



Ciencia Odontológica

ISSN: 1317-8245

revcienciaodontolog@gmail.com

Universidad del Zulia

Venezuela

Chaparro González, Neira Trinidad; Herrera Linares, Luis Eduardo; Acevedo Escobar, Patricia
Carolina; Fereira Barrios, Marieva

Síndrome de Parry-Romberg o hemiatrofia facial progresiva. Reporte de un caso

Ciencia Odontológica, vol. 9, núm. 1, enero-junio, 2012, pp. 56-63

Universidad del Zulia

Maracaibo, Venezuela

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=205225470003>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto



Síndrome de Parry-Romberg o hemiatrofia facial progresiva. Reporte de un caso

Neira Trinidad Chaparro González^{1}, Luis Eduardo Herrera Linares²,
Patricia Carolina Acevedo Escobar², Marieva Fereira Barrios²*

¹Doctora. en Odontología MgSc. en Medicina Oral. Área de Clínica y Patología.

²Auxiliares de Investigación. Área de Clínica y Patología.

Instituto de Investigaciones, Facultad de Odontología, Universidad del Zulia.
Maracaibo, Venezuela.

neirachaparro61@gmail.com, leh1804@hotmail.com, patty_acevedo@hotmail.com,
marie.feiba@gmail.com

Resumen

Introducción: El Síndrome de Parry-Romberg es una enfermedad rara de etiología desconocida, que puede cursar con deformación facial y afectación de piel, tejido celular subcutáneo y hueso. **Objetivo:** Describir las características clínicas del Síndrome de Parry-Romberg en un paciente femenino. **Presentación del caso:** Paciente femenino de 31 años de edad con antecedentes neurológicos, acudió a consulta de Medicina Bucal, por presentar asimetría facial izquierda de 6 años de evolución. La exploración física confirmó este hallazgo observándose pronunciamiento del surco naso-geniano y adelgazamiento de la piel desde zona temporal hasta el borde inferior de la mandíbula. Del lado afectado también se observó enoftalmos y alteración de la sensibilidad en la segunda rama del trigémino. Al examen intraoral y radiográfico no se evidenciaron hallazgos de interés, y los exámenes de laboratorio solo mostraron leucopenia y elevación de factor reumatoide. La IRM corroboró la disminución de los tejidos observados clínicamente desde piel hasta músculo, sin afectación de hueso y el estudio histopatológico reportó hallazgos compatibles con esclerodermia. **Conclusión:** Las manifestaciones orales y maxilofaciales de este síndrome pueden ser parte de una afectación sistémica e inmunológica, lo cual resalta la necesidad de su conocimiento y manejo por parte del profesional de la odontología.

Palabras clave: Parry-Romberg, asimetría facial, hemiatrofia facial.

* Autor para la correspondencia. Calle 65 esquina avenida 19 Edif. Ciencia y Salud. Tercer piso. Instituto de Investigaciones de la Facultad de Odontología. Maracaibo 4001, Venezuela. Teléfono: 58 261 4127346. Fax 58-02614127347.

Parry-Romberg Syndrome or Progressive Facial Hemiatrophy. A Case Report

Abstract

Introduction: Parry-Romberg syndrome is a rare disease of unknown etiology that may present with facial deformity and involvement of skin, subcutaneous tissue and bone. **Objective:** To describe the clinical features of Parry-Romberg syndrome in a female patient. **Case report:** A 31-year-old female patient with a neurological history, who attended at oral medicine consultation presenting left facial asymmetry that began 6 years ago. Physical examination confirmed this finding, showing a pronounced nasogenian fold and thinning of the skin from the temporal zone to the lower border of the mandible. Enophthalmos and altered sensation in the second branch of the trigeminal nerve were also observed on the affected side. Intraoral and radiographic examination showed no findings of interest, and laboratory tests revealed leukopenia and elevated rheumatoid factor. MRI confirmed the clinically observed decrease of tissues from the skin to the muscle without affecting the bone, while the histopathological study reported findings consistent with scleroderma. **Conclusion:** The oral and maxillofacial manifestations of this syndrome may be part of a systemic and immunological disease, highlighting the need for the dental professional to know about and be able to handle it.

