

SÍNDROME DE PARRY ROMBERG, RESPUESTA TERAPÉUTICA.

ANA MARÍA AGUASVIVAS MATA

Médico residente cuarto año de dermatología, IDCP-DHBD. Santo Domingo. República Dominicana.

DOALIX UREÑA PEGUERO

Médico dermatólogo egresado, IDCP-DHBD. Santo Domingo. República Dominicana.

KEISY ÁVILA

Médico dermatólogo, cirujano-dermatólogo, IDCP-DHBD. Unidad La romana. República Dominicana.

IGOR BASSA

Médico dermatólogo, cirujano-dermatólogo, IDCP-DHBD. Santo Domingo. República Dominicana.

JUAN PABLO GUZMÁN

Médico dermatólogo, Jefe de enseñanza, IDCP-DHBD. Santo Domingo. República Dominicana.

RAISA ACOSTA

Médico dermatólogo-dermatopatólogo, IDCP-DHBD. Santo Domingo. República Dominicana.

Correspondencia: aguasvivas-1986@hotmail.com

Resumen. El síndrome de Parry Romberg también llamado hemiatrofia facial progresiva y trofoneurosis facial es un raro desorden neurocutáneo caracterizado por la atrofia del tejido graso, piel, músculos faciales y en algunos casos huesos y cartílagos de la cara, lo que conduce a alteraciones estéticas, funcionales, psíquicas y sociales, en ocasiones de evolución fatal. Presentamos el caso de un masculino de 45 años de edad con este diagnóstico el cual fue tratado con inmunomoduladores y posteriormente se procedió a la realización de lipoimplantes. **Palabras claves:** *hemiatrofia, parry romberg, implantes.*

PARRY ROMBERG SYNDROME, THERAPEUTIC RESPONSE.

Abstract. Parry Romberg syndrome also called progressive facial hemiatrophy and facial trophoneurosis is a rare disorder Neurocutaneous characterized by atrophy of fat tissue, skin, facial muscles and in some cases bone and cartilage of the face, which leads to aesthetic, functional alterations, psychological and social, on occasion fatal outcome. We report the case of a male 45 years of age with this diagnosis which was treated with immunomodulators and posteriormente proceeded to the realization of lipoimplantes. **Keywords:** *hemiatrophy, parry Romberg syndrome, implant*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Parry Romberg o hemiatrofia facial progresiva es un trastorno caracterizado por el desarrollo de atrofia del tejido subcutáneo (en algunos casos de músculo y hueso) del tercio inferior de un hemicara en ausencia de signos de compromiso de la piel que lo recubre.^{1,2} Fue descrito en 1825 por Parry y detallado posteriormente por Romberg en 1846.^{3,4}

Afecta generalmente a las mujeres en una proporción de 1.5:1 y se ha observado con mayor incidencia en la hemicara izquierda.^{4,5} El daño puede limitarse a una zona de inervación del trigémino, pero puede extenderse y afectar el cuello, hombro, brazos, tronco, y llegar a la pierna del mismo lado en un 10% de los pacientes. En un 5 % la atrofia es bilateral.^{4,6}

Su etiología es desconocida, sin embargo algunas hipótesis se han propuesto. La teoría más reciente y aceptada es una alteración genética en el desarrollo embriológico del sistema nervioso central; otras causas incluyen infecciones virales y bacterianas, pérdida de la inervación

simpática cervical, neuritis periférica del trigémino, traumas, alteraciones endocrinológicas y trastornos hereditarios.^{7,8}

Dentro de las manifestaciones neurológicas asociadas las más frecuentemente reportadas son la migraña y el dolor facial; ocasionalmente epilepsia y puede relacionarse a anomalías cerebrales ipsilaterales a la lesión facial.⁹

Se han intentado muchas técnicas para tratar esta patología, las cuales en su mayoría tienen la idea central de corregir el déficit de volumen faltante a través de injertos o implantes, acompañados de otras cirugías cuando el caso lo amerita.¹⁰

