

Síndrome de Parry-Romberg

Un estudio global de 205 personas a través de Internet

Dr. Jon Stone

Departamento Clínico de
Ciencias sobre Neurología,
Western General Hospital

Edimburgo, REINO UNIDO,
(00 44) 131 537 2911
jstone@skull.dcn.ed.ac.uk

El © Dr. Jon Stone

El Síndrome de Parry-Romberg: un estudio global de 205 personas a través de Internet.

¡Gracias a todos los que han participado!

Gracias a todos los que han participado en el Estudio de Parry-Romberg durante los últimos 12 meses. Esta es la versión actualizada del informe que algunos de vosotros habréis recibido hace aproximadamente 6 meses. Me es grato informar que he recibido 214 respuestas al estudio vía web desde todo el mundo. Esto es muchas veces el número de respuestas que yo esperaba. Estoy especialmente agradecido a Theresa Hildebrand y a Marilyn Neal de la Conexión Romberg, quienes han contribuido a la promoción de este estudio a través de su sitio web y con su apoyo personal. Estoy también en deuda con Adele Liu, quien había llevado a cabo un estudio anterior y me dio una serie de ideas útiles así como su apoyo personal. Asimismo, también mi agradecimiento Ann Houlston, de Edimburgo, quien me ha ayudado mucho con varios aspectos del estudio.

Espero que la información del estudio sea de algún interés para todo el mundo. Como todos sabréis es una enfermedad o condición de la que sabemos muy poco. Esta es la primera vez que se ha realizado un estudio de investigación con un número tan elevado de pacientes, con el fin de saber cómo de comunes son los variados síntomas en Parry-Romberg, a quién afecta y la utilidad que la gente encuentra en los distintos tratamientos que llevan a cabo.

Introducción

Como ya todos probablemente sabéis, el Síndrome de Parry-Romberg es una condición o enfermedad, en la que hay encogimiento de los tejidos, y a veces hueso, de la mitad de la cara. De vez en cuando, puede afectar ambos lados. Coincide con otras condiciones, como la esclerodermia “en golpe de sable”, en tal número de casos, que algunas personas se han preguntado si tienen o es más o menos la misma enfermedad.



Calef Parry describió la hemiatrofia facial en 1825



Moritz Romberg describió la hemiatrofia facial en 1846

Se informó de varios problemas como asociados con el síndrome de Parry-Romberg que incluyen problemas oculares, migraña, epilepsia y problemas con los brazos y piernas, pero la condición es tan rara que ha sido muy difícil hacerse una idea de lo común que son estos síntomas, y de lo que puede esperar un afectado a la hora de considerar cual es “el enfermo medio”.

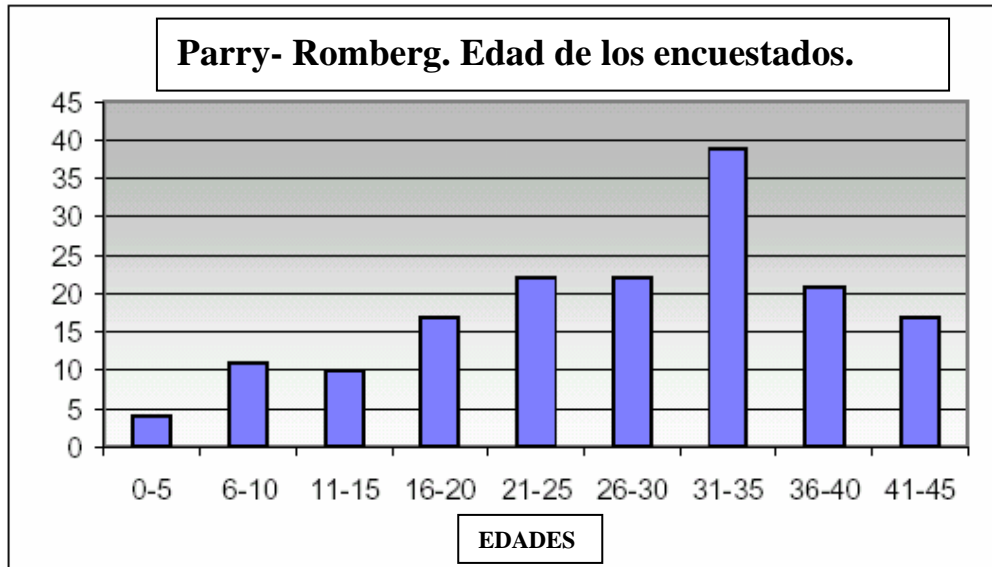
Hay incertidumbres similares sobre los tratamientos. Es difícil para los cirujanos hacerse con experiencia a base de tener muchos pacientes con esta enfermedad, por lo que el estudio intentó hacer una aproximación del éxito que ha tenido la cirugía en las personas.

Finalmente, esperaba que el estudio, al reunir un gran número de personas con la enfermedad, podría sacar algún aspecto sorprendente que no hubiese salido antes a la luz, el cual pudiese incrementar un poco nuestro conocimiento en la materia.

