

Trasplante libre de grasa para tratamiento de la enfermedad de Parry-Romberg infantil*

B. Berenguer, H. Gallo, P. Rodríguez Urcelay, M. Marín Guztke, B. González Meli, J. Enríquez de Salamanca

Sección de Cirugía Plástica. Hospital «Niño Jesús», Madrid.

RESUMEN: La hemiatrofia facial progresiva (HAFP) o enfermedad de Romberg es una rara entidad de etiología desconocida, que mayoritariamente afecta a un solo lado de la cara, pudiendo incluir todos los planos tisulares en diferentes grados de severidad. De los diferentes tratamientos propuestos, en los casos severos, los colgajos pediculados o libres parecen lograr los mejores resultados estéticos. Para los casos leves o moderados, el trasplante libre de grasa autóloga puede obtener resultados óptimos con menor complejidad, coste 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. Presentamos dos casos de HAFP en 2 niñas de 11 y 13 años que fueron tratados mediante lipoinfiltración. No se observaron complicaciones. En ambos casos se observó una discreta reducción del volumen inicial, por lo que se repitió el procedimiento a los 6 meses para mejorar la simetría facial. Los resultados han sido excelentes tras un año de seguimiento.

PALABRAS CLAVE: Hemiatrofia facial; Enfermedad de Romberg; Lipoinyección; Liposucción.

ACUTE SECONDARY ABDOMEN TO PANCREATIC HYDATID CYST

ABSTRACT: Progressive hemifacial Atrophy (PHA) or Romberg's Disease is a rare entity of unknown etiology, which most often affects only one side of the face and can include all tissue planes in different grades of severity. Of the several treatments proposed, pedicled or free flaps seem to achieve the best cosmetic results in severe cases. In mild to moderate cases, free autologous fat transplant may obtain optimal results with lower complexity, cost and morbidity. The presence of multiple adipoblasts might increase the possibilities of graft take, particularly in children. Furthermore, refinements in the processes of extraction, preparation and reintroduction of the fat have contributed to improve the results that may be long lasting. We present 2 cases of PHA in

Correspondencia: Dra. Beatriz Berenguer, Sección de Cirugía Plástica, Hospital Niño Jesús. Av. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.

**Trabajo presentado en el XLIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Toledo, 26-29 de mayo de 2004.*

Recibido: Mayo 2004

Aceptado: Junio 2004

2 girls (11 and 13 years old), that were treated by lipofilling. No complications occurred. In both cases we observed a small reduction in the volume of the initial graft. Thus the procedure was repeated 6 months later to improve facial symmetry. Results have been excellent in one year follow-up.

KEY WORDS: Hemifacial atrophy; Romberg's disease; Lipofilling; Liposuction.

INTRODUCCIÓN

La primera descripción de la atrofia hemifacial progresiva se atribuye a Parry⁽¹⁾ en 1825. Posteriormente, en 1846, Romberg⁽²⁾ realizó una detallada revisión de la enfermedad que hoy lleva su nombre. La etiología de esta rara atrofia facial aún se desconoce. Algunos defienden que se trata de una forma localizada de esclerodermia⁽³⁾, aunque histológicamente se diferencian, porque en la última se observa una ausencia de fibras de elastina. Estudios ultraestructurales más recientes han demostrado la presencia de una neurovasculitis crónica, que podría ser responsable de la atrofia progresiva⁽⁴⁾.

Las mujeres se ven afectadas con mayor frecuencia que los varones (1,5:1) y la enfermedad suele comenzar durante las primeras dos décadas de la vida⁽⁵⁾. En la mayoría de los casos la afectación es unilateral, sin predilección por ninguno de los lados de la cara. Inicialmente afecta a los planos tisulares superficiales, piel y tejido subcutáneo, pero conforme avanza la enfermedad, en los casos más severos puede llegar a englobar la musculatura y esqueleto hemifacial.

