kondyläre und muskuläre Fehlentwicklungen bei Anomalien des okuloaurikulovertebrales Spektrums (OAV)

Eine CT-Studie

Ursula Hirschfelder¹, Eileen Piechot¹, Michael Schulte¹, Anna Lehrer²

Abstract

The abnormalities covered by the generic term "oculo-auriculo-vertebral spectrum" (OAV) form an exceptional heterogeneous dysmorphic complex characterized by unilateral malformations of miscellaneous craniofacial structures. The aim of the present study was to analyze morphometrically the developmental deficits concerning the temporomandibular joints, the mandibular rami and the mastication muscles by comparing the affected with the non-affected side.

The volume, maximum horizontal diameter, and trabecular bone density of the head of the mandible, as well as the ramus height were acquired from CT data of 16 patients suffering from this syndrome. The volume and maximal cross-sectional area of the masseter muscles and the pterygoid muscles were defined by quantifying CT data of nine patients.

The skeletal parameters were evaluated with VoXim® software. The comparison of the mandibular structures on the affected and on the non-affected side was based on the Wilcoxon signed rank test.

The results recorded on the affected side showed that the TMJ volume was reduced by a mean factor of 7.98, and the spongiosadensity of the head of the mandible by a mean factor of 1.33, while the mean reduction in ramus height was 14.89 mm.

The muscle volumes on the affected side had also undergone a mean reduction of 9.10 cm³.

Zusammenfassung

Der Formenkreis des „okuloaurikulovertebrales Spektrums“ (OAV) stellt einen außerordentlich heterogenen Fehlbildungskomplex mit unilateraler Beteiligung verschiedener Strukturen im kraniofazialen Bereich dar. Ziel der vorliegenden Untersuchung war es, die Entwicklungsdefizite der betroffenen Kiefergelenke, der Rami mandibulae und der Kaumusculatur im Seitenvergleich morphometrisch zu analysieren.

Die Vermessung der Kiefergelenksvolumina, der Dichte der Gelenkspongiosa, des Kondylendurchmessers und der Ramuslänge erfolgte anhand computertomographischer Datensätze von 16 Patienten. Zur Bestimmung der Muskelvolumina und der maximalen Querschnittsfläche des Musculus masseter sowie der Muskelgruppe der Musculi pterygoidei dienten CT-Datensätze von neun Patienten.

Die Auswertung der skelettalen Untersuchungsparameter wurde mittels der VoXim®-Software durchgeführt. Die Unterschiede zwischen den mandibulären Strukturen auf der Seite der Entwicklungsstörung und der nicht betroffenen Seite wurden mit dem Wilcoxon-Test für verbundene Stichproben überprüft.

Es zeigte sich, dass das Volumen der betroffenen Kiefergelenke im Durchschnitt um den Faktor 7,98 vermindert war. Die Spongiosadichte der Kiefergelenke war auf der Seite der Entwicklungsstörung im Mittel um den Faktor 1,33 reduziert. Die Ramushöhe zeigte auf der betroffenen Seite eine durchschnittliche Längenreduktion von 14,89 mm.

Die Muskelvolumina waren auf der Seite der Entwicklungsstörung ebenfalls vermindert; im Durchschnitt wurde für das Gesamtvolumen eine durchschnittliche Reduktion von 9,10 cm³ berechnet.

¹ Department of Orthodontics and Orofacial Orthopedics, University of Erlangen-Nuremberg, Germany,

² Department of Medical Informatics, Biometrics and Epidemiology, University of Erlangen-Nuremberg, Germany.

Received: September 1, 2003; accepted: December 19, 2003

J Orofac Orthop 2004;65:204–16

DOI 10.1007/s00056-004-0331-1

The CT-based data analysis proved to be an excellent tool for quantitative three-dimensional evaluation of both the skeletal and the muscular parameters.

Key Words: Oculo-auriculo-vertebral spectrum · TMJ · 3-D analysis · Musculature · CT scan

Introduction

The complex of craniofacial disorders constituting otomandibular dysplasia is often referred to as hemifacial microsomia or first and second branchial arch syndrome and is characterized by a broad spectrum of mild to severe unilateral disorders of the cranium, the face and the neck. This complex includes Goldenhar syndrome, which was first described by Goldenhar [11] in 1952 and is considered to be a more pronounced variant of hemifacial microsomia.

Overall, this exceptionally heterogeneous complex is now referred to comprehensively by Gorlin et al. [12] and by Cohen et al. [4] as “oculo-auriculo-vertebral spectrum” (OAV).

The etiopathogenesis of this condition has yet to be definitively clarified. It is generally accepted that it is due to differentiation disturbances in the region of the first and second branchial arch and the first visceral groove between the 30th and 45th day of gestation [11, 39]. The incidence is estimated to be one in 5600 births.

Hemifacial hypoplasia is judged to be an obligatory symptom, while preauricular and epibulbar dermoids as well as anomalies of the vertebral column are among the partially facultative features of this congenital disorder. The diversity and variability of the clinical and radiological symptoms have been frequently reported in the international literature [2, 3, 6, 7, 9, 10, 12, 13, 16, 18, 19, 22, 24, 31, 33, 40–42].

According to the literature, clinically pronounced facial asymmetries are to be registered in 25% of all cases. These are closely linked with extensive modifications of the facial skeleton, especially with unilateral mandibular discrepancies and discrepancies of the musculature including the innervation [12, 23, 32].

The aims of the present investigation were with reference to CT-based data

1. quantitative determination of the developmental deficits of the hypoplastic temporomandibular joint and of the ramus,
2. morphometric analysis of defined groups of masticatory muscles, with comparison of the affected with the non-affected side.

Die CT-basierte Datenanalyse erwies sich sowohl für die quantitative dreidimensionale Evaluation der skelettalen als auch der muskulären Parameter als effizientes Untersuchungsmittel.

Schlüsselwörter: Okuloaurikulovertebrales Spektrum · Kiefergelenke · 3-D-Analyse · Muskulatur · CT

Einleitung

Der Formenkreis der otomandibulären Dysplasien, vielfach auch als hemifaziale Mikrosomie oder „first and second branchial arch syndrome“ bezeichnet, ist durch ein weites Spektrum einseitiger Fehlbildungen unterschiedlicher Expressivität im Gesicht-Hals-Bereich charakterisiert. Zu diesem Formenkreis zählt auch das 1952 erstmals von Goldenhar [11] beschriebene Goldenhar-Syndrom, das als ausgeprägtere Variante der hemifazialen Mikrosomie angesehen wird.

Insgesamt betrachtet handelt es sich um einen außerordentlich heterogenen Fehlbildungskomplex, der nach Gorlin et al. [12] sowie von Cohen et al. [4] heute übergreifend als „okuloaurikulovertebrales Spektrum (OAV)“ bezeichnet wird.

Die Ätiopathogenese dieses Dysmorphiekreises ist bis heute nicht definitiv geklärt. Man geht davon aus, dass es sich um Differenzierungsstörungen im Bereich des ersten und zweiten Kiemenbogens und der ersten Kiemenfurche zwischen dem 30. und 45. Tag nach der Gestation handelt [11, 39]. Das Vorkommen wird mit einer Häufigkeit von 1 auf 5600 Geburten beziffert.

Als obligatorisches Symptom wird die halbseitige Gesichtshypoplasie erachtet, während Präaurikularanhänge, epibulbare Dermoiden sowie Anomalien der Wirbelsäule zu den partiell obligatorischen Merkmalen dieser angeborenen Fehlentwicklung zählen. Über die Vielfalt und Variabilität der klinischen und radiologischen Symptomatik im Kiefer-Gesichtsbereich wurde im internationalen Schrifttum häufig berichtet [2, 3, 6, 7, 9, 10, 12, 13, 16, 18, 19, 22, 24, 31, 33, 40–42].

Laut Angaben aus der Literatur sind in 25% aller Fälle klinisch ausgeprägte Gesichtssymmetrien zu registrieren, die mit umfangreichen Veränderungen des Skelettsystems, insbesondere auch der Mandibula, eng verknüpft und mit Seitendiskrepanzen der Muskulatur, einschließlich der Innervation, verbunden sind [12, 23, 32].

Hintergrund der vorliegenden Untersuchung war es, anhand CT-basierter Daten

1. die Entwicklungsdefizite der hypoplastischen Kiefergelenke und der Rami mandibulae quantitativ zu ermitteln,
2. definierte Muskelgruppen der Kaumuskulatur im Seitenvergleich morphometrisch zu analysieren.