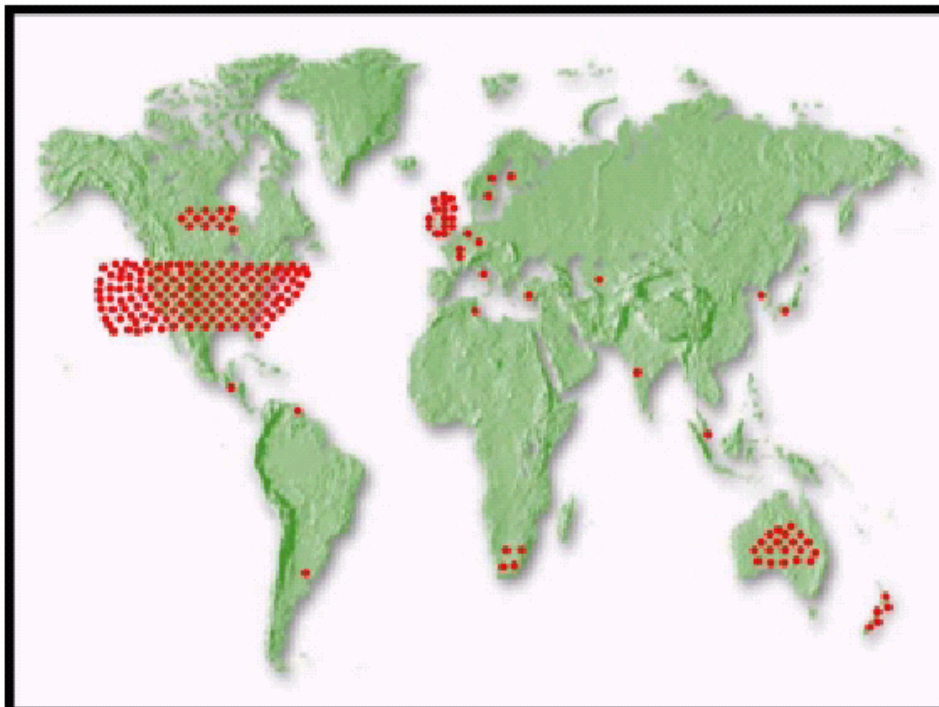
Llevar a cabo el estudio ha sido ciertamente un placer y una experiencia educativa para mí. Realmente no puedo hacer justicia a la cantidad de detallada información que muchos de vosotros me habéis enviado - pero lo haré lo mejor que pueda.

¿Quién, dónde y con qué frecuencia?

137 personas respondieron al estudio inicial (118 mujeres y 19 hombres). 129 personas contestaron a la segunda parte del estudio. La media de edad de las personas del estudio era de 33 años (el más joven 4, el más viejo 64). El 92% de ellos eran diestros.



Debajo podéis ver un mapa de los lugares en los que viven las personas que contestaron al estudio. Cada punto del mapa representa una persona. Como se puede ver, la mayoría de las personas contestaron desde Estados Unidos y otros países angloparlantes, pero también recibí contestaciones de Argentina, India, Irán, Japón, Corea, Singapur, Túnez y Venezuela. He recibido contestaciones de personas de todos los orígenes étnicos (aunque la mayoría eran de raza blanca).



Número de contestaciones

- EE.UU. (132)
- Australia (19)
- Canadá (12)
- REINO UNIDO (13)
- Nueva Zelanda (5)
- Africa Sur (4)
- Francia (2)
- Irlanda (2)
- Suecia (2)
- Argentina (1)
- Finlandia (1)
- Alemania (1)
- Guatemala (1)
- Holanda (1)
- India (1)
- Irán (1)
- Italia (1)
- Japón (1)
- Corea (1)
- Singapur (1)
- Túnez (1)
- Venezuela (1)

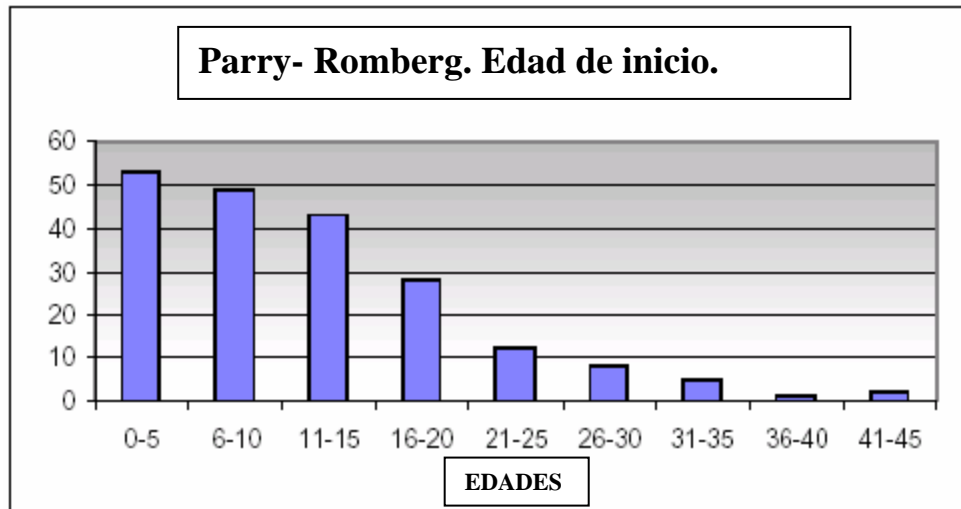
Asumiendo que Parry-Romberg no se convierte ni en más raro ni en más común, y usando los datos de la franja de edad de mayor incidencia (31-40) - Parry-Romberg afecta al menos a 1 de cada 700,000 personas.

