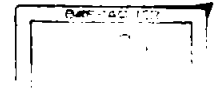


# Hemiatrofia facial progresiva una alternativa Quirúrgica



Federico Serrano, MD (\*)

Rodolfo Araya, MD (\*\*)

---

## Resumen

---

Se describe un caso de Hemiatrofia Facial Progresiva con alteraciones típicas faciales y oculares. Proponemos el uso de injertos lipodérmicos como una alternativa para corregir el Enoftalmos y Lagoftalmos que están presentes en esta patología.

---

---

### Palabras Claves:

---

Hemiatrofia Facial Progresiva, enfermedad de Parry Romberg, injerto lipodérmico, enoftalmos, lagoftalmos.

---

La Hemiatrofia Facial Progresiva o Enfermedad de Parry Romberg es una entidad poco frecuente, descrita en 1825 por Parry y en 1846 por Romberg, quien amplió entonces la descripción de los hallazgos clínicos; (1.2.5.6.). En 1964 Gorlin y Pindborg sugirieron como nombre más apropiado el de Hemiatrofia Facial Progresiva, de la cual se han reportado aproximadamente unos 700 casos en la literatura mundial; (7.). La revisión más amplia la realizó Rogers con 670 casos.

En 1889 Mendel señaló como posibilidad etiológica una neuritis periférica del trigémino, en base a un estudio anatomopatológico en el cual encontró una neuritis intersticial del V Par; (4.5). Esta posibilidad fue descartada por la observación posterior de que al seccionar la raíz sensitiva del trigé-

mino no se produce una Hemiatrofia facial, además el proceso atrófico puede o no iniciarse en el territorio del trigémino.

Sachs, Cassier y Siebert postularon la teoría de la heredodegeneración del sistema simpático trófico periférico con pérdida del control vasomotor, por irritación de este; (4).

Crikelair y colaboradores describen el comienzo de la atrofia hemifacial secundario a trauma. Otra teoría relaciona la Hemiatrofia Facial Progresiva con la Esclerodermia; (5).

La enfermedad es transmitida en forma autosómica dominante con escasa penetrancia del gen. Se caracteriza por una atrofia progresiva de un lado de la cara que respeta la línea media, interesando la piel, tejido subcutáneo, músculos y huesos. En raras ocasiones se asocia a una atrofia del hemicuerpo ipsilateral; (2).

Se distinguen dos tipos de Atrofia Hemifacial Progresiva; uno presente desde el nacimiento, también llamado Hipoplasia Congénita, que no progresa con el tiempo y otro de presentación tardía, que aparece entre la primera y segunda década de la vida, con una evolución inicial lenta y progresiva, para pertenecer luego estacionaria por el resto

(\*) Jefe Departamento Cirugía Oculoplástica, Clínica Barraquer Apartado Aéreo No. 90404 Bogotá (8), Colombia.

(\*\*) Residente de tercer año. Clínica Barraquer Apartado Aéreo Np. 90-404 Bogotá (8), Colombia.

de la vida. Ocasionalmente se inicia en personas mayores. La evolución de la atrofia puede ser rápida en algunos pacientes, mientras que en otros suele ser mínima: (1).

Entre las manifestaciones orbitarias, la más constante es el enoftalmos, debido a una atrofia de la grasa orbitaria, con estrechamiento de la hendidura palpebral. El canto externo suele estar descendido por pérdida atrófica del hueso subyacente. Puede observarse pérdida de la porción nasal de las cejas. Pseudo-Ptosis secundaria a la atrofia del volumen de los tejidos orbitarios.

Hay paresia de los músculos extraoculares, ausencia del fenómeno de Bell y de los reflejos pupilares, iritis, iridociclitis, queratitis neuroparalítica, catarata y coroiditis.

---

### Reporte de un caso

---

Se trata de una mujer mestiza de 35 años de edad, que consultó al Departamento de Cirugía Oculoplástica de la Clínica Barraquer, relatando una historia de atrofia progresiva de la hemicara derecha de 8 años de evolución.

Seis meses antes a la consulta, comenzó a presentar episodios de dolor intenso, hiperemia bulbar, epífora y disminución de la agudeza visual en el ojo derecho. Relataba el antecedente de un trauma moderado sobre la orbita derecha.

