



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN  
HOSPITAL GENERAL DR MANUEL GEA GONZÁLEZ**

**“Descripción clínica y electrofisiológica de pacientes con parálisis facial del desarrollo en el espectro óculo aurículo vertebral, 2010-2015”**

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

**PRESENTA:  
RUBIO MAINARDI MARIA SOLEDAD**

**ASESOR:  
DR ALEXANDER CÁRDENAS MEJIA**

**MÉDICO ADSCRITO DE LA CLÍNICA DE NERVIOS PERIFÉRICOS Y JEFE DE  
SERVICIO DE CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA DEL HOSPITAL  
GENERAL DR. MANUEL GEA GONZÁLEZ**

**MÉXICO ENERO DE 2017**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



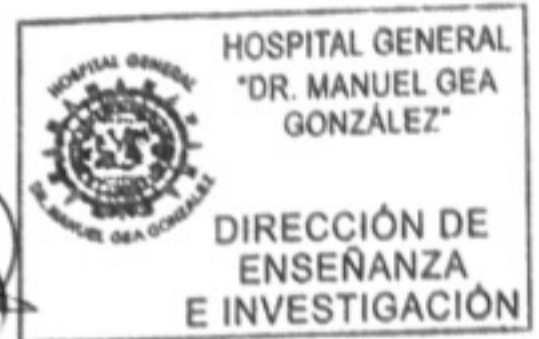
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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.

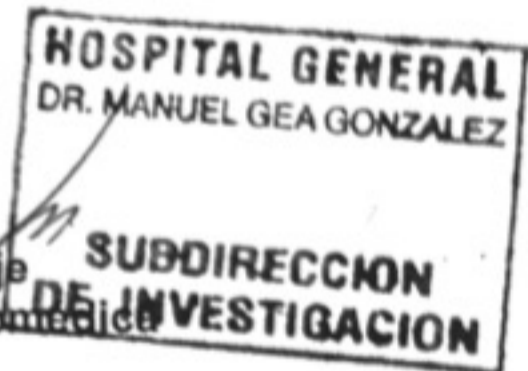
**HOSPITAL GENERAL DR. MANUEL GEA GONZÁLEZ**  
**AUTORIZACIONES**



**Dr. Octavio Sierra Martínez**  
**Director de Enseñanza e Investigación**



**Dra. Maria Elisa Vega Memije**  
**Subdirectora de Investigación Biomédica**

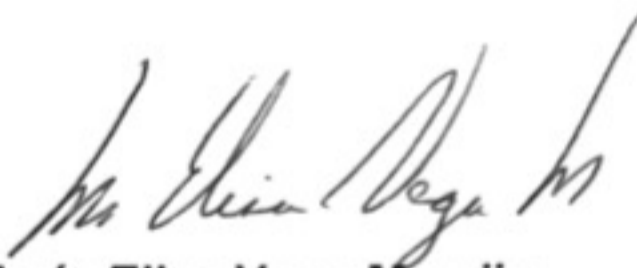


**Dr. Alexander Cárdenas Mejía**  
**Jefe de Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva**

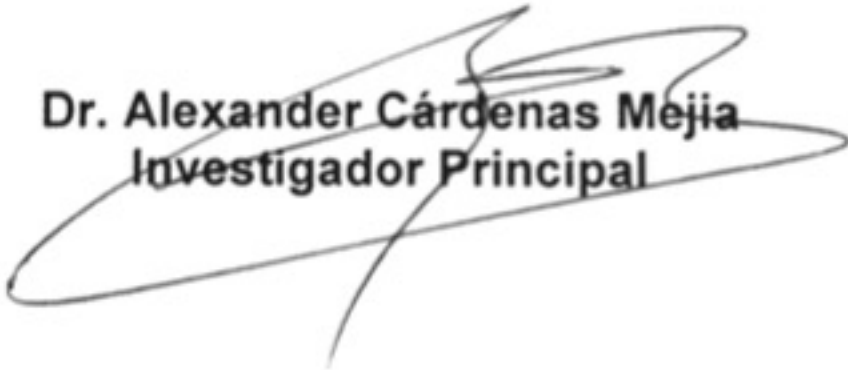


**Dr. Alexander Cárdenas Mejía**  
**Investigador Principal**

Este trabajo de tesis con N°. 05-09-2016, presentado por la alumna Rubio Mainardi Maria Soledad se presenta en forma con visto bueno por el Tutor principal de la tesis Dr. Alexander Cárdenas Mejia, con fecha 9 de enero de 2017 para su impresión final.



**Dra. María Elisa Vega Memije**  
**Subdirectora de Investigación Biomédica**



**Dr. Alexander Cárdenas Mejia**  
**Investigador Principal**

**Este trabajo fue realizado en el Hospital General "Dr. Manuel Gea González" en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, bajo dirección del Dr. Alexander Cárdenas Mejía, con apoyo de la Dra. Rita Valenzuela**

## **AGRADECIMIENTOS**

**Gracias a mi familia por su apoyo económico y afectivo en esta etapa tan difícil de mi formación profesional. Gracias a mis maestros por mostrarme el camino y apoyarme para llegar lejos.**

**Gracias al Dr. Alexander Cárdenas Mejía, por confiar en mi y dejarme llevar adelante este proyecto de investigación.**

# **“Descripción clínica y electrofisiológica de pacientes con parálisis facial del desarrollo en el espectro óculo aurículo vertebral, 2010-2015”**

Cárdenas Mejía A, Rubio Mainardi MS<sup>1</sup>

<sup>1</sup>División de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Del Hospital General Dr. Manuel Gea González.

## **INTRODUCCIÓN**

El Espectro Óculo Aurículo Vertebral (EOAV) es un conjunto de malformaciones congénitas que incluye malformaciones orbitarias, mandibulares, auriculares, de tejidos blandos, del nervio facial y malformaciones vertebrales. El compromiso de los pares craneales y más específicamente del nervio facial se reporta en un 10-45% de los casos. La clasificación de OMENS evalúa la función del nervio facial con parámetros anatómo-clínicos, a diferencia de la de Eface que permite determinar la función del nervio facial y la simetría del rostro en reposo y en movimiento. Los estudios electrofisiológicos son los estudios más útiles y objetivos para valorar la función del nervio facial y sus músculos diana.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

El diseño del estudio es observacional descriptivo, prolectivo y transversal. Se incluyeron todos los pacientes con compromiso del nervio facial asociado al espectro óculo aurículo vertebral. Se excluyeron aquellos expedientes sin estudios electrofisiológicos.

