



ARTIGO DE REVISÃO

Principais achados clínicos em pacientes portadores de atrofia hemifacial progressiva: síndrome de Parry-Romberg

Main clinical findings in patients with progressive hemifacial atrophy: Parry-Romberg syndrome

Eldo de Brito Ferreira Chaves¹

Resumo

A atrofia hemifacial progressiva, também conhecida como síndrome de Parry-Romberg, é uma doença rara caracterizada por uma assimetria facial que se desenvolve lentamente durante anos. Em alguns casos, tal enfermidade pode causar graves deformidades faciais com comprometimento estético e funcional. O seu diagnóstico é principalmente clínico, baseado no padrão de atrofia facial e ausência de alterações em provas reumáticas. São raras as revisões dos caracteres dessa doença. Sendo assim, nesse trabalho foram elencadas as principais características epidemiológicas e clínicas dessa síndrome através da análise de sua prevalência em casos clínicos.

Descritores: Síndrome de Parry-Romberg. Hemiatrofia facial progressiva. Atrofia facial.

Abstract

The progressive hemifacial atrophy also known as Parry-Romberg syndrome is a rare disease that leads to progressive facial asymmetry across years and results in severe facial deformities leading to esthetic and functional losses. The diagnosis is mainly clinical based on standard facial atrophy pattern and absence of changes in rheumatic serological tests. Reviews of this disease are rare. Therefore, in this study we listed the main epidemiological and clinical features of this syndrome by analyzing their prevalence in clinical cases.

Keywords: Parry-Romberg syndrome. Progressive facial hemiatrophy. Facial atrophy.

1. Acadêmico de Medicina. Universidade Federal do Piauí (UFPI) – Centro de Ciências da Saúde (CCS).

Introdução

A atrofia hemifacial progressiva, também conhecida como síndrome de Parry-Romberg (SPR), foi descrita originalmente por Parry em 1825 sendo posteriormente melhor estudada por Romberg em 1846¹. É uma doença rara que leva a uma assimetria facial progressiva, podendo culminar em graves deformidades, com possibilidade de comprometimento estético e funcional. Alguns autores estimam a incidência em 1-2 casos por milhão de pessoas, sendo que 772 casos foram reportados antes de 1964².

O seu diagnóstico é principalmente clínico, baseado na história de atrofia facial unilateral progressiva, muitas vezes precedida de alterações da pele sobrejacente, antecedente pessoal de trauma facial ou odontológico e histórico familiar de deformidades faciais. No entanto, a atrofia facial muitas vezes é o único achado clínico nesses pacientes. Os exames laboratoriais geralmente são normais, a tomografia computadorizada da face pode ajudar na observação da extensão e profundidade da atrofia e grau de acometimento de partes moles/ósseas ajudando a planejar possível intervenção terapêutica. A Ressonância magnética do crânio pode revelar alterações inespecíficas da substância branca e cerebelo além de atrofia no hemisfério contralateral às lesões de pele, principalmente em pacientes com sintomas neurológicos associados como: crises epilêpticas, cefaleia, paresias e parestesias³⁻⁵.

Infelizmente não existe no momento nenhum tratamento farmacológico que comprovadamente impeça ou retarde a progressão da doença, mesmo quando feito o diagnóstico precoce. A terapêutica atual mais preconizada é a correção estética das deformidades faciais após início do período de inatividade clínica da doença, sendo o procedimento de lipoenxertia autóloga o mais realizado^{6,7}.

São escassas as revisões dos caracteres dessa doença que possam auxiliar o clínico a sistematizar seu raciocínio. O objetivo do presente trabalho é, portanto, elencar as principais características epidemiológicas e clínicas da SPR através da análise de sua prevalência em casos clínicos disponíveis na literatura especializada.

