



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**ETIOPATOGENIA Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL
SÍNDROME DE PARRY ROMBERG O ATROFIA
HEMIFACIAL PROGRESIVA.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

DULCE FABIOLA GRANADOS GARCÍA

TUTORA: C.D. MARÍA ELENA VELÁZQUEZ ROMERO

ASESORA: C.D. LAURA MARGARITA MÉNDEZ GUTIÉRREZ



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Carmen y Chucho: gracias por estar siempre, incondicionalmente para mí, por levantarme cada vez que caí, por los pequeños momentos que han hecho grande mi tiempo, pero sobretodo por enseñarme el sentido de la vida. Forman parte esencial de mi vida y eso no lo cambia el tiempo, ni la vida misma. Esto es enteramente para ustedes. Los amo.

Vic: gracias por ser quien eres, por todos esas risas que me has provocado, por quererme simplemente como soy.

Aide: gracias por ser mi confidente, mi consejera y psicóloga de cabecera. Agradezco tu apoyo incondicional y todas esas "subidas" de ánimo que sueles darme. Te quiero hermana.

Norí: gracias por tu apoyo, pero más que nada, gracias por hacer tan feliz a mi hermano y traer una bendición a nuestra vida.

Al resto de mi familia, Ady, Gaby, Beto, Ricardo, tías y tíos, a mi abuelita que, junto con mi abuelito me dieron grandes lecciones de vida, a todos gracias por su amor incondicional.

A mi amiga Mons, por su ayuda, apoyo y comprensión en todos estos años de amistad, mil gracias, hermanas de corazón pequeña.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

1. GENERALIDADES DE CARA	6
1.1. Huesos	6
1.2. Músculos	8
1.3. Inervación	13
1.4. Piel	16
2. ATROFIA	23
3. SÍNDROME DE PARRY ROMBERG O ATROFIA HEMIFACIAL PROGRESIVA	26
3.1 Antecedentes	26
3.2. Etiología	28
3.3. Manifestaciones Clínicas	35
3.4. Diagnóstico	48
3.5. Tratamiento	52
CONCLUSIONES	57
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	59

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Parry Romberg es una patología degenerativa de los tejidos grasos de la cara, y de etiología aún desconocida; se han formulado diversas hipótesis que pudieran determinar su origen; sin embargo, ninguna de éstas se ha comprobado, ya que las manifestaciones clínicas han variado de un paciente a otro, permitiendo la diversidad de bases etiológicas.

El cirujano dentista debe considerar que éste síndrome también causa diversas manifestaciones bucales que ocasionan desarmonía en el complejo cráneo facial, dificultando el tratamiento del paciente.

Desde el punto de vista odontológico estos pacientes pueden ser ayudados perfectamente mediante las diversas especialidades que sean necesarias para su tratamiento, considerando en alguno de ellos como única limitante el grado de apertura bucal que puedan presentar.

Éste síndrome, también conocido con el nombre de atrofia hemifacial progresiva, se presenta acompañado de diversos trastornos que, dependiendo de la severidad de la afección, dificultan tratamientos médicos y dentales.

En algunos casos, de mayor gravedad, se puede presentar hipoplasia del maxilar y de la mandíbula, afectando consecuentemente, la simetría facial y la oclusión dental.

En algunos de los casos más severos la enfermedad se puede extender a las extremidades del mismo lado atrofiado. Suele tener un periodo de actividad que permite su progresión a lo largo de varios años, éste periodo es variable en cada paciente, hasta que alcanza un estado de inactividad.

El cirujano dentista debe estar dispuesto, en su práctica diaria, a detectar y remitir diversas anormalidades en sus comienzos y valorar con mayor precisión el complejo craneofacial.

Es de suma importancia para el cirujano dentista reflexionar acerca de las lesiones del complejo maxilofacial, que si bien su tratamiento definitivo compete a diversas especialidades, el odontólogo está comprometido con un diagnóstico adecuado y temprano para poder referir y orientar al paciente en busca de un tratamiento satisfactorio.

1. GENERALIDADES DE LA CARA

El Síndrome de Parry Romberg se caracteriza por la atrofia hemifacial de los tejidos subcutáneos, huesos y músculos de la cara, por lo que se hará una breve descripción de las estructuras de la cara que se ven afectadas por éste síndrome.

1.1 Huesos

Los huesos de la cara son los siguientes, dos de ellos únicos: ³

- ✦ Huesos cigomáticos: son dos, uno a cada lado de la línea media.
- ✦ Maxilar: está dividido en dos, uno a cada lado de la línea media.
- ✦ Huesos nasales: son dos, articulados con los huesos maxilares, frontal y palatino.
- ✦ Huesos lagrimales: dos.
- ✦ Vómer: hueso único.
- ✦ Huesos palatinos: dos.

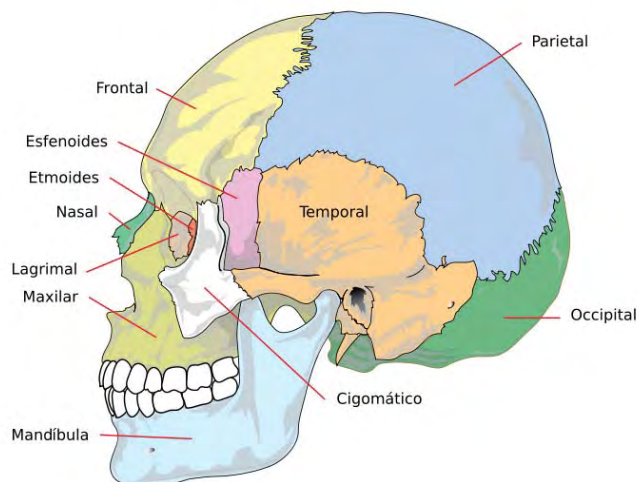


Fig. 1. Huesos de la cara.⁶⁴

- ✦ Mandíbula: es un hueso único, móvil; las apófisis que terminan en los cóndilos, se articulan con el cráneo a través del hueso temporal en su cavidad glenoidea.

Los huesos de la cara forman, con los de la base del cráneo, las cavidades orbitarias, las nasales y la bucal, donde se alojan, respectivamente, el globo ocular, la mucosa pituitaria y la lengua con las terminaciones gustativas.³

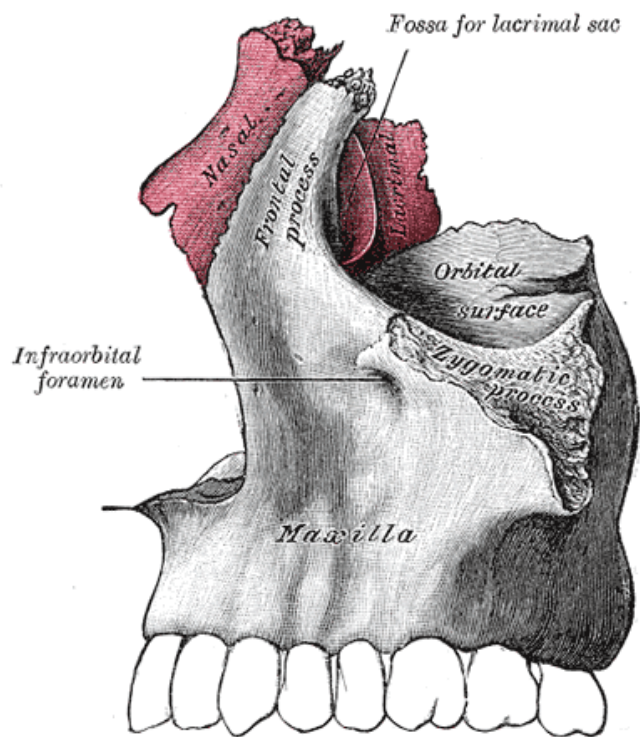


Fig. 2. Huesos de la cara.⁶³

1.2. Músculos

Los músculos de la cara se dividen en dos los faciales o gesticuladores y los músculos de la masticación.² Los músculos de la cara contribuyen a la apertura y la oclusión de los orificios faciales, a la masticación y a la expresión mímica y son los siguientes:

- ◊ Músculo orbicular de los párpados.
- ◊ Músculo superciliar.
- ◊ Músculo piramidal de la nariz.
- ◊ Músculo transverso de la nariz.
- ◊ Músculo miritiforme.
- ◊ Músculo dilatador de la nariz.
- ◊ Músculo buccinador.
- ◊ Músculo orbicular de los labios.

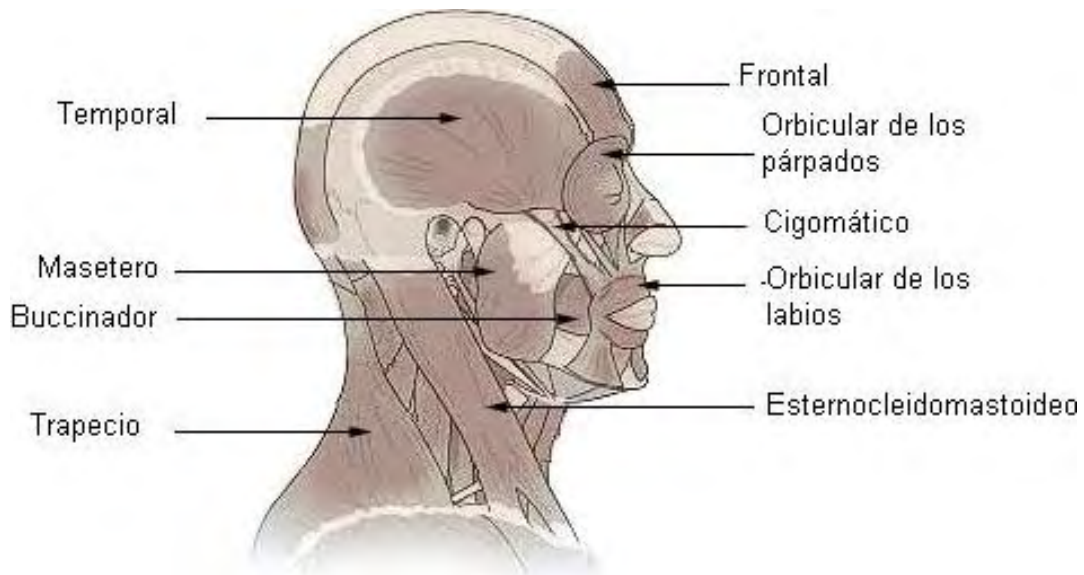


Fig. 3. Músculos de la cabeza y cuello.⁶⁴

- ◊ Músculo elevador común del ala de la nariz y del labio superior.
- ◊ Músculo elevador propio del labio superior.
- ◊ Músculo canino.
- ◊ Músculo cigomático mayor.
- ◊ Músculo cigomático menor.
- ◊ Músculo risorio.
- ◊ Músculo triangular de los labios.
- ◊ Musculo cuadrado del mentón.
- ◊ Músculo mentoniano.
- ◊ Músculo masetero. Se inserta en el borde inferior del arco cigomático y en la porción inferior de la cara externa de la mandíbula, uniendo ambas estructuras óseas.⁴



Fig. 4. Músculo masetero.⁶⁴

◊ Músculo digástrico.

Es un pequeño músculo situado bajo el maxilar inferior, forma parte de los músculos suprahioides del cuello.⁴

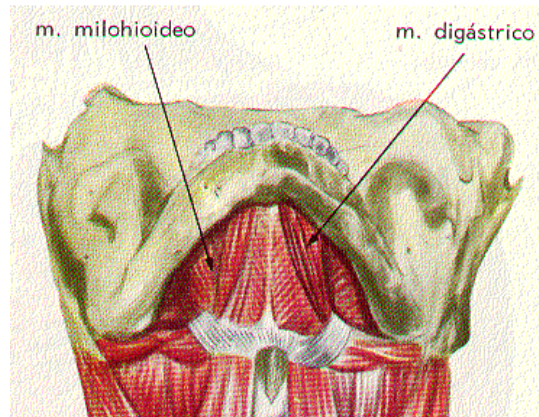


Fig. 5. Músculo Digástrico.⁶⁴

◊ Músculo pterigoideo interno.

Es un músculo que se encuentra por dentro de la rama del maxilar inferior. Es corto y grueso y presenta forma cuadrilátera. Se inserta por arriba en toda la fosa pterigoidea y, por abajo, en la parte interna del ángulo y de la rama del maxilar inferior. Es elevador de la mandíbula y participa en el proceso de la masticación.⁴



Fig. 6. Músculo pterigoideo interno.⁶³

◇ Musculo pterigoideo externo.