## **RESULTADOS**

Se incluyeron 32 pacientes, 12 varones y 20 mujeres, con un promedio de edad de 11,46 años. De los cuales 17 presentaron parálisis facial izquierda, 14 derecha y 1 bilateral. Las ramas superiores del nervio facial estaban comprometidas en 6 pacientes, las inferiores en 3 pacientes y todas las ramas en 23 pacientes. Se identificaron malformaciones auriculares en 32 pacientes, en la órbita en 4, e hipoplasia mandibular en 21. Por la escala de eface se obtuvo un score de reposo promedio de 74, un score dinámico promedio de 56, un score perocular promedio de 72, un score de tercio medio facial y de la sonrisa promedio de 58 y un score de tercio inferior promedio de 79. Los estudios de neuroconducción del nervio facial reportaron una axonopatía motora mixta, con compromiso de 3 ramas en 23 pacientes, 2 ramas en 5 y 1 rama en 4 casos. Además se confirmó compromiso en la rama maseterina del nervio trigémino en 13 pacientes y en el hipogloso en 4. En la electromiografía 5 pacientes tuvieron ausencia de respuesta en tercio superior, 3 en los músculos de la sonrisa y 7 en los depresores del labio inferior.

## **CONCLUSIONES**

La evaluación clínica funcional y electrofisiológica de los pacientes con parálisis facial del desarrollo asociada al EOAV permite determinar la severidad del compromiso de las distintas ramas del nervio facial, el estado de la musculatura facial y el compromiso de otros pares craneales.

## **PALABRAS CLAVE**

Espectro oculo aurículo vertebral, Parálisis facial del desarrollo

## INTRODUCCIÓN

El Espectro Óculo Aurículo Vertebral (EOAV) es un conjunto de malformaciones congénitas que incluye principalmente malformaciones esqueléticas faciales (orbitarias, mandibulares, maxilares, zigomáticas y/o en el hueso temporal, malformaciones auriculares, de tejidos blandos y malformaciones vertebrales<sup>1</sup>. Es un término propuesto por Gorlin en 1990 para integrar los casos de Microsomía hemifacial (MHF) y Síndrome de Goldenhar (SG)<sup>1,2</sup>. Es una condición caracterizada por la alteración en el desarrollo de las estructuras del 1° y 2° arco braquial<sup>2</sup>. La microsomía hemifacial es el principal ejemplo del espectro y se caracteriza por hipoplasia mandibular, hipoplasia de tejidos blandos y puede asociarse a alteraciones auriculares, del nervio facial y orbitarias<sup>3</sup>. El Síndrome de Goldenhar es considerado una variante de esta condición e incluye además quistes dermoides epibulbares y malformaciones vertebrales (hemivértebra, escoliosis congénita, fusiones vertebrales)<sup>1-4</sup>.

El compromiso de los pares craneales y más específicamente del nervio facial se reporta en un 10-45% de los casos del espectro óculo aurículo vertebral<sup>5,6</sup>. Se ha reportado el compromiso de todas las ramas del nervio facial como la presentación más frecuente (37%), seguida del compromiso de las ramas inferiores, que incluye la rama bucal, la rama marginal mandibular y la rama cervical (33%)<sup>6,7</sup>.

Las deformidades derivadas del primer arco incluyen las orbitarias, las zigomáticas, mandibulares, maxilares y el macros toma (secundario a la

falta de fusión entre el proceso maxilar y el mandibular)<sup>2-7</sup>. El nervio facial y la mayor parte de la oreja (85%) se desarrollan a partir del segundo Arco, lo cual explica la correlación de severidad de ambas malformaciones<sup>6</sup>.

El esquema de la clasificación de OMENS es el sistema más completo disponible para caracterizar el EOAV a través de la presentación clínica y los estudios de imágenes<sup>8</sup>. Fue propuesto por Vento en 1991 y corresponde a las siglas de orbital asymmetry, mandibular hypoplasia, ear deformity, nerve dysfunction, and soft-tissue deficiency<sup>9-10</sup>. Está basado en estudios radiológicos, fotografías y el examen físico. Describe las características de las malformaciones orbitarias, mandibulares, auriculares, de tejidos blandos, el compromiso del nervio facial y la presencia de macrostoma o fisura facial<sup>7,9-11</sup>. A su vez, Horgan agrega como opcional una signo positivo (+) para las anomalías extra craneo faciales asociadas y lo denomina OMENS plus<sup>11</sup>.

La función del nervio facial se evalúa con parámetros anatómo-clínicos. Divide la cara en una porción superior y otra inferior, con las ramas zigomáticas y temporales en un grupo (N1) y las ramas bucal, marginal mandibular y cervical en otro (N2). A su vez agrega el tipo 0 donde no existe compromiso nervioso (N0) y un tipo 3 donde existe compromiso de todas las ramas (N3). Identifica además el compromiso de otros pares craneales como la porción sensitiva del trigémino o el hipogloso<sup>10,11</sup>. Esta clasificación realiza una descripción anatómica por



ramas comprometidas, siendo poco útil para determinar severidad y pronóstico evolutivo<sup>9</sup>.

Existen 19 escalas para la evaluación clínica de la función del nervio facial. La escala perfecta debe ser rápida, costo-efectiva, mínimamente invasiva, sensible, específica, objetiva y cuantitativa<sup>12</sup>. Debe además determinar: la función regional del nervio facial, medidas estáticas y dinámicas, secuelas de disfunción nerviosa (sincinesias), contemplar la variabilidad intra observador e inter observador, detectar cambios evolutivos y post operatorios y ser clínicamente conveniente<sup>12-15</sup>.

La escala de Sunnybrook fue propuesta por Ross y col. en 1996 para la evaluación de parálisis facial. Esta escala evalúa correctamente cada territorio nervioso facial, la actividad estática y dinámica y documenta los eventos secundarios como sincinesias<sup>14</sup>.

La escala de eFACE publicada recientemente por Banks y col. se desarrolla a partir de los principios de la anterior con un análisis más completo y organizado de la información. Es una escala validada, comprensible, con un formato análogo visual electrónico que evalúa la función del nervio facial y la simetría del rostro. Incluye 16 apartados que evalúan simetría en reposo, simetría dinámica y sincinesias. Además incluye una puntuación para la función periorcular, otra para la función facial inferior y de cuello, y otro para la función medio facial y de la sonrisa. Esta escala tiene al igual que la de Sunnybrook alta fiabilidad intra e inter observador, con la ventaja de su formato electrónico pudiendo utilizarse desde cualquier celular, con gráficas

instantáneas y archivo de videos simultáneos. Por otro lado incluye un puntaje de función para cada rama del nervio facial que pudiera estar comprometida, permitiendo una valoración anatómico-funcional del nervio facial que no estaba incluida en la anterior<sup>16</sup>.

Los estudios electrofisiológicos son los estudios más útiles y objetivos para valorar la función del nervio facial y sus músculos diana, determinar la severidad de su compromiso, estimar su pronóstico y guiar su tratamiento. Los más utilizados son la electromiografía y los estudios de conducción motora del nervio facial<sup>17</sup>. La electromiografía mide el reclutamiento de unidades motoras. La unidad motora corresponde a una neurona motora con su axón y las fibras musculares que inerva<sup>18-20</sup>. Durante el reposo pueden detectarse fibrilaciones anómalas que se corresponden con actividad muscular involuntaria o potenciales anormales de reposo que son signos de degeneración neural temprana. Durante la actividad muscular se determina el porcentaje de unidades motoras reclutadas en comparación con el lado sano o el estándar<sup>20-21</sup>. De igual manera el estudio se puede extender hacia los músculos de la masticación para evaluar el trigémino, al trapecio para evaluar el espinal o a la lengua para evaluar la función del hipogloso<sup>18-21</sup>.