La lipoinyección ha sido uno de los métodos más frecuentemente mencionado en la literatura, no obstante siempre ha estado en discusión su efectividad y durabilidad en el tiempo estando el fantasma de la reabsorción siempre presente.¹⁰

Presentamos el caso de un masculino de 45 años de edad con síndrome de Parry Romberg tratado con inmunomoduladores y posteriormente realización de lipoimplante a repetición.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 45 años de edad, procedente y residente de San Pedro de Macorís, fototipo V de Fitzpatrick, soltero, comerciante, quien acude a consulta por dermatosis que afecta hemicara derecha que compromete área cigomática, mejilla derecha medial, media e inferior, de 4 años de evolución, asintomática. Sus antecedentes personales patológicos, medicamentosos, heredo-familiares y alérgicos no son contributivos a patología actual. Al examen físico observamos una placa atrófica, difusa con depresión lineal, profunda, bien delimitada, de color y superficie normal. *Figura 1 y 2.*

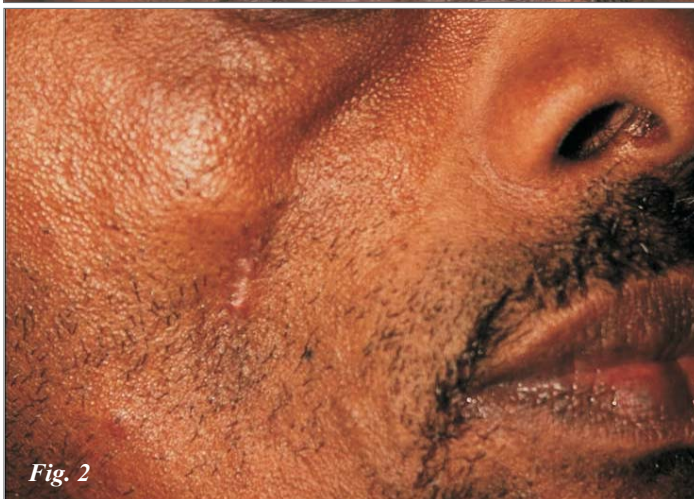


Figura 1 y 2. Placa atrófica, difusa con depresión lineal, profunda, bien delimitada, de color y superficie normal

A la inspección de cavidad oral se observa pérdida de piezas dentarias y reabsorción ósea de maxilar superior. *Figura 3.*



Figura 3. Cavidad oral: pérdida de piezas dentarias y reabsorción ósea de maxilar superior.

La biopsia de piel reporta esclerosis dérmica focal más mucinosis intersticial, en correlación clínico-patológica sugestiva de hemiatrofia facial. Es importante además considerar una lipodistrofia.

Figura 4 y 5

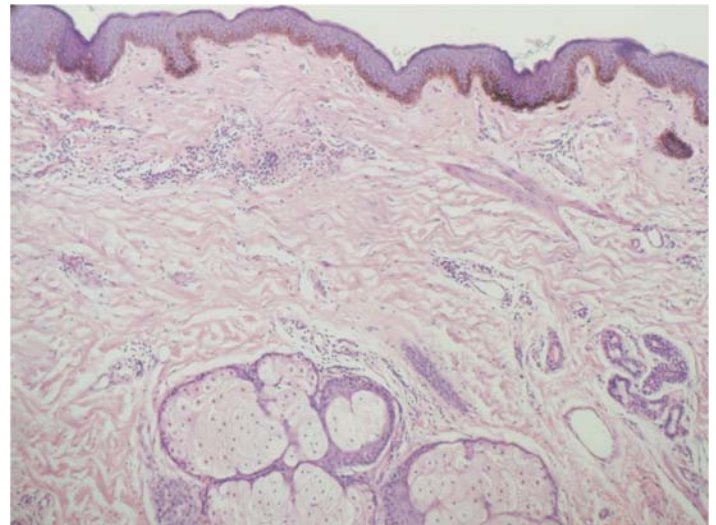


Figura 4. Disminución focal de anexos cutáneos y áreas de engrosamiento del colágeno. HE-20X.

