

Síndrome de Parry-Romberg asociado a infarto cerebral con epilepsia refractaria: reporte de un caso

Parry-Romberg syndrome associated to stroke with refractory epilepsy: a case report

Julio Antonio Vegas Cuevas¹, Dallamí Peraza Rivas², Caleb Vegas Peraza³, Lilibet Vegas Peraza³, Lismaura Figueredo Lugo⁴

- ¹ Especialista en Neurología. Hospital General Universitario "Mártires del 9 de Abril", Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba.
² Especialista en Laboratorio Clínico. Policlínico General Universitario "Idalberto Revuelta", Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba.
³ Estudiante de Medicina, Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Cuba.
⁴ Estudiante de Medicina. Adjunta de Neurocirugía, Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Cuba.

Rev. Chil. Neurocirugía 45: 73-75, 2019

Resumen

La hemiatrofia facial progresiva o síndrome de Parry-Romberg es una alteración facial adquirida, típicamente unilateral sin una etiología conocida. Se presenta paciente femenina, raza blanca de 30 años de edad con antecedentes patológicos de hemiatrofia facial progresiva o síndrome de Parry-Romberg, que comienza con hemiparesia izquierda (brazo y cara), pérdida de conciencia, desviación de la mirada hacia la derecha y desorientación. Se realiza TAC de cráneo simple donde se constata infarto cerebral. Al día siguiente comienza con convulsiones tónico-clónico generalizadas y se discute como epilepsia refractaria.

Palabras clave: Síndrome de Parry-Romberg, epilepsia refractaria, infarto cerebral.

Abstract

Progressive hemifacial atrophy or Parry-Romberg's syndrome is an acquired, typically unilateral, facial distortion with unknown etiology. We present the case of a female 30-years-old, with pathological antecedents of progressive hemifacial atrophy or Parry-Romberg's syndrome, that begins with left hemiparesia (in her arm and her face), loss of conscience, deviation of the look toward the right and disorientation. CT scan of simple skull is carried out where a stroke is verified. The following day she begins with tonic-clonic widespread convulsions and is discusses as refractory epilepsy.

Key words: Parry-Romberg syndrome, refractory epilepsy, stroke.

Introducción

El síndrome de Parry-Romberg, también conocido como hemiatrofia facial progresiva, es un síndrome neurocutáneo raro de etiología desconocida¹. La primera referencia histórica de esta enfermedad fue realizada por C. Parry en 1825, pero su descripción detallada la hizo M. Romberg en 1846, por lo que se decidió llamar a este padecimiento

como síndrome de Parry-Romberg para honrarlos a ambos. En 1871 Eulemburg lo refiere como hemiatrofia facial^{2,3}, también ha sido llamado trofoneurosis facial. La etiología se plantea que puede ser de causa infecciosa, por trastornos en la vascularización de esta zona, incluyendo malformaciones vasculares, traumas y hasta deservación simpática, recientemente se plantean causas inmunológicas, que se encuentran en

discusión porque los estudios que se han realizado en gemelos monocigotos y dicigotos se comportan de forma indistinguibles⁴. Las características clínicas del síndrome son: hemiatrofia facial del tejido celular subcutáneo, la piel, tejido conectivo, músculo y/o hueso, donde el primer signo clínico es la asimetría facial que es evidente y progresiva³.

