

MANIFESTACIONES RADIOLÓGICAS DEL SÍNDROME DE PARRY ROMBERG – UN REPORTE DE CASO.

RADIOLOGICAL MANIFESTATIONS OF PARRY ROMBERG SYNDROME - A CASE REPORT.

Juan-Sierra, Isaac A. MD¹. isjuan91@hotmail.com
Juan-Sierra, David F. MD¹ - d.fjuan95@gmail.com
Caicedo-Montaña, Camilo A. MD¹. camilo-caicedo@hotmail.com
Wilches , Catalina. MD² - cwilches30@hotmail.com

¹ Residente de Radiología e Imágenes diagnósticas. Fundación Universitaria Sanitas.

² Médico Radiólogo Clínica Universitaria Colombia. Docente Radiología Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia.

Resumen.

Introducción: El síndrome de Parry Romberg es un desorden neuro cutáneo raro de etiología no bien establecida caracterizado principalmente por una lenta y progresiva hemiatrofia facial que compromete la piel, los tejidos blandos profundos, estructuras cartilaginosas y óseas subyacentes.

Reporte de caso: En este artículo se reporta un caso de una paciente femenina con hemiatrofia facial progresiva que comienza a los cinco años asociado a migraña, dolor facial de tipo neuropático y pérdida completa de la visión en el lado derecho. A pesar de que el diagnóstico se hizo de forma tardía ha recibido un adecuado tratamiento para sus desordenes oftalmológicos y neurológicos.

Conclusión: A pesar de que es un síndrome poco frecuente, autolimitado y que no tiene cura se debe conocer su existencia, sus principales manifestaciones en las diferentes modalidades de imágenes diagnosticas para poder dar un diagnóstico oportuno, brindar información importante y adecuada a los pacientes que la padecen y a los médicos para orientar de forma adecuada un tratamiento.

Abstract.

Introduction: Parry-Romberg syndrome is a rare neurocutaneous disorder with a not well-established etiology mainly characterized by a slow and progressive facial

hemiatrophy that compromises the skin, deep soft tissues, cartilaginous and bone structures.

Case report: This paper reports a case of a female patient with progressive facial hemiatrophy that begins at five years old associated with migraine, facial pain of neuropathic type and complete loss of vision on the right side. Although the diagnosis was made late, she received adequate treatment for his ophthalmological and neurological disorders.

Conclusion: Although it is a rare, self-limiting syndrome that has no cure, its existence must be known, its main manifestations in the different modalities of diagnostic images are important to achieve an early diagnosis, provide information to patients who suffer from it and to doctors to guide their treatment appropriately.

Resumo.

Introdução: A síndrome de Parry Romberg é uma doença neurocutânea rara, de etiologia pouco estabelecida, caracterizada principalmente por uma atrofia hemifacial lenta e progressiva que compromete a pele, tecidos moles profundos, estruturas cartilaginosas e tecido osso subjacente.

Relato de caso: Este artigo relata um caso de uma paciente do sexo feminino com hemiatrofia facial progressiva que começa aos cinco anos associada a enxaqueca, dor facial neuropática e perda completa da visão no lado direito. Embora o diagnóstico tenha sido feito tardiamente, ele recebeu tratamento adequado para seus distúrbios oftalmológicos e neurológicos.

Conclusão: Embora seja uma síndrome rara, autolimitada e sem cura, é necessário conhecer sua existência, suas principais manifestações nas diferentes modalidades de imagens diagnósticas para poder dar um diagnóstico oportuno, fornecer informações importantes e adequadas aos pacientes que já é sofrido pelos médicos para orientar adequadamente um tratamento.

PALABRAS CLAVES: Síndrome de Parry-Romberg, Atrofia Hemifacial Progresiva.

KEY WORDS: Parry-Romberg Syndrome, Hemifacial progressive Atrophy.

Introducción.

El síndrome de Parry Romberg, también conocido como “hemiatrofia facial progresiva” fue descrito inicialmente en año 1825 por Caleb Parry y Moritz Romberg en 1846(Kister et al. 2008). Este síndrome es un trastorno neurocutáneo raro de etiología no clara el cual se caracteriza por una lenta y progresiva hemiatrofia facial

que compromete la piel, los tejidos blandos profundos, estructuras cartilaginosas y óseas subyacentes (Cory et al. 1997; Okumura et al. 2006).

Presentamos el caso de una mujer de 22 años quien inicio con manifestaciones clínicas del síndrome de Parry-Romberg a los 5 años, entidad que siguió su curso natural y tras múltiples consultas médicas e imágenes diagnosticas fue diagnosticada finalmente a la edad de 22 años. El Síndrome de Parry-Romberg es una entidad difícil de diagnosticar por su rareza sin embargo es importante conocer las características clínicas y por imagen que permiten hacer el diagnóstico para iniciar los tratamientos adecuados de manera oportuna.