Es un músculo que se encuentra en la fosa cigomática. Es corto, de forma cónica y su vértice corresponde a la articulación temporomandibular.

Es el encargado de la proyección hacia adelante y los movimientos de lateralidad de la mandíbula. Los dos haces musculares del músculo pterigoideo externo funcionan de forma independiente; el haz superior se contrae cuando hay cierre masticatorio junto con el músculo temporal, además cuando se realiza un movimiento lateral; mientras que en el otro lado aparecerá contracción simultánea del vientre inferior.

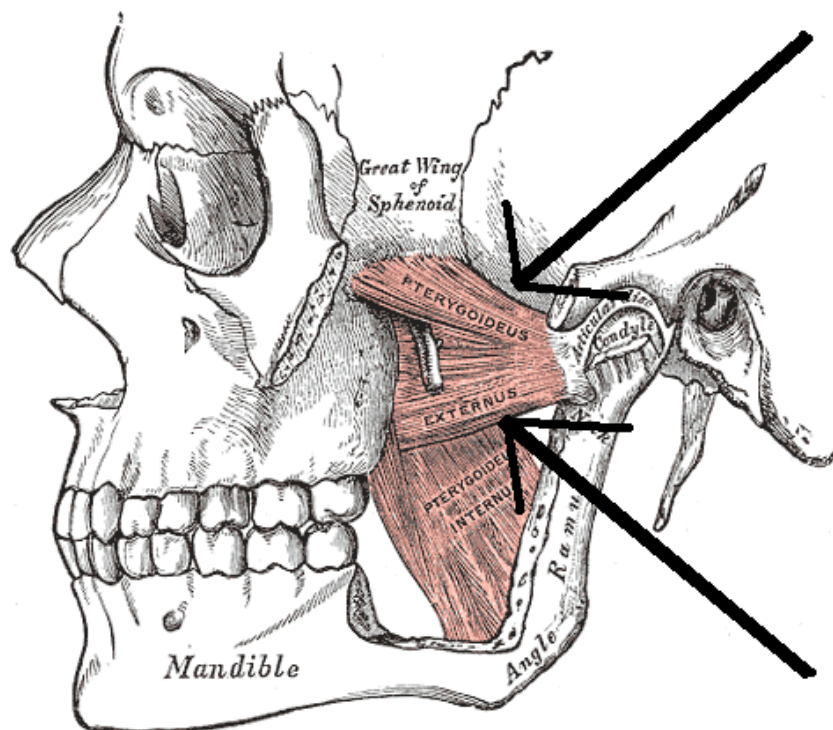


Fig. 7. Músculo Pterigoideo Externo.⁶³

◊ Músculo temporal.

Es un músculo de la masticación, se encuentra en la fosa temporal del hueso temporal, de la que tiene la forma y las dimensiones.

Se inserta, por arriba, en la línea temporal inferior, en la cara profunda de la aponeurosis temporal y en la parte media de la cara interna del arco cigomático, y por abajo, mediante un tendón, en la apófisis coronoides del maxilar inferior.⁴



Fig. 8. Músculo temporal.⁶⁴

Lo inervan los nervios temporales profundos anterior, medio y posterior, y ramas del maxilar inferior.

Es elevador de la mandíbula y masticador.

1.3. Inervación

V Par Craneal. Nervio Trigémino.

Muchos nervios, sensitivos y motores, inervan la cara.

Todos los nervios motores proceden del nervio facial e inervan los músculos de la expresión facial.

Los nervios sensitivos de la cara derivan principalmente del nervio trigémino o V par craneal.⁵

Origen sensitivo:

Las fibras sensitivas de este nervio nacen en el ganglio de Gasser, ubicado en el vértice de la cara anterosuperior del peñasco del temporal. Dicho ganglio presenta una cara superior, una inferior, un borde anteroexterno, convexo, y un borde posterointerno, cóncavo.

El borde anteroexterno del ganglio de Gasser da origen a fibras que constituyen los nervios oftálmico, maxilar superior y parte sensitiva del nervio maxilar inferior.⁵

Las fibras que parten del borde posterointerno de dicho ganglio forman la raíz sensitiva del trigémino, que se dirige hacia atrás y adentro para introducirse en la protuberancia y terminar en una larga columna de sustancia gris, llamada núcleo sensitivo de terminación del trigémino. El núcleo de terminación del trigémino se extiende desde la parte superior del asta posterior de la médula cervical hasta el pedúnculo cerebral correspondiente con un espesor máximo a nivel de la protuberancia.

Este núcleo posee tres niveles: superior, medio e inferior.

La parte inferior o bulbomedular, constituye el núcleo gelatinoso y las fibras que hacen sinapsis en este núcleo están en relación predominante.

Origen motor: las fibras motoras del trigémino, nacen de dos núcleos:

- a. Núcleo principal o masticador.
- b. Núcleo accesorio.

Ramas terminales.

Es el único par craneal que da sus ramas terminales dentro del cráneo:

- ◊ Nervio oftálmico de Willis: sensitivo.
- ◊ Nervio maxilar superior: sensitivo.
- ◊ Nervio mandibular: motor sensitivo.

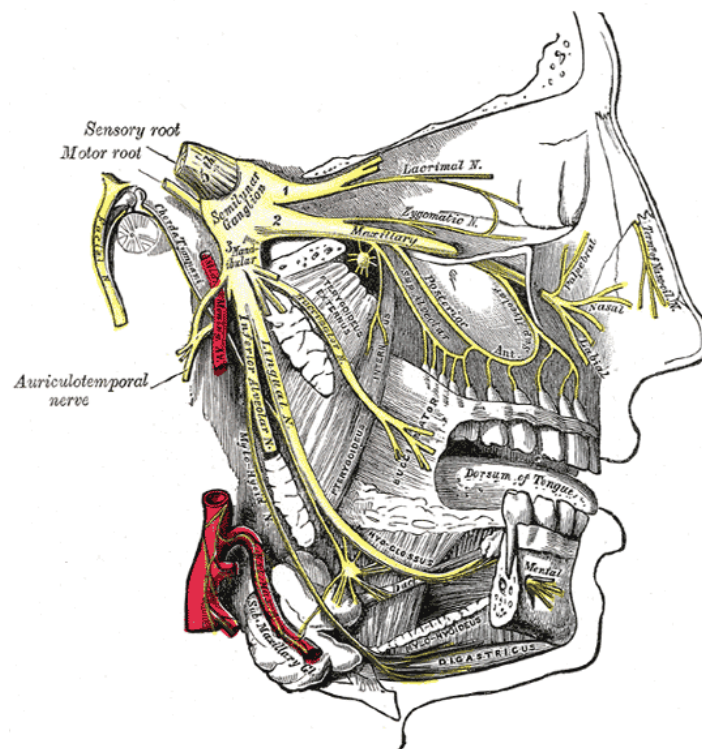


Fig. 9. Nervio trigémino.⁶³

VII Par craneal: Nervio facial.

El nervio facial es un nervio mixto con actividad preferentemente motora, y la porción sensitiva recoge impresiones gustativas y la sensibilidad de los dos tercios anteriores de la lengua.⁵

- **Función motora:** Es el nervio motor somático de los músculos cutáneos de la cara y del cuello. La raíz motora del facial se origina en el núcleo situado en la protuberancia superior.
- **Función sensorial:** Recoge el sentido del gusto de los dos tercios anteriores de la lengua. Es el nervio intermediario Wrisberg.
- **Función de sensibilidad general:** Recoge la sensibilidad de la piel del dorso de la oreja, zona de Ramsay-Hunt, y para el meato auditivo externo.
- **Función motora visceral:** Porque forma parte del parasimpático craneal al poseer fibras secretoras y vasodilatadoras, inervar las glándulas lagrimales, las sudoríparas de la cara, las salivales sublingual y submaxilar, la arteria auditiva y sus ramas y los vasos de las mucosas del paladar nasofaríngeo y fosas nasales.

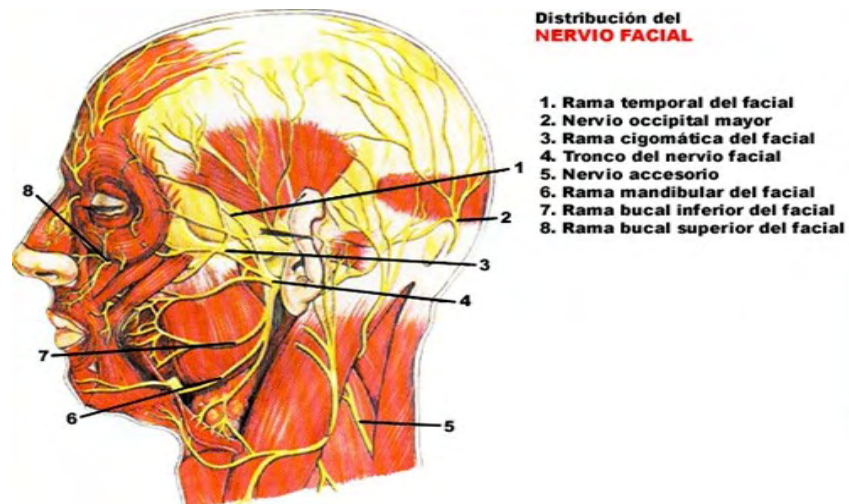


Fig. 10. Nervio Facial.⁶⁴

1. 4. Piel

La piel es el órgano más grande del cuerpo humano. Ocupa aproximadamente dos metros cuadrados, y su espesor varía entre los 0.5 milímetros, en los párpados, a los 4 milímetros, en el talón. Su peso aproximado es de 5 kilogramos. Actúa como barrera protectora que aísla al organismo del medio que lo rodea, protegiéndolo y contribuyendo a mantener íntegras sus estructuras, al tiempo que actúa como sistema de comunicación con el entorno.⁷

Histológicamente se divide en:

- ◇ Epidermis.
- ◇ Dermis.
- ◇ Tejido subcutáneo.

Cada una de las capas tiene funciones y componentes diferentes que se interrelacionan.

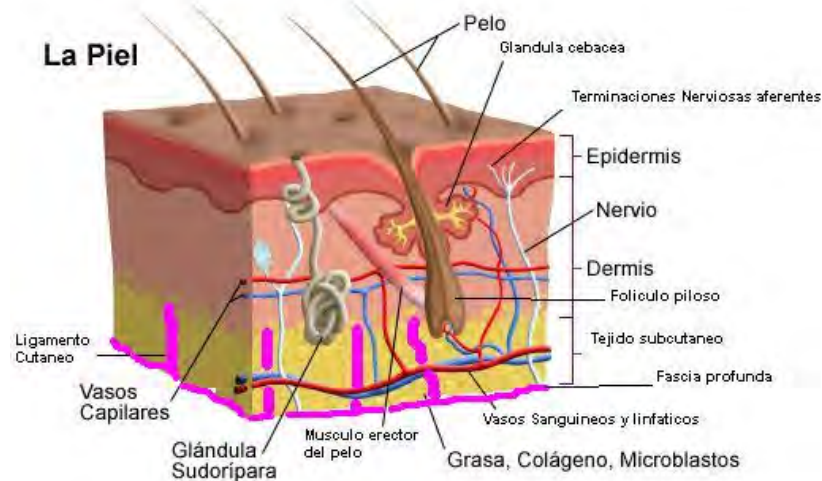


Fig. 11. Estructura de la piel.⁶⁵

- ✦ Corpúsculos de Meissner: presentes en el tacto de piel sin vellos, palmas, plantas, yema de los dedos, labios, punta de la lengua, pezones, glánde y clítoris.
- ✦ Corpúsculos de Krause: proporcionan la sensación de frío.
- ✦ Corpúsculos de Paccini: dan la sensación de presión.
- ✦ Corpúsculos de Ruffini: registran el calor.
- ✦ Corpúsculos de Merckel: se encuentran en el estrato basal de la epidermis y su función es la de ser mecanorreceptores de adaptación lenta. Registran el tacto superficial.

◊ **Epidermis**

La epidermis se compone en su mayoría por queratinocitos, que se encuentran segmentados en el estrato córneo, además de un factor importante que son los melanocitos, que dan la pigmentación a la piel y que se encuentran justamente sobre el estrato germinativo.⁷

En la piel se pueden apreciar bajo cortes histológicos células de Langerhans y linfocitos, que se encargan de dar protección inmunológica, además de hallar a las células de Merckel.

