



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
CENTRO MÉDICO NACIONAL “20 DE
NOVIEMBRE”**

No de Folio: 402.2021

**PREVALENCIA POR PRESENTACIÓN
CLÍNICA DE LA MICROSOMÍA
HEMIFACIAL EN EL C.M.N. 20 DE
NOVIEMBRE.**

TESIS DE POSGRADO

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
**ESPECIALISTA EN CIRUGÍA
PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA**



PRESENTA:

DR. HÉCTOR MAURICIO ZÚÑIGA ZAMORA

ASESORA DE TESIS:
DR. JAVIER RIVAS JIMÉNEZ



CIUDAD DE MÉXICO, MARZO DE 2022



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

PREVALENCIA POR PRESENTACIÓN CLÍNICA DE LA MICROSOMÍA HEMIFACIAL
EN EL C.M.N. 20 DE NOVIEMBRE.

No de Folio: 402.2021

CENTRO MÉDICO NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE”

AUTORIZACIONES

DR. DENISSE AÑORVE BAILÓN SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA,
CMN “20 DE NOVIEMBRE”, ISSSTE

DR. PAUL MONDRAGON TERAN COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN,
CMN “20 DE NOVIEMBRE”, ISSSTE

DR. ALEJANDOR DUARTE Y SANCHEZ
TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN CIRUGÍA PLÁSTICA Y
RECONSTRUCTIVA
CMN “20 DE NOVIEMBRE”, ISSSTE

DR. JAVIER RIVAS JIMÉNEZ
ASESOR DE TESIS

DR. HÉCTOR MAURICIO ZÚÑIGA ZAMORA
AUTOR DE TESIS
SERVICIO DE CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA, CMN “20 DE NOVIEMBRE”,
ISSSTE

AGRADECIMIENTOS

La vida ha sido muy generosa conmigo, por eso estoy agradecido.

En primera instancia agradezco a Dios, por permitirme despertar todos los días y tener las capacidades para continuar con el descubrimiento de mi propósito y lugar en esta vida.

Agradezco infinitamente todo el amor, dedicación y paciencia brindada por mi familia; gracias por la vida de mis padres, los principales promotores de mis sueños, pero sobre todo gracias por creer en mí incluso cuando yo deje de hacerlo. Cada palabra de aliento y la hermosa oportunidad de estar y disfrutar al lado de ustedes, hicieron esto posible. Mamá, no me alcanzan las palabras para expresar cuanto te amo y mucho menos para agradecer todo lo que has hecho por mí. Has impactado de la mejor manera en mi forma de ser y siempre estaremos juntos.

Papá, siempre has estado para mí y lo has hecho incondicionalmente, no imagino mi vida sin ustedes y nada de lo que he logrado tendría sentido sin poderse los dedicar. Te amo de la misma forma en que tu lo haces y de igual manera, siempre estaremos juntos.

A los dos les prometo que haré todo lo posible por ser una persona de bien y que se sientan orgullosos de mí, pero sobre todo mi mayor esfuerzo será por ser feliz, ya que se es lo que mas me desean.

Viviana y Daniel, muchas gracias hermanos por aceptarme y quererme como soy, apoyarme durante todos estos años y brindarme su amor, siempre estaré para ustedes y los amaré hasta que la vida nos lo permita.

Tía Monja, estoy seguro que has sido mi angel de la guarda y el estar todos los días presente en tus oraciones, ha llenado de bendiciones mi camino y siempre te llevaré en mi corazón.

A todos mis profesores, gracias por sus enseñanzas dentro y fuera del aula, han sido un pilar fundamental en mi formación académica y personal, les deseo que puedan continuar muchos años mas con la extraordinaria labor que desempeñan y tengan una vida plena.

A mis amigos y amigas les agradezco por tantos buenos recuerdos, tantas risas y fiesta, tanto amor y oxígeno puro cuando más lo necesité, hacen de mi vida algo muy especial y se que seguiremos compartiendo mucha vida.

No por último menos importante, gracias Dante, por ser mi fiel compañero y ayudarme a descubrir una manera distinta de amar y generar un cambio en lo mas profundo de mi ser, siempre te voy a amar y si existe otra vida, te voy a encontrar.

Para concluir, quiero decirles que su presencia resonará por la eternidad en mi persona y siempre contarán con un hijo, hermano, sobrino, alumno y amigo.

Héctor Mauricio Zúñiga Zamora

INDICE

1.- RESUMEN	06
2.- ABREVIATURAS	07
3.- INTRODUCCIÓN	08
4.- ANTECEDENTES	09
5.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	12
6.- JUSTIFICACIÓN	13
7.- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	14
8.- HIPÓTESIS	14
9.- OBJETIVOS	
9.1.- OBJETIVO GENERAL	14
9.2.- OBJETIVOS PARTICULARES	14
10.- METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN	16
10.1 DISEÑO Y TIPO DE ESTUDIO	16
10.2 POBLACIÓN DE ESTUDIO	16
10.3 UNIVERSO DE TRABAJO	16
10.4 ESQUEMA DE SELECCIÓN	16
10.4.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN	16
10.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	17
10.4.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN	17
10.5 TIPO DE MUESTREO	18
10.6 DESCRIPCIÓN OPERACIONAL DE LAS VARIABLES	19
10.8 TÉCNICAS Y PROCEDIMIENTOS EMPLEADOS	20
10.9 PROCEDIMEINTO Y ANÁLISIS ESTADÍSTICO	21
11.- ASPECTOS ÉTICOS	21
12.- CONFLICTO DE INTERESES	22
13.- CONDICIONES DE BIOSEGURIDAD	22
14.- PERSPECTIVAS	22
15.- DIFUSIÓN	22
16. RESULTADOS	23
18.- CONCLUSIONES	27
19.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	29
20.- ANEXOS	31

1.- RESUMEN

En éste protocolo se describen las malformaciones fundamentales que definen a la microsomía hemifacial, para así poder distinguirla de otras anomalías craneofaciales congénitas que compartan características similares.

Entender que se han desarrollado una amplia variedad de sistemas para clasificar clínicamente las características de ésta enfermedad. Se describe el sistema de clasificación clínica O.M.E.N.S., para apreciar sus posibles ventajas y desventajas sobre otros sistemas y el porque se eligió como método de clasificación para nuestros pacientes.

Las manifestaciones clínicas de la microsomía hemifacial abarcan un espectro amplio y complejo. Las características fundamentales incluyen hipoplasia unilateral del esqueleto craneofacial y de los tejidos blandos que lo recubren. Muchos esquemas se han desarrollado para clasificar este espectro. Uno de los sistemas de clasificación mas recientes es el sistema de OMENS, el cuál califica cinco de las manifestaciones clínicas de la microsomía hemifacial de acuerdo al grado de severidad de la dismorfia en una escala de 0 a 3: asimetría orbitaria, hipoplasia mandibular, deformidades en oreja, disfunción nerviosa y deficiencia de tejidos blandos.

A través de este estudio pretendemos identificar la prevalencia por presentación clínica de los pacientes con microsomía hemifacial en el Centro Médico Nacional, 20 de Noviembre, describiendo las diferentes características clínicas de nuestros pacientes y utilizando como herramienta de clasificación al sistema OMENS.

Los resultados obtenidos, nos proporcionarán información valiosa sobre los pacientes con microsomía hemifacial en nuestra población, un diagnóstico temprano y por lo tanto, un tratamiento oportuno.

La clasificación de OMENS representa hasta la fecha el mejor sistema para comprender fácilmente, de manera versátil y con facil adaptabilidad, las características clínicas de los pacientes con microsomía hemifacial. Proponemos una evaluación clínica concisa utilizando el sistema de clasificación OMENS, como auxiliar en la evaluación de los pacientes con microsomía hemifacial y asistir en la difusión de los datos obtenidos entre las instituciones académicas.

