

## Presentaciones de casos

Hospital Pediátrico Docente «Juan M. Márquez»

### Síndrome de Parry- Romberg. Presentación de un caso con alteraciones encefálicas y epilepsia

Dra. Ileana Valdivia Álvarez<sup>1</sup> y Dra. Eila Bonet Quesada<sup>2</sup>

#### RESUMEN

Se presenta un paciente con atrofia hemifacial progresiva izquierda acompañada de cefalea y epilepsia focal motora. En los estudios imaginológicos se evidencian alteraciones encefálicas en el lóbulo frontal. Presenta buena respuesta terapéutica a la carbamazepina. Se revisan las alteraciones encefálicas asociadas al síndrome de Parry-Romberg y sus posibles causas, y se toman en consideración las encefalitis focales, procesos autoinmunitarios y síndromes neurocutáneos como posibilidades causales.

*Palabras clave:* Síndrome Parry-Romberg, atrofia hemifacial, epilepsia.

El síndrome de Parry-Romberg (SPR) o hemiatrofia facial progresiva fue descrito en 1825 por Parry y detallado posteriormente por Romberg en 1846.<sup>1</sup> Se caracteriza por atrofia lentamente progresiva del tejido graso, la piel, los músculos faciales y, en algunos casos, de los huesos y cartílagos de un lado de la cara.<sup>2,3</sup> Se presenta con mayor frecuencia en las dos primeras décadas de la vida, con la instalación inicial de hipopigmentación o hiperpigmentación de la piel de la hemicara, que precede en meses o años el inicio de la atrofia.<sup>4</sup>

Se han reportado casos de inicio en edad pediátrica<sup>5-7</sup> y hasta el momento no ha podido ser demostrado su origen,<sup>2-4</sup> aunque han sido sugeridas causas vasculares,<sup>5,8</sup> infecciosas sistémicas (enfermedad de Lyme),<sup>9,10</sup> meningoencefalitis crónica localizada,<sup>8,11</sup> traumas, inervación simpática,<sup>3,5,8,12</sup> hereditarias,<sup>5</sup> inmunológicas<sup>5,13,14</sup> o disgenéticas neurovasculocutáneas.<sup>14</sup>

El SPR en la infancia se ha relacionado con síntomas neurológicos, en particular la epilepsia focal,<sup>5,15</sup> que puede llegar a ser refractaria a múltiples drogas.<sup>16</sup>

Los hallazgos imaginológicos asociados a SPR han sido descritos en pacientes con sintomatología neurológica asociada. Este trabajo tiene el objetivo fundamental de presentar un caso con características clínicas de SPR, en el que se asocia epilepsia focal y en el que los hallazgos imaginológicos nos hacen evaluar las posibles causas de la enfermedad y su manejo terapéutico.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente masculino, blanco, de 10 años de edad, con antecedentes de salud, que ingresa en el Servicio de Neurocirugía para estudio de deformidad frontal izquierda de 7 meses de evolución. Se acompañaba de cefalea crónica no progresiva, holocraneal, de ligera intensidad y trastornos conductuales.

Al examen físico presenta asimetría facial, con disminución del tejido celular subcutáneo en la región frontal izquierda, sin cambios de coloración, y deformidad orbitaria ipsilateral, con retracción del párpado superior (figura 1). También presenta 2 manchas café con leche localizadas en la nuca (3 cm x 2,5 cm) y en el muslo derecho (4 cm x 6 cm). El fondo de ojo es normal.