Table 1. Scan and reconstruction protocol (Somatom Sensation 16, Siemens AG, Erlangen, Germany).**Tabelle 1.** Scan- und Rekonstruktionsprotokoll (Somatom Sensation 16, Siemens AG, Erlangen, Deutschland).

Scan protocol	
KV	120
mAs	41–51
Rotation time	0.75 s
Slice width	1.0 mm
Feed per rotation	6 mm
Kernel	H 20/H 60
Recon. increment	0.7 mm

Material and Methods

Study Population

For quantitative evaluation of the temporomandibular joints and the mandibular rami, the CT data records of 16 patients (seven females, nine males) with otomandibular dysplasia (OAV) were analyzed. The morphometric analysis of the masticatory muscles was based on the CT data of nine patients suffering from this syndrome. At the time of the examination the patients ranged in age between 7 and 23 years.

CT Examination

The CT examinations were performed in the period between 1994 and 2002, in some cases at the Institute for Radiological Diagnostics of the University of Halle-Wittenberg but in most cases at the Siemens Medical Solutions Computed Tomography company in Forchheim, Germany. The examinations were carried out under standardized conditions with CT scanners of different scanner generations (Somatom Plus S, Somatom Plus VZ S4, Somatom Sensation 16) at 0° gantry tilt. The skull was positioned parallel to the Frankfurt horizontal plane and perpendicular to the median-sagittal plane of the skull with the aid of a light-beam positioning device. The examination range was defined just above the orbital cavity down to the lower margin of the chin. For data acquisition the spiral scanning mode was used in all cases (single scan and multislice CT imaging) [8, 26, 28, 30]. In most cases the CT examination was performed under optimized low-dose conditions developed in cooperation with the Siemens specifically for age-related examinations of the skull by the latest generation of CT scanners (Table 1). The radiation exposure within the examination volume was calculated to be 8.9 mSv centrally and 10.1 mSv peripherally (skin dose).

Material und Methode

Studienpopulation

Zur quantitativen Analyse der Kiefergelenke und der Rami mandibulae wurden die computertomographischen Datensätze von 16 Patienten (sieben weiblich, neun männlich) mit otomandibulärer Dysplasie neu ausgewertet. Die morphometrische Beurteilung der Kaumusculatur wurde anhand der CT-Daten von neun Patienten dieses Dysmorphiekreises vorgenommen. Das Alter der Patienten lag zum Untersuchungszeitpunkt zwischen 7 und 23 Jahren.

CT-Untersuchung

Die CT-Untersuchungen wurden im Zeitraum zwischen 1994 und 2002 bei einigen Patienten am Institut für Radiologische Diagnostik der Universität Halle durchgeführt, zumeist jedoch bei der Siemens AG „Medical Solutions Computed Tomography“ in Forchheim. Die Untersuchungen wurden unter standardisierten Bedingungen mit Computertomographen verschiedener Scannergenerationen (Somatom Plus S, Somatom Plus S4 VZ, Somatom Sensation 16) bei gerader Gantrystellung durchgeführt. Die Positionierung des Schädels erfolgte mit Hilfe des Lichtvisiers parallel zur Frankfurter Horizontalen und senkrecht zur Median-Sagittal-Ebene des Schädels. Der Untersuchungsbereich wurde knapp oberhalb der Orbita bis zur Kinnschicht definiert. Als Untersuchungsmodus fand die Einschicht- und Mehrschicht-Spiral-CT Anwendung [8, 26, 28, 30]. Die CT-Untersuchung erfolgte zumeist unter optimierten „Low-dose-Bedingungen“, die für die neuesten CT-Scanner mit der Firma Siemens AG speziell für altersabhängige CT-Untersuchungen des Schädels entwickelt wurden (Tabelle 1). Für die Patientendosis im Untersuchungsvolumen wurden zentrale Werte von 8,9 mSv und peripher (Hautdosis) von 10,1 mSv errechnet.

Auswertungsmethodik

Skelettale Parameter

Die Auswertung der computertomographischen Datensätze wurde mit der Software VoXim® (IVS-Solutions AG, Chemnitz, Deutschland) durchgeführt, die eine dreidimensionale Verarbeitung der CT-Daten und damit räumliche Vermessungen zulässt.

Ausgewertet wurden:

1. Das *Volumen* der Kiefergelenke in Millilitern (ml). Nach Segmentierung der Mandibula wurde zunächst die kaudale Begrenzung des Kondylus definiert als Ebene, die senkrecht zur Tangente des Ramus durch den tiefsten Punkt der Incisura mandibularis verläuft. Auf diese Weise konnten der Kondylus segmentiert, farblich kodiert und das Volumen rechnerisch bestimmt werden (Abbildung 1).
2. Die *Dichte* der Spongiosa der Kiefergelenke in Hounsfield-Einheiten (HU) nach Segmentierung der Spongiosa (Abbildung 2).

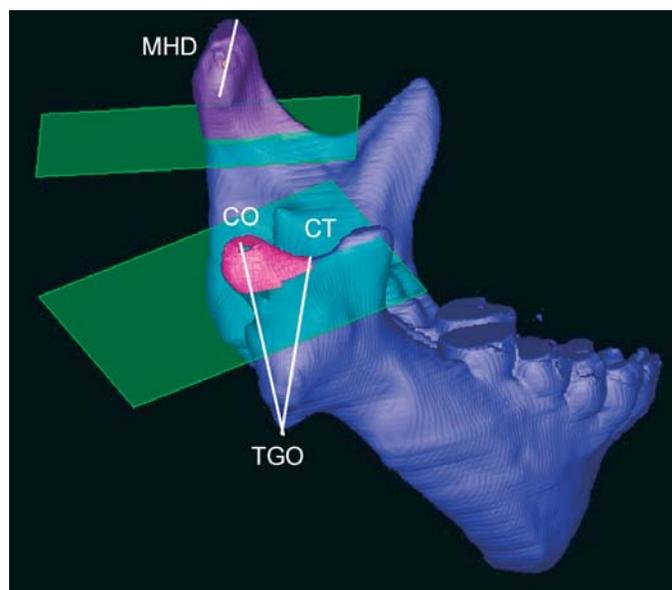


Figure 1. Grade III hypoplasia of the right condyle and ramus (reduction factor 3.8): Segmentation and color-coding of the condyles after definition of the downward limit. Graphical presentation of the parameters used.

Abbildung 1. Rechtsseitige kondylomandibuläre Hypoplasie, Grad III (Reduktionsfaktor 3,8): Segmentierung und farbliche Kodierung der Kondylen nach Definition der kaudalen Begrenzung. Graphische Darstellung der Untersuchungsparameter.

Method of Data Analysis

Skeletal Parameters

The CT data sets were evaluated with VoXim[®] software (IVS-Solutions AG, Chemnitz, Germany). This software permits three-dimensional processing of CT data and thus three-dimensional measurements.

The following variables were evaluated:

1. The *volume* of the temporomandibular joints (TMJ) in milliliters (ml). Based on segmentation of the mandible, the downward limit of the condyle was defined as a plane running perpendicular to the tangent of the ramus through the lowest point of the mandibular notch. In this way the condyles could be segmented and color-coded for calculation of the TMJ volume (Figure 1).
2. The *spongiodensity* of the TMJ was evaluated in Hounsfield Units (HU) following segmentation of the cancellous bone of the condyles (Figure 2).
3. The *maximal horizontal diameter* of the TMJ (MHD, in mm), defined as a three-dimensional distance between the most lateral and most medial poles of the head of the condyle (Figure 1).
4. The *height of the mandibular ramus* (CO-TGO, in mm), defined as the distance between the highest point CO of the TMJ and the constructed point TGO (Figure 1).
5. The *distance* from the lowest point of the semilunar notch (CT) to the constructed point TGO (CT-TGO, in mm) (Figure 1).

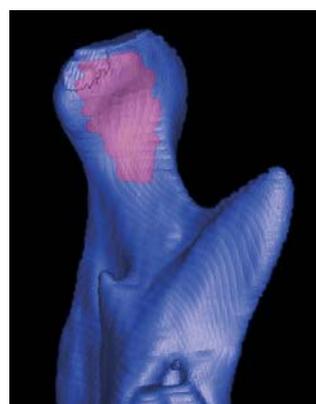


Figure 2. Segmentation and color-coding of the trabecular bone of the condyles for calculation of the density (HU) of the TMJs.

