

Facultad de Estomatología. Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana  
Hospital Pediátrico Docente de Centro Habana

## **Síndrome de Parry-Romberg. Visión de su tratamiento**

**Dra. María Elena González Espíndola,<sup>1</sup> Dra. Yulenia Cruz Rivas,<sup>2</sup> Dra. Brismayda García González,<sup>3</sup> Dr. Librado Vergara Piedra<sup>1</sup> y Dra. Libia Mena García<sup>4</sup>**

La revisión de la literatura pone de manifiesto, que existen varias teorías que avalan el crecimiento y desarrollo del complejo craneofacial. Una de las más recientes fue propuesta por Vander Klouss.<sup>1</sup>

Moss afirma que la cabeza es una estructura compleja que interviene en varias funciones relativamente independientes como el olfato, respiración, visión, digestión, habla, audición, equilibrio e interacción neural. Cada función es llevada a cabo por tejidos blandos apoyados y protegidos por elementos esqueléticos anexos.<sup>2</sup>

Cuando las matrices funcionales se ven afectadas en su crecimiento, los tejidos esqueléticos responden con determinado grado de afectación, según el momento en que se produzca. El síndrome Parry-Romberg es una entidad clínica que consiste en una atrofia hemifacial progresiva que aparece en edades tempranas,<sup>3</sup> constituye una enfermedad que afecta el crecimiento y desarrollo de las estructuras de un lado de la cara, trayendo a su vez alteraciones estéticas, funcionales, psíquicas y sociales. Las causas que lo producen no están aún bien argumentadas,<sup>4-5</sup> aunque autores como Moko lo atribuyen a disturbios en el sistema simpático que origina atrofias en el tejido subcutáneo.<sup>6</sup> También se ha relacionado con traumas y extracciones dentales. Rogers plantea que se origina producto de una neuritis intersticial del nervio trigémino. En el trabajo de Bellusci se describe un modelo patogénico de un proceso inflamatorio crónico como una posible explicación a la atrofia hemifacial progresiva.<sup>7-9</sup> En general la etiología de esta afección aún es desconocida.

Esta anomalía es poco frecuente, por lo general comienza en la primera juventud, o sea, en la adolescencia, aunque algunos autores la han reportado en niños como una enfermedad progresiva.<sup>5,10-11</sup> El signo más llamativo es la pérdida de la plenitud facial de un lado de la cara. El lado anormal de la cara suele estar perfectamente delimitado del lado sano por una zona paramedial deprimida. Generalmente el área inicial de la enfermedad se localiza sobre el músculo temporal y se observa como una línea vertical extendida que se denomina "estocada de sable".<sup>12</sup> Se presenta como una atrofia unilateral de la piel, del tejido celular subcutáneo y las estructuras óseas subyacentes,<sup>5</sup> con afectación de los músculos faciales y el cartílago en la zona dañada. El daño puede limitarse a una de las zonas de innervación de una de las

ramas del trigémino, pero puede extenderse y afectar el cuello, hombro, brazos, tronco y llegar a la pierna del mismo lado. Se ha planteado que esta enfermedad es progresiva, pero puede detenerse en cualquier momento dejando una deformidad mínima.<sup>13-14</sup>

Otras manifestaciones clínicas que pueden aparecer con la enfermedad son: caídas de las pestañas, alopecia, neuralgia trigeminal, atrofia ipsolateral de la lengua, epilepsia del lado contrario, procesos inflamatorios del ojo y diplopía.<sup>15-16</sup>

La piel afectada puede presentar color castaño y puede ser más oscura de acuerdo con la atrofia de las estructuras anexas.<sup>17</sup>

Los músculos faciales disminuyen de tamaño, pero conservan su función; los huesos y cartílagos están poco desarrollados en dependencia de la edad de aparición de la enfermedad; mientras más temprano aparecen las lesiones óseas son más importantes, dado por el grado de crecimiento y desarrollo del individuo.<sup>18</sup>

Un gran número de asociaciones neurológicas se han reportado en este síndrome.<sup>19</sup> Al igual que Bellusci, Rogers describió alteraciones bilaterales. Este último lo observó en el 5 % de 772 casos, con mayor frecuencia en el sexo femenino, con una frecuencia de 3 a 2.<sup>8-9</sup>

Consideramos cada vez más necesario el diagnóstico y tratamiento temprano de esta enfermedad para evitar que se agraven las alteraciones producidas por este síndrome con una intervención oportuna que garantice, a largo plazo, una evolución satisfactoria del paciente, con el propósito de mejorar su calidad de vida. El objetivo del presente trabajo es mostrar la evolución de un caso con síndrome de Parry Romberg tratado por un equipo multidisciplinario pediátrico.

## Presentación del caso

Datos generales: paciente IMD, de 11 años de edad, sexo femenino, grupo étnico europiodes.

Motivo de consulta: remitida por el maxilofacial.

HEA: refiere la madre que a los 9 años comenzó a notar que su hija desviaba la boca y no la cerraba bien, y que la cara derecha estaba menos desarrollada.