Síndrome de Parry-Romberg - Un estudio global de 137 personas a través de Internet

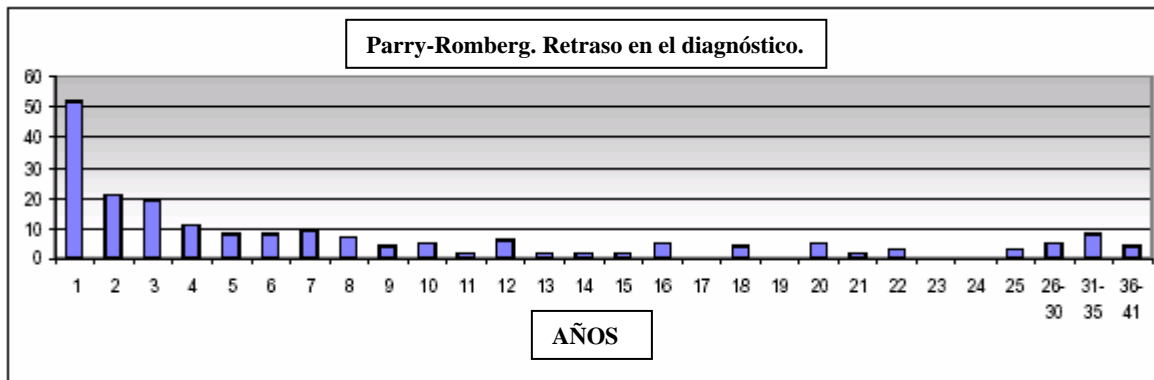
Esto debe significar que es mucho más frecuente, porque incluso en la banda de 31-40 años habrá personas que no hayan visto el estudio, que no hayan querido participar o que no tengan acceso a Internet. Se podría suponer que la incidencia es de 1 cada 250,000 personas.

El diagnóstico

La edad media en que Parry-Romberg empieza es a los 10 años de edad, aunque esto incluyó un rango de edades de aparición, que van desde el nacimiento hasta los 50.



Como media, hay un retraso de 4 años desde que se manifiesta la enfermedad hasta que es diagnosticada, pero también, como en el caso anterior, hay personas que se les diagnostica de forma inmediata y otras que tienen que esperar un tiempo terriblemente superior.



El cuadro inferior muestra, en tanto por ciento de incidencia, las distintas denominaciones que vuestros médicos han dado a la condición. Los porcentajes superan el 100% ya que a algunos de vosotros se os ha asignado más de una denominación.

Formas de llamarle a la enfermedad.

45% Síndrome/enfermedad de Parry-Romberg.

40% Síndrome de Romberg

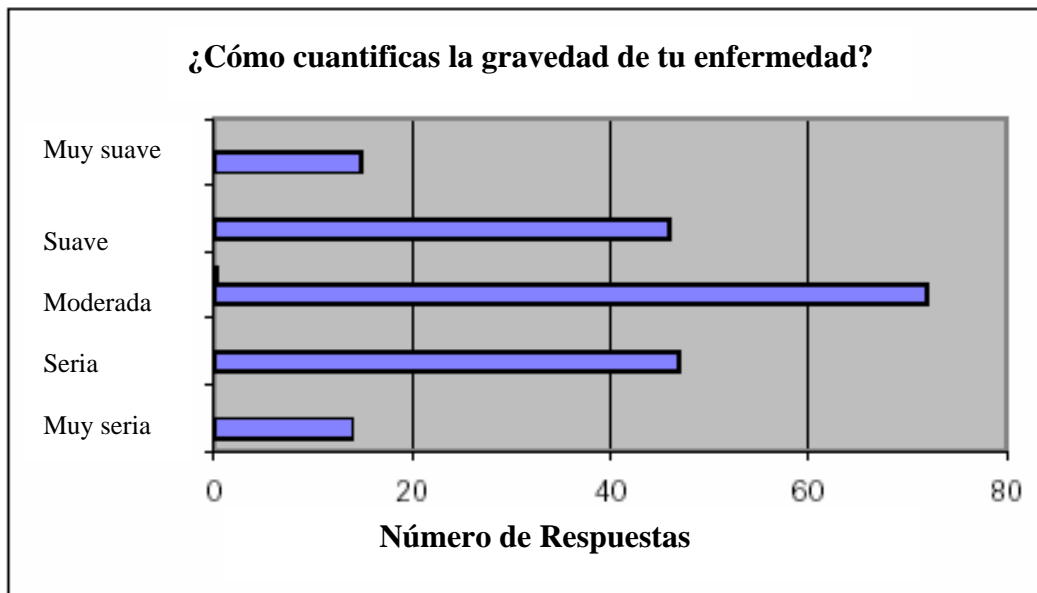
16% Hemiatrofia Facial (Progresiva)

16% Esclerodermia en “golpe de sable”

6% Esclerodermia Lineal (1% aislada)

Ubicación y Seriedad de la Atrofia (o golpe de sable)

Os pedí que cuantificaseis la seriedad que creáis que tenía vuestra enfermedad y éstos son los resultados.



Todos tenéis alguna forma de atrofia que afectaba a la cara.

En un 50% de las personas afectaba al lado derecho de la cara y un 48% de las personas al izquierdo.

Un 2% de personas con Romberg tenían afectados los dos lados de la cara.

Os pregunté si:

1.

Si tenéis una línea yendo hacia abajo desde la frente hasta el borde del ojo como en la figura 1. *



O como en el Cuadro 2 ¿hasta el medio de la ceja?



O como en el Cuadro 3 ¿hasta el medio de la frente?



2.

O si ¿afectó la mejilla?



3.

Si tenéis una línea o ¿una fisura en la barbilla?



Ved los resultados en la página siguiente...

