

HEMIATROFIA FACIAL PROGRESIVA O SINDROME DE PARRY—ROMBERG

Dr. CLAUDIO ARCOS MUÑOZ y Dr. ALBERTO LOPEZ MAYORGA

*Departamento de Ciencias Fisiológicas. Cátedra de Bioquímica.
Facultad de Ciencias Médicas. Hospital Baca Ortiz*

RESUMEN

El caso que reportamos es de la consulta externa del Hospital Baca Ortiz. La hemiatrofia facial progresiva fue descrita por Parry y Romberg en 1846; presenta una pérdida de consistencia progresiva de la hemicara izquierda, con poco crecimiento de pelo del mismo lado, acompañado de crisis convulsivas localizadas. Al electroencefalograma se detecta una disrritmia cerebral, con hemiatrofia cerebral homolateral. El tratamiento solamente busca una solución al problema estético, con ensayos de colocar parafina en el tejido celular subcutáneo, con resultados discutibles. En nuestro caso en particular se realizó tratamiento psicológico de adaptación obteniéndose una actitud positiva de la paciente frente al problema. (*Revista de la Facultad de Ciencias Médicas*, 9:31, 1984).

El caso que a continuación reportamos, de indudable interés clínico se presentó en el servicio de consulta externa del Hospital Baca Ortiz. Revisado y analizado el cuadro clínico se llegó al diagnóstico de hemiatrofia facial progresiva, enfermedad poco conocida tanto en su etiopatogenia como en su tratamiento.

En la actualidad existen en la literatura mundial reportados pocos casos, lo que motivó nuestra inquietud por publicar el presente caso.

La hemiatrofia facial progresiva fue descrita por Parry y Romberg en el año de 1846 (1); es un trastorno patológico excepcionalmente raro que a primera vista puede ser confundido con una parálisis facial (4), en otras ocasiones coincide y se confunde con esclerodermias que afectan a la mitad de la cara, sugiriendo inclusive que puede tratarse de la misma enfermedad; así como también con taras neuropáticas (2,3,4).

Es una enfermedad que puede ser congénita o adquirida. La forma congénita es sumamente rara; el niño nace con el trastorno que a más de la hemicara puede extenderse al

hemicuerpo, dando alteraciones morfológicas en las extremidades, de manera especial en los dedos; siempre se acompaña de retardo psicomotor (3). La forma adquirida suele empezar en la adolescencia, su mayor frecuencia se encuentra entre los 8 y los 15 años de edad, con accesos paralíticos que generalmente acaban por desaparecer alrededor de los 45 años (3,5).

Reporte del caso

Se trata de una paciente de sexo femenino, de 16 años de edad, quien consulta por asimetría facial y "falta de crecimiento de pelo" especialmente en el lado izquierdo, a partir de los 10 años de edad con desarrollo progresivo del proceso (Figuras 1 a 4).

Al observar a la paciente, la asimetría facial es evidente, la lesión abarca desde la línea media hacia la hemicara izquierda, respetando todo el sector derecho. El lado afectado presenta piel hiperpigmentada, atrófica y arrugada; pelo, pestañas y cejas disminuidas en su concentración (alopecia), desviación de la nariz



Figura 1.— Paciente a los cinco años de edad. Facciones dentro de la normalidad anatómica.



Figura 2.— Paciente a los ocho años de edad. Liger a desviación de nariz hacia la izquierda; igual cosa sucede con la boca. Alopecia de ceja izquierda, globo ocular izquierdo algo más bajo que el derecho. Tendencia a cubrirse con el cabello la region afectada.



Figura 3.— Paciente a los doce años de edad. Las lesiones son mucho más manifiestas. Desviación de nariz y boca hacia la izquierda. La alopecia es cubierta con el cabello. Se evidencia la hemiatrofia facial izquierda.



Figura 4.— Paciente a los dieciseis años de edad. La hemiatrofia facial izquierda es perfectamente delimitada con desviación de nariz, boca, mentón. Obscurecimiento de la zona afectada. Se puede observar que la paciente acude a actividades cosméticas para no manifestar la enfermedad externamente (uso de anteojos). Además la paciente tiene prótesis dental superior izquierda.

y la boca hacia el lado izquierdo, los músculos del mismo lado se encuentran notablemente disminuidos de volumen, con hipotrofia de la nariz del mismo lado (Figura 4).

