

Hemiatrofia facial progresiva. Síndrome de Parry-Romberg

L. Barchino Ortiz, V.M. Leis Dosil, R. Cabeza Martínez, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

Presentamos un caso de síndrome de Parry-Romberg en una niña de 11 años con una hemiatrofia facial de la región izquierda, sin otra sintomatología asociada.

Se trata de una entidad poco frecuente y de origen desconocido que se caracteriza por una lenta y progresiva atrofia, generalmente unilateral, de las estructuras del territorio del nervio trigémino. Esta atrofia conduce a una asimetría facial que puede acompañarse de otras alteraciones neurológicas, oculares o cutáneas. Es más frecuente en mujeres y el diagnóstico se basa en unas manifestaciones clínicas características. El diagnóstico diferencial se debe llevar a cabo fundamentalmente con la esclerodermia lineal frontoparietal o en *coup de sabre*, pero en ocasiones puede llegar a ser imposible, dada la coexistencia de ambas, e incluso llevar a plantearse el hecho de que este síndrome sea una variante grave de esclerodermia lineal y que ambos procesos formen parte del mismo espectro clínico. No hay un tratamiento específico, salvo la cirugía plástica con la finalidad de mejorar el aspecto físico.

Abstract

Title: Progressive facial hemiatrophy: Parry-Romberg syndrome

We report a case of Parry-Romberg syndrome in an 11-year-old girl with a left facial hemiatrophy, with no other associated symptoms.

This is an uncommon disorder of unknown origin, characterized by a slowly progressive atrophy, generally unilateral, of the skin and soft tissues in the region of the trigeminal nerve. These changes lead to facial asymmetry that can be accompanied by neurological, ocular and/or cutaneous abnormalities. The syndrome is more common in females and the diagnosis is based on the clinical findings. The most important differential diagnosis is linear scleroderma en coup de sabre, although the distinction can be difficult because of the possible coexistence of the two entities. Some authors have concluded that this syndrome could be regarded as a variant of linear scleroderma and consider that they both pertain to the same clinicopathological spectrum. The only specific treatment is plastic surgery to correct the deformity and improve cosmetic disfigurement.

Palabras clave

Síndrome de Parry-Romberg, hemiatrofia facial

Keywords

Parry-Romberg syndrome, facial hemiatrophy

Introducción

El síndrome de Parry-Romberg, o hemiatrofia facial progresiva (HFP), es una enfermedad poco frecuente, progresiva, autolimitada y de origen desconocido, descrita originalmente por Parry en 1825 y Romberg en 1846.

Se caracteriza por una lenta y progresiva atrofia, unilateral en la mayoría de los casos, de la piel, de los tejidos subcutáneos y, más raramente, de las estructuras cartilaginosas y óseas subyacentes de un lado de la cara, lo que conduce, por tanto, a una asimetría facial. Puede acompañarse de diversas alteraciones neurológicas, oftalmológicas o cutáneas.

Caso clínico

Niña de 11 años, sin antecedentes familiares ni medicoquirúrgicos de interés, que acude a la consulta de dermatología derivada desde el servicio de urgencias por haber presentado

hacia 1 semana un cuadro clínico compatible con el diagnóstico de exantema vírico, que ya estaba en fase de resolución.

En la exploración física se observa en la paciente una moderada asimetría facial, con atrofia de la mitad izquierda de la cara, disminución del tejido graso subcutáneo en la mejilla izquierda, que resalta las prominencias óseas, una ligera desviación del labio y la nariz hacia la izquierda y una leve hiperpigmentación frontal, sin cambios en la textura de la piel suprayacente (figura 1). No hay otras áreas de atrofia o alopecia, ni evidencia de alteración del VII par craneal.

La paciente se encuentra totalmente asintomática y ni ella ni su familia habían apreciado o dado importancia a esta alteración, de la que no pueden precisar la duración ni la evolución. No refiere alteraciones visuales, dentales, motoras ni sensitivas de la zona o síntomas neurológicos a nivel central.

Con el diagnóstico clínico de hemiatrofia facial, la paciente fue derivada a las consultas de neuropediatría —donde no se



Figura 1

observaron alteraciones neurológicas asociadas—, de oftalmología —donde tampoco se encontraron alteraciones— y de cirugía maxilofacial —donde se detectó una hipoplasia de la hemimandíbula del lado izquierdo con alteraciones en la implantación de las piezas dentales.

