Sanitas
Revista arbitrada de ciencias de la salud
Vol. 5(especial4), 8-14, 2026
https://doi.org/10.62574/g9hc2q80

Atrofia hemifacial progresiva compatible con síndrome de Parry-Romberg en una mujer joven: reporte de caso

Progressive hemifacial atrophy consistent with Parry-Romberg syndrome in a young woman: a case report

Giovanny Morón-Oñate
pg.giovannymo96@uniandes.edu.ec
Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ecuador
https://orcid.org/0009-0002-9115-826X

Paula Nicole Viteri-Rodríguez
paulavr35@uniandes.edu.ec
Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ecuador
https://orcid.org/0000-0002-3212-5647

Luis Mario Sisa-Mazabanda
luissm72@uniandes.edu.ec
Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ecuador
https://orcid.org/0009-0009-6514-6063

Ronny Jeanpierre Arias-Zapata
ronnyaz13@uniandes.edu.ec
Universidad Regional Autónoma de los Andes, Ecuador
https://orcid.org/0009-0002-7669-7185

RESUMEN

Objetivo: describir el caso de una mujer joven con atrofia hemifacial progresiva compatible con síndrome de Parry-Romberg y analizar su diagnóstico diferencial con la esclerodermia lineal en golpe de sable. **Método**: reporte de caso elaborado según la guía CARE, a partir de la historia clínica de una paciente atendida en Puyo, Ecuador, entre 2021 y 2024, complementado con una revisión de la literatura. **Resultados**: mujer de 22 años con hundimiento progresivo de la región frontal izquierda, el ala nasal y el labio inferior, de cinco años de evolución, con máculas hiperpigmentadas y cefalea ocasional. La biopsia mostró acantosis, infiltrado mononuclear y engrosamiento de las fibras colágenas, informada como dermatitis crónica inespecífica; la resonancia magnética y una nueva biopsia quedaron pendientes. **Conclusión**: la sospecha clínica temprana y la evaluación neurológica son indispensables ante una atrofia facial unilateral.

Descriptores: hemiatrofia facial; esclerodermia localizada; enfermedades raras. (Fuente, DeCS).

ABSTRACT

Objective: To describe the case of a young woman with progressive hemifacial atrophy consistent with Parry-Romberg syndrome and to discuss its differential diagnosis with linear scleroderma en coup de sabre. **Method**: Case report prepared according to the CARE guideline, based on the medical record of a patient seen in Puyo, Ecuador, between 2021 and 2024, complemented by a literature review. **Results**: A 22-year-old woman presented with a five-year history of progressive depression of the left frontal region, nasal ala and lower lip, with hyperpigmented macules and occasional headache. Biopsy showed acanthosis, mononuclear infiltrate and thickened collagen fibres, reported as nonspecific chronic dermatitis; magnetic resonance imaging and a new biopsy were pending. **Conclusion**: Early clinical suspicion and neurological assessment are essential in unilateral facial atrophy.

Descriptors: facial hemiatrophy; scleroderma, localized; rare diseases. (Source, DeCS).

Recibido: 15/08/2026. Revisado: 21/08/2026. Aprobado: 21/09/2026. Publicado: 01/10/2026.
Original breve

INTRODUCCIÓN

Aunque en la consulta dermatológica la mayoría de las asimetrías faciales tienen explicaciones sencillas, existe un grupo pequeño de pacientes en quienes la cara se hunde poco a poco, de un solo lado y sin causa aparente. El síndrome de Parry-Romberg, o atrofia hemifacial progresiva, es una enfermedad rara que compromete la piel, el tejido subcutáneo, el músculo y, en fases avanzadas, el hueso de una hemicara (1). Su etiología sigue sin aclararse, y se han propuesto mecanismos autoinmunes, vasculares y neurogénicos (2).

En ese sentido, la encuesta internacional de Stone, con 205 pacientes, mostró que la enfermedad suele iniciar en las dos primeras décadas de la vida, predomina en mujeres y se acompaña con frecuencia de cefalea y otras manifestaciones neurológicas (3). Ahora bien, su principal dificultad diagnóstica es la superposición con la esclerodermia lineal en golpe de sable: en la serie de Tollefson y Witman, una proporción considerable de pacientes presentaba rasgos de ambas entidades (4), y Orozco-Covarrubias et al. plantearon que podrían formar parte de un mismo espectro (5). La esclerodermia lineal, por su parte, es la forma más frecuente de esclerodermia localizada en la infancia (6).

Por ello, el objetivo de este trabajo fue describir el caso de una mujer joven con atrofia hemifacial progresiva compatible con síndrome de Parry-Romberg, atendida en Puyo, Ecuador, y analizar los retos de su diagnóstico diferencial.