Los estudios de neuro conducción motora del nervio facial permiten determinar la integridad y la continuidad nerviosa y en consecuencia el pronóstico y las opciones terapéuticas<sup>17-20</sup>.

El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas y electrofisiológicas de los pacientes

con parálisis facial del desarrollo asociada al EOAV atendidos en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González desde enero de 2010 a diciembre de 2015.

## **MATERIALES Y METODOS**

El diseño del estudio es observacional descriptivo, prolectivo y transversal

Se incluyeron los expedientes clínicos con registros fotográficos, de video y estudios electrofisiológicos de los pacientes con diagnóstico de parálisis facial del desarrollo asociada al Espectro óculo aurículo vertebral del Hospital General Dr. Manuel Gea González desde enero de 2010 a diciembre de 2015.

Se incluyeron a hombres y mujeres, sin restricción de edad, con compromiso del nervio facial asociado al espectro óculo aurículo vertebral. Se excluyeron aquellos expedientes sin estudios electrofisiológicos.

Se describieron los datos demográficos, la lateralidad y las estructuras comprometidas en el EOAV.

Se realizó análisis de las fotografías para determinar las variables estáticas de la escala de eFACE y de los videos para determinar las variables dinámicas de la misma.

El puntaje de simetría en reposo incluye la posición de la ceja en reposo, la forma de la fisura palpebral en reposo, la profundidad del surco nasogeniano en reposo y la posición de la comisura bucal en reposo. El puntaje de simetría dinámica incluye la evaluación del grado de elevación de la ceja, del cierre ocular gentil, del cierre ocular forzado, la profundidad del surco nasogeniano con la sonrisa,

el movimiento de la comisura oral con la sonrisa, la orientación del surco nasogeniano con la sonrisa y el movimiento del labio inferior con la pronunciación de "E" sostenida. El puntaje de las sincinesias incluye: sincinesias oculares, mediofaciales, mentonianas y del platisma. El puntaje de función periocular incluye: la posición de la ceja en reposo, la fisura palpebral en reposo, la elevación de la ceja, el cierre ocular gentil, el cierre ocular completo y las sincinesias oculares. El puntaje de función facial inferior y de cuello incluye el movimiento del labio inferior con la "E" sostenida, las sincinesias del mentoniano y del platisma. El puntaje medio facial y de la sonrisa incluye: la profundidad del surco nasogeniano en reposo, la comisura oral en reposo, la profundidad del surco nasogeniano con la sonrisa, la orientación del surco nasogeniano con la sonrisa, el movimiento de la comisura oral con la sonrisa y las sincinesias mediofaciales.

Dentro de las variables estáticas se valoró: la posición de la ceja en reposo: ptosica (descenso de la ceja), balanceada (simétrica respecto a contralateral), hiperelevada (elevada respecto a la contralateral); la fisura palpebral en reposo: amplia (mayor que contralateral), balanceada (simétrica con contralateral), estrecha (menor que contralateral); la profundidad del surco nasogeniano en reposo: borrado (poco insinuado o ausente), balanceado (simétrico con contralateral), hiperprominente (más profundo que contralateral); la comisura oral en reposo: desviada hacia abajo (inferior respecto a la contralateral), balanceada (simétrica con la contralateral), desviada hacia

lateral/superior (superior o lateral respecto a la contralateral)

Dentro de las variables dinámicas se incluyen: el cierre ocular gentil: incompleto (lagoftalmos severo), a la mitad (lagoftalmos moderado), completo (sin lagoftalmos); el cierre ocular forzado: incompleto (lagoftalmos severo), a la mitad: lagoftalmos moderado, completo (sin lagoftalmos), la profundidad del surco nasogeniano con la sonrisa: borrado (ausente), incinuada (perceptible), balanceado (simétrico con contralateral), hiperprominente (más profundo que contralateral); orientación del surconasogeniano con la sonrisa: verticalizado (posición vertical respecto al contralateral medio facial), balanceado (simétrico respecto al contralateral), horizontalizado (respecto al contralateral); movimiento de la comisura con la sonrisa: ausente (sin movimiento), a la mitad (respecto a la comisura contralateral), balanceado (respecto al contralateral); movimiento del labio inferior al pronunciar la letra "EEE": completamente débil (sin eversión del labio inferior), parcial (eversión parcial del labio inferior), balanceado (simetría en eversión respecto al labio contralateral).

Además se incluyen como variables los distintos tipos de sincinesias o movimientos oculares involuntarios secundarios a la contracción de músculos de otra región. Las sincinesias pueden ser oculares, mediofaciales, mentonianas y platismales. Se describen como ausentes, moderadas o no desfigurantes y severas o desfigurantes.

Por otro lado se realizó análisis de los estudios de electromiografía y de

neuroconducción motora de los reportes del expediente clínico.

Se describieron las ramas del nervio facial comprometidas, así como el compromiso de la rama motora del trigémino, del hipogloso y del espinal. Se identificaron además los músculos faciales y extrafaciales comprometidos en la electromiografía.

## RESULTADOS

Se incluyeron en el estudio 35 pacientes con parálisis facial del desarrollo en el espectro óculo aurículo vertebral. Se excluyeron 3 casos por ausencia de estudios electrofisiológicos.

De los 32 pacientes 12 fueron varones y 20 mujeres, con un promedio de edad de 11,46 años (máximo 25-mínimo 1 año). De los cuales 17 pacientes presentaron parálisis facial izquierda, 14 derecha y 1 bilateral (Gráfico 1). Según la clasificación de OMENS las ramas superiores del nervio facial estaban comprometidas en 6 pacientes, las inferiores en 3 pacientes y todas las ramas en 23 pacientes. No se identificó clínicamente compromiso del trigémino y del hipogloso en ningún paciente. Se identificaron malformaciones auriculares en los 32 pacientes, microtia en 31 casos y tubérculos preauriculares en 1 caso. 4 de los pacientes tenían alteraciones en la órbita con descenso de la misma en 3 casos y disminución del tamaño de 1. 21 pacientes tenían compromiso mandibular con afección unilateral en 17 casos y bilateral en 4. Respecto a la severidad del compromiso mandibular 6 pacientes tenían Pruzansky 1, 11 pacientes con Pruzansky 2a, 3 pacientes 2b y 1

Pruzansky 3 . El compromiso de tejidos blandos se observó en 23 de los pacientes. 5 pacientes tenían antecedente de macrostoma, 3 de malformaciones vertebrales, 3 de labio hendido y 1 de cardiopatía (Gráfico 2).

