

Enfermedad de Parry Romberg

Por los Dres.:

Cap. (SM) G. SAN MIGUEL GOMEZ²⁷, Tte. Cor. (SM) G. FERNANDEZ HERNANDEZ BAQUERO y
1er Tte. (SM) A. SANTANA de la FE

San Miguel G J nez, G. y otros. Enfermedad de Parry Romberg. Rev Cub Med (Supl.) 21; 2, 1082.

Se presentan cuatro pacientes con enfermedad o síndrome de Parry Romberg (hemiatrofia facial progresiva); enfermedad descrita desde 1825, que por su poca frecuencia, resulta de mucho interés para los jóvenes médicos y estudiantes de medicina. En tres pacientes la mandíbula del lado

afecto era menos voluminosa, demostrando con ello que la afección había comenzado antes de concluirse el crecimiento. En un caso se constató una anisocoria con la pupila mayor del lado afectado y nistagmo en el ojo contrario. El neumoencefalograma fue normal en tres de los pacientes y en uno pudo observarse que había un moderado aumento del tamaño ventricular del lado afectado. Se realiza revisión de la literatura al respecto.

HISTORIA

La hemiatrofia facial progresiva o enfermedad de Parry Romberg es una entidad poco común, que Parry estudió en 1825, y fue Romberg quien primero la describió en 1846, con el nombre de trofoneurosis de la cara.

Eulemburg la nombró hemiatrofia facial progresiva en 1871. Posteriormente otros autores se ocuparon del estudio de esta entidad, tales como Móbins en 1895, *Mar- btrrg* y Cassirer en 1912, más tarde aparecieron trabajos de más envergadura como el de Wartetnberg en 1925, así como los de Marinesco, Kreindler, Facón, en 1931. Archambault y N.K. From presentaron en 1932 un trabajo con 400 casos y más recientemente en 1954, Dechaume hace una completa revisión de esta entidad e informa tres casos.¹

ETIOLOGIA

Diferentes teorías han tratado de explicar la génesis de esta enfermedad, como son, las teorías heredodegenerativa, la endocrina y la esclerodérmica. Se ha pensado en

un influjo nervioso de la enfermedad, por coexistir en ocasiones con hemiespasmos faciales, neuralgia del trigémino, anestias o molestia trófica limitada a una de las ramas del trigémino.

La teoría simpática parece ser la más acertada y está corroborada por argumentos experimentales. Las fundamentaciones clínicas a favor de esta teoría señalan la existencia de un buen número de observaciones del síndrome de *Claude Bernal Ilorner*, asociado a la enfermedad de *Perry Romberg* así como midriasis unilateral, iritis y queratitis de tipo neuroparlítico, migrañas, molestias y anomalías sudorales.

Se ha producido hemiatrofia facial por lesiones del sistema simpático periférico, como en el síndrome de Dejerine Klumpke, producido por tumor tiroideo, costilla cervical, tumor vertebral, lesiones pleuropulmonares de tuberculosis, etc.

Características

La afección se presenta con mayor frecuencia en la segunda década de la vida; sin embargo, ninguna edad está libre y se han descrito casos conguitos. Por lo regular la enfermedad se instala lentamente, precedida a veces de dolores neurálgicos y espasmos musculares, ha sido observada a principio la aparición de una placa cutánea acrómica o de una mancha azulosa en la mejilla o en la frente de un solo lado, más tarde aparecen las atrofas progresivas de los tejidos de la bemicara. El signo principal de la enfermedad es el compromiso inicial del tejido celular subcutáneo.

La piel se toma seca indurada, como adherente al plano óseo subyacente. Los huesos se atrofan en dependencia de la edad de comienzo de la enfermedad, cuando se inicia antes del desarrollo la atiolia ósea será mayor. Las lesiones pueden localizarse en regiones de una de las ramas del trigémino, tomar toda la hemicara, la nuca y hasta el hemitórax correspondiente.

En contraposición a la forma clásica descrita existen extensiones atípicas, como las que toman la mitad del cuerpo, las formas de distribución alternas y las bilaterales.

