

ASPECTOS CLÍNICOS DA SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG

•relato de caso•

Gabriel Queiroz Vasconcelos Oliveira^a

Leticia Almeida Cheffer^b

Pietry Dy Tarso Inã Alves Malaquias^c

Leonardo Morais Godoy Figueiredo^c

Thiago Felipe Oliveira Macêdo^c

Roberto Almeida de Azevedo^d

Resumo

Introdução: Atrofia hemifacial progressiva, também conhecida como Síndrome de Parry-Romberg, é uma doença degenerativa rara, de etiologia pouco conhecida. Caracteriza-se por uma atrofia lenta e progressiva que afeta a face unilateralmente. Ainda não existe um protocolo de tratamento a ser instituído nesses casos, entretanto, sabe-se que a intervenção cirúrgica só deve ser realizada após estabilidade da condição. **Objetivo:** deste trabalho é, apresentar um caso clínico da Síndrome de Parry-Romberg e realizar uma discussão sobre as suas características gerais, etiologia, fisiopatologia, diagnóstico diferencial e tratamento da atrofia hemifacial progressiva. **Descrição do caso:** Paciente do gênero feminino, 8 anos de idade, com discreta enoftalmia no olho esquerdo, desvio nasal e mental para o lado esquerdo, apinhamento dentário mandibular e mordida cruzada anterior, em tratamento ortodôntico para correção da mordida cruzada há dois meses e em acompanhamento para avaliação de futuras necessidades terapêuticas. **Conclusão:** O acompanhamento multidisciplinar desses pacientes é imprescindível, com o objetivo de promover uma melhora na qualidade de vida, visto que a doença pode causar uma deformidade facial importante.