Keywords: Parry-Romberg syndrome, facial asymmetry, facial hemiatrophy.

Introducción

El síndrome de Parry-Romberg o hemiatrofia facial progresiva fue descrito por primera vez en 1825 por Parry y en 1846 por Romberg, posteriormente Eulemberg lo dio a conocer como hemiatrofia facial progresiva¹, definiéndolo como una condición degenerativa poco común caracterizada por una atrofia lenta y progresiva, generalmente unilateral de los tejidos faciales que afecta primeramente tejido subcutáneo, graso y conectivo, luego piel, músculo y hueso^{2,3}.

Dicho síndrome es de inicio lento y sutil, afectando mayormente a mujeres antes de los primeros 20 años de vida, progresa durante varios años y luego entra en una fase estable⁴. Tiene una incidencia de 1 por cada 700.000 individuos⁵ y los factores etiológicos que causan

dicha patología permanecen desconocidos, sin embargo, existen una series de hipótesis entre las cuales se encuentran desbalance en el metabolismo graso como principal causa, trauma, infecciones virales, alteraciones endocrinas, autoinmunidad y herencia².

Clínicamente se muestra como una asimetría facial marcada⁶, con frecuencia unilateral, aunque entre el 5 y el 10% de los casos han sido reportados como bilaterales², dicha asimetría es precedida por un cambio de coloración cutánea, que puede darse en forma de hiperpigmentación o despigmentación⁷, la piel afectada se torna tensa y compacta⁶; esta afección puede extenderse al cuello y a un lado del cuerpo⁵ y puede estar acompañada de otras manifestaciones como alopecia, pérdida de pestañas y cejas².

Existen otras manifestaciones tales como neuralgia del trigémino, parestesia facial, cefalea, epilepsia contralateral¹ y enoftalmos, estas dos últimas han sido descritas como la manifestaciones neurológicas y oftalmológicas respectivamente, más comunes en pacientes con el Síndrome de Parry-Romberg^{2,5}. En relación a los tejidos blandos intraorales y músculos masticadores pueden encontrarse sin afectación, permitiendo realizar las funciones básicas, sin embargo, pueden observarse en algunos casos exposición dental cuando el labio se encuentra afectado y atrofia lingual^{2,8}. Por otra parte, los músculos faciales se encuentran adelgazados, pero su función esta preservada; se han reportado manifestaciones en hueso o cartílago especialmente cuando la enfermedad aparece a temprana edad⁸.

Entre el 36,6 y 53,6% de los pacientes con síndrome de Parry-Romberg presentan esclerodermia lineal o en "coup de sabre"⁷ 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 enfermedad⁹. La histología de ambas patologías también es similar, observándose fibrosis de la piel, atrofia de tejido graso y en el caso de la esclerodermia se ha reportado una masiva infiltración inflamatoria linfocítica alrededor de los vasos de la superficie y plexos profundos de la piel⁶ reportándose además, el endurecimiento de la piel originado por una excesiva formación de colágeno⁹. Los hallazgos de laboratorio podrían mostrar elevación de uno o más anticuerpos en sangre⁴ y tasa de eritrocitos segmentados¹⁰.

El diagnóstico puede realizarse clínicamente si el paciente presenta asimetría facial y este debe estar basado en las características

cutáneas y en los hallazgos de tejido blando, si el paciente presenta síntomas neurológicos deben realizarse Resonancia Magnética y Tomografía¹¹. El tratamiento para el síndrome de Parry Romberg y la esclerodermia es similar; para lo cual se administra antibióticos como penicilina D, medicamentos antimaláricos como cloroquina e hidrocloroquina⁶ y para casos severos ciclofosfamida, ciclosporina y corticosteroides⁴. El tratamiento cosmético no es recomendable hasta que la enfermedad se encuentre estable². Los procedimientos quirúrgicos incluyen implantes de silicón, injertos grasos, de piel u óseos/cartilaginosos⁴.