### Examen físico

Extrabucal:

De frente (fig.1):

- Asimetría facial.
- Lado derecho de la cara menos desarrollado.
- Signo de estocada de sable en región comisura derecha que se extiende al borde de la mandíbula.
- Atrofia del tejido celular subcutáneo y músculos faciales.
- Piel de la zona oscurecida.

- Comisura labial derecha elevada.
- Pabellón auricular derecho más pequeño que el izquierdo.



Fig. 1. Paciente de frente.

De perfil (fig. 2):

- Perfil convexo.
- Estocada de sable del lado derecho.
- Color café de la piel en zona geniana.
- Depresión de los tejidos faciales en esa zona facial.
- Ligera disminución del pabellón auricular derecho.



Fig. 2. Paciente de perfil.

Intabucal:

Arcada superior: forma redondeada, dentición mixta tardía, dientes anteriores vestibularizados, diastemas interincisivos.

Arcada inferior: redonda, dentición permanente, dientes alineados.

Arcadas en oclusión:

Anteroposterior:

- Resalte anterior de 5 mm.
- Relación molar lado derecho neutroclusión.
- Relación molar lado izquierdo mesioclusión.
- Mesioclusión.

Transversal:

- Línea media inferior desviada 3 mm a la derecha.
- Plano oclusal elevado a la derecha.
- Resalte posterior normal.
- Vertical: sobrepase: 2/3 corona.

Análisis radiográfico: los análisis de simetría realizados en cefalometría anteroposterior y panorámica corroboraron la presencia de una asimetría facial tanto transversal como vertical. Se constató ausencia del folículo de los terceros molares.

Clasificación sindrómica de Moyers: síndrome de clase I.

Los objetivos del tratamiento ortodóncico propuestos fueron:

1. Lograr buen balance psíquico y neuromuscular.
2. Nivelar el plano oclusal.
3. Reducir vestibuloversión de incisivos superiores.
4. Eliminar diastemas interincisivos.
5. Mejorar perfil.
6. Mantener relación maxilomandibular estable.
7. Lograr resalte y sobrepase funcional.
8. Centralizar líneas medias.

Con estos estudios realizados, el caso fue valorado en la consulta colectiva integrada por un equipo multidisciplinario, donde se confirmó el diagnóstico de síndrome de Parry-Romberg y se aprobó el siguiente plan de tratamiento:

Conducta inmediata: se indicó mioterapia para los músculos buccinador, masetero y orbicular de los labios. Se comenzó el tratamiento funcional empleando un aparato híbrido constituido por un arco palatal, arco vestibular superior, aleta lingual, rejilla lateral, escudo vestibular derecho superior e inferior, este último más grueso y bloque de mordida izquierda en zona de bicúspides y molares (fig. 3).



Conducta mediata: el caso se revalorizó paulatinamente para controlar su evolución durante el período de crecimiento de la paciente.

## Discusión

El tratamiento psicológico es importante tanto para el paciente como para los familiares, ya que los defectos estéticos que se producen son marcados y es también función del equipo que los trata lograr su adaptación social completa en su vida cotidiana. La psicoterapia debe ser simultánea al tratamiento mecánico.

El aparato diseñado permitió dar solución a la mayoría de los problemas sin descartar que la gimnasia muscular desempeña un papel fundamental para devolver la tonicidad a estos tejidos blandos atróficos. La presencia en el aparato de un bloque de acrílico del lado sano favorece la migración vertical de los dientes del lado opuesto, con lo cual se niveló el plano oclusal y mejoró el sobrepase.

El arco vestibular con un diseño similar al de la placa Hawley brindó estabilidad al aparato y permitió en esta paciente reducir la vestibuloversión de incisivos superiores, reducir el resalte y eliminar los diastemas superiores, lo que mejoró el perfil. Este aparato se comporta como un posicionador mandibular por la presencia de la aleta lingual, que permite centralizar las líneas medias. El arco palatal brindó estabilidad al aparato en sentido transversal.

Con la rejilla fue posible evitar la interposición lingual al espacio lateral creado por el bloque de acrílico, evitando las interferencias a la egresión de los molares, lo que a su vez es favorecido por el escudo vestibular que separa los carrillos. Otras funciones del escudo vestibular fue evitar la presión anómala de los tejidos blandos sobre el esqueleto poco desarrollado, disimular el defecto; en los músculos fue posible el ablandamiento por el masaje obtenido como resultado de la función, lo cual mejoró la circulación y el tono de la musculatura. Todos estos cambios contribuyen a la preparación del lecho para una posible microcirugía en edades posteriores si no se detiene la enfermedad.

La terapéutica debe estar encaminada a minimizar los efectos debilitantes de una atrofia progresiva de un lado de la cara. En el estudio de Grippaudo, 2 pacientes con síndrome de Parry-Romberg recibieron tratamiento ortodóncico durante 6 años; al

finalizar el crecimiento craneofacial, la mandíbula se mantuvo prácticamente simétrica y el problema relacionado con la atrofia se mantuvo confinado al área inicial. El análisis cefalométrico demostró que los planos oclusal y mandibular mantuvieron una orientación derecha en relación con el plano bicigomático. La relación entre los lados derechos e izquierdo de la mandíbula en la rama y cóndilo mejoró.<sup>20</sup>

El empleo de la terapéutica ortodóncica permite a los pacientes afectados con Parry-Romberg tener una cara más armónica al final de la pubertad. Los resultados logrados preven una intervención quirúrgica limitada solo a la zona de la esclerodermia. Para el tratamiento de la enfermedad han sido propuestos procedimientos que oculten el defecto, tales como inyecciones de silicona por debajo de la piel. Con el desarrollo de la microcirugía, desde 1965 en Japón se han logrado mejores resultados y más estables.

