

# Hemiatrofia facial (síndrome de Parry-Romberg)

## Relación de 4 casos

Por los Dres.:

OTTO HERNANDEZ-COSSIO,<sup>18</sup> HUMBERTO FOYACA\*\*

Hernández-Cossío, O. et al. *Hemiatrofia facial (síndrome de Parry-Romberg). Relación de 4 casos.* Rev Cub Med 15: 2, 1976.

Presentamos cuatro pacientes, del sexo femenino, afectadas por una hemiatrofia facial progresiva, en dos de las cuales se asociaba a hipotrofia del miembro superior o inferior respectivamente: llama la atención también la presencia de manifestaciones epilépticas y de neuralgia del V par. El EMG no mostró signos de denervación, y sí un patrón intermedio de contracción voluntaria con disminución de la amplitud, lo que indica la posibilidad de un trastorno muscular asociado.

### INTRODUCCION

El cuadro clínico de atrofia progresiva de los tejidos blandos de la mitad de la cara ya mencionado por *Parry* en 1825 y descrito de forma magistral por *Romberg*<sup>1</sup> en 1846, que puede ser acompañado de epilepsia jacksoniana contralateral, neuralgia trigeminal, cambios tróficos en ojos y pelos o atrofia de la mitad del cuerpo de una extremidad, constituye un raro síndrome, cuya etiología permanece sin aclarar y del cual sólo aparecen en nuestra literatura nacional un caso publicado por *Castellanos y Benavides*<sup>2</sup> en 1941 y otro por *Mignagaray*<sup>3</sup> en 1946, por lo que consideramos de interés la descripción de cuatro nuevos casos y de los resultados obtenidos con los métodos electrofisiológicos de investigación en dos de ellos.

### Casuística

**Caso 1.** J.A.P. HC 16727. Paciente del sexo femenino y la raza blanca, de 35 años de edad,

con antecedentes de fiebre tifoidea a los 13 años y de trauma severo en la región geniana izquierda.

Comenzó a presentar a los 28 años una acentuación del surco nasogeniano izquierdo, que avanzó lenta y progresivamente hasta producirle atrofia de la hemicara izquierda, acompañada en ocasiones de dolor fugaz e intenso, en forma de latigazo, en la hemicara afectada y de disminución de la audición de ese lado.

Al examen encontramos asimetría facial por hemiatrofia de las partes blandas de la hemicara izquierda (figuras 1 y 2) con enoftalmo y cambios tróficos de la piel próxima a la comisura labial; la musculatura en esa hemicara conserva buena motilidad. Posteriormente apareció una zona de hundimiento epicraneal frontal posterior izquierda con alopecia, por atrofia circunscrita del tejido blando; la hemiatrofia se acentuó sin que apareciera ninguna otra alteración al examen clínico.

Los análisis de laboratorio, que incluyeron hemograma, eritrosedimentación, glicemia, urea, colesterol, lípidos totales, serología, coagulograma, heces fecales y orina, fueron normales. Se realizaron rayos X de cráneo y senos perinasales, seis años después del inicio de

---

<sup>18</sup> Neurólogo. Jefe del servicio de neurología, Hospital Provincial Clínicoquirúrgico de Pinar del Río.



*Figura 1. Caso 1. Puede observarse la asimetría por hemiatrofia facial izquierda, con retracción del surco nasogeniano y enoftalmo.*



*Figura 2. El mismo caso en vista lateral de la hemifacia atrófica.*

su enfermedad, en los que se encontró asimetría craneal con aumento de los surcos vasculares correspondientes a la meníngea y una zona de osteoporosis frontoparietal izquierda. El electromiograma del músculo masetero derecho fue normal y en el masetero izquierdo la contracción voluntaria mostró un patrón intermedio de amplitud disminuida.

**Caso 2:** M.F.S., HC 26292. Paciente del sexo femenino, y la raza blanca, de 21 años de edad, con antecedente de presentar a los 13 años adelgazamiento con retracción del 4to. dedo derecho que progresivamente tomó los otros dedos de esa mano, la muñeca y más tarde todo el miembro superior, y por último la atrofia se extendió a la hemicara derecha para lo que recibió tratamiento corticoideo, con lo que mejoró ligeramente.