Se aplicaron los scores de la escala de eFace para las variables clínicas. Se obtuvo un score de reposo promedio de 74 (100-0) con un máximo de 100 para la simetría facial normal y un mínimo de 0 para la asimetría completa (Gráfico 3). Se obtuvo un score dinámico promedio de 56 (92,86-7,14) para un máximo de 100 para la simetría normal y un mínimo de 0 para la asimetría completa (Gráfico 4). Se obtuvo un score periocular promedio de 72 (100-50) para un máximo de 100 para la simetría normal y un mínimo de 0 para la asimetría completa (Gráfico 5). Se obtuvo un score de tercio medio facial y de la sonrisa promedio de 68 (100-25) para un máximo de 100 para la simetría normal y un mínimo de 0 para la simetría completa (Gráfico 6). Se obtuvo un score de tercio inferior promedio de 79 (100-66,67) para un máximo de 100 para simetría normal y un mínimo de 0 para asimetría completa (Gráfico 7). Cabe destacar que solo 2 pacientes presentaron sincinesias, en un caso solo del tipo mentonianas, y en el otro caso oculares, mediofaciales y mentonianas. Ningún paciente presentó sincinesias platismales.

En los estudios de neuroconducción del nervio facial todos los pacientes presentaron una axonopatía motora mixta. 23 pacientes presentaron compromiso de sus 3 ramas: fronto-temporal, zigomático-bucal y cervico-mandibular. 5 pacientes presentaron

compromiso de dos ramas, ramo zigomático-bucal y cervicomandibular en 2 casos y ramos fronto-temporal y zigomático-bucal en 3 casos. En 4 casos se encontró compromiso de 1 sola rama del nervio facial, 3 pacientes solo tenían afección de la rama fronto-temporal y uno compromiso marginal aislado (Gráfico 8).

En la electromiografía se informó el reclutamiento de unidades motoras para cada músculo facial como completo, incompleto o ausente. Para el músculo frontal el reclutamiento fue completo en 8 pacientes, incompleto en 20 y ausente en 4. Para el músculo orbicular de los párpados el reclutamiento fue completo en 4, incompleto en 26 y ausente en 2 casos, para el músculo orbicular de los labios el reclutamiento fue completo en 4 pacientes, incompleto en 28 y ausente en ninguno. Para el músculo risorio y el zigomático el reclutamiento fue completo en 5 pacientes, incompleto en 24 y ausente en 3 casos y para los depresores del labio inferior el reclutamiento fue completo en 9 pacientes, incompleto en 16 y ausente en 7. Por otro lado cabe destacar que 5 pacientes tuvieron ausencia de respuesta en tercio superior, 3 en los músculos de la sonrisa y 7 en los depresores del labio inferior (Tabla 1). Los pacientes con ausencia de respuesta en los músculos de la sonrisa de 22, 5 y 1 año de edad. Los pacientes con ausencia de respuesta en los músculos del tercio superior de 22, 16, 11, 2 y 1 año de edad y los pacientes con ausencia de respuesta en los músculos depresores de 7, 11, 11, 11, 8, 10 y 24 años de edad.

Se realizaron además estudios de neuroconducción de la rama maseterina del nervio trigémino identificando compromiso de la misma en 13 pacientes. En el nervio hipogloso, identificando compromiso del mismo en 4 pacientes. Estos hallazgos coincidieron con los estudios electromiográficos respectivos en el masetero y lingual donde se encontraron un reclutamiento incompleto de unidades motoras. Sin embargo en ninguno de los casos fue evidente paresia muscular masticatoria ni hipoplasia lingual. En el estudio del nervio espinal se identificó respuesta completa, así como un reclutamiento completo de unidades motoras en los 32 pacientes (Gráfico 9).

## DISCUSIÓN

La incidencia de parálisis facial del desarrollo en el EOAV en la mayoría de las series varía según los autores, el 19% Converse y col.<sup>5</sup>, 22% Bassila y Goldberg<sup>7</sup>, 45% Vento y col.<sup>8</sup>, Rahbar y col.<sup>22</sup>. En nuestra serie 35 pacientes (36%) de 97 evaluados con el EOAV desde 2010 aa 2015, tenían algún grado de compromiso del nervio facial.

Respecto a la lateralidad la mayoría de los autores reporta mínima diferencia entre el compromiso derecho e izquierdo 18:15 a favor del derecho, y en menor número de pacientes compromiso bilateral<sup>6</sup>. En nuestra serie también se reporta mínima diferencia de lateralidad a favor del lado izquierdo 17:14 y 1 paciente con paresia bilateral.

Existe una asociación ya conocida entre el compromiso auricular y la afección del nervio facial. De nuestra serie el 100% de los casos tenían

algún grado de compromiso auricular<sup>6</sup>. La asociación entre el compromiso mandibular y del nervio facial no está establecido<sup>6</sup>. En nuestra serie el 66% de los pacientes tenían hipoplasia mandibular. De los cuales el 81% tenían hipoplasia tipo 1 y 2ª de Pruzansky y el 14% tipo 2b y el 5% tipo 3.

En la clasificación de OMENS el compromiso del nervio facial se describe topográficamente, como ramas superiores, inferiores o todas las ramas<sup>8-10</sup>. Sin embargo, la severidad del compromiso, la distribución por ramas y el estado de los músculos diana no está establecido<sup>6</sup>. En nuestra serie el 19% de los pacientes tenían compromiso de las ramas superiores, el 9% de las inferiores y el 72% de todas las ramas. Cline y cols. reporta mayor frecuencia de compromiso de todas las ramas 37%, seguido de las ramas inferiores 33%<sup>6</sup>.

La escala de Eface descrita por Banks y colaboradores, es una herramienta validada para la evaluación de la función del nervio facial y el grado de desfiguración que su lesión produce<sup>16</sup>. Este es el primer estudio donde se utiliza la escala de eFACE para valorar pacientes con parálisis facial del desarrollo. Por un lado permite valorar la función y la simetría facial en reposo y durante los movimientos. Por otro lado, permite realizar una valoración funcional de cada una de las 3 ramas del nervio facial, con un score periorcular para la rama fronto temporal, un score mediofacial y de la sonrisa para la rama bucal y zigomática y un score de tercio inferior para la rama cervico mandibular. En nuestra serie se obtuvo un score de reposo promedio de 74 y un score dinámico promedio

de 56, con lo cual es evidente que en estos pacientes es menor la asimetría facial en reposo. Por otro lado se obtuvo un score periorcular promedio de 72, uno mediofacial de 68 y uno de tercio inferior de 79. Lo cual evidencia que la severidad de asimetría facial es muy semejante en los 3 tercios faciales.

Grosheva y colaboradores en un estudio de 201 pacientes con parálisis facial periférica de diferentes causas realizado en 2008, reportan que los estudios de neuroconducción motora y electromiografía son los más útiles y objetivos para valorar la función del nervio facial, determinar la severidad de su compromiso, estimar su pronóstico y guiar su tratamiento<sup>17</sup>. Los estudios de neuroconducción motora del nervio facial realizados a nuestros pacientes nos reportan un compromiso de todas las ramas nerviosas en un 72% de los pacientes, de la rama fronto temporal y zigomático bucal en el 9%, de la rama zigomático bucal y marginal en el 7%, de la rama frontal aislada en el 9% y de la rama marginal aislada en el 3%. Lo cual se relaciona con la evaluación clínica de la clasificación de OMENS.