La situación de Atrofia (o golpe de sable) (continuación)

<i>Lugar afectado:</i>	
<i>En la cara</i>	<i>100% (48% izquierda, 50% derecho, 2% ambos lados)</i>
<i>La frente - como una línea</i>	<i>51% (10% en el borde del ojo, 20% en el medio del la ceja, 19% dentro de un centímetro del medio)</i>
<i>Afectación de la frente de algún modo</i>	<i>63%</i>
<i>El ojo / problemas de Visión</i>	<i>49%</i>
<i>La mejilla</i>	<i>75%</i>
<i>los labios -</i>	<i>55%</i>
<i>los dientes / las encías -</i>	<i>50% -</i>
<i>la lengua -</i>	<i>25% todos en el mismo lado</i>
<i>La barbilla</i>	<i>43%</i>
<i>Solape del "golpe de sable" con hemiatrofia facial inferior</i>	<i>61% de pacientes con "golpe de sable" tienen afectación facial</i>
<i>Brazo</i>	<i>9% (74% en el mismo lado que en la cara, 26% lado opuesto)</i>
<i>Tronco</i>	<i>14% (81% en el mismo lado que en la cara, 19% lado opuesto)</i>
<i>Pierna</i>	<i>10% (75% en el mismo lado que en la cara, 25% lado opuesto)</i>
<i>En Brazo, Tronco o Pierna</i>	<i>19%</i>

La afectación del brazo, tronco o piernas es rara, alrededor de en 1 de cada 5 personas. Cuando ocurre la afectación, es en el mismo lado que en el rostro, pero a veces está en el lado opuesto. Algunas personas informaron de pequeñas zonas de atrofia en su cuerpo. A ésta normalmente se le llamaría Morfea. No tengo datos contrastados de pérdida de pelo o despigmentación, pero algunos han informado de pequeñas zonas con falta de pelo y otras zonas en que el color de la piel se ha oscurecido o aclarado con respecto a la piel circundante.

¿En qué medida se solapa el Parry-Romberg con el "golpe de sable"?

Uno de los asuntos que quería investigar y aclarar con el estudio, era en qué grado se solapan el Síndrome de Parry- Romberg con las condiciones de la Esclerodermia en "golpe de sable".

Como se puede ver en la tabla, el 61% de las personas que me dijeron que se les había diagnosticado el "golpe de sable" o esclerodermia lineal, también tienen afectación en la parte inferior de la cara. Por consiguiente, parece casi con toda seguridad, que las dos condiciones están tan solapadas que presentan el mismo problema subyacente.

Problemas asociados

La epilepsia

El 11% de las personas informaron tener una historia de epilepsia.

Como neurólogo, estaba particularmente interesado en la frecuencia de incidencia de la epilepsia en la enfermedad. Partiendo de que la epilepsia afecta entre al 2 y al 5 % de la población, alguno de estos casos podía coincidir con el Síndrome de Parry- Romberg. Sin embargo, 9 personas informaron de ataques en los que uno de los lados de su cuerpo daba sacudidas y esto es, casi seguro, debido al Parry-Romberg. Dos de estas personas tenían ataques que afectaban al mismo lado del cuerpo que a la cara, y en cuatro de ellas afectaba al lado contrario. La epilepsia empezó un promedio de 9 años después del inicio de los síntomas faciales, pero en muchos casos fue al mismo tiempo y no estoy seguro que este resultado sea fiable. En términos generales, al hablar de epilepsia, ésta parece haber sido fácil de controlar y se ha resuelto de forma espontánea.

Migraña

Os pregunté si teníais dolor de cabeza tipo migraña, y el 52% contestó afirmativamente.

Parece ser un problema grave de Parry-Romberg, y aunque se ha documentado, no es un hecho que se destaque mucho fuera de los libros. En el 55% de los casos, la migraña tiende a estar en un lado de la cabeza (90% de las veces es en el mismo lado de la cabeza en que se presenta el Parry-Romberg).

Doce encuestados tenían hormigueo o debilidad en un lateral del cuerpo como parte de la migraña. Esto sucede a veces en la migraña cualquiera que sea su causa. En 50% de estas personas, el hormigueo y el entumecimiento estaban debajo del mismo lado de la cara y en un 15% estaba en el lado opuesto.

Muchos informaron que las migrañas que tenían eran bastante difíciles de controlar.

En algunas de las descripciones, daba la sensación como si al haber tenido dolores de cabeza persistentes durante tanto tiempo, se hubiera desarrollado un tipo de dolor de cabeza de tensión crónico, que a menudo pasa con la migraña aguda.

Ocasionalmente, la migraña en los pacientes con Parry-Romberg puede estar asociada con cambios en el tamaño de la pupila, que puede llegar a ser permanente.

Dolor facial

El 46% de los encuestados informó de dolor facial que, como la migraña, parece ser muy común en Parry-Romberg. Cuando se hizo referencia al lado del dolor, éste siempre estaba en el mismo lado que el de la atrofia. Se describieron varios tipos diferentes de dolor, que va de suave, casi imperceptible, de sensaciones ocasionales a más frecuentes, o dolor con sensación de quemazón o de impulso eléctrico. A menudo, esto se convirtió en un dolor permanente en la cara. De nuevo, esto no es algo que parezca haber tenido mucha atención en la literatura médica.

Los Síntomas visuales

El 46% de los encuestados informó de algún problema en el ojo del lado afectado.

Los síntomas más comunes incluían la retractación del globo (ligero hundimiento del ojo en la cara), ligera inclinación del ojo hacia abajo, o dificultad en cerrar los párpados que dejan el ojo seco y vulnerable a una infección. Además, el 17% ha tenido inflamación real del ojo como resultado de estar seco, o porque se inflama espontáneamente alguna vez, como sucede en esta enfermedad.

Manos extraordinariamente frías

El 31% dijo que tenía las manos extraordinariamente frías.