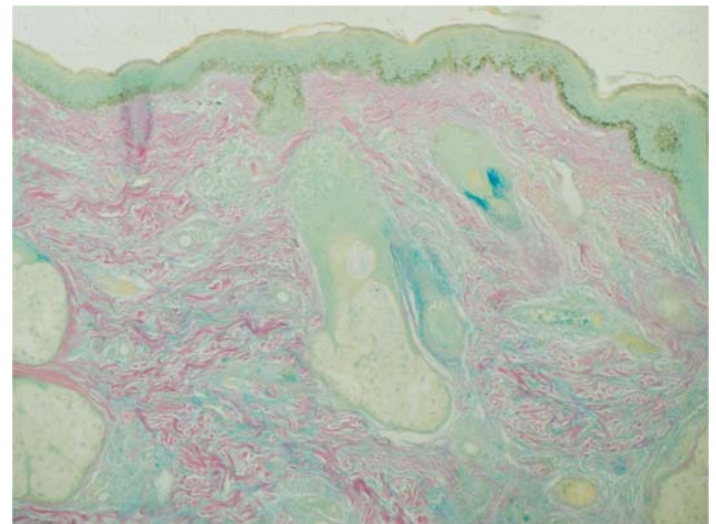


Figura 5. Se evidencia depósito discreto de mucina intersticial. Hierro coloidal 20X.

Se realizan analíticas de laboratorio como: Hemograma, coprológico, glucemia, colesterol, triglicéridos, ácido úrico, EGO, TGO, HDL, C-LDL, GTP, anti TPO, C3, FR, ANA, SSA, SSB, Sm, RNP, ScL-70, Jo-1, dsDNA, CentB, Histona, prueba de tuberculina, HIV, HVC, HBSAG, VDRL los cuales se encontraron dentro de límites de referencia, negativos y no reactivo respectivamente.

La electromiografía muestra daño mielínico en las fibras motoras del nervio facial derecho que afecta en mayor grado al músculo orbicular de los labios y bucinador, alteraciones que pueden estar en relación con una lesión del nervio facial antigua incompleta que afecta en mayor grado al músculo antes citado.

Los estudios de gabinete como radiografía de cráneo AP Y lateral se aprecia distorsión de la arquitectura en la región mastoidea derecha asociado a irregularidad de la rama ascendente del maxilar ipsilateral. Sin embargo no se encontraron hallazgos patológicos en la Tomografía axial computarizada de cráneo.

Con todos estos datos el paciente es evaluado por el Departamento neurología y estomatología donde no se evidencian hallazgos patológicos y se recomienda evaluación por departamento de cirugía dermatológica. Posteriormente se inicia tratamiento con prednisona 15 mg vía oral cada 24 horas, colchicina 1 mg vía oral cada 24 horas. Luego de este tratamiento a base de inmunomoduladores por 4 meses y donde se evidencia de inactividad clínica, se planea realización de lipoinplante.

Procedimiento: Luego de seleccionar abdomen inferior como área donadora, se realiza anestesia de dicha área mediante la técnica tumescente de Klein (750cc), previamente se utiliza pseudoanalgesia con midazolán (5mg), difenhidramina (20 mg) y diclofenac (75 mg). Mediante cánula de lipoaspiración (2.5 mm) y 3 puertos, con jeringas de 10 cc se inicia extracción de la grasa a través de 2 incisiones periumbilicales obteniendo un total de 30 cc. Luego del lavado con solución salina 0.9 % y centrifugado a 3,000 rpm durante 3 min. delimitamos el área receptora de mejilla y región cigomática derecha; se realiza bloqueo de campo con lidocaína al 1% con epinefrina 1: 100, 000. Mediante llave de 3 vías se traspasa grasa a jeringas de tuberculina de 1 cc, para proceder a implantarla través de incisiones realizadas con bisturí no 11 en área submandibular y preauricular. Con cánula de 2.5 mm y un puerto inferior hasta conseguir sobrecorrección de 30 % (Figura 6). Las incisiones de la cara se aproximan con steri strip y las del área periumbilical se dejan cicatrizar por segunda intención. Se colocan apósitos en dona en área receptora y compresiva en área abdominal.



