



Pseudoparálisis del III par asociado al síndrome de Parry-Romberg

Alejandra Antacle¹ , Macarena Nougues² , Graciela Espada³ , Milagros Martino¹ ,
Margarita Larralde²

RESUMEN

El síndrome de Parry-Romberg es una forma rara de esclerodermia localizada que puede afectar tejidos profundos, incluidos músculos y sistema nervioso central. El tratamiento precoz y adecuado durante la fase inflamatoria es fundamental para prevenir secuelas graves. Presentamos el caso de un paciente pediátrico de once años de edad cuya primera manifestación fue una hipocromía palpebral, seguida de pseudoparálisis del III par craneal con ptosis e hipotropía, cuyo diagnóstico tardío retrasó el inicio del tratamiento y condicionó una evolución desfavorable. El objetivo de este trabajo es destacar la importancia del diagnóstico temprano para mejorar el pronóstico y evitar secuelas permanentes.

Palabras clave: nervio oculomotor; parálisis; esclerodermia localizada; síndrome de Parry-Romberg.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10650>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2025-10650.eng>

Cómo citar: Antacle A, Nougues M, Espada G, Martino M, Larralde M. Pseudoparálisis del III par asociado al síndrome de Parry-Romberg. *Arch Argent Pediatr.* 2025;123(5):e202510650.

¹ Universidad Católica Argentina, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina; ² Hospital Alemán de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina; ³ Hospital General de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia para Macarena Nougues: macarenanougues@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 12-2-2025

Aceptado: 31-3-2025



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Parry-Romberg es una forma de esclerodermia que puede afectar planos profundos y asociarse a compromiso neurológico. Esta condición puede incluir manifestaciones oftalmológicas que deben ser identificadas oportunamente por pediatras, dermatólogos y oftalmólogos, a fin de iniciar un tratamiento adecuado durante la fase inflamatoria. Se plantea el caso de una patología poco frecuente y presentación atípica, caracterizado por compromiso oftalmológico y una respuesta limitada al tratamiento instaurado.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 11 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, con controles oftalmológicos previos normales (*Figura 1*), consultó a los 8 años por una mácula hipocrómica en el párpado superior derecho. Fue diagnosticado inicialmente como vitíligo y tratado con corticoides tópicos durante 3 meses. A los 6 meses de iniciado el tratamiento,

la mácula presentó hiperpigmentación junto a una ptosis palpebral ipsilateral (*Figura 2*). Se solicitó una resonancia magnética (RMN) de cerebro, órbitas y angiorresonancia para descartar patología neurológica responsable de una posible parálisis del III par craneal, cuyos resultados fueron normales. Ante la sospecha de miastenia grave, se realizaron pruebas de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (AChR) y perfil tiroideo, ambos normales. La prueba terapéutica con piridostigmina fue negativa.

Mientras se encontraba en estudio, el paciente desarrolló un cuadro respiratorio por el cual recibió tratamiento con corticoides sistémicos, lo que condujo a una mejoría de la ptosis. Al desconocer la etiología del cuadro, el paciente fue derivado a oftalmología.

En la inspección, el paciente presentaba ptosis del ojo derecho con buena función del músculo frontal y persistencia de la mácula hiperpigmentada. Al examen oftalmológico: agudeza visual: 20/20 en ambos ojos (AO) con corrección óptica. Pupilas: isocóricas y reactivas.

FIGURA 1. Niño en ortotropía



Reflejos corneales simétricos en ambos ojos un año previo a la consulta inicial.

FIGURA 2. Mácula hiperpigmentada en párpado superior derecho con ptosis palpebral ipsilateral



Test Ishihara: normal. Presión ocular, fondo de ojos (oftalmoscopia binocular indirecta) y tomografía de coherencia óptica (OCT): normales AO. Segmento anterior: córnea, cristalino y cámara anterior transparentes. Oculomotricidad: desviación ocular horizontal con exotropía de XT15D y desviación vertical negativa (hipotropía del ojo derecho) de VD-25D en las nueve posiciones de la mirada (*Figura 3*). Antes del inicio de los síntomas, el paciente se encontraba en ortotropía.

