

Síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso

Parry Romberg syndrom: a case report

Adriana Trujillo Cañón, Diana Paola Rodríguez Ramírez

RESUMEN

El síndrome de Parry Romberg es un trastorno neurocutáneo de etiología no bien establecida. Se presenta como hemiatrofia facial progresiva y puede asociarse a otras alteraciones neurológicas como: epilepsia, migraña y neuralgia del trigémino.

Las características clínicas y radiológicas de este síndrome son bien conocidas, sin embargo debido a que es una enfermedad infrecuente y muchas veces desconocida, su diagnóstico generalmente es tardío, lo que lleva a una inadecuada atención e información a quienes la padecen.

Se presenta un caso de una paciente de mediana edad que cursó con hemiatrofia facial progresiva desde la edad de 7 años asociada a migraña y dolor facial de tipo neuropático, en quien se realizó diagnóstico tardío.

PALABRAS CLAVES: Hemiatrofia Facial, Síndromes Neurocutáneos (DeCS).

(Adriana Trujillo Cañón, Diana Paola Rodríguez Ramírez. Síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso. Acta Neurol Colomb 2012;28:101-105).

SUMMARY

Parry-Romberg syndrome is a neurocutaneous disorder with a not well-established etiology characterized by progressive facial hemiatrophy related to other neurological disorders such as epilepsy, migraine and trigeminal neuralgia. Clinical and radiological features of this syndrome are well known, but are still an unusual and unknown disease; therefore it is diagnosed late leading to an inadequate care and misinformation to patients.

This paper report the case of a middle aged woman with progressive facial hemiatrophy since seven years old associated with migraine and facial neuropathic pain, classical complications of this disease. Since diagnosis was made many years after de onset of symptoms, she received the proper treatment of her ophthalmologic and neurological disorders late.

KEY WORDS: Facial Hemiatrophy, Neurocutaneous Syndrome.(MeSH).

(Adriana Trujillo Cañón, Diana Paola Rodríguez Ramírez. Parry Romberg syndrom: a case report. Acta Neurol Colomb 2011;28:101-105).

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Parry Romberg es un trastorno neurocutáneo de etiología desconocida, fue descrito

por primera vez en el año 1825 por Parry CH, luego en 1846 Romberg MH realizó la primera descripción detallada. A pesar del tiempo trascurrido aún es poco lo que se sabe de esta entidad.

Recibido: 01/02/12. Revisado: 01/05/12. Aceptado: 07/05/12.

Adriana Trujillo Cañón. MD. Especialista en Neurología. Universidad Militar Nueva Granada. Servicio de Neurología, Hospital Militar Central. **Diana Paola Rodríguez Ramírez.** MD. Residente II año de Neurología. Universidad Militar Nueva Granada. Servicio de Neurología, Hospital Militar Central. Bogotá

Correspondencia: adrianatrujillo@acnweb.org

Su presentación clínica es la hemiatrofia facial progresiva que compromete piel, músculo y ocasionalmente hueso. Hay varias teorías sobre su etiología, las principales son: neuritis trigeminal, neurovasculitis autoinmune crónica, infección crónica por un virus neurotrófico como el herpes y aumento en la actividad nerviosa simpática que lleva a la atrofia facial.

Las características más importantes de esta enfermedad son: atrofia progresiva de las estructuras faciales asociada a alteraciones oftálmicas principalmente enoftalmos y manifestaciones neurológicas como epilepsia, migraña y neuralgia del trigémino; en algunas oportunidades en las neuroimágenes se observan hiperintensidades corticales y de sustancia blanca ipsilateral o hemiatrofia cerebral ipsilateral, no obstante el diagnóstico es clínico (1-12).

Es una entidad autolimitada que no tiene cura; sin embargo los pacientes deben ser atendidos por un grupo interdisciplinario. El manejo de la patología oftalmológica y neurológica y la cirugía estética alivian los defectos (13-14).

Presentación del caso

Paciente de 51 años quien a la edad de 7 años inició su cuadro clínico con la aparición de dos lesiones lineales, atróficas, y de color rojizo, en región frontal izquierda y otras dos en región parietal izquierda, simultáneamente presentó episodios de cefalea tipo migraña con aura; para lo que recibió manejo sintomático. Aproximadamente a los 30 años de edad la hemiatrofia facial izquierda se hizo evidente, aumentando de manera progresiva hasta los 40 años, edad en la cual se estabilizó. Durante este tiempo fue valorada en diferentes centros médicos sin un diagnóstico preciso. Un año, atrás, su cuadro clínico se asoció a dolor en los dos tercios inferiores de la hemicara izquierda, tipo punzada, de inicio súbito, intensidad 10/10, episódico, que duraba de pocos segundos a un minuto, desencadenado por los movimientos masticatorios y el frío, sin ningún síntoma entre los episodios, lo que la obligó a consultar nuevamente en busca de un diagnóstico y manejo adecuado de su enfermedad.

