



ATROFIA HEMIFACIAL PROGRESIVA O SÍNDROME DE PARRY ROMBERG. A PROPÓSITO DE UN CASO

Autora principal: MSc. Dra. Mercedes Flores Obaya. Especialista de I y II Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Odontogeriatría. Profesor Auxiliar. Hospital Pediátrico Docente "Centro Habana". Facultad de Estomatología "Raúl González Sánchez" Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Cuba. Correo: merciflores@infomed.sld.cu

Coautores: Dr. Camilo Guerrero Bravo; MSc. Dr. Julio C. Hernández Fernández, Dra. Lorena A. Aguilar Proaño, Dra. Grechel Freixas Flores

Resumen:

Introducción: La atrofia hemifacial progresiva o Síndrome de Parry-Romberg, es una enfermedad idiopática, progresiva y autolimitada, que afecta de manera variable y unilateral en la mayor parte de los casos a la piel, tejido celular subcutáneo, grasa, músculo y, con menor frecuencia, a las estructuras osteocartilaginosas faciales produciendo asimetría cráneo-facial. **Objetivos:** Presentar el caso del Síndrome de Parry Romberg en edad pediátrica, su diagnóstico y tratamiento. **Presentación del caso:** Paciente femenina de 9 años de edad con asimetría facial y diagnóstico de Síndrome de Parry-Romberg leve consiguiendo la restauración de la volumetría y la simetría faciales mediante lipoinyección. **Conclusiones:** La infiltración de grasa autóloga es una técnica útil y segura en la corrección de la atrofia hemifacial progresiva leve. Los resultados son muy satisfactorios y pueden ser duraderos sin complicaciones, especialmente en los niños.

Palabras clave: Síndrome de Parry-Romberg, Atrofia Hemifacial progresiva, Pacientes pediátricos, Injerto de grasa autólogo.



I. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Parry Romberg (SPR) es una enfermedad rara, degenerativa que involucra piel, tejido celular subcutáneo, músculos, hueso y el cartílago en la zona afectada, que mayoritariamente afecta a un solo lado de la cara; descrito por primera vez por Caleb Parry (1825) y posteriormente Moritz Romberg y Eduard Hensch (1846) realizaron ampliación de los conceptos. Fue el neurólogo alemán Albert Eulenberg quien le dio a la enfermedad su actual nombre en 1871, ⁽¹⁻³⁾ también ha sido llamado trofoneurosis facial.

La entidad es de etiología desconocida. De incidencia esporádica, de poca relación con historia familiar y con prevalencia estimada de 1/700 000 personas. En el 5-10% de los casos puede extenderse hasta afectar estructuras contralaterales. ⁽²⁾ Su aparición suele ser a edades tempranas, etapa prepuberal y adolescencia. Rara vez comienza en la tercera década de la vida y afecta más comúnmente a las mujeres con una relación de 3:2. ^(4, 5)

En la inmensa mayoría de los casos, el objetivo del tratamiento es la mejoría estética. Se han propuesto una gran variedad de procedimientos que incluyen: inyecciones de silicona, injertos colgajos pediculados y libres lo cual indica que no hay una solución universal. Los trasplantes libres de grasa han demostrado ser seguros y efectivos en el tratamiento de casos leves. ⁽⁶⁾

El diagnóstico es completamente clínico y se realiza por la historia clínica y un examen físico detallado, en pacientes que presentan solamente asimetría facial, como en el caso que se presenta. En otros las manifestaciones oftalmológicas y neurológicas son las más frecuentes, con diferentes grados de aparición. ^(3, 6,7-14) La imagen por Resonancia Magnética, es la prueba clínica adecuada para pacientes con síntomas neurológicos. Una punción lumbar y estudio de anticuerpos pueden ser pruebas adecuadas para un paciente que presenta epilepsia. ⁽¹⁴⁻¹⁷⁾

El diagnóstico diferencial debemos hacerlo con la hipoplasia facial congénita, microsomía hemifacial, síndrome de Goldenhar, lipodistrofias y esclerodermia.

