

Síndrome de Parry Romberg

Reporte de caso clínico asociado al tratamiento de ortodoncia y revisión de la literatura

Parry Romberg Syndrome. Case report associated with orthodontic treatment and literature review

Resumen

Se presenta el caso clínico de una paciente con Hemiatrofia Facial Progresiva asociada al tratamiento de ortodoncia, la cual inicia su evolución durante la segunda fase del tratamiento ortodóncico. Esta patología se caracteriza por una atrofia lenta y progresiva de los tejidos faciales que degenera estética y funcionalmente la mitad de la cara del paciente que la padece. El tratamiento de ortodoncia es un coadyuvante en la corrección de cualquier malformación asociada. El objetivo de este trabajo es describir la evolución de esta patología durante la fase ortodóncica y realizar una revisión de la literatura en donde se haga referencia a la etiología, características clínicas, diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

Abstract

We report the case of a patient with progressive facial hemiatrophy associated with orthodontic treatment, which began their development during the second phase of orthodontic treatment. This condition is characterized by slowly progressive atrophy of facial tissues that form and function degenerates half the face of the patient who suffers. Orthodontic treatment is an adjunct in the correction of any associated malformation. The aim of this paper is to describe the evolution of this condition during the orthodontic phase and a review of the literature where reference is made to the etiology, clinical features, diagnosis and treatment of this entity.

Descriptor: Síndrome de Parry-Romberg, tratamiento ortodóncico
Keyword: Parry-Romberg syndrome, orthodontic treatment

Lizzy Nava Porras*
Alberto Rodríguez Rincón**
José Mario Palma Guzmán***
Juan Manuel Aparicio Rodríguez****

*División de Estudios de Posgrado, Maestría de Ortodoncia
Autora responsable

**Profesor de la Maestría en Ciencias Estomatológicas en Ortodoncia

***Miembro del cuerpo académico de Ciencias Básicas y Diagnóstico

****Miembro del cuerpo académico del Ciencias Básicas y Diagnóstico

FACULTAD DE ESTOMATOLOGÍA
BENEMÉRITA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE PUEBLA

Nava, P.L., Rodríguez, R.A., Palma, G.J.M., Aparicio, R.J.M. Síndrome de Parry Romberg. Reporte de caso clínico asociado al tratamiento de ortodoncia y revisión de literatura. Oral Año 14. Núm. 44. 2013. 946-949

Recibido: Junio, 2010. Aceptado: Enero, 2011.

Oral. Año 14 No. 44, Abril, 2013.

Introducción

La hemiatrofia facial progresiva o síndrome de Parry-Romberg, es una patología degenerativa caracterizada por una atrofia lenta y progresiva de los tejidos faciales, estos incluyen, músculos, huesos y piel^{3,4,8}. Casi siempre se presenta de forma unilateral, aunque se ha reportado que en un 5 a 10% de los casos puede presentarse de forma bilateral^{3,8}. Existe una mayor incidencia en mujeres en una proporción de 3:2^{8,9}.

Su etiología es desconocida, sin embargo se han sugerido alteraciones endócrinas, esclerodermia generalizada, alteraciones en el sistema nervioso simpático, trauma previo, un estado infeccioso, autoinmunidad y herencia.^{3,4,5,8} La enfermedad se inicia en la primera o segunda década de vida y progresa con un ritmo variable hasta detenerse⁹.

El diagnóstico diferencial de este síndrome es muy importante ya que debe descartarse de otros similares, tales como: microsomía hemifacial, esclerodermia circumscripita y síndrome de Rasmussen⁷.

La principal manifestación extrabucal es una asimetría facial, lo que da como resultado una deformidad y dificultad al masticar. Se han reportado exoftalmos, lesiones oculares, cabello abundante, grueso y glándulas sebáceas y sudoríparas excesivas. Las áreas de la piel afectada pueden presentar hiperpigmentación o vitiligo¹ seguidas de la disminución progresiva del espesor del tejido celular subcutáneo, hasta su completa desaparición, haciendo que la piel se adelgace notablemente adhiriéndose por completo al músculo y hueso subyacente, tomando una tonalidad pardusca característica. También es descrito en este síndrome la presencia del llamado "Golpe de sable", este signo se encuentra generalmente delimitando la porción afectada de la no afectada en forma de un surco bien marcado. En algunos casos muy avanzados, la enfermedad puede involucrar otras zonas del cuerpo como el tronco y las extremidades cruzando también la línea media.