2.- ABREVIATURAS

O.M.E.N.S.- Orbita, Mandíbula, Ear (oído), Nervio, Soft Tissue (tejidos blandos).

C.M.N.- Centro Médico Nacional

3.- INTRODUCCIÓN

La microsomía hemifacial fue un término popularizado por Gorlin y Pindborg (1) y se refiere a un amplio espectro de malformaciones congénitas como resultado de la variable dismorfogénesis de las estructuras craneofaciales, ya sea derivado de o íntimamente relacionado con el primer y segundo arcos branquiales.

Desde las primeras descripciones por Canton (2) y Von Arlt (3) en 1861 y 1881 respectivamente, la microsomía hemifacial ha adoptado diversos nombres denotando la dificultad para agrupar satisfactoriamente la amplia gama de malformaciones que definen este síndrome (4). Éstos incluyen microsomnia craneofacial, síndrome del primer y segundo arcos branquiales, disostosis otomandibular, displasia auriculobranquial, necrosis facial intrauterina, displasia facial lateral, síndrome de microtia – hemignatia, displasia facial necrotica, dismorfogenesis otomandibulo-facial, laterognatismo mandibular, espectro oculoauriculovertebral y malformaciones complejas facioauriculovertebrales.

Ésta extensa lista de nombres, deja clara la dificultad para etiquetar satisfactoriamente la amplitud de malformaciones que definen a éste síndrome. Citando a Longacrea et al en su artículo sobre microsomía hemifacial: “La característica que destaca en estas displasias es la variabilidad”

En términos simples, la microsomía hemifacial se manifiesta como la hipoplasia unilateral del esqueleto craneofacial y los tejidos blandos que lo recubren. Sin embargo, se ha observado bilateralidad en un 5 a 30 por ciento de los casos, aunque cuando se presenta así, suele ser de forma asimétrica. Algunos estudios han reportado predominancia derecha y por el sexo masculino, otros concluyen que no hay preferencia por algún lado o género. Con una incidencia universal reportada de 1 en 3000 a 1 en 5642, la microsomía hemifacial representa una de las malformaciones congénitas de cabeza y cuello más comunes, solo por debajo del labio y paladar hendido. Aunque la mayoría de los casos suelen presentarse como esporádicos, existen también reportes de generaciones con fenotipos similares, por lo que no debemos desconsiderar el factor genético.

La heterogeneidad fenotípica de la microsomía hemifacial impide el desarrollo de criterios mínimos diagnósticos, sin embargo, existe consistencia en las regiones craneofaciales afectadas; oído externo y medio, mandíbula, los huesos contiguos del esqueleto facial incluyendo la musculatura que los reviste, nervios craneales (facial) y tejido conectivo. A pesar de que cada una de estas regiones pueda

presentar diferentes grados de hipoplasia, cuando la mayoría o todos están severamente afectados, se asume una apariencia facial muy característica.

Con lo antes mencionado, podemos puntualizar que la exploración física de estos pacientes es la piedra angular en el diagnóstico, sin embargo, para estudiar las alteraciones óseas debemos auxiliarnos de estudios de imagen como rayos X o Tomografía computarizada. Con el paso del tiempo, se han desarrollado clasificaciones por estructura anatómica y grado de severidad de la malformación, sin embargo, en orden de facilitar la integración de toda la información recabada, que puede llegar a ser abrumadora, Vento y colegas en 1991 crearon la clasificación de O.M.E.N.S, siendo un acrónimo formado por las cinco manifestaciones anatómicas de la microsomía hemifacial y graduándolas de acuerdo con la severidad dismórfica en una escala de 0 a 3.

La implementación de protocolos y el uso de herramientas como la clasificación de O.M.E.N.S., nos permite un mejor entendimiento de patologías complejas como la microsomía hemifacial, resultando en una mejor atención médica, objetivo principal de este estudio.

4.- ANTECEDENTES

Se han publicado múltiples sistemas de clasificación que se enfocan en una o dos de las características físicas fundamentales del síndrome. En el clásico artículo publicado a finales de la década de los 60s por Prusansky, aislaba las anomalías mandibulares de la microsomnia hemifacial en los tres grados (tipo I a III) de severidad hipoplásica, basándose principalmente en la morfología de la rama y cóndilo, asumiendo la normalidad de la no afectada hemimandíbula contralateral como forma de comparación. Es importante destacar que la clasificación de Prusansky (modificada por Kaban y colegas), es replicada exactamente con mínima modificación de la nomenclatura, en la sección mandibular de la clasificación de OMENS. De acuerdo con la clasificación original de Prusansky, una mandíbula tipo I se define como aquella que conserva las características morfológicas normales de la rama y cóndilo, pero se encuentra disminuida en tamaño. La mandíbula tipo II muestra una importante distorsión en la arquitectura y forma de la rama, cóndilo y escotadura sigmoidea. Finalmente, la mandíbula tipo III muestra una muy marcada distorsión o agenesia completa de la rama. Kaban y colegas subdividieron la mandíbula tipo II en 2 categorías de acuerdo con la arquitectura y función de la articulación temporomandibular; la II A con una fosa glenoidea de anatomía y posición aceptables y la IIB una articulación temporomandibular mal posicionada. Recientemente Huisinga-Fischer y colegas, desarrollaron un sistema basado en tomografía computarizada que describe las malformaciones esqueléticas en la MH.

Más extensos, complejos y en ocasiones poco prácticos sistemas de clasificación se han desarrollado, como el sistema de múltiples características publicado en 1963 por Longacrea y colegas, en donde se dividieron 44 pacientes en dos grupos exhibiendo MH unilateral o bilateral. Estos grupos a su vez fueron divididos en 4 clases de acuerdo con la severidad de la deformidad, sin embargo, las características faciales que definían cada clase no eran especificadas y por lo tanto nunca se popularizó.

Debido a la complejidad en la diversidad del espectro de MH, un sistema de clasificación satisfactorio debe ser lo suficientemente amplio para de manera correcta y comprensiva, categorizar las diferentes características del síndrome de manera sucinta, coherente, accesible y dentro de lo que cabe, lo más objetivo posible.

Dicho sistema de clasificación deberá estandarizar, tanto como sea posible la evaluación de los pacientes con MH.

Facilitará el análisis clínico de grandes poblaciones dentro de una institución y también de manera interinstitucional, guiando la planeación quirúrgica y posiblemente clarificar la patogenia elusiva de este síndrome. A la fecha, la clasificación de OMENS parece ser la que mejor cumple con los criterios antes mencionados.

La clasificación de O.M.E.N.S. desarrollada por Vento y colegas en 1991, en donde estudiaron 154 pacientes con microsomía hemifacial, estratificando cada una de cinco manifestaciones anatómicas de la MH de acuerdo con la severidad dismórfica en una escala de 0 a 3. Cada una de las 5 manifestaciones constituyó una letra del acrónimo asimetría orbitaria, hipoplasia mandibular, deformidad en la oreja (ear), disfunción nerviosa y deficiencia de tejidos blandos (soft-tissues). La puntuación se realizó basándose en radiografías convencionales incluyendo posterior / anterior, lateral, submentoniana, vistas panorámicas, exploración física y fotografías. Existe una representación pictográfica de la clasificación de OMENS publicada por Gougoutas y colegas en 2007 que facilita visualizar este sistema.

La categoría orbitaria refleja tanto el tamaño como la posición, cuando siendo ésta última anormal, se marca con una flecha que indica si el desplazamiento es superior o inferior. La puntuación del apartado mandibular se basa en los hallazgos radiográficos y utiliza el sistema de Pruzansky y Murray et al., previamente descrito.

