



# Síndrome de Parry Romberg o atrofia hemifacial progresiva. Reporte de un caso

## Parry Romberg syndrome or progressive hemifacial atrophy. A case report

Virginia Martínez Estrada,\* Maribet González González,† Julio Enríquez Merino,§  
Alfonsina María Decamps Solano,|| Karen Montserrat Ramírez Gómez¶

### RESUMEN

El síndrome de Parry Romberg, también conocido como atrofia hemifacial progresiva, es un padecimiento de etiología desconocida, caracterizado clínicamente por la presencia de atrofia progresiva de la piel y tejidos blandos en un solo lado de la cara, comprometiendo en algunos casos los músculos, cartílagos y estructuras óseas de dicho segmento con carácter irreversible. Las características clínicas son bien conocidas; sin embargo, debido a que es una enfermedad poco frecuente y muchas veces desconocida, su diagnóstico por lo general es tardío. En este artículo se presenta el caso de una paciente de 21 años de edad, en quien se realizó el diagnóstico tardío de síndrome de Parry Romberg, ofreciéndole tratamiento con injerto de grasa autólogo, y colchicina.

**Palabras clave:** Síndrome de Parry Romberg, hemiatrofia facial progresiva, atrofia de la piel.

### ABSTRACT

*Parry Romberg syndrome, also known as progressive hemifacial atrophy, is a condition of unknown etiology, clinically characterized by progressive hemiatrophy of skin and soft tissues of the face and, in some cases, atrophy of muscles, cartilage and bone structures irreversible. The clinical features are not well known yet because it is a rare disease. Diagnosis is usually delayed. In this article we report the case of a 21 year old woman with diagnosis of Parry Romberg syndrome, who was treated with autologous fat graft, and colchicine.*

**Keywords:** Parry Romberg syndrome, progressive hemifacial atrophy, skin atrophy.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Parry Romberg (o atrofia hemifacial progresiva) es un padecimiento poco frecuente, de etiología desconocida,<sup>1</sup> caracterizado clínicamente por la presencia de atrofia de la piel y tejidos blandos en un solo lado de la cara, lentamente progresiva,<sup>2</sup> la cual, en algunos casos,<sup>3</sup> puede comprometer los

músculos, cartílagos y estructuras óseas de dicha zona. Es irreversible.<sup>4</sup> Puede asociarse con diferentes manifestaciones sistémicas.<sup>2</sup>

La primera descripción de esta enfermedad se atribuye a Caleb Parry en 1825, más tarde en 1846, Moritz Romberg realizó una detallada revisión de esta entidad<sup>5,6</sup> describiéndola como síndrome<sup>7</sup> y en 1871<sup>8</sup> Eulemberg la dio a conocer como atrofia hemifacial progresiva.<sup>9</sup>

Su incidencia es de uno por cada 700,000 individuos,<sup>9</sup> predomina en el sexo femenino,<sup>10</sup> sin aparente predilección étnica o geográfica.<sup>11</sup> Generalmente inicia en la primera o segunda décadas de la vida<sup>7</sup> aunque se han reportado casos en etapas más tardías. Su progresión es lenta, variable e irreversible, con una duración entre dos y 20 años, con el tiempo llega a

\* Encargada de la Clínica de Enfermedades Colágeno-Vasculares.

† Dermatopatóloga.

§ Jefe del Servicio de Cirugía Dermatológica.

|| Dermatóloga.

¶ Médico Residente del primer año de Dermatología.



una fase de *burned-out* y la enfermedad se estabiliza sin causa aparente.<sup>11</sup>

Casi dos siglos después de la descripción de esta enfermedad, su etiología aún no ha sido bien establecida; sin embargo, existen varias teorías, entre las que destacan: neurovasculitis autoinmune persistente, que sea secundaria a neuritis trigeminal, por infección crónica ocasionada por un virus neurotrópico como el herpes, y por incremento en la actividad nerviosa simpática que induce el desarrollo de la atrofia facial. Otras teorías menos aceptadas incluyen: alteraciones en el metabolismo de la grasa, trauma, mielopatía, déficit de vitaminas B12 o E, enfermedades endócrinas, neuropatía desmielinizante e intoxicación por medicamentos, alcohol, cisplatino y piridoxina, aunque ninguna ha logrado explicar específicamente las manifestaciones clínicas de esta enfermedad.<sup>10</sup>

Diferentes autores han observado anomalías inmunológicas en el tejido subcutáneo de los pacientes con este síndrome, aunque dicha relación, hasta el momento, no se ha verificado.