Figura 6. Colocación de grasa con cánula roma en región cigomática y mejilla derecha.

Terminado el procedimiento se inicia deambulaci3n inmediata, prescribiendo cido Mefenmico tab. 500 mg cada 12 horas por 7 das para analgesia y Cefadroxilo 500 mg en capsula cada 12 horas por 7 das como profilaxis antibi3tica.

Paciente es citado a las 48 horas, 30 das y cada 3 meses post quirrgico. Es necesario reintervenir en 3 ocasiones a intervalos de 6 meses para reponer tejido graso reabsorbido; obtenindose excelentes resultados estticos (Figuras 7-8-9).



Figura 7. Resultado final primera intervenci3n quirrgica.



Figura 8. Resultado 6 meses despu3s de la segunda intervenci3n quirrgica.



Figura 9. Resultado final 4 meses despu3s de la tercera intervenci3n quirrgica.

Actualmente contina con terapia inmunomoduladora con Prednisona 5 mg tabletas cada 24 horas y Colchicina 1 mg cada 24 horas V.O. Fue dado de alta por el departamento de cirugía dermatol3gica al 4to mes de la ltima cirugía.

DISCUSIÓN

El síndrome de Parry Romberg se caracteriza por una atrofia facial unilateral de tejidos blandos como piel, tejido subcutáneo y músculos, además de tejido óseo subyacente; afecta con mayor frecuencia al sexo femenino en la primera y segunda décadas de la vida¹¹, lo cual difiere de nuestro paciente.

No existen exámenes de laboratorio para realizar el diagnóstico, sin embargo se ha reportado elevaciones de uno o más anticuerpos en sangre, no obstante esta elevación puede aparecer antes de las primeras manifestaciones clínicas de la enfermedad. Los anticuerpos antinucleares se encuentran elevados en un 37 a 50% de los pacientes.¹¹ 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 pacientes con síntomas neurológicos.^{11,12}

No existe un tratamiento específico curativo ni un estándar de tratamiento.¹³

La restauración estética del contorno facial es el objetivo principal en el tratamiento de los pacientes con síndrome de Parry Romberg.¹⁴ Para la reconstrucción de este defecto en su etapa activa se han utilizado diferentes fármacos inmunosupresores; en su etapa de remisión se han empleado diversos procedimientos, entre ellos infiltración con ácido

poligalactílico, ácido hialurónico, colgajos musculares, injertos grasos, implantes aloplásticos y terapia láser, de los cuales los injertos grasos han sido los más exitosos, pues a pesar de que sufren un proceso de reabsorción a largo plazo, su insuperable biocompatibilidad y bajo riesgo de infección y exposición lo hace superiores a otras técnicas.^{14, 15, 16,17}

En un estudio de pacientes con síndrome de Parry Romberg a los que se les trasplantó grasa autóloga y se les repitió el procedimiento a los 3 meses con una sobrecorrección de un 30 %, se evaluó el nivel de satisfacción: para el 65% de los sujetos fue satisfactorio, para un 28% moderadamente satisfactorio y para un 7% insatisfactorio, no hubo complicaciones en el sitio donador y receptor, por lo que se concluye que el lipoinjerto autólogo es un buen tratamiento.¹⁸ Debido a las características de las células adiposas se requieren de dos a tres aplicaciones para obtener un efecto más duradero y estéticamente satisfactorio;¹⁸ como realizamos en nuestro paciente.