Metodologia

Esse trabalho consiste em uma revisão não sistematizada de artigos publicados nas línguas inglesa e portuguesa na base de dados Pubmed (<http://www.pubmed.com>) nos últimos cinco anos. Para a busca foram utilizadas as palavras-chave: Parry-Romberg, facial hemiatrophy e hemiatrofia facial reportando 461 arti-

gos. Aplicamos a esse resultado inicial o filtro de busca: relato de casos, resultando em 61 trabalhos para apreciação. Desse total, 29 foram excluídos por estarem em idioma diferente de português/inglês ou por apenas citarem SPR como uma comorbidade do paciente, não fornecendo dados de anamnese ou exame físicos suficientemente voltados a essa enfermidade. Os relatos de casos restantes (32) foram efetivamente fonte para a elaboração desse trabalho, dos quais foram coletados os principais sinais e sintomas reportados e características epidemiológicas consideradas relevantes, tais como: idade na qual o diagnóstico foi realizado e sexo. Após a coleta, os dados foram tabulados, processados e discutidos.

Resultados e discussão

A atrofia hemifacial progressiva possui patogenia ainda desconhecida, sendo aparentemente multifatorial. O achado histopatológico mais comum é uma neurovasculite intersticial proliferativa⁸. Sendo assim, uma das teorias mais aceitas é a de uma vasculite dos ramos do nervo trigêmeo causada por microtraumas levando a uma atrofia nos seus territórios de inervação. Outra hipótese aventada é a de uma desregulação central do tônus do sistema nervoso autônomo da face, causando uma disfunção do sistema simpático (controla o trofismo da pele e tecido celular subcutâneo). Há ainda quem advogue que essa enfermidade seja apenas um dos espectros clínicos da esclerodermia localizada, não devendo ser tratada como entidade diferenciada⁹. São também cogitadas outras causas como: traumas faciais, procedimentos odontológicos mal conduzidos, herança genética e até picada de insetos^{5,6,10-12}.

A SPR possui um espectro clínico variado, sendo caracterizada principalmente por lesões assimétricas, lentamente progressivas e autolimitadas acometendo pele, tecido celular subcutâneo e, em casos graves, ossos e cartilagens^{1,5,13-15}. A distribuição topográfica de tais lesões atróficas é uma característica marcante dessa doença, diferenciando-a de outras doenças como a esclerodermia "em golpe de sabre", seu principal diagnóstico diferencial¹⁶. As áreas afetadas são claramente uma combinação dos dermatômos de atuação dos três ramos do nervo trigêmeo, ocorrendo raramente lesões acima da linha da sobrancelha (Figura 01) e não há rotineiramente alterações na titularidade das provas reumáticas.

A deformidade hemifacial na SPR pode ser leve, evoluindo para estabilização em poucos anos, passando muitas vezes despercebida e causando, portanto, pouco ou mesmo nenhum dano ao portador. No entanto, a maioria dos casos costuma ter evolução contínua com extensa

deformidade facial até atingir a fase de inatividade clínica (o que pode levar várias décadas), prejudicando a autoestima do paciente e gerando transtornos psicossociais. Além do prejuízo estético, alguns casos podem levar a complicações clínicas como: má oclusão, lesões na mucosa bucal e lingual, desgaste dentário, disfagia, disфония, cefaleia por disfunção da articulação temporomandibular, enoftalmia, alterações na sensibilidade da córnea, deformidade de septo e cornetos nasais, crises epiléticas, parestesias e paresias em face com alteração da mímica facial e desvio da rima dos lábios^{17,18}.

Ainda não existem estudos disponíveis que apontem a taxa de incidência ou a prevalência da SPR em alguma população. No entanto, é quase consenso na maioria dos trabalhos que a idade de início dos sintomas situa-se entre a primeira e segunda década de vida, acometendo preferencialmente o sexo feminino^{8,16}. Esse dado foi corroborado por nosso estudo onde a idade média encontrada foi de: $10,9 \pm 2,6$ ($p < 0,05$) anos para ambos os sexos, sendo $10,17 \pm 3,0$ anos para sexo feminino e $11,75 \pm 5,0$ anos para o sexo masculino (Figura 02). A menor idade na qual a doença foi diagnosticada foi 1,3 anos, em uma menina com crises epiléticas e déficit visual no olho esquerdo, e o diagnóstico mais tardio foi em um homem de 23 anos com uma assimetria facial de lenta progressão^{3, 19}. Com relação à divisão por gêneros, observou-se uma significativa predominância no sexo feminino com 23 casos (71,9 %) contra apenas 9 do sexo masculino (28,1%) (Figura 03).

