

Síndrome de Parry-Romberg con neuralgia de trigémino contralateral: ¿una combinación rara o un hallazgo incidental?

Tatiana C. Fuenmayor Duche,¹ Javier A. Leiva Fariñas,¹ Daniela K. Guerron Revelo,² Laura Bottani¹

1. Servicio de Neurocirugía, Hospital de Especialidades Eugenio Espejo, Quito, Ecuador

2. Servicio de Radiología, Hospital Vozandes, Quito, Ecuador

RESUMEN

Introducción: el síndrome de Parry-Romberg, o atrofia hemifacial progresiva, es una patología infrecuente, adquirida y poco conocida, sin etiología aún establecida claramente. Se ha descrito en asociación a traumatismos, autoinmunidad, disregulación del sistema simpático e infecciones. Esta enfermedad neurocutánea afecta principalmente a niños y adultos jóvenes, con mayor prevalencia en mujeres que en hombres. Puede presentar manifestaciones sistémicas de tipo neurológico, oftalmológico o musculoesquelético, con desarrollo insidioso, progresivo y autolimitado que varía entre 2 y 20 años aproximadamente, tiempo en el cual se establece. Su diagnóstico es clínico, y se apoya en estudios de imagen e histopatología. El tratamiento está enfocado en detener la progresión activa de la enfermedad, con pronóstico benigno.

Objetivos: reportar un caso de atrofia hemifacial progresiva unilateral como hallazgo casual coexistente con neuralgia de trigémino.

Descripción del caso: mujer de 69 años con antecedente de trauma facial remoto, quien desarrolló atrofia hemifacial progresiva izquierda autolimitada y asintomática. Presentó además neuralgia del nervio trigémino derecho de 15 años de evolución, refractaria a tratamiento farmacológico y radiocirugía. En resonancia magnética (RM) se evidenció conflicto neurovascular derecho con la arteria cerebelosa anteroinferior.

Intervención: se realizó descompresión microquirúrgica del nervio trigémino derecho mediante abordaje retrosigmoide, con colocación de material interpuesto entre el nervio y la arteria, sin complicaciones.

Conclusión: se presenta un caso de síndrome de Parry-Romberg izquierdo diagnosticado tardíamente, asociado a neuralgia del trigémino derecha secundaria a conflicto neurovascular resuelto mediante descompresión microquirúrgica. La coexistencia de ambas entidades sugiere una asociación incidental sin relación fisiopatológica directa.

Palabras clave: Atrofia hemifacial progresiva. Neuralgia del trigémino. Parry-Romberg. Síndrome neurocutáneo

Parry-Romberg syndrome with contralateral trigeminal neuralgia: A rare combination or an incidental finding?

ABSTRACT

Background: Parry-Romberg syndrome, also known as progressive hemifacial atrophy, is a rare acquired neurocutaneous disorder of unclear etiology. Proposed pathogenic mechanisms include trauma, autoimmune processes, sympathetic nervous system dysfunction, and infections. The disease predominantly affects children and young adults, with a female predominance. Clinical manifestations may involve neurological, ophthalmological, and musculoskeletal systems. The course is typically insidious, progressive, and self-limited, stabilizing over a period of 2 to 20 years. Diagnosis is primarily clinical and may be supported by imaging and histopathological findings. Treatment aims to control disease activity and minimize long-term sequelae.

Objectives: to report a case of unilateral progressive hemifacial atrophy incidentally associated with contralateral trigeminal neuralgia.

Case description: a 69-year-old woman with a history of remote facial trauma developed self-limited, asymptomatic left progressive hemifacial atrophy. She also presented with a 15-year history of right trigeminal neuralgia refractory to medical therapy and radiosurgery. Magnetic resonance imaging demonstrated a right-sided neurovascular conflict involving the anterior inferior cerebellar artery.

Surgery: microsurgical decompression of the right trigeminal nerve was performed through a retrosigmoid approach, with interposition of polytetrafluoroethylene between the nerve and the offending vessel. No perioperative complications occurred.

Conclusion: we report a case of late-diagnosed left Parry-Romberg syndrome associated with right trigeminal neuralgia secondary to a neurovascular conflict successfully treated with microsurgical decompression. The opposite laterality of both conditions and intraoperative confirmation of the vascular conflict suggest an incidental coexistence rather than a direct pathophysiological relationship.

