



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**HOSPITAL GENERAL "DR. MANUEL GEA GONZALEZ"
SERVICIO DE CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA**

**DESCRIPCION DE LA VASCULARIDAD EN PACIENTES CON MICROSOMIA
HEMIFACIAL Y MICROTIA**

TESIS DE POSGRADO

**QUE PRESENTA:
DR. ARMANDO VALDES RODRIGUEZ**

**PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD EN:
CIRUGIA PLASTICA Y RECONSTRUCTIVA**

**TUTOR DE TESIS:
DRA. CLAUDIA GUTIERREZ GOMEZ**

POR MI RAZA HABLARA EL ESPIRITU

MEXICO, D.F. 23 DE JULIO 2014



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

Este trabajo de tesis con No. 05-41-2013, presentado por el Dr. Armando Valdés Rodríguez, se presenta en forma con visto bueno por la tutora principal de la tesis, Dra. Claudia Gutiérrez Gómez, adscrita al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva de este hospital, con fecha del 23 de julio de 2014 para su impresión final.



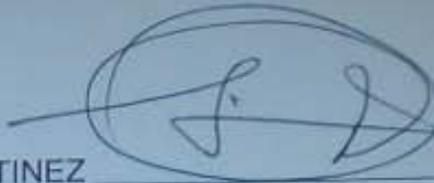
DRA. CLAUDIA GUTIERREZ GOMEZ
Tutora y Revisora del presente proyecto de Tesis.

AUTORIZACIONES

Vo. Bo.

DR. OCTAVIO SIERRA MARTINEZ

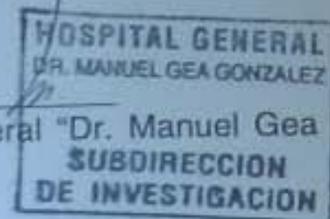
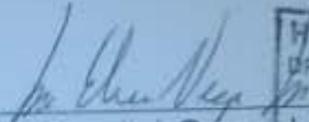
Director de enseñanza e investigación del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".



Vo. Bo.

DRA. MARIA ELISA VEGA MEMIJE

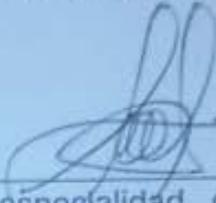
Presidente del comité de investigación del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".



Vo. Bo.

DR. ANTONIO FUENTE DEL CAMPO

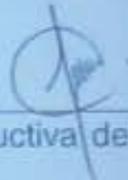
Tutor Coordinador del Curso de la especialidad de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".



Vo. Bo.

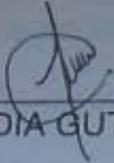
DRA. CLAUDIA GUTIERREZ GOMEZ

Médico adscrito de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General "Dr. Manuel Gea González".

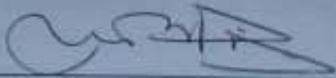


Tutora y Revisora del presente proyecto de Tesis.

COLABORADORES



DRA. CLAUDIA GUTIERREZ GOMEZ



DRA. MARCIA PEREZ DOSAL

AGRADECIMIENTOS

A Dios por las bendiciones recibidas.

A mi padre Daniel por sus sabias enseñanzas.

A mi madre Matilde por sus consejos y bendiciones.

A Stefanny por su apoyo incondicional.

A mis hermanas Miriam, Tlanex y Citlali Guadalupe por su compañía.

A mis maestros:

A la doctora Claudia Gutiérrez por sus enseñanzas y guía en este proyecto.

A la doctora Marcia Pérez por su apoyo y consejos.

Al doctor Fernando Molina Montalva por la oportunidad recibida, por sus enseñanzas, guía académica y moral durante mi formación como cirujano reconstructivo.

Al doctor Fernando Ortiz Monasterio, Q. E. P. D., por su invaluable apoyo y sus palabras, que me acompañaran toda la vida.

DESCRIPCION DE LA VASCULARIDAD EN PACIENTES CON MICROSOMIA HEMIFACIAL Y MICROTIA

Armando Valdés¹, Claudia Gutiérrez¹, Marcia Pérez¹.

Resumen

Antecedentes: La microsomía hemifacial hace referencia a un amplio espectro de malformaciones congénitas resultado de la dismorfogénesis de las estructuras craneofaciales derivadas del primero y segundo arcos branquiales. Afecta tejido óseo y blando sin embargo actualmente no hay una descripción de la vascularidad en la microsomía hemifacial. El objetivo de este estudio es describir el estado de la vascularidad en la cara de los pacientes con microsomía hemifacial y microtia.