No que diz respeito ao padrão da atrofia facial, contou-se que em sua grande maioria é realmente unilateral (93,75 %) acometendo a hemiface esquerda (69%), o que concorda com algumas outras revisões de casos disponíveis^{4,5,16}. Apenas 2 casos (6%) foram encontrados relatando atrofia em ambas as hemifaces (Figura 04). No entanto, foi possível perceber que as lesões em cada hemiface em tais casos surgiram em tempos diferentes e suas evoluções foram aparentemente distintas^{20,21}.

Sabidamente a SPR tem por característica causar lesões nos territórios de inervação dos ramos do nervo trigêmeo, quinto nervo craniado (V NC)^{9,10}. Analisando agora a distribuição das lesões por topografia do rosto, percebemos que a região mais acometida foi o território do ramo mandibular (V3) do V NC com 50% dos casos, seguida pelo ramo maxilar (V2) com 46,6% e ramo oftálmico (V1) acometendo 40,6% dos pacientes principalmente na região periorbitária (Figura 1). A lesão bem confinada em apenas um desses dermatômos foi encontrada em 37,5% dos casos, sendo essa uma situação ideal para o tratamento estético^{6,7}. Presença de lesão combinada V2-V3 foi a segunda mais prevalente (18,75%), acometimento V1-V2 foi visto em 9,4%

dos relatos e V1-V3 em apenas um caso (3,2%). A lesão grave em toda a hemiface (V1-V2-V3) foi observada em apenas 12,5% dos casos.

No que se refere ao grau de acometimento local da lesão, característica geralmente melhor avaliada por tomografia computadorizada da face ou ressonância magnética, contou-se maior prevalência de lesão atrófica do tecido celular subcutâneo (71,8% dos casos), seguida por pele (50%), tecido muscular (40,63%) e mais raramente lesão ósteo-cartilaginosa (12,75%). No entanto, raramente apenas um desses compartimentos encontra-se alterado, o que foi relatado em apenas 4 trabalhos (12,5%). Sendo assim, podemos concluir que a maioria dos pacientes possuem lesão em pelo menos dois dos compartimentos supracitados.

Diversos estudos apontam a possibilidade de alterações da pigmentação ou textura da pele sobrejacente às lesões atróficas, muitas vezes sendo esse o primeiro sinal da enfermidade^{1,4,6,15,22-25}. Foi possível observar tal condição no presente estudo, onde 46,87% dos casos revisados demonstravam a ocorrência de tais alterações, sendo: 31,5% hiperpigmentação, 12,50% hipopigmentação e 2,87% endurecimento.

Ainda como partes do espectro clínico da SPR são relatados diversos sinais e sintomas associados e de prevalência ainda não estimada pela literatura especializada. Nesse estudo, encontramos enoftalmia (28,13%), crises epiléticas (18,75%) e alopecia (18,75%) como sinais mais comuns associados a essa patologia. A enoftalmia parece estar mais associada à perda do tecido mole de revestimento da órbita que propriamente lesão do arcabouço ósseo dessa cavidade^{18,26}. Já crises epiléticas parecem estar associadas a quadros graves, de deformidade rapidamente progressiva e com início em menor idade^{3,18,27-29}. A alopecia não é obrigatoriamente limitada ipsilateralmente à lesão da face, podendo ter característica em faixa^{5,9,14,24-30}.

Por fim, foi observado algum comprometimento oral em 15,63% dos casos, ocorrendo em 40% desses atrofia da língua na sua metade homolateral à lesão da face. A possibilidade de lesão atrófica da língua já era descrita previamente^{1,8,31}. Sintomas de má oclusão dentária foram encontrados em todos os pacientes que referiam algum acometimento oral. A má oclusão dentária nesses pacientes é provavelmente decorrente de uma assimetria da musculatura mastigatória provocada por atrofia hemilateral em território de V2 e/ou V3. Essa condição pode gerar ainda uma disfunção da articulação temporomandibular que pode culminar com paroxismos de cefaleia, presentes em 9,38% dos casos analisados^{32,33}. Cabe aqui ressaltar, que apenas em um

caso clínico foi descrito um completo exame odontológico, sendo assim os números aqui citados podem estar subestimados nesse quesito.