Para las deformidades externas de la oreja utiliza los sistemas de Marx y Meurman, agregándose el grado 0 con la intención de reflejar la ausencia o imperceptibilidad de malformaciones en el oído externo. La puntuación para el nervio facial categoriza en grupos, incluyendo el primero a las ramas cigomática y temporal, y el segundo a las ramas bucal, marginal mandibular y cervical, dividiendo la cara en una mitad superior e inferior. También hay categorías para ausencia de daño nervioso y parálisis pan hemifacial. Finalmente, la calificación para deficiencia de tejidos blandos utiliza una versión modificada del sistema desarrollado por Murray y colegas y clasifica la deficiencia subcutánea / muscular como ausente, leve, moderada o severa. Se evalúa cada lado de la cara por separado en caso de microsomía bifacial.

Al inicio, la clasificación de OMENS fue fuertemente criticada por Cohen debido a la exclusión de anomalías extracraneofaciales significativas, por lo que en 1995 Horgan et al., realizaron una

modificación al sistema que permite una opción adicional de un signo de mas [OMENS (+)] que denota la presencia de anomalías extracraneofaciales asociadas. Una última sugerencia por parte de Cousley, puntualiza la expansión de la categoría auricular para incluir el oído medio y defectos preauriculares. A pesar de estas modificaciones, la escala de OMENS, representa un sistema flexible, accesible, comprensivo y objetivo para clasificar el amplio rango de anormalidades que constituyen al espectro de microsomnia hemifacial (8).

5.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En la consulta externa de la Clínica de Enfermedades Craneofaciales del Centro Médico Nacional “ 20 de Noviembre” nos enfrentamos diariamente con patologías complejas que requieren de múltiples destrezas por parte del personal médico a cargo, por lo que auxiliarnos de herramientas como clasificaciones y protocolos respaldados por evidencia científica, traerá múltiples beneficios, tal es el caso en la microsomía hemifacial, patología que incluye una amplia diversidad de características clínicas y que éstas no suelen ser obvias en la mayoría de los casos, nos permitirá evaluar de manera integral y a fondo a cada uno de nuestros pacientes, resultando en diagnósticos oportunos y por lo tanto una mejor directriz terapéutica, además de aportar información científica en un tema poco explorado en nuestro país.

6.- JUSTIFICACIÓN

La identificación, descripción y clasificación de las características clínicas en los pacientes con microsomía hemifacial, resulta compleja y en muchas ocasiones se diagnostican éstas de forma aislada. Por lo cual es necesaria la planeación y proyección de un protocolo para el abordaje clínico de éstos pacientes, clasificarlos de manera adecuada y así brindarles el tratamiento oportuno necesario, permitiendonos conocer a la vez la prevalencia en México de ésta enfermedad.

7.- PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características de los pacientes con Microsomía hemifacial en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”?

8.- HIPOTESIS

NA

9.- OBJETIVOS

9.1 Objetivo General

Determinar la prevalencia por presentación clínica de la Microsomía hemifacial en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” de acuerdo a la Clasificación de O.M.E.N.S.

9.2 Objetivos específicos

- Estandarizar el protocolo de atención clínica de acuerdo a la clasificación de OMENS + de los pacientes con microsomía hemifacial del C.M.N. 20 de Noviembre.
- Realizar evaluación fenotípica mediante una herramienta de representación pictográfica para facilitar el proceso de consulta externa y la documentación de los hallazgos.
- Determinar el grado de subdesarrollo óseo a través de estudios de imagen auxiliares.

10.- METODOLOGÍA

10.1 Diseño y tipo de estudio

Estudio Descriptivo, Retrospectivo, Longitudinal, Observacional.

10.2 Población de estudio

Pacientes pediátricos, adolescentes, ambos sexos, que acudan con sospecha y diagnóstico de Microsomía hemifacial al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”

10.3 Universo de trabajo

La totalidad de los pacientes del servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” que acuden a la consulta externa por primera vez, con sospecha o diagnóstico de microsomía hemifacial.

10.4 Esquema de selección

10.4.1 Criterios de inclusión

- Pacientes pediátricos y adolescentes de ambos sexos,
- Pacientes que acudan por primera vez con la sospecha o diagnóstico de Microsomía hemifacial al Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”
- Pacientes que acepten bajo consentimiento informado el uso de datos clínicos con fines de investigación.

10.4.2 Criterios de exclusión

- Toda aquella malformación congénita que no forme parte de los criterios diagnósticos de microsomía hemifacial.
- Pacientes que no acudan al seguimiento a través consulta externa.
- Muerte

10.4.3 Criterios de eliminación

- Pacientes que se nieguen a participar

10.5 Tipo de muestreo

Si bien se calcularán tamaño de muestra, el muestreo propuesto será a conveniencia del investigador de acuerdo a la información o datos disponibles que se tengan en el momento de realizar búsqueda de expedientes.

El estudio que se propone es únicamente de tipo descriptivo, por lo que se pretende incluir a todos los pacientes con Microsomia hemifacial, que cumplan con los criterios de selección, consideramos utilizar una formula de diferencia de porporciones para calcular las diferentes poblaciones a utilizar.

$$Z = \frac{p_1 - p_2}{\sqrt{\frac{p(1-p)}{n_1} + \frac{p(1-p)}{n_2}}}$$

10.6 Descripción operacional de las variables

Variable conceptual	Definición operacional	Unidad de medida	Tipo de variable	
Clasificación O.M.E.N.S. modificada / Presentación clínica	Herramienta para la evaluación fenotípica en Microsomía hemifacial	Defectos orbitarios Defectos mandibulares Defectos auriculares Defectos nerviosos Defectos en tejidos blandos Macrostomía Síndrome de Goldenhar	Cualitativa politómica	
Lugar de residencia	Lugar en que el paciente vive al momento de la evaluación clínica , y en el que además, ha estado y tiene la intención de permanecer por algún tiempo.	Entidad Federativa	Cualitativa	
Lateralidad	Preferencia de las malformaciones craneofaciales encontradas en la microsomía hemifacial por un lado(s) de la cabeza y cuello.	Unilateral Bilateral	Cualitativa dicotómica	
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo expresado en años al momento del diagnóstico, dato que se tomará del expediente clínico.	años	Cuantitativa discreta	
Sexo	Clasificación en hombre o mujer de acuerdo a las características fenotípicas y anatómicas, dato que se tomará del expediente clínico.	Masculino/ femenino	Cualitativa dicotómica	

10.8 Técnicas y procedimientos empleados

Consulta externa y exploración física.

Documentación en el formato “Clasificación O.M.E.N.S. plus modificada” (anexo 1).

Hoja de recolección con los datos de interés clínico

Recolección de información para elaboración de base de datos en programa estadístico SPSS v25.0

10.9 Procedimiento y análisis estadístico

Iniciaremos con pruebas mentales para conocer la distribución de las variables cuantitativas: (edad en años) es decir distribución normal o libre distribución, para lo cual utilizaremos medidas de tendencia central con su respectiva medida dispersión (media con desviación estándar y mediana con rango intercuartilar) según corresponda.

En el caso de variables cualitativas: sexo (cualitativa binominal), lugar de residencia, lateralidad, presentación clínica, clasificación de O.M.E.N.S. modificada. Utilizaremos frecuencia expresado en porcentaje.

En el caso de distribución normal, continuaremos con las pruebas de comprobación de hipótesis utilizando para este caso ($n < 30$) Shapiro Wilk.

Se analizarán mediante:

El análisis se realizará con el programa estadístico SPSS v25.0

11.- ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio se realizó de acuerdo con la ley del Reglamento General de Salud en materia de investigación para la salud. Asimismo, se respetó la confidencialidad de los sujetos utilizados en el estudio considerando el TITULO SEXTO (De la Ejecución de la Investigación en las Instituciones de atención a la salud) CAPITULO UNICO, ARTÍCULO 113, ARTÍCULO 115.- y ARTÍCULO 116.