El objetivo de esta investigación fue describir las características clínicas del Síndrome de Parry-Romberg en un paciente femenino.

Presentación del caso

Paciente femenino de 31 años de edad que acudió a consulta de Medicina Bucal del Hospital Universitario de Maracaibo (H.U.M.) por presentar desde hacía 6 años aproximadamente asimetría facial izquierda. La paciente refirió enfermedad cerebro vascular de 8 años de evolución y convulsiones esporádicas tratadas con Carbamazepina (Tegretol®) 200 mg. BID. A la exploración física se evidenció, la asimetría mencionada con un incremento en la profundidad del surco nasogeniano, adelgazamiento de la piel desde la zona temporal hasta el borde inferior de la mandíbula (Figura 1), sin encontrar alteración de la función de los músculos de la zona afectada. Por otra parte, se observó enoftalmos con pronunciamiento del arco superciliar, desviación de la comisura externa del ojo y labial (Figura 2), además de alteración de la sensibilidad en la segunda rama del trigémino del mismo lado. Intraoralmente se encontraron irritantes locales y pérdida de algunos órganos dentales, sin evidenciarse alteraciones, atrofas ni desviaciones en



Figura 1. Fotografía de frente en la cual se observa la asimetría facial en el lado izquierdo, pronunciamiento del surco naso-geniano y en zona frontal el “coup de sabre”.

los tejidos blandos. A nivel de la radiografía panorámica no hubo hallazgos relacionados con la patología y los exámenes de laboratorio solicitados como hematología completa, química sanguínea y otros estudios inmunológicos

como ANA, factor reumatoide, poli-ena y Proteína C Reactiva (PCR), mostraron únicamente leucopenia y niveles elevados de factor reumatoide. En IRM se corroboró la disminución de los tejidos observados clínicamente desde la piel hasta el músculo, sin afectación de hueso y disminución de la grasa ubicada en la región posterior del globo ocular (Figura 3). De acuerdo a los hallazgos encontrados se solicitó interconsulta con neurología quienes informaron ausencia de lesiones cerebrales; oftalmología reportó miopía y enoftalmos, sin reportar evidencia de otras lesiones al realizar fondo de ojo y campimetría. Se realizó además interconsulta con inmunología quienes determinaron que el proceso se encontraba en una fase estable, sugiriendo la evaluación periódica por ese servicio para controlar la evolución de la enfermedad. Cirugía bucal y máxilofacial decidió realizar injerto de tejido adiposo proveniente de la zona abdominal para la corrección de la afectación estética y durante el mismo proceso se tomó biopsia bajo anestesia general con abordaje preauricular para no dejar defecto visible (Figura 4), el estudio histopatológico reportó la presencia de epitelio escamoso estratificado, sobre dermis constitui-



Figura 2. a) Perfil derecho, lado no afectado. b) Perfil izquierdo, en el cual se observa el “coup de sabre” en la zona frontal y un marcado surco naso-geniano.