La enfermedad que nos ocupa se ha descrito asociada con lesiones de tipo pigmentario, como el vitíligo, los nevos, la neuralgia facial, zonas de anestesia cutánea, crisis epilépticas, hemiespasma facial,² enfermedades mentales, hemiplejía hemianopsia, buftalmía,³ enfermedad Recklinhausen,³ > 4 zonas de alopecia, anisocoria. También se cita su asociación con la tuberculosis y la sarcoidosis.¹ 5 Se han publicado casos con una ptosis palpebral ipsilateral, ceguera y con toma de los músculos oculares contralaterales.⁶ Así también se señalan afasias, atrofas del hemisferio cerebral correspondiente demostrado por neumoencefalograma, siringomielia, esclerodermia, etc

Diagnóstico Diferencial

Esta entidad hay que diferenciarla de múltiples lesiones de asimetría facial por exceso o por defecto como los tumores del cóndilo, asimetría fisiológica sin atrofia, microsomía facial,⁷ hemihipertrofia de la cara y mandíbula⁸, hipoplasia debida a radioterapias en temprana edad, infecciones que producen artritis de la articulación témporo mandibular, la hemiplejía infantil.

En la esclerodermla la induración que precede a la atrofia ayuda al dlapióstico.
Hay que tener en cuenta la lipodistrofia progresiva, que es un trastorno exclusivo del tejido graso, por lo general simétrico.

Pronóstico

La enfermedad puede detenerse antes de la atectación total de la hemicara. El trastorno habitualmente no causa incapacidad, no hay tratamiento específico. Las medidas terapéuticas están limitadas a los casos que concomitan con neuralgia facial y a operaciones estéticas, como son los tratamientos de cirugía plástica y ortodoncia de la mandíbula por medio de injertos óseos y osteotomía.¹⁰

Presentación de casos

Caso 1. J.C.D., de 21 años de edad, HC 208725 (hospital militar "Castillo Duany"). Paciente masculino, de la raza blanca, que desde hace 6 meses nota que la hemicara izquierda se le ha ido poniendo más delgada, ha sido tratado erróneamente como si fuera una parálisis facial a frigore.

Al examen presenta:

Hemiatrofia facial izquierda.

Los rayos X de cráneo son normales.

En los rayos X de macizo facial se observa un menor desarrollo del lado izquierdo del maxilar, no muy marcado.

El neuromoencefalograma fue normal, así como el líquido cefalorraquídeo.

Caso 2. W.M.C., de 18 años de edad, HC 126303 en hospital militar "Castillo Duany" Paciente masculino, de la raza blanca, refiere que desde más joven nota que el lado derecho de la cara le ha disminuido con relación al izquierdo, a lo cual no le daba importancia. Por presentar cefalea y mareo se procedió a su ingreso para estudio.

Al examen presenta:

Asimetría facial con reducción de la hemicara derecha.

Rayos X de cráneo normal.

En rayos X macizo facial presenta asimetría del maxilar, siendo el lado derecho menos voluminoso, como ocurre cuando esta enfermedad comienza antes de que el individuo haya completado su desarrollo.

El neuromoencefalograma y otros estudios complementarios fueron normales.

Caso 3. S.Z.R., de 33 años de edad, HC 63184 (hospital militar "Dr. Carlos J. Finlay"). Paciente masculino, de la raza blanca, refiere que hace más de 10 años sufría de dolores en hemicráneos derecho o izquierdo, en forma de latidos, desde hace 3 ó 4 años ya no acusa dolor, sino solamente latido, que primero eran en hemicara izquierda y ahora en la derecha. También refiere que desde entonces la hemicara izquierda se le ha ido "secando" hasta llegar al estado actual, en que el trastorno es bastante marcado (figuras

1, 2, 3), presenta sensación de latigazo que va de la cara al cuello, primero era en el lado izquierdo, ahora parece también que lo siente en el derecho.



Figura 1.
Paciente antes del comienzo de la
enfermedad (caso No. 3).



Figura 2.



Figuras 2 y 3.
Paciente después de establecida la enfermedad. Nótese la marcada atrofie de la hemicata iztyiitfda (caso No. 3)

Al examen presenta anisocoria con la pupila izquierda mayor. Nistapnus en ojo derecho horizontal y rotatorio.

Los rayos X de cráneo y macizo facial fueron nórmales.

Neumoencefalograma sin alteraciones.

Electroencefalograma normal.

Caso 4. R.G.F. de 11 años de edad, HC 647879 (hospital militar "Dr. Carlos J. Finlay").

Paciente femenina, de la raza blanca.

Refiere la madre que a la edad de 6 años le dieron un golpe en la mejilla y oreja derechas, posteriormente a consecuencia de un accidente sufrido por el padre tuvo gran afectación emocional, por lo que lloraba frecuentemente.