Se compone de los siguientes estratos:

- ◊ Estrato germinativo se compone de una capa de células cilíndricas bajas u ovals, su citosol demuestra la presencia de tonofibrillas, además que las células de dicho estrato se relaciona por la unión desmosómica, además de anclarse a la membrana basal por uniones hemidesmosómicas.
- ◊ Estrato espinoso se conforma por células con forma poligonal, los núcleos son redondos y el citosol es de características basofílicas.

Tiene un mayor contenido de tonofibrillas que las del estrato germinativo. Las prolongaciones del citosol se asemejan a espinas, por lo que también reciben células espinosas, justamente porque las tonofibrillas son más numerosas en dichas prolongaciones dando la forma de espinas.

- ◇ Estrato granuloso se compone de 3 a 5 capas de células aplanadas, el citosol contiene gránulos basófilos denominados gránulos de queratohialina. La queratohialina es una sustancia precursora de la queratina. Cuando los queratinocitos llegan a la última capa de éste estrato las células epidérmicas mueren y al morir vierten su contenido al espacio intercelular.
- ◇ Estrato lúcido se distingue por tener una zona muy delgada de características eosinófilas. Los núcleos comienzan a degenerar en las células externas del estrato granuloso y desaparecen en el estrato lúcido.

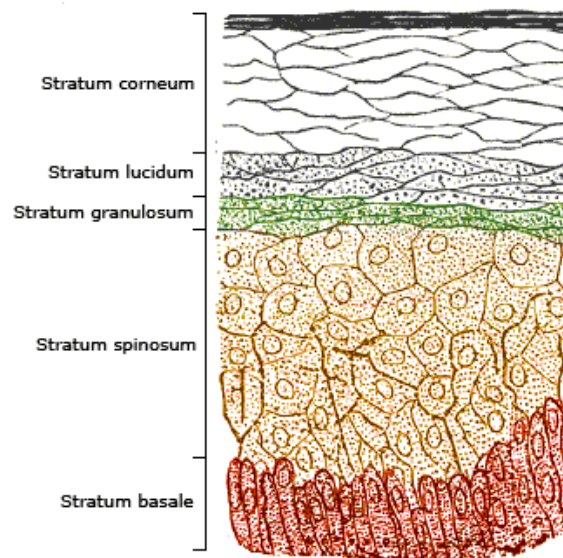


Fig. 12. Estratos de la piel.⁶⁵

- ◇ Estrato córneo de células planas queratinizadas anucleadas, también llamadas células córneas. Ésta capa se distingue como la más gruesa y eosinófila. El estrato córneo está formado por hileras aplanadas y muertas que son los corneocitos. Los corneocitos están compuestos mayormente por queratina. Todos los días se eliminan capas de corneocitos.

- ◇ Estrato disyunto es la continua descamación de las células córneas.

Las células que migran desde el estrato germinativo tardan en descamarse alrededor de cuatro semanas. Esto depende de la raza y género, así como también de la especie.

◇ **Dermis**

La dermis es una capa profunda de tejido conjuntivo en la cual abundan las fibras de colágeno y elásticas que se disponen de forma paralela y que le dan a la piel la consistencia y elasticidad característica del órgano.

Histológicamente se divide en 2 capas:

- ✦ Estrato papilar: compuesto por tejido conectivo laxo, fibras de colágeno tipo III, y asas capilares.
- ✦ Estrato reticular: compuesto por tejido conectivo denso, fibras de colágeno tipo I, fibras elásticas, en donde se encuentran microscópicamente mastocitos, reticulocitos y macrófagos. En su porción inferior se observa una capa de músculo liso que conforma al músculo piloerector. En la piel facial existe musculatura de tipo estriado en donde hay fijación de los músculos de la mímica en la dermis.

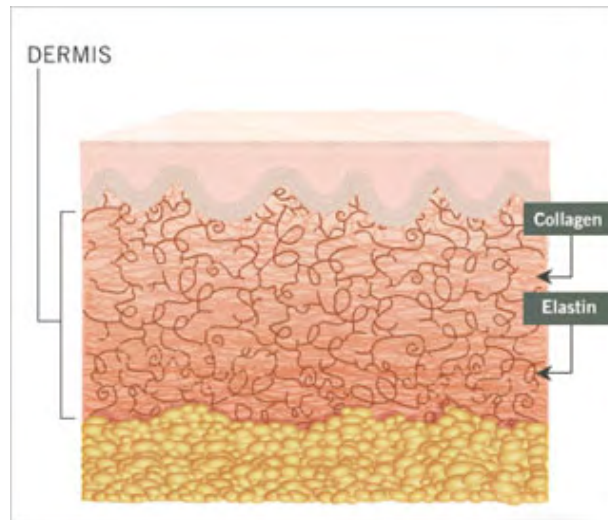


Fig. 13. Dermis: fibras de colágeno y elastina.⁶⁵

En la dermis se hallan los siguientes componentes:

- ✦ Folículo piloso.
- ✦ Músculo piloerector.
- ✦ Terminaciones nerviosas aferentes.
- ✦ Glándulas sebáceas.
- ✦ Vasos sanguíneos y linfáticos.

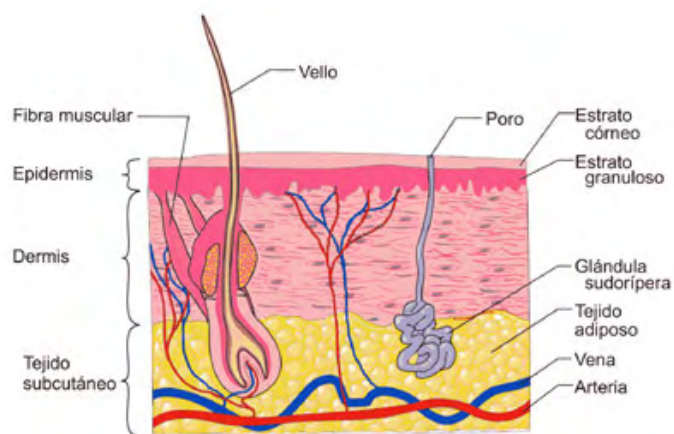


Fig. 14. Epidermis, Dermis, Tejido subcutáneo.⁶⁵

La dermis es veinte a treinta veces más gruesa que la epidermis. En ella se encuentran los anexos cutáneos, que son de dos tipos:

- ✦ Córneos: pelos y uñas.
- ✦ Glandulares: glándulas sebáceas y sudoríparas.

◆ Tejido Subcutáneo

Es un estrato de la piel que está compuesto de tejido conjuntivo laxo y adiposo, lo cual le da funciones a la piel de regulación térmica y de movimiento a través del cuerpo como el que se ve cuando estiramos la piel de nuestro antebrazo hacia arriba, si no tuviera estos tipos de tejidos sería imposible moverla. Los componentes propios que integran al tejido subcutáneo son:

- Ligamentos cutáneos.
- Nervios cutáneos.
- Grasa.
- Vasos sanguíneos y linfáticos.

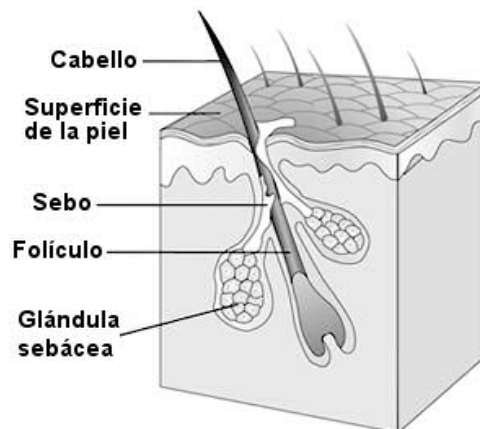


Fig. 15. Folículo piloso y glándulas sebáceas.⁶⁵

Las glándulas sudoríparas relacionan los tres y tienen la capacidad de evaporar el agua y de controlar con ello la temperatura del cuerpo, nacen en el tejido subcutáneo, se extienden en la dermis y expulsan su secreción al exterior de la piel.⁶

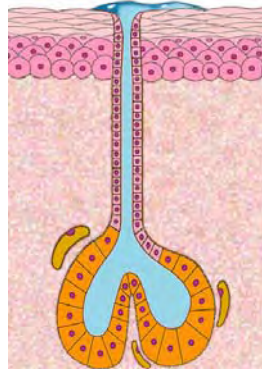


Fig. 16. Glándula sudorípara.⁶⁵

Los vasos linfáticos y sanguíneos se extienden por el tejido subcutáneo y mandan pequeños plexos por la dermis para irrigarla.

Los nervios cutáneos se localizan en el tejido subcutáneo y mandan ramos por la dermis y terminaciones nerviosas aferentes a la epidermis.

Los ligamentos cutáneos, en conjunto, reciben el nombre de “retináculo cutis”, relacionan la dermis con la fascia profunda, tienen la función de proporcionar a la piel el movimiento a través de la superficie de los órganos, nacen en la fascia profunda y se unen a la dermis, están particularmente desarrollados en las mamas.

2. ATROFIA

La palabra atrofia proviene del griego *atrophos* que significa "sin nutrición". En términos biológicos consiste en una disminución importante del tamaño de la célula y del órgano del que forma parte, debido a la pérdida de masa celular. Las células atróficas muestran una disminución de la función pero no están muertas.

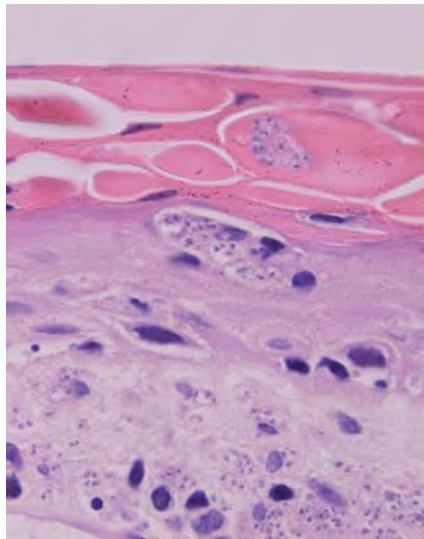


Fig. 17. Corte histológico donde se muestra
atrofia epidérmica.⁶⁷

La estructuración morfológica de la célula está condicionada por el ambiente en que vive, es por eso que las múltiples formas de las células de nuestro organismo responden a la adaptación de la materia viva a condiciones externas bien definidas, la diferenciación celular representa la exteriorización de una adaptación latente, acumulada a través de millones de generaciones.

Todas las modificaciones de carácter morfológico de las células, pueden afectar a células aisladas o grupos de ellas, por consiguiente la modificación de un tejido completo. Todos los estímulos que pueden actuar sobre una

célula son en realidad estímulos funcionales: cuando éstos exceden los límites fisiológicos, pueden lesionar a la célula hasta anular los procesos vitales, o bien, provocar notables modificaciones regresivas.

Tras las anteriores reseñas se puede inferir que la atrofia es la expresión morfológica de una involución funcional y estructural de una célula, o de un tejido. Se trata de una deficiencia adquirida, lo que implica una preexistencia de normalidad celular e hística. La atrofia debe distinguirse de una afección que produzca la reducción estructural de un órgano, o parte de éste a causa de un proceso destructivo necrótico, en cuyo caso hay una muerte de células masiva; como es el caso de las enfermedades antes mencionadas. Como ya se mencionó, la atrofia de un tejido u órgano se interpreta como la reducción morfológica y funcional de las unidades celulares constitutivas, tanto en número como en volumen.

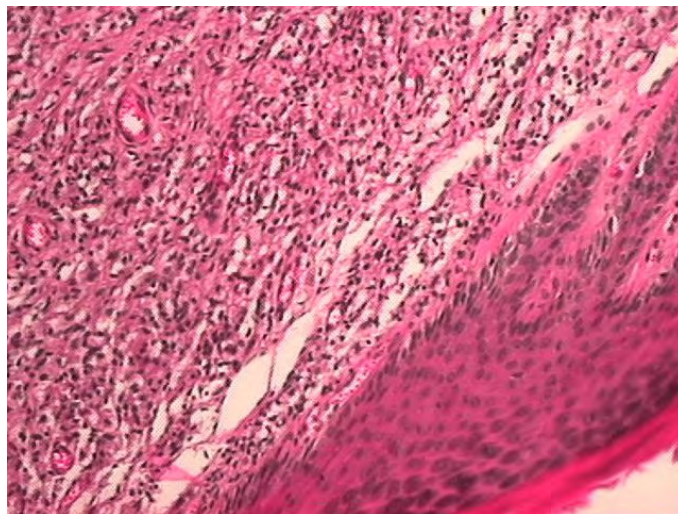


Fig. 18. Atrofia celular en dermis.⁶⁷

Para su estudio se dividen en dos tipos:

- ◊ Atrofias no patológicas: No se puede considerar a todas las atrofias como patologías del organismo en el cual se dan. En algunos casos existe una disminución de volumen y número de células de un tejido o de un órgano, marcando aquello un cuadro atrófico, produciendo la desaparición de las partes afectadas; en este caso se ha efectuado una adaptación funcional. Como se indicó en un principio, la estructuración morfológica y funcional de las células están estrechamente relacionadas con el ambiente en el que viven, por lo que si las células dejan de prestar una utilidad al organismo, estas son eliminadas.
- ◊ Atrofias patológicas: Según las causas que las producen se pueden presentar de la siguiente forma:
 - Atrofia de carencia alimentaria
 - Atrofia de insuficiencia circulatoria
 - Atrofia por factores físicos
 - Atrofias funcionales

Pueden existir atrofias producidas por sustancias químicas tóxicas o por toxinas microbianas. Hay una disminución de las funciones de las células, tornándolas inactivas generando así un proceso atrófico.