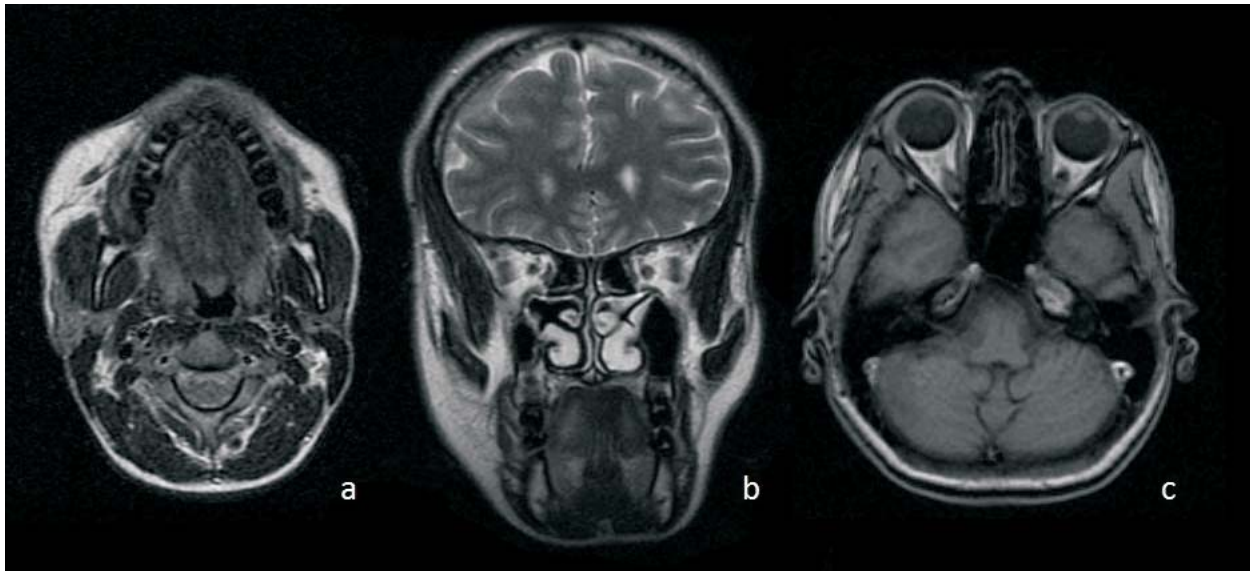


Figura 3. a) IRM corte axial. b) IRM corte coronal, en los cuales se observa la disminución de los tejidos blandos del lado izquierdo. c) IRM corte axial en el cual es visible la asimetría entre ambos globos oculares y la pérdida de tejido en la zona posterior del globo ocular izquierdo.



Figura 4. Fotografía postoperatoria inmediata en la cual se observa corrección de la profundidad del surco naso-geniano.

da por tejido conectivo fibroso, presentando en la lamina propia una zona delgada, hipocelelular, hiperdensa y homogénea. Además se encontraron estructuras anexas rodeadas por un área hiperdensa y un leve infiltrado infla-

matorio mononuclear; concluyendo con diagnóstico compatible con esclerodermia.

Actualmente la paciente no presenta signos de progresión de la enfermedad y se encuentra en control periódico con las diferentes especialidades.

Discusión

El síndrome de Parry-Romberg es caracterizado por una atrofia facial unilateral de tejidos blandos como piel, celular subcutáneo y músculos; además de tejido óseo subyacente¹², en esta investigación la paciente presentó afección unilateral de los tejidos mencionados sin afectación del tejido óseo ni lesiones en los tejidos blandos intraorales como atrofia en zona de labios y lengua como ha sido reportado con anterioridad².

Las personas afectadas por dicho síndrome son generalmente del sexo femenino¹ y se encuentran entre la primera y segunda década de la vida⁷; nuestros hallazgos coinciden en el género pero contrastan en la edad de apari-

ción, ya que el caso en estudio la asimetría no fue perceptible sino hasta después de los 20 años de edad. En la revisión realizada hemos constatado que existen casos de aparición tardía¹³ al igual que el caso reportado, pero algunos con amplias diferencias en la severidad de las manifestaciones, como las encontradas en el caso presentado por Papp y González¹³, en el cual se observó marcada afectación de los tejidos faciales. Se ha sugerido que el grado de deformidad podría depender de la duración de la enfermedad¹⁴, esto quizá estaría en concordancia con la afectación facial encontrada en la paciente estudiada, en la cual podríamos decir que la afectación facial fue leve, dado que no presentó afectación del tejido óseo ni de los tejidos intraorales, pero quizá sea necesario realizar más estudios que logren explicar o poner en evidencia otros factores que pudieran intervenir en la severidad de las lesiones además de la edad de aparición de la enfermedad.