La evaluación de los demás pares craneales reporta afección de la rama maseterina del nervio trigémino en el 41% de los pacientes y del hipogloso en el 12,5%, lo cual no se había detectado clínicamente.

Rahbar y colaboradores reportan en su serie de 40 pacientes con microsomnia hemifacial hemiatrofia lingual en 2 casos<sup>22</sup>. Chen y colaboradores reportan en su serie de 167 pacientes con microsomnia hemifacial estudiados de manera retrospectiva una relación del 4,8% con dismorfismo lingual, y en su serie

de 55 estudiados de manera prospectiva 43,6%<sup>23</sup>. La musculatura de la lengua tiene origen embriológico en las somitas occipitales que emigran hacia delante llevando consigo al nervio hipogloso, mientras que la musculatura facial se origina a partir de los arcos braquiales. Sin embargo se especula que existen células comunes de la cresta neural antes de su emigración segmentaria que podrían explicar la asociación de ambas malformaciones. Otra teoría para esta asociación es el origen común de la mandíbula y la porción anterior no muscular de la lengua en el primer arco braquial. La teoría de la matriz funcional también podría explicar una asociación entre la alteración en el crecimiento mandibular y la del crecimiento lingual<sup>23</sup>. Esto se soporta además en la relación entre la severidad del compromiso mandibular y la hipoplasia lingual<sup>23</sup>. Manara y colaboradores reportan compromiso de múltiples pares craneales en un estudio realizado con resonancia magnética en 29 pacientes con Síndrome de Goldenhar. Reportan compromiso del 2do, 3er, 5to, 6to, 7mo y 8vo par. Reportan una asociación entre el compromiso del nervio facial y el compromiso del trigémino en un 58% y 44%<sup>24</sup>.

Huisinga-Fischer y colaboradores estudiaron los músculos masticatorios y el volumen mandibular en 8 pacientes con microsomnia hemifacial. Concluyendo que el compromiso del masetero no se relaciona directamente con la hipoplasia mandibular. El defecto muscular se relaciona con un defecto en la comunicación entre las células de la cresta neural y el mesodermo<sup>25</sup>.

Vargervik y Miller estudiaron con electromiografía los músculos masticatorios (temporal, masetero, supra hioideos) y faciales (orbicular de la boca, mentalis y buccinador) en 23 pacientes normales y 48 con microsomnia hemifacial. Encontrando que los patrones neuromusculares son diferentes en pacientes con microsomnia y que la respuesta electromiográfica estaba alterada los músculos masticatorios pero no en los de la mímica. Reporta además correlación entre el desarrollo del cóndilo mandibular y la innervación del masetero<sup>20</sup>.

Suzuky, y colaboradores en 2016, evaluaron la relación entre la altura de la rama mandibular y la función de los músculos masticatorios en 29 pacientes con microsomnia hemifacial Pruzansky I y II. La altura de la rama mandibular y el volumen de los músculos masticatorios fueron evaluados con tomografía computarizada y su función con electromiografía. La disminución de la altura de la rama mandibular se correlacionó significativamente con los valores electromiográficos reducidos del músculo masetero ( $P < 0,05$ ) y que el volumen y la actividad electromiográfica del músculo masetero del lado afectado disminuye cuando la relación de lado afectado / no afectado de la rama mandibular es inferior a 0,85 en pacientes microsomnia hemifacial<sup>26</sup>.

Nuestros resultados con electromiografía reportan un compromiso incompleto en la mayor parte de los músculos comprometidos. Lo cual es muy importante a la hora de decidir el mejor tratamiento de reinervación

facial. Se observó una ausencia de respuesta en el músculo frontal en 4 pacientes, en el orbicular de los párpados en 2 casos. En el risorio y zigomático en 3 casos y en los depresores en 7 casos.

## CONCLUSIÓN

La evaluación clínico funcional con la escala de eFACE de los pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV aporta información a cerca de la severidad del compromiso del tercio superior, medio e inferior y del grado de asimetría en reposo y durante los movimientos. Esto permite tomar conductas terapéuticas y realizar una evaluación post operatoria objetiva.

Los estudios de neuroconducción motora aportan información relevante a cerca del compromiso subclínico de otros pares craneales como el trigémino y el hipogloso. Datos importantes a la hora de seleccionar los nervios motores donantes en un procedimiento de reanimación facial. La electromiografía identifica la respuesta aquellos músculos candidatos a reinervación y aquellos candidatos a transferencias musculares.

Por esto consideramos importante agregar a la escala de OMENS una valoración funcional clínica y electrofisiológica del nervio facial y de los demás pares craneales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Birgfeld C, Heike C. Craniofacial Microsomnia. M.S. Semin Plast Surg 2012; 26:91–104.

2. Wilson GN. Cranial defects in the Goldenhar syndrome. *Am J Med Genet.* 1983;14:435-443.
3. Rollnick BR, Kaye CI. Oculoauriculovertebral dysplasia and variants: phenotypic characteristics of 294 patients. *Am J Med Genet.* 1987;26:361-375.
4. Berker N, Acaroglu G. Goldenhar's syndrome (oculoauriculo-vertebral dysplasia) with congenital facial nerve palsy. *Yonsei Med J.* 2004;45:157-160.192  
*Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 150(2)
5. Converse JM, Cocco PJ. On hemifacial microsomia: the first and second branchial arch syndrome. *Plas Reconstr Surg.* 1973;51:268-279.
6. Cline J, Hicks K. Characterization of Facial Paresis in Hemifacial Microsomia. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 2014, Vol. 150(2) 188-193.
7. Bassila MK, Goldberg R. The association of facial palsy and/or sensorineural hearing loss in patients with hemifacial microsomia. *Cleft Palate J.* 1989;26:287-291.
8. Vento AR, LaBrie RA. The O.M.E.N.S. classification of hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J.* 1991; 28: 68-76.
9. Jorien A, Tahiri Y. Clarifying the Relationships among the Different Features of the OMENS+ Classification in Craniofacial Microsomia. May 15, 2014.
10. Gougoutas A, Davinder S. Hemifacial Microsomia: Clinical Features and Pictographic Representations of the OMENS Classification System. *Plastic & Reconstructive Surgery: December 2007 - Volume 120 - Issue 7 - pp 112e-120e*
11. Horgan J, Padwa B. OMENS-plus: Analysis of craniofacial and extracraniofacial anomalies in hemifacial microsomia. *CleftPalateCraniofac J.* 32:405. 1995.
12. Fattah A, Gurusinghe A. Facial Nerve Grading Instruments: Systematic Review of the Literature and Suggestion for Uniformity. *Plast. Reconstr. Surg.* 135: 569, 2015
13. Kanerva M, Jonsson. Sunnybrook and HouseBrackmann systems in 5397 facial gradings. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2011; 144:570-574.
14. Berg T, Jonsson L. Agreement between the Sunnybrook, House-Brackmann, and Yanagihara facial nerve grading systems in Bell's palsy. *Otol Neurotol* 2004; 25:1020-6.
15. Lee LN, Susarla SM. A comparison of facial nerve grading systems. *Ann Plast Surg.* 2013; 70:313-316.
16. Banks C, Bhamra P. Clinician-Graded Electronic Facial Paralysis Assessment: The Eface. *Plast. Reconstr. Surg.* 136: 223e, 2015
17. Grosheva M., Wittekindt C. Prognostic value of electroneurography and electromyography in facial palsy. *Laryngoscope* 2008; 118: pp. 394-397