Antes de cumplir 8 año* presentó una mancha hlpocrómlca en mejilla derecha y posteriormente la hemicara derecha le ha disminuido de volumen como si se seca. En ningún momento la madre notó que la paciente tuviese induración parcial de la cara.

En el momento actual presenta una notable hemiatrofia facial derecha, con disminución del esqueleto facial que se hace más notable al nivel del maxilar (figuras 4 y 5). También presenta alopecia en región correspondiente a la primera rama del trigémino derecho, presenta además una mancha color café con leche en el lado derecho del cuello.

Estado mental y lenguaje apropiados para tu edad.

Al parecer existe menos fuerza en músculos que accionan la mandíbula en el lado derecho.

La hemilengua derecha presenta atrofia (figura 6).

Se planteó en el diagnóstico diferencial, esclerodermia lineal asociada con hemiatrofia facial



Figura 4.



figuras 4 y 5.
Nótese la notable atrofia de la
hemicara derecha y div minucibn del
esqueleto facial (caso Na. 4).

Líquido cefalorraquídeo normal.

Análisis habituales normales;

Biopsia de la piel de hemicara derecha: atrofia epidérmica, resto de la piel normal.

Electroencefalograma normal.

Rayos X de cráneo: mandíbula derecha está menos desarrollada (figura 7).

Neumoencefalograma: el ventrículo derecho es moderadamente mayor (figura 7).

No se constatan otras alteraciones.



Figura 6.
Se observa la atrofia de la hemilengia derecha (caso No. 4).

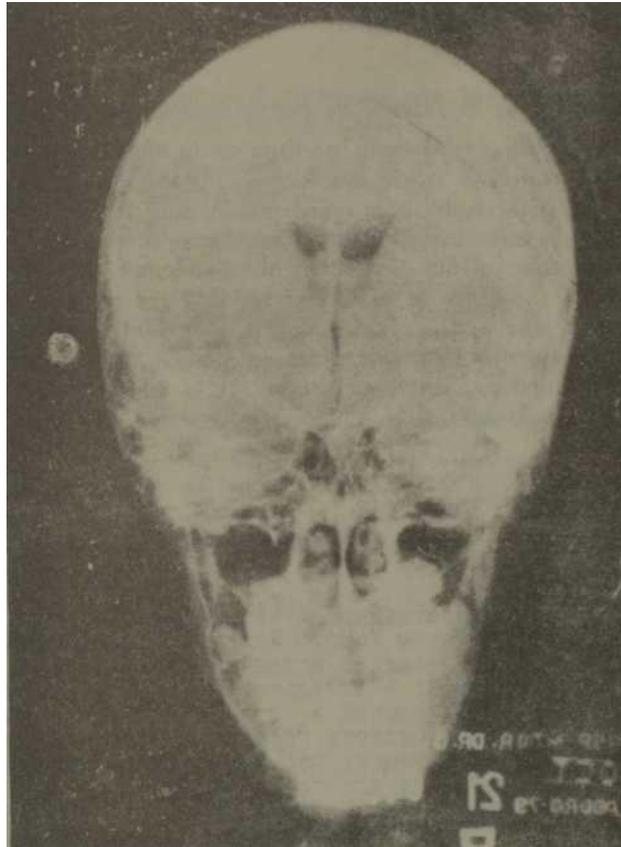


Figura 7.
Vista de pneumoencefalograma, en que puede observarse el ventrículo derecho mayor; así como menor desarrollo óseo de la hemimandíbula derecha (caso No. 4).

SUMMARY

San Miguel Gomez, G. et al. Parry Romberg disease. Rev Cub Med (Suoi.) 21: 2, 1982

Four patients with Parry Romberg disease or syndrome (progressive facial hemiatrophy) are presented; disease that was described since 1825, because its limited frequency results to be very interesting to young physicians and medical students. In three patients, mandible was less voluminous in the affected side, demonstrating, by this way, affection had started before growth was finished. In one case anisocoria with a greater pupill in the affected side and nystagmus in the opposite eye was confirmed. In three patients pneumoencephalogram was normal and in the other one a moderate increased ventricular size could be observed at the affected side. A review of literature according to affection is carried out

RESUME

San Miguel Gómez, G. et al. *Maladie de Parry-Romberg*. *Rev Cub Med (Supl.)* 21: 2, 1982

Les auteurs rapportent quatre patients porteurs de la maladie ou syndrome de Parry-Romberg (hémiatrophie faciale progressive), maladie décrite depuis 1825, qu'étant donné sa rareté résulte d'un grand intérêt pour les jeunes médecins et pour les étudiants de médecine. Chez trois patients la mandibule du côté atteint était moins volumineuse, ce qui démontrait que l'affection avait commencé avant que le processus de croissance ne se soit complété. Dans un cas il a été constaté nistagmus avec une pupille plus grande du côté affecté et nystagmus dans l'oeil ontrolatéral. Le pneumoencéphalogramme a été normal chez trois patients, et chez n il a été observé une augmentation modérée de la taille ventriculaire du côté itteint La littérature concernant ce sujet est revue.