CONCLUSIÓN

En este caso se puede concluir que el procedimiento quirúrgico fue exitoso debido a los excelentes resultados estéticos obtenidos, la satisfacción generada en el paciente luego de las intervenciones quirúrgicas, la ausencia de complicaciones y el bajo costo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Luna PC, Solé J, Amartino H y Col. Esclerodermia lineal progresiva/Síndrome de Parry Romberg. Tratamiento de un niño pequeño. *Dermatol argent* .2012; 18(2): 56-59.
- 2- Rangare RA, Babu GS, Thomas PS, Shefty RS. Parry-Romberg syndrome: A rare case report. *J oral maxillofac res*. 2011 (Apr-Jun); 2 (2): e5.
- 3- Valdívila-Alvarez F, Bonet-Quezada E. Síndrome de Parry Romberg. Presentación de un caso con alteraciones encefálicas y epilepsia. *Rev cubana pediatr* 2006; 78 (1).
- 4- Galarza C, Gutierrez E, Ramos W, Macetas R y col. Síndrome de Parry Romberg. *Dermatol Perú* 2006; 16 (2): 151-154.
- 5- Ochoa-Caceres FDS, Aparicio-Rodríguez JM, Huitzitz-Muñoz EE. Manejo multidisciplinario de las atrofas hemifaciales por el servicio de ortodoncia y genética. Presentación de seis casos del hospital para el niño poblano. *Rev oral* 2010; 608-612.
- 6- 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.
- 7- Valentina-Terenzi MD, et al. Parry Romberg síndrome. *Plastic and reconstructive surgery* 2005; 116 (5): 97e-102e.
- 8- Sujatha S, Devaraju D, Kunal-Agarwal. Parry Romberg syndrome: report of two cases with rare dental and skeletal findings. *E-journal of dentistry* July-Sep 2012; (2): 212-215.
- 9- Stone J. Parry-Romberg syndrome. *Practical neurology* 2006; 6: 185-188.
- 10- Salem C, Perez JA, Mariangel P. Hemiatrofia facial y lipoinyección, una alternativa terapéutica. *Rev chilena de cirugía* Dic 2003; 55 (6): 651-654.
- 11- Chaparro-Gonzalez NT y col. Síndrome de Parry-Romberg o hemiatrofia facial progresiva. Reporte de un caso. *Ciencia odontológica* 2012; 9 (1): 56-63.
- 12- Sharma M, Bharatha A. et al. Parry-Romberg síndrome. *Radiology* 2012; 262 (2): 721-725.
- 13- Trujillo-Canon A, Rodríguez-Ramírez DP. Síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso. *Acta neurol colomb* 2011; 28: 101-105.
- 14- Vives-Lemus J, Ramos-Navarrete D, Valle- Partida L, Tamayo-Espinosa L. Reconstrucción facial en paciente con síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso. *Rev mex de cirugía bucal y maxilofacial*. 2011; 8(1): 23-28.
- 15- Iñigo F, Fernández M. Tratamiento estético de la enfermedad de Romberg: experiencia con 78 casos. *Cir plast* 2001; 11(2): 67-75.
- 16- Fontdevila J, Serra-Renom J. Assessing the long-term viability of facial fat grafts: an objective measure using computed tomography. *Aesthetic surgery journal* 2008; 28: 380-386.
- 17- Saadi ME, Delos Rios R, Cartagena N, Lorenz AM. Hemiatrofia facial progresiva (síndrome de Parry Romberg) a propósito de dos casos. *Arch argent dermatol* 2008. 58: 117-120.
- 18- Mendez-Baca SI, Merino JE, Alcalá-Pérez D. Esclerodermia localizada: corrección mediante trasplante autólogo de grasa. Comunicación de seis casos. *Rev mex dermatol* 2013. 57(1): 60-63.