MÉTODO

Desde un enfoque cualitativo, se elaboró un reporte de caso siguiendo la guía CARE para la descripción de casos clínicos (7), a partir de la revisión de la historia clínica

de la paciente entre 2021 y 2024. La discusión se apoyó en una revisión de la literatura en PubMed y SciELO con los términos hemiatrofia facial, síndrome de Parry-Romberg y esclerodermia localizada. En lo ético, el consentimiento informado de la paciente para la publicación queda pendiente de consignar por los autores.

RESULTADOS

Presentación del caso

Mujer de 22 años, residente en Puyo, sin alergias conocidas, con antecedente de colecistectomía tres años antes y de cirugía de la rodilla izquierda doce años antes. Entre sus antecedentes familiares refirió una madre fallecida por cáncer de útero y un abuelo materno fallecido por cáncer de páncreas. En 2021 había recibido tratamiento por placas eccematosas pruriginosas en los pliegues de codos y rodillas, compatibles con dermatitis atópica, con corticoides tópicos, antihistamínico oral y tacrolimus, y alcanzó la remisión ese mismo año.

En cuanto al cuadro actual, la paciente consultó en octubre de 2024 por un hundimiento progresivo de la hemicara izquierda. La Tabla 1 resume su evolución. Al examen se observó atrofia cutánea con depresión y una mácula hiperpigmentada marrón oscura en la región frontal media izquierda, atrofia con pigmentación marrón clara en el ala nasal izquierda y pérdida de volumen en el tercio medio izquierdo del labio inferior. Los signos vitales fueron normales, con un índice de masa corporal de 24,5 kg/m². No presentaba focalidad neurológica, aunque refería cefaleas intermitentes.

Tabla 1. Cronología del caso.

Fecha	Evento
2019	Inicio de hundimiento asintomático en la región frontal izquierda
2021	Placas eccematosas en pliegues de codos y rodillas, tratadas como dermatitis atópica, con remisión
2022	Extensión de la atrofia al ala nasal y al labio inferior izquierdos
Octubre de 2024	Consulta dermatológica por progresión estética e hiperpigmentación; inicio de cefaleas ocasionales; toma de biopsia frontal
Noviembre de 2024	Informe histopatológico: dermatitis crónica inespecífica; se recomienda nueva biopsia
Pendiente	Resonancia magnética de cabeza y cuello, nueva biopsia de zona activa y valoración neurológica

Elaboración propia a partir de la historia clínica.

Respecto a los estudios complementarios, la biopsia de la región frontal mostró una epidermis con acantosis y una dermis con infiltrado mononuclear y engrosamiento de las fibras colágenas, y fue informada como dermatitis crónica inespecífica. El patólogo recomendó una nueva toma para descartar esclerodermia lineal. Se planificó una resonancia magnética de cabeza y cuello para valorar la afectación del músculo, el hueso y el encéfalo, una valoración neurológica por las cefaleas y un manejo conjunto con dermatología, neurología y cirugía plástica, con la reconstrucción mediante injerto graso como opción a futuro.

DISCUSIÓN

De entrada, el caso reúne los rasgos clásicos de la atrofia hemifacial progresiva: inicio en la juventud, curso lento a lo largo de varios años, compromiso de una sola hemicara y alteraciones de la pigmentación (1-3). Sin embargo, el dato histológico de engrosamiento de las fibras colágenas abre una pregunta importante, porque la esclerosis dérmica es más propia de la esclerodermia lineal en golpe de sable que del síndrome de Parry-Romberg puro (2,4). Dicho de otro modo, esta paciente podría encontrarse en la zona gris que ambas entidades comparten, lo que respalda la hipótesis de un espectro común (5).

En cuanto a la afectación neurológica, las cefaleas de aparición reciente no deben interpretarse como un dato menor. Kister et al. describieron que la cefalea y las crisis convulsivas son las manifestaciones neurológicas más frecuentes en la esclerodermia localizada de la cabeza (8), y Wong et al. documentaron alteraciones en la resonancia magnética ipsilaterales a la atrofia, incluso en pacientes con pocos síntomas (9). Por su parte, la revisión de Hixon et al. sobre 140 pacientes mostró que la epilepsia puede aparecer años después del inicio cutáneo y ser resistente a los fármacos (10). Por ello, la resonancia pendiente es una prioridad y no un complemento. La verdad es que, en una ciudad amazónica como Puyo, el acceso a estos estudios puede tardar, y esa demora no debería postergar la valoración neurológica.

Respecto a otras manifestaciones, el examen oftalmológico también resulta recomendable, porque el enoftalmos y las alteraciones de párpados, córnea y retina figuran entre las complicaciones descritas en estos pacientes (11).

