

SINDROME DE PARRY ROMBERG

Apropósito de un caso



Dra. Claudia Alejandra Peláez Flores.
Cirujana Plástica. Titular SBCPER, FILACP, ASPS, FELLOW OF THE INTERNATIONAL COLLEGE OF SURGEONS.
CER; CENTRO DE ESPECIALIDADES MEDICAS Y REHABILITACION

RESUMEN

El Síndrome de Parry Romberg, es una enfermedad que se caracteriza por hemiatrofia facial progresiva unilateral, en muy raros casos suele ser bilateral y puede acompañarse de anomalías neurológicas, de los dientes o de los ojos.

Los síntomas se presentan durante la primera década de la vida, la causa aún no es conocida.

La incidencia oscila entre los 1 por 7000 000 personas, y afecta ligeramente más a mujeres que a hombres.

El diagnóstico se basa en encontrar los síntomas y signos característicos, y la ayuda de exámenes de imagenología.

El tratamiento es quirúrgico con el fin de mejorar la estética facial, se puede usar injerto de grasa, uso de prótesis faciales, osteotomías, colgajos libres, pediculados, etc.

También se debe tratar los síntomas asociados, convulsiones, uveítis etc.

Se presenta el caso de una paciente de 18 años, que se resolvió con lipoinyecciones, en varias sesiones, con resultados a largo plazo altamente favorables.

Abstract

Parry Romberg Syndrome is a disease characterized by progressive unilateral facial hemiatrophy, in very rare cases is usually bilateral and may be associated with neurological abnormalities, teeth or eyes diseases.

Symptoms occur during the first decade of life, the cause is not yet known.

The incidence ranges from los1 700 000 people, and affects slightly more women than men.

The diagnosis is based on finding the characteristic signs and symptoms, and the help of imaging exams.

The treatment is surgical in order to improve facial aesthetics, you can use fat grafting, using facial prostheses, osteotomies, free flaps, pedicled flaps, etc.

It should also be treat associated symptoms, seizures, uveitis etc.

I present a case of a patient of 18 years old , which was resolved with lipoinyecciones, in several sessions, with highly favorable results for both the surgeon and the patient.

Keywords:

Hemiatrofia facial progresiva, lipoinjerto.

INTRODUCCION

El Síndrome de Parry Romberg, fue descrito por Caleb Hillier Parry (1755–1822) en 1825 y por Moritz Heinrich Romberg (1795-1873) en 1845 (1)

Lo definen como una condición degenerativa, progresiva que afecta a la piel, y tejido celular subcutáneo de la cara.

Es una enfermedad, progresiva, que se presenta en la primera década de la vida, se desarrolla hasta los 20 años y luego encuentra una etapa estable, afecta con mayor frecuencia al sexo femenino, la incidencia es de 1 en 700.000, personas.

Su etiología es aún desconocida, pero varias hipótesis han sido planteadas: (2)

- Atrofia nerviosa: Por afeción del V par y la relación del Síndrome de Parry Romberg (SPR) con cefalea migrañosa
- Afeción autoinmune; ya que en algunos pacientes se encontraron ANCA positivos
- Disbalance en el metabolismo graso.
- Infecciones virales
- Herencia.

Clínicamente se manifiesta por asimetría facial unilateral muy notoria, en pocos casos la afeción es bilateral, la piel del lado afectado se encuentra hiperpigmentada y poco extensible, manifestada como una esclerodermia en “coup de sabre”, los síntomas se inician en la primera década de la vida y el paciente, generalmente mujer, va perdiendo volumen en la cara progresivamente. Otros hallazgos que pueden acompañar a este síndrome son; el compromiso ocular con enoftalmos, ptosis, ectropión, queratitis neuro-paralítica, estrabismo y uveítis, (3) y lesiones dentales, retraso en la dentición, mala oclusión; es posible también que este desorden afecte a los huesos, provocando retardo del desarrollo.

En cuanto a los tejidos blandos, es posible que exista atrofia de los labios, de la lengua, los músculos de la cara se encuentran atrofiados, sin que impidan la función normal de la boca y suele haber afectación ósea, si la enfermedad se presenta a temprana edad (4), Existen otras manifestaciones tales como neuralgia del trigémino, parestesia facial, cefalea, epilepsia contralateral.

Histológicamente, en la lesiones iniciales se puede encontrar infiltrado dérmico difuso de predominio profundo con

linfocitos y plasmáticas y en lesiones tardías existe fibrosis con engrosamiento eosinofílico del colágeno. Las lesiones son comparable con morfea.(5)

El diagnóstico es clínico, son útiles los estudios complementarios como TC de macizo facial, RNM si el paciente presenta afectación neurológica, solicitar anticuerpos anti-nucleares.