Entre el 36,6 y 53,6% de los pacientes con síndrome de Parry-Romberg presentan esclerodermia lineal o en "coup de sabre" localizada principalmente en la región frontal,



desde las cejas al cuero cabelludo, llevando a algunos autores a postular, que estas dos entidades pueden ser variantes clínicas de la misma enfermedad, ya que además de coexistir algunas veces los dos diagnósticos, coinciden también en la edad de aparición y el curso de la enfermedad. ⁽¹⁵⁾

Debido a la gran variedad de presentación del SPR, el plan de tratamiento debe ser individualizado, persiguiendo el mejor resultado con el menor riesgo. No hay tratamiento específico curativo para este síndrome. En la fase activa se ha sugerido utilizar metrotexato, esteroides y fototerapia con luz ultravioleta, pero no hay suficientes estudios que soporten dicho manejo; después de la estabilización del cuadro se puede ofrecer al paciente cirugía reconstructiva o microvascular. ^(5, 6,17-27)

De los diversos procedimientos quirúrgicos descritos para la corrección de la atrofia facial en la enfermedad de Romberg, en los casos severos las técnicas que parecen lograr mejores resultados cosméticos incluyen colgajos libres (pectoral mayor, paraescapular) o pediculados (platisma), a veces, asociados a cirugía ortognática (Le Fort I u osteotomías sagitales de mandíbula). Para casos leves a moderados, el trasplante libre de grasa autóloga continúa ofreciendo excelentes resultados. ⁽⁵⁻¹⁴⁾

Presentamos un caso de atrofia hemifacial progresiva leve con el objetivo de describir el Síndrome en edad pediátrica, su diagnóstico precoz y tratamiento.

II. CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 9 años de edad que acude a consulta externa de Cirugía Maxilofacial remitida de la atención primaria por asimetría facial. Durante la anamnesis refiere la madre que hace 6 meses comenzó a notar cierta diferencia entre ambas hemicaras, pero no le dio importancia hasta que en el medio escolar se hizo significativo llamando la atención de la paciente, que dedica tiempo contemplándose frente al espejo. En su área de atención fue valorada y remitida a nuestra institución para estudio y tratamiento.

-Antecedentes Patológicos Personales: No refiere.

-Parto: Eutócico a término e institucional.

-Antecedentes Patológicos Familiares: Madre/Viva/ Tiroiditis de Hashimoto;



Padre/Vivo/Sano.

Tía materna/ Asimetría facial no estudiada.

Examen Físico positivo:

-Maxilofacial/ Ortodoncia

-Extrabucal: Asimetría facial dada por depresión asintomática de 2,5 cm de diámetro en la región ubicada entre la comisura bucal y el borde inferior mandibular izquierdo (Fig. 1); con piel que lo recubre normocoloreada, normotérmica, de consistencia más delgada de lo normal, no dolorosa a la palpación y sin afectación ósea.



Fig. 1 Asimetría facial izquierda entre la comisura bucal y el borde inferior mandibular.

-Intrabucal: Bicúspides inferiores y superiores izquierdas brotadas, pero sin alcanzar el plano oclusal. Los premolares superiores izquierdos se encuentran en un punto más alto del plano oclusal que los del lado derecho. Incisivo central superior derecho con fractura inciso-mesial no complicada diagonal.

-Lesión hiper cromática infraumbilical y en región glútea derecha de 2 cm de diámetro respectivamente.

-Oftalmología: Ojo derecho normal y ojo izquierdo 0.50 X 90°

-Ultrasonido de partes blandas facial: Asimetría a nivel del tercio medial mandibular izquierdo en el plano muscular que mide 2mm y el derecho 5mm.

-Estudios imagenológicos y de laboratorio clínico: Negativos.

Impresión diagnóstica: Síndrome de Parry Romberg Leve



Plan de tratamiento:

Inmediato:

-Fisiatría: Se indican ejercicios de la mímica facial frente al espejo y estimulación eléctrica en zona de la lesión.

-Psicología: Valoración y apoyo emocional por el grado de afectación de la paciente y familiares.

Mediato: Transferencia de injerto de grasa autólogo.

Método: Se seleccionó y marcó la zona tributaria de micro-inyección (zona receptora (Fig. 2A) y de la zona donante, peri-umbilical (Fig. 2B). Bajo anestesia general, asepsia y antisepsia con solución iodada, se infiltró 20 cc de solución con epinefrina al 1:1000 en la zona donante, posterior a 15 minutos se aspiró con micro-cánula Coleman punta roma de 3 mm conectada a jeringa de 10cc Luer-Lock realizando micro-aspiración manual al vacío, de los adipocitos. La grasa se preparó mediante decantado y lavado, para mantener la mayor cantidad de adipocitos, adipoblastos y fibrina, entro otros componentes que favorecen la aceptación del injerto.



Fig. 2 Zona receptora (A) y Zona donante (B) del injerto graso.

