



19412 - Asociación de hemiatrofia facial progresiva y epilepsia focal: cuando la atrofia va más allá del tejido cutáneo

Toscano Prat, C.; Sainz Torres, R.; Fernández Vidal, J.; Albertí Vall, B.; Sierra Marcos, A.

Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Parry-Romberg (SPR) es un trastorno infrecuente que se manifiesta con atrofia hemifacial. El 15-34% de los casos asocian alteraciones neurológicas, principalmente crisis focales. Aproximadamente en un 20-30% de los pacientes la neuroimagen evidencia atrofia cortical unilateral. Por otro lado, la encefalitis de Rasmussen (ER) es una entidad inflamatoria crónica grave, caracterizada por atrofia hemisférica progresiva y epilepsia farmacorresistente.

Material y métodos: Reportamos dos casos diagnosticados de SPR (varón de 33 años y mujer de 57 años) con debut de crisis epilépticas focales en la infancia. En la adolescencia, ambos comienzan a presentar anomalías craneofaciales unilaterales, en el primer caso relevantes y progresivas y en el segundo más discretas y estables.

Resultados: La RM craneofacial expone pérdida de tejido graso subcutáneo en ambos casos. La RM cerebral muestra en el paciente varón atrofia hemisférica izquierda que progresa en controles posteriores, y en la paciente mujer mínima atrofia temporoinsular derecha. El EEG objetiva enlentecimiento hemisférico izquierdo y actividad epileptiforme interictal temporal derecha respectivamente. En el primer caso, las crisis se controlaron con biterapia y se inició metotrexato para frenar la atrofia mientras que en el segundo las crisis se controlaron con monoterapia.

Conclusión: El SPR y la ER, aunque de gravedad distinta, comparten diversas características (tejidos embrionarios, atrofia unilateral como principal aspecto clínico-radiológico y hallazgos inflamatorios en la anatomopatología), hecho que nos llevaría a considerarlas variantes clínicas dentro del espectro de un mismo síndrome neurocutáneo. Ante un cuadro de epilepsia y alteraciones faciales es esencial realizar RM para la detección precoz de atrofia cortical.