

HEMIATROFIA FACIAL

DR. ROBERTO NÚÑEZ ANDRADE

SINONIMIA. Aplasia laminosa progresiva (Bito Lande). Trofoneurosis facial (Frémy). Atrofia facial neurótica (Virchow). Atrofia facial circunscrita (Moebius). Enfermedad de Romberg. Síndrome de Romberg.

Definición. La hemiatrofia facial consiste en un adelgazamiento progresivo de la piel y de las partes blandas de la mitad de la cara, acompañada de una atrofia progresiva de los músculos y de los huesos del lado correspondiente.

Entrevista por Bergson, Parry, Meneau, fue descrita por Romberg el primogénito, en 1846; posteriormente ha sido observada y estudiada por Bory, Korn (183 casos) en 1910, por Lande, Frémy, Panas y muchos otros autores.

SINTOMATOLOGÍA

Fase inicial. En una región cualquiera de la mitad de la cara, aparece una lesión hipocrómica, amarillenta, café claro, café oscuro, azulada o estriada, con o sin dolores neurálgicos o sacudidas musculares. No es dura, firme, sino delgada, brillante y móvil. A veces el principio se hace por un adelgazamiento del tejido celular y adiposo. El aspecto es el de una esclerodermia en placas.

Lentamente los fenómenos se acentúan y en el período de estado, son característicos. El aspecto es impresionante.

Se trata casi siempre de una niña de 9 a 12 años. La cara es asimétrica, como si una mitad estuviera encajada dentro de la otra, con un desnivel brusco en la línea media, que puede alcanzar 1 centímetro o más.

Las salientes óseas y musculares están borradas. La piel es pálida, seca, y no secreta sudor ni grasa, dejando transparentar los vasos subyacentes.

Existen trastornos pigmentarios, de formas variadas, e incluso, vitiligo. La

saliente palpebral está hundida; el ojo en enoftalmia; las reacciones pupilares modificadas; miosis frecuente; madarosis y extrofia de párpados; miopía.

Los labios están adelgazados; la nariz y el mentón, aplastados; las salientes óseas, más o menos borradas; hay caída de las cejas y placas de alopecia, uni o bilateral.

La palpación demuestra una atrofia de los músculos y las radiografías, la de los huesos. Los músculos del ojo, velo del paladar, pueden estar atrofiados, sin presentar reacción de degeneración.

Existe anhidrosis en el lado afectado.

Síntomas subjetivos. Consisten en hormigueos, dolores neurálgicos, sensación de piel muy estrecha; parestesias, hipo o hiperestesias, anestesia.

ETIOLOGÍA

Desconocida. Las mujeres son más afectadas que los hombres (60%). La enfermedad principia entre los 8 y los 20 años de edad, pero existen casos congénitos.

FORMAS CLÍNICAS

Sicard describe 4 tipos: hemifacial, hemifacio-escápulo-húmero torácica, alterna y hemipléjica.

EVOLUCIÓN

La evolución es lenta, con remisiones, pero indefectiblemente progresiva.

El síndrome se completa; pero a veces puede quedar localizado a la piel y el tejido celular subcutáneo.

FENÓMENOS CONCOMITANTES

La hemiatrofia facial aparece como un episodio durante el curso de afecciones infecciosas: erisipela, difteria, tifoidea, etc.; nerviosas variadas: siringomielia, tabes, esclerosis en placas, neurálgicas, epilepsia, psicosis, corea, espasmos faciales, hemiplejía cerebral infantil, parálisis radicales del plexo braquial, o principalmente, de esclerodermia.

Puede también ir acompañada de eritromelalgia, acortamiento de las extremidades del lado afectado; aparición en los miembros de tumores vasculares; parálisis múltiples de los nervios craneanos, atrofia de los miembros y del tronco; pero la coincidencia más frecuentemente notada es la de la esclerodermia.

INCIDENCIA

Afortunadamente el padecimiento es extraordinariamente raro (3 casos en 278,702 historias clínicas, en el Hospital Infantil de la Ciudad de México).

PATOGENIA

Nada orienta hacia hipótesis patogénicas precisas.

Las teorías patogénicas son: 1º la *teoría cutánea*, de Jadassohn, que cree en una afección primitiva de la piel, seguida de neuritis ascendente.

2º La *teoría vascular* de Moebius y Stilling, quienes piensan en una alteración primitiva de los vasos.

3º La *teoría de un trastorno de la inervación*. La hemiatrofia es una complicación de numerosas enfermedades nerviosas, principalmente de la siringomielia; su distribución está calcada sobre la del trigémino; se acompaña de trastornos vasculares y secretorios; es una neuritis trófica del trigémino, del ganglio de Gasser, del facial y de nervios vecinos (Morat). Dejerine incrimina a la parálisis de los filetes simpáticos, provenientes de la región cervical. Lesiones destructivas del ganglio cervical inferior, por lesiones tuberculosas de la pleura (Jacquet y Bouveyron). Kirschemberg, piensa en un foco de naturaleza inflamatoria, en el mesencéfalo, sobre los núcleos del trigémino, después de una gripa. Macclaud la atribuye a un origen meningo-encefálico.

4º *Teoría de los trastornos de las glándulas endócrinas*. Marburg (1912), encontró en sus casos, adenoma de la hipófisis.

5º *Teoría névica*. Tiene sus partidarios, por lo menos en lo que se refiere a las formas congénitas, muy raras por lo demás.

6 *Teoría de que la hemiatrofia facial*, es una forma de la esclerodermia (Cassirer, Hirschfeld, Oppenheim, Erhmann y Brünauer, Bory, Andrews, Lowenberg, Truffi, E. Hoffmann, Ben Bordman, Núñez Andrade).

HISTOLOGÍA

Ha sido muy poco estudiada. La piel no presenta sino lesiones atróficas; en unos casos, sin alteraciones de las glándulas cutáneas y alteraciones del trigémino y del ganglio de Gasser.

TRATAMIENTO

Todos los tratamientos han fracasado hasta hoy.

Nosotros hemos obtenido la mejoría de la esclerodermia, con la Dexametasona en los casos que hemos estudiado.

PRONÓSTICO

Bueno por lo que se refiere a la vida del enfermo. Malo en lo que atañe al aspecto estético, psíquico y al fracaso de todos los tratamientos.