Abbildung 2. Segmentierung und farbliche Kodierung der kondylären Spongiosa zur Ermittlung der Spongiosadichte (HU) der Kiefergelenke.

3. Der *maximale horizontale Kondylendurchmesser* (MDH, in mm), definiert als 3-D-Strecke vom lateralsten und medialsten Pol der Kiefergelenkköpfchen (Abbildung 1).
4. Die *Höhe des Ramus mandibulae* (CO-TGO, in mm), definiert als Strecke vom höchsten Punkt der Kiefergelenkköpfchen CO zum konstruierten Punkt TGO (Abbildung 1).
5. *Distanz* vom tiefsten Punkt der Incisura semilunaris CT zu TGO (CT-TGO, in mm).

Statistische Auswertung: Die statistische Datenanalyse erfolgte mit der SPSS[®] Software 11.0 für Windows (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Bei der Auswertung zum Vergleich der betroffenen und der nicht betroffenen Seite der Mandibula wurden Mittel- und Medianwerte sowie Standardabweichungen, Maximal- und Minimalwerte berechnet.

Zunächst wurde mittels des Mann-Whitney-Tests ($\alpha = 0,05$) überprüft, ob die rechte oder linke Seite der Mandibula bevorzugt von der Entwicklungshemmung betroffen ist und ob geschlechtsspezifische Unterschiede bestehen. Nachdem dies nicht bestätigt werden konnte, wurden die skelettalen Parameter der entwicklungsgestörten Seite der Mandibula und der normal entwickelten Seite zusammengefasst. Die Unterschiede zwischen beiden Seiten wurden aufgrund der geringen Fallzahl ($n = 16$) mit dem Wilcoxon-Test ($\alpha = 0,05$) für verbundene Stichproben überprüft (Tabellen 2 und 3).

Als Maß für die mandibuläre Hypoplasie wurden die mittleren Differenzen für alle erhobenen Merkmale (normal entwickelte mandibuläre Struktur – hypoplasische Struktur) und der Reduktionsfaktor zwischen beiden Seiten (normal entwickelte mandibuläre Struktur : hypoplastische Struktur) für alle erhobenen Merkmale berechnet.

Anhand des Reduktionsfaktors wurde eine datenadaptive Einteilung der Hypoplasie in drei Schweregrade getroffen. Dabei wurden das vorhandene Kollektiv in Terzile geteilt (Grenze: 33,3%- und 66,7%-Perzentil) und somit die Cutpoints bestimmt (Tabelle 4). Für die Betrachtung der Reduktionsfaktoren der Gelenkvolumina wurden nur die Pati-

Statistical Analysis: The statistical analysis was carried out with SPSS® 11.0 for Windows statistical software (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Mean and median values as well as standard deviations and maximum and minimum values were calculated for comparison of the values of the affected and the non-affected side of the mandible.

First the Mann-Whitney test ($\alpha = 0.05$) was used to check whether the right or left side of the mandible was primarily affected by the inhibited development and whether there were any gender-specific differences. As this could not be confirmed, the skeletal parameters of the affected and the non-affected side of the mandible were combined. The differences between the two sides were checked with the Wilcoxon test ($\alpha = 0.05$) for paired random samples (Tables 2 and 3) due to the small collective ($n = 16$).

As a measure of condylar and mandibular hypoplasia, the mean differences were calculated for all recorded variables (non-affected mandibular structure – hypoplastic structure) and the reduction factor between the two sides (non-affected mandibular structure : hypoplastic structure) was calculated for all recorded values.

A data-adapted division of the individual degree of hypoplasia into three severity scores was made with refer-

enten berücksichtigt, deren unterentwickeltes Kiefergelenk mindestens ein Volumen von 0,05 ml aufwies (bei 15 Patienten), da unterhalb dieser Grenze nach klinischen Gesichtspunkten von einer Gelenkaplasie ausgegangen werden kann.

Zudem wurden Korrelationskoeffizienten nach Spearman für die Merkmale auf der betroffenen hypoplastischen Seite der Mandibula, der normal entwickelten Seite sowie zwischen der entwicklungsgestörten und der nicht betroffenen Seite berechnet, um die Stärke der Zusammenhänge zwischen den einzelnen erhobenen Merkmalen festzustellen.

Muskuläre Parameter

Zur Beurteilung der Muskulatur wurden der Musculus masseter und die Gruppe der Musculi pterygoidei nach Darstellung im CT-Weichteilfenster in den transaxialen Primärschnittbildern über die CT-Funktion „irregular region of interest“ vermessen. Anhand der so ermittelten Querschnittsflächenwerte wurden die Muskelvolumina (Einzelvolumina des Musculus masseter und der Musculi pterygoidei und Gesamtvolumina der Muskeln auf der betroffenen und der nicht betroffenen Seite, in cm^3) errechnet. Weiterhin wurde der MCSA-Wert als Maß für die maximale Querschnittsfläche (cm^2) der evaluierten Muskel-

Table 2. Mean values, median values and standard deviations (STD) of the variables on the affected and the non-affected side of the mandible; differences verified by Wilcoxon signed rank test ($p \leq 0.05$).

Table 2. Mittelwerte, Medianwerte und Standardabweichungen (STD) der untersuchten Merkmale auf der betroffenen und nicht betroffenen Seite der Mandibula, Überprüfung der Seitenunterschiede mit dem Wilcoxon-Test ($p \leq 0,05$).

Variable	Mandible	Mean (STD)	Median	Minimum; Maximum	p-value
TMJ volume (ml)	affected side	0.53 (0.32)	0.5	0.02; 1.1	< 0.001**
	non-affected side	1.57 (0.43)	1.6	0.9; 2.5	
Density (HU)	affected side	346.30 (142.96)	327.0	159.0; 608.0	0.031*
	non-affected side	408.90 (84.26)	403.0	247.0; 592.0	
TMJ maximum horiz. diameter: MHD (mm)	affected side	12.53 (1.98)	12.3	10.2; 16.1	0.001**
	non-affected side	16.21 (1.82)	16.9	12.9; 18.5	
Total ramus height: CO-TGO (MM)	affected side	36.18 (3.46)	36.6	29.3; 40.4	0.001**
	non-affected side	51.07 (5.34)	49.9	42.3; 61.0	
CT-TGO (mm)	affected side	30.73 (4.09)	28.8	23.8; 36.7	0.001**
	non-affected side	38.55 (5.38)	38.2	25.8; 46.1	
Total muscle volume (cm^3)	affected side	13.08 (6.18)	11.0	7.4; 26.8	
	non-affected side	22.90 (6.05)	21.8	12.8; 30.1	
Masseter muscle volume (cm^3)	affected side	6.40 (3.94)	4.9	2.6; 15.0	
	non-affected side	12.40 (3.90)	11.9	6.3; 17.7	
Pterygoid muscle volume (cm^3)	affected side	7.40 (2.49)	7.3	4.2; 11.8	
	non-affected side	10.70 (2.38)	11.2	6.4; 13.3	
MCSA masseter muscle (cm^2)	affected side	2.70 (1.03)	2.6	1.1; 4.6	
	non-affected side	3.80 (0.89)	4.0	2.6; 5.3	
MCSA pterygoid muscles (cm^2)	affected side	3.20 (0.77)	3.5	1.8; 4.0	
	non-affected side	3.50 (0.73)	3.5	2.4; 4.4	

Table 3. Differences and ratios of the variables (reduction factors) between the affected and the non-affected side of the mandible (mean value, median value and standard deviation).**Table 3.** Differenzen und Verhältnisse der Merkmale (Reduktionsfaktoren) zwischen betroffener und nicht betroffener Seite der Mandibula (Mittelwert, Median und Standardabweichung [STD]).

Variable	N	Differences		Reduction factor	
		mean diff.	(median; STD)	Mean	(median; STD)
TMJ volume (ml)	16	1.04	(1.10; 0.37)	7.93	(2.89; 16.77)
Density (HU)	16	62.56	(40.00; 105.01)	1.33	(1.09; 0.5)
TMJ maximum horiz. diameter: MHD (mm)	16	3.69	(2.80; 2.79)	1.33	(1.22; 0.27)
Ramus height: CO-TGO (mm)	15	14.89	(13.50; 5.83)	1.42	(1.43; 0.18)
CT-TGO (mm)	15	7.81	(8.10; 5.34)	1.27	(1.29; 0.20)
Total muscle volume (cm ³)	9	9.10	(8.47; 5.36)	1.82	(1.56; 0.66)
Masseter muscle volume (cm ³)	9	5.88	(4.61; 4.31)	2.53	(1.80; 1.82)
Pterygoid muscle volume (cm ³)	9	3.23	(2.80; 1.41)	1.50	(1.46; 0.34)
MCSA masseter muscle (cm ²)	9	1.12	(0.70; 1.38)	1.68	(1.30; 1.24)
MCSA pterygoid muscles (cm ²)	9	0.22	(0.30; 0.89)	1.12	(1.1; 0.33)

ence to the reduction factor. To this end the available collective was divided into tertiary units (limit: 33.3% and 66.7% percentile) and the cutoff points were thus determined (Table 4). Consideration of the reduction factors of the TMJ volumes took account of only those 15 patients whose underdeveloped temporomandibular joint had a volume of at least 0.05 ml, since aplasia of the TMJ can be assumed below this threshold from clinical aspects.