Al examen presentaba un peso corporal de 86 lbs. e hipotrofia global de los músculos del miembro superior derecho, con hipertonía y mano en garra por retracción de los tres últimos dedos y además asimetría facial por atrofia de la hemicara derecha a predominio inferior.

Los exámenes de laboratorio realizados (hemograma, eritrosedimentación, glicemia, urea, creatina y creatinina en oangre y orina, transaminasas, heces fecales y orina) fueron normales.

La punción lumbar mostró un líquido de presión normal con una glucosa de 78 mg, sin ninguna otra alteración.

**Caso 3.** R.G.L., HC 45359. Paciente del sexo femenino y la raza blanca, de 38 años de edad, quien sin otros antecedentes patológicos a los 21 años, comenzó a notar hundimiento del ojo izquierdo, que progresó rápidamente; meses después se presentó atrofia del resto de la hemicara y pérdida del cabello en región frontal izquierda. Hace 6 años comenzó a notar disminución de volumen en el miembro inferior derecho acompañada de debilidad y dolor.

Al examen se comprobó la asimetría de la cara por hemiatrofia facial izquierda,

acompañada de enoftalmo izquierdo (figura 3) e hipotrofia del miembro inferior derecho en relación con el izquierdo, con una diferencia en diámetro que iba desde 2,5 a 5 cm, disminución de volumen de la mama izquierda y disminución de la fuerza muscular en el miembro inferior derecho con marcha claudicante.

Se le realizaron glicemia, urea, hemograma, eritrosedimentación, colesterol, lípidos totales, transaminasas, fosfocrea- tiquinasa, orina y heces fecales con resultados normales. El EEG fue anormal, con descargas de poca amplitud en temporal derecho a la hiperventilación. Los rayos X de cráneo, órbitas y senos perinasales fueron normales y en los de columna había discreta escoliosis dorsolumbar izquierda. En el estudio radiológico de cráneo, realizado a la hija de la paciente de 8 años de edad, se encontró

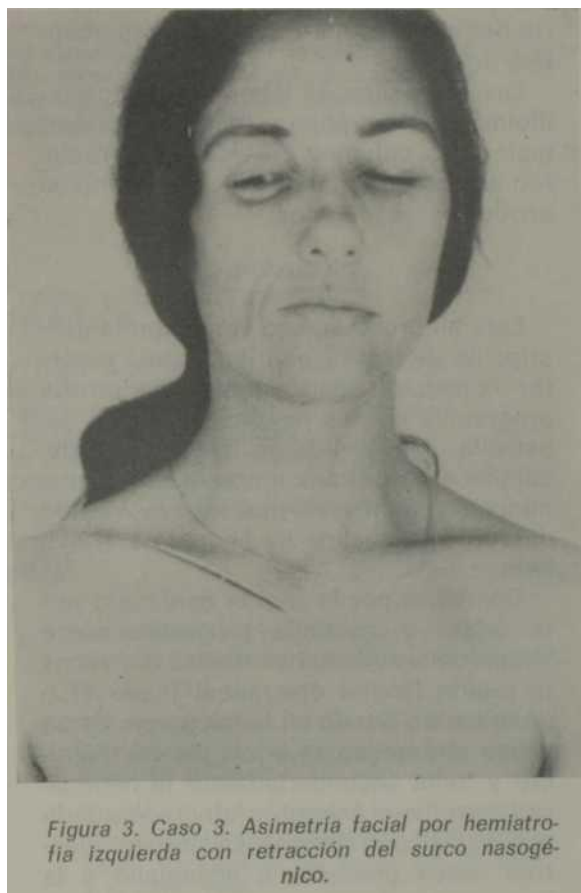


Figura 3. Caso 3. Asimetría facial por hemiatrofia izquierda con retracción del surco nasogénico.

asimetría de las cavidades orbitarias. El electromiograma de los músculos maseteros y temporales, fue normal en el lado sano y en el afectado no se observó actividad espontánea, aunque a la contracción voluntaria había un patrón de potenciales aislados e intermedio con disminución de la amplitud.