Caso clínico.

Paciente de 22 años quien a los 5 años inicio su cuadro clínico con aparición de algunas lesiones lineales atróficas en la hemicara derecha. De forma simultánea presento episodios de cefalea tipo migraña con aura y dolor de tipo neuropático para lo cual recibió manejo sintomático. A los 10 años la hemiatrofia facial se hizo más evidente aumentando de manera progresiva hasta los 22 años edad en la cual se hizo el diagnóstico. en los últimos años presenta además pérdida progresiva de la agudeza visual en el ojo derecho llegando a distinguir solo luz. Motivo por el cual consulto nuevamente en busca de un diagnóstico definitivo y manejo de la enfermedad.

Al examen físico se encontró una depresión ósea en la región frontal y en los tejidos blandos en la hemicara derecha asociado a alteración de los contornos de la órbita, desviación de la comisura labial y bucal ipsilateral. Además, se encuentra un marcado enoftalmos del lado derecho con marcada perdida del tejido graso alrededor de la órbita.

Al examen neurológico se encuentra hiperestesia facial derecha para dolor y temperatura. Los músculos de la expresión facial son normales. se consideró como una paciente con síndrome de dolor facial de tipo neuropático de probable origen trigeminal derecho, asociado a hemiatrofia facial, alteraciones oftalmológicas crónicas con glaucoma asociado y antecedente de migraña con aura clásica configurando así el cuadro típico descrito como el síndrome de Parry Romberg.

Se decidió complementar estudio con TAC de cara con reconstrucción ósea 3D (Figura 1). Donde se demuestra marcada asimetría del macizo facial derecho con disminución del arco cigomático, disminución del tamaño de la órbita derecha y del antro maxilar de este mismo lado. Se observa además asimetría en el tamaño de los globos oculares con menor tamaño en el lado derecho por enoftalmos y cambios atróficos de los tejidos blandos de la hemicara derecha.



Figura 1: Tomografía de orbita simple (1A corte axial en ventana de tejidos blandos, 1B corte axial en ventana ósea, 1C reconstrucción ósea 3D): Marcada atrofia de los tejidos blandos hemifaciales derechos y enoftalmos derecho (1A) atrofia de las estructuras Oseas del macizo facial derecho (1B y 1C). Fuente: Imagen de autores.

Además, se solicitó posteriormente resonancia magnética de órbitas y de cerebro simple en donde se observó asimetría craneofacial por hipoplasia derecha de la órbita, globo ocular, contenido intra y extraconal, músculos del compartimento masticador, senos paranasales, tabla ósea frontal y temporal con adelgazamiento de esta y cornetes (Figura 2). en la resonancia de cerebro se observaron múltiples lesiones hiperintensas de la corteza precentral, sustancia blanca superficial y profunda frontoparietal y de la región periventricular en el lado derecho (Figura 3). Estos hallazgos descritos en las imágenes son típicos de pacientes con esta entidad.

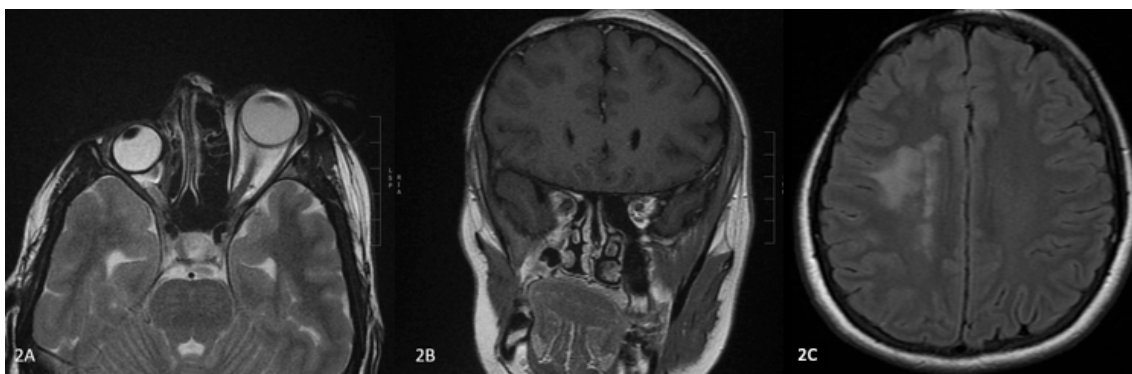


Figura 2: Resonancia magnética nuclear de cerebro simple 1,5T (2A RM orbita axial T2, 2B RM orbita coronal Flair, 2C RM cerebro axial Flair): Importante asimetría craneofacial por hipoplasia de la órbita, globo ocular, contenido intra y extraconal del lado derecho (2A). Se demuestra además hipoplasia del compartimento masticador, senos paranasales, tabla ósea frontal y temporal con adelgazamiento de esta y de los cornetes en este mismo lado (2B). Se advierte focos de hiperintensidad de la sustancia blanca del centro semioval derecho. Fuente: Imagen de autores

Se inicio tratamiento sintomático con respuesta favorable, sin embargo, la perdida de la visión fue permanente. Fue valorada por cirugía plástica pero el paciente rechazó procedimientos quirúrgicos reconstructivos.