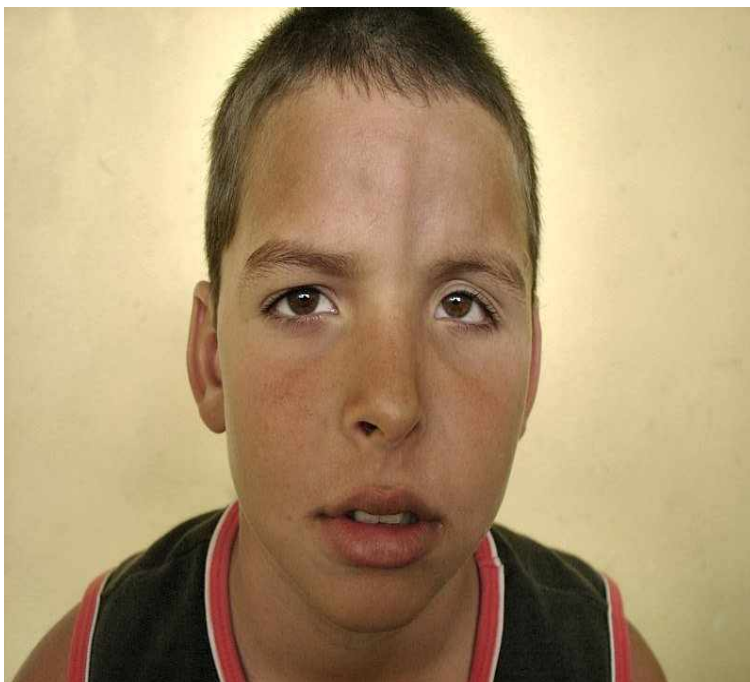


Figura 1. Hemiatrofia facial izquierda que compromete región frontal, órbita y región malar.

Se realiza ultrasonido ocular normal, tomografía axial computadorizada (TAC) de cráneo simple (figura 2) y resonancia magnética (RMN) (figura 3), que muestran alteraciones encefálicas.

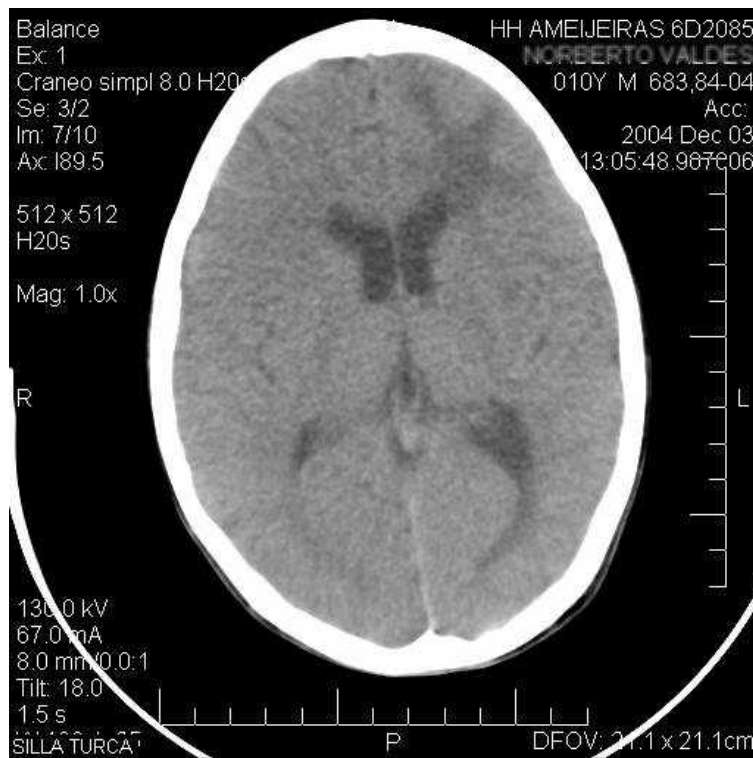


Figura 2. La TAC muestra un patrón de edema focalizado en región frontal anterior izquierda, que no se modificó en 6 meses de evolución. Esta típica imagen en «dedos de guante» que acompaña al edema cerebral no produce efecto de masa ni desplaza o se proyecta sobre el asta frontal del sistema ventricular.