18. Mills KR. The basics of electromyography. *J Neuro Neurosurg Psychiatry* 76:ii32-ii35. 2005

19. Sittel C, Stennert E. Prognosis Value of Electromyography in Acute Peripheral Facial Nerve Palsy. *Otol Neurotol* 2001; 22:100-4

20. Vargervik K, Miller G. Neuromuscular patterns in Hemifacial Microsomia. *AJ. Am J. Orthod* 1984. 86:33-42

21. Silvestri A, Mariani G. Ramus marginalis mandibulae nervus facialis palsy in hemifacial microsomia. *Eur J Pediatr Dent.* 2008;9:175-182.

22. Rahbar R, Robson C. Craneofacial, temporal bone and audiological abnormalities in the spectrum of Hemifacial Microsomia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;127:265-271

23. Chen E, Reid R. Tonge Dysmorphology in Craniofacial

Microsomia. *Plast. Reconstr. Surg.* 2009, 124:583

24. Manara R, Brotto D. Cranial Nerve Abnormalities in Oculo Auriculo Vertebral Spectrum. *American Journal of Neuroradiology*

25. Huisinga-Fischer CE, Vaandrager JM. Masticatory muscle right-left differences in controls and hemifacial microsomia patients. *J Craniofac Surg.* 2004 Jan;15(1):42-6.

26. Suzuki N, Miyazaki A. Relationship Between Mandibular Ramus Height and Masticatory Muscle Function in Patients With Unilateral Hemifacial Microsomia. *Cleft Palate-Craniofacial J Off Publ Am Cleft Palate-Craniofacial Assoc.* January 2016.

## ANEXOS

### Hoja de recolección de datos

Datos del Paciente	Respuestas
Folio	
Número de Expediente:	
Nombre completo del Paciente:	
Edad (años cumplidos)	
Fecha de Nacimiento:	
<b>Sexo</b> 1. Masculino 2. Femenino	
<b>Lateralidad de compromiso del nervio facial</b> 1. Derecho 2. Izquierdo 3. Bilateral	

### ESCALA DE eFACE

#### 1. Simetría en reposo

CEJA EN REPOSO	RESULTADO
PTOSICA	0
BALANCEADA	100
HIPERELEVADA	200

<b>FISURA PALPEBRAL EN REPOSO</b>	
AMPLIA	0
BALANCEADA	100
ESTRECHA	200
<b>PROFUNDIDAD DEL SNG EN REPOSO</b>	
BORRADO	0
BALANCEADO	100
HIPERPROMINENTE	200
<b>COMISURA ORAL EN REPOSO</b>	
DESVIADA HACIA ABAJO	0
BALANCEADA	100
DESVIADA HACIA LATERAL O ARRIBA	200

## 2. Simetría en movimientos voluntarios

<b>ELEVACIÓN DE LA CEJAS</b>	<b>RESPUESTA</b>
AUSENTE	0
A LA MITAD	50
BALANCEADA	100
<b>CIERRE GENTIL DE LOS PARPADOS</b>	
INCOMPLETO	0
A LA MITAD	50
COMPLETO	100
<b>CIERRE FORZADO DE LOS PARPADOS</b>	
INCOMPLETO	0
A LA MITAD	100
COMPLETO	200
<b>PROFUNDIDAD DEL SNG CON LA SONRISA</b>	

BORRADO	0
PARCIAL	50
BALANCEADO	100
HIPERPROMINENTE	200
<b>ORIENTACIÓN DEL SNG CON LA SONRISA</b>	
ORIENTACIÓN VERTICAL	0
BALANCEADO	100
ORIENTACIÓN HORIZONTAL	200
<b>MOVIMIENTO DE LA COMISURA ORAL CON LA SONRISA</b>	
AUSENTE	0
A LA MITAD	50
BALANCEADO	100
<b>MOVIMIENTO DEL LABIO INFERIOR CON "E" SOSTENIDA</b>	
COMPLETAMENTE DÉBIL	0
A LA MITAD	50
BALANCEADO	100

### 3. Sincinesias

OCULARES	RESULTADO
SEVERA	0
MODERADA	50
AUSENTE	100
<b>MEDIOFACIALES</b>	
SEVERA	0
MODERADA	50
AUSENTE	100
<b>MENTONIANAS</b>	
SEVERA	0
MODERADA	50
AUSENTE	100
<b>PLATISMALES</b>	
SEVERA	0

MODERADA	50
AUSENTE	100

**VALORACIÓN ELECTROFISIOLÓGICA DE LA FUNCIÓN DEL NERVI0 FACIAL**  
**Neuro conducción motora**

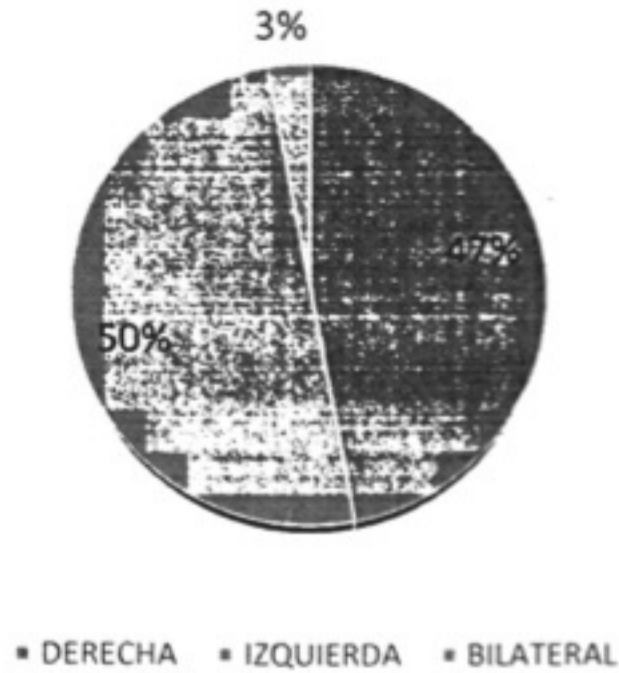
<b>Nervio facial</b>	<b>Comprometido</b>	<b>No comprometido</b>
Rama Fronto temporal		
Rama Zigomático bucal		
Rama Cérvico mandibular		
Rama maseterina de Nervio Trigémimo		
Nervio Hipogloso		
Nervio Espinal		

**Electromiografía**

<b>Músculos/Reclutamiento de unidades motoras</b>	<b>Ausente</b>	<b>Incompleto</b>	<b>Completo</b>
Músculo Frontal			
Músculo Orbicular de los párpados			
Músculo Orbicular de los labios			
Músculo Risorio			
Músculo Zigomático Mayor			
Músculos depresores de los labios			
Músculo Masetero			
Músculo Lingual			
Músculo Trapecio			