Los antecedentes familiares eran negativos para su afección facial, sufrió Difteria a los 15 años de edad, fumadora de un promedio de 5 cigarrillos diarios desde los 25 años de edad.

Al examen físico presentaba una severa atrofia de la piel, tejido celular subcutáneo y músculos de la hemicara derecha, que se extendía desde la región frontal hasta la mandíbula, respetando la línea media.

No se apreciaba lesiones óseas ni en los movimientos de la lengua, aunque acusaba una discreta disartria.

La órbita derecha mostraba un enoftalmos de 5 mm. Hertel base 103 mm. O.D. 13 mm. O.I. 18

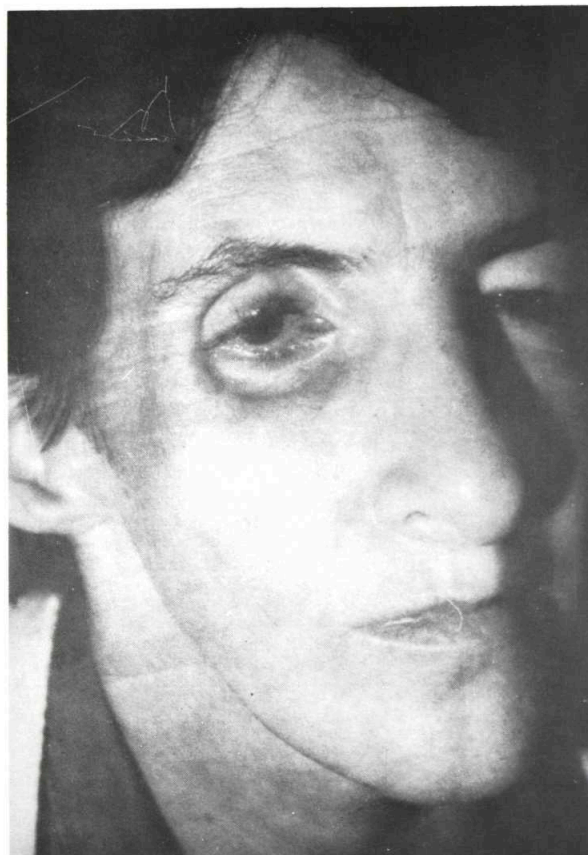


Figura 1. Hemiatrofia Facial Progresiva con notable lagoftalmos y enoftalmos. Preoperatorio

mm. Tanto el párpado superior como en el inferior se apreciaba un aumento importante del surco palpebral por atrofia de todos los tejidos orbitarios en especial a expensas de la grasa. El párpado era deficiente y la hendidura palpebral de 6 mm de longitud vertical en el área pupilar, no coaptaba voluntariamente por retacción de los tejidos, especialmente del párpado inferior, dejando un lagoftalmos de 3 mm. y epífora permanente. En posición primaria de mirada, se observaba una exposición escleral inferior de 2 mm. Se apreciaba una Pseudoptosis secundaria al enoftalmos, observándose el reborde palpebral superior sobre el borde superior de la pupila.

La motilidad ocular se encontraba limitada por paresia de los músculos extraoculares, secundaria a la misma atrofia y un pobre fenómeno de Bell.

La Córnea del ojo derecho presentaba leucomas lineales inferiores en banda, causados por desecación. El resto del examen del ojo derecho no mostraba alteraciones de importancia. Tanto la hemisfera izquierda como el ojo izquierdo se encontraban sanos.

La agudeza visual era de:  
O.D. = 0.29 % con corrección.  
O.I. = 100% con corrección.

Los exámenes de laboratorio de rutina se encontraron dentro de límites normales. Las radiografías simples de órbitas no mostraron alteraciones óseas.

En vista de que la atrofia de los tejidos eran más importantes en el párpado inferior, produciendo un lagofthalmos de 3 mm. que ponía en peligro inminente de ulceración córnea el ojo derecho, decidimos proponerle a la paciente un tratamiento quirúrgico inmediato.