En relación con el tratamiento, si una nueva biopsia o la resonancia demuestran actividad inflamatoria, la evidencia en esclerodermia localizada respalda el uso de metotrexato, solo o combinado con corticoides sistémicos, para detener la progresión (12,13). Una vez estabilizada la enfermedad, el injerto de grasa autóloga permite restaurar el volumen facial con buenos resultados estéticos (14), aunque se recomienda esperar a que la atrofia deje de progresar antes de planificar la reconstrucción (15).

Entre las limitaciones, el caso carece por ahora de resonancia magnética, estudio de autoanticuerpos y confirmación histológica, por lo que el diagnóstico se mantiene como compatible y no definitivo.

CONCLUSIÓN

Se presentó el caso de una mujer de 22 años con atrofia hemifacial izquierda progresiva de cinco años de evolución, hiperpigmentación y cefaleas ocasionales, compatible con síndrome de Parry-Romberg, cuya histología sugiere superposición con la esclerodermia lineal en golpe de sable. El caso subraya la importancia de sospechar esta entidad ante una asimetría facial unilateral progresiva, completar la resonancia magnética y la valoración neurológica y oftalmológica, considerar una nueva biopsia de zona activa y organizar un manejo multidisciplinario que contemple tanto el control de la actividad como la reconstrucción posterior.

FINANCIAMIENTO

No monetario.

CONFLICTO DE INTERÉS

No existe conflicto de interés con personas o instituciones ligadas a la investigación.

AGRADECIMIENTOS

A la paciente, por permitir el uso de su información clínica con fines académicos.

REFERENCIAS

1. Tolkachjov SN, Patel NG, Tollefson MM. Progressive hemifacial atrophy: a review. Orphanet J Rare Dis. 2015;10:39.
2. El-Kehdy J, Abbas O, Rubeiz N. A review of Parry-Romberg syndrome. J Am Acad Dermatol. 2012;67(4):769-84.
3. Stone J. Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet. Neurology. 2003;61(5):674-6.
4. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. J Am Acad Dermatol. 2007;56(2):257-63.
5. Orozco-Covarrubias L, Guzmán-Meza A, Ridaura-Sanz C, Carrasco Daza D, Sosa-de-Martinez C, Ruiz-Maldonado R. Scleroderma 'en coup de sabre' and progressive facial hemiatrophy. Is it possible to differentiate them? J Eur Acad Dermatol Venereol. 2002;16(4):361-6.
6. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG, et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. Rheumatology (Oxford). 2006;45(5):614-20.

7. Gagnier JJ, Kienle G, Altman DG, Moher D, Sox H, Riley D, et al. The CARE guidelines: consensus-based clinical case reporting guideline development. BMJ Case Rep. 2013;2013:bcr2013201554.
8. Kister I, Inglese M, Laxer RM, Herbert J. Neurologic manifestations of localized scleroderma: a case report and literature review. Neurology. 2008;71(19):1538-45.
9. Wong M, Phillips CD, Hagiwara M, Shatzkes DR. Parry Romberg syndrome: 7 cases and literature review. AJNR Am J Neuroradiol. 2015;36(7):1355-61.
10. Hixon AM, Christensen E, Hamilton R, Drees C. Epilepsy in Parry-Romberg syndrome and linear scleroderma en coup de sabre: case series and systematic review including 140 patients. Epilepsy Behav. 2021;121(Pt A):108068.
11. Bucher F, Fricke J, Neugebauer A, Cursiefen C, Heindl LM. Ophthalmological manifestations of Parry-Romberg syndrome. Surv Ophthalmol. 2016;61(6):693-701.
12. Li SC, Torok KS, Pope E, Dedeoglu F, Hong S, Jacobe HT, et al. Development of consensus treatment plans for juvenile localized scleroderma: a roadmap toward comparative effectiveness studies in juvenile localized scleroderma. Arthritis Care Res (Hoboken). 2012;64(8):1175-85.
13. Fett N, Werth VP. Update on morphea: part II. Outcome measures and treatment. J Am Acad Dermatol. 2011;64(2):231-42.
14. Clauser LC, Tieghi R, Consorti G. Parry-Romberg syndrome: volumetric regeneration by structural fat grafting technique. J Craniomaxillofac Surg. 2010;38(8):605-9.
15. Slack GC, Tabit CJ, Allam KA, Kawamoto HK, Bradley JP. Parry-Romberg reconstruction: optimal timing for hard and soft tissue procedures. J Craniofac Surg. 2012;23(7 Suppl 1):1969-73.

Derechos de autor: 2026. Por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0)
https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/