Aunado, el estudio consideró los lineamientos propuestos por la Declaración de Helsinki, por la Asociación Médica Mundial en lo que respecta a la investigación médica y diseño de proyectos de investigación referente al derecho de los participantes en una investigación y al Código de Núremberg. Esta investigación se basa en revisión de expedientes médicos electrónicos, se considera Sin Riesgo acorde al Reglamento de la Ley General de Salud en Investigación, en el artículo 17 en la categoría I.

12.- CONFLICTOS DE INTERESES

Ninguno.

13.- CONSIDERACIONES DE BIOSEGURIDAD

De acuerdo a la ley general de salud se considera de sin riesgo, debido a que se realizará la evaluación de expedientes médicos electrónicos del Sistema Integral de Administración Hospitalaria.

En todo caso se protegerá la privacidad del individuo sujeto de investigación, y se buscará limitar la probabilidad de que el sujeto de sufra algún daño como consecuencia del estudio.

14.- PERSPECTIVAS

Este trabajo servirá como base para futuras investigaciones acerca de la influencia de CC en el proceso de recuperación posterior a RLU. Los resultados se pueden observar tanto funcional como estéticamente, así como tiempo de recuperación y disminución de complicaciones.

15.- DIFUSIÓN

Se publicarán los resultados en revistas de investigación médica indexadas.

16.- RESULTADOS

Análisis descriptivo.

Del total de pacientes que cumplían con los criterios de inclusión especificados, encontramos 18 pacientes con diagnóstico de microsomía hemifacial, los cuales cumplieron los criterios de inclusión para el estudio.

De estos pacientes se recabaron distintos datos sociodemográficos, entre ellos el sexo y la edad.

Se observó una relación en el sexo un 38.39% (n=7) de hombres y 61.11% (n=11) de mujeres, con una relación de 0.63:1. Se obtuvo un promedio de edad de 8.27 años (± 4.94), con rangos de los 2 a los 19 años.

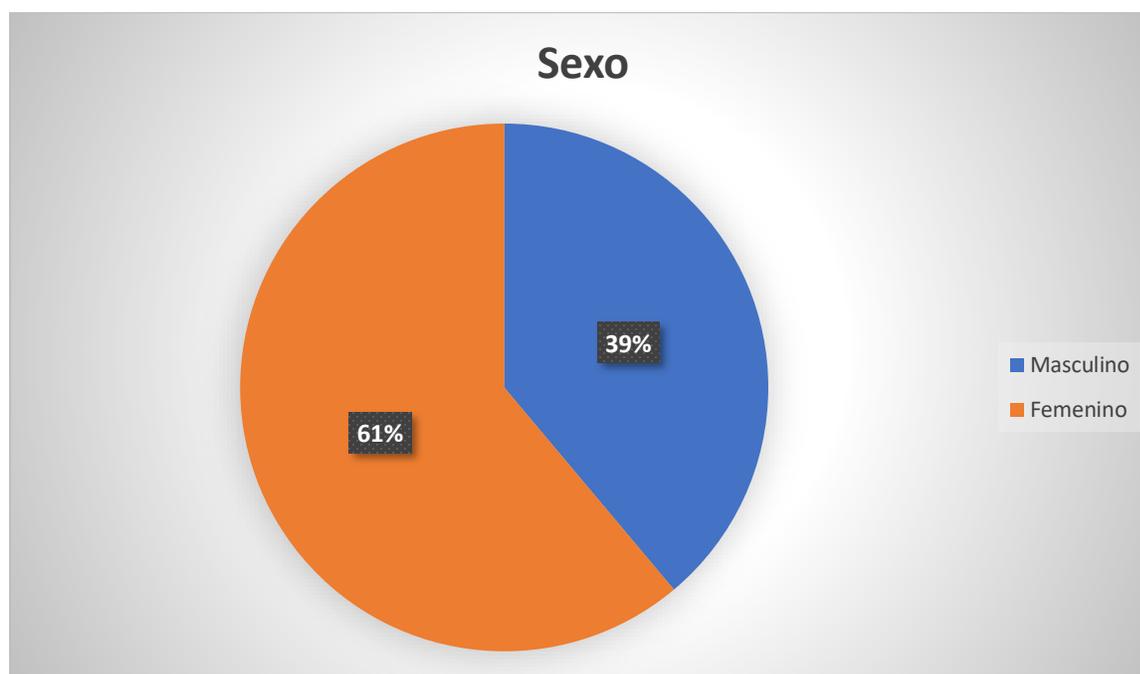


Figura 1. Distribución de sexo en los pacientes

En el lugar de residencia de los casos registrados, encontramos que el 38.89% (n=7) eran pacientes locales, residentes de la ciudad de México, y el 61.11% (n=11) residentes del interior de la república.

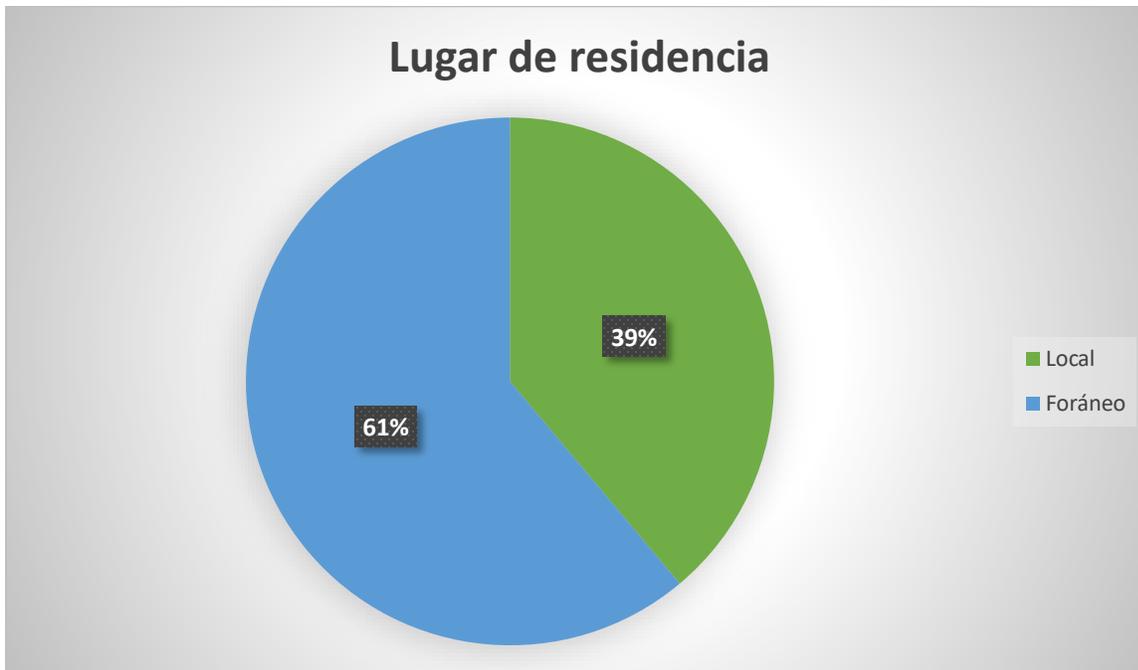


Figura 2. Lugar de residencia

Características clínicas.

De los pacientes estudiados, se buscaron varias características clínicas necesarias para describir la microsomnia hemifacial.

Como antecedentes, interrogamos si existían antecedentes familiares de microsomnia hemifacial, encontramos que en el 83.33% (n=15) presentaron algún antecedente familiar de microsomnia hemifacial, y en el 16.67% (n=3) sin antecedentes referidos.

Se busco intencionadamente la lateralidad de los defectos en los pacientes estudiados.

Encontramos en el 56% (n=10) una predominancia de la lateralidad derecha, y en el 22% (n=4) lateralidad izquierda.

En el 22% de los pacientes (n=4) encontramos bilateralidad de los defectos faciales.

Esto se ejemplifica en la figura 2.