Keywords: Neurocutaneous syndrome. Parry-Romberg syndrome. Progressive hemifacial atrophy. Trigeminal neuralgia

Tatiana C. Fuenmayor Duche tatianafuenmayorduche@gmail.com

Recibido: 20/11/2025 Aceptado: 30/01/2026

DOI: 10.59156/revista.v40i01.795

Javier A. Leiva Fariñas: javierleivafarinas@gmail.com

Daniela K. Guerron Revelo: danyguerron20@gmail.com

Laura Bottani: laurabottani@libero.it

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Parry-Romberg, también conocido en la literatura médica como atrofia hemifacial progresiva, es una enfermedad rara de etiología poco conocida y de difícil diagnóstico en la mayoría de los casos. Se caracteriza por la atrofia unilateral progresiva de la piel, del tejido celular subcutáneo, del músculo e incluso de las estructuras óseas de la cara.^(1,2) Suele aparecer en la infancia o en la adolescencia temprana, presenta baja prevalencia, con predominio en el sexo femenino, y evoluciona lentamente hasta alcanzar una fase de estabilización en la vida

adulto.^(3,4) Como parte de este síndrome se han descripto manifestaciones clínicas como alteraciones oculares, dentales y neurológicas, siendo frecuentes la epilepsia, la cefalea y la neuralgia del trigémino.⁽⁵⁻⁷⁾ El espectro clínico también incluye complicaciones poco comunes como fenómenos autonómicos, espasmos hemifaciales e incluso asociación con accidentes cerebrovasculares, lo que evidencia la complejidad de su fisiopatología.⁽⁸⁻¹⁰⁾

En etapas iniciales, el síndrome de Parry-Romberg puede presentarse con cambios inflamatorios no llamativos para el paciente como eritema, hiperpigmentación o edema, lo que dificulta su reconocimiento temprano y retrasa la consulta médica.⁽¹¹⁾ Los estudios de imagen tienen un papel fundamental en el diagnóstico: la resonancia magnética puede evidenciar infiltrado inflamatorio en tejidos blandos, compromiso muscular y meníngeo, e incluso hemiatrofia cerebral, aun antes de que la atrofia facial sea clínicamente evidente.^(12,13) Estos hallazgos, complementados con tomografía computarizada y estudios histopatológicos, permiten orientar el diagnóstico diferencial frente a otras patologías como la esclerodermia lineal en *coup* de sable.^(1,14,15) El diagnóstico oportuno resulta esencial, ya que posibilita instaurar tratamiento inmunosupresor en la fase activa, con capacidad de modificar el curso natural de la enfermedad y prevenir complicaciones neurológicas graves como epilepsia refractaria o eventos cerebrovasculares.^(9,16)

OBJETIVOS

Describir un caso de síndrome de Parry-Romberg unilateral asociado a neuralgia del trigémino contralateral secundaria a un conflicto neurovascular, y analizar la posible relación fisiopatológica entre ambas entidades.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 69 años que consultó por neuralgia del trigémino derecho de 15 años de evolución, refractaria al tratamiento farmacológico y a la radiocirugía. La resonancia magnética evidenció un conflicto neurovascular derecho con la arteria cerebelosa anteroinferior, por lo que se indicó descompresión microquirúrgica (Figura 1).

Durante la anamnesis, la paciente refirió un antecedente de traumatismo craneoencefálico leve en la región frontal izquierda ocurrido 20 años antes, seguido del desarrollo progresivo de atrofia hemifacial ipsilateral, posteriormente estabilizada y asintomática. El examen físico confirmó la presencia de dicha atrofia (Figura 2).