Furthermore Spearman's correlation coefficient was calculated for the variables on the affected hypoplastic side of the mandible and on the normally developed side, and between the affected and the non-affected side, in order to determine the strength of correlations between individual recorded symptoms.

Muscular Parameters

For evaluation of the masticatory muscles, the masseter muscle and the pterygoid muscles were analyzed bilaterally in the axial CT-slices by selecting the soft tissue subwindow and using the CT function "irregular region of inter-

Table 4. Categorization of TMJ hypoplasia into three severity grades on the basis of condylar volume ratio, based on the measurements of 15 patients.**Table 4.** Klassifizierung der Kiefergelenkshypoplasie in drei Schweregrade entsprechend den kondylären Volumenrelationen, bezogen auf die Messwerte von 15 Patienten.

Grade I	< 2.26
Grade II	2.26–3.7
Grade III	> 3.7

gruppen auf der entwicklungsgestörten und der intakten Seite bestimmt.

Statistische Auswertung: Für die Evaluierung der muskulären Untersuchungsparameter wurde lediglich eine deskriptive Datenanalyse durchgeführt. In Analogie zu der Auswertung skelettaler Unterschiede zwischen der entwicklungsgestörten und der nicht betroffenen Seite wurden für die Muskelvolumina und für die MCSA-Werte ebenfalls Reduktionsfaktoren ermittelt.

Ergebnisse

Skelettale Parameter im Seitenvergleich

Von der Unterentwicklung war sieben Mal die rechte und neun Mal die linke Seite der Mandibula betroffen. Zwischen der rechten und linken Seite des Entwicklungsdefizits waren keine signifikanten Unterschiede zu verzeichnen (p-Werte zwischen 0,17 und 0,79 für die einzelnen Variablen). Somit konnten die Messergebnisse in „betroffene“ bzw. „nicht betroffene“ Seite zusammengefasst werden.

Statistisch signifikante Unterschiede zwischen den Werten der betroffenen und der nicht betroffenen Seite wurden bei allen Merkmalen gefunden (Tabelle 2).

Die dreidimensionalen Messergebnisse sind in Bezug auf die Mittel- bzw. Medianwerte in Tabelle 2 und für die mittleren Differenzen und die errechneten Reduktionsfaktoren in Tabelle 3 aufgelistet. Sie bestätigen insgesamt reduzierte Messwerte für die mandibulären Strukturen auf der Seite der Entwicklungsstörung.

Volumen der Kiefergelenke

Die Volumenreduktion der Kiefergelenke auf der entwicklungsgestörten Seite betrug im Durchschnitt 1,04 ml. Die

est". The cross-sectional area determined in this way was used for calculation of muscle volumes (individual volumes of the masseter muscle and of the pterygoid muscles as well as the total volume of the muscles on the affected and the non-affected sides, in cm³). Furthermore the MCSA value was determined as a measure of the maximum cross-sectional area (cm²) of the muscles evaluated on both the affected and the intact side.

Statistical Analysis: Evaluation of the muscular variables was based only on a descriptive data analysis. As in the evaluation of skeletal differences between the affected and the non-affected side, reduction factors were calculated for the muscle volumes and for the MCSA values.

Results

Skeletal Parameters

Developmental disturbances were registered in the right half of the mandible in seven cases and in the left half in nine. No significant differences were observed between right and left mandibular dysplasia (p-values between 0.17 and 0.79 for the individual variables). Thus the measured values could be combined into "affected" or "non-affected" side.

Statistically significant differences between the affected and the non-affected side were recorded for all parameters (Table 2).

The means and median values of the three-dimensional measurements are listed in Table 2, and the mean differences and calculated reduction factors in Table 3. Overall, they confirm that reduced values were measured at the mandibular structures on the dysplastic side.

Volume of the Temporomandibular Joints

The mean volume reduction of the TMJs on the dysplastic side was 1.04 ml. The distribution of the values is shown in

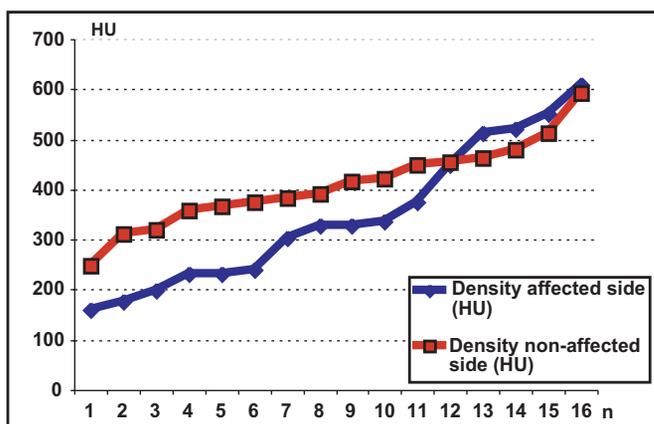


Figure 3. Diagram showing the trabecular bone density of the affected and non-affected TMJs.

Abbildung 3. Grafische Darstellung der Dichtewerte für die Spongiosa der betroffenen und nicht betroffenen Kiefergelenke.

Verteilung der Werte ist aus Tabelle 3 ersichtlich. Im Einzelfall ergaben sich sehr unterschiedliche Größenreduktionen der betroffenen Kiefergelenke, die durch die Einteilung in drei Schweregrade der Kiefergelenkhypoplasie näher spezifiziert werden konnten (Tabelle 4). Im Zuge der Klassifizierung nach den Kiefergelenkvolumina zeigte sich, dass die Mehrzahl der Größenreduzierten Kiefergelenke aufgrund der Reduktionsfaktoren dem Hypoplasiegrad II bzw. III zugeordnet werden musste (Abbildung 5).

Der Reduktionsfaktor betrug auf der entwicklungsge- störten Seite im Mittel 7,93 ml bei einer hohen Standardab- weichung von ± 16,77 ml (Tabelle 3), bedingt durch die Werte des Patienten mit der Gelenkspasie. Der Median des Red- uktionsfaktors, der robust ist gegen Ausreißer, liegt bei 2,89, was einer Reduktion der betroffenen Seite zur nicht betroffe- nen Seite um das Dreifache entspricht. Diese Ergebnisse sind exemplarisch in den Abbildungen 1, 4a und 4b dargestellt.

Dichte der Kiefergelenke

Die Dichte der Spongiosa der Kiefergelenke (Abbildung 2) erwies sich auf der Seite der Entwicklungsstörung durch- schnittlich um den Faktor 1,33 reduziert (Tabelle 3). Im Mittel wurde auf der betroffenen Seite ein Wert von 346 ± 142,96 HU gemessen, während die nicht betroffenen Kiefergelenke eine Dichte von durchschnittlich 408 ± 84,26 HU erkennen ließen (Tabelle 2). Die hohe Standardabwei- chung auf der Seite der Entwicklungsstörung weist auf eine hohe inter- und intraindividuelle Variabilität der Dichte- werte im fehlentwickelten Bereich hin, die in Abbildung 3 graphisch dargestellt wurden. Hieraus wird deutlich, dass die kondyläre Dichte der Spongiosa relativ zu derjenigen der intakten Kiefergelenke in den meisten Fällen geringer war. Bei vier Patienten konnten auf der betroffenen ent-

Table 5. Significant correlations between the variables on the affected and on the non-affected side as well as between the affected and the non-affected side of the mandible (p ≤ 0.05).

Tabelle 5. Signifikante Korrelationen zwischen den untersuchten Merk- malen auf der betroffenen Seite, auf der nicht betroffenen Seite und zwischen der betroffenen und nicht betroffenen Seite der Mandibula (p ≤ 0,05).