3. SÍNDROME DE PARRY ROMBERG O ATROFIA HEMIFACIAL PROGRESIVA.

3.1 Antecedentes

La atrofia hemifacial progresiva, también conocida como Síndrome de Parry Romberg fue descrita en Inglaterra en 1825 por Caleb Hillier Parry, en los tratados de patología publicados después de su muerte. Posteriormente, en 1846, el médico alemán Moritz Heinrich Romberg detalló los hallazgos clínicos.⁸

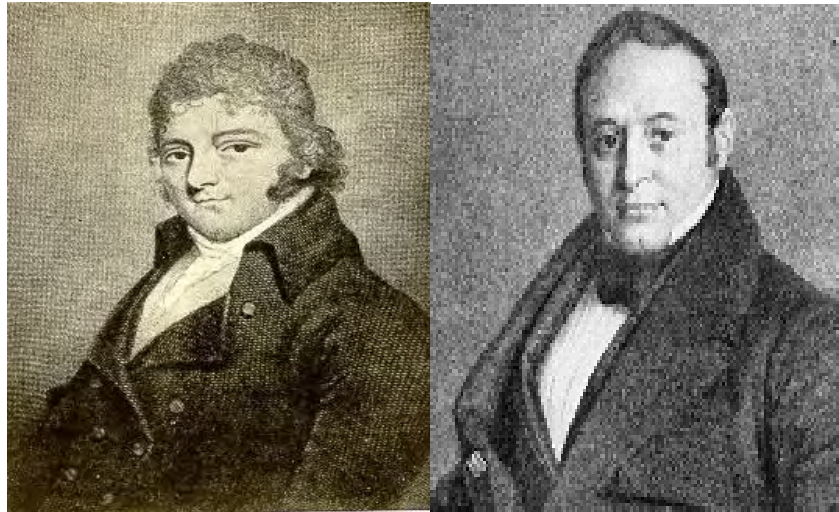


Fig. 19. Caleb Hillier Parry (izquierda) y Moritz Heinrich Romberg (derecha).⁶⁸

Es una entidad que se caracteriza por la atrofia unilateral de los tejidos grasos de la piel, músculos faciales y, en algunos casos, los huesos y cartílagos de la cara.⁹

Es un proceso de etiología desconocida que cursa con lesiones invalidantes de una mitad de la cara, a las que pueden asociarse diversas anomalías neurológicas, cutáneas o analíticas.

La atrofia hemifacial progresiva o síndrome de Parry Romberg es una enfermedad de baja incidencia.¹⁰



Fig. 20. Aspecto asimétrico, característico de la Atrofia Hemifacial Progresiva.⁶⁶

El término de atrofia hemifacial progresiva fue introducido por Eulenberg en 1871 aunque existen algunos autores que prefieren llamarla simplemente atrofia hemifacial.¹²

Desde su primera descripción hasta la actualidad no ha habido mucho progreso en la comprensión, etiología y tratamiento de la enfermedad; la mayoría consiste únicamente en informes y documentales sobre casos aparecidos.

3.2. Etiología

La etiología de éste síndrome es desconocida aún, se han formulado diversas hipótesis que pudieran determinar su origen, entre ellas una determinación genética, alteraciones del sistema nervioso simpático o un trastorno inmunológico. Pero ninguna de éstas causas ha sido comprobada en ninguno de los casos reportados de éste síndrome.¹⁶

Existen reportes de casos de inicio en edad pediátrica y hasta el momento no se ha podido ser demostrado su origen.

Basándonos en la bibliografía consultada y los resultados clínicos y radiológicos de los reportes de casos consultados se hace una breve reseña de las diversas hipótesis que podrían surgir como base etiológica de la atrofia hemifacial progresiva.^{12, 17, 18, 19, 20, 21.}

- ◇ Base genética.
- ◇ Disfunción del Sistema Simpático Cervical.
- ◇ Autoinmune.
- ◇ Infección por bacterias.

◇ Base Genética

Ésta hipótesis se basa en la existencia de algunos casos en los que el síndrome se presentó en más de un miembro de la familia. En el estudio de estos casos se postuló como etiología una herencia autosómica dominante de penetrancia incompleta. Esto quiere decir que la persona sólo necesita recibir el gen anormal de uno de los padres para heredar la enfermedad. El término penetrancia genética indica, en una población, la proporción de individuos que presentan un genotipo causante de enfermedad y que expresan el fenotipo patológico. Cuando ésta proporción es inferior al 100%,

se considera tiene una penetrancia reducida o incompleta. La penetrancia se define para cada alelo de un gen. Por tanto, se corresponde con el porcentaje de veces que un alelo determinado de un gen produce el fenotipo con el que se le ha asociado. La penetrancia incompleta se debe a que el fenotipo asociado puede tener una causa multifactorial y por tanto, su expresión fenotípica puede verse inhibida por otros factores.²¹

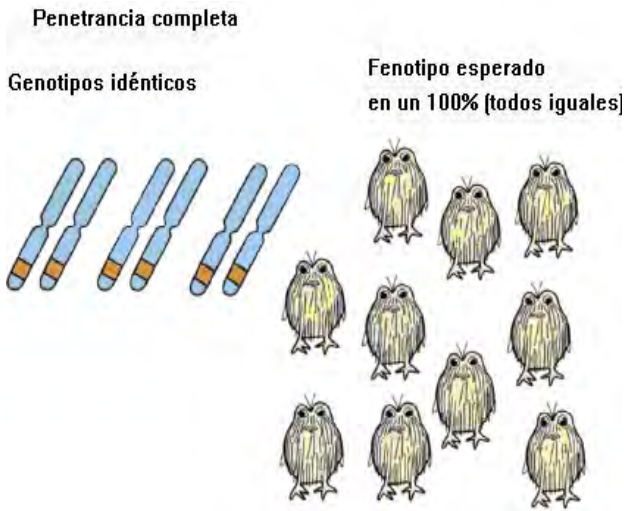


Fig. 21. Penetrancia completa entre genotipos idénticos.⁶⁵

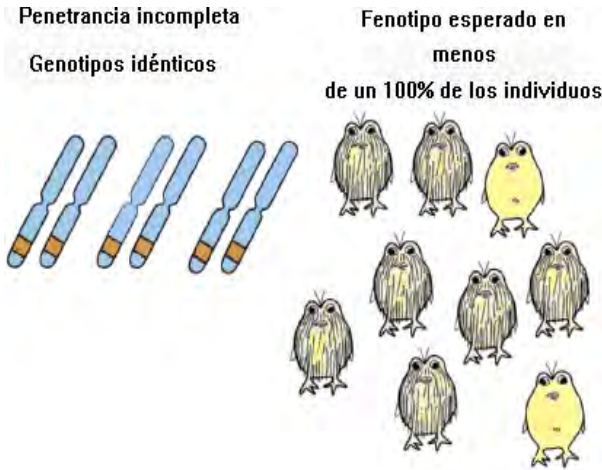


Fig. 22. Penetrancia incompleta entre genotipos idénticos.⁶⁵

Existe un caso publicado de Síndrome de Parry Romberg en un paciente gemelo monocigoto de uno sano, éste hallazgo es contradictorio de la hipótesis anterior.²⁰

◆ **Disfunción del sistema nervioso simpático cervical**

Se basa en el hecho de que la atrofia del tejido celular subcutáneo está dada por una alteración en la inervación del sistema nervioso simpático periférico. Esto se ha demostrado por medio de imágenes de resonancia magnética en donde se han encontrado lesiones hiperintensas en la sustancia blanca. Las lesiones de sustancia blanca son de naturaleza isquémica.^{16, 21, 59.}

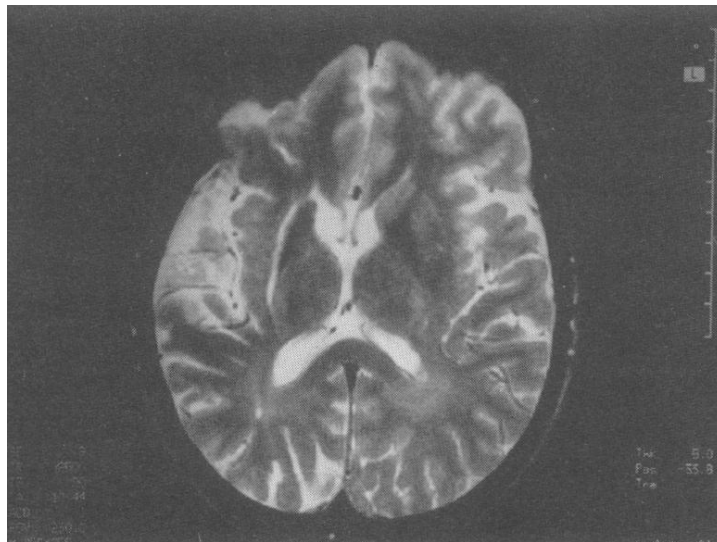


Fig. 23. Resonancia magnética: imagen de lesiones hipertintensas en sustancia blanca.⁶⁹

La isquemia que produce las lesiones en la sustancia blanca es provocada por alteraciones en los vasos penetrantes.

En experimentos realizados en animales, en los cuales se practicó la ablación del sistema cervical simpático, removiendo los tres ganglios

torácicos, se observó que se reproducían las alteraciones clínicas observadas en el Síndrome de Parry Romberg.^{21, 59.}

En humanos, en los que se practicó la simpatectomía cervical, no se observaron casos de atrofia hemifacial. Aunque esto no se ha realizado durante el periodo de desarrollo facial.

◆ Autoinmune

Una enfermedad autoinmune es una enfermedad caracterizada por acción de los efectores inmunológicos hacia componentes de la propia biología corporal. En este caso, el sistema inmunitario se convierte en el agresor y ataca a partes del cuerpo en vez de protegerlo.

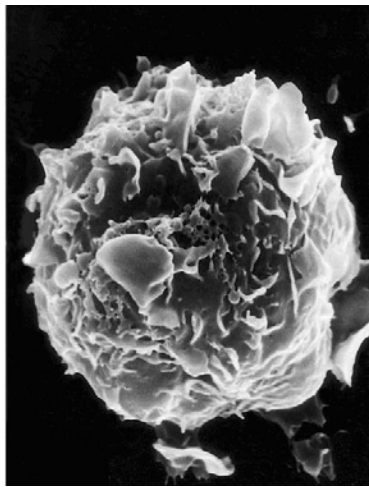


Fig. 24. Macrófago, célula del sistema inmunitario.⁶³

Existe una respuesta inmune exagerada contra sustancias y tejidos que normalmente están presentes en el cuerpo. Las causas son todavía desconocidas y son probablemente el resultado de múltiples circunstancias.

Ésta hipótesis se basa en que la atrofia hemifacial sería una forma de esclerodermia localizada, también llamada esclerodermia lineal o en golpe de sable, la cual se considera una enfermedad de etiología autoinmune.