Conclusão

Com base no presente estudo, foi possível concluir que a atrofia hemifacial progressiva (SPR) é uma doença rara que afeta preferencialmente a hemiface esquerda em mulheres jovens (entre a 1ª e a 2ª década de vida). Tais lesões costumam distribuir-se combinadamente pelos territórios de inervação do nervo trigêmeo acometendo predominantemente pele (50%), subcutâneo (71,8%) e musculatura (40,63%), principalmente do ramo mandibular, estando nesse caso associada a cefaleia e síndrome de má-oclusão dentária. Tais lesões podem ser facilmente observadas durante o exame físico ou com auxílio de técnicas de imagem complementares. Diversos outros sintomas parecem ainda compor o espectro clínico dessa enfermidade, tendo sido os mais prevalentes nesse estudo: enoftalmia (28,13%), crises epilépticas (18,75%) e alopecia (18,75%).

Sendo assim, o clínico deve estar sempre atento para a possibilidade de ocorrência dessa síndrome ao deparar-se com pacientes com história de atrofia facial e os sinais e sintomas supracitados podem aumentar o valor preditivo positivo inicial da investigação.

Referências

- Almeida LMC, Diniz MDS, Diniz LDS. Do you know this syndrome?. *An Bras Dermatol.* 2007;82(1):90-3.
- Avelar RL, Göelzer JG, Azambuja FG, De Oliveira RB, De Oliveira MP, Pase PF. Use of autologous fat graft for correction of facial asymmetry stemming from Parry-Romberg syndrome. *OOOOE.* 2010 Feb; 109(2):e20-5.
- Qureshi UA, Wani NA, Altaf U. Parry-Romberg syndrome associated with unusual intracranial vascular malformations and Phthisis bulbi. *J Neurol Sci.* 2010 Apr; 291(1-2):107-9.
- Jun JH, Kim HY, Jung HJ, Lee WJ, Lee SJ, Kim DW, Kim MB, Kim BS. Parry-romberg syndrome with en coup de sabre. *Ann Dermatol.* 2011 Aug; 23(3):342-7.
- Duymaz A, Karabekmez FE, Keskin M, Tosun Z. Parry-Romberg syndrome: facial atrophy and its relationship with other regions of the body. *Ann Plast Surg.* 2009 Oct; 63(4):457-61.
- Alencar JCG, Andrade SHDC, Pessoa SGDP, Dias IS. Lipoenxertia autóloga no tratamento da atrofia hemifacial progressiva (síndrome de Parry-Romberg): relato de caso e revisão da literatura. *An Bras Dermatol.* 2011 Aug; 86(4):85-8.
- Sterodimas A, Huanquipaco JC, Filho SS, Bornia FA, Pitanguy I. Autologous fat transplantation for the treatment of Parry-Romberg syndrome. *JPRAS.* 2009 Nov; 62(11):424-6.
- Neto NDEF, Martins JWG, Miguel FF, Henriques FG. Hemiatrofia facial de romberg. *Arq Neuropsiquiatr.* 1995; 53(4):1-4.
- Wei-Feng Z, Yi-Bo Z, Jun Z, Wei-Guo Z. Parry-Romberg syndrome combined with hemifacial spasm: association or chance event?. *J Craniofac Surg.* 2011 Nov; 22(6):2397-9.
- Budrewicz S, Koszewicz M, Kozirowska-Gawron E, Szweczyk P, Podemski R, Stotwiński K. Parry-Romberg syndrome: clinical, electrophysiological and neuroimaging correlations. *Neurol Sci.* 2011 Sep; 33(2):423-7.
- Monobe H, Miyano K, Kagoya R, Tojima H. Case of progressive facial hemiatrophy with cervical sympathetic hyperactivity as underlying aetiology. *J Laryngol Otol.* 2012 Jul ; 126(7):725-8.
- Fonollosa PV, Simeón ACP. Esclerodermia. *Med Clin.* 2004 Mar; 122(11):418-9.
- Carvalho MV, Nascimento GJF, Andrade E, Andrade M, Sobral APV. Association of aesthetic and orthodontic treatment in Parry-Romberg syndrome. *J Craniofac Surg.* 2010 Mar; 21(2):436-9.
- Balan P, Gogineni SB, Shetty SR, D'souza D. Three-dimensional imaging of progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) with unusual conjunctival findings. *Imaging Sci Dent.* 2011 Dec; 41(4):183-7.
- Menascu S, Padeh S, Hoffman C, Ben-Zeev B. Parry-Romberg syndrome presenting as status migrainosus. *Pediatr Neurol.* 2009 Apr; 40(4):321-3.
- Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2007 Feb; 56(2):257-63.
- Yildirim O, Dinç E, Oz O. Parry-Romberg syndrome associated with anterior uveitis and retinal vasculitis. *Can J Ophthalmol.* 2010 Jun;45(3):289-90.
- Zubcov-Iwantscheff AA, Thomke F, Goebel HH, Bacharach-Buhles M, Cordey A, Constantinescu CS, Gottlob I. Eye movement involvement in Parry-Romberg Syndrome: a clinicopathologic case report.