**Caso 4:** H.N.F., HC 43764. Paciente del sexo femenino, y la raza blanca, de 41 años de edad, con antecedentes de meningitis a los 13 meses de edad y de otitis con mastoiditis derecha acompañada de sordera hace 3 años; desde hace 2 presenta dolores intensos, en forma de latigazo, de corta duración, en ojo derecho con disminución de la agudeza visual y diplopia; hace 8 meses se le añaden parestesias en hemicara derecha con disminución de volumen en esa región.

Al examen encontramos asimetría facial por hemiatrofia derecha con exoforia del ojo derecho e hipoacusia perceptiva derecha.

Los exámenes de laboratorio y los radiológicos de cráneo y tórax fueron normales; en columna cervical se apreciaron signos de osteoporosis con cambios artrósicos moderados.

#### DISCUSION

Este síndrome, como vemos en la descripción de los casos, tiene como carácter común la aparición de una atrofia progresiva en una hemicara, que se desarrolla con pérdida de los tejidos subcutáneos con alteraciones óseas<sup>7</sup> o disminución de masas musculares;<sup>8</sup> estos dos últimos hechos no siempre son evidentes.

Comienza por la región geniana o por la órbita y continúa progresivamente hasta tomar toda la hemifacies y a veces la región frontal epicraneal (caso 1) o un miembro o todo un hemicuerpo. Otras veces el proceso se inicia por un miembro y toma secundariamente la hemicara (caso 2); el miembro afectado puede ser ipsi o contralateral. En dos de nuestros casos precedió o acompañó

a la atrofia un dolor de tipo neurálgico en territorio del trigémino (casos 1 y 4). La edad de presentación como se comprueba aquí es entre la segunda y cuarta década, y predomina francamente en el sexo femenino.

Las investigaciones de laboratorio no permiten detectar alteraciones en sangre, orina o LCR, y los resultados anormales del EEG (caso 3) están de acuerdo con lo informado por otros autores sobre el hallazgo de epilepsia o fenómenos epilépticos en estos pacientes.<sup>0</sup> También pueden verse alteraciones radiológicas, tales como adelgazamiento, asimetría y osteoporosis craneales, y en el neumoencefalograma signos de atrofia cortical o subcortical<sup>10</sup> con asimetría ventricular.<sup>11</sup> El electromiograma no muestra signos de denervación, y sí una pequeña disminución de amplitud con un patrón intermedio de contracción voluntaria, lo que descarta la posibilidad de lesión neurógena e indica la posibilidad de un trastorno muscular asociado.

En cuanto a etiología se han mencionado los traumatismos con insistencia<sup>11</sup> las infecciones, las lesiones del simpático cervical<sup>12</sup> o del trigémino. El de la herencia ha sido discutido, ya que mientras en la mayoría de los casos no han sido encontrados antecedentes familiares,<sup>11</sup> algunos reportes señalan incidencia familiar;<sup>13</sup> llama la atención en nuestros casos la asimetría orbitaria encontrada en la hija de uno de ellos (caso 3). En realidad, no puede precisarse una etiología clara y común, dándonos la impresión el estudio de nuestros casos de la posibilidad de etiologías múltiples y no de una causa única.

El diagnóstico de este síndrome, por sus características, no se presta a confusión. Otro cuadro clínico que afecta a los tejidos subcutáneos, como la lipodistrofia, es bilateral. Y la hipoplasia facial congénita, que puede producir una asimetría con hemiatrofia, se presenta desde el nacimiento produciendo disminución del tamaño de los dientes del lado afectado.<sup>14</sup>

El pronóstico vital de esta enfermedad es bueno, ya que tiende a autolimitarse, aunque puede cuando afecta a los miembros, causar cierto grado de dificultad motora (casos 2 y 3); su mayor trastorno es el defecto estético que produce, y los trastornos síquicos que se derivan de

ello; puede realizarse tratamiento cosmético mediante inyecciones subcutáneas de Silicon o relleno quirúrgico, aunque siempre con resultados mediocres como ocurrió en los casos 1 y 3.

#### SUMMARY

Hernández-Cossío, O. et al. *Facial hemiatrophy (Parry-Romberg's syndrome). A report of 4 cases.* Rev Cub Med 15: 2, 1976.

Four female patients with Progressive facial hemiatrophy are presented. In 2 of them, hemiatrophy was associated to hypotrophy of the upper and lower limb, respectively. Epileptic manifestations and 5th cranial nerve neuralgia also called the attention. EMG did not reveal denervation signs, but an intermediate pattern of voluntary contraction with a decrease of amplitude, indicating the possibility of associated muscular changes, was found.