Ante la coexistencia de las manifestaciones dermatológicas, ptosis palpebral, la desviación ocular y la buena respuesta a corticoides sistémicos, se sospechó esclerodermia. Se realizó una biopsia cutánea de la lesión, que reveló hiperpigmentación melánica irregular en la capa basal, dermis con esclerosis e infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular con melanófagos aislados (*Figura 4*). Estos hallazgos confirmaron el diagnóstico. Se solicitó un perfil reumatológico que incluyó factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares (ANA),

anticuerpos anti-ADN, anti-Mi-2 helicasa, anti-músculo liso, anti-LKM (anticuerpos contra el microsoma hepatorenal) y anti-topoisomerasa I, obteniéndose resultados negativos en todos los casos. Los niveles de hormonas tiroideas fueron normales.

Se inició tratamiento con corticoides sistémicos a altas dosis y metotrexato semanal. Sin embargo, la ptosis palpebral y la desviación ocular empeoraron, por lo que se solicitaron nuevas imágenes. La RMN evidenció volumen reducido y cambios grasos en los músculos masticadores derechos, el elevador del párpado y el recto superior ipsilateral. La ecografía mostró incremento de la ecogenicidad y grosor del plano dérmico, con pérdida de la relación dermo-hipodérmica. Ante estos resultados y la evolución clínica, se decidió iniciar micofenolato de mofetilo (MMF) junto con corticoides sistémicos. A los 12 meses, se alcanzó la dosis máxima de 1500 mg/día de MMF y se redujeron progresivamente los corticoides. Actualmente, el paciente presenta ptosis palpebral completa

FIGURA 3. Ojo derecho: abducción e hipotropía (caída del ojo hacia temporal) y ptosis palpebral. Ojo fijador: ojo izquierdo (se observa reflejo corneal sobre la pupila)

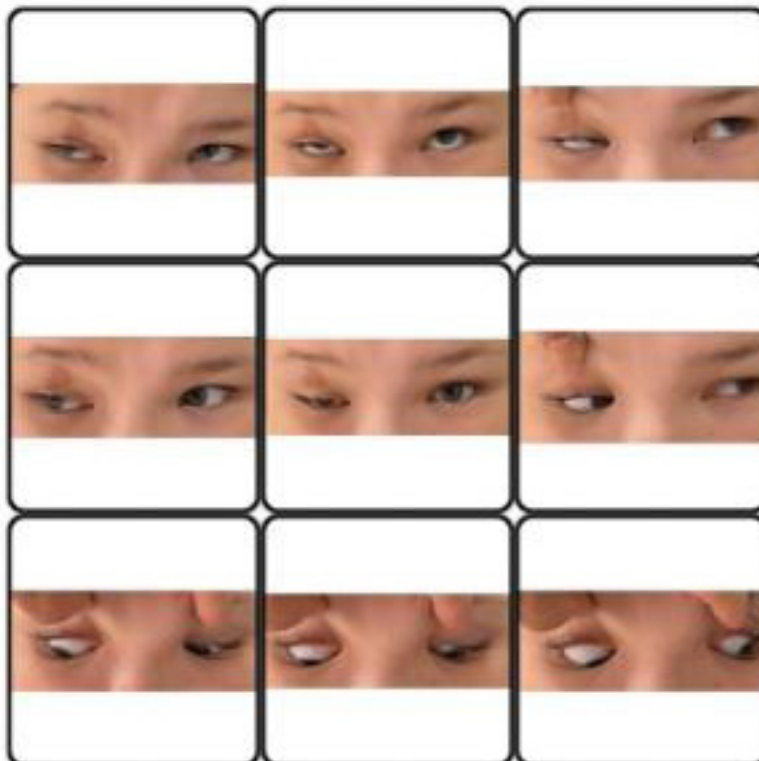
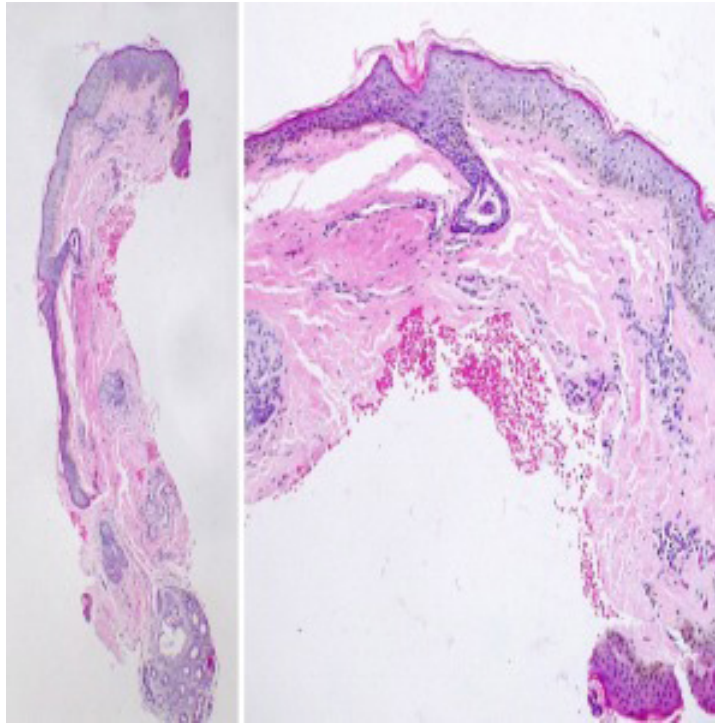