La principal característica clínica de esta enfermedad es la presencia de atrofia hemifacial, la cual se detecta en 100% de los casos, afecta por lo regular el lado izquierdo.<sup>12</sup> Puede manifestarse desde una asimetría poco perceptible, hasta una deformidad facial severa, con síntomas neurológicos y oftalmológicos.

En algunas series de casos se ha publicado el compromiso de otras zonas corporales hasta en 20% de los pacientes, en quienes se ha observado atrofia hemicorporal ipsilateral o contralateral de brazo, pierna o tronco.

Los síntomas neurológicos se desarrollan en 15 a 20% de los pacientes, los más comunes son la cefalea ipsilateral, el dolor facial y las convulsiones, los cuales pueden ser refractarios a tratamiento convencional. Otros síntomas neurológicos publicados incluyen: neuritis trigeminal, parestesia facial, disfunción de nervios craneales, hemiparesias y alteraciones cognitivas.

Los signos y síntomas oftalmológicos se presentan en 10 a 35% de los pacientes. El enoftalmos es el signo más común, secundario a la atrofia de la grasa retrobulbar. Además, pueden cursar con uveítis y alteraciones de la retina y el nervio óptico.<sup>11</sup>

Las manifestaciones orales incluyen atrofia de la mitad del labio o lengua, acortamiento del cuerpo y/o rama de la mandíbula, retraso en la erupción dental y malformación en la raíz de los mismos. La boca y nariz pueden desviarse al lado afectado.<sup>12</sup>

Algunos autores han propuesto que el síndrome de Parry Romberg (SPR) y la esclerodermia lineal o en

*coup de sabre* son espectros con diferente grado de severidad de la misma enfermedad. Pueden coexistir en 36.6 a 53.6% de los pacientes.<sup>12,13</sup> Esta última se distingue por afectar en especial la región frontal, desde las cejas a la piel cabelluda, y no debajo de las cejas, como en la primera de las ya señaladas. Histológicamente ambas presentan esclerosis en dermis; sin embargo, en la esclerodermia lineal este cambio se debe a un exceso de fibras de colágeno, atrofia de anexos e infiltrado de mononucleares, a diferencia del SPR, en el que se observa atrofia del tejido graso subcutáneo, disminución en los anexos e infiltrado de células mononucleares.<sup>14</sup> Lo descrito anteriormente nos lleva a la conclusión de que son entidades diferentes, que pueden coexistir.

El diagnóstico de esta patología se basa en las características de topografía y morfología. Debe incluir una historia clínica completa, con una exploración física adecuada, poniendo especial atención a la asimetría facial, particularmente de la región maxilar, malar y orbital. También es necesario realizar una evaluación psicológica, por el gran impacto psicosocial que acompaña a esta enfermedad.<sup>12</sup>

Además, deben solicitarse exámenes complementarios como resonancia magnética cerebral y electroencefalograma, si el paciente presenta convulsiones.

En general, no se observan hallazgos radiológicos en los huesos propios de la cara, aunque en algunos casos, cuando existe afección ósea, se puede apreciar erosión; asimismo, el tejido blando de la cavidad oral y los músculos masticatorios pueden estar afectados, aunque los mecanismos de deglución, habla y lenguaje están conservados.<sup>15</sup>

El principal diagnóstico diferencial es con la esclerodermia lineal o *coup de sabre*. Algunos otros más son: hipoplasia facial congénita, lipoatrofia localizada, parálisis neuromuscular, síndrome óculo-aurículo-ventricular, atrofia postpaniculitis, atrofia postradiación y celulitis bacteriana aguda.<sup>4</sup>