#### RESUME

Hernández-Cossío, O. et al. *Hémiatrophie faciale (syndrome de Parry-Romberg). Présenta- tion de 4 cas.* Rev Cub Med 15: 2, 1976.

On présente quatre patientes atteints d'une hémiatrophie faciale progressive dont deux étaient associées à une hypotrophie du membre supérieur ou inférieur respectivement. Il est à noter aussi les manifestations épileptiques et névralgiques du Ve paire. L'électro- myogramme n'a pas montré des signes de dénervation mais un modèle intermédiaire de contraction volontaire avec diminution de l'amplitude ce qui indique la possibilité d'un trouble musculaire associé.

#### PE3KME

repnaiifl3-KOCCHO 0., k np. JlrjebafI reMHaTpoJiiff (ciumpoM IIappn Pewioépr) CoodmeHue 4 cIy^aeB . Rev Cub Med

npeicTaBJUiiOTOfI 4 nameHTOB aceHcicoro pona y kotopux óhji jnmeBHM npo - rpecuBHMM reMHETpo\$weiv; ,b žtByx h3 kotopux npióJiesaeTcfl k rnoTpo\$mo BepXHIX MJIH HÍDKHUX KOHe^IHOCTeiS C00TB6TCTB6HH00 , T3K JKG npHBJieKaeT BHHMaHHe npKycTBHe snuienTiraecKHe noHBJieHHH h HeBpajirira ynaa. 3- jieKTpoMHopamaMa He nokasceT npn3HaKOB BeHepBaiIM,HO nonaaeT nnoMey- TOHHH0 naTpoH flOdpOBOJIBHOñ KOHTpaKUH, COJipOBOKflaKmeHCfl CHHÜteHHeM aMnjHTysa .hto yK33HBaeT bo3moehoctb MHmeiHoro pacTpoicTBa .

#### BIBLIOGRAFIA

1. *Gorlin, R. J. y J. J. Pindborg.* Syndromes of the head and neck. McGraw-Hill, p. 475, New York, 1964.
2. *Archambault, L. y N. K. Fromm.* Progressive facial hemiatrophy. Arch Neurol Psychiat 27: 529, 1932.
3. *Finesilver, B. y H. Rosow.* Total hemiatrophy. JAMA 110: 366, 1938.
4. *Elliot. A. F.* Clinical neurology, 2. ed., p. 108, W. B. Saunders, Philadelphia, 1971.
5. *Castellanos, M. y M. Benavides.* Sobre un caso de hemiatrofia facial. Infecciones Méd. 5: 143, 1941.
6. *Mignagaray, J. R.* Hemiatrofia progresiva o enfermedad de Romberg. Rev Cub Neurol Psiq 11: 20, 1946.
7. *Bramley, P. y A. Forbes.* A case of Progressive hemiatrophy presenting with spontaneous fractures of the lower jaw. Br Med. J 1: 1476, 1960.

8. *Hussels, I. E. y D. L. Knox.* Hemifacial atrophy. Birth Defects. Orig Art Serv 7: 292, 1971.
9. *Wartenberg, R.* Progressive facial hemiatrophy. Arch Neurol Psychiat 54: 75, 1945.
10. *Brain, L. y J. N. Waitón.* Diseases of the nervous system, 7 ed., p. 616, Oxford University Press, London, 1969.
11. *Zenteno, J. S. et al.* Hemiatrofia facial progresiva (síndrome de Parry-Romberg). A propósito de siete observaciones. Bol Cieñe Neurol Méx 3: 119, 1973.
12. *Moss, M. L y G. F. Crikelair.* Progressive facial hemiatrophy following cervical sympathectomy in the rat. Arch Oral Biol 1: 254, 1960.
13. *Franceschetti, A. y H. Koenig.* L'importance du facteur hérédodégénératif dans l'hémiatrophie faciale Progressive (Romberg). Etude des complications oculaires dans ce syndrome. J Génét Hum 1: 27, 1952.
14. *Bates, J. F.* Unilateral facial hypoplasia. Br Dent J 104: 453, 1958.