Al examen físico se encontró una depresión ósea y de tejidos blandos en la región parietal izquierda, tercio superior, que medía 4 x 2 cm, con área de

alopecia en su interior; a 2 cm hacia la región lateral e inferior se observó otra depresión ósea y de tejidos blandos que midió 4 x 1 cm, también con área de alopecia; en región frontal izquierda se observaron dos depresiones verticales, óseas y de tejidos blandos, la primera de 7 x 1 cm y a 2 cm otra de 5 x 1,5 cm, con áreas de alopecia en su interior, hiperpigmentadas. También se evidenció enoftalmos izquierdo por pérdida del tejido graso alrededor de la órbita izquierda, disfunción lagrimal, ulcera corneal, hemiatrofia facial izquierda con desviación bucal y nasal hacia el lado de la lesión. Al examen neurológico se encontró hiperestesia facial izquierda para dolor y temperatura, movimientos de músculos de la expresión facial normales, en el resto del cuerpo sensibilidad superficial, profunda y cortical sin alteraciones; el resto del examen neurológico dentro de límites normales.

Se consideró como una paciente con síndrome doloroso facial de características neuropáticas, compatible clínicamente con neuralgia del trigémino izquierda, en el marco de una hemiatrofia facial con alteraciones oftalmológicas crónicas ipsilaterales y antecedente de migraña clásica con aura, configu-



FIGURA 1.

SE EVIDENCIA HEMIATROFIA FACIAL IZQUIERDA CON DESVIACIÓN NASAL Y BUCAL HACIA EL LADO DE LA LESIÓN, ASOCIADO A DOS LÍNEAS ATRÓFICAS HIPERPIGMENTADAS EN REGIÓN FRONTAL IZQUIERDA.

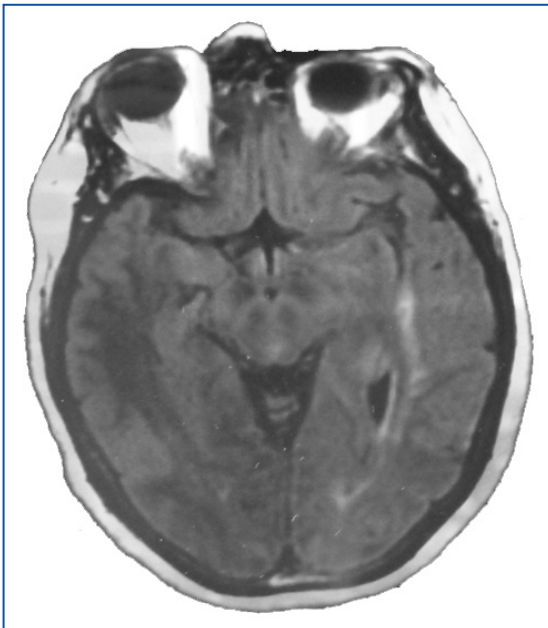


FIGURA 2.

RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL, CORTE AXIAL SECUENCIA FLAIR: EVIDENCIA ENOFTALMO IZQUIERDO Y BANDA HIPERINTENSA EN LA SUSTANCIA BLANCA TEMPORAL IZQUIERDA.

rando el cuadro clínico descrito en la literatura como síndrome de Parry Romberg.

Se decidió completar estudio con imagen por resonancia magnética cerebral simple que mostró asimetría del cráneo, depresión y adelgazamiento de la calota frontal izquierda, enoftalmos izquierdo y marcada disminución en el espesor del tejido celular subcutáneo frontal izquierdo. En las secuencias de T2 y FLAIR se observó una banda hiperintensa en la sustancia blanca temporal izquierda y diversos focos hiperintensos en la sustancia blanca parietal izquierda, hallazgos descritos en las imágenes de pacientes con esta entidad.

Se inició tratamiento sintomático con respuesta favorable; además, fue valorada por cirugía plástica pero la paciente rechazó cualquier tipo de procedimiento reconstructivo.

DISCUSIÓN

La etiología específica del síndrome de Parry Romberg aún no es clara, diferentes grupos de investigación la han estudiado, sin embargo, solo se cuenta con teorías, unas con más evidencia que

otras, pero ninguna definitiva; dentro de las probables causas se encuentran la neuritis trigémina, la neurovasculitis autoinmune crónica, la infección crónica por un virus neurotrófico como el herpes y el aumento en la actividad nerviosa simpática que lleva a la atrofia facial.