El SPR es una enfermedad incurable, por lo que la necesidad de tratamiento médico surge del intento de detener la progresión de la misma, y de la coexistencia con otras patologías autoinmunes como la esclerodermia. Se han utilizado inmunosupresores como el metotrexate, corticoesteroides sistémicos, ciclofosfamida y azatioprina. El metotrexate es la terapia estándar para la fase activa de la enfermedad, la dosis varía de 0.3 a 1 mg/kg/semana, máximo 25 mg semanales; con frecuencia se combina con prednisona 1 mg/kg/día al finalizar

el tercer mes de tratamiento. La evidencia apoya el uso de metotrexate por 12 a 24 meses para inducir una remisión prolongada.<sup>12</sup>

El tratamiento quirúrgico se basa en la corrección de las deformidades residuales. Para casos leves o moderados pueden utilizarse rellenos dérmicos de silicona, colágeno o implantes de polietileno poroso,<sup>12</sup> así como injertos de grasa autóloga, la cual continúa ofreciendo excelentes resultados,<sup>16</sup> aunque debido a las características de las células adiposas, se requieren de dos a tres aplicaciones para obtener un efecto más duradero y estéticamente satisfactorio.<sup>17</sup>

El injerto de grasa autóloga tiene varias ventajas, ya que es un tejido vivo, que una vez ubicado se integra de manera adecuada al lecho receptor, estimulando la angiogénesis, y recuperando su aporte nutricional, lo cual le permite sobrevivir. Por otro lado, restaura el volumen perdido, mejora el aspecto trófico del sitio receptor,<sup>18</sup> además transfiere células pluripotenciales en el mismo proceso de infiltración de la grasa autóloga.<sup>19</sup>

Para los casos severos, las técnicas que parecen lograr mejores resultados cosméticos incluyen colgajos libres (pectoral mayor, paraescapular) o pediculados (platisma), a veces asociados a cirugía ortognática (Le Fort I u osteotomías sagitales de mandíbula).

El tratamiento psicológico es importante tanto para el paciente, como para los familiares, ya que los defectos estéticos que se producen afectan de manera importante el entorno psicosocial del paciente, por lo cual la meta es lograr la adaptación social completa en su vida cotidiana.<sup>20</sup>



**Figura 1:** Placa alopécica en piel cabelluda.



**Figura 2:** Desviación de las comisuras bucal y nasal.

## CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino, de 21 años de edad, sin antecedentes patológicos conocidos, acude por presentar adelgazamiento de labios y una placa alopécica en piel cabelluda de seis años de evolución. A la exploración física se observó una dermatosis localizada a cabeza de la que afectaba piel cabelluda en región parietal derecha, constituida por atrofia y esclerosis, las cuales confluían para formar una placa de forma lineal del color de la piel, de aproximadamente 12 x 4 cm, de bordes mal definidos, con alopecia en su superficie, de consistencia firme (**Figura 1**), y de evolución crónica y asintomática. A la exploración del resto de piel y anexos, se detectó desviación de la comisura bucal y nasal (**Figura 2**), así como atrofia de la mitad de la lengua del lado derecho y del músculo orbicular de la boca, ipsilateral (**Figura 3**).

Se realizó el diagnóstico clínico presuntivo de SPR, y se solicitaron los siguientes exámenes de laboratorio: biometría hemática, examen general de orina, factor reumatoideo, proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular, los cuales se encontraron dentro de valores normales. Se solicitó además una radiografía de cráneo (**Figura 4**), en la que se observan elementos





**Figura 3:** Atrofia de la mitad de la lengua del lado derecho.



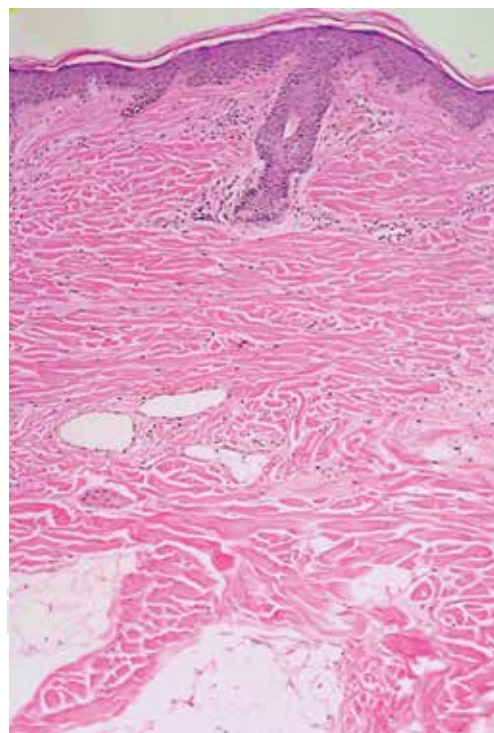
**Figura 4:** Radiografía de cráneo.