La lipotransferencia se realizó con micro-cánula Coleman punta roma de 2 mm a través de incisiones mínimas localizadas en la comisura bucal izquierda y sub-mandibular o «área de sombras» faciales (zona receptora). Se infiltraron 10 cc, en el plano subcutáneo, siguiendo la distribución de micro-túnel en abanico, superpuestos en dos



direcciones: superficial y profundo. Finalizada la transferencia se procede a seccionar con una aguja 18 las uniones dermo-aponeuróticas del defecto, logrando disminuir la tensión del injerto y mejorando la apariencia.

RESULTADOS

Se evidenció equimosis en la zona injertada como proceso normal del trauma quirúrgico. El resultado estético inmediato fue muy favorable (Figs. 3-A).



Fig. 3 Postoperatorio

Pasado diez meses (postoperatorio mediato) Figs. 3-B se observó que la reabsorción del injerto no fue significativa por lo que hubo un alto grado de satisfacción con la técnica empleada por parte de la paciente, familiares y equipo de trabajo. En estos momentos la paciente continúa seguimiento por consulta externa.

III. DISCUSIÓN

El SPR no se presenta con el mismo cuadro clínico en todos los pacientes. Puede presentarse leve, moderada y severa. La duración de la enfermedad es directamente proporcional a la deformidad, la condición no solo afecta la estética del paciente, sino



también la funcionalidad de la cara. ^(3,6-10) En el caso que se presenta, la afección se clasifica como leve.

La etiología del SPR no es totalmente clara. Hay autores que plantean diferentes teorías que intentan explicar la fisiopatología e incluyen: neuritis trigeminal, neurovasculitis autoinmune crónica, malformación vascular craneal, trastornos del metabolismo de las grasas, infección crónica por un virus neurotrófico como el herpes, aumento en la actividad nerviosa simpática, susceptibilidad genética y procesos autoinmunes. ^(6,11-13) En el caso que nos ocupa, existe historia familiar de enfermedad autoinmune por parte de la madre y asimetría facial de su tía.

El caso que presentamos, demostró las ventajas de la lipotransferencia extraída del propio paciente: es una técnica sencilla y barata, el tejido autólogo no provoca problemas inmunológicos y al tacto es natural. La morbilidad es mínima, con secuelas cicatriciales imperceptibles, lo cual es especialmente importante en la edad pediátrica, cuando el riesgo de cicatrización hipertrófica es elevado. Además, la recuperación es mucho más rápida que con cualquiera de las técnicas abiertas. También es fácil de repetir y no impide ni dificulta el uso de otras alternativas terapéuticas en el futuro. Su principal desventaja, la reabsorción variable del injerto, puede reducirse mediante refinamientos tanto en los procesos de aspiración y preparado de la grasa, como en su posterior reintroducción. En los niños la carga de preadipocitos y adipoblastos parece ser mayor que en los adultos, lo que podría explicar los buenos resultados logrados en este grupo de edad, como en el caso que se presenta. ⁽⁵⁻¹⁴⁾

El tratamiento psicológico es importante tanto para el paciente como para los familiares, ya que los defectos estéticos que se producen son marcados. ⁽³⁾

El pronóstico depende de la edad, gravedad del compromiso, tiempo de evolución, estabilización y síntomas. De lo anterior se desprenden las secuelas y el impacto en la calidad de vida. ^(6,18-28)

IV. CONCLUSIONES

La atrofia hemifacial progresiva se presenta con muy baja incidencia y con un diagnóstico clínico muy difícil en sus etapas incipientes lo que hace necesario



profundizar en el estudio, diagnóstico precoz y manejo terapéutico adecuado. La infiltración de grasa autóloga es una técnica útil y segura en la corrección de la atrofia hemifacial progresiva leve. Los resultados son muy satisfactorios y pueden ser duraderos sin complicaciones, especialmente en los niños.

