

Caso Quiz

Resonancia Magnética Médica Sur

Karin Palacios Quito,* Juan Eugenio Cosme Labarthe,** María Teresa Facha García,** Roberto Corona Cedillo,** Ingrid Vivas Bonilla,** Jorge Vázquez Lamadrid,** Manuel Martínez López**

Resumen

Historia. Femenino de 29 años, procedente de Morelia, Mich., que acude por disminución progresiva de masa muscular de hemicara derecha y dos episodios de convulsiones tónico-clónicas generalizadas. Inicia su padecimiento actual hace 6 años, con atrofia facial progresiva derecha, con diagnóstico de esclerosis múltiple, en tratamiento con corticoide. EF: Enoftalmos y hemiatrofia facial derecha.

Palabras clave: Hemiatrofia derecha, convulsiones tónico-clónicas generalizadas, esclerosis múltiple.

Abstract

History. Twenty nine-years old female with diagnosis of Multiple Sclerosis, Complains of progressive weakness of the right side of the face and two episodes of generalized tonic-clonic seizures. She was know to have had progressive right facial atrophy, for the last 6 years, currently taking corticosteroids. FE: Enophthalmos and right facial atrophy.

Key words: Progressive right facial atrophy, tonic-clonic seizures, multiple sclerosis.

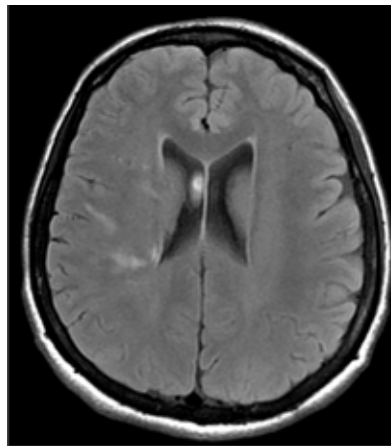


Figura 1. RM axial flair.

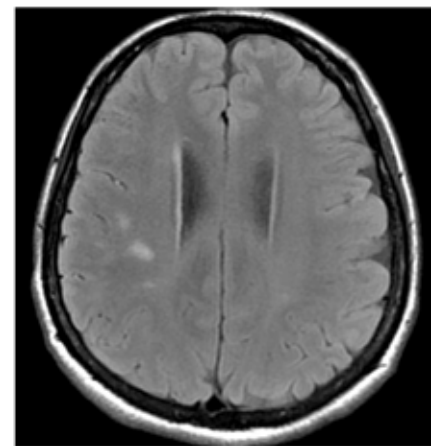


Figura 2. RM axial flair.

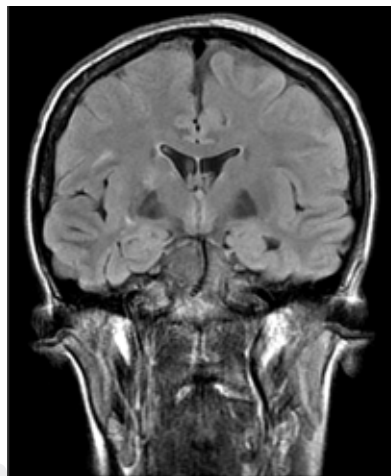


Figura 3. RM Coronal T1.

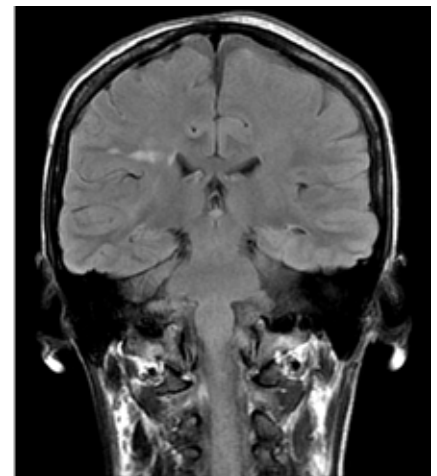


Figura 4. RM Coronal T1.

* Departamento de Radiología e Imagen.
** Unidad de Imagen por Resonancia Magnética.