Palavras-chave: Anormalidades Maxilofaciais; Síndrome; Hemiatrofia facial

~~~~~  
Autor correspondente:

- Residente-Departamento de Cirurgia Bucomaxilofacial- Universidade Federal da Bahia
- Estagiária do Serviço de Cirurgia Bucomaxilofacial- Universidade Federal da Bahia
- Residente- Departamento de Cirurgia Bucomaxilofacial- Universidade Federal da Bahia
- Professor e Chefe do Serviço de Residência em Cirurgia Bucomaxilofacial-Universidade Federal da Bahia

# CLINICAL ASPECTS OF PARRY-ROMBERG SYNDROME

• a case report •

## Abstract

**Introduction:** progressive hemifacial atrophy, also known as Parry-Romberg syndrome, is a rare degenerative disease, etiology unclear. Is characterized by a slow and progressive atrophy that affects the face unilaterally. Although there is no treatment protocol to be established in these cases, however, it is known that surgery should only be made after stability condition. **Objective:** Report a case of Parry-Romberg syndrome and discuss a general characteristics, etiology, pathophysiology, differential diagnosis and treatment of progressive hemifacial atrophy. **Case description:** Female patient, 8 years old, with mild enophthalmos in the left eye, nose and chin deviation to the left side, crowding and mandibular anterior crossbite, in orthodontic treatment, two months ago, for crossbite correction and monitoring for evaluation of future therapeutic needs. **Conclusion:** The multidisciplinary approach of these patients is essential in order to promote a better quality of life, since the disease can cause a major facial deformity.

*Keywords:* Maxillofacial Abnormalities; Syndrome; Facial Hemiatrophy;

## INTRODUÇÃO

A Atrofia hemifacial progressiva foi descrita pela primeira vez por Caleb Hillier Parry em 1825 e é conhecida como Síndrome de Parry-Romberg (SPR)<sup>(1-6)</sup>. É uma doença degenerativa rara, caracterizada por uma atrofia lenta e progressiva dos tecidos faciais, geralmente unilateral, incluindo músculos, ossos e pele, que afeta principalmente a região maxilar e pode se estender até o mento e/ou região frontal. Além de problemas estéticos, esta síndrome traz alterações funcionais e psicológicas, já que a presença de assimetria facial importante é muito comum.<sup>(1-3,6,7)</sup>

A etiologia da doença é desconhecida. A extensão da atrofia é frequentemente limitada a um dos lados da face e o envolvimento do corpo no lado ipsilateral é raro. Há uma maior prevalência pelo gênero feminino.<sup>(1-3,6,7)</sup> O envolvimento ocu-

lar é comum, e a manifestação mais freqüente é enoftalmia. Ocasionalmente, pode haver algumas complicações neurológicas, como a neuralgia do trigêmeo, parestesia do nervo facial, cefaleia e epilepsia contralateral.<sup>(6,7)</sup> Quando o início ocorre antes da segunda década de vida o osso e a cartilagem podem também ser envolvidos.<sup>(1,3)</sup>

Os pacientes acometidos devem ser acompanhados por uma equipe multidisciplinar, incluindo médicos, cirurgiões-dentistas, fonoaudiólogos e psicólogos. Um diagnóstico precoce e cuidadoso é fundamental, principalmente nos casos de doenças sistêmicas com origem desconhecida, em que uma anamnese e um exame clínico simplificado podem não fornecer dados suficientes para um diagnóstico preciso e um tratamento adequado.<sup>(6)</sup>

O objetivo deste trabalho é relatar um caso clínico de uma paciente jovem do gênero feminino com características de atrofia hemifacial progressiva, assim como, discutir sobre as características gerais, etiologia, fisiopatologia e diagnóstico desta síndrome.

## RELATO DO CASO

Paciente N.A.S, sexo feminino, 8 anos de idade, faioderma, foi encaminhada ao ambulatório de

Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal da Bahia, apresentando um quadro de atrofia hemifacial progressiva esquerda.

Aos três anos de idade foi observado pelo responsável o aparecimento de mancha enegrecida em hemiface esquerda, sendo que anteriormente não havia comprometimento, como comprovado por fotografias (figura 1). Nega histórico familiar da doença ou associação com trauma ou infecção. Não foram observadas outras patologias associadas, bem como uso crônico de medicamentos.



Figura 1. Dois anos de idade, observar com ausência de sinais de atrofia.

Ao exame físico observou-se envolvimento da região maxilar esquerda e dos lábios superior e inferior, elevação do ângulo da boca (com ausência de exposição dentária) e da asa do nariz, estendendo-se em direção à mandíbula na região de parassínfise até a região inferior do mento (figura 2). Além disso, observa-se discreta enoftalmia do olho es-

querdo. O nariz e o mento desviados para a esquerda. Há ainda ausência de comprometimento das funções do nervo facial, ausência de episódios convulsivos e cefaleia, ausência de distúrbios neurológicos comprovados, ausência de dores e/ou fraqueza nos membros e articulações.