Métodos: Se realizó un estudio descriptivo, observacional, ambispectivo, transversal, incluyendo 14 pacientes con diagnóstico de microtia y microsomía hemifacial. A todos los pacientes se les realizó angiogramografía, midiendo la longitud y diámetro de cada rama de la carótida externa de ambas hemicaras.

Resultados: Están presentes el 100% de las ramas de la carótida externa en todos los pacientes, tanto del lado afectado como del lado no afectado, observando a primera vista que las medidas de longitud y diámetro son mayores en el lado no afectado de cada paciente al compararlo con el lado afectado y al aplicar la prueba de t de student para muestras pareadas se obtienen valores de P menores a 0.05 lo que nos indica una diferencia estadísticamente significativa entre las ramas de la carótida externa del lado no afectado contra el lado afectado.

Conclusión: Los pacientes con microsomía hemifacial no únicamente presentan alteraciones a nivel óseo o nervioso, también se encuentran involucrados los tejidos blandos, a los que pertenecen los vasos que son ramas de la arteria carótida externa. Los vasos del lado de la hemicara afectada se encuentran de menor tamaño en relación al lado no afectado, con valores estadísticamente significativos. Las medidas encontradas también sirven como guía para elegir el mejor vaso receptor en caso de tomar la decisión de hacer una reconstrucción auricular de tipo trasplante o con colgajos libres, sin embargo, se requieren estudios adicionales para poder llegar a estos objetivos.

Palabras clave: microsomía hemifacial, microtia.

¹ Hospital General “Dr. Manuel Gea González”, México, D.F.

INTRODUCCION

La microsomía hemifacial hace referencia a un amplio espectro de malformaciones congénitas resultado de la dismorfogénesis de las estructuras craneofaciales derivadas del primero y segundo arcos branquiales. ¹ Hay dificultad de darle un nombre satisfactorio a las malformaciones que definen este síndrome, la característica prominente de estas displasias es su variabilidad. ² En su forma más simple la microsomía hemifacial se manifiesta de forma primaria como hipoplasia unilateral del esqueleto craneofacial y el tejido blando subyacente. Cuando se presenta de forma bilateral, generalmente es asimétrica. Algunos estudios mencionan la predominancia del lado derecho, aunque en otros se encuentra de forma equivalente en ambos lados y también a la distribución por sexos, su incidencia se estima en 1 en 3000 representando una de las malformaciones congénitas más comunes, solo superada por el labio y paladar hendido. La mayoría de los casos se presenta de forma esporádica. Las regiones craneofaciales afectadas son el oído medio y externo, la mandíbula y los huesos del esqueleto facial junto con la musculatura subyacente, nervios craneales y tejido conectivo. Cada una de estas regiones puede mostrar varios grados de hipoplasia, y cuando están severamente afectados, presentan una apariencia facial muy característica. La mandíbula ha sido considerada la piedra angular de la microsomía hemifacial. La hipoplasia mandibular puede variar desde un aplanamiento leve de la cabeza condilar a la agenesia completa del condilo, ramo ascendente y fosa glenoidea. La hipoplasia variable de las estructuras resulta en anormalidades de la articulación temporomandibular, que va desde mala posición con articulación aberrante de la base del cráneo a obliteración completa. El déficit variable del tejido blando craneofacial, contribuye importantemente al espectro fenotípico de la microsomía hemifacial. Debido al origen embriológico común de estructuras

mandibulares y del oído medio y externo, no es sorprendente que las malformaciones auriculares sean características de este síndrome. Cuando se presentan como hallazgos aislados, las malformaciones auriculares pueden representar la forma más leve de microsomía hemifacial. La hipoplasia del oído externo puede variar desde borramiento de la estructura auricular a la agenesia auricular completa y atresia del canal auditivo externo. La asociación de hipoplasia hemifacial lipodermoides epipulbares y anomalías vertebrales definen el síndrome de Goldenhar. En su artículo clásico publicado a finales de 1960, Pruzansky englobó las anomalías mandibulares de la microsomía hemifacial en tres grados de hipoplasia, basados en la morfología del ramo y el cóndilo. Se ha demostrado que en los pacientes con microtia aislada, hay ausencia de la vascularidad arterial que normalmente se presenta en pacientes sin microtia, que no hay relación entre el tipo de microtia y las arterias ausentes, y que siempre existe la arteria temporal superficial, también que la rama inferior de la arteria temporal superficial está ausente en estos pacientes.⁷ Actualmente no hay una descripción de la vascularidad en la microsomía hemifacial, la cual es importante, ya que el tamaño de los vasos nos permitirá hacer una transferencia de tejidos libres para la reconstrucción auricular o mandibular. El objetivo de este estudio es describir el estado de la vascularidad en la cara de los pacientes con microsomía hemifacial y microtia.