Ante el hallazgo de una marcada atrofia hemifacial izquierda, sin relación con el dolor trigeminal derecho, se solicitó valoración por Dermatología. La biopsia cutánea evidenció epidermis delgada con leve vacuolización basal;

dermis con marcada degeneración de las fibras elásticas, colágeno denso de disposición irregular e infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular; anexos ecinos conservados y anexos pilosebáceos hipotróficos con hipertrofia del músculo erector del pelo. Estos hallazgos fueron compatibles con una alteración del colágeno y del tejido elástico tipo morfea. La evaluación oftalmológica demostró enoftalmos izquierdo, con biomicroscopia y fondo de ojo normales. Cirugía Maxilofacial descartó compromiso funcional y alteraciones odontológicas. Asimismo, Medicina Interna excluyó enfermedades autoinmunes asociadas a la atrofia hemifacial progresiva y Endocrinología descartó manifestaciones de hiperestimulación adrenérgica o lipodistrofia. En conjunto, los hallazgos fueron compatibles con un síndrome de Parry-Romberg en fase estable.

INTERVENCIÓN

Se realizó una incisión suboccipital lateral derecha con craniectomía retrosigmoides y descompresión microquirúrgica del conflicto neurovascular del nervio trigémino derecho secundario a compresión por la arteria cerebelosa anteroinferior. Mediante disección aracnoidea con pinza bipolar y microdisector, se efectuó la interposición de politetrafluoroetileno entre el nervio y la arteria, sin complicaciones.

La paciente presentó resolución completa del dolor trigeminal en el posoperatorio inmediato. El control imagenológico a las 6 horas mediante tomografía computarizada simple de encéfalo mostró los cambios posquirúrgicos esperables (Figura 3). Se mantuvo transitoriamente el tratamiento analgésico previo a la cirugía (gabapentina, carbamazepina y tapentadol), con retirada progresiva durante los 3 meses siguientes. A los 6 meses de seguimiento permanecía libre de dolor trigeminal derecho y sin requerimiento de medicación.

DISCUSIÓN

El síndrome de Parry-Romberg es una entidad benigna e infrecuente caracterizada por una atrofia hemifacial progresiva que compromete la piel, el tejido subcutáneo, la musculatura y las estructuras óseas subyacentes, y puede asociarse a alteraciones pigmentarias.⁽¹⁾ El compromiso facial está presente en prácticamente todos los pacientes, mientras que la afectación del cuello, tronco o extremidades se observa en aproximadamente el 10 % de los casos.⁽¹⁵⁾

La enfermedad se presenta con mayor frecuencia en niños y adultos jóvenes,⁽²⁾ con predominio femenino.^(3,4) Afecta preferentemente el lado izquierdo y suele progresar durante un período de 2 a 20 años.^(2,9) Su etiopatogenia

