

Toxina botulínica para el dolor neuropático en paciente con síndrome de Parry-Romberg

IRENE ROMERO BHATHAL*, DAVID BANDE JULIÁN, LUIS MOLTÓ GARCÍA, OLGA COMPS VICENTE Y UXÍA RODRÍGUEZ RIVAS

RESUMEN

El síndrome de Parry-Romberg es una entidad rara que se caracteriza por la presencia de atrofia facial generalmente unilateral, a nivel cutáneo, muscular y óseo. Además, se asocia a múltiples síntomas neurológicos, entre ellos el dolor neuropático asociado al nervio trigémino, que puede ser difícil de controlar con los tratamientos convencionales. Esta entidad puede suponer un reto para el especialista en dolor crónico. La toxina botulínica se ha propuesto como una de las opciones para disminuir el dolor, disminuir la atrofia muscular y mejorar la calidad de vida. Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de síndrome de Parry-Romberg con mal control de dolor hemifacial izquierdo. La infiltración con toxina botulínica produjo mejoría del dolor facial, así como mejor descanso nocturno y menos molestias a la masticación.

Palabras clave: Toxina botulínica. Dolor neuropático. Atrofia hemifacial. Síndrome de Parry-Romberg.

ABSTRACT

Parry-Romberg syndrome is a rare condition associated with hemifacial atrophy (usually unilateral) affecting skin, muscles and bone. Neurological symptoms are also present, including trigeminal neuropathic pain, which may be difficult to control with conventional treatments. This condition can be a challenge for chronic pain specialists. Botulinic toxin has been postulated as one of the therapeutic options to decrease pain, muscular atrophy and improve quality of life. We present the case of a female patient, diagnosed with Parry-Romberg syndrome, consulting for hemifacial chronic neuropathic pain. Botulinic toxin improved her pain, as well as insomnia and chewing. (DOLOR. 2020;35:85-7)

Key words: Botulinum toxin. Neuropathic pain. Hemifacial atrophy. Parry-Romberg syndrome.

Corresponding author: Irene Romero Bhathal, iromero@psmar.cat

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada de síndrome de Parry-Romberg con mal control del dolor y el enfoque terapéutico incluye el uso de la toxina botulínica.

Historia clínica

Se trata de una paciente de 56 años, diagnosticada de síndrome de Parry Romberg, en seguimiento por el servicio de dermatología, que es remitida a la unidad del dolor crónico por cefalea de difícil control. Existe una cierta barrera idiomática que dificulta la anamnesis detallada, que se completa con los datos recogidos por otros especialistas. Como otros antecedentes, presenta insomnio de conciliación y de mantenimiento y cefalea occipital irradiada a hombros y cervicales, por lo que se inició tratamiento con amitriptilina y gabapentina en 2016. Su medicación habitual es: metotrexato e hidroxycloquina, gabapentina, paracetamol, colecalciferol y amitriptilina.

Enfermedad actual y exploración física

El síndrome de Parry-Romberg fue diagnosticado en 2015 por el servicio de dermatología, a raíz de una exploración compatible (atrofia hemifacial izquierda), de unos ocho años de evolución. Fue valorada por el servicio de reumatología para descartar esclerodermia de tipo morfea.

Presenta episodios diarios de cefalea hemicraneal izquierda continua e intensa y también cefalea de características pulsátiles, que dificultan la conciliación del sueño. Se identifican varios puntos gatillo a nivel de zona coronal, temporal y parietal izquierdas. También dolor a la palpación de la articulación temporomandibular (ATM) y con la masticación.

Además, presenta un dolor intenso facial izquierdo de características neuropáticas, coincidiendo con la zona afectada por el síndrome de Parry-Romberg. La exploración de esta zona es característica: atrofia y deformidad de maxilar superior izquierdo, arco cigomático y área orbitaria ipsilaterales (Fig. 1). No presenta alopecia ni esclerodermia en *coup de sabre* como en otros casos descritos en la literatura.

Exploraciones complementarias

El estudio electromiográfico facial izquierdo muestra un reclutamiento con patrón deficitario del músculo



Figura 1. Atrofia hemifacial izquierda afectando a la órbita, maxilar superior, arco malar y maxilar superior.

buccinador izquierdo, sin afectación del nervio facial ni de otros músculos dependientes. La resonancia magnética cervical (realizada cada dos años desde el diagnóstico) muestra atrofia de tejido celular subcutáneo en región frontal izquierda, estable, sin progresión. En esta paciente no se realizaron estudios de imagen craneales.

Diagnóstico

En este caso, existen varios tipos de dolor, todos ellos descritos por la literatura en el síndrome de Parry-Romberg:

- Cefalea tensional, que no ha mejorado con analgesia convencional.
- Dolor neuropático asociado a la afectación del nervio trigémino izquierdo.

Tratamiento

Se propone realizar un tratamiento para disminuir el dolor, aumentar la funcionalidad y mejorar la calidad de vida, con varios abordajes a la vez. Se realiza un ajuste de la medicación gabaérgica (gabapentina) para disminuir la sintomatología asociada a la neuropatía del trigémino. Se añade una benzodiacepina (clonazepam 0,5 mg/24 h) para mejorar el descanso

nocturno. Por último, se propone la realización de técnicas infiltrativas, de forma secuencial para no enmascarar su efecto y determinar su eficacia: 1) infiltración de la ATM; 2) infiltración del nervio occipital, y 3) infiltración de puntos gatillo en área atrófica con toxina botulínica.