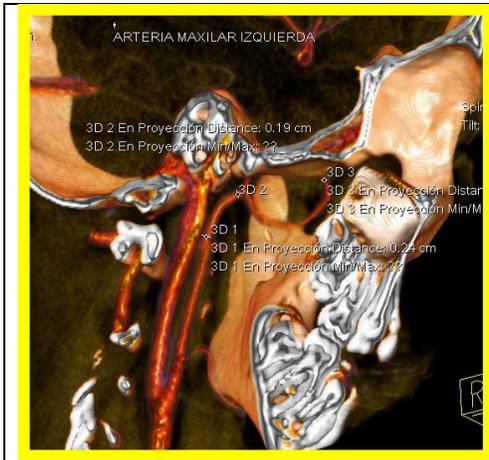
MATERIALES Y MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, ambispectivo, transversal, incluyendo 14 pacientes con diagnóstico de microtia y microsomía hemifacial que acuden al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González. Todos los pacientes tenían edades de 7 a 50 años, sexo indistinto, se obtuvo el consentimiento del paciente, y se realizó evaluación clínica de los mismos. Se excluyeron pacientes con

antecedente de traumatismo en región facial, alergia al medio de contraste, estudio TAC de mala calidad, operados de transferencia de tejido libre en cara. La investigación se desarrolló en el hospital Gea González, incluyendo a los pacientes que aceptaron participar, firmando su carta de consentimiento y se realizaron angiotomografías de la cara de los pacientes, incluyendo cortes finos de 1mm con tomógrafo Somatom sensation de 64 cortes. Se evaluó la longitud y diámetro de las ramas de la carótida externa. Se uso estadística descriptiva utilizando frecuencias para variables categóricas y media con desviación estándar para las variables longitud y diámetro de cada vaso. Para la determinación de las diferencias estadísticas significativas entre la longitud y el diámetro de cada vaso entre el lado normal y el lado afectado se empleó la prueba *t* de Student para muestras pareadas. Se consideró un valor de $p \leq 0.05$ como estadísticamente significativo. Todos los procedimientos estarán de acuerdo con lo estipulado en el Reglamento de la ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

RESULTADOS

Se realizó el estudio angiotomográfico a 14 pacientes con diagnóstico de microsomía hemifacial y microtia, que acudieron al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva en el hospital general “Dr. Manuel Gea González”, obteniendo los siguientes datos:



PACIENTE	EDAD	SEXO	PRUZANSKY
1	9	F	I
2	15	M	I
3	13	M	I
4	11	F	I
5	10	F	I
6	6	F	IIA
7	10	F	I
8	14	F	I
9	10	F	I
10	9	M	IIA
11	10	M	I
12	11	F	I
13	8	F	I
14	12	F	I

Tabla 1. Características de los pacientes con microsomía hemifacial y microtia.

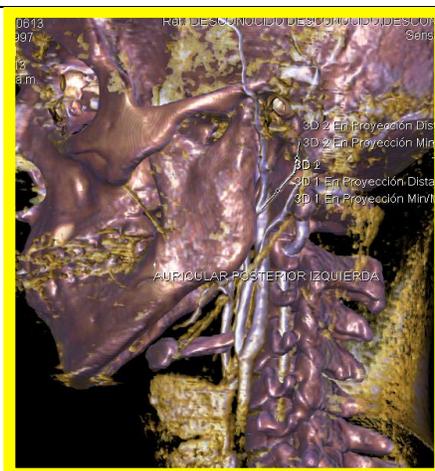


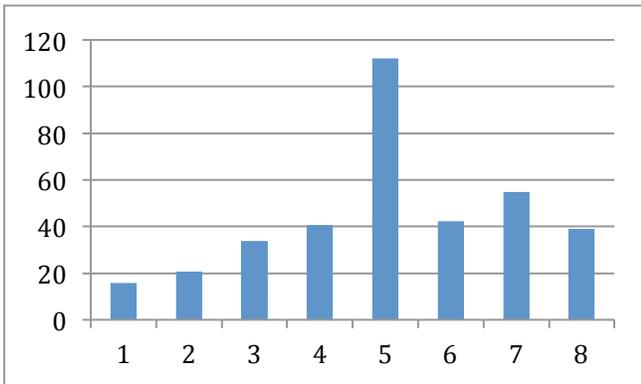
Imagen 1. Ejemplo de las imágenes obtenidas por angiotomografía, donde se observa la medición de la arteria occipital.