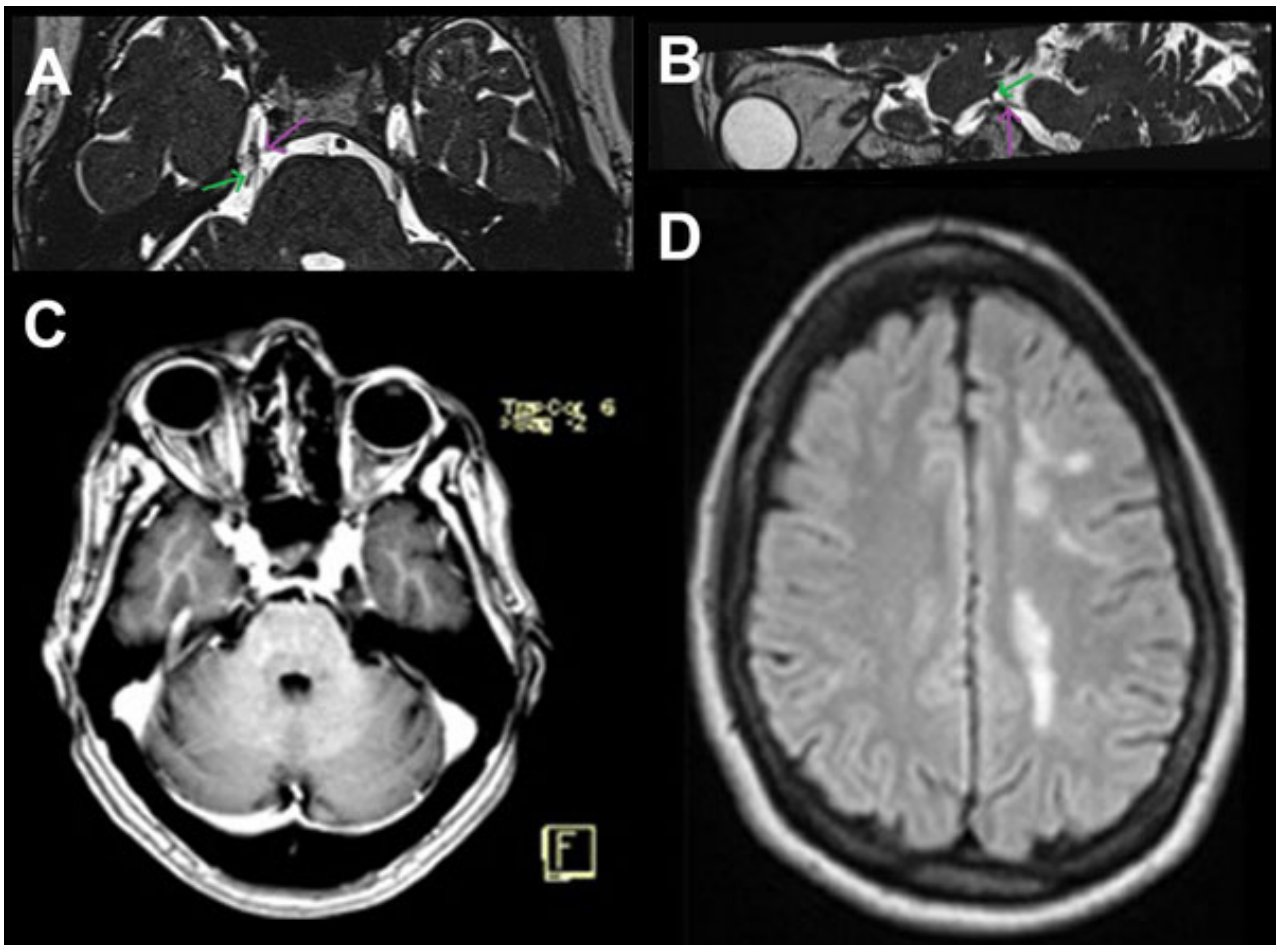


Figura 1. Resonancia magnética cerebral. A) Corte axial T2, se muestra conflicto neurovascular entre el nervio trigémino derecho (flecha violeta) y la arteria cerebelosa anteroinferior derecha (flecha verde). B) Corte sagital T2, se confirma el conflicto neurovascular entre el nervio trigémino derecho (flecha violeta) y la arteria cerebelosa anteroinferior derecha (flecha verde). C) Corte axial, secuencia T1 con contraste, se evidencia atrofia de tejidos blandos en hemisfera izquierda. D) Corte axial, secuencia FLAIR axial, se muestran focos hiperintensos en sustancia blanca subcortical bilateral con predominio izquierdo, con leve atrofia cerebral derecha.



Figura 2. Atrofia hemifacial izquierda.

permanece incierta; entre los mecanismos propuestos se incluyen traumatismos, trastornos autoinmunes, alteraciones del sistema nervioso simpático, infecciones y causas multifactoriales.^(6,7,8,11) En nuestro caso, la lateralidad izquierda, el patrón evolutivo y la estabilización posterior de la atrofia fueron concordantes con lo reportado en la literatura. El antecedente de traumatismo facial previo podría respaldar la hipótesis traumática; sin embargo, la

edad de presentación difiere de la habitualmente reportada.

Las manifestaciones neurológicas ocurren en aproximadamente el 15-20 % de los pacientes,^(2,3) y la neuralgia del trigémino ipsilateral es una de las asociaciones más frecuentemente descriptas.⁽³⁾ También se han comunicado hallazgos imagenológicos contralaterales,⁽¹⁾ aunque sin una relación fisiopatológica claramente establecida.

En nuestra paciente, la neuralgia trigeminal contralateral se explicó por un conflicto neurovascular confirmado intraoperatoriamente con la arteria cerebelosa anteroinferior derecha y se resolvió completamente tras la descompresión microquirúrgica. Estos hallazgos sugieren que no toda manifestación neurológica observada en pacientes con síndrome de Parry-Romberg debe atribuirse a la enfermedad de base, siendo necesario descartar etiologías independientes y potencialmente tratables.