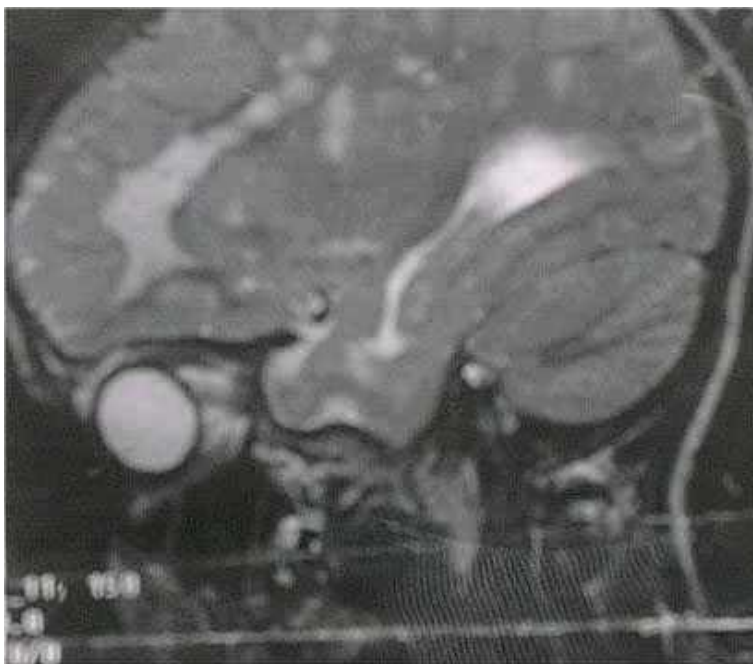


Figura 3. La imagen de resonancia magnética mostró la presencia de focos hiperintensos córtico-subcorticales, que cubren el área frontoparietal izquierda como imagen «en rosario».

A los 5 meses de evolución, presenta convulsión focal motora secundariamente generalizada, que tuvo recurrencia en 2 ocasiones con las mismas características. Fue medicado con carbamazepina y tuvo respuesta favorable y control total.

Se realiza TAC de cráneo evolutivo a los 6 meses y no hay modificaciones de la imagen inicial. Se evidencia una lenta progresión de la atrofia hemifacial, con compromiso de la región malar izquierda.

## **DISCUSIÓN**

El SPR es una enfermedad poco frecuente, que usualmente se diagnostica en los servicios maxilofacial, de oftalmología o neurología, en dependencia de la sintomatología que presenta. La alteración en la estética facial del niño, crea en los familiares una grave preocupación. Cuando aparece la epilepsia y se conoce la evolución progresiva del defecto, es necesario un adecuado tratamiento sociológico del niño y mucho más del adolescente.

En nuestro paciente la epilepsia focal respondió de forma favorable a la carbamazepina. La asociación de atrofia hemifacial progresiva con epilepsia focal, sugiere la presencia de anomalías estructurales cerebrales subyacentes. En varios estudios se han descrito ampliamente, pero sin lograr un patrón imagiológico que permita identificar el síndrome o esclarecer su causa.

Los hallazgos imaginológicos más frecuentes son: atrofia del hemisferio ipsilateral,<sup>11,15</sup> dismorfia meningocortical,<sup>11</sup> cambios en la sustancia blanca,<sup>5,6,11,12</sup> infarto cerebral focal en cuerpo calloso,<sup>12</sup> atrofia de la duramadre y leucoencefalopatía quística cerebral,<sup>15</sup> entre otros.

Estas imágenes descritas pueden corresponder a una causa infecciosa focal crónica, aunque no hay evidencia clínica en la evolución del paciente. *Tertegge* y cols.<sup>11</sup> encontraron además dismorfia meningocortical y aumento del ventrículo, para plantear la causa infecciosa con compromiso vascular.

