



Revista Colombiana de Anestesiología

Colombian Journal of Anesthesiology

www.revcolanest.com.co



Reporte de caso

Implicaciones anestésicas del síndrome de Parry-Romberg: reporte de un caso



Guiomar Fernández-Castellano^{a,*}, Rosana Guerrero-Domínguez^b,
Daniel López-Herrera-Rodríguez^b e Ignacio Jiménez^c

^a Médico Interno Residente de Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

^b Facultativo Especialista de Área de Anestesiología y Reanimación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

^c Director de Unidad de Gestión Clínica de Anestesiología y Reanimación Hospital de Traumatología y Rehabilitación, Hospitales Universitarios Virgen del Rocío, Sevilla, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 27 de junio de 2015

Aceptado el 6 de abril de 2016

On-line el 30 de mayo de 2016

Palabras clave:

Laringoscopia

Anestesia

Manejo de la vía aérea

Hemiatrofia facial

Disostosis craneofacial

R E S U M E N

Introducción: El síndrome de Parry-Romberg es una enfermedad degenerativa poco común caracterizada por una atrofia unilateral que afecta la piel, el tejido conjuntivo, el músculo y el hueso. El resultado final es una asimetría facial que cursa con otras alteraciones cutáneas, dentales, oculares, cardiovasculares y neurológicas.

Hallazgos clínicos, evaluación diagnóstica e intervenciones: Presentamos un caso de un paciente con síndrome de Parry-Romberg programado para remodelación de colgajo frontonasal. Entre sus antecedentes destacan neuralgia del trigémino, epilepsia y 2 intervenciones quirúrgicas previas. Tras una adecuada preoxigenación y posterior inducción anestésica, se realiza una intubación endotraqueal sin incidencias mediante el videolaringoscopia Glideoscopy®.

Conclusión: El síndrome de Parry-Romberg presenta como características fenotípicas hemiatrofia facial grave y anomalías craneofaciales, que requieren una cuidadosa evaluación preoperatoria y el manejo de una vía aérea potencialmente difícil. Es por esto que los videolaringoscopios resultan una alternativa de primera línea. Debido a sus trastornos asociados, es esencial mantener la estabilidad hemodinámica y la prevención de posibles crisis convulsivas.

© 2016 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Anesthetic implications of Parry-Romberg syndrome: A case report

A B S T R A C T

Introduction: Parry-Romberg syndrome is a rare degenerative disease characterized by unilateral atrophy affecting the skin, connective tissue, muscle and bone. The end result is facial asymmetry associated with other skin, dental, visual, cardiovascular, and neurological disorders.

Keywords:

Laryngoscopy

Anesthesia

Airway management

* Autor para correspondencia. Calle Genaro Parladé 3, 4.º-D, 41013, Sevilla, España.

Correo electrónico: guio012@hotmail.com (G. Fernández-Castellano).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rca.2016.04.004>

0120-3347/© 2016 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Facial hemiatrophy
Craniofacial dysostosis

Clinical findings, diagnostic evaluation and interventions: The case of a patient with Parry-Romberg syndrome programmed for frontonasal flap remodeling is discussed. The patient's history includes trigeminal neuralgia, epilepsy, and two previous surgical interventions. Uneventful endotracheal intubation with the Glideoscope® video laryngoscope was performed, upon adequate pre-oxygenation followed by anesthetic induction.

Conclusion: The phenotypical characteristics of Parry-Romberg syndrome are severe facial hemiatrophy and craniofacial anomalies that require careful preoperative evaluation and management of a potentially difficult airway. Consequently, the use of video laryngoscopes is a first-line approach. Due to the syndrome's associated disorders, it is essential to maintain hemodynamic stability and prevent any potential seizures.

© 2016 Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El síndrome de Parry-Romberg (SPR), también conocido como hemiatrofia facial progresiva, es una rara enfermedad degenerativa que se caracteriza por una atrofia unilateral que afecta de forma variable la piel, el tejido subcutáneo, el músculo, el tejido conectivo y el hueso^{1,2}. A veces puede extenderse hasta el cuello, e incluso a todo el cuerpo³. Característicamente, la atrofia se inicia en las primeras décadas de la vida^{1,3}, progresando lentamente durante años hasta que termina estabilizándose³. El resultado final es una asimetría facial que puede acompañarse de otras alteraciones cutáneas, dentales, oculares y neurológicas. Por lo general afecta más a las mujeres y al lado izquierdo de la cara². Su incidencia y etiología exacta no se conocen^{2,3}, siendo la teoría más reciente y fiable la de una alteración genética en la embriogénesis del sistema nervioso central² junto a la hiperactividad del sistema nervioso simpático a nivel cerebral, probablemente de causa autoinmune⁴.