El diagnóstico del síndrome es esencialmente clínico y puede complementarse con estudios histopatológicos e imagenológicos. La histopatología puede demostrar

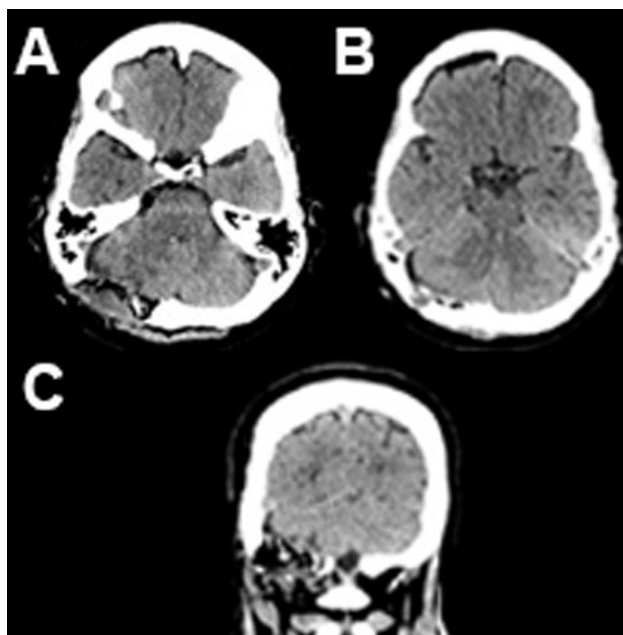


Figura 3. Tomografía cerebral simple postoperatoria. A y B) Corte axial que evidencia estigmas de craneotomía retrosigmoidea derecha. C) Corte coronal de lecho quirúrgico.

atrofia de la epidermis, dermis, tejido subcutáneo y anexos cutáneos, así como fibrosis dérmica con depósito de colágeno.⁽¹⁾ Los hallazgos observados en la biopsia cutánea de nuestra paciente fueron concordantes con estas características.

En la resonancia magnética se ha observado atrofia de la piel y del tejido subcutáneo facial, atrofia cerebral o cerebelosa, lesiones de sustancia blanca profunda y subcortical ipsilaterales, bilaterales o incluso contralaterales a la atrofia hemifacial, manifestadas como focos hiperintensos en secuencias T2; asimismo, pueden observarse encefalomalacia, hidrocefalia y realce meníngeo, entre otros hallazgos.⁽¹¹⁾ En la tomografía computarizada se han comunicado calcificaciones, deformidades óseas craneales y adelgazamiento del diploe.⁽¹³⁾ No existe un tratamiento curativo establecido.^(6,8) El manejo debe individualizarse según la actividad de la enfermedad y la repercusión funcional o estética, reservando las intervenciones quirúrgicas para fases estables.⁽⁵⁾

En nuestra paciente, la resonancia magnética contrastada evidenció atrofia de la piel y del tejido subcutáneo facial, atrofia del lóbulo frontal derecho y focos hiperintensos en T2 en la sustancia blanca subcortical bilateral, con predominio izquierdo; además, la atrofia hemifacial se encontraba estabilizada y sin repercusión funcional ni afectación psicológica significativa, por lo que se adoptó una conducta expectante. En contraste, la neuralgia trigeminal refractaria al tratamiento farmacológico y a la radiocirugía requirió tratamiento quirúrgico, con resolución completa del dolor y evolución favorable durante el seguimiento.

CONCLUSIÓN

Se presenta un caso infrecuente de síndrome de Parry-Romberg izquierdo diagnosticado tardíamente en una paciente adulta mayor, asociado a una neuralgia del trigémino derecha secundaria a un conflicto neurovascular confirmado y resuelto mediante descompresión microquirúrgica. La ausencia de correlación topográfica entre ambas entidades y la demostración intraoperatoria del conflicto sugieren que su coexistencia fue incidental, sin evidencia de una relación fisiopatológica directa.