Era indispensables lograr elevar el borde libre del párpado inferior, para corregir el lagofthalmos y tratar de solucionar el enofthalmos con un injerto que proporcionara un relleno a la órbita derecha, solucionando así las alteraciones fisiológicas y obteniendo secundariamente un beneficio estético.

Estos parámetros se lograron con el empleo de un injerto lipodérmico obtenido de la región glútea derecha, con una dermis en forma de huso, para injertarla en el borde conjuntivo-tarsal inferior aumentando así el fondo de saco conjuntival inferior y ascendiendo el borde libre del párpado para corregir el lagofthalmos. La grasa se dejó en el compartimiento post-septal para corregir el enofthalmos.

### Técnica Quirúrgica.

Demarcación con verde brillante, realizando una línea de incisión subciliar sobre la piel del párpado inferior a 3 mm. del borde libre. Incisión la piel con cuchilla de afeitar montada sobre un portacuchillas Barraquer, ejerciendo tracción digital permanente en el extremo externo del párpado

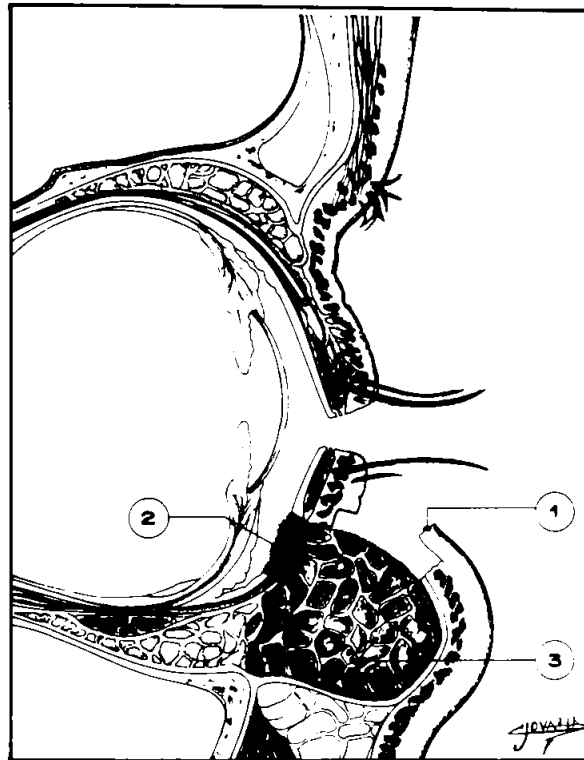


Figura 2. Técnica Quirúrgica.

- 1- Incisión en piel del párpado inferior a 3 mm del borde palpebral.
- 2- Hipodermis en forma de medialuna suturada dentro del fondo de saco conjuntival y el borde tarsoconjuntival inferior.
- 3- La grasa del injerto va a aumentar volumen dentro del espacio post-septal.

inferior.

Con tijeras de Wescot de punta curva y pinzas de Adson con garra se procedió a disecar la piel del párpado inferior hasta llegar al borde orbitario inferior. Se practicó hemostasia cuidadosa de la zona con diatermia bipolar, divulsionando luego con tijeras, 1 cm. por debajo de la incisión de la piel, las fibras del músculo orbicular en sentido longitudinal, para exponer y disecar el séptum orbitario.

La piel y el músculo orbicular se apreciaban con un marcado grado de atrofia. Al disecar e incidir el séptum orbitario se encontró muy poca grasa y fue-

ron observados con facilidad los músculos recto y oblicuo inferiores rodeados de una marcada reacción fibrosa. La prueba directa de ducción forzada, mostró una limitación parcial de su musculatura.

Procedimos luego a practicar en la parte interna, cara conjuntival del párpado inferior, en el borde tarso-conjuntival inferior, una incisión sobre la conjuntiva con tijeras, para comunicar luego el fondo de saco conjuntival inferior con los compartimentos grasos post-septales del párpado inferior.

El injerto lipodérmico fue despojado de la dermis superficial dejando solamente la hipodermis en forma de huso para injertarla luego entre la conjuntiva del fondo de saco inferior y el borde inferior tarso conjuntival, suturándola con puntos separados de Dexon 6-00. La grasa se dejó dentro del espacio post-septal, suturando luego el músculo orbicular con puntos separados de Dexon 6-00 y la piel con puntos separados de Nylon 6-00.