FIGURA 4. Histopatología

Hiperpigmentación melánica irregular de la capa basal. Dermis con esclerosis e infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular con aislados melanófagos.

con estrabismo divergente y vertical. Dada la repercusión psicosocial y la estabilidad clínica alcanzada, se plantea un tratamiento quirúrgico en dos tiempos: primero la corrección del estrabismo y, luego, el abordaje de la ptosis.

DISCUSIÓN

La esclerodermia es un trastorno inflamatorio crónico del tejido conectivo, caracterizada por inflamación, fibrosis de la piel y compromiso de tejidos blandos, incluso de músculos, huesos y sistema nervioso central.

La esclerodermia localizada juvenil (ELJ) es el subtipo más frecuente de esclerodermia en niños. Afecta principalmente a la piel e incluye cinco subtipos: morfea circunscripta, esclerodermia lineal, morfea generalizada, morfea esclerótica y morfea mixta.¹

Cuando la esclerodermia lineal compromete el extremo cefálico, puede presentarse como “en golpe de sable” o como “atrofia hemifacial progresiva” (o síndrome de Parry-Romberg). Este último se caracteriza por una atrofia unilateral, gradual e idiopática de la piel facial, músculos

periorbitarios y extraoculares, párpados, vasos retinianos, grasa orbitaria y hueso.²

Los hallazgos dermatológicos son clave para un diagnóstico temprano de esclerodermia profunda, cuyo tratamiento precoz previene cuadros graves.

Si bien el diagnóstico es clínico e histopatológico, la resonancia magnética de cerebro está indicada en todo paciente con esclerodermia localizada que afecta cabeza y cuello, independientemente de la presencia de síntomas neurológicos, ya que el 50 % de estos pacientes presentan hallazgos patológicos asociados a esclerodermia en las imágenes.³

Se ha estimado que la prevalencia es de al menos 1 por 700 000 habitantes; las mujeres son afectadas con mayor frecuencia.⁴ La mayoría de los casos inician en la primera década de la vida y la progresión de la enfermedad puede variar entre 2 y 20 años hasta alcanzar la estabilización.⁵

La patogénesis del síndrome de Parry-Romberg es incierta y se considera heterogénea; abarca causas congénitas, trastornos metabólicos, traumatismos, infecciones,

predisposición hereditaria, malformaciones vasculares, procesos inmunomediados, disfunciones simpáticas y neurovasculitis.^{2,6,7}

Los hallazgos oftalmológicos ocurren en el 10 % al 35 % de los pacientes, principalmente en el lado ipsilateral de la órbita, sin embargo, también el ojo contralateral puede verse afectado. Zanin y col. describieron las manifestaciones oftalmológicas que puede presentar este cuadro: en un estudio multicéntrico sobre 750 pacientes, 24 presentaban alteraciones como anomalía de los párpados, ojo seco, uveítis anterior, epiescleritis, miositis, midriasis, enoftalmos, y neurorretinitis, alteraciones pupilares y alteraciones de la motilidad ocular.²

Cabe destacar que diversos trastornos de la motilidad ocular fueron descritos en el síndrome de Parry-Romberg.⁸ Algunos de estos trastornos se explican por restricción mecánica por fibrosis, mientras que otros se cree que son causados por paresia nerviosa. La afectación de los músculos extraoculares y el estrabismo paralítico rara vez se asocian con esclerodermia lineal. Sin embargo, en la literatura se describe un paciente con esclerodermia lineal, alteración pupilar y alteración de la motilidad ocular, interpretado como pseudoparálisis del oculomotor.⁹ Por otro lado, se ha informado por primera vez la asociación entre síndrome de Parry-Romberg con fibrosis de músculos extraoculares, donde encontraron solamente tejido conectivo sin fibras musculares estriadas.¹⁰