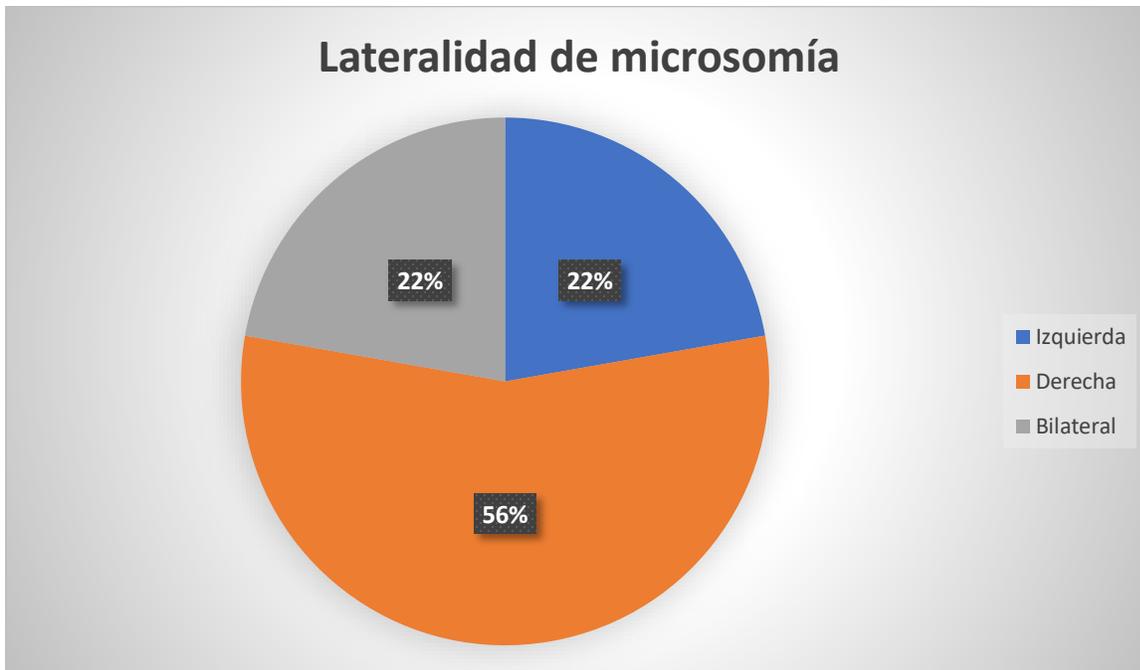


Figura 3. Lateralidad de la microsomia

Se registraron las malformaciones dentro de la clasificación OMENS, y se sacó la descripción de las proporciones observadas.

En cuanto a las alteraciones vistas en la Orbita, se encontró O 0 en un 83.33% (n=15) , y O1 en el 16.67% (n=3)

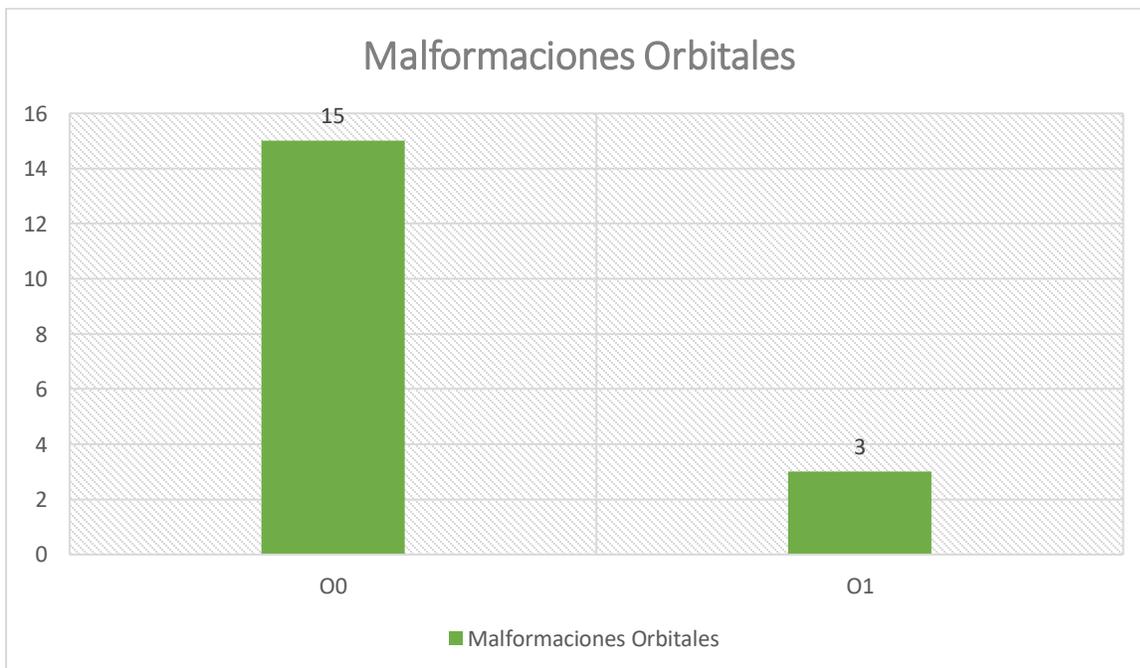


Figura 4. Malformaciones de Órbita

En las malformaciones mandibulares encontramos el 55.56% (n=10) como M0, en el 16.67% (n=3) M1; al 16.67% (n=3) M2, y al 11.11% (n=2) M3.

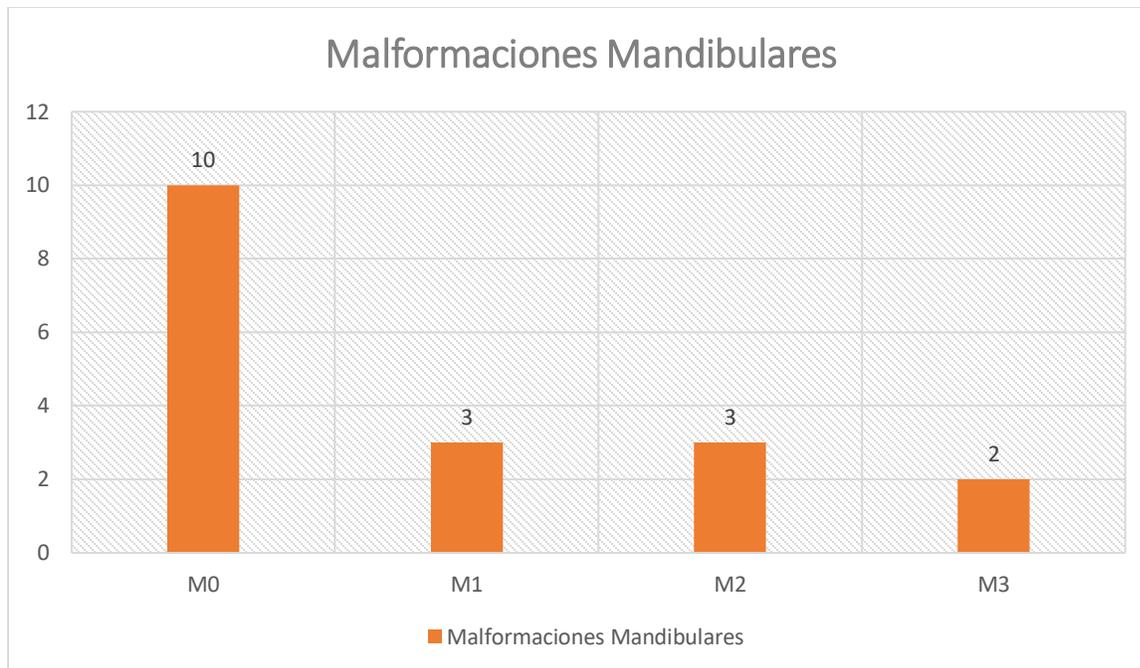


Figura 5. Malformaciones Mandibulares

En las alteraciones morfológicas en el oído encontramos en el 11.11% (n=2) como E0; al 44.44% (n=8) como E1, y al 44.44% (n=8) como E2.

