



Neurology perspectives



17668 - SÍNDROME DE PARRY ROMBERG: ASIMETRÍA CLÍNICO-RADIOLÓGICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

Borchers Arias, B.; Bocos Portillo, J.; Tomé Korkostegi, A.I.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Araba.

Resumen

Objetivos: Describir una paciente de 40 años con un síndrome de Parry Romberg con afectación neurológica, cuyo diagnóstico se ha demorado años. Hacer una pequeña revisión de este síndrome y su diagnóstico diferencial.

Material y métodos: Mujer de 41 años, que debuta a los 25 con debilidad y atrofia de ESD, que se etiqueta de plexitis idiopática. 7 años después acude para 2ª opinión, presentando atrofia del brazo derecho, e hiperreflexia izquierda con clonus aquileo. Comenta episodios paroxísticos esporádicos de alteración sensitiva desde mano izquierda hasta zona peribucal. RM: afectación de la sustancia blanca supratentorial derecha, con lesiones con captación de contraste. Se plantea un proceso inflamatorio/desmielinizante.

Resultados: RM medular sin hallazgos; RM cerebral: empeoramiento radiológico, mayor realce y nuevas lesiones hemisféricas derechas. ANA+. LCR sin pleocitosis. BOC+, proteínas 52. AngioRM: irregularidad arterias intracraneales. Arteriografía y EEG normales. RM anuales posteriores: nuevas lesiones hemisféricas derechas, clínicamente estable. En 2019 inicia hemiatrofia cerebral derecha. ¿Vasculitis unihemisférica? Nuevas lesiones en RM, se inicia azatioprina. En 2021 se sugiere la variante leptomenígea del Sturge Weber, descartándose por exploración clínica y oftalmológica. Se objetiva enoftalmos y atrofia grasa. Además, sutil *coup de sabre*, atrofia en cara, brazo y pierna derechas.

Conclusión: La evolución clínico-radiológica sugiere un síndrome de Parry Romberg (hemiatrofia facial progresiva ± hemicorporal), habiéndose descartado otros diagnósticos. Está descrita la afectación unilateral de la sustancia blanca, con microhemorragias, captación de contraste y atrofia, como en nuestro caso. No tiene una etiopatogenia ni un marcador diagnóstico específico; la biopsia cerebral no es útil. El tratamiento con inmunosupresores es controvertido.