

SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG O HEMIATROFIA FACIAL

Ballón Manrique Benigno¹

RESUMEN

Objetivo: Reporte de un caso de una mujer con el síndrome de Parry-Romberg, una inusual patología caracterizada por una lenta y progresiva atrofia hemifacial. **Material y métodos:** Se revisó la historia clínica de la paciente y la bibliografía relacionada a esta entidad clínica. **Resultados:** Describimos el caso de una mujer de 22 años con cuadro clínico de una progresiva hemiatrofia facial de lado derecho de 3 años de evolución con leve afectación ósea. **Conclusiones:** El síndrome de Parry Romberg es una patología de presentación inusual que requiere una atención multidisciplinaria.

Palabras clave: Hemiatrofia facial, Enfermedad de Romberg (Fuente: DeCS- BIREME).

PARRY ROMBERG SYNDROME HEMIFACIAL ATROPHY

ABSTRACT

Objective: Case report of a woman with Parry-Romberg syndrome, an unusual condition characterized by a slow and progressive hemifacial atrophy. **Material and methods:** We reviewed the patient's chart as well as the relevant literature about this clinical condition. **Results:** We describe the case of a 22 year old woman presenting with progressive hemifacial atrophy over the course of 3 years, affecting the right side of her face and with involvement of bony structures. **Conclusions:** Parry-Romberg syndrome is a disease with unusual presentation that requires multidisciplinary care.

Key words: Hemifacial atrophy, Parry-Romberg syndrome. (Source: MeSH-NLM).

INTRODUCCIÓN

Esta entidad fue descrita inicialmente en 1825 por Caleb Parry y en 1846 por Moritz Romberg, se caracteriza por una atrofia progresiva y autolimitada de la piel, tejido subcutáneo, músculo y algunas veces de las estructuras cartilaginosas y óseas subyacentes que comprometen la mitad de la cara⁽¹⁾. Además este proceso atrófico puede comprometer estructuras como ojo, lengua, faringe y laringe⁽²⁾.

La incidencia de esta alteración es desconocida. Es más común que se inicie durante las 2 primeras décadas de la vida, tiene un curso progresivo que se autolimita posteriormente en un tiempo variable que oscila entre 4 a 10 años. Esta entidad ocasiona diversos grados de deformidad^(1,3). Se ha descrito más frecuentemente en mujeres. Generalmente afecta un solo lado del rostro⁽⁴⁾.

El origen de esta enfermedad es desconocida, aunque se ha propuesto como probable causa: alteraciones en el metabolismo cerebral de las grasas, traumatismos craneofaciales, infecciones crónicas por virus neurotróficos, alteraciones endocrinológicas, neuritis trigeminal, incremento de la actividad simpática, alteraciones inmunológicas e inclusive una probable causa hereditaria^(1,2,5).

Esta entidad causa problemas estéticos, funcionales, psicológicos y sociales⁽⁴⁾. Además se ha descrito que puede estar asociado a trastornos oculares (enoftalmo, retracción del párpado, ptosis, alteraciones de los músculos oculares, síndrome de Horner, queratopatía, retinopatía), alteraciones dentales, alteraciones neurológicas (neuralgia del trigémino, migraña, epilepsia, malformaciones vasculares cerebrales). Es por ello que su atención requiere de la intervención de un equipo multidisciplinario^(1,2).

Dentro de su evaluación se debe realizar el diagnóstico diferencial con la esclerodermia lineal o lipodistrofias⁽¹⁾.

Presentamos el caso de una paciente con hemiatrofia facial atendida en nuestra institución.

REPORTE DEL CASO:

Mujer de 22 años de edad sin antecedentes patológicos que inició su enfermedad 3 años antes de su consulta debido a un traumatismo facial que fue ocasionado por un accidente de tránsito, producto de ello comenzó a notar un cuadro progresivo de disminución de volumen del lado derecho de su cara. (Figura 1).

¹ Hospital Regional Lambayeque. Chiclayo - Perú.



Figura 1. Fotografía de la paciente donde se evidencia atrofia de lado derecho de la cara.