Las imágenes no se corresponden con malformaciones vasculares, aunque no debemos perder de vista la presencia de manchas café con leche que aunque insuficientes para hacer el diagnóstico de neurofibromatosis, permiten considerar el SPR como un síndrome neurocutáneo.<sup>5</sup>

*Fernández* y cols.<sup>13</sup> realizaron biopsias cutáneas a pacientes con SPR y plantearon la alteración neurovascular de causa inmunológica como la causa probable (vasculitis focal) y sugieren un tratamiento antiinflamatorio o inmunosupresor.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Castillo Cruz V, Otero Silicio E: Hallazgos de resonancia magnética nuclear en el síndrome de Parry-Romberg: reporte de un caso y revisión de la literatura. Arch.Inst Nac.Neurol. Neuroc 1993; 8(2): 85-7.
2. Aleem MA, Meikandan D, Raveendran S, la Ramasubramanian D. Parry-Romberg syndrome: new concepts and pathophysiology. Neurol India. 1999; 47:342-3.
3. Correa Mozo B. Atrofia hemifacial. Revisión de la literatura. Rev Cubana Ortod. 1997; 12(2): 15-20.
4. Mangiantini L, Porftela M, Suwezda Sm, Valle LE. Síndrome de Parry Romberg: a propósito de dos casos. Rev Arg Dermatol. 2003; 84(4): 194-202.
5. Taylor HM, Robinson R, Cox T Progressive facial hemiatrophy: MRI appearances. Dev Med Child Neurol. 1997 jul; 39(7): 484-6.
6. Fry JA, Alarellos A, Fink CW, Blaw ME, Roach ES. Intracranial findings in progressive facial hemiatrophy. J Rheumatol. 1992 Jun; 19(6): 956-8.
7. Aynaci FM, Sen Y, Erdol H, Ahmetoglu A, Elmas R. Parry-Romberg syndrome associated with Adie's pupil and radiologic findings. P ediatr Neurol. 2001 Nov; 25(5): 416-8.
8. Papp E, González de Palmero MC. Hemiatrofia facial progresiva (síndrome de Parry Romberg). Presentación de dos casos. Acta Odontol Venez. 1999; 37(1): 65-72.
9. Marulanda Calero MP, Sandoval Pereira F, Trujillo Méndez RA, Escobar Restrepo CE, Falabella Falabella R. Borreliosis: la enfermedad de Lyme y otras dermatosis posiblemente asociadas. Arch Argent Dermatol. 1998; 48(3): 129-37.
10. Vega González LG. La hemiatrofia facial Una borreliosis? Dermatol Rev Mexi. 1993; 37(6): 482-4.

11. Terstegge K, Kunath B, Felber S, Speciali JG, Henkes H, Hosten N. MR of brain involvement in progressive facial hemiatrophy ( Romberg disease): reconsideration of a syndrome. *Am J Neuroradiol.* 1994; 15(1): 145-150.
12. Cory RC, Clayman DA, Faillace WJ, McKee SW, Gama CH. Clinical and radiologic findings in progressive facial hemiatrophy (Parry Romberg syndrome). *Am J Neuroradiol.* 1997 Apr; 18(4): 751-7.
13. Fernández O, Romero F, Salazar JA, Rodríguez-Barrionuevo C. Parry Romberg syndrome: a form of focal vasculitis. *Neurologia.* 1998 Jan; 13(1): 54-7.
14. Olivares-Romero J, Casado-Torres A, Serrano-Castro PJ, Guardado P, Peralta JL, Goberna Ortiz E. Hemiatrofia facial progresiva de Parry Romberg: consideraciones patogénicas y evolutivas a propósito de un caso con seguimiento prolongado. *Rev Neurol.* 1999; 29(11): 1032-1035.
15. Castañeda Reyna MA, Galarza Manyari C. Síndrome de Parry-Romberg asociado a epilepsia refractaria, atrofia de la duramadre y leucoencefalopatía química cerebral. *Rev Neurol.* 2003; 37(10): 941-945.

Recibido: 18 de mayo de 2004. Aprobado: 20 de julio de 2005.

*Dra. Ileana Valdivia Álvarez.* Avenida 31 y 76, Marianao. Ciudad de La Habana.

Correo electrónico: [ileana.valdivia@infomed.sld.cu](mailto:ileana.valdivia@infomed.sld.cu)

<sup>1</sup>Especialista de I Grado en Pediatría. Neuropediatra. Profesor Instructor de Pediatría.

<sup>2</sup>Especialista de I Grado en Neurología.