El tratamiento de la esclerodermia se centra en detener el proceso inflamatorio agudo inicial para prevenir la progresión hacia la fibrosis. Actualmente, la investigación se enfoca en desarrollar terapias combinadas que, de manera simultánea, logren inhibir la inflamación y revertir la fibrosis.¹¹ El tocilizumab, un anticuerpo monoclonal anti-IL6, demostró ralentizar la progresión de la fibrosis cutánea y estabilizar la función pulmonar. La IL-6 está implicada en la activación de fibroblastos, la diferenciación de células T y la producción de colágeno.¹²

En el caso presentado, el paciente muestra una mácula hiperpigmentada palpebral derecha con ptosis y alteraciones en los músculos recto superior, oblicuo superior y elevador del párpado ipsilateral, sin diplopía a pesar de un marcado ángulo de desviación ocular de rápido comienzo. No se optó por el tratamiento quirúrgico en primera instancia debido al riesgo de diplopía en caso de persistir el ángulo de desviación residual posquirúrgico. Este riesgo se atribuye

a la limitada motilidad ocular, probablemente secundaria a fibrosis progresiva de los músculos extraoculares, lo cual podría simular una paresia del III par craneal.

Por esta razón, proponemos denominar este cuadro como “pseudoparálisis del III par asociado al síndrome de Parry-Romberg”, considerando que las características clínicas y los hallazgos son más congruentes con un proceso fibroso que con una neuropatía craneal primaria. Sin embargo, ante la evolución desfavorable con la medicación convencional, habiendo alcanzado la estabilidad y detenido la progresión, se planteó la posibilidad del tratamiento quirúrgico.

Como conclusión, este caso destaca una forma de presentación atípica de esclerodermia con compromiso oftalmológico en un paciente pediátrico. Pequeñas lesiones cutáneas hipocrómicas visibles pueden ser la clave para establecer un diagnóstico y tratamiento precoz, los cuales pueden modificar el curso de la enfermedad, previniendo complicaciones a largo plazo. Es importante un abordaje interdisciplinario, ya que esta patología requiere un enfoque integral para su manejo. ■

REFERENCIAS

- Giménez Roca C. Esclerodermia localizada. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2020;2:163-71.
- Zannin ME, Martini G, Athreya BH, Russo R, Higgins G, Vittadello F, et al. Ocular involvement in children with localised scleroderma: a multi-centre study. *Br J Ophthalmol*. 2007;91(10):1311-4.
- El-Kehdy J, Abbas O, Rubeiz N. A review of Parry-Romberg syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(4):769-84.
- Sharma PK, Sekar A, Amir AP, Prabhu ALR. Parry-Romberg syndrome: a case report and literature review. *Radiol Case Rep*. 2024;19(6):2230-8.
- Tam EK, Lonngi M, Demer JL. MRI findings of contralateral oculomotor nerve palsy in Parry-Romberg syndrome. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2018;10:81-3.
- Silman A, Jannini S, Symmonds D, Bacon P. An epidemiological study of scleroderma in the West Midlands. *Br J Rheumatology*. 1988;27(4):286-90.
- Lonchamp 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(4):199-204.
- Fea AM, Aragno V, Briamonte C, Franzone M, Putignano D, Grignolo FM. Romberg syndrome with a wide range of ocular manifestations: a case report. *BMC Ophthalmol*. 2015;15:119.
- Tang RA, Mewis-Christman L, Wolf J, Wilkins RB. Pseudo oculomotor palsy as the presenting sign of linear scleroderma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1986;23(5):236-8.
- Zubcov-Iwantscheff A, Thomke F, Goebel HH, Bacharach-Buhles M, Cordey A, Constantinescu CS, et al. Eye movement involvement in Parry-Romberg syndrome: a clinicopathologic case report. *Strabismus*. 2008;16(3):119-21.

11. Wenzel D, Haddadi NS, Afshari K, Richmond JM, Rashighi M. Upcoming treatments for morphea. *Immun Inflamm Dis*. 2021;9(4):1101-45.
12. Khanna D, Lin CJF, Furst DE, Wagner B, Zucchetto M,

Raghu G, et al. Long-term safety and efficacy of tocilizumab in early systemic sclerosis-interstitial lung disease: open-label extension of a phase 3 randomized controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(6):674-84.