El diagnóstico fue de hemiatrofia facial progresiva. Se explicó a los padres la naturaleza del proceso y la posibilidad de efectuar en un futuro tratamientos con implantes para el aumento de tejidos y paliar la alteración estética.

Discusión

El síndrome de Parry-Romberg, o HFP, es una entidad poco frecuente que se caracteriza por una lenta, progresiva y autolimitada atrofia de una de las mitades de la cara que conduce a una asimetría facial. Afecta de forma primaria a los tejidos blandos, que incluyen la piel, el tejido graso subcutáneo y los músculos; más raramente puede afectar al cartílago y las estructuras óseas subyacentes.

Se desconoce su incidencia, es más frecuente en mujeres y suele ser esporádica. Tiene un comienzo insidioso y suele iniciarse en la primera o segunda décadas de la vida, con una atrofia hemifacial de forma difusa y uniforme. La progresión es rápida durante los 2-10 años siguientes al diagnóstico, y se estabiliza con posterioridad.

Clínicamente, se caracteriza por una hiperpigmentación, seguida de una atrofia de la dermis, la grasa subcutánea, el músculo y, ocasionalmente, los huesos subyacentes. El proceso atrófico afecta primordialmente a la totalidad de la hemicara, siguiendo la distribución del nervio trigémino y sus ramas. Se puede extender a otros puntos, como los ojos, la lengua, la faringe o la laringe, pero es muy rara la afectación corporal ipsolateral. Se suelen observar enoftalmos, desviación de la boca y la nariz hacia el lado afectado y una exposición unilateral de la dentadura. La piel puede presentar xerosis, delgadez y atrofia, y mostrar ocasionalmente cambios pigmentarios o áreas de alopecia.

Esta entidad puede asociarse con alteraciones neurológicas, oculares, orales o psicológicas.

Las alteraciones del sistema nervioso central (SNC) se observan frecuentemente (en un 15% de los casos en algunos estudios) e incluyen, entre otras, trastornos subclínicos, epilepsia focal contralateral, migrañas, neuralgia del trigémino, parálisis de los nervios craneales y parestesias. Del mismo modo, también son frecuentes los hallazgos en las pruebas de neuroimagen, y se cree que la resonancia magnética debe incluirse como prueba diagnóstica con el fin de detectar precozmente posibles alteraciones. Estos hallazgos, generalmente unilaterales, incluyen calcificaciones subcorticales, atrofia cortical focal, aumento de las leptomeninges, hiperintensidades en estructuras de sustancia gris o blanca, dilatación ventricular y alteraciones de la vascularización intracraneal. Se desconoce si se trata de trastornos primarios o secundarios a la HFP.

La afectación ocular se describe en el 10-35% de los casos; la más habitual es el enoftalmos (debido a la pérdida de la grasa periorbitaria), pero pueden producirse otras alteraciones: síndrome de Horner ipsolateral, blefarofimosis, ciclitis crónica, iritis o cataratas.

En la cavidad oral puede haber hemiatrofia labial, lingual o mandibular, pero habitualmente los tejidos blandos intraorales y los músculos mandibulares suelen ser normales, sin alteraciones en la motilidad.

Por último, cabe destacar la posibilidad de que la repercusión estética, al perder el rostro su simetría, pueda causar problemas psicológicos a la persona que tiene esta enfermedad.

La causa es desconocida, y se han propuesto distintas teorías para explicar la patogenia de esta enfermedad:

- Los traumatismos se han descrito como activadores o iniciadores del cuadro, aunque esto no se ha demostrado.
- También se ha propuesto como hipótesis la disregulación del sistema nervioso simpático, apoyada por la distribución del cuadro a lo largo de las ramas trigeminales, que llevan gran cantidad de fibras simpáticas, por la reproducción en conejos tras la ablación del ganglio cervical superior y por la asociación del cuadro con la simpatectomía por toracoscopia.

- La cantidad de alteraciones del SNC han llevado a considerar que las lesiones inflamatorias en esta localización pueden tener una relevancia patogénica.
- Otros estudios destacan una posible alteración autoinmunitaria en la génesis de la enfermedad, basándose en la elevación frecuente, aunque no constante, de los anticuerpos antinucleares en la HFP.
- Otras causas incluyen la posible asociación con la enfermedad de Lyme, infecciones virales lentas, alteraciones de la vascularización y trastornos endocrinos.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas. Ocasionalmente, se puede apoyar en los datos histopatológicos. No hay marcadores específicos de laboratorio.