Fundación Clínica Médica Sur. México, D.F.

¿Cuál es su diagnóstico?

Respuesta

Síndrome de Parry–Romberg.

Definición

Raro desorden caracterizado por progresiva y autolimitada atrofia de la piel, el tejido subcutáneo y en ocasiones el hueso. Empieza y se detiene en algún estadio del crecimiento, dentro de las dos primeras décadas de la vida, dejando diversos grados de deformidad.^{1,2,5}

Etiología

Diversas hipótesis:

1. Genética: gen autosómico dominante de penetración incompleta.
2. Congénita: disgenesia cortical.
3. Autoinmune: ANA positivo con patrones nucleolares.⁵

Incidencia

- Desconocida

Localización

- En el 7% de los casos se afecta el tronco y los miembros.
- Generalmente unilateral.
- En el 40% existe afectación ocular.
- Se asocia a esclerodermia lineal.^{3,4}

Características clínicas

Fascies:

- Atrofia hemifacial progresiva de tejidos blandos.
- Depresiones localizadas de huesos faciales.^{3,5}

Neurológicas:

- Neuralgia del trigémino.
- Epilepsia.
- Migraña.
- Espasmos hemifacial homolateral.
- Anomalías estructurales del SNC.^{3,5}

Piel:

- Vitíligo.
- Hiperpigmentación.
- Hipopigmentación.^{3,5}

Pelo:

- Alopecia.

Boca:

- Hemiatrofia lingual.

Ocular:

- Enoftalmos.
- Alteraciones refractarias.
- Hipermetropía.
- Modificaciones pigmentarias de la retina.
- Anomalías de la musculatura extraocular.
- Anomalías palpebrales.
- Alteraciones pupilares.
- Uveítis y glaucoma.^{2,4,5}

Auditivas:

- Disminución homolateral de la audición.

Diagnóstico

Tomografía computada:

- Calcificaciones subcorticales.
- Imágenes hipodensas.
- Signos de atrofia cortical.

Resonancia magnética:

- Imágenes hiperintensas en T2.
- Signos de gliosis con progresión hacia la encefalomalacia.
- Refuerzo meníngeo.
- Signos de disgenesia cortical.
- Dilatación ventricular homolateral.
- Atrofia cortical.^{2,3}

SPECT:

- Zonas de hipoperfusión en el hemisferio homolateral.

Biopsia:

- Piel: atrofia de la epidermis, dermis y tejido graso, con proliferación de fibras colágenas e infiltrado inflamatorio linfocítico y macrofágico de distribución perivascular y perineural.
- Cerebral: infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular, irregularidades de los vasos corticales y leptomeningeos.⁵

Complicaciones

- Migraña, neuralgia del trigémino y espasmos al masticar ipsilaterales.^{1,2}

Tratamiento

- Tratamiento con antiinflamatorios e inmunosupresores.
- Tratamiento quirúrgico (cirugía plástica).^{1,2}

Referencias

1. Crowe FW, Schull WJ. Progressive facial hemiatrophy. *Ann Osborn* 2003; Chapter 6: 497-498.
2. Valdivia I, Bonet E. Síndrome de Parry-Romberg. *Rev Cubana Pediatría* 2006; 78(1): 1-5.
3. Mangiantini L, Porftela M, Suwezda SM, Valle LE. Síndrome de Parry-Romberg: a propósito de 2 casos. *Rev Arg de Dermatol* 2003; 84(4): 194-202.
4. Aleem MA, Meikandan D, Raveendran S, la Ramasubramanian D. Parry-Romberg Syndrome: new concepts and pathophysiology. *Neurol India* 1999; 47: 342-3.
5. López L, Juárez A, Montano U. Síndrome de Parry-Romberg con glaucoma y embarazo. *Gaceta Médica de México* 2001; 137(1): 65-66.

Correspondencia:

Dr. Manuel Martínez López
Jefe del Departamento de Resonancia
Magnética
Puente de Piedra 150
Col. Toriello Guerra
México, D.F.
5424-7200 Ext. 7230 y 7231