Sólo en estos casos severos puede existir una indicación funcional de tratamiento para mejorar la oclusión y la masticación⁽⁶⁾. En la inmensa 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⁽⁷⁾, injertos dermograsos, cartilaginosos y óseos^(8,9), expansión tisular⁽¹⁰⁾ y diversos colgajos pediculados y libres^(4,11-13) lo cual indica que no hay una solución universal. Debido a la gran variedad de presentación, el plan de tratamiento debe ser individualizado, per-



Figura 1. Paciente 1, hemiatrofia facial izquierda con afectación labial y tarsal asociado a exoftalmos leve. Aspecto preoperatorio, postoperatorio temprano tras lipoinfiltración autóloga y aspecto postoperatorio al año. Obsérvese la buena simetrización facial, ocular y labial.



Figura 2. Detalle intraoperatorio antes y después de la lipoinfiltración facial y labial con leve sobrecorrección.



Figura 3. Paciente 2 con hemiatrofia facial izquierda moderada. Aspecto preoperatorio y postoperatorio temprano con excelente simetrización facial.

siguiendo el mejor resultado con el menor riesgo. Los trasplantes libres de grasa han demostrado ser seguros y efectivos en el tratamiento de casos leves^(14,15). Presentamos dos casos de atrofia hemifacial progresiva (enfermedad de Romberg), tratados satisfactoriamente con lipoinfiltración autóloga. Describimos los detalles técnicos en las 3 fases del procedimiento: aspirado, procesado y reintroducción de la grasa, que pueden contribuir a lograr un resultado estético óptimo.

CASOS CLÍNICOS

Se trata de dos niñas de 13 y 11 (Figs. 1 y 3) años con hemiatrofia facial izquierda, moderada, de progresión lenta, que en ambos casos se había iniciado a finales de la primera década, y llevaba aproximadamente dos años estabilizada. La afectación ósea era leve y no provocaba trastornos funcionales. No presentaba otros problemas de salud.

El caso 1, además, asociaba:

- Atrofia tarsal y leve exoftalmos, que se acentuaba en el lado facial afecto, y
- Una notable hemiatrofia labial en el contexto de su enfermedad (Fig. 1).

MÉTODO

Ambos casos fueron tratados mediante relleno con grasa autóloga. El injerto fue tomado de las regiones abdominal y trocánteras mediante lipoaspiración manual con jeringas de vacío, para mayor control de la presión de succión. Se utilizaron cánulas atraumáticas de 3 mm de diámetro con punta tipo Mercedes. La grasa se preparó mediante decantado y lavado, sin centrifugado, para mantener la mayor cantidad de adipocitos y adipoblastos viables.

La lipoinyección se realizó a través de incisiones mínimas localizadas en pliegues o «sombras» faciales. Se infiltraron 60 cc (caso 1: Figs. 1 y 2) y 70 cc (caso 2: Fig. 3), en el plano subcutáneo, siguiendo la distribución de túneles en abanico, preformados, de diferente profundidad. Se buscó una leve sobrecorrección (Fig. 2).

En el caso 1, se practicó además una lipoinfiltración del hemilabio izquierdo atrófico y una mini-tarsorrafia externa para disimular el exoftalmos.

RESULTADOS

Las pacientes no sufrieron complicaciones y el resultado estético temprano fue muy favorable (Figs. 1 y 3).

En el seguimiento se observó una discreta disminución del volumen inicialmente obtenido, probablemente debido a la reabsorción de una parte del injerto. A pesar de ello, ambas pacientes estaban muy contentas y pidieron reinfiltración para mantener la simetría facial. Ésta se realizó transcurridos 6 meses desde la primera infiltración. Las dos manifestaron un alto grado de satisfacción con la técnica.

En el caso 1, la mini-tarsorrafia contribuyó a la armonización facial; la reabsorción grasa fue mayor en el labio que en el resto de las zonas infiltradas.