Correlation	Variable	Correlation coefficient
Affected side	TMJ density/CO-TGO	0.74
	TMJ density/CT-TGO	0.65
	TMJ volume/CT-TGO	-0.54
Non-affected side	TMJ volume/MHD	0.80
	TMJ volume/CO-TGO	0.68
	TMJ volume/CT-TGO	0.53
	MHD/CO-TGO	0.79
	MHD/CT-TGO	0.66
Affected side/ Non-affected side	TMJ density	0.66

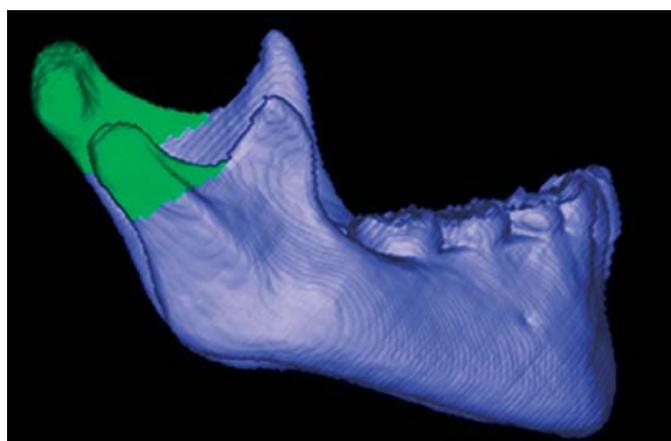


Figure 4a and 4b. Examples of different degrees of TMJ pathology on the affected side of the mandible based on the individual reduction in TMJ volume. a) Grade II hypoplasia of the right condyle (reduction factor: 2.4). b) Aplasia of the left condyle (reduction factor: 7.0).

Abbildung 4a und 4b. Exemplarische Darstellung verschiedener Grade der Gelenkkopfpathologie, basierend auf der Volumenreduktion der Kiefergelenke auf der betroffenen Seite. a) Hypoplasie des rechten Kiefergelenks Grad II (Reduktionsfaktor 2,4). b) Aplasie des linken Kiefergelenks (Reduktionsfaktor 7,0).

Table 3. There were major interindividual differences in the affected TMJs; these could be more precisely specified by dividing the TMJ hypoplasia into three severity grades (Table 4). This categorization revealed that most of the affected condyles had to be classified as grade II or III hypoplasia on account of the reduction factors (Figure 5).

The mean reduction factor on the hypoplastic side was 7.93 ml with a high standard deviation of ± 16.77 ml (Table 3), deriving from the values recorded for the patient with unilateral aplasia of the TMJ. The median value of the reduction factor, which is not susceptible to outliers, was 2.89, corresponding to a reduction three times greater on the affected than on the non-affected side. Examples of these results are shown in Figures 1, 4a and 4b.

Spongiodensity of the Temporomandibular Joints

The density of the cancellous bone of the TMJs (Figure 2) was found to be reduced by a mean factor of 1.33 on the affected side (Table 3), where a mean spongiodensity of 346 ± 142.96 HU was measured versus 408 ± 84.26 HU for the non-affected TMJ (Table 2). The high standard deviation on the hypoplastic side indicates a high inter- and intraindividual variability of the spongiodensity in the hypoplastic region, which is illustrated graphically in Figure 3. This shows that the density of the TMJ spongiosa on the affected side was slightly below that of the intact TMJ in most cases. However, higher density values were registered at the dysplastic temporomandibular joint in four cases.

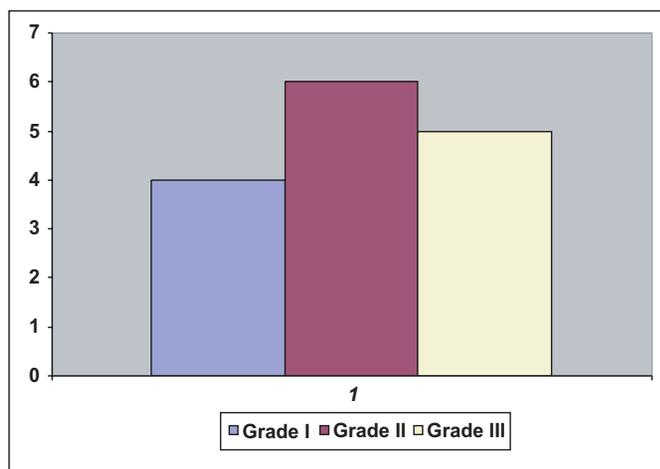
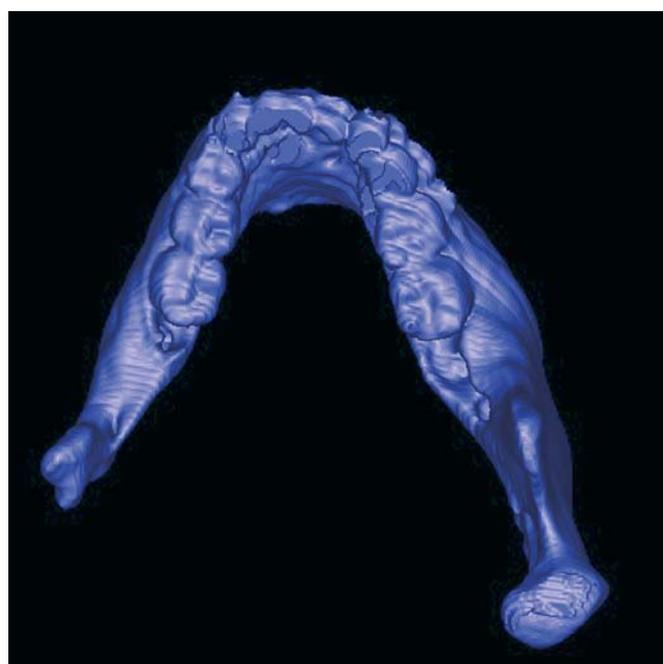


Figure 5. Distribution of grade I to grade III hypoplasia of the TMJ.

Abbildung 5. Häufigkeitsverteilung der Schweregrade I bis III der Kiefergelenkshypoplasie.

wicklungsgestörten Seite jedoch höhere Dichtewerte festgestellt werden.

Maximaler horizontaler Kondylendurchmesser

Der maximale horizontale Durchmesser der Kiefergelenke zeigte auf der Seite der Entwicklungsstörung eine durchschnittliche Reduktion um den Faktor 1,33 (Tabelle 3). Dabei wurden maximal ein 3-D-Wert von 16,1 mm und minimal von 10,2 mm gemessen, während die intakten Kiefergelenke der Gegenseite einen Maximalwert von 18,5 mm und einen Minimalwert von 12,9 mm erkennen ließen (Tabellen 2 und 3).

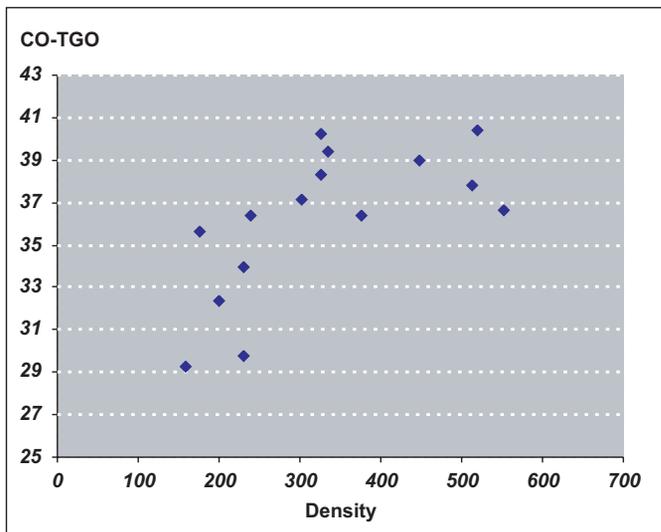


Figure 6. Correlation between the density of the trabecular bone of the TMJ and the ramus height (CO-TGO) on the affected side of the mandible.

Abbildung 6. Streudiagramm des Zusammenhanges zwischen der Spongiosadichte der Kiefergelenke und der Ramushöhe (CO-TGO) auf der betroffenen Seite der Mandibula.

Maximum Horizontal Diameter of the Temporomandibular Joints

The maximum diameter of the condyles showed a mean reduction factor of 1.33 for the dysplastic TMJ (Table 3), with the maximum 3-D value measured being 16.1 mm, and the minimum 3-D value 10.2 mm. By contrast, the intact contralateral TMJ registered a maximum value of 18.5 mm and a minimum value of 12.9 mm (Tables 2 and 3).