Discusión.

El síndrome de Parry Romberg también conocido como atrofia hemifacial progresiva, descrito por primera vez por Caleb Parry hacia 1825 y Mortiz Romberg en 1846 (Alfenas de Paula et al. 2014; Aydin et al. 2015; Nair et al. 2017). Es un desorden cráneo facial exótico que se encuentra caracterizado de acuerdo indica su nombre por una atrofia lenta, generalmente unilateral (sin embargo, se han descrito alrededor de 10-20% de casos bilaterales), progresiva del tejido facial incluyendo la piel, tejidos blandos, óseo y cartilagosos que su vez suelen estar asociado a diversas alteraciones neurológicas (Alfenas de Paula et al. 2014; Aydin et al. 2015; Nair et al. 2017; Sharma et al. 2012).

Ocurre entre la primera y segunda década de la vida; con una edad de inicio promedio de 10 años (Aydin et al. 2015) la prevalencia es de por lo menos 1 en 700,000 sujetos y suele afectar más frecuentemente a mujeres que hombres a una razón de 3:2, compromete con mayor frecuencia el lado izquierdo que el derecho. La principal característica clínica es la atrofia del tejido adiposos facial y con menor frecuencia la piel y tejido óseo; al examen físico esto se observa como una línea de demarcación entre el tejido normal y anormal a lo cual se ha llamado coup de sabre o "Golpe de sable o Corte de la espada". La severidad de la deformidad generalmente se relaciona con la edad de inicio y puede ser desde imperceptible hasta una desfiguración total (Nair et al. 2017; Sharma et al. 2012).

Desde el punto de vista clínico el compromiso ocular más frecuente es enoftalmos (10-35% de los casos) por perdida del tejido adiposos alrededor de la órbita, pero también puede presentar pseudoptosis, uveítis, alteraciones pupilares, heterocromía y estrabismo; Un 45% se manifiestan con cambios neurológicos: neuralgia del trigémino, parestesias faciales, epilepsia con convulsiones parciales de origen contralateral (Aydin et al. 2015; Nair et al. 2017; Sharma et al. 2012). Otros hallazgos son desviación de boca y nariz hacia el lado afectado, atrofia unilateral de dientes y de la lengua (Nair et al. 2017). Cuando inicia antes de los 5 años afecta el área fronto-orbito-cigomática, cuando inicia posterior a los 5 años, los cambios suelen observarse en el tercio inferior de la cara. Existen reportes esporádicos de hemiatrofia que compromete el brazo, tronco y pierna ipsilateral y rara vez contralateral (Sharma et al. 2012).

La lesión ósea más común es la hipoplasia del maxilar y mandibular con desviación de la línea media de la cara hacia el lado afectado, entre los diagnósticos diferenciales se encuentra microsomía facial, síndrome de Goldenhar y esclerodermia localizada (También se observa el golpe de sable, sin embargo, tiene anticuerpos antinucleares positivos y no existe atrofia del hueso subyacente) (Nair et al. 2017). Otros diagnósticos diferenciales desde el punto de vista de la hemiatrofia cerebral son las encefalitis de Rasmussen y el síndrome de Sturge Weber, sin embargo, las alteraciones hemifacial típicas no son vistas en estas últimas entidades (Alfnas de Paula et al. 2014).

El síndrome de Parry Romberg se ha clasificado de acuerdo con su severidad según Guerrero-Santos en 4 grupos, donde el grupo 1 es la más leve y el grupo 4 la más severa, Los grupos 1 y 2 solo involucra el tejido blando facial mientras los grupos 3 y 4 involucra tanto el tejido blando como cartílago y hueso (Aydin et al. 2015).

La etiología de este síndrome permanece desconocida hoy en día, algunos autores han sugerido que es una manifestación de la esclerodermia focal (Alfnas de Paula et al. 2014), por otra parte, se cree que es una entidad diferente y se han propuesto las siguientes causas: hereditarias, desordenes autoinmunes, trauma, hipo e hiperactividad del sistema nerviosos simpático, desordenes del nervio trigémino y enfermedades infecciosas, siendo lo más probable un origen multifactorial (Aydin et al. 2015; Nair et al. 2017). Es además una enfermedad auto limitada que progresa entre 2 – 5 años para posteriormente permanecer sin mayores cambios (Nair et al. 2017).