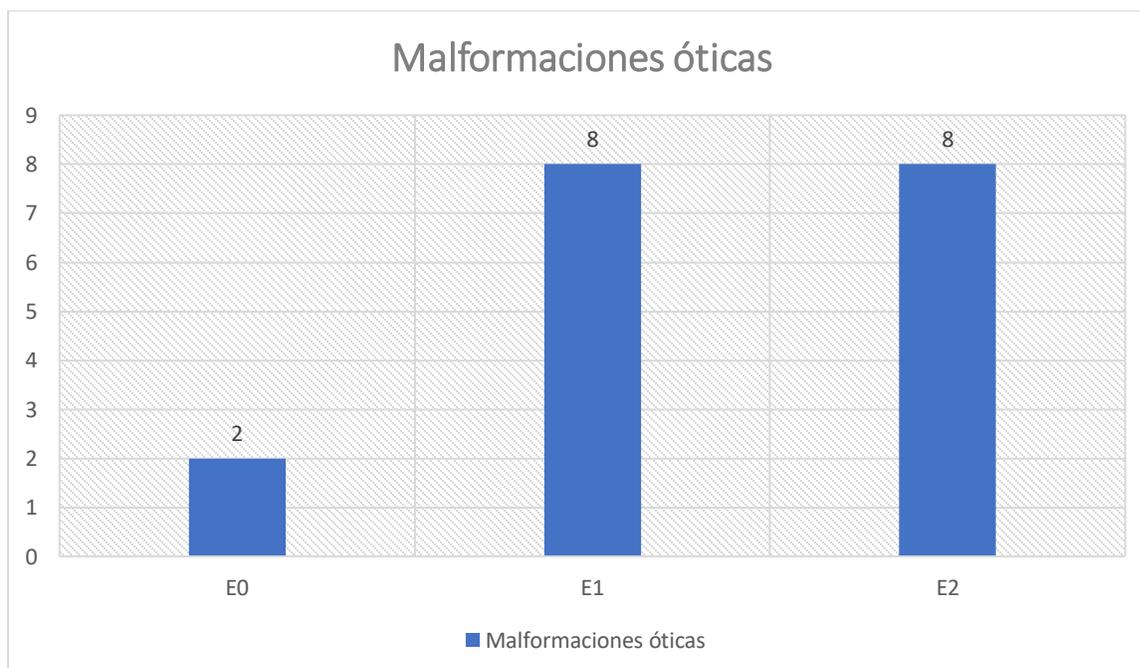


Figura 6. Malformaciones Óticas

En las alteraciones del nervio facial encontramos al 72.22% (n=13) como N0; el 5.56% (n=1) como N1, y el 22.22% (n=4) como N2.

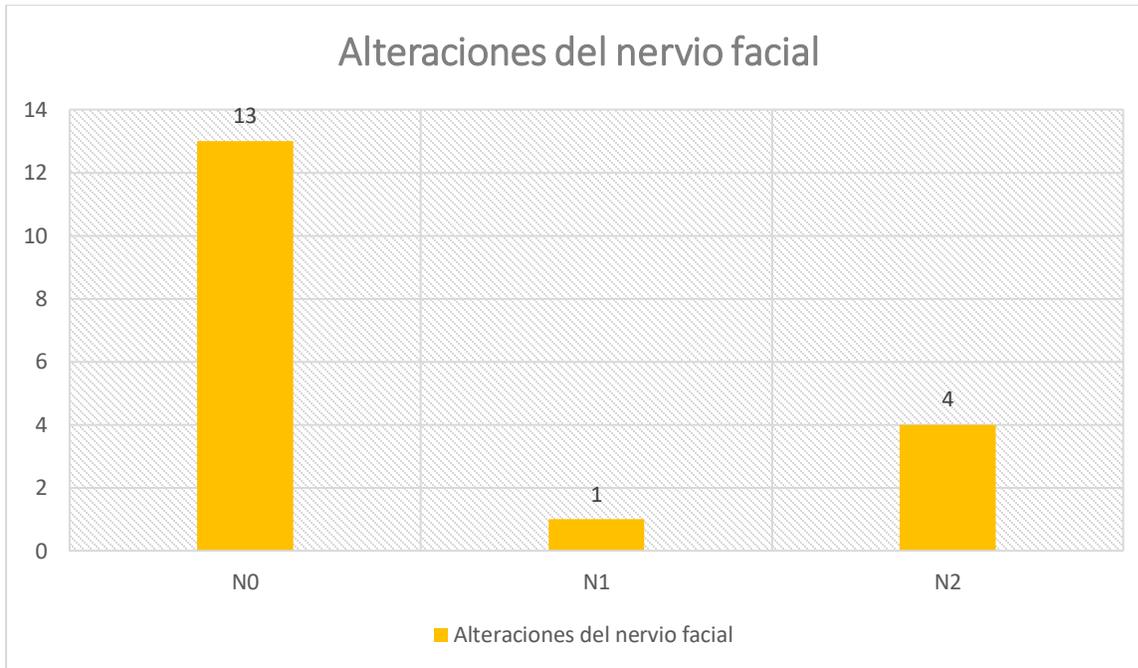


Figura 7. Alteraciones del Nervio Facial

En las alteraciones morfológicas de tejidos blandos se reporto el 47.06% (n=8) como S0; el 28.41% (n=5) como S1, el 17.65% (n=3) como S2, y el 5.88% (n=1) como S3.

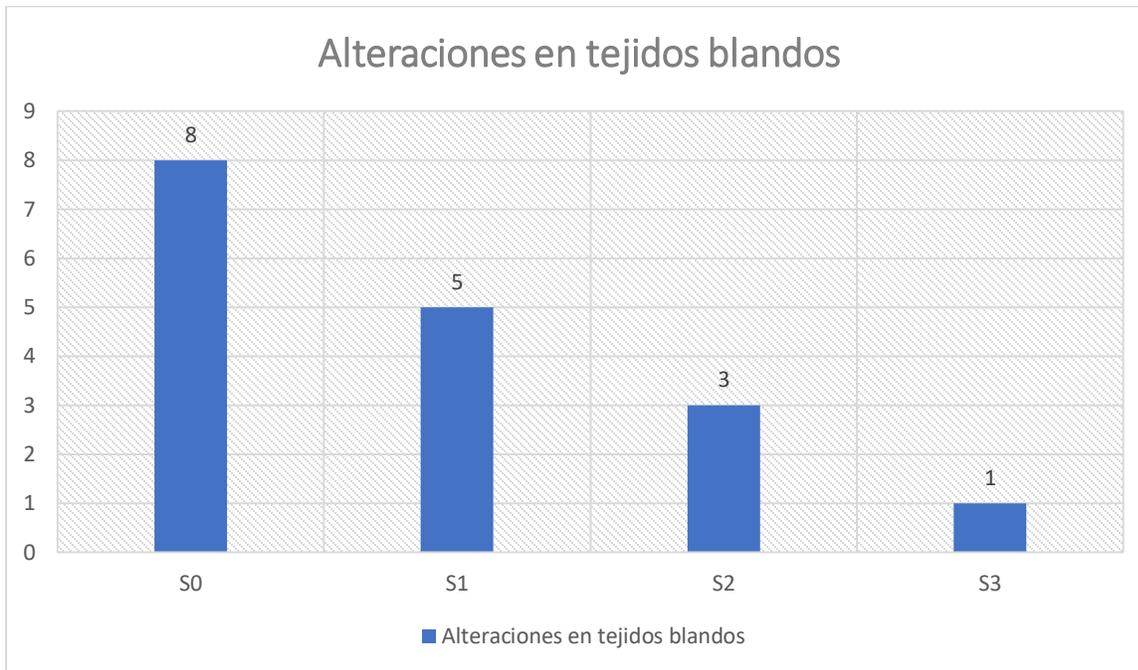


Figura 8. Alteraciones de Tejidos Blandos

En cuanto a la macrostomía, encontramos al 77.78% (n=14) como C0, y el 22.22% (n=4) como C1.