PERME

Ce H 'irrex^ 7ci:ec. r. Z np. rCüecEB Parry Rcnberg. *Rev Cub Med (Supl.)* 21: 2, 1982.

B. RacT0Hme2 naOoTe npejiCTaruifrrTCH ?eTnpe
cj^rnaii naia^T^s - - 3«<'cureBaHHeM: ara chhmtomom Parry Bon^erg
rTcrDeccitBHaH jmne Ban reMHa'rtxxiafO ; 3aicjieBaE:'.e. or_acaHHe 2 1925'rc-, KO?croe
o^eHB ceCTÓ PCTpetiaeTGH, ? cepv.T&rare -qerc ~r; p.er ic-ï mo2 HHTepec mw mojjio'thx
PTjs'qeff 7. 'irruetce verHrzFCKiu rarv-f Teros. Trzë?. -arr^RTOE ^è^rci roras-ëracf ctccckk 'sœ
r/enee oô'iër.v.c*, ^.tc '.T-'a.-.KsaeT ne cc. '¿c saóojieEeKze Kenajiccs zc - OKOîrqaHTJi ncurrrrc re
zzz ~ ccre. 3 o^hot-: o-îv^æ filia oóna
p;-seHa 2:-c>~cKcpzH ce ~:£~:on 'cjzee "c.tlzzü x: ~cpa.TéHHoi cto-'
>0H^ Z H7CT8TVrs» B nrOTHBOnOJIB.THOfj' rvi8T7. HeB»t3Hiie'i>ajiorpaMMa
Sirca HOTj'a.rtr-sHO^ ~a"!*ew^*OB, a v ornoro "ra.Tccî> HPORrzeTi cter>:ee 'CBtTPFüe ^rvece
xenyrc^Ka na noDar.ëHEC? cTocne. E'c Ci:aTU:B£eTCii ccczie:cz^:rUsaF. -ziepacyta

BIBLIOGRAFIA

1. Uribe, U.C.S. y otros. Hemiatrofia facial progresiva (Enfermedad de Parry Romberg). Presentación de dos casos. *Antioquia Méd (Medellin)* 17:6-555, 1967.
2. Muñiz Cano, R.; Rodriguez Rivera. Hemiatrofia con hemiespasm facial. *Boletín del Colegio Médico de Holguín. Tercera época, año IX, números 4 y 5. Julio, agosto, septiembre, octubre, 1955.*
3. Verin P. et al Buphtalmic unilateral et hemiatrofia faciale par maladie de Recklinghausen. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 69:374-7, mareo, 1969.
4. Higashi, K. et al An unusual case of Vón Recklinghausen's disease with facial deformity, aplasia of the skull and of the internal carotic artery. *Clin Neurol* 9/5:248-253, 1969.
5. Dawson et at Facial hemiatrophy (Parry Romberg Syndrome). *Br J Dermatol* 78:545—6, October, 1966.

6. *Johnson, R.V. et al* Progressive facial hemiatrophy. (Parry Romberg syndrome). Contralateral extraocular muscle impairment Am J Ophthalmol 67:661-4, April, 1969.
7. *Pillai, R.R. et al* Hemifacial microsoma with goldenhas's syndrome: report of a case. Dent Dig 76:382-5, Sep. 1970.
8. *Deady, M.S. et al* Hemihypertrophies of ihe face and mandibule. Oral Surg 27: 5, 577-89, May 1965.
9. *Singh C. et al* Progressive facial hemiatrophy. Dermatologica 138: 288-91, 1969.
10. *Robinson, M. el al* Surgical orthodontic treatment of s case. Hemifacial microsomia. Am J Orthod 57:3, 287-92, March 1970.

Recibido: 9 de octubre de 1980.

Aprobado: 17 de enero de 1981.

Dr. G. San Miguel Gómez Hospital militar "Dr. Carlos J. Finlay"
Ave. 31 y Calle 144
Marianao.