Manifestaciones bucales. Entre éstas podemos mencionar, atrofia de la lengua, labios, paladar blando y músculos de la masticación (temporal y buccinador) del lado afectado, disminución de tamaño del cuerpo y ángulo de la mandíbula (maloclusión y fracturas).

En cuanto a los dientes, se puede observar agenesia dental, retardo en su erupción y también alteraciones en cuanto a su morfología radicular pudiéndose presentar en algunos casos reabsorción radicular^{8,9}. Se asocian también con este síndrome parestesia, neuralgia del trigémino, migraña, epilepsia y enoftalmia^{4,9}.

Aunque este síndrome tiene una escasa base genética¹ y el tipo de herencia autosómico dominante se ha mencionado sin poder comprobarse plenamente, si se ha reportado que la esclerodermia y hemiatrofia facial se asocian con anticuerpos de una cadena de anti-doble banda de ácido desoxirribonucleico (ADN)², lo cual sugiere, que este síndrome se podría asociar con un proceso del sistema inmunológico a través de la herencia de

cada persona, es decir, una predisposición a reacciones de tipo autoinmune.

El tratamiento para esta patología incluye cirugía cosmética mediante injertos autógenos de tejido adiposo, inyecciones de silicona o colágena bovina e implantes inorgánicos. Además de la atención estética, el tratamiento neurológico, psicológico y dental están también indicados con el fin de mejorar la calidad de vida de estos pacientes^{3,9}.

Caso clínico

Se reporta el caso de una paciente femenina de 14 años de edad la cual acude a la clínica de Ortodoncia de la FEBUAP en el 2007 para iniciar su tratamiento ortodóncico debido a que tiene los dientes chuecos. El examen extrabucal inicial reveló tercios faciales proporcionados con una ligera desviación del mentón hacia la derecha, un tipo facial ortognático, perfil labial recto y tipo de crecimiento vertical.



Figura 1. Paciente a los 12 años de edad.



Figura 2. Fotografías intrabucales al inicio del tratamiento.

Al examen intrabucal la paciente presentaba toda su dentición permanente con un apiñamiento severo en el maxilar superior y moderado en el maxilar inferior, desviación de líneas medias, clase molar I derecha y III izquierda de acuerdo con la clasificación de Angle (Figura 2). La historia clínica no reveló antecedentes patológicos de importancia.



En su radiografía panorámica y PA no se observaron signos que afectaran las estructuras del macizo facial, por lo tanto, con base en el diagnóstico fotográfico, de modelos y radiográfico se planteó el tratamiento ortodóncico con la extracción de los cuatro primeros premolares, alineación y nivelación, cierre de espacios, torque y finalización del caso.

Después de un año ó meses bajo tratamiento de ortodoncia la paciente percibe un ligero hundimiento de la parte izquierda de la cara. Se realiza interconsulta con el patólogo bucal y el genetista de la institución, confirmando la depresión de la mitad izquierda de la cara, pigmentación de la zona afectada (Figura 3) y atrofia ipsolateral de la lengua (Figura 4) llegando así a la conclusión de Síndrome de Parry-Romberg.



Figura 4. Obsérvese leve atrofia ipsolateral de la lengua.



Figura 3. Paciente a los 14 años de edad.

Dentalmente la paciente evolucionó favorablemente al tratamiento de ortodoncia, logrando clases molares y caninas I según la clasificación de Angle y mejorando las proinclinaciones de los dientes anteriores superiores e inferiores (ver Figura 5 en la siguiente página).



Figura 5. Un año 6 meses de tratamiento ortodóncico.