ARTERIA PACIENTE	LONGITUD		FARINGEA ASCENDENTE		LINGUAL		FACIAL		OCCIPITAL		AURICULAR POSTERIOR		TEMPORAL SUPERFICIAL		MAXILAR	
	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA
1	15	9	25	39	38	45	40	110	106	8	37	50	30.7	21	20	
2	11	11	14	45	44	42	32	87	87	15	34	53	44	51	39	
3	24	7	10	28	12	39	27	133	107	58	49	79	61	22	21	
4	15	14	14	34	12	29	27	113	109	44	33	47	46	28	28	
5	12	12	18	26	25	35	30	91	81	36	22	37	34	58	40	
6	17	11	23	25	24	41	33	101	87	39	28	46	40	40	34	
7	15	13	22	20	33	40	34	107	95	42	38	51	49	47	37	
8	17	13	19	39	31	49	45	120	93	40	10	55	33	29	25	
9	15	10	25	47	38	45	36	100	88	41	14	58	39	45	37	
10	22	9	23	33	18	43	33	135	105	50	22	75	45	29	29	
11	14	12	19	38	15	38	25	125	100	49	29	59	40	38	33	
12	15	10	18	29	23	39	29	112	89	39	22	57	36	60	44	
13	19	12	25	32	28	45	35	115	90	39	33	50	44	49	29	
14	17	14	23	35	25	44	30	119	101	45	35	59	45	50	31	
Media	16.28571	11.21429	18.57143	34.5	25.28	41	33.28571	112	95.57143	42.35714	25.57143	55.42857	41.90714	40.5	31.92857	
DE	3.51762	2.04483	3.08132	4.5525	6.59545	9.80917	4.9923	5.23933	14.20184	9.01037	6.42839	11.62037	10.94542	7.73389	12.92434	7.13026
EE	0.94012	0.5465	0.82352	1.21671	1.76271	2.62161	1.33425	1.40027	3.7956	2.40812	1.71806	3.10567	2.92529	2.06697	3.45417	1.90564
PF=	0.00172		0.04198	0.00056		0.000038		0.000028		0.000086		0.00008		0.00076		

ARTERIA PACIENTE	DIAMETRO		FARINGEA ASCENDENTE		LINGUAL		FACIAL		OCCIPITAL		AURICULAR POSTERIOR		TEMPORAL SUPERFICIAL		MAXILAR	
	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA	NO AFECTADA	AFECTADA
1	2	0.8	1	0.7	1.3	1.4	1.8	1.5	1.4	1.3	1.4	0.9	3	1.6	2.8	1.5
2	0.8	0.7	0.9	0.8	1.1	2.1	1.7	1	1.8	1.3	0.8	0.7	2.9	2.4	2	1.7
3	1.7	0.8	1.1	1	2.1	2	2	1.6	2	2	1.4	1.4	1.4	1.4	1.4	1.4
4	0.8	0.6	1.6	1.3	1.2	1.2	1.4	1.3	1.2	1.2	1.8	1.2	1.4	1.2	1.5	0.9
5	1.1	1	1.6	1.1	1.2	1.2	1.5	1.3	2	1.8	1.6	1	1.6	1.6	1.3	1.3
6	1	1	1.4	1.3	1.7	1.8	1.7	2	1.2	2	2	1.4	1	1.5	1.4	1.1
7	1.2	0.9	1.3	1.1	1.2	1.2	1.9	1.7	1.5	1.4	1.5	1.1	1.9	1.7	1.5	1.5
8	2	0.7	1.5	0.8	1.1	1.5	2	1.4	1.5	1	1.5	0.8	2.5	1.5	3	1
9	1.5	0.9	1	0.8	1.1	1.6	2.1	1	2	1	1	0.9	3	2	2.5	1.5
10	1.5	0.8	1.4	1.1	1.6	1.2	2	1.3	2	1.8	1.9	1.5	1	1.8	2.4	1
11	1.2	0.7	1.7	1	1.1	1.7	1.9	1.3	1.8	1.4	2	1	1.8	1	2.5	0.8
12	1.3	0.9	1.5	1	1.3	1.5	1.5	1.3	1.9	1.8	2	1.2	2	1.5	2.2	1.2
13	1.2	0.9	1.3	1.2	1.4	2	2.1	1	2	2	1.5	1.3	2	2	2	0.9
14	1.5	0.8	1.6	1	1.9	1.9	1.9	1.5	1.9	1.4	1.5	1.2	2.5	1	1.9	1.3
Media	1.34286	0.82143	1.35	1.01429	1.35	1.27143	1.84286	1.25	1.78571	1.52857	1.52143	1.05	2.1	1.48571	2.00714	1.18571
DE	0.38173	0.11883	0.25944	0.18752	0.31805	0.27854	0.2311	0.25646	0.27134	0.36253	0.34234	0.19513	0.57912	0.38998	0.58896	0.3231
EE	0.10202	0.03176	0.06934	0.05012	0.085	0.07444	0.06176	0.06854	0.07252	0.09689	0.0149	0.05215	0.15478	0.10423	0.1574	0.08635
PF=	0.00033		0.000085	0.00037		0.000057		0.000057		0.00557		0.000079		0.00055		0.00036