Un tratamiento alternativo suele ser el injerto de grasa (6)

Presentación del Caso.

Se presenta en este artículo, el caso de una paciente de 18 años de edad, cuyo inicio de la enfermedad ocurre a los 13 años aproximadamente y año de inactividad, no tiene antecedente de trauma, enfermedad viral o lesión nerviosa.

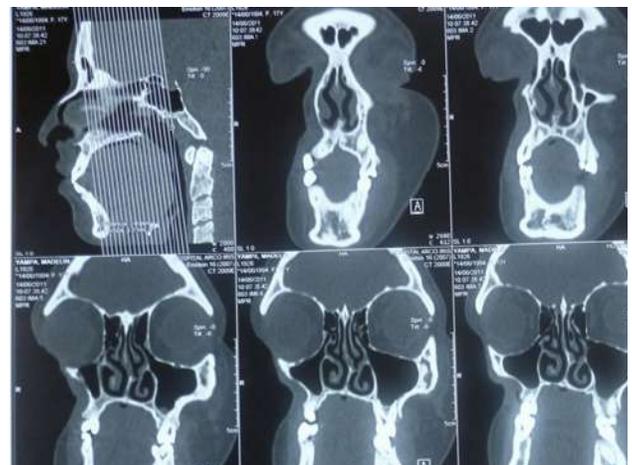
EEG y la TC de cerebro son normales.

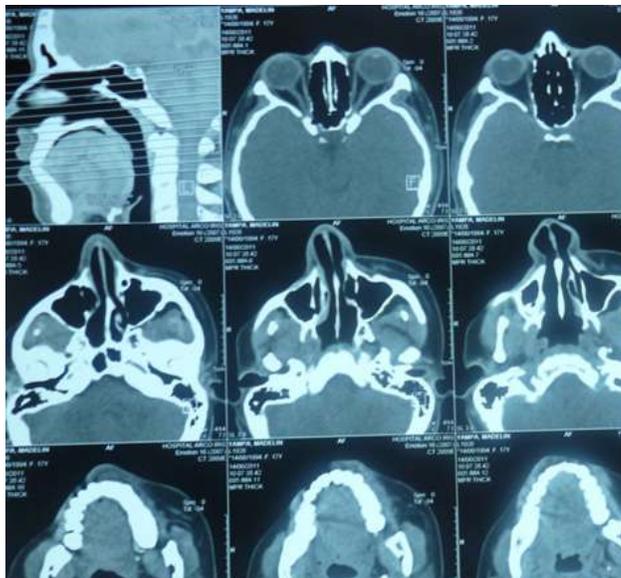
Foto 1 Paciente preoperatoria



Paciente de 18 años de edad, Preoperatoria, hemiatrofia facial, coup of sabre

Fig 2 TC macizo facial





TC macizofacial: Atrofia de todos los tejidos. Desvío del tabique nasal ligera hipertrofia de los cornetes

Fig 3 Cefalometria

SNA	80°
SNB	78°
ANB	2°
SN-Ocl	31°
SN-Mand	32°
1-NA	22°
1-NB	21°
1-NA	5mm
1-NB	7mm
Interincisal	127°



Al examen físico se encuentra: Hemiatrofia facial derecha, hiperpigmentación cutánea, (coup sabre) retracción palpebral, deformidad labial, alteraciones en la dentición.

Se solicitó TC Fig 2 de macizo facial, donde se evidencia la atrofia de todos los tejidos. Desvío del tabique nasal ligera hipertrofia de los cornetes

La biopsia reporta: Tejido cutáneo con fibrosis en la dermis, fibras colágenas engrosadas y atrofia de los anexos, en la epidermis se encuentra hipermelanosis de la capa basal. Los hallazgos histológicos son compatibles con esclerodermia.

Técnica quirúrgica

Se hicieron en total 4 sesiones de lipoaspiración, todas ellas realizadas con jeringa de 20cc, previa infiltración tumescente con solución de Klein, tanto en la zona dadora (30cc) como en la zona receptora (30cc), en la primera lipoaspiración se usó una cánula tipo Coleman de 4 mm, se

obtuvieron 50cc de grasa abdominal, se injertó 40cc en toda la hemisfera derecha con una cánula de 2 mm, la inyección fue por retroinyección, previa realización de túneles subcutáneos, a través de una incisión preauricular homolateral.

En la grasa injertada no se realizó ningún procedimiento, salvo la decantación. No se utilizó aditivos como factores de crecimiento, células madres.

Se hicieron en el lapso de 3 años 4 lipoinyecciones más, en los últimos dos procedimientos la lipoaspiración se realizó con cánula “ralladora” y el lipoinjerto fue con cánulas más pequeñas de 2 mm, 3 mm, con ellas se puso especial atención en el párpado inferior y el labio.