**Gráfico 1**

## Lateralidad de la parálisis facial en el EOAV



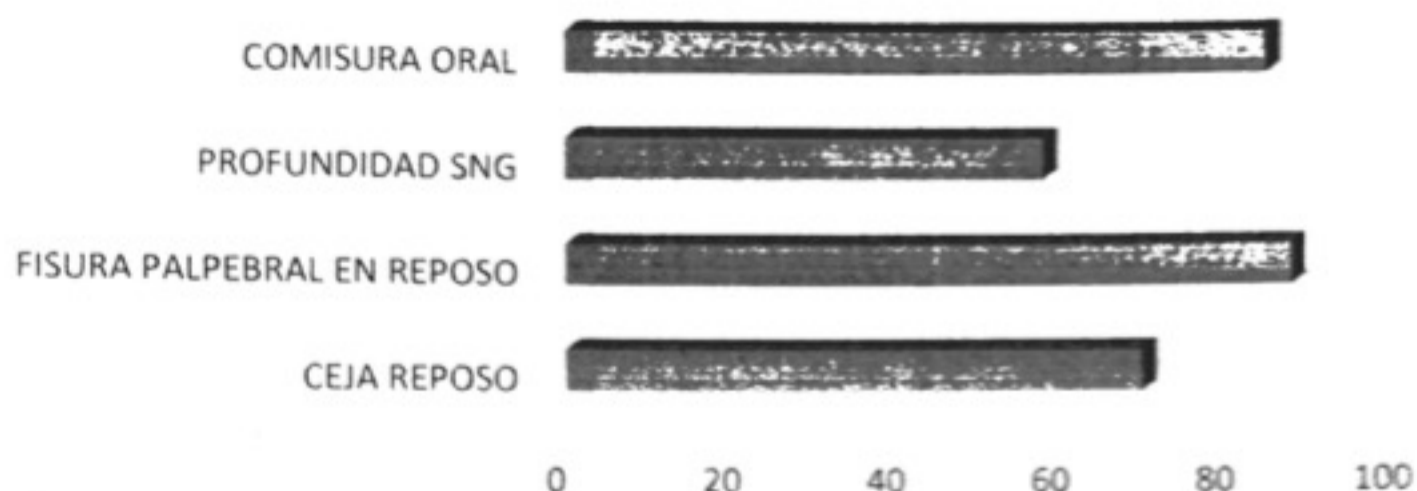
**Gráfico 2**

Clasificación de OMENS en pacientes con parálisis facial del desarrollo asociada al EOAV. Hospital General Dr. Manuel Gea González. 2010-2015



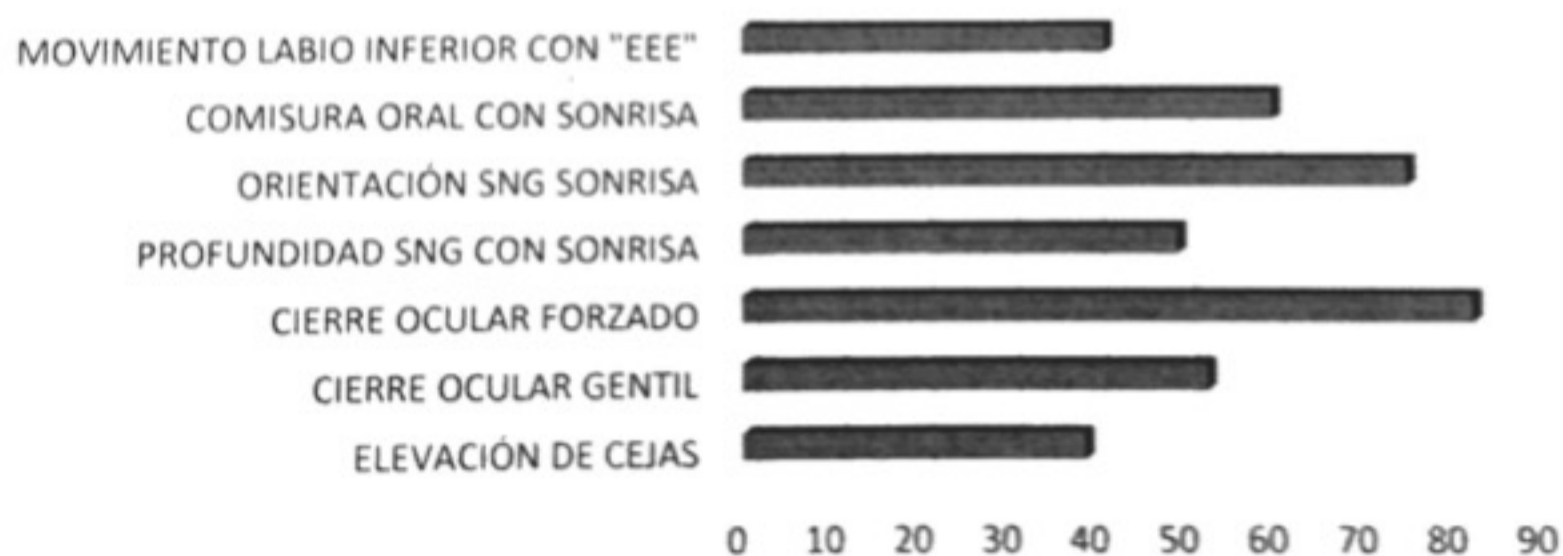
**Gráfico 3**

Escala de eFACE. Score de reposo promedio en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González 2010-2015