En el examen bucal se encuentra atrofia de la hemilengua y paladar blandos izquierdos, con desviación de la uvula hacia el lado afectado. El canino superior, los premolares y molares del lado izquierdo no siguen una configuración lineal normal, tanto en altura como en ubicación.

El cuadro clínico descrito se intensifica y se acompaña de crisis convulsivas localizadas de poca duración con los cambios emocionales bruscos de la paciente. Entre los antecedentes patológicos de sus familiares la paciente refiere que su padre tiene epilepsia tipo Gran Mal, su madre es farmacodependiente de tranquilizante tipo benzodiazepínicos, además de una hermana con crisis convulsivas en tratamiento.

Entre los exámenes solicitados se pide un EEG, que revela la presencia de una disritmia cerebral, con disminución del tamaño del hemisferio cerebral homolateral. El cuadro clínico descrito nos llevó al diagnóstico de hemiatrofia facial progresiva o Síndrome de Parry Romberg.

Discusión

La hemiatrofia facial progresiva o Síndrome de Parry Romberg es una distrofia facial progresiva degenerativa de origen desconocido, que parece depender de un dismetabolismo muscular con variaciones periódicas del potasio, ocasionando parálisis (2, 3, 4) lo que sugiere una alteración no bien definida del núcleo del V par craneal, o del sistema vegetativo (2,4), aunque sólo se sabe que no es una enfermedad genética (5).

En la enfermedad existen trastornos tróficos de la piel, tejido celular subcutáneo, músculos, cartílagos e incluso del esqueleto facial, que se localizan en la mitad de la cara, respetando la línea media. En la zona afectada la piel se torna atrófica, tensa, seca y arrugada como senil, con disminución progresiva del tejido celular subcutáneo, hipotrofia muscular, que se debe a destrucción del tejido intercelular subcu-

táneo de la hemicara, antes que de la musculatura (3).

A veces hay atrofia del cartílago nasal y de los huesos subyacentes homolaterales, particularmente del maxilar inferior, puede verse atrofiada también la musculatura de la lengua, de la laringe e inclusive de toda la estructura cartilaginosa de la misma (2), en ocasiones se presenta también hemiatrofia del hemisferio cerebral homolateral (3,5).

La enfermedad se puede asociar con vitíligo, hiperpigmentación, canicie, calvicie, con disminución de la secreción de las glándulas sudoríparas y sebáceas (2, 4,5) dando como resultado una notable asimetría del rostro.

A menudo se acompaña de crisis epilépticas que pueden ser generalizadas y focales o localizadas al mismo lado con respecto de la hemiatrofia; así como con jaquecas hemicráneas homolaterales. Los accesos se repiten con frecuencia bastante irregular cada 7-15 días o cada 1-10 años, que quizá se deban a ciertos factores desencadenantes como las comidas abundantes y ricas en hidratos de carbono, el excesivo reposo, etc., sin embargo van desapareciendo con el transcurso del tiempo, de tal manera que a los 45 años de edad aproximadamente, en la mayoría de los casos han desaparecido completamente (3, 5). En estos casos la electroencefalografía suele revelar disritmias, así como en contados casos la neumoencefalografía permite corroborar una atrofia vertebral homolateral (5).

La enfermedad en sí mismo no suele provocar invalideces sino únicamente defectos estéticos. Al momento no existen tratamientos eficaces; se ha sugerido la corrección estética colocando parafinados con resultados desalentadores (3, 5).

Conclusiones

Revisando la literatura médica es fácil advertir que la hemiatrofia facial progresiva es un trastorno raro y poco conocido; creemos que al poner un poco de interés es posible estudiar, diagnosticar y tratar enfermedades que parecería que no existen en nuestro medio, sino

que son sólo motivo de reportes aislados en la literatura mundial. El reporte de este caso puede contribuir al conocimiento del síndrome.

Bibliografía

1. Parry y Romberg, 1843. Citados por Pons, A. P. (3).
2. Fustinioni, O.: *Semiología del Sistema Nervioso*. Editorial El Ateneo, Buenos Aires, 1976.
3. Pons, A. P.: *Patología y Clínica Médica*. Editorial Salvat, Buenos Aires. 1979.
4. Marañón, G.: *Manual de Diagnóstico Etiológico*. Editorial Esparsa, Madrid, 1971.
5. Poch, G. F.: *Neurología*. Editorial La Prensa Médica Argentina, Buenos Aires, 1981.