Se caracteriza por su desarrollo lento y progresivo que generalmente se inicia

con cambios de la pigmentación de la piel, limitado a la mitad de la cara y, en ocasiones, está relacionada solo con la zona inervada por una de las ramas del nervio trigémino, puede afectar varios tejidos: piel, tejido celular subcutáneo, músculos y algunas veces cartílago y hueso. Si la enfermedad se inicia en la primera década de la vida cuando el esqueleto facial todavía se encuentra en desarrollo, el hueso está más propenso de sufrir deformación¹. Los diagnósticos diferenciales incluyen microsomía hemifacial (síndrome del primer y segundo arcos branquiales) y sus variantes, síndrome Goldenhar, aunque cabe recalcar que estas son patologías congénitas y esencialmente no progresivas. Lipodistrofia parcial (síndrome de Barraquer-Simon) que usualmente es bilateral e involucra principalmente tejido adiposo. Otros incluyen atrofia postraumática, esclerodermia localizada, síndrome Rasmussen, síndrome de Sturge-Weber, síndrome Goldenhar, parálisis facial idiopática, lipodistrofia congénita de Berardinelli-Seip, heridas en cara (quemaduras), deformidades congénitas o necrosis grasa⁵. El Parry-Romberg es una patología que frecuentemente se superpone con una condición llamada esclerodermia lineal "en estocada de sable" afecta el cuero cabelludo frontoparietal y la frente en forma de placas escleróticas. Puede acompañarse de hemiatrofia de brazo, tronco o pierna ipsilateral o contralateral (20%), atrofia de la lengua (25%), anomalías dentarias (50%), espasmos mandibulares (35%), migraña/dolor facial (45%), anomalías oculares que incluye enoftalmia, uveítis, anomalías en la pupila, epilepsia (10%), algunas veces asociada con cambios cerebrales en el mismo lado visibles en resonancia magnética². Se presenta un caso de síndrome de Parry-Romberg asociado a infarto cerebral aterotrombótico y epilepsia refractaria al tratamiento.

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente femenina, raza blanca de 30 años de edad con antecedentes patológicos de hemiatrofia facial progresiva o síndrome de Parry-Romberg, de 12 años de evolución diagnosticada en la adolescencia dado a asimetría facial que se apreciaba desde su niñez, sin tratamiento aparente. Acude al cuerpo de guardia del

Hospital General Universitario "Mártires del 9 de Abril" por presentar pérdida de conciencia, que duró aproximadamente 12 minutos con desviación de la mirada hacia la derecha. Seguido de este cuadro inicial emergió debilidad muscular del lado izquierdo sobre todo en el brazo y la cara, sin capacidad para entender lo que sus familiares le decían además de ligera desorientación temporo-espacial. Al ingreso en los signos vitales se constatan cifras elevadas de tensión arterial (180/130 mmHg), frecuencia cardíaca (90 lpm) y la frecuencia respiratoria (28 rpm), por lo que se administra captopril (25 mg) 1 tableta cada/30 minutos hasta estabilizar la TA en 150/110 mmHg, para no provocar mayor déficit neurológico. Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple a 10 mm de espesor donde se observa imagen hipodensa con bordes irregulares en región temporo-parietal derecha en territorio de arteria cerebral media (Figura 1) en relación con infarto cerebral agudo. Al examen físico neurológico se confirma más tarde hemiparesia contralateral sobre todo en brazo y cara, con afasia expresiva tipo Wernicke, y desorientación temporo-espacial. Se ingresa en unidad de cuidados intensivos (UCI) donde es valorada por especialista en Neurología que confirma el diagnóstico. Al día siguiente comienza en la tarde tras buena evolución clínica con movimientos involuntarios de los pies y las manos, mirada fija en el techo, con contractura de la mandíbula y relajación de esfínteres que duró aproximadamente 10 minutos, se interpreta como convulsión tónico-clónica generalizada y de administra diazepam (10 mg) 1 ampola intramuscular. Al cabo de 5 horas de la primera crisis, se repite cuadro convulsivo muy parecido, al cuadro clínico anterior, por lo que se decide poner tratamiento con carbamazepina (200 mg) 1 tableta cada/8 horas que más tarde se convirtió en dosis de mantenimiento de 2 tabletas diarias. Se realiza tras el cuadro convulsivo resonancia magnética nuclear (RMN) en T1 que informa lesión hiperintensa en resolución que abarca región temporo-parietal derecha (Figura 2), con ligera atrofia cerebral. Se plantea por tanto epilepsia refractaria como diagnóstico nosológico además del cuadro isquémico que ya presentaba la paciente. Evoluciona favorablemente y se decide alta médica a los 14 días, solamente con hemiparesia facial izquierda como secuela.