El objetivo del tratamiento en el SPR es la remodelación del contorno facial minimizando las complicaciones asociadas a la atrofia^{2,3}, la cual condiciona una vía aérea difícil (VAD) de abordar. Es de nuestro interés presentar un informe de caso de un paciente con SPR con predictores de VAD y una intubación orotraqueal (IOT) exitosa usando el videolaringoscopia (VL) Glideoscope®.

Caso clínico

Paciente de 33 años de edad programado para remodelación quirúrgica de un colgajo frontonasal con diagnóstico de SPR desde la infancia (fig. 1). Entre sus antecedentes destacan neuralgia del trigémino y epilepsia en tratamiento con carbamazepina y ácido valproico. No presenta patología cardíaca relevante. Como antecedentes quirúrgicos, 2 intervenciones previas de reconstrucción facial hace una década.

Hallazgos clínicos, evaluación diagnóstica e intervenciones

En la consulta preanestésica se realiza una exploración física minuciosa y se revisan las pruebas complementarias. Se evidencia una marcada asimetría facial, atrofia de la hemicara



Figura 1 – Imagen de tomografía axial computarizada que muestra la asimetría del macizo craneofacial.
Fuente: autores.

izquierda, retracción del ala nasal izquierda, desviación del tabique nasal, hipoplasia del hueso frontal, malar, maxilar y hemimandíbula izquierda. También se observa una redundancia temporal y de las mejillas debido al hiperdesarrollo del músculo temporal, del masetero y de la glándula parótida izquierda (fig. 2). Portador de una prótesis ocular (tras la pérdida del globo ocular izquierdo debido al endoftalmos). El peso es de 80 kg.

En la evaluación de la vía aérea se determina un grado III en la clasificación de Mallampati, una distancia tiromentoniana de 5 cm y una interdental de 4 cm, así como desviación de la lengua y de la úvula y una discreta limitación de la extensión cervical. No se aprecian piezas dentales móviles. Analizando



Figura 2 – Imagen frontal del paciente que muestra la hemiatrofia facial izquierda, placa de atrofia en la ceja izquierda, contracción del globo ocular, prótesis ocular izquierda. Líneas de demarcación del colgajo frontonasal. Fuente: autores.

registros anestésicos anteriores, se constata una clasificación Cormack-Lehane IIB en las intubaciones previas, requiriendo el uso de una guía de Eshmann.

A su llegada a quirófano se monitoriza de forma habitual con presión arterial no invasiva, pulsioxímetro y electrocardiograma. Tras canalizar una vía venosa periférica, se preoxigena adecuadamente al paciente. Como técnica anestésica, se realiza una inducción intravenosa administrando 150 µg de fentanilo y 180 mg de propofol. No se presenta obstrucción de la vía aérea durante la ventilación manual con mascarilla facial. Mediante el empleo del VL Glideoscope® se obtiene una adecuada visualización glótica. Tras ello, se administra un bloqueante neuromuscular (rocuronio 50 mg), consiguiéndose la IOT al primer intento sin incidentes. Después de comprobar la posición correcta del tubo traqueal por capnografía y auscultando ambos hemitórax, se procede a la fijación del mismo y se instaura la ventilación mecánica. Para el mantenimiento de la anestesia se emplea sevoflurano a 1 CAM y fentanilo en función de las necesidades analgésicas. La intervención, de 120 min, transcurre sin incidencias.

Calendario

No se especifica por el formato del caso clínico.

Seguimiento y resultado

Al finalizar el procedimiento se administran 2 g de metami-zol y 4 mg de ondansetrón y se revierte el bloqueo neuromuscular residual con 160 mg de sugammadex, realizándose

la extubación de forma exitosa. Se traslada a la unidad de recuperación postanestésica para vigilancia postoperatoria.

Discusión

Discusión de la literatura médica

Después de realizar una búsqueda en la literatura médica solo encontramos un reporte de caso respecto al manejo anestésico del SPR¹. Sin embargo, se trata de una enfermedad craneofacial multisistémica con trastornos asociados, cuyas implicaciones anestésicas no han sido definidas claramente. Consideramos que el conocimiento del mismo y de los múltiples sistemas que se pueden encontrar afectados es importante desde el punto de vista del manejo perioperatorio, prestando especial consideración a la VAD.

Los pacientes con SPR presentan como características fenotípicas hemiatrofia facial grave, asimetría facial, anomalías dentales y craneofaciales. A menudo existe desviación de la boca y de la nariz hacia el lado afecto, así como desviación de la lengua y la úvula¹. Como en otros síndromes craneofaciales⁵, todo esto puede condicionar una VAD.