Hice esta pregunta porque los dos pacientes que observé con Parry-Romberg tenían este síntoma, y no parecía que se le diera mucha importancia. Muchos de vosotros parecéis tener este problema muy acusado, pero quizás no se ha asociado al Parry-Romberg. Creo que deberíamos interpretar este resultado con cierto cuidado, ya que si se le preguntase a 100 personas sin Parry-Romberg sobre la frialdad de sus manos, seguramente muchas de ellas contestarían afirmativamente. De todos modos, parece ser un problema común, y sospecho que puede relacionarse en muchos casos con Parry-Romberg.

Los Síntomas de la mandíbula

El 35% informó de problemas con la mandíbula.

Las dificultades más comunes estaban en la apertura o cierre de la boca experimentando a veces una sensación de "bloqueo de mandíbula", en que no se podía mover la mandíbula en absoluto. Algunos simplemente informaron de dolor o sensación de chasquido en la mandíbula. Uno o dos pacientes también habían sufrido en ella alguna intervención quirúrgica.

Depresión y Ansiedad

Muchas personas me dijeron, después del lanzamiento del primer estudio, cómo el hecho de tener Parry-Romberg les había dejado tan cansados o deprimidos, que decidí observarlo más detenidamente en el segundo estudio.

Las encuestas/estudios, no son una manera ideal de reflejar cómo se sienten las personas sobre sus problemas, y no dan una comprensión de la complejidad de lo que es tener una condición como la de Parry-Romberg.

Sin embargo, según la encuesta, el 46% tenía una ansiedad apreciable y el 28% aparecía con un nivel muy elevado de ansiedad. Los niveles de depresión eran más bajos, con sólo un 10% con depresión significativa y sólo el 5% con un nivel alto de depresión.

Espero que esta parte del estudio llame la atención a vuestros médicos y a otros, que a pesar de no afectar a todos de la misma manera, para un número elevado de personas, Parry-Romberg tiene impacto emocional y puede ser importante darse cuenta y tratarlo en si mismo de forma adecuada.

Otras Condiciones Médicas

En la tabla inferior se encuentran otras enfermedades sobre las que pregunté. Muchas son enfermedades de auto-inmunidad. Quizá el aspecto más interesante de esta tabla, es la incidencia bastante elevada de los problemas tiroideos (es mucho mayor que en el resto de la población). La depresión también parece ser un poco mayor que en el resto de la población. Sobre el resto de enfermedades, las cifras son tan pequeñas que no creo que realmente nos lleven a alguna conclusión.

Enfermedad	Nº de pacientes	Porcentaje
Lupus (SLE)	4	2%
Esclerodermia Sistémica	9	5%
Artritis Reumatoide	7	4%
Síndrome de Raynaud	6	3%
Esclerosis Múltiple	0	0%
Enfermedad Inflamatoria Intestinal	9	5%
Problemas Tiroideos	19	10%
Espondilitis Anquilosante	3	2%
Inflamación ocular	28	14%
Asma	28	14%
Síndrome de Fatiga Crónica	16	8%
Depresión	69	35%
Vitiligo	33	17%

Grupo sanguíneo

Pregunté por los grupos sanguíneos. Para aquéllos que sabíais vuestro grupo sanguíneo, el 44% lo tenía de grupo "A", el 35% de grupo "O", el 17% del "B" y un 2% tenía "AB". Esto es más o menos igual a lo que se podría esperar y por lo tanto no parece haber alguna relación particular entre los grupos sanguíneos y el Síndrome de Parry-Romberg. Con respecto al factor Rh, éste era también similar al del resto de la población.

¿Qué Causa el Síndrome Parry-Romberg?

Yo no pretendería que este estudio pudiera darnos una respuesta a esta pregunta, pero estaba interesado en hacer unas cuantas preguntas para ver si podíamos llegar un poco más lejos.

¿Es hereditario o genético? (Historial familiar sobre Parry-Romberg o hemiatrofia facial)

7 de los 205 encuestados (3%) dijo que había alguien en su familia que tenía un problema con la asimetría de su cara. Tengo que decir que a ninguno de ellos se le ha diagnosticado definitivamente con el Síndrome de Parry-Romberg, y es importante reconocer que hay otras causas para una cara aparentemente asimétrica. Muchas personas tienen, de alguna forma, la cara ligeramente asimétrica, por lo que un poco de asimetría no es necesariamente anormal. También, otras condiciones, como la Parálisis de Bell, pueden producir debilidad en un lado de la cara similar a la hemiatrofia. Debido a que esta pregunta es interesante para muchos, he reflejado en la tabla inferior las respuestas recibidas de personas que decían tener a alguien de su familia con un problema parecido (he omitido los datos identificativos).

1. "Mi abuela. A ella nunca se le ha diagnosticado, pero el problema es igual que el mío. Ella tiene los labios finos en un lado de la boca y una mella o línea en la barbilla. El mío es más notable considerando que hay que fijarse mucho en el suyo para verlo."