La más descrita es la neurovasculitis autoinmune, debido a los hallazgos histopatológicos en piel donde se encuentran cambios inflamatorios, más autoanticuerpos que en la población general e inflamación intracerebral. Además, se han evidenciado bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo de las personas que la padecen, sin embargo, solo 33 a 57 % de los pacientes tienen ANAS positivos (1).

Según Cory y cols. la causa puede ser una hiperactividad del sistema nervioso simpático, específicamente una inflamación del ganglio cervical superior, que lleva a las manifestaciones faciales e intracraneales. En 1991 Resende y cols. realizaron un estudio experimental en el cual hicieron ablación del ganglio simpático cervical superior en gatos, perros y conejos de 30 días de nacidos y encontraron que los principales hallazgos eran alopecia localizada, úlceras corneales, queratitis, estrabismo, enoftalmos, atrofia ocular y atrofia hemifacial. Moss y cols. evidenciaron alteraciones similares a las descritas en el síndrome de Parry Romberg en un modelo experimental con ratas después de realizarles simpatectomía cervical unilateral (1).

En ciertos pacientes el cuadro clínico se presenta con una distribución específica en algunas de las divisiones del nervio trigémino, lo cual a llevado al estudio de la neuritis trigémina como etiología de esta entidad; sin embargo, no hay suficientes estudios que soporten esta teoría.

Otras teorías menos demostradas incluyen: alteraciones en el metabolismo de las grasas, trauma, mielopatía, déficit de vitaminas B12 o E, enfermedades endocrinas, neuropatía periférica, neuropatía desmielinizante, intoxicación por drogas, alcohol, cisplatino o piridoxina, pero ninguna ha logrado explicar el conjunto de hallazgos clínicos de esta enfermedad.

La principal característica clínica es la hemiatrofia facial progresiva, que se presenta en el 100% de los casos. La extensión de la atrofia con frecuencia se limitada a un lado de la cara, solo del 5-10% de los

casos se han descrito como bilaterales (7). El compromiso de otras zonas corporales se ha reportado en algunas series de casos hasta en un 20% de los pacientes, en quienes se ha encontrado hemiatrofia corporal ipsilateral o contralateral de brazo, pierna o tronco (11). Asociados se pueden presentar: enoftalmos por pérdida del tejido graso alrededor de la orbita, úlceras corneales por escasa lagrimación, exposición de lengua y dientes, atrofia de la lengua y del orbicular de la boca ipsilateral y desviación bucal y nasal hacia el lado de la lesión.

La migraña y la neuralgia del trigémino son las condiciones neurológicas más frecuentes, se pueden encontrar hasta en el 45 % de los pacientes (11), la epilepsia se ha descrito en el 10% de los pacientes y 5 % presentan anomalías cerebrales ipsilaterales asociadas (9). Los hallazgos neurovasculares reportados incluyen aneurismas, espasmo vascular reversible y malformaciones vasculares (14).

Este síndrome generalmente se presenta entre la primera y la segunda décadas de la vida, afecta más a mujeres antes de los 20 años, usualmente progresa lentamente entre 2 a 20 años y luego entra en una fase estable; sin embargo, los pacientes en quienes se presenta a más temprana edad suelen tener mayores repercusiones, ya que está directamente relacionado con la etapa de crecimiento del paciente (9).

El diagnóstico es principalmente clínico, puede facilitarse por resonancia magnética cerebral y electroencefalograma o videotelemedicina si el paciente presenta convulsiones, en general no se encuentran hallazgos radiológicos en huesos propios de la cara, aunque en algunos casos cuando hay afección ósea se puede ver erosión, así mismo el tejido blando intraoral y los músculos masticatorios pueden estar afectados, pero la deglución, habla y lenguaje están preservados.

Los hallazgos en las neuroimágenes son raros, cuando se presentan son usualmente ipsilaterales a la atrofia e incluyen hiperintensidad cortical ipsilateral e hiperintensidades en la sustancia blanca, focales o difusas, calcificaciones intraparenquimatosas, hemiatrofia cerebral localizada ipsilateral o realce leptomeníngeo (14), además, los pacientes con esta entidad pueden presentar descargas multifocales lentas en el electroencefalograma (9).

En el estudio *post mortem* se ha evidenciado que la

dermis, la epidermis y el tejido celular subcutáneo se encuentran atrofiados, y se asocian a meningoencefalitis crónica localizada con neurovasculitis intersticial proliferativa (5). En microscopía electrónica se ha observado la atrofia del tejido celular subcutáneo y cambios degenerativos en el endotelio vascular (7).