Respecto al manejo de una VAD prevista, la IOT con fibrobroncoscopio flexible es una técnica eficaz, segura y se considera el *gold standard*. Sin embargo, atendiendo al último algoritmo sobre VAD actualizado por la American Society of Anesthesiologists (ASA) en 2013⁶, los VL están incluidos también como dispositivos de primera línea en el abordaje de la misma. Respecto al VL Glideoscope®, cabe destacar una mejor visualización glótica que con la laringoscopia directa⁷ mediante una alineación del eje oro-faríngeo-laríngeo, que resulta habitualmente complicada en los pacientes con síndromes craneofaciales⁵ como el SPR y que puede ser beneficioso en los casos de VAD⁷. Su angulación única de 60°, la visualización en tiempo real, la mejora en la clasificación de Cormack-Lehane y el estilote provisto apropiadamente ayudan a una adecuada IOT⁸. En un reciente estudio simulado que compara varios dispositivos para el manejo de la vía aérea⁹, concluye que con el VL Glideoscope® se consigue una menor tasa de intubación fallida y un menor tiempo tanto para una adecuada exposición glótica como para la consecución de una IOT exitosa⁹. Además, este dispositivo fue calificado como el más fácil de usar y el preferido en un escenario de VAD⁹.

Entre las manifestaciones sistémicas, la miocardiopatía hipertrófica se ha asociado con el SPR¹⁰. Antes de la intervención, y en función de la historia cardiológica, deben realizarse un electrocardiograma y una ecocardiografía, valorando la administración de un betabloqueante perioperatorio para optimizar el llenado ventricular¹⁰. También se han publicado 2 casos de pacientes con SPR con cardiopatía congénita¹¹ y otro con taquicardia supraventricular¹. Esto, junto con la hiperactividad del sistema nervioso simpático⁴, hace imprescindible un buen control del dolor y un mantenimiento adecuado del volumen intravascular¹².

Entre las manifestaciones neurológicas se encuentran: neuralgia del trigémino, parestesia facial, migraña y epilepsia focal^{2,3}. Esta última es la más común, estando descrita hasta en el 10% de los pacientes con SPR, consecuencia de las lesiones frontoparietales que suelen encontrarse en las pruebas de

imagen. Un adecuado cumplimiento terapéutico, así como la administración de una benzodiacepina preoperatoria para la ansiólisis, resultan aconsejables.

El SPR está relacionado con otros trastornos autoinmunes, como enfermedad tiroidea, vitíligo, artritis reumatoide, espondilitis anquilosante, lupus eritematoso sistémico y tortícolis³. Especial mención merece la esclerodermia lineal en «golpe de sable». Para algunos autores ambas entidades coexisten, para otros el SPR se trata de una variante de esta enfermedad³.

En estos pacientes resulta relevante la identificación de dientes móviles (las raíces pueden estar poco desarrolladas) para evitar lesiones durante la IOT, así como de telangiectasias nasales u orales (en los casos asociados a esclerodermia) que pueden sangrar durante la misma. También es preciso evaluar la adecuada movilidad cervical dada la fibrosis propia de la patología o debida a cirugías previas o su asociación a artritis reumatoide y tortícolis.

Por tanto, los objetivos fundamentales que debemos marcarnos son: una evaluación perioperatoria frecuente que permita detectar nuevas manifestaciones de la enfermedad, una cuidadosa planificación y abordaje de una VAD, asegurar el mantenimiento de la estabilidad hemodinámica y la prevención de posibles trastornos neurológicos, en especial crisis convulsivas¹.

Manejo de nuestro paciente

En nuestro caso, conocíamos el grado de la clasificación de Cormack (Ib) de las 2 intervenciones quirúrgicas previas, aunque estas se realizaron con bastante anterioridad (más de una década). Por esto, dado el carácter progresivo de esta enfermedad, consideramos esta información como adicional y se decide planificar el manejo de la vía aérea basándonos en la situación actual. La vía aérea asimétrica como consecuencia de la atrofia del macizo facial izquierdo podía condicionar una obstrucción de la misma durante la ventilación con mascarilla facial. Dado el tipo de intervención propuesta, se opta por asegurar la vía aérea mediante IOT. En nuestro caso, elegimos el VL Glideoscope® dada nuestra amplia experiencia con el uso de este dispositivo y para valernos de lo que a nuestro juicio es una de sus principales atribuciones, la posibilidad de valorar in situ a través de una pantalla la vía aérea del paciente (siempre bajo un adecuado grado de hipnosis) previamente a la administración de un bloqueante neuromuscular. Esto supone una doble ventaja; por un lado, permite evaluar el grado de exposición glótica y la factibilidad de la intubación sin el riesgo de tener a un paciente con VAD bloqueado neuromuscularmente, pudiéndosele administrar dicho agente para facilitar la intubación y evitar lesiones iatrogénicas de las cuerdas vocales en condiciones de seguridad. En cualquier caso, debemos tener un plan alternativo, así como disponer de un carro de VAD totalmente equipado. Atendiendo a estas recomendaciones, contamos con una mascarilla laríngea Supreme®, por si la ventilación y/o la intubación resultaran dificultosas, y sugammadex ante la posibilidad de un escenario de no ventilación/intubación que requiriera despertar al paciente¹³.