2. "Mi hija está desarrollando síntomas de atrofia hemifacial y la asimetría ha sido confirmada por nuestro médico. El médico dijo que ella tiene asimetría orbital. Como dije, la atrofia es más obvia en una reflexión. El médico dijo que a veces los niños tienen asimetría y que ésta se puede corregir más tarde, posiblemente en la adolescencia. No está totalmente seguro de que

sea Parry-Romberg. "
3. "Quizá una tía mía, pero murió joven y nunca se le diagnosticó nada. Todo el mundo le preguntaba siempre que quién le pegó en la cara cuando ella era una niña, debido a la asimetría de su cara."
4. "...pero mi abuela, a la que yo me parezco, tiene también el lado izquierdo más pequeño. La cara de mi padre es ligeramente más pequeña en el espejo. La cara de mi abuela era más perceptible cuando envejeció. Ella nunca había sufrido la Parálisis de Bell o un golpe."
5. "Mi madre y mi abuelo nacieron con una ligera asimetría facial que no aumentó a lo largo de sus vidas. Ellos también tenían mechones de pelo blanco y mi madre tenía vitiligo de la piel que empeoró (concentrado en su cara y manos) durante su vida. Mi madre tampoco tenía los ojos (los globos oculares) parejos. Ella me dijo que una vez en los años 60, un médico le dijo que tenía algún tipo de síndrome raro, pero nunca se acordó de cómo lo llamó y ni le causó problemas ni cambió a lo largo de su vida, con la excepción del vitiligo". (Pienso que esta señora podría estar describiendo una condición conocida como microsomía hemifacial que se considera ser más de tipo genético y algo diferente a Parry-Romberg – Jon Stone)
6. 'Mi marido recuerda a un tío suyo que tenía 'algo malo en su cara', que puede haber sido la distrofia muscular. Su hermano mayor, de 19 años, también tenía un poco de deformidad en su cara. Él necesitaría algo que ayude a llevar sus mandíbulas torcidas a algún tipo de alineación. No puede cerrar los labios en absoluto, sus dientes siempre están a la vista'
7. No estoy seguro de que mi hija de 11 años pueda tenerlo

Pienso que es plausible, a la vista de los resultados, que haya una posibilidad de que en una pequeña minoría de casos haya riesgo de que alguien de la familia también esté desarrollando un problema similar, pero parece ser, como mucho, en la proporción de 1 a 30, y es probable que sea menos, ya que la mayoría no habéis informado de alguien en vuestra familia con un problema parecido.

¿En cuantos casos hay una historia familiar de problemas de autoinmunidad o epilepsia?

Pregunté si había alguien en la familia con cualquier condición médica que pensara que fuese relevante. 31 de vosotros mencionasteis problemas médicos, pero no apareció ningún patrón de alguna enfermedad más frecuente de lo que yo hubiese esperado.

Sólo el 8% de los encuestados tiene alguien en la familia con una historia de epilepsia. Normalmente era un familiar bastante lejano y no pienso que haya aquí conexión alguna.

Factores Desencadenantes

Pregunté si pensabais que había habido alguna causa desencadenadora de la aparición de la enfermedad, lo que os permitiría decir algo si pensabais que pudiera ser relevante.

Lesiones

El 38% informó de alguna clase de lesión de cabeza cuando era niño. El problema con esta pregunta es que este dato puede ser igual que en el resto de la población, por lo que puede no significar nada. Sin embargo, 25 de vosotros (el 12%) informasteis de lesiones que creáis que podían ser relevantes. Entre ellas, se incluían sorprendentes historias de haber tenido unas heridas o una infección, y posteriormente, empezar la atrofia en ese mismo sitio. Esto puede significar que estas heridas fueran suficiente para desencadenar la enfermedad, o bien que el síndrome de Parry-Romberg se iba a manifestar de todas maneras y simplemente eligió "el punto de menor resistencia" en la cara. Aquí hay algunos ejemplos del tipo de lesiones que se describió por los encuestados:

- "Había un arañazo de perro justo en el lugar en el que empezó"
- "Antes del inicio de la enfermedad mi hija chocó con su hermano, lo que provocó un golpe y un moratón en su frente. Dos semanas después, ella tropezó con la esquina de una pared lo que aumentó el tamaño del moratón. Ya nunca le ha desaparecido.. "
- "Recibí un impacto directo en la cara y a muy corta distancia con un balón de volleyball"
- "Recibí un balonazo en la frente (en el lado derecho) y los síntomas aparecieron a medida que el moratón iba desapareciendo. El moratón duró cerca de 6 meses"
- "Me caí de la secadora, cuando tenía 9 años, golpeándome muy fuerte en la cabeza."
- "Justo más o menos un mes antes de que notara un oscurecimiento de mi cuello y cara, fui golpeado varias veces en el lado izquierdo de la cara de manera extraordinariamente fuerte. Siempre creí que era mera coincidencia."

Cosas que podrían Acelerar el Síndrome de Parry-Romberg

Un 28% de los encuestados dijo que el Parry-Romberg pareció acelerarse en algún momento después de que empezara.

¿Embarazo o Parto?

De aquéllas que contestaron afirmativamente a esta pregunta, 68% eran mujeres que dijeron que empeoró durante el embarazo o después del parto. Algunas encuestadas no eran muy precisas en el tema, pero siete dijeron que definitivamente fue a peor después del nacimiento y otras siete que fue a peor durante el embarazo. Esto ha sido solo contando con 25 de vosotras, por lo que entiendo que muchas de vosotras habéis estado embarazadas sin apreciar cambios significativos en el Parry-Romberg.

Dejé una sección de respuesta libre para que pusierais otras cosas explicativas del empeoramiento de vuestro Parry-Romberg, un tercio lo achacó al stress, un 8% opinó que la cirugía o un golpe en la cabeza lo habían acelerado. El 3% pensó en una infección o en la pubertad como aceleradores.

Cosas que hacen que Parry-Romberg se ralentice o detenga

El 48% dijo que la condición o bien había reducido la progresión o bien se había detenido completamente (sospecho que este valor probablemente será superior pero seguramente hice la pregunta de forma equivocada).

Fue difícil hacerse una idea de lo que dura normalmente Parry-Romberg. Para algunos de vosotros parece empezar y parar varias veces a lo largo de vuestra vida y muchos han desarrollado el problema relativamente deprisa y también se les ha parado rápidamente.