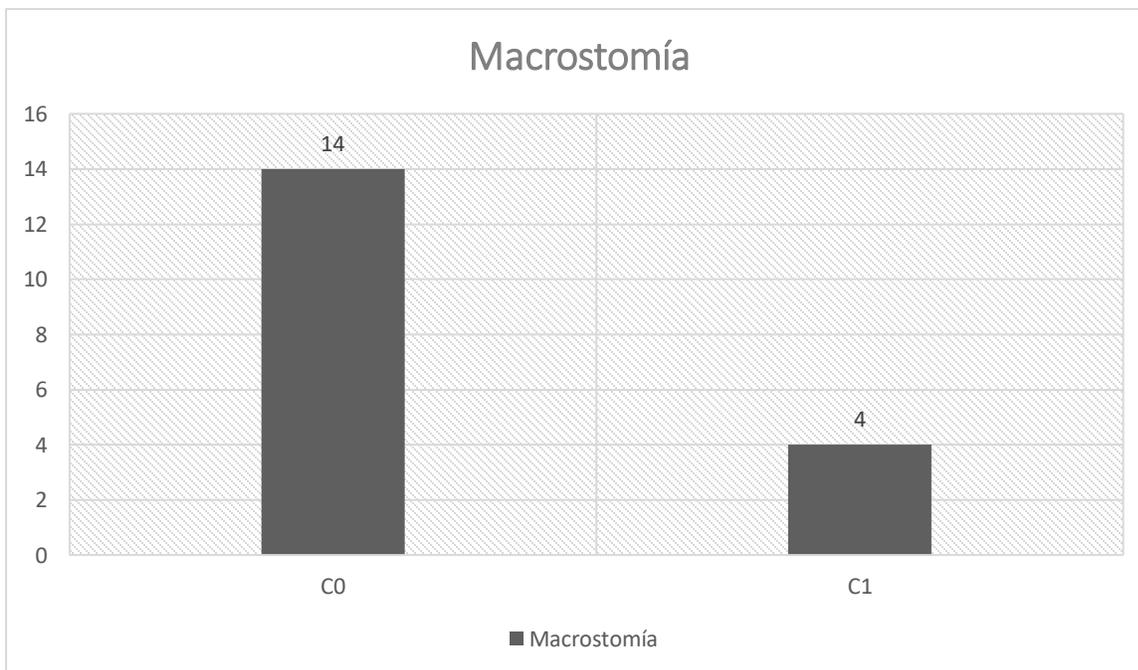


Figura 9. Macrostromía

Se registraron casos del Síndrome de Goldenhar, donde encontramos al 83.33% (n=15) cumplieron los criterios para diagnosticarlo, mientras que el 16.67% (n=3) no.

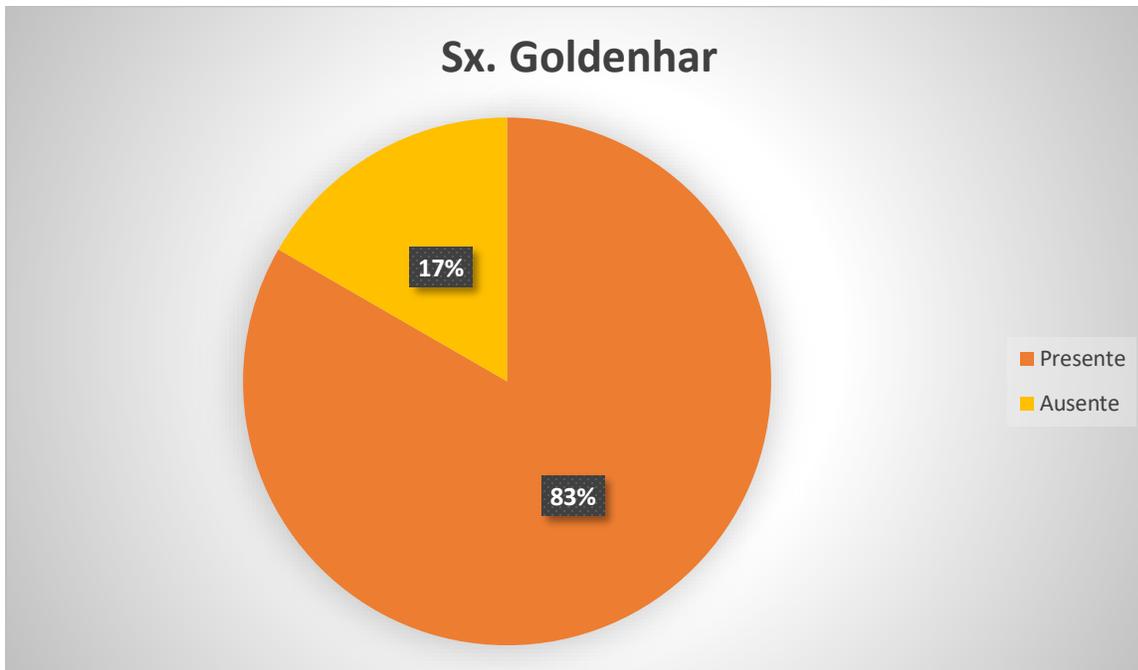


Figura 10. Presencia de síndrome de Goldenhar

En el 11.11% (n=2) encontramos parálisis facial congénita asociada

De igual manera se registro la porporcion de malformaciones cardiacas, donde el 16.67% (n=3) presentaron alguna malformacion cardica, y el 83.33% (n=15) no las presentaron.

En cuanto a las malformaciones renales, encontramos presentes en un 16.63% (n=3), y ausentes en el 83.33% (n=15).

Análisis de variable.

Dentro del análisis estadístico que se realizó, se hicieron pruebas de asociación entre la presencia y ausencia de las características de la escala de OMENS y los antecedentes sociodemográficos, se utilizo prueba de chi cuadrada para determinar esta.

No se encontraron asociaciones estadísticamente significativas entre las variables clínicas y el sexo de los pacientes ($p > 0.05$).

Tabla 1. Asociación entre sexo y características clínicas

	Asociación	P
Órbita	0.046	0.82
Mandibular	0.117	0.91
Ótica	3.535	0.06
Nervio Facial	0.2338	0.62
Tejidos Blandos	1.04	0.307
Macrostomia	0.2672	0.6
Malformaciones cardiacas	0.0468	0.82
Malformaciones renales	1.1688	0.28

De igual manera, realizamos pruebas de asociación entre la lateralidad y la presencia de las malformaciones.

De igual manera no se encontraron asociaciones significativamente estadísticas entre estas dos variables ($p > 0.05$).

Tabla 2. Asociación entre lateralidad y alteraciones morfológicas

	Asociación	P
Órbita	0.0424	0.83
Mandibular	1.4	0.23
Ótica	0.525	0.46
Nervio Facial	0.4978	0.48
Tejidos Blandos	1.04	0.307
Macrostomia	2.24	0.134
Malformaciones cardiacas	0.933	0.334
Malformaciones renales	0.0424	0.83

Por último, realizamos pruebas de asociación entre las alteraciones morfológicas y la presencia de historia familiar.

No se encontraron asociaciones entre estas dos variables estadísticamente significativas.