Referencias bibliográficas

1. Sommer A, Gambichler T, Bacharach-Buhles M, von Rothenburg T, Altmeyer P, Kreuter A. Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: a case series of 12 patients. *J Am Acad Dermatol*. [Internet]. 2016 [citado 2020 Mar 27]; 54(2): 227-33. Disponible en: <http://doi:10.1016/j.jaad.2005.10.020>
2. Hernández MI, Nicola L, Meik S, Trila C, Kien C, Abeldaño A. Hemiatrofia facial progresiva y morfea en golpe de sable: entidades diferentes o un espectro de la misma enfermedad. *Dermatol Arg*. [Internet]. 2014 [citado 2020 Ene 20]; 20 (6): [aprox.16p.]. Disponible en: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/view/1403/7693>
3. Sánchez RPE, Pérez GP, Galban RB, Duran MD. Parry-Romberg's Syndrome. Case report. *Rev Inf Cient*. [Internet]. 2017 [citado 2020 Mar 27]; 96(3):496-504. Disponible en: www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenl.cgi?...73352
4. Al-Aizari NA, Azzeghaiby SN, Al-Shamiri HM, Darwish S, Tarakji B. Oral manifestations of Parry–Romberg syndrome: A review of literatura. *Avicenna J Med*. [Internet]. 2015 [citado 2020 Mar 20]; 5(2): 25–28. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4394568/>
5. Wong M, Phillips CD, Hagiwara M, Shatzkes DR. Parry Romberg syndrome: 7 cases and literature review. *AJNR Am J Neuroradiol*. [Internet]. 2015 [citado 2020 Mar 20]; 36 (7):1355-61. Disponible en: <http://doi:10.3174/ajnr.A4297>.
6. Kumar NG, Maurya BS, Sudeep CS. Parry Romberg syndrome: literature review and report of three cases. *J Maxillofac Oral Surg*. [Internet]. 2019 [citado 2020 Feb 27]; 18(2):210-216. Disponible en: <http://doi:10.1007/s12663-018-1147-7>.
7. Redondo BC, Redondo OK, Mendoza SL, Barrios BR, Buj V J. Síndrome de Parry Romberg. Presentación de casos clínicos. *Rev. Cienc. biomed*. [Internet]. 2015 [citado 2020 Feb 27]; 6(1):142-149. Disponible en: <https://www.revistas.unicartagena.edu.co/index.php/cienciasbiomedicas/article/view/1272/0>
8. Berenguer B, Gallo H, Rodríguez P, Marín M, González B, Enríquez J. Trasplante libre de grasa para tratamiento de la enfermedad de Parry-Romberg infantil. *Cir Pediatr*. [Internet]. 2005 [citado 2020 Feb 11]; 18(1):49-51. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2005_18.49-51.pdf
9. Santana E, Tamayo J, González M, Warner O, Álvarez J. Síndrome Parry-Romberg. *Rev Ciencias Méd*. [Internet]. 2015 ene-feb [citado 2020 Feb 15]; 19(1): 134-140. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rpr/v19n1/rpr16115.pdf>
10. Fernández G, Guerrero R, López D, Rodríguez I. Implicaciones anestésicas del síndrome de Parry-Romberg: reporte de un caso. *Rev Colombiana Anestesiol*. [Internet]. 2017 [citado 2020 Feb 27]; 45(1):26-30. Disponible en: <http://ac.els-n.com/S0120334716300338/1s2.0S0120334716300338main.pdf>



Congreso Internacional Estomatología 2020 (Virtual)
Facultad de Estomatología "Raúl González Sánchez"
Universidad de Ciencias Médicas de La Habana