Cabe recalcar que para el tratamiento del labio, se hizo en 4 pasos, el primero fue lograr la expansión del tejido con injerto de grasa en 3 sesiones, una vez que los resultados se mantuvieron en el tiempo y no hubo reabsorción de grasa, se optó por la infiltración con ácido hialurónico en una sola sesión. Ver tabla 1

Tabla 1

	1 sesión	2 sesión	3 sesión	4 sesión
Lipoaspiración	50 cc	50 cc	20 cc	20cc
Lipoinyección.	40 cc	40cc	20cc	20cc

Una vez que se consiguió una mejor simetría, se realizó una rinoseptoplastia abierta.

Al finalizar el tratamiento se realizó una nueva biopsia cutánea, la cual reporta esclerodermia de las mismas características que las preoperatorias.



Fig3 Intraoperatorio: Infiltración de grasa de forma retrograda

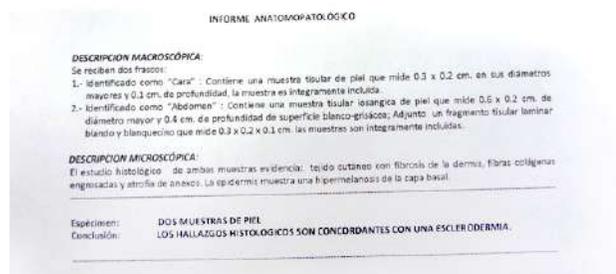


Fig 4 Informe anatomopatológico

Resultados.

Al año postoperatorio luego de la primera sesión observamos un 80% aproximadamente de reabsorción de la grasa, no mejoraron las características de la piel y la retracción palpebral siguió siendo muy evidente. Foto3



Es sabido que la lipoinyección a través de múltiples túneles permite que haya un gran aporte vascular, y las pequeñas cantidades injertadas reducen el riesgo de liponecrosis(7)

Conforme se realizaron las 3 subsiguientes lipotransferencias, se observa que la grasa injertada no se reabsorbió, que la calidad de la piel y la coloración mejoraron en un 90%.

Luego de 4 sesiones de lipoinjerto en el lapso de 3 años y medio, obtuvimos una buena simetría con el lado contralateral.

Se consiguió mejorar la calidad de la piel y la coloración de la misma.



Preoperatorio y Postoperatorio 3 años después



Conclusiones

La reabsorción de la grasa en un gran porcentaje tras la primera sesión probablemente se deba a que el proceso de atrofia aún se encontraba activo y tal vez no permitió una buena incorporación del lipoinjerto. Tras las siguientes lipotransferencias es factible que el lecho receptor se encontraba en mejores condiciones (vasculares) para recibir el injerto y en consecuencia se mantenga en el tiempo el volumen de grasa inyectado.

Es bien sabido que en la lipotransferencia no sólo sembramos adipocitos si no también células madre y ellas en el proceso de diferenciación aportan también células vasogénicas y por principio, se diferencian en el tejido donde han sido depositadas. Esto contribuyó a la mejoría de la calidad de la piel, como se puede observar en el control postoperatorio. Sin embargo la transferencia grasa y de células madre no tuvo ningún efecto sobre la melanina, como reporta la biopsia tomada de control y aunque mejoró la calidad de la piel (la volvió más elástica), no generó cambios estructurales según la anatomía patológica.

La lipotransferencia es una alternativa válida para el tratamiento del SPR como se pudo observar en este caso, y es una excelente opción en aquellos pacientes que no sean candidatos o rechacen la cirugía correctora con osteotomías o colgajos pediculados y/o libres. La insuperable biocompatibilidad y bajo riesgo de infección y exposición fácil hace a los lipoinjertos superiores a otras técnicas

Dirección del autor: Centro de Especialidades Médicas y Rehabilitación – C.E.R. Los Pinos Calle 3 N°3
Teléfono: 591-60163229 / ale_pelaezf@hotmail.com

Bibliografía.

1. Laín Entralgo, P. Historia de la medicina. Barcelona, Salvat, 1978.
2. Cohen M. Perspectives on craniofacial asymmetry. IV. Hemi-asymmetries. Journal of Oral and Maxillofacial Surgery 1995; 24: 134-141
3. Yildirim O., Dinç E., Oz O. Parry-Romberg syndrome associated with anterior uveitis and retinal vasculitis, Can. J. Ophthalmol., 2010, 45: 289-290.
4. Rodrigues-Pinheiro MG, Viana-Pinheiro JJ. Progressive hemifacial atrophy-Case report. Disponible en http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-5072005000200010&lng=es.