

Hemiatrofia facial progresiva (Síndrome de Parry-Romberg) A propósito de dos casos

Maria Emilia Saadi¹, Rossana de los Ríos², Nora Cartagena² y Ana María Lorenz³

RESUMEN: La hemiatrofia facial progresiva (HFP) o síndrome de Parry-Romberg es una entidad poco frecuente que se caracteriza por atrofia e hiperpigmentación de la dermis con compromiso unilateral de la cara.

La baja incidencia de esta patología nos motivó a la presentación, estudio y búsqueda bibliográfica de esta entidad clínica.

Palabras clave: Hemiatrofia facial progresiva – Síndrome de Parry-Romberg.

ABSTRACT: Progressive Facial Hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) is a rare entity characterized by atrophy and hyperpigmentation of the dermis with unilateral compromise of the face.

The low incidence of this disease induced us this presentation, its study and literature review.

Arch. Argent. Dermatol. 58:117-120, 2008

INTRODUCCION

La hemiatrofia facial progresiva es una atrofia unilateral de la piel, de los tejidos celulares subcutáneos y óseos, que compromete unilateralmente la cara, de carácter progresivo e irreversible.

Se inicia habitualmente antes de la 2^o década de la vida, pudiendo presentar complicaciones neurológicas tales como crisis convulsivas y parálisis de los nervios periféricos¹.

CASOS CLINICOS

Caso Nº 1:

Paciente de sexo femenino, de 16 años de edad, oriunda de San Miguel de Tucumán, sin antecedentes familiares de importancia y con antecedentes personales de trauma psíquico en la niñez.

Consulta por una lesión deprimida en mejilla izquierda de 4 años de evolución. La palpación de la misma revela una placa de consistencia blanda, levemente adherida a los planos profundos. La piel circundante no presenta alteraciones; se observa compromiso del labio inferior (Figs. 1-2-3).

¹ Jefa de Trabajos Prácticos dedicación simple.

² Jefa de Trabajos Prácticos semidedicación.

³ Profesora Titular.

Cátedra de Dermatología - Facultad de Medicina - Universidad Nacional de Tucumán.



Fig. 1: Placa deprimida en mejilla izquierda con compromiso del labio inferior.



Fig. 2: Vista cercana de la lesión atrófica.



Fig. 3: Perfil de la hemicara comprometida.

Tratamiento: Vitamina E: 1000 mg x día; calciptriol local 1 vez por día.

Caso Nº 2:

Paciente de sexo femenino de 8 años de edad, oriunda de Monteros, provincia de Tucumán, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consulta por una lesión deprimida en mejilla izquierda levemente hiperpigmentada con zonas de atrofia, lo que lleva a una asimetría marcada de la cara. La misma es de consistencia blanda, levemente adherida a planos profundos, con piel circundante sin alteraciones de consistencia ni de color (Figs. 4- 5)

Exámenes complementarios:

Laboratorio: sin particularidades.

Histopatología: Epidermis: hiperqueratosis con espongiosis leve. Dermis: engrosamiento de los



Fig. 4: Lesión deprimida en mejilla izquierda.



Fig. 5: Perfil de la hemicara comprometida.

Exámenes complementarios:

Laboratorio: sin particularidades.

Electromiograma de miembro superior y nervios faciales con velocidad de conducción motora: compromiso de tipo muscular en la hemicara izquierda.

TC de macizo facial: engrosamientos mucosos parcheados en los senos maxilares y celdas etmoidales. Desviación del tabique nasal a la derecha con disminución de la columna aérea en la fosa nasal homolateral. Complejos osteomeatales obliterados. Aumento del espesor de las partes blandas del cavum, homogénea con bordes netos. Menor espesor músculo cutáneo del lado facial izquierdo.

Diagnóstico: síndrome de Parry-Romberg.