Las investigaciones

No hay ninguna prueba que necesite ser específicamente realizada para diagnosticar esta condición, ya que es un cuadro clínico que se diagnostica por el aspecto de la cara y los tejidos blandos. Algunos se han sometido a un scanner de su cerebro (62%), Resonancia Magnética cerebral (44%) o contrastes (19%).

Los tratamientos

La cirugía

La cirugía ha sido con mucho el tratamiento que más se ha usado, con un 63% de encuestados que se ha sometido a algún tratamiento o técnica quirúrgica en alguna fase. Por supuesto, el resultado de la cirugía depende mucho de dónde y cuándo se ha practicado y de la severidad de la atrofia cuando se realizó. Sin embargo, he recogido algunos datos básicos vuestros y del nivel de éxito que han tenido las operaciones, las cuales se presentan en el cuadro inferior.

Tabla 2. Tratamientos Quirúrgicos y evaluación del resultado en 128 personas con Síndrome de Parry-Romberg

	%	Con éxito	Con cierto éxito	Sin éxito alguno
Algún tratamiento quirúrgico	62%	-	-	-
Inyecciones de grasa	39%	19%	53%	28%
Injerto de pedículo	19%	24%	55%	21%
Implante óseo	11%	45%	41%	14%
Inyecciones de silicona	8%	13%	38%	50%

Otras Operaciones	Número de personas	
Inyecciones de Alloderm	2	Ambas satisfactorias
Expansores de tejido	2	Ambas no satisfactorias
Cirugía láser	1	Parcialmente satisfactorias
Inyecciones de Stylane	1	Satisfactorias

Inyecciones de Goretex	1	Parcialmente satisfactorias
Escisión de la atrofia/golpe de sable	2	Una parcialmente y la otra satisfactoria

Hay una gran variedad de experiencias con la cirugía.

Como se puede apreciar en la tabla, la cirugía puede tener éxito. Algunas personas están muy contentas con el tratamiento que recibieron- la razón principal de que las inyecciones de grasa no fuesen satisfactorias, era que ésta era absorbida con bastante rapidez después de la inyección.

Algunas veces, con el envejecimiento, las inyecciones de grasa hacían que un lado de la cara estuviera más inflado que el otro y se tuvieron que operar de nuevo para quitarse parte de la grasa.

Parece que los médicos han probado tipos diferentes de inyecciones y procedimientos. Mirando a los resultados, no parece ciertamente que haya una razón clara para favorecer un tipo de procedimiento sobre otro. No soy cirujano plástico, por lo que creo que hay que seguir el consejo del que actualmente os atiende. Quizá el único comentario de esta sección, es que dos pacientes me dijeron que tenían insertado un expansor de tejido en su cara y en ambos casos fueron insatisfactorios y se produjeron infecciones.

Tratamientos médicos

Unos pocos habéis usado medicamentos para tratar de controlar la atrofia. Esteroides (Cortisona o Prednisolona) (el 8%), Metotrexato (el 4%) Azatioprina (Imuran) (el 1.5%), Penicilamina (el 2.2%), Inmunoglobulina Intravenosa (el 0.7%)

Hay informes de un buen resultado en casos aislados, pero esto no ha sido sistemáticamente evaluado. A una persona que tomó Hidroxicloroquina (Plaquenil), le pareció creer que había ayudado a ralentizar el proceso y alguno más comentó que había tenido éxito con Metotrexato. Todos estos medicamentos son potencialmente peligrosos ya que suprimen el sistema inmunológico y han de ser prescritos por un especialista. Debido a que el Síndrome de Parry-Romberg es una enfermedad que se puede detener por sí misma, es importante recordar que algunos de estos éxitos pueden ser debidos a coincidencias. **Yo no usaría los resultados de este estudio como guía en un tratamiento con medicamentos.**

Conclusiones

- La enfermedad de Parry-Romberg es una enfermedad rara pero quizá no tan rara como algunas otras.
- Supongo, a la vista de este estudio, que afecta a dos de cada millón de personas o incluso puede ser que a más.
- Puede afectar más a mujeres que a hombres, pero también ¡puede ser debido a que las mujeres son más afines a completar una encuesta por Internet!
- No tiene mayor incidencia en un lado de la cara que en el otro y se solapa tan frecuentemente con la enfermedad “golpe de sable” que es probable que se trate de la misma enfermedad.
- Es frecuente la Migraña o el dolor facial, y afecta a casi la mitad de las personas con Síndrome de Parry-Romberg; por lo que estos síntomas han de ser factores importantes a observar y tratar por los médicos.
- La epilepsia es rara y afecta solo al 10% de las personas, pero puede ser causada por el Síndrome.
- Tener las manos extraordinariamente frías puede ser parte del Síndrome de Parry-Romberg.
- La ansiedad, y la depresión en un porcentaje menor, son comunes en pacientes con la enfermedad.
- No hay evidencia concluyente de que Parry-Romberg sea un desorden genético, aunque hemos encontrado una serie de ejemplos de personas que tienen parientes con asimetría facial (3%).
- Hay testimonios impactantes de cómo un golpe en la cabeza o laceraciones en la misma, han coincidido con la aparición de la enfermedad y se hace difícil pasar por alto que es un factor posible.
- Hay también testimonios reveladores de un empeoramiento de la enfermedad, tanto durante el embarazo como al dar a luz. Puede haber sido una simple coincidencia, pero es algo que merecería una investigación en mayor profundidad.