Desde el punto de vista histológico, se puede observar una atrofia epidérmica, con normalidad de la dermis y disminución del tejido celular subcutáneo de la zona afectada. El infiltrado inflamatorio es escaso.

Respecto al diagnóstico diferencial, la relación entre la HFP y la esclerodermia lineal en *coup de sabre* ha sido objeto de debate desde hace tiempo. Para algunos autores, ambas entidades formarían parte de un mismo espectro clinicopatológico, en el que también se incluirían los casos de superposición; por tanto, la HFP debería considerarse como una variante profunda y grave de esclerodermia lineal. Para ello, estos autores se basan en la posible coexistencia de ambas, que demostraría su interrelación, y en los casos descritos de conversión de una forma en otra. En un estudio reciente se diferencian 2 subtipos de HFP: uno que afectaría a las estructuras cutáneas, que se presentaría con unas características clínicas similares a las de la esclerodermia lineal, y otro que estaría restringido a las estructuras subcutáneas, que afectaría primariamente al área malar.

Sin embargo, esto no se ha confirmado y, aunque la presentación clínica de ambas sea similar y puedan coexistir en ocasiones, haciendo que puedan llegar a ser imposibles de distinguir, en los casos típicos la evaluación clínica permite diferenciarlas. En la HFP la atrofia es más profunda que la que se observa en la esclerodermia lineal en *coup de sabre*, pero está menos adherida a estructuras subyacentes. Además, en la HFP esta atrofia afecta normalmente a la totalidad de la hemicara, incluida la parte inferior, y no se limita a la región frontoparietal. Otro hallazgo de la HFP que es importante recordar es que esta entidad no muestra esclerosis cutánea en ningún estadio.

No hay un tratamiento definitivo, excepto la cirugía plástica con el fin de mejorar el aspecto estético, una vez que el paciente alcanza la madurez.

Como conclusión, cabe resaltar el hecho de que es una entidad poco frecuente, compleja y con posibles asociaciones que requieren un estudio más detallado. ■

Bibliografía

- Aynaci FM, Sen Y, Erdöl H, Ahmetoglu A, Elmas R. Parry-Romberg syndrome associated with Adie's pupil and radiologic findings. *Pediatr Neurol.* 2001; 25: 416-418.
- Dervis E, Dervis E. Progressive hemifacial atrophy with linear scleroderma. *Pediatr Dermatol.* 2005; 22(5): 436-439.
- Freedberg, et al. Fitzpatrick. *Dermatología en medicina general*, 6.ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana, 2005.
- Gonul M, Dogan B, Izci Y, Varol G. Parry-Romberg syndrome in association with anti-dsDNA antibodies: a case report. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005; 19(6): 740-742.
- Gulati S, Jain V, Garg G. Parry-Romberg syndrome. *Indian J Pediatr.* 2006; 73(5): 448-449.
- Jablonska S, Blaszczyk M. Long-lasting follow-up favours a close relationship between progressive facial hemiatrophy and scleroderma in coup de sabre. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005; 19(4): 403-404.
- Orozco-Covarrubias L, Guzman-Meza A, Ridaura-Sanz C, Carrasco Daza D, Sosa de Martínez C, Ruiz-Maldonado R. Scleroderma en «coup de sabre» and progressive facial hemiatrophy. Is it possible to differentiate them? *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002; 16(4): 361-366.
- Parry CH (1825). Collections from de unpublished medical writings of the late Calef Hillier Parry. Underwoods, Londres, p. 478. En: Jappe U, Hölzle E, Ring J, eds. Parry-Romberg syndrom. *Hautarzt.* 1996; 47: 599-603.
- Pinheiro TP, Silva CC, Silveira CS, Botelho PC, Pinheiro MG, Pinheiro J. Progressive hemifacial atrophy: case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2006; 11(2): 112E-114E.
- Romberg HM (1846). *Klinische Ergebnisse.* A Forstner-Berlin, p. 75-81. En: Jappe U, Hölzle E, Ring J, eds. Parry-Romberg syndrom. *Hautarzt.* 1996; 47: 599-603.
- Sahin MT, Baris S, Karaman A. Parry-Romberg syndrome: a possible association with borreliosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004; 18(2): 204-207.
- 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.* 2006; 54(2): 227-233.