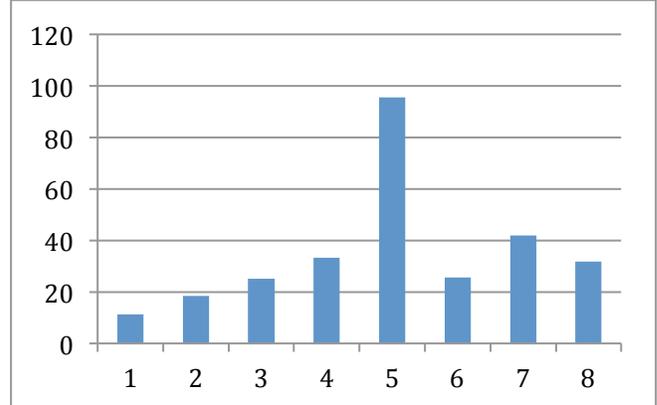
Tabla 2. Longitud y diámetro de cada vaso entre el lado no afectado y el lado afectado con prueba t de Student para muestras pareadas. Se considera un valor de $p \leq 0.05$ como estadísticamente significativo.

Longitud



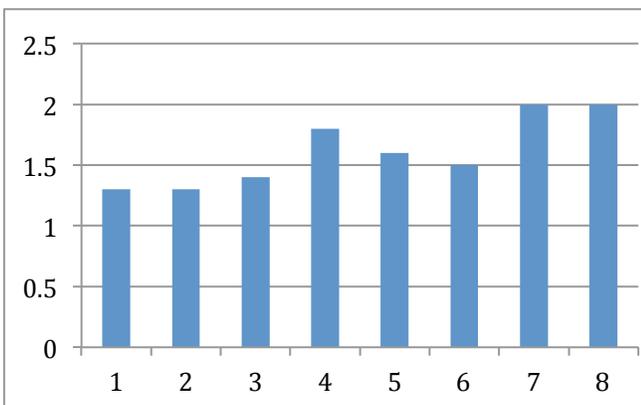
Gráfica 1. Media longitud lado no afectado