Correlations

Significant correlations between anatomic variables on the affected and the non-affected side as well as between the affected and the non-affected side are shown in Table 5. While a positive correlation was registered between the TMJ volume and the total ramus height (CO-TGO) on the intact side, a negative relationship was observed, as expected, on the hypoplastic side. Furthermore, a moderate correlation ($r = 0.74$) was found on the affected side between the spongiodensity of the dysplastic condyle and the ramus height (Figure 6), a correlation that could not be verified on the intact side. With respect to the density of the cancellous bone of the temporomandibular joints, a moderate correlation was recorded between the affected and the non-affected side ($r = 0.66$).

Muscular Parameters, Left/Right Comparison

A comparison of the hypoplastic and the normally developed side revealed discrepancies indicative of a development deficit of functional structures (Tables 2 and 3).



Figure 7. Presentation of the cross-sectional area of the masseter and pterygoid muscles in the axial CT slice: Note the differences between the affected and the non-affected side.

Abbildung 7. Darstellung der Muskelquerschnitte der Musculi masseter und der Muskelgruppe der Musculi pterygoidei im axialen CT-Schnittbild: deutliche Seitenunterschiede.

Korrelationen

Signifikante Zusammenhänge zwischen anatomischen Variablen auf der betroffenen Seite, der nicht betroffenen Seite und zwischen betroffener und nicht betroffener Seite sind aus Tabelle 5 zu ersehen. Während auf der intakten, nicht betroffenen Seite eine positive Korrelation zwischen dem Gelenkvolumen und der totalen Ramushöhe (CO-TGO) errechnet wurde, war auf der entwicklungsgestörten Seite erwartungsgemäß eine negative Beziehung herzustellen. Auf der betroffenen Seite zeigte sich zudem mit $r = 0,74$ eine moderate Korrelation zwischen der Dichte der Gelenkspongiosa und der Ramushöhe (Abbildung 6), während dieser Zusammenhang auf der nicht betroffenen, gesunden Seite nicht zu verifizieren war. In Bezug auf die Dichte der Spongiosa der Kiefergelenke war zwischen der betroffenen und der nicht betroffenen Seite eine moderate Korrelation erkennbar ($r = 0.66$).

Muskuläre Parameter im Seitenvergleich

Im Seitenvergleich zwischen der Seite der Entwicklungsstörung und der normal entwickelten Seite waren Seitendifferenzen zu verifizieren, die für ein Entwicklungsdefizit funktioneller Strukturen sprechen (Tabellen 2 und 3). Diese konnten aufgrund der geringen Probandenzahl statistisch allerdings nicht untermauert werden.

However, these findings could not be verified statistically on account of the small collective.

Muscle Volume

With respect to total volume of the analyzed muscles, a marked mean decrease of 9.10 cm³ was recorded on the affected side. This is equivalent to a mean reduction factor of 1.82 (Tables 2 and 3; Figure 7). Specified for the analyzed muscle groups, mean reduction factors of 2.53 and 1.50 respectively were computed for the masseter muscle and the pterygoid muscle group. These reduction factors derive from the mean muscle volumes listed in Tables 2 and 3.

Maximum Cross-sectional Area (MCSA)

Consideration of the maximum cross-sectional area of the muscle groups investigated revealed a mean deficit of 1.12 cm³ for the masseter muscle on the affected side, with almost identical mean values being registered on both sides for the pterygoid muscle group (Tables 2 and 3). The mean reduction factor was accordingly 1.68 for the masseter muscle and 1.12 for the pterygoid muscles.

Discussion

Methodology

The results of the present study underline the importance of CT in the differential diagnosis of craniofacial malformations [15–19, 31]. The rapid progress in CT technology with the development of high-speed volume acquisition systems accompanied by reduced radiation exposure due to optimized exposure conditions now permits a broad range of applications for CT in the disciplines of medicine and dental medicine. Especially in cases of severe craniofacial deformities, this ensures morphologically sound diagnostics and treatment planning [26–28, 30]. In this context, new statistical software offers increased opportunities to process CT data three-dimensionally and thus to carry out three-dimensional analyses in the maxillofacial region. The use of VoXim[®] software enabled a new evaluation method to be developed and established for the first time for the dysmorphic complex constituting the “oculo-auriculo-vertebral spectrum” (OAV). This method gives an exact morphological definition of the extent of unilateral condylar maldevelopment and of the deficit in ramus development on the affected side by means of three-dimensional measurements.

Skeletal Parameters

On the basis of the volume and spongioidensity values as well as the 3-D distances measured in this study, the morphological variability repeatedly described in the literature [2, 3, 6, 7, 9, 10, 12, 13, 16, 18, 19, 22, 24, 31, 33, 40–42] is now underlined in metric terms. As expected, significant to highly significant differences were recorded between the skeletal variables of the affected and the non-affected side. These differences could be clearly represented and evaluated comparatively by

Muskelvolumen

In Bezug auf das gesamte Volumen der untersuchten Muskeln war auf der betroffenen Seite mit einer durchschnittlichen Reduktion von 9,10 cm³ eine deutliche Volumenverminderung mit einem Faktor von durchschnittlich 1,82 zu verzeichnen (Tabellen 2 und 3, Abbildung 7). Spezifiziert für die analysierten Muskelgruppen ergab sich ein durchschnittlicher Reduktionsfaktor für den Musculus masseter auf der betroffenen Seite von 2,53 und für die Muskelgruppe der Musculi pterygoidei von 1,50. Diese Reduktionsfaktoren leiten sich aus den Durchschnittswerten der Muskelvolumina ab, die in den Tabellen 2 und 3 zusammengestellt wurden.

Maximale Querschnittsfläche (MCSA-Wert)

Bei der Betrachtung der maximalen Querschnittsfläche der untersuchten Muskelgruppen ergab sich für den Musculus masseter auf der entwicklungsgestörten Seite ein mittleres Defizit von 1,12 cm³, während für die Gruppe der Musculi pterygoidei nahezu gleiche Mittelwerte registriert wurden (Tabellen 2 und 3). Demzufolge ergaben sich mittlere Reduktionsfaktoren von 1,68 für den Musculus masseter und von 1,12 für die Gruppe der Musculi pterygoidei.

Diskussion

Methodik

Die Ergebnisse der vorliegenden Studie untermauern die Bedeutung der CT für die Differentialdiagnostik kraniofazialer Fehlbildungen [15–19, 31]. Dabei ermöglicht der rasante Fortschritt der CT-Technologie mit der Entwicklung von schnellen Volumenaufnahmetechniken bei reduzierter Strahlenbelastung durch optimierte Aufnahmebedingungen heute ein breites Anwendungsspektrum der CT in der Medizin und Zahnmedizin. Dadurch wird gerade bei gravierenden Fehlbildungen im Kiefer-Gesichts-Bereich eine morphologisch fundierte Diagnose und Therapieplanung gewährleistet [26–28, 30]. In diesem Zusammenhang bieten neue Auswertungsprogramme erweiterte Möglichkeiten, computertomographische Daten jetzt dreidimensional weiterzuverarbeiten und somit räumliche Analysen im Kiefer-Gesichts-Bereich durchzuführen. Mit Hilfe der Software VoXim[®] konnte für den Dysmorphiekreis des „okuloaurikulovertrebralen Spektrums“ (OAV) in der vorliegenden Studie erstmals ein neues Evaluierungsverfahren entwickelt und etabliert werden, welches das Ausmaß der einseitigen kondylären Fehlentwicklung morphologisch exakt definiert und das Entwicklungsdefizit des Ramus auf der betroffenen Seite durch dreidimensionale Messungen quantitativ bestimmen lässt.

Skelettale Parameter

Mit Hilfe der hier angewandten Volumen-, Dichte- und 3-D-Streckenmessungen konnte die morphologische Variabilität, die in der Fachliteratur vielfach [2, 3, 6, 7, 9, 10, 12, 13,

calculating the reduction factors for the discrete skeletal parameters. This process revealed that the TMJ on the hypoplastic side of the mandible was most severely affected by the congenital maldevelopment with a mean volume reduction factor of 7.93. However, the standard deviation of ± 16.77 associated with this value indicates the high morphological variability and the interindividually differing extent of condylar dysplasia.