En cuanto a los trastornos asociados, nuestro paciente no presenta patología cardíaca. Sin embargo, dados sus antecedentes de crisis epilépticas, se decide continuar con su

tratamiento anticonvulsivo y asociar una benzodiacepina perioperatoria.

Lecciones

Destacamos la importancia de una evaluación preoperatoria continua y minuciosa por los cambios faciales progresivos, la adecuada gestión de una VAD y la prevención de las posibles complicaciones cardiovasculares y neurológicas que puedan surgir para proporcionar una técnica anestésica segura en los pacientes con SPR. Destacamos el papel del VL Glideoscope®, que permite una excelente visualización glótica especialmente en pacientes con síndromes craneofaciales, siendo una alternativa de primera línea en estos pacientes en manos expertas.

Perspectiva del paciente

El paciente percibió el manejo anestésico realizado como el que mayores beneficios aportaba dada la intervención quirúrgica y sus riesgos anestésicos asociados.

Consentimiento informado

Se obtuvo consentimiento informado por escrito para publicación del caso e imágenes asociadas, preservando la identidad del paciente.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos y animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores destacan que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores destacan que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiamiento

Nuestro trabajo no ha sido financiado.

Conflictos de intereses

No existen conflictos de intereses.

REFERENCIAS

1. Karkar AM, Hong T. Anesthesia management of a patient with parry-romberg syndrome: A case report. *J Anesth Clin Res.* 2014;5:391.

2. Pragya AN, Nidhi HP, Nilofar GD. Parry-romberg syndrome: A linear variant of scleroderma with discoid lupus erythematosus on scalp — an association. *Int J Trichology*. 2014;6:714.
3. Senthil K, Dinesh K, Ramesh K, Rajkumar, Ramachandra P. Parry-romberg syndrome: A case of late onset with rapid progression. *J Clin Diagn Res*. 2014;8:27–8.
4. Lonchampt P, Emile J, Pélier-Cady MC, Cadou B, Barthelaix A. Central sympathetic dysregulation and immunological abnormalities in a case of progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg disease). *Clin Auton Res*. 1995;5:199–204.
5. Guerrero-Domínguez R, Acevedo-Martínez E, Lopez-Herrera-rodríguez D, Jiménez I. Reply to the letter on the article: “Comment to the article: ‘Unintended intraoperative extubation in a patient with Treacher Collins syndrome: Usefulness of GlideScope videolaryngoscope’”. *Rev Esp Anestesiología Reanim*. 2015;62:294–5.
6. Apfelbaum JL, Haqberq CA, Caplan RA, Blitt CD, Connis RT, Nickinovich DG, et al. Practice guidelines for management of the difficult airway: An updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology*. 2013;118:251–70.
7. Chaparro-Mendoza K, Luna-Montúfar CA, Gómez JM. Videolaringoscopios: ¿la solución para el manejo de la vía aérea difícil o una estrategia más? Revisión no sistemática. *Rev Colomb Anestesiología*. 2015;43:225–33.
8. Iwai H, Mouri H, Hirabayashi Y, Takeuchi M. Successful tracheal intubation using the GlideScope AVL in a pediatric patient with Pierre Robin syndrome. *Masui*. 2014;63:654–7.
9. Langley A, Mar Fan G. Comparison of Glidescope, flexible fiberoptic intubating bronchoscope, iPhone modified bronchoscope, and the Macintosh laryngoscope in normal and difficult airways: A manikin study. *BMC Anesthesiol*. 2014;14:10.
10. Behera M, Nimkhedkar K, Gupta RS, Hassadi MF, Musa ME. Facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) and hypertrophic cardiomyopathy. *J Assoc Physicians India*. 1988;36:394–5.
11. Satterfield SB. Facial cleft, facial hemiatrophy and congenital heart disease. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1971;7:267.
12. Chang KH, Sano E, Saitoh Y, Hanaoka K. Anesthetic management of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy undergoing non-cardiac surgery. *Masui*. 2004;53:934–42.
13. Curtis R, Lomax S, Patel B. Use of sugammadex in a can't intubate can't ventilate situation. *Br J Anaesth*. 2012;108:612–4.