Longitud



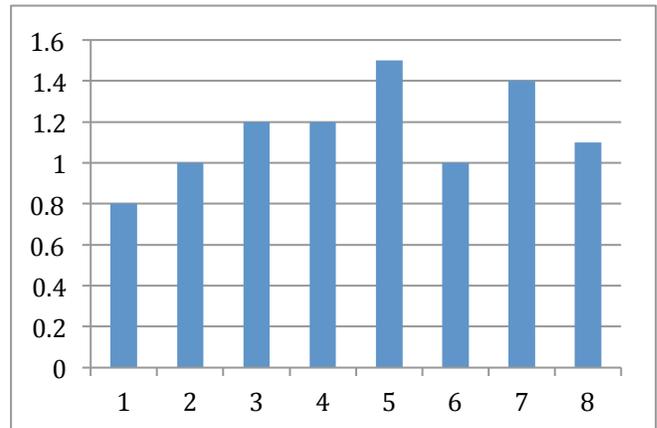
Gráfica 3. Media longitud lado afectado

Diámetro



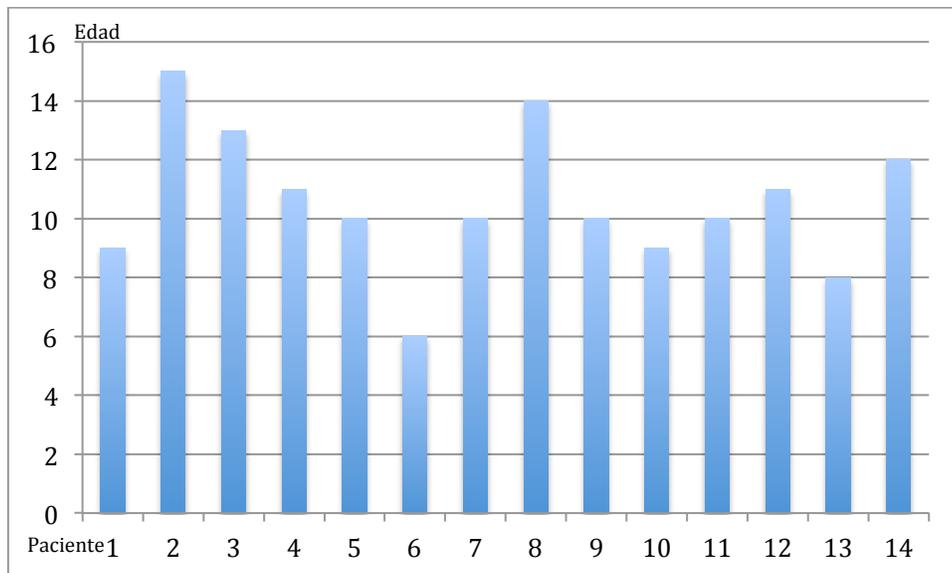
Gráfica 2. Media diámetro lado no afectado

Diámetro



Gráfica 4. Media diámetro lado afectado

Del grupo de pacientes 10 fueron femeninos (71.4%) y con edad promedio de 10.1 años, mediana 10, y 4 casos masculinos (28.5%) con edad promedio de 11.7 años, mediana 12. (Tabla 1 y gráfica 5).



Gráfica 5. Casos por edad.

En cuanto a la clasificación de Pruzansky, 12 pacientes (85.7%) tienen grado I y 2 pacientes (14.2%) tienen grado IIA. Se observa que están presentes las ocho ramas de la carótida externa en el 100% de los pacientes, y en cuanto a los valores de longitud y diámetro de estos vasos, se encontró que en promedio las arterias con mayor longitud son la arteria facial, occipital y temporal superficial (36.3mm, 100mm y 45.2mm respectivamente), las de menor longitud son la arteria tiroidea superior, faríngea ascendente y auricular posterior (6.3mm, 16.3mm y 24mm respectivamente), y los mayores diámetros se encuentran en promedio en las arterias temporal superficial, occipital, maxilar y facial (2.2mm, 1.5mm, 1.5mm y 1.3mm respectivamente). Siendo los menores diámetros en promedio encontrados en las arterias tiroidea superior, faríngea ascendente y auricular posterior (0.7mm, 0.8mm, y 1mm). En promedio hay 7 arterias del lado no afectado que tiene una longitud igual o mayor a 20mm, y 100% de las arterias con un diámetro igual o mayor a 1mm.

Del lado afectado existen en promedio 6 arterias con una longitud igual o mayor a 20mm y 5 arterias con un diámetro igual o mayor a 1mm. En la tabla 2 se recogen los datos de longitud y diámetro de las arterias tanto del lado afectado como del lado no afectado, observando a primera vista que las medidas son mayores en el lado no afectado de cada paciente al compararlo con el lado afectado y al aplicar la prueba de t de student para muestras pareadas se obtienen valores de P menores a 0.05 lo que nos indica una diferencia estadísticamente significativa entre las ramas de la carótida externa del lado no afectado contra el lado afectado.