Otro elemento en el que se basa ésta hipótesis son los resultados de estudios hematológicos y de las biopsias realizadas a los pacientes con el síndrome, que podrían interpretarse como una forma de vasculitis focal.^{20, 21.}

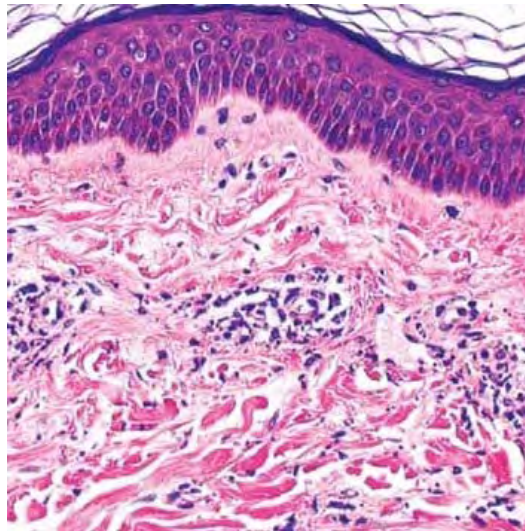


Fig. 25. Vasculitis leucocitaria. Leucocitos fragmentados.³⁵

La vasculitis es una inflamación de los vasos sanguíneos, puede aparecer como respuesta del cuerpo a una infección, trauma o enfermedad. Ésta inflamación produce un estrechamiento de los vasos sanguíneos que impide el flujo normal de la sangre a través de los mismos, produciendo isquemia en los sitios a donde no llega de forma normal el flujo sanguíneo.

◇ Infecciones por bacterias

Ésta hipótesis está basada en casos de pacientes con el Síndrome de Parry Romberg, que presentaron resultados serológicos positivos para el género *Borrelia burgdorferi*.²¹

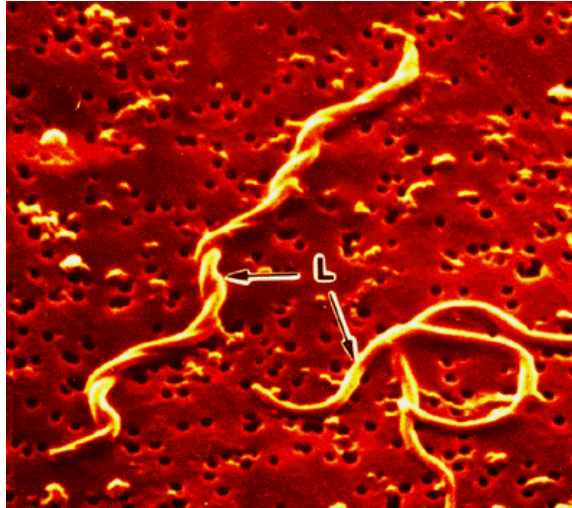


Fig. 26. *Borrelia burgdorferi*.⁷¹

Ésta bacteria produce una enfermedad denominada borreliosis o enfermedad de Lyme que se divide en una fase precoz, de carácter localizado o diseminado, y una fase tardía. Se trata de una enfermedad general, que puede afectar a la piel, el ojo y los sistemas musculoesquelético, nervioso y cardiovascular, de manera aislada o simultánea.²²

Sólo las manifestaciones cutáneas son específicas y posibilitan un diagnóstico fácil de la infección por *Borrelia*. Ya que los signos cutáneos son frecuentes y pueden aparecer en cualquier estadio de la enfermedad se ha establecido una relación entre la atrofia hemifacial progresiva y la borreliosis,

proponiendo a ésta como un factor desencadenante para la rápida progresión de la atrofia.

Ésta hipótesis etiológica se encuentra aún en debate, debido a que en la mayoría de los casos reportados de individuos con el Síndrome de Parry Romberg no se encontraron resultados positivos a *Borrelia*.²²



Fig. 27. Colonización de *Borrelia burgdorferi*.⁷¹

3.3. Manifestaciones Clínicas

El Síndrome de Parry Romberg o Atrofia Hemifacial Progresiva tiene diversas manifestaciones clínicas, a pesar de ser una enfermedad de baja incidencia sus características clínicas no son variables y si fáciles de identificar. Se presenta produciendo alteraciones estéticas, funcionales, psíquicas, sociales y en ocasiones de evolución fatal.

Para una comprensión más fácil de la diversidad en las afecciones que produce la atrofia hemifacial progresiva se hace una división de las manifestaciones clínicas, quedando de la siguiente forma:

- ◆ Facies.
- ◆ Afecciones bucales.
- ◆ Implicaciones neurológicas.



Fig. 28. Mujer con atrofia hemifacial progresiva, Nótese la grave asimetría e hipoplasia maxilar y mandibular izquierdas.⁷²

◆ **Facies.**

El signo clínico inicial es un incremento o disminución de la pigmentación de la piel, debido a una proliferación de fibras colágenas, y, en algunos casos, infiltrado inflamatorio linfocitario. Ésta pigmentación se produce generalmente en la frente cerca de la región superciliar o en la región infraorbitaria en la zona del complejo cigomático malar, pudiendo en algunos casos involucrar al párpado inferior.^{22, 23, 24.}



Fig. 29. Primer signo de la Atrofia hemifacial progresiva, se hace notar la línea de pigmentación que abarca la línea media de la cara.⁶⁹

Las alteraciones de la pigmentación van 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 coloración pardusca característica, semejante al bronceado obtenido por la exposición a los rayos del sol.²⁵

Ésta pérdida progresiva del tejido de soporte de la piel hace que el paciente tenga un aspecto esquelético característico del lado afectado.



Fig. 30. Atrofia Hemifacial Progresiva.⁶⁹

Éste aspecto esquelético, característico del Síndrome de Parry Romberg o Atrofia Hemifacial Progresiva, suele asociarse con la esclerodermia lineal o en "Golpe de Sable", éste signo se encuentra generalmente delimitando la porción atrofiada de la sana en forma de un surco bien marcado, de ahí su nombre.²⁶



Fig. 31. Esclerodermia Lineal o "en golpe de sable".⁶⁹

La esclerodermia lineal es una enfermedad rara, de etiología autoinmune y de origen inflamatorio, en la cual la piel se vuelve brillante e indurada, puede adoptar dos formas clínicas, presentándose de forma generalizada o focal, la esclerodermia lineal o en golpe de sable forma parte de éstas últimas.

La parte interesante de esta forma de esclerodermia es que la afección se limita sólo a la cara y frente, de forma unilateral, y, en la mayoría de los casos, no progresa a las formas generalizadas. Es un desorden desconocido caracterizado por fibrosis en el tejido conectivo.

Los músculos faciales involucrados, que frecuentemente son el músculo masetero, temporal y orbicular de los párpados, se adelgazan, pero su función motora está preservada, aunque por las condiciones de rigidez de la piel que los cubre, su rango de movilidad se encuentra limitado. En estudios electromiográficos se ha podido demostrar que no hay evidencia de degeneración neuromuscular; sin embargo, histológicamente la fibra muscular demuestra signos de atrofia.²⁶



**Fig. 32. Tejidos atrofiados del lado derecho de la cara
Afectando a los músculos masticatorios.⁷²**

En el 90% de los casos se presenta afectando el lado izquierdo de la cara. Pero también puede afectar el lado derecho o presentarse de forma bilateral.

En todos los casos que se presenta el síndrome, éste viene acompañado de alopecia, esto es provocado por la fibrosis existente de los capilares y arteriolas algunos pacientes presentan alteraciones de las glándulas sudoríparas y atrofia de los folículos pilosos.²⁷



Fig. 33. Alopecia provocada por Atrofia Hemifacial Progresiva.⁶⁶

La alopecia se extiende a las cejas y pestañas del lado atrofiado, la pérdida de las mismas varía de acuerdo a la progresión del síndrome en cada individuo.



Fig. 34. Alopecia de cejas y pestañas izquierdas causada por atrofia hemifacial progresiva.⁷⁵

◇ **Afecciones Bucales.**

El Síndrome de Parry Romberg también presenta diversas manifestaciones bucales entre las que se encuentran la atrofia lingual, la cual puede presentar atrofia de los músculos linguales, anquiloglosia y parestesia. Los labios del lado atrofiado se encuentran adelgazados.^{28, 29.}



Fig. 35. Atrofia lingual causada por Atrofia Hemifacial Progresiva.⁶⁹

Cuando se presenta en una edad temprana puede provocar hipoplasia del maxilar y de la mandíbula. En la mandíbula se ven disminuidos el cuerpo y el ángulo de la misma, repercutiendo en la oclusión dental.^{12, 28, 29.}



Fig. 36. Radiografía lateral de cráneo: nótese la hipoplasia mandibular.⁷⁰

También tiene manifestaciones en los dientes, produciendo alteraciones en la morfología radicular y en la erupción de la dentición permanente.¹²

En varios de los casos reportados los pacientes presentaban una apicoformación incompleta de las raíces de los dientes permanentes, así como la retención de algunos dientes temporales. Sin embargo, a pesar de presentar alteraciones radiculares los dientes permanentes de éstos pacientes no presentaban alteraciones en la vitalidad pulpar.

También se puede presentar hipoplasia del esmalte en dientes temporales y permanentes.³⁰

En la mayoría de los casos los pacientes presentan mordida cruzada posterior como resultado de la hipoplasia mandibular y de la erupción tardía de algunos de los dientes permanentes.³⁰

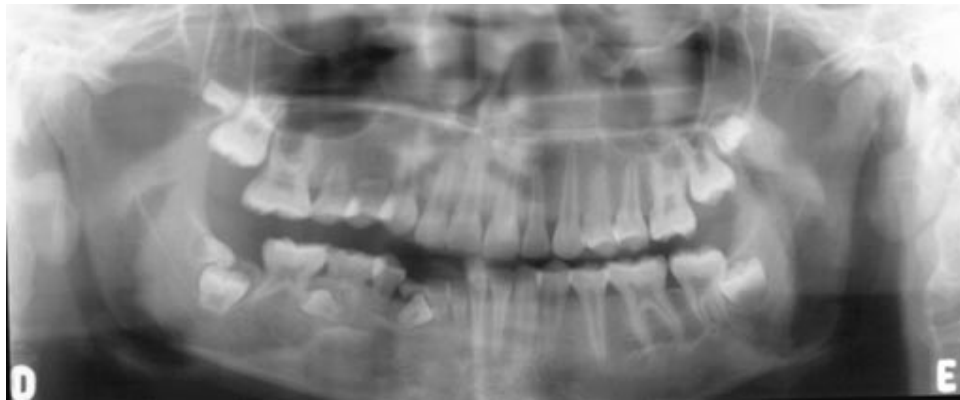


Fig. 37. Ortopantomografía de paciente con atrofia hemifacial progresiva, nótese la hipoplasia en la dentición permanente del lado derecho.⁶⁸

Cuando la atrofia ha progresado por demasiado tiempo, los pacientes suelen perder los dientes permanentes que se encuentran en las arcadas superior e inferior del lado afectado.



Fig. 38. Asimetría de ramas mandibulares y osteoporosis.⁷²

En varios casos ésta pérdida se debe a la presencia de osteoporosis en la mandíbula del lado atrofiado.

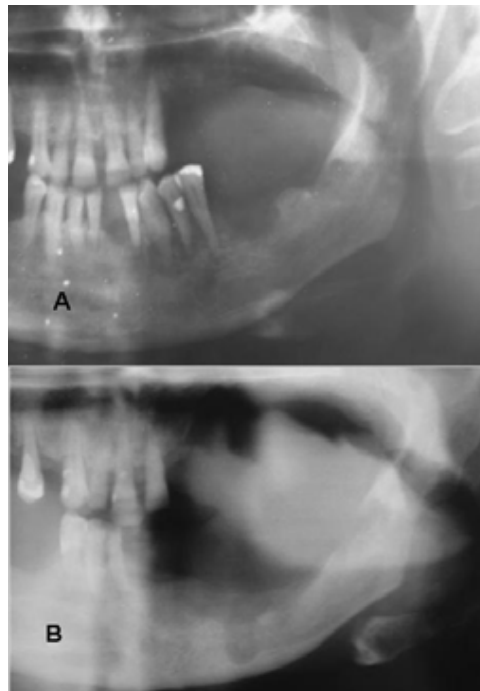


Fig. 39. Pérdida dental y osteoporosis ocasionadas por atrofia hemifacial progresiva.⁷³

La encía y carrillos no presentan alteraciones significativas.

Los músculos de la masticación suelen verse afectados, en algunos casos, debido a los espasmos masticatorios que pueden padecer los pacientes.

Los espasmos masticatorios fueron denominados como "espasmos masticatorios de Romberg " por Gowers en el siglo pasado.

Son contracciones involuntarias de los músculos, en forma unilateral, es un trastorno muy raro del nervio trigémino.

Estos espasmos son resultado de una alteración en el nervio trigémino, que puede encontrarse afectado por la compresión de los tejidos grasos y musculares que se encuentran atrofiados. Cualquiera de las tres ramas, oftálmica, maxilar y mandibular, puede ser afectada, o incluso las tres.^{31, 32.}

Las contracciones involuntarias de los músculos consisten en espasmos prolongados, y generalmente son provocados por la propia masticación, aunque, dependiendo de la gravedad y progreso de la enfermedad, pueden presentarse en forma espontánea. No todos los músculos masticatorios se ven involucrados, los afectados con mayor frecuencia son el músculo temporal y el músculo masetero.