- Además, el estrés puede empeorar cualquier síntoma, pero si el Parry-Romberg es parcialmente debido al sistema inmunológico, entonces es posible que el estrés tenga un efecto directo en el proceso de la enfermedad. Nada de esto quiere decir que las personas con Parry-Romberg no deberían quedarse embarazadas o no deberían llevar una vida intensa si así lo desean.
- Se han intentado una serie de tratamientos para combatir Parry-Romberg, y hay ejemplos de los casos en que han sido efectivos, pero la evidencia no es aplastante. Hay todo un abanico de procedimientos quirúrgicos y, una vez más, ninguno de ellos se erige como el definitivamente mejor.
- Puede haber una unión entre la enfermedad de Parry-Romberg y los problemas tiroideos, y éste es, potencialmente, un nuevo descubrimiento.

Reflexiones finales

¿Qué tiene todo esto que ver con lo que actualmente conocemos del Síndrome de Parry-Romberg? Espero que los resultados de este estudio no sean un desencanto para vosotros, Parry-Romberg ha sido un misterio para los médicos desde la primera vez que se describió y todavía tenemos poca idea de porqué se origina. Un interesante y reciente estudio francés, ha demostrado que los animales pueden desarrollar una apariencia similar a personas con Parry-Romberg si parte del aporte nervioso a la cara (el nervio simpático) se interrumpe. Con toda seguridad, Parry-Romberg representa una combinación de factores trabajando en conjunción, lo que lo hace tan poco usual. Esto se ilustra en el dibujo inferior.

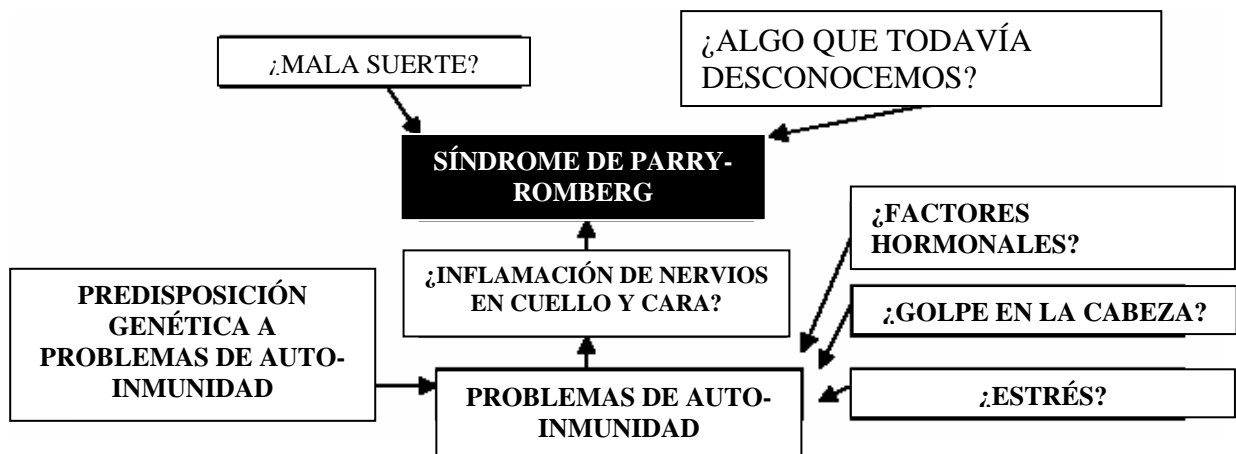
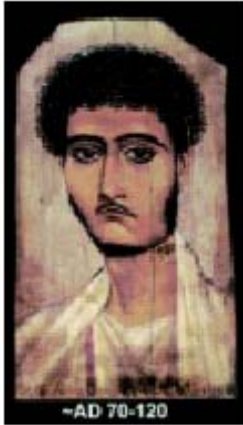


Figura 1. Idea de porqué se puede adquirir el Síndrome de Parry-Romberg

Mi principal intención al llevar a cabo este estudio, era dar una idea a una persona recién diagnosticada con el Síndrome de Parry-Romberg, de cuáles son los síntomas más comunes de la enfermedad. Espero que este estudio haya ayudado un poco en ese sentido. Me gustaría dar las gracias, una vez más, a todos aquellos que han participado en el estudio. Ha sido un verdadero placer para mí participar con todos y aprender más sobre la enfermedad. Continuaré manteniendo actualizado durante un tiempo el sitio web, pero debido a otros compromisos no podré trabajar sobre Parry-Romberg al menos durante un tiempo. He llevado a cabo este estudio en mi tiempo libre y ahora ¡he de centrarme en otros proyectos!

Os deseo lo mejor a todos desde Escocia.
Siempre vuestro
Dr. Jon Stone
Edimburgo, Escocia,UK, Febrero 2002

Una Reseña Histórica



Esta imagen es de Egipto 70-120 DC. Los científicos mostraron, en un reciente estudio en Londres, usando la calavera de de la persona en cuestión, que probablemente tenía el Síndrome de Parry-Romberg. ¡Definitivamente es el caso registrado de mayor antigüedad!

Neurología en rostros antiguos.
Appenzeller O, Stevens JM, Kruszynski R, Walker S. J Neurol Neurosurg Psiquiatría 2001 Abr;70(4):524-9

Este texto ha sido facilitado por Fundación Romberg (USA) con la autorización de su autor el Dr. Jon Stone (Departamento Clínico de Ciencias sobre Neurología, Western General Hospital Edimburgo, REINO UNIDO

y traducido por D. Domingo Rivera da Cunha, socio de ADEC.

Desde la Asociación de Esclerodermia Castellón (ADEC) le agradecemos su colaboración y tantas otras a las que se presta.