Teniendo en cuenta los porcentajes de adsorción que sufren estos injertos lipodérmicos, se procuró hiper corregir suficientemente para que el resultado tardío, fuese satisfactorio.

En el período post-operatorio inmediato la hendidura palpebral derecha se apreciaba totalmente cerrada y el párpado inferior mostraba un marcado abultamiento por el volumen en exceso de la grasa injertada. Dos semanas después la paciente fue dada de alta sin poder abrir espontáneamente la hendidura palpebral.

Un control al mes de intervenida mostró una hendidura palpebral de 2 mm. de apertura, con atrofia del volumen de grasa de 5% aproximadamente. Los síntomas oculares de desecación y la agudeza visual mejoraron notablemente. Se apreciaba un notorio abultamiento en el párpado inferior derecho en comparación con el párpado contralateral normal.

El segundo control practicado a los dos meses de operada la paciente mostró una disminución de la grasa calculado en un 10% del volumen inicialmente injertado, la apertura de la hendidura palpebral era de 3 mm. sin síntomas oculares.



Figura 3. La paciente a un mes de post-operatorio

A los cuatro meses de Post-operatorio la hendidura palpebral abría espontáneamente de 5 mm. y el volumen de atrofia era de 20% aproximadamente, el resultado funcional y estético era muy satisfactorio.

Seis meses después de la intervención, la paciente presentaba una disminución de un 30% del volumen de grasa inicialmente injertado, con una apertura palpebral espontánea de 6 mm. y sin síntomas oculares.



Figura 4. La paciente a 6 meses de post-operatorio

---

## Discusión

---

Se han descrito varios tratamientos para corregir las deformaciones tanto funcionales como estéticas que produce la Hemiatrofia Facial Progresiva. Estos incluyen la aplicación de injertos de grasa o de materiales aloplásticos intraorbitarios. Sin embargo los resultados han sido reportados como poco alentadores.

Muchnick y colaboradores emplearon en 11 pacientes inyecciones seriadas de aceite de Silicón con buenos resultados estéticos; (2).

Nosotros proponemos el uso de injertos lipodérmicos, en aquellos pacientes con enoftalmos marcado y lagofthalmos, que además presenten sintomatología ocular causada por desecación. Haciendo énfasis en que se debe hipercorregir al máximo el volumen de grasa a injertar, para contrarrestar en esta forma la atrofia grasa subsecuente que se presenta durante los primeros seis meses del post-operatorio en forma regular con este tipo de injertos.

---

## Bibliografía

---

1. Ofodile, F.A. and Woods, J.E.: Progressive Hemifacial Atrophy. Symposium on Head and Neck Surgery I. Surg. Clin. of N.A. 57,3: 621-627. 1977.
2. Muchnick, R.S., Sherrell, J.A., and Rees T.D. Ocular Manifestations and Treatment of Hemifacial Atrophy. Am. J. Ophthalmol. 88:889-897, 1979.
3. Serrano F. and Lang M. Injerto lipodérmico en la Eucleación y Evisceración. Arch. Soc. Oftal. Optom. 17.:215-222. 1983.
4. Walsh, F.B. Facial Hemiatrophy. A report of two cases. Am. J. Ophthalmol. 22:1-10. 1939.
5. Aracena, T., Pérez Roca, F. and Barragán, M. Progressive Hemifacial Atrophy. (Parry - Romberg Syndrome): Report of Two cases. Ann of Ophthalmol. 11:953-958. 1979.
6. Goodman, R.M., and Gorlin, R.J. Atlas of the Face in Genetic Disorders. Second Edition. St. Louis. Mo. C.V. Mosby Company. 2337-2358. 1977.
7. Rogers, B.O.: Progressive facial hemiatrophy. Romberg's disease. A review of 772 cases. In Broadbenr, T.R. (ed): Transactions of the Third International Congress of Plastic Surgery. Amsterdam, Excerpta Medica, 1964. p. 681.

---

## Abstract

---

A case of Progressive Facial Hemiatrophy with typical facial and ocular alterations is described. We propose the use of lipodermic implants as a surgical alternative to correct the enophthalmos and lagophthalmos that are present in this condition.

---