Strabismus. 2008; 16(3):119–21.

19. Longobardi G, Pellini E, Diana G, Finocchi V. Rhytidectomy associated with autologous fat transplantation in Parry-Romberg syndrome. *J Craniofac Surg*. 2011 May; 22(3):1031–4.

20. Moon WJ, Kim HJ, Roh HG, Oh J, Han SH. Diffusion tensor imaging and fiber tractography in Parry-Romberg syndrome. *AJNR*. 2008 Apr; 29(4):714–5.

21. Ye XD, Li CY, Wang C, Yu YS. Superficial temporal fascial flap plus lipofilling for facial contour reconstruction in bilateral progressive facial hemiatrophy. *Aesthetic Plast Surg*. 2010 Aug; 34(4):534–7.

22. Rangare AL, Babu SG, Thomas PS, Shetty SR. Parry-Romberg Syndrome: a Rare Case Report. *J Oral Maxillofac Res*. 2011 Mar; 2(1):1–7.

23. Onesti MG, Monarca C, Rizzo MI, Mazzocchi M, Scuderi N. Minimally invasive combined treatment for Parry-Romberg syndrome. *Aesthetic Plast Surg*. 2009 May; 33(3):452–6.

24. Hunstad JP, Shifrin DA, Kortesis BG. Successful treatment of Parry-Romberg syndrome with autologous fat grafting: 14-year follow-up and review. *Ann Plast Surg*. 2011 Oct; 67(4):423–5.

25. Gomez-Diez SG, López LG, Escobar ML, Gutiérrez LJ, Oliva NP. Progressive facial hemiatrophy with associated osseous lesions. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2007 Dec; 12(8):E602–4.

26. Restivo DA, Milone P. Teaching NeuroImages: progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) with ipsilateral cerebral hemiatrophy. *Neurology*. 2010 Jan; 74(3):11.

27. Park DH, Kim IT. Patient with Parry-Romberg syndrome complicated by Coats' syndrome. *Jpn J Ophthalmol*. 2008; 52(6):520–2

28. Takenouchi T, Solomon GE. Alien hand syndrome in Parry-Romberg syndrome. *Pediatr Neurol*. 2010 Apr; 42(4):280–2.

29. Kakisaka Y, So NK, Jones SE, Wang ZI, Mosher JC, Alexopoulos AV, Burgess RC. Intractable focal epilepsy contralateral to the side of facial atrophy in Parry-Romberg syndrome. *Neurol Sci*. 2012 Feb; 33(1):165–8.

30. Duymaz A, Karabekmez FE, Tosun Z, Keskin M, Karameşe M, Savacı N. Reconstruction with galeal frontalis flap of depressed forehead region in progressive hemifacial atrophy. *J Craniofac Surg*. 2008 Jul; 19(4):1104–6.

31. Clauser LC, Tieghi R, Consorti G. Parry-Romberg syndrome: volumetric regeneration by structural fat grafting technique. *J Craniofac Surg*. 2010 Dec; 38(8):605–9.

32. Trainito S, Favero L, Martini G, Pedersen TK, Favero V, Herlin T, Zulian F. Odontostomatologic involvement in juvenile localised scleroderma of the face. 2012; 48:572–6.