DISCUSION

La microsomía hemifacial es el resultado de la dismorfogénesis de las estructuras craneofaciales derivadas del primero y segundo arcos branquiales. En su forma más simple la microsomía hemifacial se manifiesta de forma primaria como hipoplasia unilateral del esqueleto craneofacial y el tejido blando subyacente, su mínima expresión es la microtia. La mayoría de los casos se presenta de forma esporádica. Se ha hecho énfasis en las alteraciones esqueléticas de la microsomía hemifacial y en la patología a nivel del nervio facial, así como en la afectación de tejidos blandos en general, sin embargo la irrigación de la hemicara afectada no ha sido objeto de un amplio estudio. El conocer la anatomía de los vasos que irrigan la hemicara afectada puede sentar las bases para la realización segura de colgajos libres para reconstrucción auricular, ya que el conocimiento de los diámetros y longitud de las ramas de la carótida externa, puede ayudarnos a determinar cual es la mejor receptora de un colgajo libre y disminuir el riesgo de pérdida del mismo. Con este estudio se determina que los pacientes con microsomía hemifacial, presentan ciertas características

vasculares a nivel de las ramas de la carótida externa, las ocho ramas están presentes en el 100% de los pacientes, y en cuanto a los valores de longitud y diámetro de estos vasos, se encontró que en promedio las arterias con mayor longitud son la arteria facial, occipital y temporal superficial, las de menor longitud son la arteria tiroidea superior, faríngea ascendente y auricular posterior y los mayores diámetros se encuentran en promedio en las arterias temporal superficial, occipital, maxilar y facial, siendo los menores diámetros en promedio encontrados en las arterias tiroidea superior, faríngea ascendente y auricular posterior. Podemos observar que existen por lo menos 4 arterias con un diámetro suficiente para realizar anastomosis vasculares en caso de requerir reconstrucciones auriculares con transplante de oreja o con colgajos libres, además este estudio sienta las bases para la realización de un estudio comparativo entre el lado afectado y el lado normal en microsomnia hemifacial. Se debe notar que el diámetro y longitud de las arterias del lado no afectado comparado con las del lado afectado es mayor, y estadísticamente significativo.

CONCLUSIONES.

Los pacientes con microsomnia hemifacial no únicamente presentan alteraciones a nivel óseo o nervioso, también se encuentran involucrados los tejidos blandos, a los que pertenecen los vasos que son ramas de la arteria carótida externa, estas ocho ramas presentan características distintivas en cuanto a longitud y diámetro, como se demuestra en este estudio, en donde se observa que en promedio las longitudes mayores las presentan las arterias facial, occipital y temporal superficial (36.3mm, 100mm y 45.2mm respectivamente), y los mayores diámetros se encuentran en promedio en las arterias temporal superficial, occipital, maxilar y facial (2.2mm, 1.5mm, 1.5mm y 1.3mm respectivamente), los vasos del lado de la hemicara afectada se encuentran de menor tamaño en relación al lado no

afectado, con valores estadísticamente significativos. Las medidas encontradas también sirven como guía para elegir el mejor vaso receptor en caso de tomar la decisión de hacer una reconstrucción auricular de tipo trasplante o con colgajos libres, sin embargo, se requieren estudios adicionales para poder llegar a estos objetivos.

REFERENCIAS

1. Gougoutas, A. J.; Singh, D. J.; Hemifacial Microsomia: Clinical Features and Pictographic Representations of the OMENS Classification System. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 2007 December 120(7):112e-120e.
2. Longacre, J. J., The surgical management of first and second branchial arch syndromes. *Plast. Reconstruct. Surg.* 31: 507, 1963.
3. Wei, Fu-Chan et al., Anatomical and Technical Aspects of Harvesting the Auricle as a Neurovascular Facial Subunit Transplant in Humans. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 2007 November 120(6):1540-1545,.
4. Forrest, Christopher R. M.D., M.Sc.; Hopper, Richard A. M.D., M.Sc., Craniofacial Syndromes and Surgery. *Plastic & Reconstructive Surgery*. 2013 January 131(1):86e-109e,.
5. Jackson I.T. Howard R.W. Craniofacial microsomia, *Pediatric plastic surgery*, 313-317, Stamford, Connecticut: Appleton & Lange, 1998.
6. Caldarelli DD., Hutchinson Jr., Pruzansky S., Valvassori G.E. A comparison of microtia and temporal bone anomalies in hemifacial microsomia and mandibulofacial dysostosis. *Cleft Palate J.* 17(2): 103-110, 1980.
7. Marquez Gutiérrez., Erik A., Descripción imagenológica de la irrigación arterial cutánea de la región auricular en pacientes con microtia. México, UNAM 2008.