Se realizó estudio de electromiografía y neuroconducción nerviosa del nervio facial derecho, el cual no mostró alteraciones.

Tomografía de cráneo: Disminución leve de volumen óseo de los dos tercios inferiores de la hemicara derecha (Figura 2).

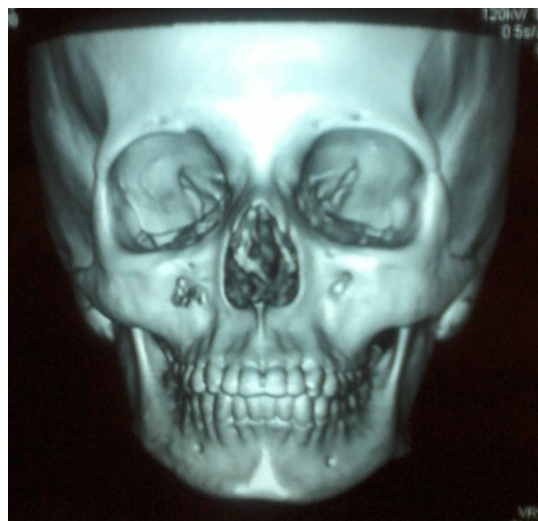


Figura 2. Tomografía de cráneo: Leve atrofia ósea de lado derecho de la cara.

La paciente fue sometida a tratamiento de autoinjertos de tejido graso en hemicara derecha con buenos resultados estéticos.

DISCUSIÓN:

La hemiatrofia facial o síndrome de Parry-Romberg es una patología de causa aún desconocida. Presentamos el caso de una paciente mujer de 22 años atendida en nuestra institución con esta inusual patología. Nuestra paciente refiere como antecedente un traumatismo facial en un accidente de tránsito, luego de lo cual se iniciaron sus síntomas. Aunque no

se conoce aún el origen del síndrome de Parry Romberg, se ha postulado como una posibilidad etiológica los traumatismos craneales⁽¹⁾.

Nuestra paciente es una mujer que inició sus síntomas hacia los 19 años de edad y se ha descrito que esta entidad se presenta más frecuentemente en mujeres, y entre la primera y segunda década de vida^(2,4).

Se ha descrito que mientras más precozmente se inicien los síntomas se ha asociado a un mayor grado de atrofia⁽⁵⁾, nuestra paciente que inició su enfermedad a los 19 años, presentaba una hemiatrofia facial derecha leve, pero debe seguir en evaluación, porque la sintomatología puede incrementarse posteriormente, ya que se ha descrito que los síntomas pueden evolucionar en un periodo de hasta 10 años⁽²⁾.

En nuestra paciente se descartó durante su evaluación que su hemiatrofia hemifacial este asociada a otra patología neurológica, ocular o dental.

Nuestra paciente fue sometida a un tratamiento de autoinjertos de tejido graso en su hemicara derecha, con buenos resultados estéticos.

Presentamos pues el caso de una paciente atendida en nuestra institución con el Síndrome de Parry- Romberg, una entidad inusual de causa aún desconocida y que requiere un manejo multidisciplinario.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Deshingkar SA, Barpande SR, Bhavthankar JD, Humbe JG. Progressive hemifacial atrophy (Parry Romberg Syndrome). *Contemporary Clinical Dentistry* 2012;3(Suppl 1): S78-S81.
2. Castañeda-Reyna MA, Galarza Manyari C. Síndrome de Parry Romberg asociado a epilepsia refractaria, atrofia de la duramadre y leucoencefalopatía quística cerebral. *Rev Neurol* 2003;37(10):941-945.
3. Patel H, Thakkar C, Patel J. Parry Romberg syndrome: A rare entity. *J Maxillofac. Oral Surg* 2010; 9(3):247-250.
4. Trujillo A, Rodríguez D. Síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso. *Acta Neurol Colomb* 2011;28:101-105.
5. Santana E, Tamayo V, Gonzales A, Warner O, Alvarez J. Síndrome Parry-Romberg. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*. 2015;19(1):134-140.

Revisión de pares: Recibido: 05/12/16 Aceptado: 20/12/16