33. Tang MM, Bornstein MM, Irla N, Beltraminelli H, Lombardi T, Borradori L. Oral Mucosal Morphea : A New Variant. *Dermatology*. 2012; 224:215–20.

Figuras

Figura 01: Padrão de acometimento facial em pacientes portadores de Síndrome de Parry-Romberg por território de inervação do nervo trigêmeo. V1 - ramo oftálmico, V2- ramo maxilar e V3 - ramo mandibular.

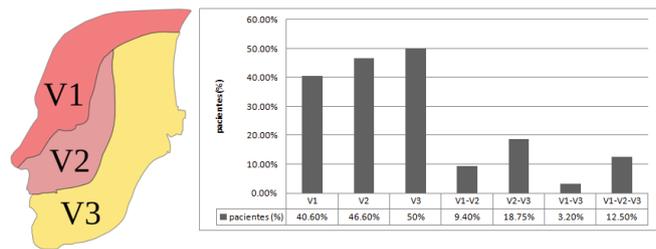


Figura 02: Idade média de pacientes portadores de Síndrome de Parry-Romberg no momento do diagnóstico.

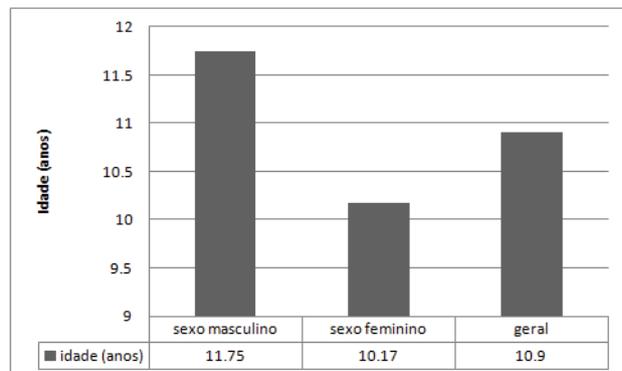


Figura 03: Distribuição das lesões atróficas por sexo em pacientes portadores de Síndrome de Parry-Romberg.

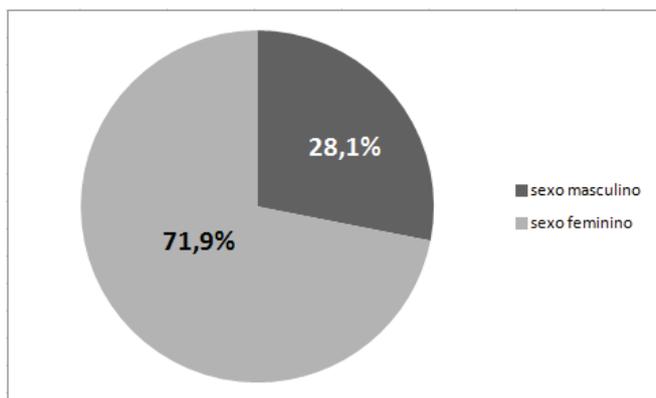
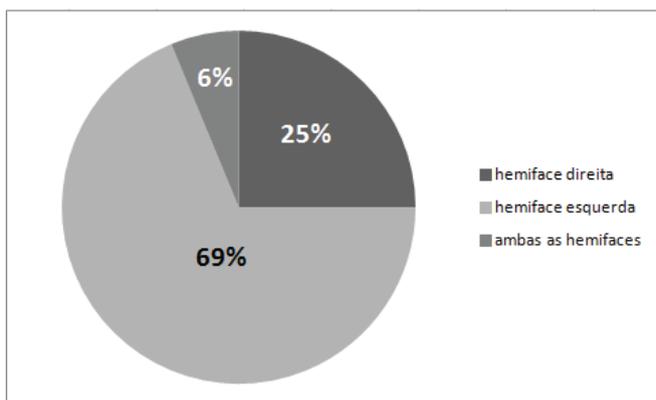


Figura 04: Distribuição das lesões atróficas por hemiface afetada em pacientes portadores de Síndrome de Parry-Romberg.



Endereço para correspondência

Eldo de Brito Ferreira Chaves
Universidade Federal do Piauí
Instituto de Doenças Tropicais Natan Portella
Rua Artur de Vasconcelos 151-Sul
64001-450 Teresina-PI
E-mail: eldochaves@gmail.com