óseos dentro de parámetros normales. Quedó pendiente la realización de una resonancia magnética de cabeza. Se interrogó acerca de síntomas neurológicos (crisis convulsivas o neuralgias), los cuales fueron reportados como negativos.

Se realizó biopsia de piel cabelluda, cuyo estudio histológico muestra una epidermis con capa córnea laminar, acantosis irregular moderada e hiperpigmentación de la capa basal, engrosamiento de las fibras de colágeno en todo el espesor de la dermis y moderados infiltrados linfocitarios perifoliculares (**Figura 5**).

Por correlación clínico histopatológica se corroboró el diagnóstico de SPR.

La paciente fue enviada a la Clínica de Enfermedades Colágeno-Vasculares de esta unidad, donde se inicia manejo con colchicina 1 mg al día, fotoprotector solar y emolientes. Fue enviada también al Servicio de Cirugía Dermatológica, donde se le ofreció corrección del defecto mediante la aplicación de un injerto autólogo de grasa en la zona afectada. Para la obtención, procesamiento e infiltración de tejido graso se siguió



**Figura 5:** Epidermis con capa córnea laminar y zona con hiperplasia de la capa basal. En todo el espesor de la dermis y porción septal del tejido celular subcutáneo se observa engrosamiento de las fibras de colágeno (H&E 10x).



**Figura 6:** Aspecto general de la dermatosis tres semanas después de la aplicación del injerto de grasa autóloga.

el siguiente procedimiento quirúrgico: el tejido graso se obtuvo de la zona abdominal por medio de una incisión de 3 mm de ancho, cerca de la cicatriz umbilical, utilizando cánulas de 2 mm de diámetro adaptadas a jeringas desechables de plástico de 20 cm<sup>3</sup>. Después de introducir la cánula de aspiración, se jaló el émbolo de la jeringa para generar vacío (presión negativa) en la cámara de la misma, y se inició la aspiración con movimientos de pistón hacia adelante y atrás. Se realizó proceso de decantación y luego, en la zona de atrofia facial, se eligió un punto de abordaje y se hizo una incisión con bisturí número 11, se introdujo la cánula conectada a la jeringa que contenía la grasa, a través de la cual se inyectó el material, depositándolo en pequeñas cantidades en la hipodermis, rellenando el defecto y moldeando hasta obtener el resultado estético deseado (**Figura 6**).

### COMENTARIO

El SPR o atrofia hemifacial progresiva es una patología poco frecuente, autolimitada que no tiene cura ni tratamiento específico. Es necesario conocer acerca de esta enfermedad, para diagnosticarla oportunamente y

proporcionar alternativas que puedan mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

En la mayoría de las publicaciones se considera que las manifestaciones clínicas más frecuentes del SPR son el enoftalmos, la desviación de la boca y nariz hacia el lado afectado, y la exposición unilateral de los dientes (cuando los labios están afectados), signos que se observaron en el caso motivo de esta publicación.

Por otro lado, el tratamiento con injerto autólogo de grasa en estos pacientes es un procedimiento quirúrgico que ofrece buenos resultados, con un bajo índice de complicaciones, su costo es accesible, y no tiene posibilidades de rechazo.

La paciente cursó con buena evolución, con el defecto cutáneo corregido en forma adecuada, sin rechazo del mismo.