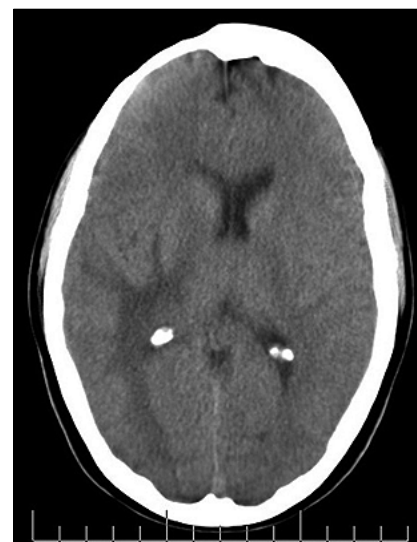


Figura 1. Imagen hipodensa con bordes irregulares en región temporo-parietal derecha en territorio de arteria cerebral media en relación con infarto cerebral agudo.

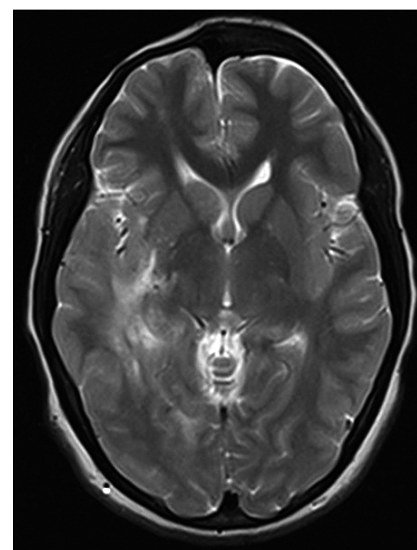


Figura 2. Lesión hiperintensa en resolución que abarca región temporo-parietal derecha (infarto cerebral), ligera atrofia cerebral.

Discusión

Como no existe cura y tratamientos que puedan detener la progresión del síndrome Parry-Romberg, la cirugía reconstructiva o microvascular puede ser necesaria para reparar el tejido perdido. La mayoría de los cirujanos recomiendan esperar un período de uno o dos años, después de la detención

de la atrofia, antes de proceder con la reconstrucción. Además, el tratamiento psicológico es importante tanto para el paciente como para los familiares, ya que los defectos estéticos que se producen son marcados y es también función del equipo que los trata lograr su adaptación social completa en su vida cotidiana. La psicoterapia debe ser simultánea al tratamiento mecánico⁶.

El metotrexate es el tratamiento estándar en enfermedad activa, no se ha estandarizado una dosis, el rango va de 0,3-1 mg/kg/semana con un máximo de 25 mg semanales oral o parenteral. El metotrexate a menudo se combina con prednisona oral los primeros tres meses, ya que el metotrexate tiene un efecto retrasado. La mayoría de los regímenes incluyen prednisona a 1 mg/kg/día por dos meses con disminución al tercer mes. Los pulsos de altas dosis de metilprednisolona intravenosa de 1 gramo por 3 días mensual por 5 meses también se ha utilizado. Un tratamiento de curso largo se requiere ya que las recaídas se observan a menudo con tratamientos cortos. La evidencia muestra que 12-24 meses de metotrexate es más efectivo para inducir la remisión prolongada. En casos reportados aislados, otros inmunosupresores como micofenolato de mofetilo, ciclosporina y ciclofosfamida han mostrado respuestas en pacientes con falla a tratamiento con metotrexate^{3,7}.

La descripción clínica del síndrome de

Rasmussen consiste en convulsiones intratables, hemiparesia progresiva y atrofia focal del cerebro. Pero además la paciente tenía hemiatrofia facial. Por lo tanto, la condición de la presente paciente no puede ser explicada sólo por síndrome de Rasmussen. El mecanismo por el cual se desarrolla la epilepsia en síndrome de Parry-Romberg no está claro. Tradicionalmente, la epilepsia se ha atribuido a la disgenesia cortical y otras anomalías estructurales. Los exámenes imagenológicos pueden identificar la afectación intracraneal clínicamente oculta, facilitar la exclusión de otros diagnósticos diferenciales considerados y ayudar a supervisar la progresión de la enfermedad⁸.

