



22342 - SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG: UN TRASTORNO NEUROCUTÁNEO POR CONOCER

Díaz Fernández, E.¹; Guede Guillén, Y.²; Catalina Álvarez, I.³; del Pino Tejado, L.³; Garrido Morro, I.⁴; Alungulese, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ⁴Servicio de Radiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Parry-Romberg (SPR) es una enfermedad que cursa con atrofia facial progresiva, generalmente unilateral, por afectación de tejido celular subcutáneo, músculo e incluso hueso. Entre sus causas se baraja la autoinmune y la hiperactividad simpática. El objetivo de este trabajo es ampliar el conocimiento clínico de una enfermedad infrecuente, revisar el diagnóstico diferencial y las posibles complicaciones neurológicas.

Material y métodos: Mujer de 36 años sin antecedentes de interés que inicia cuadro clínico de neuralgia en rama mandibular izquierda con hipoestesia intermitente. Un mes después detecta asimetría facial con depresión malar izquierda que empeora a lo largo de los siguientes meses. Se realiza estudio extenso incluyendo: análisis de sangre y LCR, RM craneocervical y estudio neurofisiológico amplio.

Resultados: En exploración física destaca pérdida de volumen en región de temporal, cigomático, masetero y mentoniano izquierdos sin lesiones cutáneas asociadas ni alteraciones en la exploración neurológica. Análisis de sangre y LCR sin alteraciones. La RM facial evidenció menor tamaño de parótida, músculo masetero y tejido subcutáneo malar izquierdo. El estudio neurofisiológico normal permitió descartar enfermedades neurodegenerativas, como la neuronopatía sensitivo-motora de inicio facial (FOSMN). La paciente recibió el diagnóstico de SPR. Se indicó tratamiento con cirugía estética reconstructiva con buenos resultados.

Conclusión: El diagnóstico de una atrofia hemifacial progresiva engloba causas autoinmunes como la esclerodermia, así como enfermedades neurodegenerativas, infiltrativas, inflamatorias e infecciosas. El SPR es un trastorno neurocutáneo a sospechar, aunque por el momento no existe tratamiento dirigido. Reportar los casos conocidos contribuye a aumentar la experiencia existente e invita a investigaciones futuras.