



P-191 - PACIENTE CON SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG

M. Guevara Salcedo, G. Olszewska, A. Hernández Domínguez, M. Quintanilla Santamaría, R. Coma Nieto y B. Borzdynska Michalska

CS Reyes Magos.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 41 años con antecedente de traumatismo facial en octubre de 2009. En agosto de 2012 acude a su MAP por retracción gingival derecha y una ligera asimetría facial, por lo que fue derivado a Odontología de AP, no requiriendo ningún tratamiento específico. En marzo de 2015 volvió a consultar a su MAP por persistencia de la retracción gingival derecha, sensibilidad dental y por la aparición de placas alopécicas en mejilla y labio superior derechos y región temporal derecha. Fue derivado a Reumatología ante sospecha de esclerodermia y estos a su vez a Dermatología y Cirugía Maxilofacial. En Dermatología se solicitó biopsia con IFD, RMN craneal y valoración oftalmológica. Se planteó diagnóstico diferencial entre esclerodermia lineal vs síndrome de Parry-Romberg. Se decidió tratamiento con metotrexate, que el paciente rechazó por deseo de gestación, por lo que se inició tratamiento con corticoides, dolquina y PUBA, con buen resultado clínico.

Exploración y pruebas complementarias: Buen estado general, consciente, orientado. Buena coloración de piel y mucosas. Placas alopécicas con atrofia cutánea y telangiectasias en región temporal derecha, mejilla y labio superior derechos con aspecto cicatricial. Hemiatrofia facial con pérdida de masa muscular, tejido subcutáneo y hueso en hemicara derecha. Resto de exploración física anodina. Analítica de sangre: glucemia 113, GGT 75, ANAs negativo, Anti-ENA no procede, C3 y C4 normales, FR 37 (0-14), TSH normal, EEF normal. Serología negativa para VHB y VHC. VSG 26. Coagulación normal. RMN de cara y cráneo: hallazgos en relación con atrofia de los tejidos grasos y musculares de la hemicara derecha de predominio en la región maxilar y mandibular. Sin anomalías estructurales subyacentes ni afectación de tractos nerviosos inferiores ni hallazgos intracraneales significativos. Aunque los hallazgos son indeterminados, no es descartable síndrome neurocutáneo atrófico. Biopsia cutánea: cilindro cutáneo con elastosis actínica y leve grado de colagenización dérmica con persistencia de fibras elásticas. Ausencia de componente inflamatorio significativo. Leve engrosamiento escleroso septal del tejido celular subcutáneo con mínimo componente linfocitario residual. Fragmento de piel con cambio lipoatrófico y escleroso dérmico con persistencia de fibras elásticas, sin evidencia de componente inflamatorio. Pendiente de la valoración por Oftalmología.

Juicio clínico: Síndrome de Parry-Romberg.

Diagnóstico diferencial: Hemiatrofia facial progresiva, esclerodermia lineal, micosis cutánea, alopecia areata.

Comentario final: El síndrome de Parry-Romberg es un trastorno neurocutáneo raro de etiología desconocida. La epidemiología no está bien descrita, aunque se estima que es 1/700.000, siendo más frecuente en mujeres. Su presentación clínica es la hemiatrofia facial progresiva, asociada a alteraciones oftálmicas y manifestaciones neurológicas como epilepsia, migraña y neuralgia del trigémino. El diagnóstico es clínico, y aunque no tiene tratamiento específico, se están encontrando buenos resultados con metotrexate, corticoides y PUBA.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone J. Parry-Romberg Syndrome. Practical Neurology. 2006;6;185-8.
2. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients, J Am Acad Dermatol., 2007;56:257-63.
3. Weibel L, Sampaio M, Visentin MT, Howell KJ, et al. Evaluation of methotrexate and corticosteroids for the treatment of localized scleroderma (morphea) in children, Br J Dermatol. 2006;155:1013-20.