DISCUSIÓN

De los diversos procedimientos descritos para la corrección de la atrofia facial en la enfermedad de Romberg, en los casos severos las técnicas que parecen lograr mejores resultados cosméticos incluyen colgajos libres (pectoral mayor, paraescapular, SIEF)^(3,12,13) o pediculados (platisma)⁽¹¹⁾, a veces asociados a cirugía ortognática (Le Fort I u osteotomías sagitales de mandíbula). Para casos leves a moderados, el trasplante libre de grasa autóloga continúa ofreciendo excelentes resultados⁽¹⁶⁾. Las ventajas son bien conocidas: es una técnica sencilla y barata, el tejido autólogo no provoca problemas inmunológicos y el tacto es natural. La morbilidad es mínima, con secuelas cicatriciales imperceptibles, lo cual es especialmente importante en la edad pediátrica, cuando el riesgo de cicatrización hipertrófica es elevado. Además, la recuperación es mucho más rápida que con cualquiera de las técnicas abiertas. También es fácil de repetir y no impide ni dificulta el uso de otras alternativas terapéuticas en el futuro. Su principal desventaja, la reabsorción variable del injerto, puede reducirse mediante refinamientos tanto en los procesos de aspiración y preparado de la grasa, como en su posterior reintroducción⁽¹⁷⁾. En los niños la carga de preadipocitos y adipoblastos parece ser mayor que en los adultos, lo

que podría explicar los buenos resultados logrados en este grupo de edad, como en los casos que se presentan. En conclusión pensamos que la infiltración de grasa autóloga es una técnica útil y segura en la corrección de la atrofia hemifacial progresiva (enfermedad de Romberg) leve. Los resultados son muy satisfactorios y pueden ser duraderos, especialmente en los niños.

BIBLIOGRAFÍA

1. Parry CH. *Collections from the unpublished Medical Writings of the late Caleb Hillier Parry*. London: Underwoods 1825.
2. Romberg MH. *Klinische Ergebnisse*. Berlin: Forstner, 1846.
3. Longaker MT, Siebert JW. Microvascular Free-flap correction of severe hemifacial atrophy. *Plast Reconstr Surg* 1995;**96**:801-9.
4. Pensler JM, Murphy GF, Mulliken JB. Clinical and ultrastructural studies of Romberg's hemifacial atrophy. *Plast Reconstr Surg* 1990;**85**:669-675.
5. Rogers BO. Progressive Facial hemiatrophy: Romberg's disease, a review of 772 cases. In: *Transactions of the third international congress of plastic Surgery*. Amsterdam. Excerpta medica 1964.
6. Grippaudo C, Deli R, Grippaudo FR y cols. Management of craniofacial development in Parry-Romberg Syndrome: report of 2 cases. *Cleft Palate Craniofac J* 2004;**41**:95-104.
7. Rees TD, Ashley FL, Delgado JP. Silicone fluid injections for facial atrophy: a 10 year study. *Plast reconstr Surg* 1973;**52**:118-123.
8. Kajanzian VH, Sturgis SH. Surgical treatment of hemiatrophy of the face. *JAMA* 1940;**115**:348-54.
9. Schuller DE, Bardach J, Krause CJ. Irradiated homologous costal cartilage for facial contour restoration. *Arch Otolaryngol* 1977;**103**:12-19.
10. Ankara M, Harii K, Yamada A y cols. Repair of «coup de sable» with tissue expansion. *Br J Plast Surg* 1991;**44**:575-81.
11. Abyholm FE, Skollenborg KC. Aesthetic Treatment of progressive hemifacial atrophy: use of a pedicled platysma muscle flap. *Plast Reconstr Surg* 1995;**96**:71-77.
12. Tweed AE, Maktelow RT, Zuker RM. Facial contour reconstruction with free flaps. *Ann Plast Surg* 1984;**12**:313-19.
13. Upton J, Albin RE, Mulliken JB y cols. The use of scapular and paraescapular flaps for cheek reconstruction. *Plast Reconstr Surg* 1992;**90**:959-66.
14. Mascona R, Ullman Y, Har-Shai Y. Free-fat injections for correction of hemifacial atrophy. *Plast Reconstr Surg* 1989;**84**:501-8.
15. Kanchwala SK, Bucky LP. Facial fat grafting: the search for predictable results. *Facial Plast Surg* 2003;**19**:137-46.
16. De la Fuente A, Jimenez A. Latissimus dorsi free flap for restoration of facial contour defects. *Ann Plast Surg* 1989;**22**:1-10.
17. Berenguer B, De la Cruz L, De la Plaza R. Liposuction in atypical cases. *Aesth Plast Surg* 2000;**24**:13-21.