### BIBLIOGRAFÍA

1. El-Kehdy J, Abbas O, Rubeiz N. A review of Parry-Romberg syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2012; 67: 769-784.
2. Abdelnour JGW, Abdelnour YGW, Kerollos RAB, Mahmoud ZIT. Parry-Romberg syndrome associated with en coup de sabre in a patient from South Sudan - a rare entity from East Africa: a case report. *J Med Case Rep*. 2019; 13: 138.
3. Duymaz A, Karabekmez FE, Keskin M, Tosun Z. Parry-Romberg syndrome: facial atrophy and its relationship with other regions of the body. *Ann Plast Surg*. 2009; 63: 457-461.
4. Saadi ME, De los 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.
5. Berenguer B, Gallo H, Rodríguez-Urcelay P, Marín-Gutzke M, González-Meli B, Enríquez de Salamanca J. Trasplante libre de grasa para tratamiento de la enfermedad de Parry-Romberg infantil. *Cir Pediatr*. 2005; 18: 49-51.
6. Hernández-Vega GA, Ruiz-Eng R, Montiel-Jarquín A, Gómez-Conde E, López-Colombo A, Pérez-Aguilar A et al. Colágeno-polivinilpirrolidona para tratar el síndrome de Parry-Romberg. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2013; 51: 692-695.
7. Rangare AL, Babu SG, Thomas PS, Shetty SR. Parry-Romberg syndrome: a rare case report. *J Oral Maxillofac Res*. 2011; 2: e5.
8. Kumar AA, Kumar RA, Shantha GP, Aloogopinathan G. Progressive hemi facial atrophy - Parry Romberg syndrome presenting as severe facial pain in a young man: a case report. *Cases J*. 2009; 2: 6776.
9. Chaparro-González NT, Herrera-Linares LE, Acevedo-Escobar PC, Ferreira-Barrios M. Síndrome de Parry-Romberg o hemiatrofia facial progresiva. Reporte de un caso. *Ciencia Odontológica*. 2012; 9: 56-63.
10. Trujillo-Cañón A, Rodríguez-Ramírez DP. Síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso. *Acta Neurol Colomb*. 2012; 28: 101-105.
11. Wong M, Phillips CD, Hagiwara M, Shatzkes DR. Parry Romberg syndrome: 7 cases and literature review. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015; 36: 1355-1361.

12. Kumar NG, Maurya BS, Sudeep CS. Parry Romberg syndrome: literature review and report of three cases. *J Maxillofac Oral Surg*. 2019; 18: 210-216.
13. Jun JH, Kim HY, Jung HJ, Lee WJ, Lee SJ, Kim DW et al. Parry-Romberg syndrome with en coup de sabre. *Ann Dermatol*. 2011; 23: 342-347.
14. Khamaganova I. Progressive hemifacial atrophy and linear scleroderma en coup de sabre: a spectrum of the same disease? *Front Med (Lausanne)*. 2018; 4: 258.
15. Sagild JC, Alving J. Hemiplegic migraine and progressive hemifacial atrophy. *Ann Neurol*. 1985; 17: 620.
16. Schultz KP, Dong E, Truong TA, Maricevich RS. Parry Romberg syndrome. *Clin Plast Surg*. 2019; 46: 231-237.
17. Méndez-Baca SI, Enríquez-Merino J, Alcalá-Pérez D. Esclerodermia localizada: corrección mediante trasplante autólogo de grasa. Comunicación de seis casos. *Dermatología Rev Mex*. 2013; 57: 60-63.
18. Enríquez-Merino J. *Liposucción para lipoimplante*. En: Pérez-Atamoros F, Enríquez-Merino J. *Dermatología cosmética*. México: Elsevier; 2011. pp. 847-861.
19. Cárdenas-Camarena L. Transferencia de tejido graso autólogo: un procedimiento quirúrgico multifuncional. *Cir Plást Iberolatinoam*. 2013; 39: s90-s98.
20. González-Espíndola ME, Cruz-Rivas Y, García-González B, Vergara-Piedra L, Mena-García L. Síndrome de Parry-Romberg: visión de su tratamiento. *Rev Cubana Estomatol* [Internet]. 2005 [citado 20 de febrero de 2014]; 42. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75072005000200010&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072005000200010&lng=es).

Correspondencia:  
Dra. Virginia Martínez Estrada,  
Dr. Vértiz Núm. 464, esq. Eje 3 Sur,  
Col. Buenos Aires, 06780,  
Alcaldía Cuauhtémoc,  
Ciudad de México, México.  
Tel: 5519 6351  
E-mail: viky\_martinez@hotmail.com

www.medigraphic.org.mx