En algunos pacientes los espasmos masticatorios son frecuentes y demasiado dolorosos, ya que producen contracciones excesivas e involuntarias del músculo. En ocasiones pueden ser muy fuertes, provocando la dislocación de la articulación temporomandibular, mordeduras de labio o laceraciones linguales.³³



Fig. 40. ATM dislocada por espasmos masticatorios.⁷³

En los estudios electromiográficos se pueden observar hipertrofias de los músculos involucrados, debido a una excesiva actividad involuntaria.

Otra de las manifestaciones a nivel bucal son el dolor dental de la hemiarcada del lado atrofiado, éste dolor puede extenderse a los dientes superiores e inferiores. Éste dolor está relacionado con la neuralgia trigeminal, que se detalla dentro de las manifestaciones neurológicas.

◆ **Implicaciones Neurológicas.**

Entre otras patologías que acompañan a la atrofia hemifacial progresiva en la mayoría de los casos reportados se encuentran la neuralgia del trigémino, parálisis facial, migraña, epilepsia y desórdenes mentales como neurosis y psicosis.³⁵

Las neuralgias del trigémino provocan un dolor que se irradia a toda la cara, es referido por los pacientes como “dolor facial”, estas neuralgias vienen acompañadas de los espasmos masticatorios que se describieron anteriormente, suelen iniciar en la región temporal. Duran, generalmente, unos segundos, pero puede prolongarse por minutos, transcurriendo episodios en los que el paciente no presenta dolor. Normalmente se limita a una división del nervio.

Algunos lugares específicos de la cara, tales como la comisura de los labios, las encías o los propios labios, pueden actuar como desencadenantes de dolor, ya que el nervio trigémino se encarga de la inervación de la cara.



Fig. 41. Nervio Trigémino.⁷⁶

No se tiene conocimiento de una causa específica de la neuralgia trigeminal. En los individuos con el Síndrome de Parry Romberg se acepta la hipótesis de que es provocada por una compresión del ganglio del nervio trigémino o alguna de sus ramas, producida por los tejidos subcutáneos y músculos atrofiados.

La neuralgia puede producirse espontáneamente, con el frío, y, en los casos más severos, con el simple roce del viento.³⁴



Fig. 42. Dolor reflejado hacia la región temporal.⁷⁶

La prevalencia de migraña y neuralgia trigeminal es común en individuos con atrofia hemifacial progresiva.

En los pacientes que presentan migraña, las cefaleas suelen ser agudas y se prolongan por un largo tiempo, se acompañan de anormalidades visuales, náuseas, vómitos, fotofobia y dolor que empeora con el movimiento.

La migraña se caracteriza por ataques de dolor severo. Los síntomas y su duración varían considerablemente de paciente a paciente, y también de un ataque a otro.

Se piensa que la migraña es causada por vasodilatación en la cabeza y cuello, en los individuos con atrofia hemifacial progresiva puede derivar, como se explicó anteriormente de una compresión en alguna de las ramas

nerviosas del nervio trigémino, por una sobreactividad de las células nerviosas o por alguna anomalía en los vasos sanguíneos.

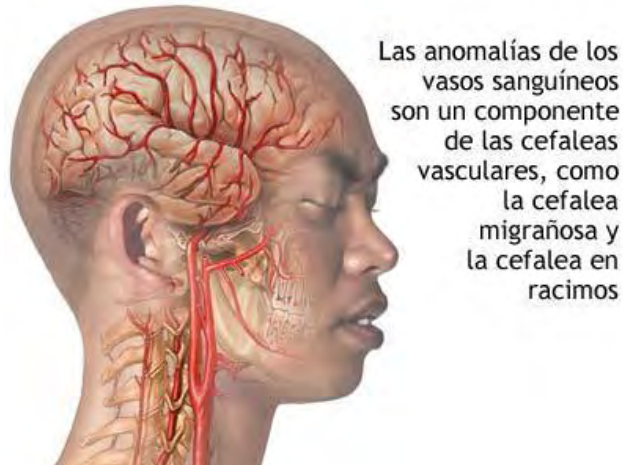


Fig. 43. Anomalías vasculares.⁷⁷

La parálisis facial periférica, también conocida como prosopoplejía, es una afectación del nervio facial que ocasiona un síndrome agudo con debilidad de la musculatura facial por lesiones del VII par craneal, nervio facial.

Es la más frecuente de todas las parálisis de los nervios craneales y se divide en tres tipos:

- ◇ Parálisis facial periférica idiopática o primaria: Parálisis de Bell o parálisis a frigore.
- ◇ Parálisis facial sintomática o secundaria.
- ◇ Parálisis facial periférica bilateral.

La parálisis de Bell se ha asociado con el Síndrome de Parry Romberg de forma secundaria o al inicio del mismo.

La asociación del síndrome con epilepsia suele encontrarse cuando la atrofia se presenta durante la infancia. La epilepsia es una afección cerebral crónica de causas diversas, caracterizada por crisis recurrentes debidas a unas

descargas excesivas de impulsos nerviosos por las neuronas cerebrales, asociadas eventualmente con diversas manifestaciones clínicas y paraclínicas. Las crisis pueden ser convulsivas o no convulsivas. No todas las personas que padecen una crisis epiléptica son diagnosticadas con epilepsia.^{36, 37.}

La atrofia hemifacial progresiva suele tener un periodo de actividad que permite el avance de las diversas afecciones que provoca a lo largo de varios años, éste periodo suele ser variable en cada paciente.

Las alteraciones producidas pueden alcanzar un periodo de estabilidad en el crecimiento y desarrollo del individuo. Si la enfermedad se presenta en edades tempranas las repercusiones atróficas serán más graves.

En los casos más severos la enfermedad se extiende a las extremidades del mismo lado afectado, provocando atrofia en las mismas.

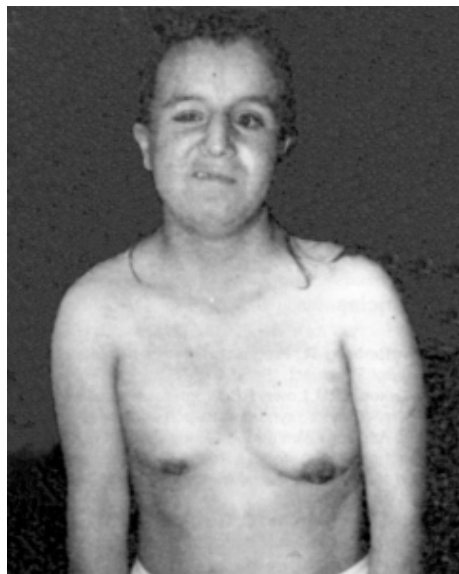


Fig. 44. Atrofia Hemifacial Progresiva, afección de extremidades izquierdas y tronco.⁷⁸

3.4. Diagnóstico

La atrofia hemifacial progresiva es diagnosticada, primeramente, por los signos clínicos y diversas manifestaciones de la entidad en el individuo. El diagnóstico temprano demuestra que se conoce la enfermedad y garantiza un buen plan de tratamiento que generalmente se lleva a cabo por equipos multidisciplinarios que cumplen el objetivo fundamental de mejorar la calidad de vida de éstos pacientes. Establecer una buena relación de oclusión, mejorar la estética facial y propiciar un buen desarrollo funcional y psicológico, son premisas de éste objetivo fundamental.³⁸

Éste diagnóstico se complementa con los diversos estudios que se mencionan a continuación:

- ◇ Resonancia magnética. Es el más reciente avance tecnológico de la medicina para el diagnóstico preciso de múltiples enfermedades, aún en etapas iniciales. Produce imágenes detalladas, de dos o tres dimensiones, permitiendo detectar, o descartar, alteraciones en los órganos y los tejidos del cuerpo humano.



Fig. 45 Resonancia magnética: lesión hiperintensa.⁷³

- ◇ Tomografía Axial Computarizada. Es una exploración de rayos “x” que produce imágenes detalladas de cortes axiales del cuerpo. Obtiene múltiples imágenes al rotar alrededor del cuerpo y, por medio de una computadora, se combinan todas éstas imágenes en una imagen final que representa un corte del cuerpo. Ésta máquina crea múltiples imágenes en cortes de la parte del cuerpo que está siendo estudiada.

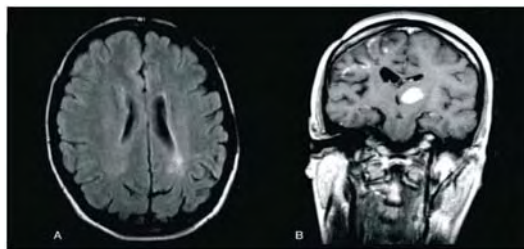


Fig. 46. Tomografía Axial Computarizada (TAC): imagen hipodensa.⁷³

- ◇ Tomografía Computarizada Por Emisión De Fotón Único. También llamada “SPECT”: Single Photon Emission Computed Tomography, que corresponde a la denominación castellana “tomografía computarizada por emisión de fotón único”. Proporciona imágenes o cortes en cualquier plano espacial, que representan, según el radiofármaco empleado, la perfusión regional, la concentración de neuroreceptores o la actividad metabólica de una lesión conocida o sospechada.

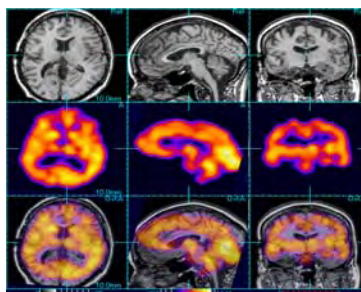


Fig. 47. SPECT.⁷⁹

En la mayoría de los casos estudiados las alteraciones encontradas por medio de tomografía axial computarizada (TAC), resonancia magnética (RNM) y SPECT, fueron homolaterales a la atrofia hemifacial.³⁹

- ◇ Pruebas hematológicas y de anticuerpos. Para determinar si hay antecedentes de una infección bacteriana.



Fig. 48. Pruebas hematológicas y de serología.⁶⁵

- ◇ Estudios electromiográficos y electroneurográfico. Para determinar alteraciones en las funciones musculares y conducciones nerviosas. Éstos son básicos en los pacientes que presentan espasmos masticatorios.

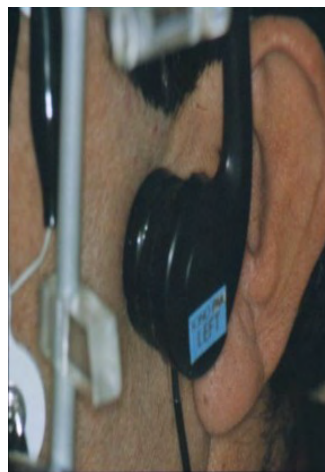


Fig. 49. Estudio electromiográfico.⁸⁰

- ◆ Biopsia en piel. Para diagnosticar atrofia de la epidermis, dermis y tejido graso, con proliferación de fibras colágenas e infiltrado inflamatorio linfocitario y macrofágico de distribución perivascular y perineural.

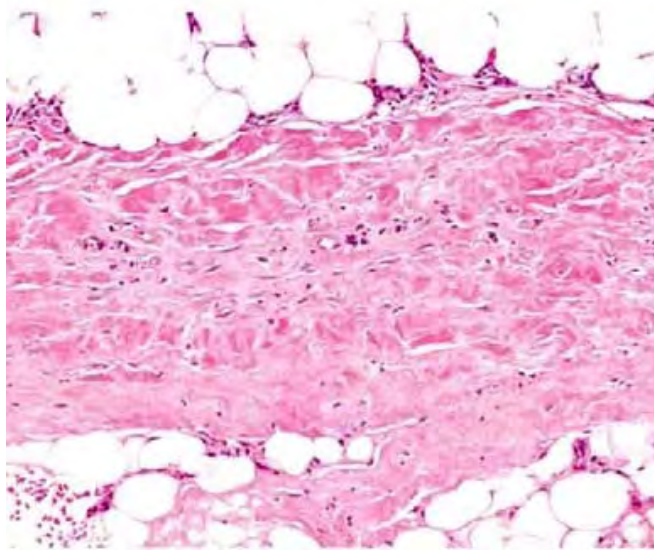


Fig. 50. Proliferación de fibras colágenas.³⁵

- ◆ Biopsia cerebral. Es útil para la detección de infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular. Irregularidades de los vasos corticales y fibrosis meníngea.