Para concluir, podemos plantear que el síndrome de Parry-Romberg debe ser tratado en un equipo multidisciplinario pediátrico. Su diagnóstico y tratamiento debe realizarse lo antes posible, para actuar de forma oportuna en el desarrollo de la enfermedad, con el objetivo de lograr un buen balance psíquico y neuromuscular que mejore la calidad de vida de nuestros pacientes. Recomendamos el uso de aparatos híbridos agregándole elementos adicionales, según las características individuales del paciente. Con un tratamiento precoz las secuelas son mínimas.

## Referencias bibliográficas

1. Lago JC. Atlas de ortopedia funcional dos maxilares. Conceptos e técnicas laboratoriais. Brasilia: Editorial Pan Cast; 1987.p.18-47.
2. Proffit WR, Fields HW, Ackerman JL, Sinclair PM, Thomas PM, Tulloch JF. Ortodoncia: teoría y práctica. 2 ed. Madrid: Editorial Mosby/Doyma Libros; 1994. p.39.
3. Scope A, Barzilai A, Trau H, Orenstein A, Winkler E, Haik J. Parry-Romberg syndrome and sympathectomy ... a coincidence? *Cutis* 2004;073(5):343-46.
4. Grabb WC, Smith JW. Cirugía Plástica. T I. La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1986. p.510-11.
5. Sahin MT, Baris S, Karaman A. Case report Parry-Romberg syndrome: A possible association with borreliosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2004;18(2):204-8.
6. Moko SB, Mistry Y, Blandin TM. Parry-Romberg syndrome: Intracranial MRI appearances. *J Craniomaxillofac Surg* 2003;31(5):321-4.
7. Ho KH. Hemifacial atrophy (Romberg disease). *Br J Dental* 1987;162(5):182-4.
8. Rogers BO. Progressive facial hemiatrophy Romberg's disease. A review of 772 cases. En: *Transaction of the Third International Congress of Plastic Surgery series. No. 66:681-9.*
9. Bellusci C, Liguori R, Pazzaglia A, Badiali L, Schiavi C, Campos E. Bilateral Parry-Romberg syndrome associated with retinal vasculitis. *Eur J Ophthalmol* 2003;13(9-10):803-6.
10. Corea MB. Enfermedad de Romberg: a propósito de un caso. *Rev Col Odontol Cochabamba* 1994(4):47-50.



11. Otsuka H, Shioga N. The fate of free omental transfer. Br J Plast Surg 1985;38 (4):478-82.
12. Coiffman F. Texto de Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética. La Habana: Editorial Científico-Técnica; 1985.
13. Alió JJ, Cutando A, Diz P, López J. Rapport. X Congress of the International Association of Disability and oral health. Madrid: Ediciones Aula Médica; 2000. p.194-226.
14. Cohen MM, Kreiberg S. Perspectives on craneofacial syndromes. Acta Odontol Scand 1998;56(6):315-20.
15. Behrman E. Textbook of Pediatrics. Philadelphia: WBSaunders; 1992. p.16-21.
16. Decours JL, Poizac P, Ardanza B, Modschiedler T. Syndrome of Barraquer Simons and iiofilling facial. Rev Stomatolo Chir Maxillofac 1991;92(2):105-11.
17. Correa MB. Atrofia hemifacial. Revisión de la literatura. Rev Cubana Ortod 1997;12(2):102-7.
18. Araque BD. Ortopedia funcional. Tratamiento de las anomalías craneofaciales a través del órgano bucal. Caracas: Edición Especial; 1998. p. 272.
19. Sandhu K, Honda S. Subdural hygroma in a patient with Parry-Romberg syndrome. Pediatr Dermatol 2004;21(1):48-51.
20. Grippaudo C, Deli R, Grippaudo FR, Di Cuia T, Paradisi M. Management of craniofacial development in the Parry-Romberg syndrome: Report of two patients. Cleft Palate Craniofacial J 2004;41(1):95-104.

Recibido: 25 de octubre de 2004. Aprobado: 12 de enero de 2005.

Dra. María Elena González Espíndola. Facultad de Estomatología. Ave. Salvador Allende y calle G, municipio Plaza, Ciudad de La Habana, Cuba.

**1 Especialista de II Grado en Ortodoncia. Profesor Auxiliar.**

**2 Especialista de I Grado en Ortodoncia. Profesora Instructora.**

**3 Especialista de II Grado en Ortodoncia. Profesora Instructora.**

**4 Doctora en Ciencias. Especialista de II Grado en EGI. Profesora Auxiliar.**

**Índice Anterior**