Síndrome de Parry-Romberg

Parry-Romberg syndrome

Varón de 31 años de edad, fumador importante. No presenta hábitos enólico o consumo de otros tóxicos. No antecedentes familiares de interés o patologías relevantes. No recibe tratamiento de forma crónica. Diagnosticado a los 18 años de parálisis facial periférica derecha, acude a consulta de Medicina Interna por paresia de párpado derecho de 3 años de evolución, con visión conservada.

En la exploración física destaca importante asimetría facial, ptosis palpebral y adelgazamiento del tejido subcutáneo hemifacial derecho, impresionando de hundimiento óseo. Los estudios analíticos realizados (hemograma, VSG, función renal y hepatica, TSH, CPK, aldolasa, y autoinmunidad -incluyendo anticuerpos anti-receptor de acetilcolina-) fueron normales o negativos. La radiografía de senos paranasales no presentaba alteraciones. Se realizó TAC y RMN, los cuales revelan disminución del tejido celular subcutáneo en hemicara derecha, sin apreciarse alteraciones a nivel de estructuras óseas.

El síndrome de Parry-Romberg es un raro trastorno clínico caracterizado por atrofia progresiva del tejido subcutáneo de media cara (atrofia hemifacial), afectando sobre todo a región maxilar superior y pliegue nasolabial, pudiendo extenderse a región periorbitaria, cejas, ángulo de la boca y cuello. Raramente se extiende al tronco o extremidad ipsilateral y excepcionalmente es bilateral. Aparece generalmente durante la primera y segunda década de la vida, con mayor incidencia en el sexo femenino. De causa desconocida, se han barajado varias hipótesis: presencia de virus lentos, trastorno crónico de tipo inmunológico (se ha referido relación con esclerodermia); últimamente los hallazgos de neuroimagen sugieren etiología disgenésica neurovasculocutánea. No se ha descrito tratamiento específico que controle su evolución. Los cambios clínicos, la posible afectación ocular y las alteraciones neurológicas suelen progresar durante un periodo de tres a cinco años, entrando entonces en fase de inactividad, tras la cual se puede realizar corrección quirúrgica con la correspondiente reconstrucción de las áreas afectadas utilizando implantes sintéticos.

Bibliografía

Olivares-Romero J, Casado-Torres A, Serrano-Castro PJ, Guardado-Santervás P, Peralta-Labrador JI, Goberna-Ortiz E. Hemiatrofia facial progresiva de Parry-Romberg: consideraciones patológicas y evolutivas a propósito de un caso con seguimiento prolongado. Rev. Neurología. Vol. 29 Número 11. 1999, 29:1032-1035. Rev Neurol. 1999; 29: 1032-5.

Diagnóstico:

Síndrome de Parry-Romberg

E. Señarís Rodríguez, J.J. González Soler Servizo de Medicina Interna. Hospital de Verín. SERGAS

Como citar este artículo: Señarís Rodríguez E, González Soler JJ. Síndrome de Parry-Rombera, Galicia Clin 2011: 72 (4): 194

Recibido: 7/6/2011; Aceptado: 11/6/2011



Fotografía publicada previo consentimiento del paciente