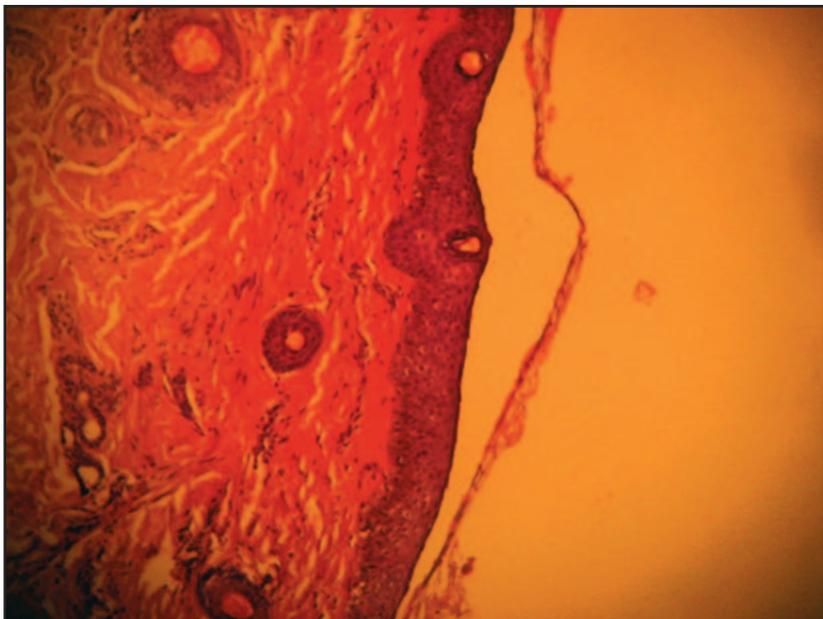


Fig. 6: Engrosamiento de los haces de colágeno con conservación de los anexos.

haces de colágeno con conservación de los anexos (Fig. 6).

Diagnóstico: síndrome de Parry-Romberg.

Tratamiento: calcipotriol local 1 vez por día; crema con vitamina A durante el día.

COMENTARIOS

El síndrome de Parry-Romberg (H.F.P) se inicia habitualmente antes de la 2ª década de la vida. Es poco frecuente, afecta a varones y a mujeres en igual proporción y es de etiología desconocida, sin embargo existen algunas teorías que tratan de explicar la etiopatogenia de la enfermedad:

1. Secundaria a una noxa traumática o enfermedad neurológica.
2. Afección del nervio simpático cervical.
3. Debida a una infección por *Borrelia*.
4. Neurovasculitis linfocitaria.

Actualmente aún no se sabe si la H.F.P es un trastorno genético, sin embargo se han observado familiares de los pacientes con asimetría facial, evidenciándose también una predisposición genética a las enfermedades autoinmunes.

Se caracteriza por hiperpigmentación unilateral por lo general a lo largo de la trayectoria del nervio trigémino, seguida de una atrofia de la dermis, el tejido adiposo subcutáneo, el músculo y a veces también el hueso subyacente. Compromete en forma unilateral la cara y es de carácter progresivo e irreversible.

El compromiso de algunas ramas del nervio trigémino se manifiesta con neuralgia o parestesia y en algu-

nos casos epilepsia sensorial y migraña.

La musculatura de la zona afectada se manifiesta con contractura, atrofia y presenta alteraciones electromiográficas que indican degeneración axonal primaria del nervio facial sin compromiso muscular primario³⁻⁶.

El 65% de los pacientes con H.F.P presentan compromiso óseo, el cual es mayor cuando la edad de comienzo de la afección es más temprana.

En el 40% de los casos hay compromiso oftálmico como anomalías pupilares y palpebrales, desbalance de la musculatura extrínseca, hipermetropía, enoftalmos y cambios pigmentarios de la retina.

Se conocen complicaciones neurológicas, tales como crisis convulsivas y parálisis de los nervios periféricos⁷.

Para algunos autores la morfea en golpe de sable sería una forma abortiva de la H.F.P; para otros se tratarían de afecciones diferentes por su presentación clínica, histopatológica y por el compromiso neurológico primario.

El grado de fijación de la piel a las estructuras subyacentes en la H.F.P es menor que en el "coup de sable", pero la atrofia en general se extiende hasta un nivel más profundo⁸.

Se vio que la H.F.P empeora con el embarazo o después del parto y el estrés puede empeorar los síntomas.

En el estudio histopatológico se observa atrofia del tejido celular subcutáneo y homogeneización de fibras colágenas, las cuales no son características de esta entidad⁹.

Dentro de los métodos complementarios de diagnóstico se debe incluir la RM para detectar compromiso del SNC. Los estudios de laboratorio deben incluir además de los de rutina, FAN y FR que generalmente son + y gammaglobulina que puede estar aumentada.

Los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son: esclerodermia en golpe de sable, hipoplasia facial congénita, lipoatrofia localizada, parálisis neuromuscular, síndrome oculoauriculoventricular, atrofia post-paniculitis, atrofia post-radiación y celulitis bacteriana aguda.

La H.F.P se puede asociar con vitiligo segmentario homolateral y con otras patologías de origen autoinmune.