3.5. Tratamiento

En la actualidad, no existe un tratamiento específico para la atrofia hemifacial progresiva, ya que requiere del esfuerzo en conjunto de diversos especialistas, como son cirujanos plásticos, neurólogos, dermatólogos y odontólogos.⁴⁰

Como se mencionó anteriormente, en la mayoría de los casos la afectación es unilateral, presentando predilección por el lado izquierdo de la cara. Se sabe que en los casos de menor severidad sólo afecta a los planos tisulares superficiales, piel y tejido subcutáneo, pero conforme avanza la enfermedad, puede llegar a englobar la musculatura y esqueleto hemifacial, que sería en los casos más severos.

Sólo en estos casos severos puede existir una indicación funcional de tratamiento para mejorar la oclusión y la masticación.⁴¹ En la mayoría de los casos el objetivo del tratamiento es la mejoría estética. Se han propuesto una gran variedad de procedimientos que incluyen:

- ◇ Inyecciones de silicona. Es un polímero que puede existir en distintos estados, desde líquido a sólido. Es usada como implante para aumentar el volumen de los tejidos.



Fig. 51. Aspecto previo a la inyección con silicona (izquierda), aspecto posterior a la inyección (derecha).⁷⁴

◇ Injertos.

Un injerto es parte de un tejido que se separa de su zona dadora o donante, privándola completamente de su aporte sanguíneo antes de transferirlo al lecho receptor del que se deberá nutrir.

◇ Según su composición:

- Cutáneos: epidérmicos y dérmicos.
- Fascia y tejido celular subcutáneo.
- Tendinosos.
- Nerviosos.
- Vasculares.
- Óseos y cartilagosos.



Fig. 52. Paciente con Atrofia Hemifacial Progresiva. Injerto dermograso aspecto preoperatorio (izquierda) y postoperatorio (derecha).⁷⁴

◇ Expansión tisular. La expansión tisular es un procedimiento que permite al cuerpo formar piel extra para usarla en reconstrucción en casi cualquier parte del cuerpo. Un balón expansor de silicona es

insertado debajo de la piel cerca del área que va a ser reparada y es gradualmente rellenado con suero salino de forma progresiva, provocando que la piel se distienda. Se usa frecuentemente para reconstrucción.⁴²

- ◇ Diversos colgajos pediculados y libres. Se obtienen los colgajos de diversas partes donadoras, principalmente de la región pectoral, del antebrazo y del abdomen.^{10, 43, 44, 45}

Ésta diversidad en alternativas de procedimientos indican que no hay una solución universal. Debido a la gran variedad de presentación, el plan de tratamiento debe ser individualizado, persiguiendo el mejor resultado con el menor riesgo. Los trasplantes libres de grasa han demostrado ser seguros y efectivos en el tratamiento de casos leves.⁴⁶

Para los casos leves o moderados, el trasplante libre de grasa autóloga puede obtener resultados óptimos con menor complejidad, costo y morbilidad. La presencia de múltiples adipoblastos en los niños puede aumentar las posibilidades de prendimiento del injerto. Además los refinamientos en los procesos de extracción, procesado y reintroducción de la grasa han contribuido a perfeccionar los resultados y a que éstos sean más duraderos.

Se observa que después de las intervenciones los pacientes no sufren complicaciones y el resultado estético temprano es muy favorable

En el seguimiento de los casos se observa una discreta disminución del volumen inicialmente obtenido, probablemente debido a la reabsorción de una parte del injerto.

La reabsorción grasa es, generalmente, mayor en el labio que en el resto de las zonas infiltradas.

A pesar de ello, hay satisfacción en los pacientes sometidos a cirugía con injertos y cuentan con la posibilidad de que se les realicen otras infiltraciones para continuar manteniendo la simetría facial.

Las intervenciones pueden ser de 6 a 12 meses después de la primera infiltración.

El tratamiento odontológico estará determinado por la gravedad de la afección que provoque la atrofia. En aquellos pacientes en los cuáles el síndrome se presenta a temprana edad es posible una corrección de la maloclusión por medio de la ortodoncia preventiva, utilizando mantenedores de espacio y aparatos ortopédicos que propicien la armonía oclusal.

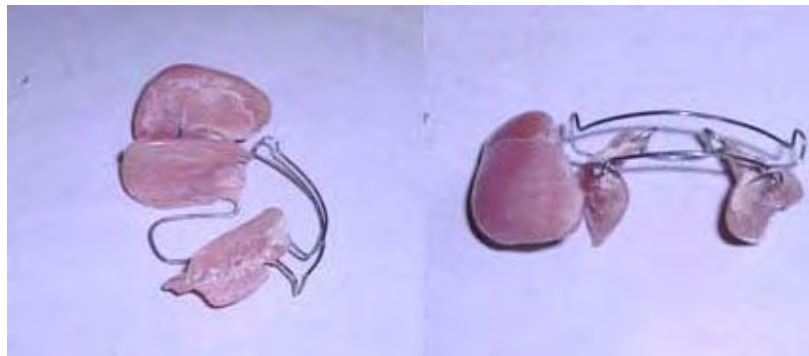


Fig. 53. Aparato ortopédico.⁷³

El uso de aparatos ortodóncicos y ortopédicos deberá ir acompañado de una terapia de gimnasia muscular para devolver la tonicidad a los músculos y a los tejidos blandos atrofiados.

El empleo de la terapéutica ortodóncica permite a los pacientes afectados con Parry Romberg tener una cara más armónica al final de la pubertad.

Aquellos pacientes en los cuales el síndrome se presenta a una edad mayor pueden ser rehabilitados oralmente por medio de diversas especialidades, como endodoncia, prótesis y cirugía, para sustituir protésicamente aquellos dientes que hayan sido perdidos por anomalías morfológicas o por atrofia en el maxilar o mandíbula. También se podrán corregir maloclusiones y posiciones dentales inadecuadas por medio de la ortodoncia.

El tratamiento de las crisis convulsivas, migraña, neuralgia del trigémino y espasmos masticatorios se basa en la terapéutica usual:

- ◇ Anticonvulsivos. Como la fenitoína, carbamazepina, valpronato y clonazepan.
- ◇ Analgésicos: para aliviar las cefaleas migrañosas y neuralgia del trigémino.⁴⁸ Como el paracetamol, ácido acetilsalicílico e ibuprofeno.
- ◇ Toxina botulínica: o también conocida como Botox, es utilizada para contrarrestar los espasmos masticatorios.⁴⁸
- ◇ Microcirugía: para reparar daños en el recorrido del nervio trigémino que provocan las neuralgias y el dolor facial.⁴⁹



Fig. 54. Fármacos.⁸¹

Conclusiones.

El Síndrome de Parry Romberg o Atrofia Hemifacial Progresiva es una patología rara, de etiología desconocida, cuya condición degenerativa afecta no sólo la apariencia estética del individuo, sino también la funcionalidad de la mitad de la cara que se encuentra atrofiada.

Las diversas manifestaciones clínicas bucales del síndrome, como las anomalías en la morfología dental e hipoplasia mandibular, nos permite reflexionar acerca de las lesiones del complejo maxilofacial, que si bien su tratamiento definitivo compete a diversas especialidades, el cirujano dentista está comprometido a diagnosticar la enfermedad para poder referir y orientar al paciente en forma adecuada.

La preocupación más relevante de todos los pacientes afectados por el Síndrome de Parry Romberg es la relacionada con su aspecto estético y se sabe que el tratamiento de estos pacientes, sobre todo aquellos con un desarrollo avanzado de la lesión, es complejo, por la dificultad en el manejo de las estructuras lesionadas.

Odontológicamente éstos pacientes pueden ser ayudados perfectamente mediante las especialidades que sean necesarias para su tratamiento, como son la cirugía maxilofacial, ortodoncia y prótesis.

Éste síndrome deja secuelas físicas en los pacientes, que varían en magnitud, dependiendo de la severidad de las afecciones óseas y musculares; en algunas ocasiones el tratamiento con cirugía logra reducir las cicatrices, pero en otros casos, la enfermedad progresa tanto que es imposible lograr una estética al 100%, esto tiene una repercusión emocional en los pacientes e influye directamente en su autoestima.

Es importante señalar que éste tipo de casos, debido a su baja incidencia en la población, rara vez consultan con el cirujano dentista, pues su principal molestia es la estética; sin embargo, pueden presentarse en la consulta, de ahí la importancia de tener conocimiento acerca de ésta entidad para poder elaborar un diagnóstico acertado de la lesión, con el objetivo de lograr un

buen balance psíquico y neuromuscular; así como informar al paciente que el tratamiento de éste síndrome implica la intervención de varias especialidades, y referirlo correctamente para que reciba un tratamiento multidisciplinario adecuado.

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 médico y odontológico.

Es de considerarse, cada vez más necesario, el diagnóstico y tratamiento temprano de ésta enfermedad para evitar que se agraven las alteraciones producidas por éste síndrome con una intervención oportuna que garantice, a largo plazo, una evolución satisfactoria del paciente, con el propósito de mejorar su calidad de vida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Maldonado, Diego. **Anatomía Clínica Para Estudiantes De Odontología**. Venezuela: McGraw-Hill. 2008.
2. Rouvière, Henri, Delmas, André. **Anatomía Humana, Descriptiva, Topográfica y Funcional**. Tomo I: Cabeza y cuello. Masson. 9ª edición. 1996.
3. Testut L., Latarjet A. **Tratado de Anatomía Humana**. 9ª Edición. Ed. Salvat, 1974.
4. Berkovitz B. K. B., Holland G. R., Moxham B. J. **Anatomía Oral, Histología y Embriología**. 4ª Edición, Editorial Mosby. 2006.
5. Murray L. Barr, Kiernan John A. **The Human Nervous System an Anatomical Viewpoint**. 6ª Edición. Londres, Inglaterra. Editorial Lippincott Company, 1993.
6. Moore Keith L. **Anatomía con Orientación Clínica**. 3ª Edición. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires, Argentina. 1993.
7. Sobotta Posel P., Schulte E. **Atlas de Anatomía Humana**. 3ª Edición. Editorial Marbán. 2000.
8. Gorlin R.J; Pindborg J. J.; Cohen Jr. M. M. **Syndromes of The Head and Neck**. 2ª Edición. Editorial Mc. Graw Hill. 1976. Pag. 341-343.
9. Rogers B. O. **Progressive Hemifacial Atrophy Romberg's Disease. A review of 772 cases. In Transactions of The Third International Congress of Plastic Surgery**. Series No. 66. Pag. 681-689.
10. Pensler J. M; Mulliken J. B. **Clinical and ultrastuctural sutdies of Romberg's Hemifacial Atrophy**. Plastic Reconstruction Surgery. 1990. No. 85. Pag. 669 -6674.
11. Lakhani P. K, David T. J. **Progressive hemifacial atrophy with scleroderma and ipsilateral limb wasting (Parry Romberg Syndrome)**. JR Soc Med. 1984, No. 77:138-139.

12. Mazzeo N., Fisher J. G, Mayer M. H, Mathieu G. P, Mcade F. G. G. ***Progressive hemifacial atrophy (Parry Romberg Syndrome)***. Oral Surgery, Oral Medecine, Oral Pathology, Oral Radiology, Endodontics. 1995. No. 79. Pag. 30-35.
13. Moore M. H, Wong K. S, Proudman T. W, David D. J. ***Progressive hemifacial atrophy (Romberg's Disease): skeletal involvement and treatment***. British Journal of Plastic Surgery. 1993. No. 46: 39-44.
14. Neville B. W, Damm D. D, Allen C. N, Bouquout J. E. ***Patología oral e Maxilofacial***. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 1998. Pag. 35.
15. Roddi R., Riggio E., Gilbert P. M, Houvius S. E. R, Vaandrager J. M, Van Der Meulen J. C. H. ***Clinical evaluation of techniques used in the surgical treatment of progressive hemifacial atrophy***. J Craniomaxilofacial Surgery. 1994. No. 22. Pag. 23-32.
16. Moss M. I., Crilkelair G. F. ***Progressive Hemifacial Atrophy Following Cervical Sympathectomy in The Rat***. Arch Oral Biology. 1960. No. 1. Pag. 254-258.
17. Miller M. T, Sloane H., Goldberg M. F, Grisolano J., Frenkel M., Mafee M. F. ***Progressive hemifacial atrophy (Parry Romberg Disease)***. J Pediatric Oftamology Strabismus. 1987. No. 24. Pag. 27-36.
18. Pensler J. M, Murphy G. F, Muliken J. B. ***Clinical and ultrastructural studies of Romberg's hemifacial atrophy***. Plastic Reconstruction Surgery. 1990. No. 85. Pag. 669-76.
19. Shaffer W. G, Hine M. K, Levy B. M, eds. ***Textbook of oral pathology***. Philadelphia: WB Saunders. 1983. Pag. 9-10.
20. Lewkonja R. M., Lowry R. B. ***Progressive Hemifacial Atrophy (Parry Romberg Syndrome)***. Report with review of genetics and nosology. AM J Med Genet. 1983. No. 14. Pag. 385 – 390.