The division of the individual degree of hypoplasia into three severity grades based on the reduction factors determined enabled a new data-adapted division and thus a new classification system for unilateral mandibular hypoplasia to be introduced. This classification system can be seen as a metrically supported further development of the classification schedule for mandibular malformations proposed by Pruzansky [40] and Kabana et al. [24], but should then be supplemented by a qualitative description of the mandibular dysplasia grade. Whether the severity score of the unilateral mandibular development deficit in grades 1 to 3 can, in fact, be adequately covered by the CT data-based classification into 3 classes should be analyzed more precisely in further studies. These should also compare the findings with data from a non-affected population. The presented metrically based classification system for condylar hypoplasia can at least be seen as a discussion-worthy alternative to "scoring-systems" based merely on qualitative evaluations [5, 6, 24, 35, 36, 40, 43].

When considering the skeletal results of this study, the high inter- and intraindividual variations in the density values of the cancellous TMJ bone on the hypoplastic side and on the non-affected side are also striking. The spongiodensity values recorded in the affected TMJ were reduced in most cases but were increased in some individuals. Furthermore, a significant, positive correlation of $r = 0.74$ was confirmed between the density of the cancellous bone and the ramus height on the deficient side. This correlation could not be statistically verified on the non-affected side. Though difficult to interpret, these results might be an expression of the morphological diversity of the congenital developmental disorder.

Muscular Parameters

The comparative analysis of the muscle volumes and the "maximum cross-sectional area" (MCSA value) confirmed the correlations reported by Marsh et al. [32] and Huisinga-Fischer et al. [23] between malformations of the bone and ipsilateral underdevelopment of the masticatory muscles, especially the masseter muscle, where the muscle volume was reduced by a mean factor of 2.53 compared with the non-affected side, with a mean reduction in maximum cross-sectional area by a factor of 1.68. Here too, however, the high standard deviations for both reduction factors indicate the broad interindividual spectrum of the hereditary soft tissue deficit of the masseter muscle on the affected side. The muscular deficit in terms of the maximum cross-sectional area of

16, 18, 19, 22, 24, 31, 33, 40–42] beschrieben wurde, jetzt metrisch untermauert werden. Erwartungsgemäß waren zwischen den analysierten Variablen der entwicklungsge störten und der nicht betroffenen Seite signifikante bis hochsignifikante Unterschiede festzustellen. Diese Seitenunterschiede ließen sich durch die Berechnung der Reduktionsfaktoren für die einzelnen skelettalen Parameter übersichtlich darstellen und vergleichend bewerten. Dabei wird deutlich, dass das Kiefergelenk auf der entwicklungsreduzierten Seite der Mandibula mit einem durchschnittlichen Volumenreduktionsfaktor von 7,93 am stärksten von der angeborenen Fehlentwicklung betroffen war. Die mit diesem Wert verbundene Standardabweichung von $\pm 16,77$ weist wiederum auf die hohe morphologische Variabilität und auf die individuell unterschiedliche Expressivität der kondylären Fehlentwicklung hin.

Mit der Einteilung des Hypoplasiegrades anhand der ermittelten Reduktionsfaktoren konnte eine neue datenadaptierte Einteilung und damit eine neue Klassifikation der halbseitigen mandibulären Hypoplasie vorgenommen werden. Diese kann als metrisch gestützte Weiterentwicklung des von Pruzansky [40] und von Kabana et al. [24] vorgeschlagenen Klassifikationsschemas mandibulärer Fehlbildungen betrachtet werden, sollte dann allerdings noch durch eine qualitative Beschreibung des Dysplasiegrades ergänzt werden. Ob sich der Schweregrad des halbseitigen mandibulären Entwicklungsdefizits in Grad 1 bis 3 tatsächlich durch die CT-datenbasierte Einteilung in Terzile treffend beschreiben lässt, sollte in weiteren Studien auch im Vergleich zu den Daten einer nicht betroffenen Population genauer analysiert werden. Zumindest kann die hier vorgenommene Klassifikation der kondylären Hypoplasie gegenüber den „Scoring-Systemen“, die auf rein qualitativen Bewertungen basieren, als diskussionswürdige metrisch basierte Alternative betrachtet werden [5, 6, 24, 35, 36, 40, 43].

Bei der Betrachtung der skelettalen Ergebnisse fallen ebenfalls die hohen inter- und intraindividuellen Schwankungen der Dichtewerte der Gelenkspongiosa auf der entwicklungsreduzierten und der nicht betroffenen Seite auf. In den meisten Fällen konnten reduzierte Dichtewerte der Gelenkspongiosa auf der Seite der Entwicklungsstörung nachgewiesen werden, während in Einzelfällen umgekehrte Verhältnisse vorlagen. Zudem bestätigte sich auf der betroffenen Seite eine signifikante positive Korrelation zwischen der Dichte der Gelenkspongiosa und der Ramushöhe von 0,74, während dieser Zusammenhang auf der nicht betroffenen Seite statistisch nicht absicherbar war. Diese schwer interpretierbaren Ergebnisse könnten wiederum Ausdruck der morphologischen Vielfalt der angeborenen Entwicklungsstörung sein.

Muskuläre Parameter

Die seitenvergleichende Analyse der Muskelvolumina und der „Maximal Cross Section Area“ (MCSA-Wert) bestätigte die von Marsh et al. [32] sowie Huisinga-Fischer et

the pterygoid muscle group was less pronounced. Overall the maximum cross-sectional area of this muscle group was only very slightly reduced, suggesting that the muscles were shortened. A direct comparison cannot be made with results published in the literature, as different evaluation criteria and methods were applied.

Clinical Conclusions

The results of the present study confirm the intraindividually varying severity of congenital mandibular disturbances. The mandibular rami and in particular the temporomandibular joints were shown to be more severely affected by the arrested development than the masticatory muscles. Overall, the strikingly wide range of skeletal and muscular maldevelopments makes it difficult to predict the development and to plan the treatment in individual cases. As bony and soft tissue structures are involved in unilateral dysontogenesis, there are basically no favorable conditions for functional orthodontic therapy. However, remarkable growth processes supported by early orthodontic intervention were observed in the condylar and ramus regions on the hypoplastic side [25].

From the morphological aspect, at least in cases with marked unilateral mandibular deficiencies, preference should be given to a coordinated interdisciplinary treatment concept offering bone-forming and histogenetic procedures. These advantages can be exploited with distraction osteogenesis. However, this decision requires sensitive diagnostics based on CT findings.

References

1. Bigalke C. Die Kaumuskulatur im CT-Bild (Normwerte und Veränderungen bei asymmetrischem Gesicht). Erlangen-Nürnberg: Med Diss, 2000.
2. Binaghi ST, Gudinchet F, Rilliet B. Three-dimensional spiral CT of craniofacial malformations in children. *Pediatr Radiol* 2000;30:856–60.
3. Coccaro PJ, Becker MH, Converse JM. Clinical and radiographic variations in hemifacial microsomia. *Birth Defects* 1975;2:314–24.
4. Cohen MM, Beverly R, Rollnick R, et al. Oculoauriculovertebral spectrum: an updated critique. *Cleft Palate Craniofac J* 1989;26:276–86.
5. David DJ, Mahatumarat C, Cooter RD. Hemifacial microsomia: a multisystem classification. *Plast Reconstr Surg* 1997;80:525–35.
6. Figueroa AA, Pruzansky S. The external ear, mandible and other components of hemifacial microsomia. *J Maxillofac Surg* 1982;10:200–11.
7. Fischer CE, Prahl-Andersen B. Hemifaciale microsomie. En overzicht. *Ned Tijdschr Tandheelkd* 1996;103:392–5.
8. Fishman EK, Brooke JR. Spiral-CT. Prinzipien, Techniken und klinische Anwendungen. Stuttgart–New York: Thieme, 2000.
9. Fleischer-Peters A. Angeborene Wachstumsstörungen des Unterkiefers *Fortschr Kieferorthop* 1973;34:64–73.

al. [23] gefundenen Zusammenhänge zwischen Malformationen des Knochens und seitengleicher Unterentwicklung der Kaumuskulatur, insbesondere des Musculus masseter. Hier zeigte sich eine durchschnittliche Reduktion des Muskelvolumens um den Faktor 2,53 gegenüber der nicht betroffenen Seite bei einer durchschnittlichen Reduktion des maximalen Muskelquerschnitts um den Faktor 1,68. Die hohen Standardabweichungen für beide Reduktionsfaktoren deuten aber auch hier auf das weite individuelle Variationsspektrum der Entwicklungsdefizite des Musculus masseter auf der betroffenen Seite hin. Weniger stark ausgeprägt erwies sich das muskuläre Defizit bei der Beurteilung der Volumina und der maximalen Querschnittsflächen der Gruppe der Musculi pterygoidei. Im Durchschnitt betrachtet zeigte sich auf der Seite der Entwicklungsstörung nur eine sehr geringe Reduktion der maximalen Querschnittsfläche dieser Muskelgruppe, so dass hier eher von einer Verkürzung der Muskeln ausgegangen werden kann. Ein direkter Vergleich mit den Ergebnissen aus der Literatur ist nicht möglich, da unterschiedliche Auswertungskriterien und -verfahren angewendet wurden.