Los estudios de neuroimágenes en pacientes con revelan varias anomalías en el 25,4% de los casos. En la secuencia T1 de RMN se puede observar atrofia cerebral (20,5% de los pacientes) y asimetría del ventrículo lateral, paralela a la de la piel. Las hiperintensidades en T2 afectan esencialmente a la sustancia blanca frontal y subcortical, y más raramente al cuerpo caloso, a los núcleos grises profundos, al tronco cerebral y a los nervios ópticos. El 48% de los pacientes con Parry-Romberg tienen un electroencefalograma (EEG) anormal, la mayoría relacionada con convulsiones. Fernández et al.⁹, realizaron biopsias cutáneas a pacientes diagnosticados con síndrome de Parry-Romberg y plantearon la alteración neurovascular de causa

inmunológica como la causa probable (vasculitis focal) y sugieren un tratamiento antiinflamatorio o inmunosupresor. Tertegge et al.¹⁰, encontraron además dismorfia meningocortical y aumento del ventrículo, para plantear la causa infecciosa con compromiso vascular. Esta afección microvascular parece ser la causa de la asociación con la patología cerebrovascular isquémica, dado por la lesión del lecho vascular que presentan las arterias cerebrales que pudiera deberse a una causa netamente inmunológica con factores directamente relacionados a daño arterial o a trastornos generales de la coagulación que pudieran derivar en un daño a largo plazo dando como resultado un infarto cerebral.

Conclusiones

El síndrome de Parry-Romberg, es una entidad poco frecuente que se caracteriza por una lenta, progresiva y generalmente autolimitada hemiatrofia que no sólo involucra alteraciones de tejidos blandos y óseos, se puede acompañar de manifestaciones y complicaciones neurológicas, como la patología vascular cerebral y la epilepsia refractaria. Los estudios ayudan a descartar lesiones asociadas y ofrecer un tratamiento multidisciplinario.

Recibido: 24 de octubre de 2018
Aceptado: 28 de diciembre 2018

Referencias

1. Santana Hernández EE, Tamayo Chang VJ, González Anta AM, Warner Vigo O, Álvarez Ocampo J. Síndrome Parry-Romberg. Rev. Ciencias Médicas. 2015; 19(1): 134-140.
2. Sánchez Rosell PE, Pérez Galano P, Galban Rodríguez B, Durán Morgado D. Síndrome de Parry-Romberg. Presentación de un caso. Rev Inf Cient. 2017; 96(3): 496-504.
3. Hernández MI, Nicola L, Meik S, Trila C, Kien C, Abeldaño A. Hemiatrofia facial progresiva y morfea en golpe de sable: entidades diferentes o un espectro de la misma enfermedad. Dermatol Arg. 2014; 20(6): 16.
4. Moloney G, Lehman A, Shojania K, Ross M, McCarthy M. Corneal findings in Parry-Romberg syndrome. Can J Ophthalmol. 2014; 49(1): 2-5.
5. Stanislav N Tolkachjov, Nirav G Patel, Megha M Tollefson. Progressive hemifacial atrophy: A review. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2015; 10(1): 39.
6. Vix J, Mathis S, Lacoste M, Guillevin R, Neau JP. Manifestaciones neurológicas en el síndrome de Parry-Romberg: 2 casos clínicos. Medicine. 2015; 94(28).
7. Sommer A, Gambichler T, Bacharach-Buhles M, von Rothenburg T, Altmeyer P, Kreuter A. Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: a case series of 12 patients. J Am Acad Dermatol. 2016; 54(2): 227-33.
8. Haldar A, Mukherjee A. Parry Romberg disease with intractable partial epilepsy. 2017.
9. Fernández O, Romero F, Salazar JA, Rodríguez-Barrionuevo C. Parry Romberg syndrome: a form of focal vasculitis. Neurologia. 1998; 13(1): 54-7.
10. 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.

Correspondencia a:

Dallamí Peraza Rivas

Especialista en Laboratorio Clínico. Policlínico General Universitario "Idalberto Revuelta", Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba.

dallamipr@infomed.sld.cu