21. Sommer A. et al. ***Clinical and serological characteristics of Progressive Hemifacial Atrophy: A case series of 12 patients.*** J. American Academy Dermatological. 2006. No. 54. Pag. 227- 233.
22. Sahin M. T., Baris S., Karaman A. ***Parry Romberg Syndrome: a posible association with borreliosis.*** J Eur Acad Dermatol Venereol. 2004. No. 18. Pag. 204 – 207.
23. Parry, Ch. ***Collections from the unpublished medical writings of the late Caleb Hillier Parry.*** London Underwoods, 1825. Pag. 478.
24. Vélez, M; Cosentino, C; Torres, L. ***Síndrome de Parry-Romberg y Esclerodermia. Folia Dermatológica Peruana.*** 1997. No. 8, Pag. 43 – 45.
25. Converse J.M. Reconstructive ***Plastic Surgery Vol. 4.*** Editado por W.B. Saunders Company, 2ª Edición, 1977. Pag. 2337 – 2353.
26. Pescova H, Stokar B. ***Hemifacial Atrophy: Romberg's disease.*** Acta Chir Plast., 3:276, 1961.
27. Terstegge K; Kunath B. Febler S; Speciali J.G.; Henkes H.; Hosten N. ***IMR of Brain Involvement In Progressive Facial Hemiatrophy (Romberg's Disease): Reconsideration of a Syndrome.*** AJNR. AmJ. Neuroradiol. 1994 Jan. No. 15(1). Pag. 145 – 50.
28. Shafer W.; Hine M.; Levy B. ***A Textbook of Oral Pathology.*** Editado por W.B. Saunders Company, 4a Edición, 1983. Pag. 9-10.
29. Fayad S.; Steffensen B. ***Root Resorptions in a Patient with Hemifacial Atrophy.*** *Journal of Endodontics.* 1994. No.20 (6). Pag. 299 – 303.
30. Cory R. C., Clayman D. A., Faillace W. J., Mc. Kee S. W., Gama C. H. ***Clinical and Radiologic Findings in Progressive Hemifacial Atrophy (Parry Romberg Syndrome).*** AM J Neuroradiol. 1997. No. 18. Pag. 751 – 757.
31. Gowers WR. ***A Manual of Diseases of the Central Nervous System.*** Vol 2. 2nded. Philadelphia, Pa: Blakiston; 1897:221-224.

32. Kaufman MD. **Masticatory spasm in facial hemiatrophy.** Ann Neurol. 1980; 7:585-587.
33. Thompson P. D., Obeso J. A., Delgado G., Gallego J., Marsden C.D. **Focal dystonia of the jaw and the differential diagnosis of unilateral jaw and masticatory spasm.** J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1986; 49:651-656.
34. Ebersback G., Kabus C., Schelosky L., Terstegge L., Poewe W. **Hemimasticatory Spasm In Hemifacial Atrophy: Diagnostic And Therapeutic Aspects in Two Patients.** Mov Disord. 1996. 10: 504 – 507.
35. Fernández O., Romero F., Salazar J. A., Rodríguez Barrionuevo C. **El Síndrome Parry Romberg: Una Forma De Vasculitis Focal.** Neurología. 1998. Jan 13(1). Pag. 54 – 57.
36. Taylor H. M., Robinson R., Cox T. **Progressive facial hemiatrophy: MRI appearances.** Dev Med Child Neurol. 1997. 39(7). Pag. 484 – 486.
37. Castañeda Reyna M. A, Galarza Manyari C. **Síndrome de Parry-Romberg asociado a epilepsia refractaria, atrofia de la duramadre y leucoencefalopatía quística cerebral.** Revista Neurológica. 2003. No. 37(10). Pag. 941 – 945.
38. Ho K. H. **Hemifacial atrophy (Romberg's disease).** Br. J. Dental 1987. No. 162(5). Pag. 182-84.
39. Lonchamp P. Emile J., Pelier Cady M., Cadou B., Barthelaix A. **Central sympathetic dysregulation and immunological abnormalities in a case of Progressive Hemifacial Atrophy.** Clin. Auton. Res. 1995. No. 89. Pag. 609 – 611.
40. Jurkiewicz MJ, Nahai F. **The use of the free revascularised grafts in the amelioration of hemifacial atrophy.** Plast Reconst Surgery 1985. No. 76. Pag. 49 – 54.

41. Grippaudo C, Deli R, Grippaudo FR y cols. ***Management of craneofacial development in Parry-Romberg Syndrome: report of 2 cases.*** Cleft Palate Craniofac J 2004. No. 41. Pag. 95 – 104.
42. Ankara M, Harii K, Yamada A y cols. ***Repair of «coup de sable» with tissue expansion.*** Br J Plast Surg 1999. No. 44. Pag. 575 – 81.
43. Abyholm F. E., Skollenborg K. C. ***Aesthetic Treatment of Progressive hemifacial atrophy: use of a pedicled platysma muscle flap.*** Plast Reconstr Surg 1995. No. 96. Pag. 71 – 77.
44. Tweed A. E., Maktelow R. T., Zuker R. M. ***Facial contour reconstruction with free flaps.*** Ann Plast Surg 1984. No. 12. Pag. 313 – 19.
45. Upton J., Albin R. E., Mulliken J. B. y cols. ***The use of scapular and parascapular flaps for cheek reconstruction.*** Plast Reconstr Surg 1992. No. 90. Pag. 959 – 966.
46. Mascona R., Ullman Y., Har-Shai Y. ***Free-fat injections for correction of hemifacial atrophy.*** Plast Reconstr Surg 1989. No. 84. Pag. 501 – 8.
47. Kanchwala S. K., Bucky L. P. ***Facial fat grafting: the search for predictable results.*** Facial Plast Surg 2003. No. 19. Pag. 137 – 46.
48. Thompson P. D., Obeso J. A., Delgado G., Gallego J., Marsden C. D. ***Focal dystonia of the jaw and the differential diagnosis of unilateral jaw and masticatory spasm.*** J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1986. No. 49. Pag. 651 – 656.
49. Auger R. G., Litchy W. J., Cascino T. L., Ahlskog J. E. ***Hemimasticatory spasm: clinical and electrophysiologic observations.*** Neurology. 1992. No. 42. Pag. 2263 – 2266.
50. Gorlin R. J., Pinborg J. J. ***Syndromes of the head and neck.*** New York. McGraw Hill. 1964. Pag. 475 – 477.
51. Roed-Petersen B. ***Hemifacial lipodystrophy – report of a case.*** Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1979. No. 43. Pag. 230 – 232.

52. Sagild J. C, Alving J. **Hemiplegic migraine and progressive hemifacial atrophy**. Ann Neurol 1985. No. 17. Pag. 620.
53. Foster TD. **The effects of hemifacial atrophy of dental growth**. Br Dent J 1979. 146. Pag. 148 – 150.
54. Braverman I. M. **Connective Tissue (Rheumatic) Diseases. In: Skin Signs of Systemic Disease**. 3rd Edition. Philadelphia. W.B.Saunders Company. 1998. Pag. 198 – 277.
55. Tuffanelli D. L. **Localized scleroderma**. Seminary Cutaneous Medical Surgery. 1998. Mar; 17(1). Pag. 27 – 33.
56. Lehman T. J. **The Parry Romberg syndrome of progressive facial hemiatrophy and linear scleroderma en coup de sabre. Mistaken diagnosis or overlapping conditions**. J Rheumatol. 1992. Jun; 19(6). Pag. 844 – 855.
57. Sakuraoka K., Tajima S., Nishikawa T. **Progressive facial hemiatrophy: report of five cases and biochemical analysis of connective tissue**. Dermatology. 1992. 185(3). Pag. 196 – 201.
58. Bramley P., Forbes A. **A case of progressive hemiatrophy presenting with spontaneous fractures of the lower jaw**. Br Med J. 1960 May14; 1(5184). Pag. 1476 – 1478.
59. Kawano Y., Araki E., Arakawa K., Matsumono S., Yamada T., Kira Y. **A case of Progressive Hemifacial Atrophy with Pofour the petit síndrome wich was successfully treated by stellate ganglion block**. Ringo – Shinkeigaky. 1999. 39(7). 731 – 734.
60. García de la Torre, Castello S, Esgleyes R. **Autoantibodies in Parry Romberg Syndrome: a serologic study of 14 patients**. J. Rheumatology. 1995. January. No. 22(1). Pag. 73 – 77.
61. Goldberg Stern H., De Grauw T., Paso M., Ball W. S. Jr. **Parry Romberg Syndrome: follow up imaging during supressive therapy**. Neuroradiology. 1997 Dec. 39(12). Pag. 873 – 876.

62. Saccomanno F., Bernardi C., Vittorini P. ***The expanded polytetrafluorethylene in the surgical treatment of Parry Romberg disease: case report.*** *Aesthetic Plastic Surgery.* 1997. Sep – Oct; 21(5). Pag. 342 – 345.
63. Williams P. L. ***Gray's Anatomy of the Human Body.*** 38th Edition. Bartleby.
64. <http://www.apuntesdeanatomía.org>
65. <http://es.wikipedia.org/>
66. Stone J. ***Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet.*** *Neurology.* 2003; 61(5):674 – 6.
67. Thilo Gambichler, Alexander Kreuter, Klaus Hoffmann, Falk G Bechara, Peter Altmeyer and Thomas Jansen. ***Bilateral linear scleroderma "en coup de facial atrophy and neurological complications.*** 2001. Pag. 2.
68. De Palmero González Mary Carmen, Papp H. Esteban. ***Atrofia hemifacial Progresiva (Síndrome de Parry-Romberg).*** 2006. Pag. 6.
69. Da Silva-Pinheiro TP, Camarinha-da Silva C, Limeira-da Silveira CS, Ereno-Botelho PC, Rodrigues-Pinheiro MG, Viana-Pinheiro JJ. ***Progressive hemifacial atrophy – Case report.*** *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2006.11:E112 – 4.
70. Kahn J. L., Bourjat P. et Barrière P. ***IMAGERIE DES MALFORMATIONSET DÉFORMATIONS MANDIBULAIRES.*** *J Radiol* 2003;84:975 – 981.
71. <http://www.wadsworth.org/databank/hirez/hechemy2.gif>
72. Vélez Miriam, Consentino C. y Torres L. ***Síndrome de Parry-Romberg y Esclerodermia.*** *Rev. Folia Dermatológica Peruana* 1997; VIII (4): 43-45.
73. Gómez-Diez S., Gallego López L., López Escobar M., Junquera Gutiérrez L., Pérez Oliva N. ***Progressive facial hemiatrophy with***

associated osseous lesions. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2007 Dec 1;12(8):E602 – 604.

74. Berenguer B., Gallo H., Rodríguez Urcelay P., Marín Guztke M., González Meli B., Enríquez de Salamanca J. **Trasplante libre de grasa para tratamiento de la enfermedad de Parry-Romberg infantil.** Cir Pediatr 2005; 18: 49 – 51.

75. Gutiérrez Gómez Claudia, Hayakawa Víctor, Franco Ángel, Reyes Lennin. **Lipoinyección para reconstrucción del contorno facial en S. Parry Romberg, esclerodermia y secuelas de trauma: una alternativa práctica utilizando cánula para bloqueo epidural.** Vol. 17, Núm. 3. Septiembre – Diciembre. Pag. 168 – 175.

76. Propiedad de imagen.

77. <http://medlineplus.gov/>

78. López Leyva Enrique, Dueñas Arias Ernesto, Juárez Azpilcueta Arturo, Montaña Uzcanga Armando, Ortiz Pavón Arturo. **Síndrome de Parry-Romberg con glaucoma y embarazo. Primer caso en la literatura.** Vol. 137. No. 1. Pag. 66 – 67.

79. <http://www.colin-studholme.net/>

80. <http://magbaneurodigital.com/img/electromiografia.jpg>

81. www.blogfarmacia.net/