Se realiza en primer lugar en la unidad del dolor crónico la infiltración de la ATM (ecoguiada, bajo monitorización básica) con 40 mg triamcinolona y 2,5 mg de bupivacaína (volumen total 2 ml), sin mejoría al mes.

Posteriormente se realiza la infiltración del nervio occipital izquierdo (ecoguiado) con 40 mg de triamcinolona y 2,5 mg de bupivacaína (volumen total 2 ml). Asimismo se realiza infiltración de cuatro puntos gatillo con toxina botulínica (50 UI en total, 12,5 UI por punto) a nivel facial izquierdo: malar, periorbitario, preauricular e infracigomático-maxilar superior. En la visita de control, la paciente refiere mejoría del dolor facial y de la cefalea, así como mejor descanso nocturno y menos molestias a la masticación. Persiste sensación de quemazón facial, que se trata con aumento de clonazepam.

Desde la fecha de infiltración con toxina botulínica (noviembre de 2019), no ha precisado nuevas infiltraciones, aunque es esperable que en los seis meses postinfiltración presente disminución del efecto y reaparición del dolor. El contexto de pandemia de enfermedad por COVID-19 ha impedido realizar el seguimiento presencial de la paciente de momento.

DISCUSIÓN

El síndrome de Parry-Romberg es una entidad rara que se caracteriza por la presencia de atrofia facial generalmente unilateral, a nivel cutáneo, muscular y óseo. Además, se asocia a múltiples síntomas neurológicos, entre ellos el dolor neuropático asociado al nervio trigémino, que puede ser difícil de controlar con los tratamientos convencionales. También se han descrito otros cuadros neurológicos como cefalea, epilepsia, migraña, o lesiones en estudios de imagen del sistema nervioso central. Esta entidad puede suponer un reto para el especialista en dolor crónico. La toxina botulínica se ha propuesto como una de las opciones para disminuir el dolor, disminuir la atrofia muscular y mejorar la calidad de vida.

Este caso muestra que el dolor en este tipo de cuadros puede tener varios componentes y por tanto el abordaje debe realizarse a diferentes niveles. Por una

parte, el abordaje farmacológico permite disminuir los síntomas de la neuropatía del trigémino y debe ser el primer escalón de tratamiento. Por otra parte, las técnicas infiltrativas permiten actuar a nivel de los puntos dolorosos, ya sea a nivel de las estructuras atróficas o de los nervios que las inervan.

La toxina botulínica supone una opción terapéutica útil para el manejo del dolor crónico de esta paciente, que ya tiene varios analgésicos pautados. Permite disminuir el dolor de forma localizada durante un periodo de tiempo no desdeñable, mejorando su calidad de vida. El mecanismo por el cual la toxina botulínica disminuye el dolor es por la parálisis de las fibras musculares, y se ha descrito que frena la atrofia, paradójicamente. También se ha descrito cierto efecto antiinflamatorio a nivel del terminal nervioso.

Además, estas técnicas infiltrativas pueden realizarse en cualquier unidad del dolor, con monitorización básica, con escasas complicaciones y con un efecto duradero en el tiempo.

CONCLUSIONES

- El síndrome de Parry-Romberg es una entidad infrecuente pero asociada a dolor crónico de difícil control.
- La toxina botulínica ha sido una herramienta terapéutica útil para el manejo del dolor neuropático de difícil control en una paciente con síndrome de Parry-Romberg.

BIBLIOGRAFÍA

- Borodic GE, Caruso P, Acquadro M, Chick S. Parry-Romberg syndrome vasculopathy and its treatment with botulinum toxin. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2014;30(1):e22-5.
- Hu Y, Guan X, Fan L, Li M, Liao Y, Nie Z, et al. Therapeutic efficacy and safety of botulinum toxin type A in trigeminal neuralgia: a systematic review. *J Headache Pain*. 2013;14(1):72.
- Lucioni A, Bales GT, Lotan TL, McGehee DS, Cook SP, Rapp DE. Botulinum toxin type A inhibits sensory neuropeptide release in rat bladder models of acute injury and chronic inflammation. *BJU Int*. 2008;101:366-70.
- Mishra K, Sood A, Smidt A, Price HN. Botulinum toxin A for pain reduction in pediatric patients with Parry-Romberg syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2019;36:223-6.
- Park J, Park HJ. Botulinum toxin for the treatment of neuropathic pain. *Toxins (Basel)*. 2017;9(9):260.
- Pellizzari R, Rossetto O, Schiavo G, Montecucco C. Tetanus and botulinum neurotoxins: Mechanism of action and therapeutic uses. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci*. 1999;354:259-68.
- Vix J, Mathis S, Lacoste M, Guillevin R, Neau JP. Neurological manifestations in Parry-Romberg syndrome: 2 case reports. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(28):e1147.
- Xia JH, He CH, Zhang HF, Lian YJ, Chen Y, Wu CJ, et al. Botulinum toxin A in the treatment of trigeminal neuralgia. *Int J Neurosci*. 2016;126(4):348-53.