Ha sido bien documentada la presencia de alteraciones neurológicas asociadas al Parry-Romberg¹⁵, en este caso a pesar de no haberse encontrado lesiones importantes a nivel cerebral, se presentaron episodios convulsivos y la enfermedad cerebro vascular, las cuales actualmente se encuentran en tratamiento. La manifestación ocular más común de este síndrome es la enoftalmia, debido a la pérdida de tejido graso alrededor del globo ocular⁵, ambas características descritas fueron evidenciadas en nuestra paciente, enoftalmia izquierda observada clínicamente y la disminución del tejido graso localizado en la parte posterior del globo ocular, evidenciado en las IRM.

Existe un considerable debate sobre la relación entre la morfea en "coup de sabre" y el síndrome de Parry Romberg, algunos autores consideran que hay un solapamiento significativo entre las dos, mientras otros las consi-

deran entidades diferentes¹⁶. En esta investigación la paciente presentó no solo "coup de sabre" a nivel de la zona frontal sino que el estudio histopatológico confirmó hallazgos compatibles con esclerodermia. Estos resultados podrían concordar con los estudios que revelan que entre el 36,6 y 53,6% de los pacientes con síndrome de Parry-Romberg presentan esclerodermia lineal o en "coup de sabre"⁷ y que estas dos entidades son tipos de esclerodermia localizada¹⁶.

No existen exámenes de laboratorio para realizar el diagnóstico del Síndrome de Parry-Romberg, sin embargo, se ha reportado la elevación de uno o más anticuerpos en sangre, esta elevación según algunos autores puede presentarse incluso antes de la aparición de las primeras manifestaciones de la enfermedad⁴⁻⁹, uno de los anticuerpos reportados como elevados entre el 37 y el 50% de los pacientes son los anticuerpos antinucleares (ANA)^{9,10}, sin embargo en la paciente en estudio, solo pudimos encontrar niveles elevados del factor reumatoide pero no de los anticuerpos antinucleares.

Los estudios por imagen permiten definir la extensión de las lesiones, ayudan en la planificación de la cirugía reconstructiva y permiten observar lesiones cerebrales en los pacientes con síntomas neurológicos, las cuales son usualmente ipsilaterales y rara vez contralaterales o bilaterales¹⁵. La disminución de los tejidos blandos puede ser observada en las IRM, estas ayudan a distinguir entre el Síndrome de Parry-Romberg y otras patologías como atrofia de glándulas salivales o parálisis facial y de músculos masticadores, que también podrían originar asimetrías faciales⁴. En las IRM realizadas a la paciente en estudio, pudimos evidenciar los cambios a nivel del tejido celular subcutáneo y músculo, permitiendo descartar la presencia de lesiones cerebrales.

El tratamiento con medicamentos inmunosupresores o de otra índole son utilizados para la esclerodermia, pero no para pacientes diagnosticados solo con Síndrome de Parry-Romberg debido a la carencia de evidencia científica que demuestren la efectividad de los mismos en este tipo de pacientes¹⁷. Quirúrgicamente se puede realizar reposición de tejidos perdidos⁵, existiendo preferencia por los injertos en vez de los implantes debido al bajo riesgo en la recesión de tejidos, y a una baja reacción inflamatoria local y sistémica¹⁷.

En nuestro caso se decidió realizar un injerto de tejido graso proveniente de la región abdominal además de la aplicación de plasma rico en plaquetas. El tejido graso tiene bajo costo, es maleable, existe buena disponibilidad y es de fácil acceso¹⁷. Este tipo de tratamiento mejora la apariencia del paciente sin embargo, es importante tener el conocimiento que este tipo de injerto podría perderse con el tiempo, debido a la fuerza de gravedad o a reabsorción del tejido por parte del organismo^{9,17}.