En cuanto a su evolución y pronóstico, la enfermedad suele progresar durante dos años aproximadamente después de su aparición para estacionarse posteriormente, siendo necesario un seguimiento estricto de los pacientes ya que la evolución clínica dermatológica y neurológica no siempre se correlacionan.

El tratamiento de elección es la corrección quirúrgi-

ca de la atrofia cuando ya no progresa la enfermedad, debido a la gran afectación estética, física y psíquica que provoca en el paciente¹⁰⁻¹².

Dentro de los tratamientos locales se utilizan clobetasol al 0,05% y calcipotriol.

En cuanto al tratamiento sistémico podemos mencionar el metrotexato, que debe indicarse en dosis bajas y preferentemente al comienzo de la enfermedad para evitar la rápida progresión de la misma.

La literatura también describe tratamientos sistémicos con antipalúdicos de síntesis como la hidroxiclороquina, en dosis de 200-400 mg diarios, con vigilancia oftalmológica.

Cuando la enfermedad provoca serias deformidades se pueden realizar autoinjertos de tejido graso o muscular, inyección posterior a la liposucción o implantes de materiales inertes como siliconas^{1 2 8 13}.

CONCLUSION

La H.F.P es una rara entidad de origen desconocido que aparece en la 1^o o 2^o década de la vida, con compromiso neurológico y psicológico en la mayoría de los casos, obligando a un tratamiento inmediato para evitar la rápida progresión de la enfermedad.

Presentamos estos dos casos clínicos debido a la poca frecuencia de esta patología.

BIBLIOGRAFIA

1. Germán, C.; Dahbar, M.; Allevato, M.A.; Bertotti, A.; González Rescigno, G.; Cabrera, H.: Hemiatrofia facial progresiva (síndrome de Parry-Romberg). **Act Terap Dermatol** 2002; 25: 330-333.
2. Hassan, M.; Nudenberg, B. y cols.: Consenso sobre Esclerodermia. Sociedad Argentina de Dermatología. 2006.
3. Fitzpatrick, T.B.; Eisen, A.Z.; Wolf, K.: Esclerodermia. En:

- Fitzpatrick, T.B.; Eisen, A.Z.; Wolff, K.: Dermatología en Medicina General, 6^o Edición. Edit. Med. Panamericana. 2006; Vol 3; pág: 1937-1948.
4. Mangiantini, L.L.; Portela, M.C.; Suwezda, S.M.; Valle, L.E.: Síndrome de Parry-Romberg: a propósito de dos casos. **Rev Argent Dermatol** 2003; 84: 194-202.
5. Nudenberg, B.: Esclerodermia en la infancia. En: Nudenberg, B.; Fernández Bussy, R.; Palatnik, S.: Avances en colagenopatías. Rosario; 1996; págs. 33-36.
6. Sommer, A.; Gambichler, M.D.; Bacharach-Buhles, M.; Von Rothenburg, T.; Altmeyer, P.; Kreuter, A.: Clinical and Serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: A case series of 12 patient. **J Am Acad Dermatol** 2006; 54: 227-233.
7. Viglioglia, P.A.: Esclerodermia. **Act Terap Dermatol** 2001; 24: 274-290.
8. Jablonska, S.; Blaszczyk, M.; Rosinska, D.: Progressive facial hemiatrophy and scleroderma en coup de sabre. Clinical presentation and course as related to the onset in early childhood and young adults. **Arch Argent Dermatol** 1998; 48: 125-128.
9. Marini, M.; Carmona, L.; Escalada, R.: Hemiatrofia facial progresiva. **Rev Argent Dermatol** 1991; 72: 90-93.
10. Wang, X.C.; Qiao, Q.; Lui, Z.F.; Feng, R.; Zhang, H.L.; Yan, Y.J.; Wang, Y. et al: Microsurgical tissue transfer for the reconstruction of hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome). **Zhonghua Zheng Xing Wai Ke Za Zhi** 2006; 22: 433-435.
11. Asai, S.; Kamei, Y.; Nishibori, K.; Katoh, T.; Torii, S.: Reconstruction of Romberg disease defects by omental flap. **Ann Plast Surg** 2006; 57: 154-158.
12. Yano, H.; Tanaka, K.; Murakami, R.; Kaji, S.; Hirano, A.: Microsurgical dermal-fat retransfer for progressive hemifacial atrophy. **J Reconstr Microsurg** 2005; 21: 15-19.
13. Tollefson, M.M.; Witman, P.M.: En Coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. **J Am Acad Dermatol** 2007; 56: 257-263.

Dirección postal:

M.E. Saadi
Av. Sarmiento 191. 3er Piso
4000 S.M. de Tucumán