Tabla 3. Asociación antecedentes familiares y alteraciones morfológicas

	Asociación	P
Órbita	0.72	0.39
Mandibular	0.72	0.39
Ótica	0.45	0.5
Nervio Facial	1.384	0.23
Tejidos Blandos	0.4	0.527
Macrostomia	0.25	0.61
Malformaciones cardiacas	0.72	0.39
Malformaciones renales	0.72	0.39

17.- DISCUSION

De los resultados antes presentados, podemos observar que, en la proporción de sexo entre los pacientes estudiados, se observa una predominancia en el sexo masculino, esto es concordante con algunos estudios de la literatura mencionados previamente. De igual manera, encontramos una predominancia en la lateralidad derecha, esto también es consistente a lo encontrado en varios estudios que abordan esta problemática donde se reporta unilateralidad hasta en el 70% de los casos, por lo que consideramos nuestros resultados cumplen con principios de validación externa.

En cuanto a la presentación de la bilateralidad, encontramos en estudios epidemiológicos previos que hasta en un 30% de los casos se presenta de manera bilateral, esto es concordante con nuestros resultados.

Dentro de la prevalencia de las distintas anomalías encontradas; encontramos elevadas proporciones en malformaciones óticas, esto es concordante con reportes previos como el de Berraquero delgado et al. Donde describen las malformaciones óticas como las más frecuentes, encontrándolas hasta en el 100% de los casos descritos.

En cuanto a los análisis de variable, encontramos que no existía relación entre el género, la lateralidad y el antecedente familiar. Esto discrepa en cierta medida de la literatura, ya que hay estudios donde se relaciona más frecuentemente al sexo masculino, así como a alteraciones cromosómicas de predominancia autosómica dominante. Las diferencias encontradas podrían explicarse por exposición a factores intrauterinos, que es de las principales causas fuera de la genética, que ocasionaran mutaciones de novo.

Limitaciones y fortalezas

Dentro de las limitaciones encontradas, podemos mencionar la muestra limitada de pacientes, que hacen difícil el realizar inferencias estadísticas significativas, sin embargo, varios de nuestros resultados son consistentes con los reportes de literatura previos.

Dentro de las fortalezas, es un estudio de un enfoque descriptivo valioso, ya que al ser una patología poco común nos da una perspectiva local de como se distribuyen este tipo de alteraciones en la población de nuestro contexto.

18. CONCLUSIONES

Del presente estudio, podemos concluir que:

-En el CMN “20 de Noviembre”, la población estudiada en esta aptología particular es consistente con la población reportada en estudios internacionales, que le da validez externa.

-La microsomnia hemifacial es un grupo heterogeneo de alteraciones estructurales, relacionadas con mutaciones del segundo y primer arco branquial, frecuentemente desarrollada en hombres y con alteralidad derecha.

- De las malformaciones descritas en la clasificación OMENS, la mas frecuente es la deformidad otica..

- No existen asociaciones entre el sexo, la lateralidad y los antecedentes familiares en la presentacion de las alteraciones estructurales e nuestra población estudiada.

19.- REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Gorlin,R.J. and Pindborg J.J.*Syndromes of the Head and Neck*. New York: McGraw-Hill, 1964. Pp. 641–646.

2. Canton, E. Arrest of development of the left ramus of the lower jaw, combined with malformation of the external ear. *Trans. Pathol. Soc. Lond.* 12: 237, 1861.

3. Gorlin, R. J., Cohen, M. M., and Hennekam, R. C. M. *Syndromes of the Head and Neck*. New York: Oxford University Press, 2001. Pp. 790–798.

4. Longacre, J. J., De Stephano, G. A., and Holmstrand, K. E. The surgical management of first and second brachial arch syndromes. *Plast. Reconstr. Surg.* 31: 507, 1963.

5. Grabb, W. C. The first and second brachial arch syndrome. *Plast. Reconstr. Surg.* 36: 485, 1965.

6. Murray, J. E., Kaban, L. B., and Mulliken, J. B. Analysis and treatment of hemifacial microsomia. *Plast. Reconstr. Surg.* 74: 186, 1984.

7. Pruzansky, S. Not all dwarfed mandibles are alike. *Birth Defects* 1: 120, 1969.

8. Gougoutas AJ1, Singh DJ, Low DW, Bartlett SP., Hemifacial microsomia: clinical features and pictographic representations of the OMENS classification system. *Plast Reconstr Surg.* 2007 Dec;120(7):112e-120e.

9. Posnick, J. C. *Craniofacial and Maxillofacial Surgery in Children and Young Adults*, 1st Ed. Philadelphia:

Saunders, 2000. Pp. 419–445

20.- ANEXOS

Índice de Anexos

1. Clasificación OMENS

Date: _____ Rater: _____ Study ID: _____	RIGHT	GLOBAL ASSESSMENT	LEFT
ORBIT S/P SURGERY UNABLE O0 O1 O2 O3 O4 NORMAL Abnormal size Inferior orbital displacement Superior orbital displacement Abnormal orbital size and position		S/P SURGERY UNABLE O0 O1 O2 O3 O4 NORMAL Abnormal size Inferior orbital displacement Superior orbital displacement Abnormal orbital size and position	
OCCLUSAL PLANE S/P SURGERY UNABLE OP0 OP1 OP2 OP3 NO CANT 1-5 degrees 6-15 degrees > 15 degrees		S/P SURGERY UNABLE OP0 OP1 OP2 OP3 NO CANT 1-5 degrees 6-15 degrees > 15 degrees	
MANDIBLE NO XRAY S/P SURGERY UNABLE M0 M1 M2A M2B M3 NORMAL Mild asx Moderate asx Mod-Severe asx Severe asx		S/P SURGERY UNABLE M0 M1 M2A M2B M3 NORMAL Mild asx Moderate asx Mod-Severe asx Severe asx	
EAR S/P SURGERY UNABLE E0 E1 E2 E3 E4 NORMAL All parts present, mild deformity Auricle 1/2-2/3 of predicted size, not all parts present Severely malformed, often peanut shaped ANOTIA		S/P SURGERY UNABLE E0 E1 E2 E3 E4 NORMAL All parts present, mild deformity Auricle 1/2-2/3 of predicted size, not all parts present Severely malformed, often peanut shaped ANOTIA	
NERVE S/P SURGERY UNABLE N0 N1 N2 N3 N4 ALL NORMAL Brow palsy Normal brow unable Orbic palsy Normal orbic unable Smile palsy Normal smile unable Lower lip palsy Normal lip unable		S/P SURGERY UNABLE N0 N1 N2 N3 N4 ALL NORMAL Brow palsy Normal brow unable Orbic palsy Normal orbic unable Smile palsy Normal smile unable Lower lip palsy Normal lip unable	
SOFT TISSUE S/P SURGERY UNABLE S0 S1 S2 S3 NORMAL Minimal soft tissue deficiency Moderate soft tissue deficiency Severe soft tissue deficiency		S/P SURGERY UNABLE S0 S1 S2 S3 NORMAL Minimal soft tissue deficiency Moderate soft tissue deficiency Severe soft tissue deficiency	
CLEFTING S/P SURGERY UNABLE C0 C1 C2 NO CLEFT Cleft terminates medial to anterior border of masseter Cleft terminates lateral to anterior border of masseter		S/P SURGERY UNABLE C0 C1 C2 NO CLEFT Cleft terminates medial to anterior border of masseter Cleft terminates lateral to anterior border of masseter	
NOTES: _____			
PLASTIC AND RECONSTRUCTIVE SURGERY			

**HOJA PARA LA RECOLECCIÓN DE DATOS
PROTOCOLO MICROSOMIA
HEMIFACIAL**

PACIENTE

Nombre:

Sexo:

Edad:

Escolaridad:

NOMBRE DE LOS PADRES O PERSONA RESPONSABLE

LUGAR DE RESIDENCIA; ENTIDAD FEDERATIVA Y DIRECCIÓN

INFORMACIÓN DE CONTACTO

- Teléfono del domicilio
- Teléfono celular de los padres o persona responsable
- Correo electrónico

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS DEL PACIENTE

ANTECEDENTES FAMILIARES DE MALFORMACIONES CONGETAS