Referencias

1. Kumar A, Kumar R, Subash G.P, Alogopinathan G. Progressive hemi facial atrophy-Parry Romberg syndrome presenting as severe facial pain in a young man: a case report. *Cases J.* 2009; (2): 677-6.
2. da Silva-Pinheiro TP, Camarinha-da Silva C, Limeira-da Silveira CS, Ereno-Botelho PC, Rodrigues-Pinheiro MG, Viana-Pinheiro JJ. Progressive hemifacial atrophy-Case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2006; (11): 112-4.
3. Budrewicz S, Koszewicz M, Kozirowska-Gawron E, Szewczyk P, Podemski R, Sotwinski K. Parry-Romberg syndrome: clinical, electrophysiological and neuroimaging correlations. *Neurol Sci.* 2012 Apr; 33(2):423-7.
4. Maletic J, Tsirka V, Ioannides P, Karacostas D, Taskos N. Parry-Romberg Syndrome Associated with Localized Scleroderma. *Case Rep Neurol.* 2010 May-Aug; 2 (2): 57-62.
5. Balan P, Babu-Gogineni S, Shetty S, D'souza D. Three-dimensional imaging of progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) with unusual conjunctival findings. *Imaging Sci Dent.* 2011; (41): 183-7.
6. Bergler-Czop B, Lis-Święty A, Brzezińska-Wcisło L. Scleroderma linearis: hemiatrophia facial progressive (Parry-Romberg syndrome) without any changes in CNS and linear scleroderma "en coup de sabre" with CNS tumor. *BMC Neurol.* 2009; Jul (27): 9:39.
7. Jun JH, Kim HY, Jung HJ, Lee WJ, Lee SJ, Kim DOW, et al. Parry-Romberg Syndrome with En Coup de Sabre. *Ann Dermatol.* 2011; 23 (3): 342-7.
8. González M, Cruz Y, García B, Vergara L, Mena L. Síndrome de Parry-Romberg: Visión de su tratamiento. *Rev Cubana Estomatol [revista en la Internet].* 2005 Ago [citado 2012 Feb 04]; 42(2): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-5072005000200010&lng=es
9. Nardi T, Marques J, Tamires A, Peres F, Rodrigues C., Appenzeller S. Neurologic Involvement in Scleroderma en Coup de Sabre. *Autoimmune Dis.* 2012; (2012): 719685.
10. Marzano A, Menni S, Parodi A, Borghi A, Fuligni A, Fabbri P et al. Localized scleroderma in adults and children. Clinical and laboratory investigations on 239 cases. *Eur J Dermatol.* 2003; (13):171-6.
11. Patel H, Thakkar Ch, Patel K. Parry-Romberg Syndrome: A Rare Entity. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010 September; 9(3): 247-50.

12. Paprocka J, Jamroz E, Adamek D, Marszal E, Mandera M. Difficulties in differentiation of Parry-Romberg syndrome, unilateral facial sclerodermia, and Rasmussen syndrome. *Childs Nerv Syst.* 2006; (22): 409-415.
13. Papp E, González de Palmero MC. Hemiatrofia facial progresiva (síndrome de Parry Romberg). Presentación de dos casos. *Acta Odontol Venez.* 1999; 37(1): 65-72.
14. El-Kehdy J, Abbas O, Rubeiz N. A review of Parry-Romberg síndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2012; Oct, 67(4):769-84.
15. Sharma M, Bharatha A, Antonyshyn O, Aviv R, Symons S. Parry-Romberg Syndrome. *Radiology.* 2012; (262):721-725.
16. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: A retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol* 2007; (56):257-63.
17. Alencar JC, Andrade SH, Pessoa SG, Dias IS. Autologous fat transplantation for the treatment of progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome: case report and review of medical literature). *An Bras Dermatol.* 2011 Jul-Aug; (86): 85-8.