Este caso resalta la importancia del reconocimiento precoz de esta entidad neurocutánea, cuyo diagnóstico suele retrasarse hasta etapas de estabilidad, cuando las secuelas estructurales ya se encuentran establecidas. El tratamiento debe individualizarse según la actividad de la enfermedad y su repercusión funcional, estética y psicosocial, reservando las intervenciones reconstructivas o específicas para los casos en los que exista una indicación clara.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Curación de datos, Investigación, Metodología, Administración del proyecto y Redacción - borrador original: Tatiana C. Fuenmayor Duche. Análisis formal: Tatiana C. Fuenmayor Duche, Laura Bottani, Javier A. Leiva Fariñas, Daniela K. Guerron Revelo. Redacción - revisión y edición: Laura Bottani, Javier A. Leiva Fariñas, Daniela K. Guerron Revelo. Adquisición de fondos: no aplica para el presente trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. El-Kehdy J, Abbas O, Rubeiz N. A review of Parry-Romberg syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2012 Oct;67(4):769-84. Doi: 10.1016/j.jaad.2012.01.019
2. Wong M, Phillips CD, Hagiwara M, Shatzkes DR. Parry Romberg syndrome: 7 cases and literature review. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015 Jul;36(7):1355-61. Doi: 10.3174/ajnr.A4297
3. Foadelli T, Rossi A, Trabatti C, Spreafico E, Santi V, Orsini A, y col. Headache in progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome): a paradigmatic case and systematic review of the literature. *Cephalalgia*. 2022 Apr;42(4-5):409-25. Doi: 10.1177/03331024211043452
4. Tolkachjov SN, Patel NG, Tollefson MM. Progressive hemifacial atrophy: a review. *Orphanet J Rare Dis*. 2015 Apr;10(1):39. Doi: 10.1186/s13023-015-0250-9
5. Arif T, Fatima R, Sami M. Parry-Romberg syndrome: a mini review. *Acta Dermatovenol Alp Pannonica Adriat*. 2020 Dec;29(4):193-9. Doi: 10.15570/actaapa.2020.39
6. Khanduri S, Singh A, Agrawal S, Katyal G. Parry Romberg syndrome.

- Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. 2019 Oct;71(Suppl 1):42-4. Doi: 10.1007/s12070-016-0981-5
7. Dalla Costa G, Colombo B, Dalla Libera D, Martinelli V, Comi G. Parry Romberg syndrome associated with chronic facial pain. J Clin Neurosci. 2013;20(9):1320-2. Doi: 10.1016/j.jocn.2012.08.020
8. Carreño-Pérez P. Parry-Romberg, un síndrome neurocutáneo: presentación de tres casos. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2021;59(3).
9. Viana M, Glastonbury CM, Sprenger T, Goadsby PJ. Trigeminal neuropathic pain in a patient with progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome). Arch Neurol. 2011 Jul;68(7):938-43. Doi: 10.1001/archneurol.2011.126
10. Vix J, Mathis S, Lacoste M, Guillevin R, Neau JP. Neurological manifestations in Parry-Romberg syndrome: 2 case reports. Medicine (Baltimore). 2015 Jul;94(28):e1147. Doi: 10.1097/MD.0000000000001147
11. Juan-Sierra IA. Manifestaciones radiológicas del síndrome de Parry-Romberg: un reporte de caso. Neurociencias J. 2019;25(2):30-7. Doi: 10.51437/nj.v25i2.47
12. César R, Katherine RO, Liney M, Rina B, Julián B. Síndrome de Parry-Romberg. Rev Cienc Biomed. 2015;6(1):142-9.
13. Schultz KP, Dong E, Truong TA, Maricevich RS. Parry Romberg syndrome. Clin Plast Surg. 2019 Apr;46(2):231-7. Doi: 10.1016/j.cps.2018.11.007
14. Shah SS, Chhabra M. Parry-Romberg syndrome. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
15. Wei-Feng Z, Yi-Bo Z, Wei-Guo Z. Parry-Romberg syndrome combined with hemifacial spasm: association or chance event? J Craniofac Surg. 2011;22(6):2397-9.
16. Walker RH, Fink JK. Morphea and Parry-Romberg syndrome associated with a mixed movement disorder. Parkinsonism Relat Disord. 2013 Dec;19(12):1169-70. Doi: 10.1016/j.parkreldis.2013.07.025