11. Romero F, Flórez J, Argüello R.J, Laínez M.C. Lipoinfiltración en paciente con Síndrome de Parry-Romberg. *Actualidad Méd.* [Internet]. 2016 [citado 2020 Feb 6]; 101(797):38-40. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?Codigo=5568189>
12. Martínez Estrada V, González González M, Enríquez Merino J, Decamps Solano A M, Ramírez Gómez K M. Síndrome de Parry Romberg o atrofia hemifacial progresiva. Reporte de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* [Internet]. 2019 [citado 2020 Feb 27]; 28 (2): 76-81. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/dermatologia/copascua>
13. Abdelnour JGW, Abdelnour YGW, Kerollos RAB, Mahmoud ZIT. Parry- Romberg syndrome associated with en coup de sabre in a patient from South Sudan - a rare entity from East Africa: a case report. *J Med Case Rep.* [Internet]. 2019 [citado 2020 Ene 8]; 13(138). Disponible en: <http://doi:10.1186/s13256-019-2063-2>.
14. Velasco-Nieto J, Cordero-Pérez M, Díaz-Recalde E, Landívar X Yépez L, Rodríguez R, Paguay D. Síndrome de Parry Romberg y Epilepsia Refractaria al Tratamiento. *Rev Ecuat Neur.* [Internet]. 2017 [citado 2020 Ene 27]; 26 (3): 292-295. Disponible en: <http://www.scielo.senescyt.gob.ec>
15. Arana E, Pérez M, Barret J.P. Lipoinfiltrado enriquecido con células madre en población pediátrica con síndrome de Parry-Romberg. Actualización. *Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana.* [Internet]. 2013 [citado 2020 Ene 27]; 39(1):99-106. Disponible en: http://www.scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0376-78922013005500119
16. Ramakrishna B, Vanamali DR, Hanumaiah A, Reddy BS. Parry romberg syndrome: a case report. *Journal of Medical Science.* [Internet]. 2015 [citado 2020 Ene 8]; 14(3):308-9. Disponible en: <http://doi:10.3329/bjms.v14i3.17817>
17. Slack G, Tabit C, Allam K, Kawamoto H, Bradley J. Parry-Romberg reconstruction beneficial results despite poorer fat take. *Annals of Plastic Surgery.* [Internet]. 2014 [citado 2020 Ene 8]; 73(3):307-10. Disponible en: <https://www.journals.lww.com/annalsplasticsurgery/>
18. Stanislav N Tolkachjov, Nirav G Patel, Megha M Tollefson. Progressive hemifacial atrophy: A review. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* [Internet]. 2015 [citado 2020 Feb 27]; 10(1): 39. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0250-9>
19. Schultz KP, Dong E, Truong TA, Maricevich RS. Parry Romberg syndrome. *Clin Plast Surg.* [Internet]. 2019 Apr [citado 2020 Ene 8]; 46(2): 231-237. Disponible en: <http://doi:10.1016/j.cps.2018.11.007.Epub2019Jan9.PMI:30851754>.
20. Vix J, Mathis S, Lacoste M, Guillevin R, y Neau J-P. Manifestaciones neurológicas en el síndrome de Parry-Romberg: 2 casos clínicos. *Medicine,* [Internet]. 2015 [citado 2020 Ene 27]; 94 (28):1147. Disponible en: <http://doi.org/10.1097/>
21. Gavirra C, Jiménez B, Gutiérrez J. Morfea o esclerodermia localizada. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* [Internet]. 2014 [citado 2020 Feb10]; 22(2):126-140. Disponible en: <https://revistas.ocolderma.org/articulo-revista/morfea-o-esclerodermia-localizada>
22. Vegas JA, Peraza D, Vegas C, Vegas L, Figueredo L. Síndrome de Parry-Romberg asociado a infarto cerebral con epilepsia refractaria: reporte de un caso. *Rev. Chil. Neurocirugía.* [Internet]. 2019 [citado 2020 Mar10]; 45(1): 73-75. Disponible en: <https://doi.org/10.36593/rev.chil.neurocir.v45i1.15>.
23. Bretéque A, Rybojad M, Cordoliani F, Petit A, Juillard C, Flageul B, "et al". Relapse of severe forms of adult morphea after oral corticosteroid treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* [Internet]. 2013 [citado 2020 Ene 8]; 27(9):1190-1. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23181672>
24. Thareja K, Sadhwani D, Alan Fenske N. En coup de sabre morphea treated with hyaluronic acid filler. Report of a case and review of the literature. *Int J Dermatol.*



Congreso Internacional Estomatología 2020 (Virtual)
Facultad de Estomatología "Raúl González Sánchez"
Universidad de Ciencias Médicas de La Habana



- [Internet]. 2015 [citado 2020 Mar 10]; 54(7):823-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24168261>
25. Raposo-do-Amaral CE, Denadai R, Buzzo CR, Raposo-do-Amaral CA. The therapeutic Approach To The. Rev. Bras. Cir. Plást. [Internet]. 2014 [citado 2020 Mar 10]; 29(1):57. Disponible en: <https://www.rbc.org.br/export-pdf/1489/env29n1a09.pdf>
 26. Al-Aizari NA, Azzeghaiby SN, Al-Shamiri HM, Darwish S, Tarakji B. Oral manifestations of Parry–Romberg syndrome: A review of literature. Avicenna J Med. [Internet]. 2015 [citado 2020 Ene 8]; 5(2):25–28. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4394568/>
 27. Reyes E, Ayala C, Díaz L. Parry-Romberg syndrome in a pediatric patient. A case report. J Oral Res. [Internet]. 2015 [citado 2020 Mar 8]; 4(4):282-286. Disponible en: www.joralres.com/index.php/JOR/article/view/joralres.2015.054/173
 28. Ojeda E, Díaz S, Durand P. Atrofia hemifacial progresiva o síndrome de Parry-Romberg: reporte de caso pediátrico. Medwave. [Internet]. 2020 [citado 2020 Sep 26]; 20(3):e7880. Disponible en: <https://doi.org/10.5867/medvave.2020.03.7880>