Klinische Schlussfolgerungen

Die Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung bestätigen, dass bei den Anomalien, die dem okuloaurikulovertebralen Spektrum zugeordnet werden, knöchernen Entwicklungsdefizite der Kiefergelenke und der Rami mandibulae sowie Entwicklungsdefizite der Kaumuskulatur in individuell unterschiedlicher Schwere vorliegen. Es konnte gezeigt werden, dass die knöchernen Strukturen der Mandibula und insbesondere die Kiefergelenke stärker von der Entwicklungshemmung betroffen sind als die Kaumuskulatur. Insgesamt imponiert das weite Spektrum skelettaler und muskulärer Fehlentwicklungen, welches die Abschätzung der Entwicklungs- und Therapieprognose im Einzelfall schwierig gestaltet. Die Tatsache, dass Hartgewebe und Weichteile halbseitig von der Entwicklungsstörung betroffen sind, bietet für funktionskieferorthopädische Therapieansätze prinzipiell keine günstigen Voraussetzungen, wenn gleich erstaunliche apparativ unterstützte Wachstumsvorgänge im Bereich der Kondylen und der Rami mandibulae auf der Seite der Entwicklungsstörung bei frühzeitiger kieferorthopädischer Intervention beobachtet wurden [25].

Aus morphologischer Sicht sollte daher, zumindest bei Patienten mit ausgeprägten unilateralen Entwicklungsdefiziten, einem koordinierten interdisziplinären Therapiekonzept der Vorzug eingeräumt werden, welches die Möglichkeiten der Osteogenese und der Histogenese bietet. Diese Vorzüge können mit der Distractionsosteogenese genutzt werden. Diese Entscheidung erfordert allerdings eine sensible Diagnostik, die durch die Möglichkeiten der CT-basierten Befundanalyse gewährleistet wird.

10. Fleischer-Peters A. Goldenhar Syndrom und Kiefermissbildungen. *Dtsch Zahnärztl Z* 1969;24:545-51.
11. Goldenhar M. Associations malformatives de l'œil et de l'oreille, en particulier le syndrome dermoïde epibulbaire-appendices auriculaires-fistula auris congenita et ses relations avec la dysostose mandibulo-faciale. *J Genet Hum* 1952;1:243-82.
12. Gorlin RJ, Cohen MM, Levin LS. Syndromes of the head and neck. New York-Oxford: Oxford University Press, 1990:641-9.
13. Grayson BH, Boral S, Eisig S, et al. Unilateral craniofacial microsomia. Part I. Mandibular analysis. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1983;84:225-30.
14. Hirschfelder U, Hirschfelder H. Darstellung von Form und Struktur des Unterkiefers mit der Computertomographie. *Fortschr Kieferorthop* 1985;46:138-48.
15. Hirschfelder U. Zur Diagnostik der Kiefergelenkmorphologie mit der Computertomographie. *Electromedica* 1985;53:134-42.
16. Hirschfelder U. Ursachen und Diagnostik der Laterognathie. *Fortschr Kieferorthop* 1986;47:304-16.
17. Hirschfelder U. Zur röntgenologischen Beurteilung des Kiefergelenks. *Dtsch Zahnärztl Z* 1987;42:920-7.
18. Hirschfelder U, Hirschfelder H. 3-D-Rekonstruktion zur Beurteilung der Morphologie kraniofazialer Strukturen. *Dtsch Zahnärztl Z* 1989;44:187-90.
19. Hirschfelder U. Dreidimensionale computertomographische Analyse von Kiefer-Gesichts- und Schädelanomalien. Die klinische Anwendung der CT in der Kieferorthopädie. München-Wien: Hanser, 1992.
20. Hohl H. Masticatory muscle transportation in primates: effects on craniofacial growth. *J Maxillofac Surg* 1983;11:149-56.
21. Hothan T, Hidajat N, Nelson K, et al. Quantitative Computertomographie der Knochenmineraldichte des Unterkiefers. *Radiologe* 2001;41:497-500.
22. Huisinga-Fischer CE, Zonneveld FW, Vaadranger JM, et al. Based size and shape determination of the craniofacial skeleton: A new coring system to assess bony deformities in hemifacial microsomia. *J Craniofac Surg* 2001;12:87-94.
23. Huisinga-Fischer CE, Zonneveld FW, Vaadranger JM, et al. Relationship in hypoplasia between the masticatory muscles and the craniofacial skeleton in hemifacial microsomia determined by 3-D CT imaging. *J Craniofac Surg* 2001;12:31-40.
24. Kabana LB, Mulligan JOB, Murray JED. Three-dimensional approach to analysis and treatment of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 1981;18:90-9.
25. Kahl-Nieke B, Fischbach R. Effect of early orthopedic intervention on hemifacial microsomia patients: An approach to a cooperative evaluation of treatment results. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 1998;114:538-50.
26. Kalender WA, Engelke K, Schaller S. Spiral CT: Medical use and potential industrial applications. *Proceedings of SPIE. Developments in x-ray tomography* 1997;3149:188-202.
27. Kalender WA, Wolf H, Süß C. Dose reduction in CT by anatomically adapted tube current modulation. II. Phantom measurements. *Med Phys* 1999;26:2248-53.
28. Kalender WA. *Computertomographie*. München-Erlangen: Publicis MCD, 2000.
29. Kane AA, Lo LL, Christensen GE, et al. Relationship between bone and muscles of mastication in hemifacial microsomia. *Plast Reconstr Surg* 1997;99:990-7.
30. Marineck B, Ros PR, Reiser M, et al. *Multislice CT. A practical guide*. Berlin-Heidelberg-New York: Springer, 2001.
31. Marsh JL, Vannier MW. *Comprehensive care for craniofacial deformities*. St. Louis-Toronto-Princeton: Mosby, 1985.
32. Marsh JL, Dan Baca BA, Vannier MW. Facial mucoskeletal asymmetry in hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 1989;26:292-302.
33. McCarthy JG. Craniofacial microsomia. In: Grabb and Smith's *Plastic Surgery*, 5th edn. Philadelphia: Lippincott-Ravens, 1997.
34. McNamara JA. Functional determinants of craniofacial size and shape. *Eur J Orthod* 1980;2:131-59.
35. Munro IR, Lauritzen CGK. Classification and treatment of hemifacial microsomia. In: Caronni EP, ed.: *Craniofacial surgery*. Boston-Toronto: Little, Brown and Company, 1985:391-400.
36. Murray JE, Mulliken JB, Kaban LB, et al. Twenty year experience in maxillofacial surgery: an evaluation of early surgery on growth, function and body image. *Ann Surg* 1979;190:320-30.
37. Nanda SK, Merow WW, Sassouni V. Repositioning of the masseter muscle and its effect on skeletal form and structure. *Angle Orthod* 1967;37:304-8.
38. Ono I, Ohura T, Narumi E, et al. Three-dimensional analysis of craniofacial bones using three-dimensional computer tomography. *J Craniomaxillofac Surg* 1992;20:49-60.
39. Poswillo D. The pathogenesis of the first and second branchial arch syndrome. *Oral Surg* 1973;35:302-29.
40. Pruzansky S. Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects* 1969;2:120-9.
41. Rollnick BR. Oculoauriculovertebral anomaly: variability and causal heterogeneity. *Am J Med Genet* 1988;Suppl 4:41-53.
42. Ross RB. Lateral facial dysplasia (first and second branchial arch syndrome, hemifacial microsomia). *Birth Defects Original Article Series* 1975;11:51-9.
43. Vento AR, Labrie RA, Mulliken JB. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 1991;28:68-76.

Correspondence Address

Prof. Dr. Ursula Hirschfelder
 Poliklinik für Kieferorthopädie
 Glückstr. 11
 91054 Erlangen
 Germany
 Phone (+49/9131) 853-3643, Fax -2055
 e-mail:
 sekretariat.prof.hirschfelder@kfo.imed.uni-erlangen.de