Discusión

La hemiatrofia facial progresiva, es una patología rara, de etiología desconocida, que degenera estética y funcionalmente la mitad de la cara del paciente que la padece. Clínicamente puede haber resequedad de la piel con una pigmentación de la zona. Algunos pacientes presentan una línea que demarca la piel normal de la anormal, conocida como golpe de sable, tal y como se observa en el caso reportado. La atrofia del labio superior puede dejar expuestos los dientes anteriores, así como presentarse también una atrofia unilateral de la lengua. Sin embargo los dientes afectados son normales y vitales clínicamente, aunque pudiera presentarse resorción de las raíces de éstos mismos³.

De acuerdo con lo establecido por Grippaudo y cols, (2004) el objetivo del tratamiento ortodóncico u ortopédico al momento de tratar un caso con hemiatrofia facial progresiva es limitar la deformidad esquelética estimulando el crecimiento mandibular, optimizando así el balance facial y la función simétrica del maxilar inferior ya que el crecimiento craneofacial está determinado en gran medida por la función muscular, según lo reportado por Moss (1997) y Petrovic (1990).

Grippaudo y cols, opinan que el final del proceso degenerativo ocurre al término del crecimiento facial; en esto diferimos con los autores, ya que en nuestro caso la paciente comenzó a desarrollar la hemiatrofia facial progresiva después de su periodo de crecimiento por lo que las estructuras esqueléticas y dentales no se vieron afectadas.

Conclusiones

Hoy en día el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado de esta patología son muy importantes así como su manejo multidisciplinario debido a que las manifestaciones de este síndrome pueden no presentarse de primera instancia o darse en una etapa tardía del crecimiento como se reporta en este caso. El manejo estomatológico deberá realizarse en forma individual de acuerdo a las necesidades de cada paciente, tomando en cuenta que la variabilidad genética va a dar como resultado manifestaciones clínicas diferentes en el mismo síndrome y su manejo médico quirúrgico deberá abordarse en forma diferente, esto con el fin de poder brindar a los pacientes el tratamiento más adecuado y mejorar su calidad de vida.

Bibliografía

- 1.-Aparicio, J.M.R., Gil, C.N., Ochoa, C.S., Huitzil, M.E., Salinas, F.C. Parry Romberg syndrome. Two report cases in different mexican families. *Oral Año 6 No. 19. Otoño.* p. 282. 2005.
- 2.-Adebajo, A.O. Localized scleroderma and hemiatrophy in association with antibodies with double-stranded DNA. *Postgrad Med J.* 68: 216-218. 1992.
- 3.-Da Silva, T.P. et al. Progressive hemifacial atrophy-case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal;* 11: E112-4. 2006.
- 4.-Grippaudo, C. et al. Management of Craniofacial Development in the Parry-Romberg Syndrome: Report of two cases. *Cleft Palate-Craniofacial Journal*, January, Vol. 41. No. 1. pp 95-104. 2004.
- 5.-Lakhani, P.K., David, T.J. Progressive hemifacial atrophy with scleroderma and ipsilateral limb wasting (Parry Romberg Syndrome). *J R Soc Med;* 77:1984.
- 6.-Neville, B.W., Damm, D.D., Allen, C.N., Bouquout. *Oral and Maxillofacial Pathology.* 2o Ed. Saunders., USA. Pp. 38-39. 2002.
- 7.-Nikodijevic, L. A., Progressive Hemifacial Atrophy Parry Romberg Syndrome Characteristics of craneofacial morphology. *Stom Glas S.* Vol. 54, 52-61. 2007.
- 8.-O'Flynn, S., Kinirins, M. Parry-Romberg syndrome: a report of the dental findings in a child followed up for 9 years. *International Journal of Pediatric Dentistry;* 16: 297-301. 2006.
- 9.-Papp, E.H., González, M.C.P. Hemiatrofia facial progresiva (Síndrome de Parry-Romberg). *Acta Odontológica Venezolana.* Vol. 37. No. 1. 1999.
- 10.-Salem, Ch.Z., Pérez, J.A.P., Mariangel PP. Hemiatrofia facial y lipoinyección, una alternativa terapéutica. *Revista chilena de Cirugía.* Vol. 55. No. 6, Diciembre. pp. 651-654. 2003.
- 11.-Shafer, W.G., Levy, B.M. *Tratado de patología oral.* Ed. Interamericana. México, pp. 11-12. 1986.