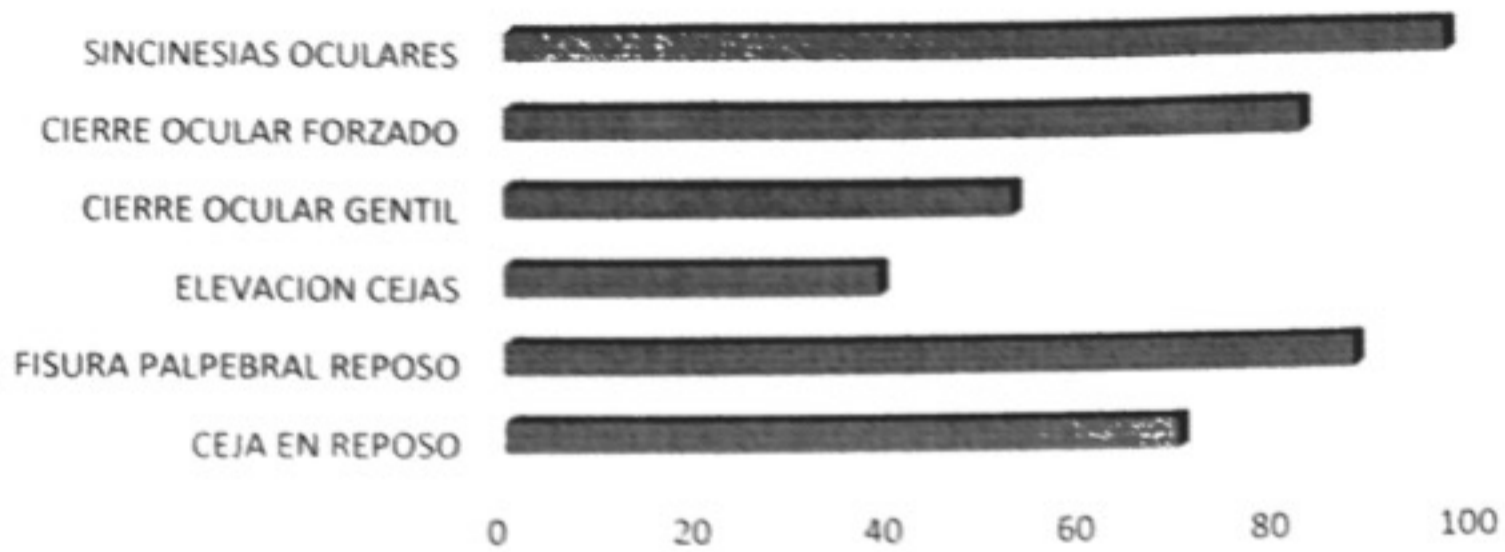
**Gráfico 4**

Escala de eFACE. Score dinámico promedio en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González 2010-2015



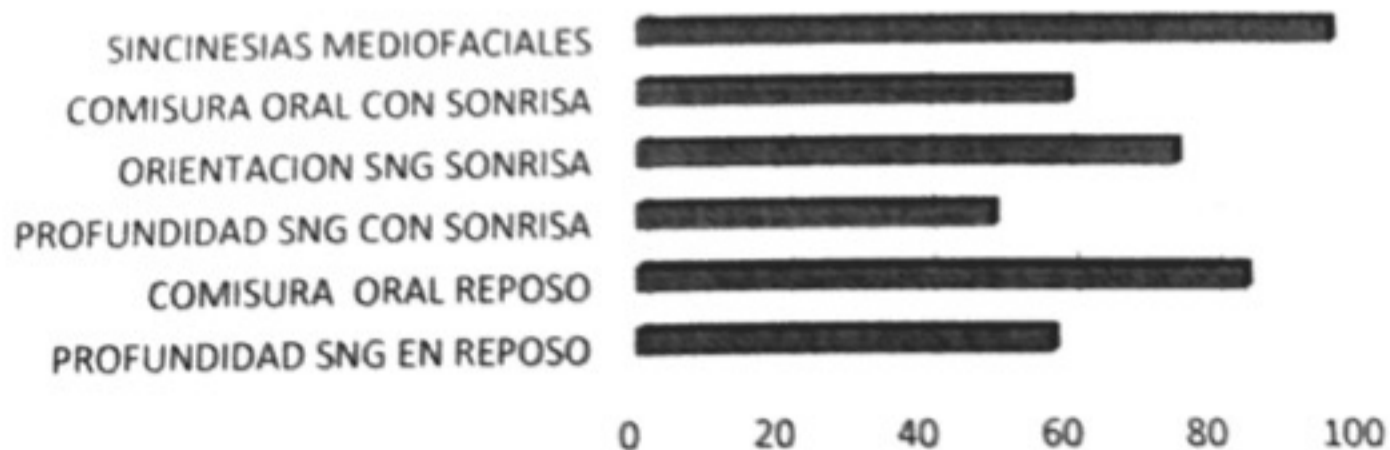
**Gráfico 5:**

Escala de eFACE. Score periocular promedio en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González 2010-2015



**Gráfico 6:**

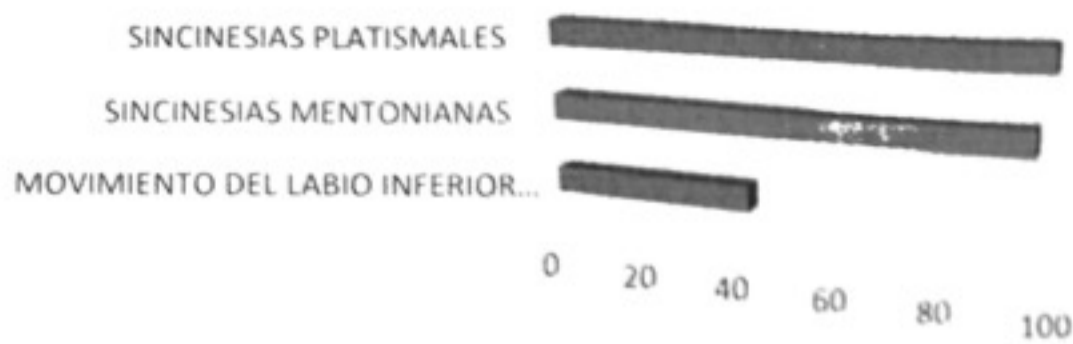
Escala de eFACE. Score de tercio medio y de la sonrisa promedio en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González 2010-2015



**Gráfico 7:**

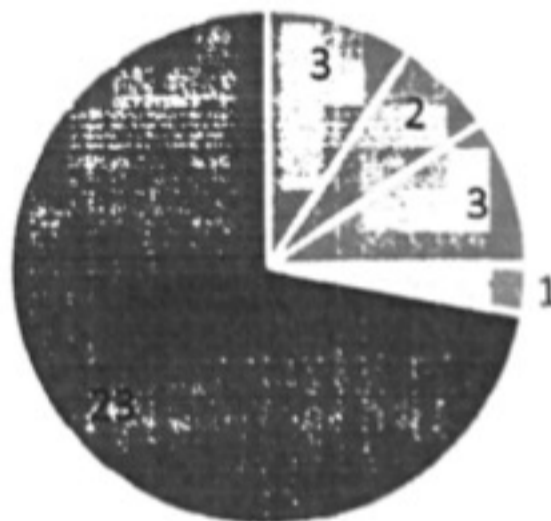


Escala de eFACE. Score de tercio inferior promedio en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González 2010-2015



**Gráfico 8:**

Estudios de neuroconducción motora del nervio facial en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González. 2010-2015



- RAMA FRONTOTEMPORAL Y ZIGOMATICO BUCAL
- RAMA ZIGOMATICO BUCAL Y MARGINAL
- SOLO RAMA FRONTAL
- SOLO RAMA MARGINAL
- TODAS LAS RAMAS

**Cuadro 1:**

Electromiografía de músculos faciales en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González. 2010-2015

**COMPLETO INCOMPLETO AUSENTE**

Músculo Frontal	8	20	4
Músculo Orbicular párpados	4	26	2
Músculo Orbicular de los labios	4	28	0
Músculo risorio	5	24	3
Músculo zigomático mayor	5	24	3
Músculos depresores labio inferior	9	16	7

**Gráfico 9:**

Estudio de neuroconducción motora de pares craneales extrafaciales en pacientes con parálisis facial del desarrollo en el EOAV. Hospital General Dr Manuel Gea González. 2010-2015