Existe múltiples hallazgos en las diferentes modalidades de imágenes; en la ortopantomografía se ha observado escotadura, disminución del ramo y cuerpo del maxilar inferior. En la cefalometría se suele observar asimetría mandibular. Los hallazgos por CT y MRI incluyen atrofia de la piel y del tejido subcutáneo de la cara, calcificación intracraneal, atrofia cerebral y cerebelosa, lesiones en sustancia blanca profunda y subcortical que pueden ser ipsilateral, bilaterales e incluso contralateral al compromiso facial, encefalomalacia, hidrocefalia, realce meníngeo y leptomeníngeo, aneurismas, engrosamiento cortical y disgenesia, infarto del cuerpo calloso (Alfnas de Paula et al. 2014; Aydin et al. 2015; Longo et al. 2011; Nair et al. 2017; Sharma et al. 2012). Existen casos raros asociados a astrocitomas cerebelopontinos (Sharma et al. 2012). Las principales características por imágenes se encuentran descritas en la tabla 1.

Tabla 1: principales características por imagen del síndrome de Parry-Romberg.

Hallazgos en TAC y RM
Atrofia hemifacial con o sin atrofia del cuero cabelludo
Aumento de la intensidad de señal en secuencias (T2/PD/Flair) de la sustancia blanca en el lado ipsilateral y menos frecuentemente en el parénquima contralateral.
Microhemorragias cerebrales
Calcificaciones parenquimatosas
Aneurismas intracraneales
Atrofia parenquimatosa
Realce meníngeo ipsilateral

Actualmente el síndrome de Parry Romberg no dispone de tratamiento curativo; el tratamiento actual es sintomático y consiste en analgesia, anticonvulsivantes, cirugía reconstructiva (Aydin et al. 2015; Sharma et al. 2012).

Conclusión.

El síndrome de Parry-Romberg o atrofia hemifacial progresiva es un síndrome poco frecuente, autolimitado, del cual no se conoce su etología y no posee un tratamiento definitivo, sin embargo, es importante conocer su existencia, sus principales manifestaciones clínica y hallazgos en las diferentes modalidades de imágenes diagnósticas para poder establecer un diagnóstico oportuno, a través del cual se podría brindar información importante para el paciente y médicos con el fin de orientar una terapéutica orientada a la disminución de síntomas como también a la cirugía reconstructiva.

Referencias.

- Alfenas de Paula, R., Niemeyer de Freitas Ribeiro, B., Bahia, P.R.V., Niemeyer de Freitas Ribeiro, R. & Balbi de Carvalho, L. 2014, 'Parry-Romberg syndrome: Findings in advanced magnetic resonance imaging sequences - case report', *Radiologia Brasileira*.
- Aydin, H., Yologlu, Z., Sargin, H. & Metin, M.R. 2015, 'Parry-romberg syndrome: Physical, clinical, and imaging features', *Neurosciences*.
- Cory, R.C., Clayman, D.A., Faillace, W.J., McKee, S.W. & Gama, C.H. 1997, 'Clinical and radiologic findings in progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome)', *American Journal of Neuroradiology*.

- Kister, I., Inglese, M., Laxer, R.M. & Herbert, J. 2008, 'Neurologic manifestations of localized scleroderma: A case report and literature review', *Neurology*, pp. 1538–45.
- Longo, D., Paonessa, A., Specchio, N., Delfino, L.N., Claps, D., Fusco, L., Randisi, F., Genovese, E., Vigevano, F. & Fariello, G. 2011, 'Parry-Romberg Syndrome and Rasmussen Encephalitis: Possible Association. Clinical and Neuroimaging Features', *Journal of Neuroimaging*.
- Nair, M., Ajila, V., Hegde, S., Babu, G.S. & Ghosh, R. 2017, 'CLINICAL AND RADIOGRAPHIC FEATURES OF PARRY ROMBERG SYNDROME', *Journal of Istanbul University Faculty of Dentistry*.
- Okumura, A., Ikuta, T., Tsuji, T., Kato, T., Fukatsu, H., Naganawa, S., Kato, K. & Watanabe, K. 2006, 'Parry-Romberg syndrome with a clinically silent white matter lesion', *American Journal of Neuroradiology*.
- Sharma, M., Bharatha, A., Antonyshyn, O.M., Aviv, R.I. & Symons, S.P. 2012, 'Case 178: Parry-Romberg syndrome', *Radiology*, vol. 262, no. 2, pp. 721–5.