El principal diagnóstico diferencial es la escleroderma “coupe de sabre”, una escleroderma lineal que se manifiesta en la niñez y usualmente afecta el tejido celular subcutáneo de una forma profunda; sin embargo, en ésta no se encuentra atrofia muscular o afección ósea; además, hay prolongación en la conducción nerviosa en el área afectada por el escleroderma, la cual no existe en el síndrome de Parry Romberg. La relación del síndrome con las enfermedades del tejido conectivo, específicamente con la escleroderma en “coupe de sabre” no está clara, algunos autores consideran que ambas hacen parte de la misma enfermedad, mientras que para otros son entidades diferentes.

No existe un tratamiento específico que cure el síndrome de Parry Romberg y no existe un estándar de tratamiento; por lo cual, durante la fase activa de la enfermedad algunos autores extrapolan el manejo del tratamiento de la morfea con metrotexato asociado a esteroides y fototerapia con luz ultravioleta A1, pero no hay suficientes estudios que soporten dicho manejo. Lo que sí es claro es que estos pacientes siempre deben ser manejados por un grupo interdisciplinario en el que debe participar un neurólogo para brindar manejo específico de la migraña, la neuralgia del trigémino o la epilepsia. Se debe eliminar la exposición a sustancias tóxicas y después de la estabilización del cuadro se puede ofrecer al paciente cirugía reconstructiva o microvascular (7).

El pronóstico depende de la edad de presentación, severidad de la atrofia, tiempo de duración previo a estabilizarse, síntomas asociados y lesiones cerebrales, ya que esto va a determinar las secuelas y la respuesta al manejo de patologías asociadas que garantice una adecuada calidad de vida.

En conclusión, a pesar que el síndrome de Parry Romberg es poco frecuente y es una entidad autolimitada que no tiene cura debemos conocer su existencia, continuar las investigaciones sobre el mismo, brindar información y atención adecuada a los pacientes que la padecen, siempre teniendo en cuenta las manifestaciones neurológicas y su manejo.

REFERENCIAS

1. DUYMAZ A, KARABEKMEZ FE, MUSTAFA K, ZAKERIYA T. Parry-Romberg syndrome: facial atrophy and its relationship with other regions of the body. *Ann Plast Surg.* 2009; 63: 457-61.
2. PICHIECCHIO A, UGGETTI C, GRAZIA EGITTO M, ZAPPOLI F. Parry-Romberg syndrome with migraine and intracranial aneurysm. *Neurology.* 2002; 59: 606-8.
3. BERGLER-CZOP B, LIS-ŚWIETYA A, BRZEZIŃKA-WCISTO L. Scleroderma linearis: hemiatrophia faciei progressiva (Parry-Romberg syndrom) without any changes in CNS and linear scleroderma "en coup de sabre" with CNS tumor. *BMC Neurology.* 2009; 9:39.
4. CAO QJ, WANG H. Parry-Romberg syndrome: A case report and review of literature. *Journal of Chinese Clinical Medicine.* 2009; 4: 592-5.
5. RESTIVO DA, MILONE P. Teaching NeuroImages: progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) with ipsilateral cerebral hemiatrophy. *Neurology.* 2010; 74: e11.
6. LAZARIDOU E, GIANNOPOULOU C, APALLAZ, FOTIADOU C, TRIGONI A, IOANNIDES D. Parry-Romberg syndrome. *J Dermatol Case Rep.* 2010; 2: 30-2.
7. PATEL H, THAKKAR C, PATEL K. Parry-Romberg syndrome: a rare entity. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010; 9: 247-50.
8. DEFELIPE J, SEGURA T, ARELLANO JI, MERCHANTÁN A, DEFELIPE-OROQUIETA J, MARTÍN P, ET.AL. Neuropathological findings in a patient with epilepsy and the Parry-Romberg syndrome. *Epilepsia.* 2001; 42: 1198-203.
9. MALETIC J, TSIRKA V, IOANNIDES P, KARACOSTAS D, TASKOS N. Parry-Romberg Syndrome Associated with Localized Scleroderma. *Case Rep Neurol.* 2010; 2: 57-62.
10. STONE J. Parry-Romberg syndrome. *Practical Neurology.* 2006; 6:185-8.
11. STONE J. Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet. *Neurology.* 2003; 61: 674-6.
12. PAPROCKA J, JAMROZ E, ADAMEK D, MARSZAL E, MANDERA M. Difficulties in differentiation of Parry-Romberg syndrome, unilateral facial sclerodermia, and Rasmussen síndrome. *Childs Nerv Syst.* 2006; 22: 409-15.
13. ONESTI MG, MONARCA C, RIZZO MI, MAZZOCCHI M, SCUDERI N. Minimally Invasive Combined Treatment for Parry-Romberg Syndrome. *Aesth Plast Surg.* 2009; 33: 452-6.
14. BLITSTEIN MK, VECCHIONE MJ, TUNG GA. Parry-Romberg syndrome. *Applied Radiology.* 2011; 40: 34-6.