**Figura 2.** Aos oito anos de idade, observar as alterações de atrofia do lado esquerdo.

Ao exame intraoral foi observada dentição mista, compatível com a idade da paciente, discreto apinhamento dentário mandibular e mordida cruzada

anterior (figura 3). Observou-se através de fotografias de registro que o quadro de mordida cruzada não era presente na dentição decídua (figura 4).



**Figura 3.** Observar aspecto intra-oral atual.



**Figura 4.** Observar ausência de alterações em dentição decídua.

Os exames laboratoriais de rotina não apresentaram alterações. A tomografia computadorizada com reconstrução 3D mostrou a presença de tecidos

do osso sem atrofia (figura 5). Entretanto, é possível notar o acometimento da atrofia nos tecidos moles em hemiface esquerda.



**Figura 5.** Tomografia evidenciando ausência de alterações ósseas aos seis anos de idade.

Diante dos achados clínicos, bem como a sua associação aos exames complementares, pôde-se chegar ao diagnóstico da Síndrome de Parry-Romberg. A princípio o tratamento instituído foi ortodôntico, a fim de controlar a mordida cruzada apresentada pela paciente. Entretanto, deve-se ressaltar que a mesma encontra-se em acompanhamento para avaliação da evolução do quadro clínico, bem como para suas futuras necessidades terapêuticas.

## DISCUSSÃO

Na atrofia hemifacial progressiva ocorre atrofia regional da pele, tecido subcutâneo e muscular, podendo acometer ossos e cartilagens.<sup>(1-5,8,9)</sup> O início da doença é sutil, ocorrendo principalmente no gênero feminino em comparação ao gênero masculino, na proporção de 1,5:1, o início da doença é lento, começa geralmente nas duas primeiras décadas de vida, na maioria das vezes entre 5 e 15 anos .

A progressão da atrofia dos tecidos geralmente dura de 2 a 10 anos, após esse período o processo de atrofia desacelera e entra em uma fase estável.<sup>(2,3,4,6,10)</sup> O grau final da deformação causado pela doença é geralmente dependente da sua duração, no entanto, alguns pacientes podem ter uma reativação de lesões.<sup>(4)</sup> O presente caso acomete uma criança de 8 anos, do gênero feminino, corroborando os dados descritos na literatura.

A etiopatogenia exata dessa condição não está elucidada.<sup>(1-5,8,9)</sup> Alguns autores atribuem a alteração do metabolismo da gordura cerebral como causa primária. Trauma, infecção viral, distúrbios endócrinos, autoimunes e hereditariedade também podem estar envolvidos na patogênese da doença.<sup>(4,5,6)</sup> Neste caso, entretanto, não há história de trauma, infecção ou doença autoimune relacionados.

Há relatos na literatura que evidenciam a relação entre SPR e doenças autoimunes, visto que foram reportados casos associados com doença autoimune da tireóide, vitiligo, artrite reumatóide, espondilite anquilosante e lúpus eritematoso.<sup>(3)</sup>

Uma característica marcante da esclerodermia linear progressiva é o achado clínico conhecido como “golpe de sabre”, que se apresenta como uma linha bem demarcada afetando o couro cabeludo em região fronto-parietal e frontal em forma de placas escleróticas. A pele desta área parece grosseira, hiperpigmentada, brilhante e com alopecia.<sup>(1,3,8,9)</sup> A SPR tem muitas características de esclerodermia linear “em golpe de sabre”, porém distingue-se por um maior envolvimento da parte inferior da face com apenas uma ligeira esclerose cutânea<sup>(5)</sup>. Tal fato reforça os achados clínicos do caso apresentado, já que a paciente apresenta a deformidade limitada aos terços médio e inferior da face e ausência de alopecia.

A relação entre a SPR e a esclerodermia linear progressiva em “golpe de sabre” ainda não está claramente compreendida. Embora existam critérios diagnósticos baseados em achados clínicos e histopatológicos distintos relacionados com os diferentes mecanismos fisiopatológicos atribuídos a estas duas entidades, o diagnóstico diferencial ainda é considerado difícil. O que se pode afirmar é que a SPR e esclerodermia linear progressiva em “golpe de sabre” são formas de esclerodermia craniofaciais estreitamente relacionadas e, muitas vezes, com manifestações neurológicas comuns.<sup>(3)</sup>

Hemiatrofia do braço, tronco ou perna ipsilateral ou contralateral pode estar presente nestes pacientes. Pode ocorrer desvio da boca e do nariz para o lado afetado da face e exposição unilateral de dentes quando os lábios estão envolvidos. Há relatos de alterações oculares como enoftalmia, devido perda de tecido adiposo ao redor da órbita, uveíte e heterocromia e doenças de pele e cabelo, incluindo hiperpigmentação, vitiligo e alopecia.<sup>(1,3,6,9)</sup> O presente caso possui, dentre as características supracitadas, apenas uma discreta enoftalmia do olho esquerdo, desvio da boca e nariz para o lado afetado e discreta exposição unilateral de dentes.

Além da nítida atrofia facial, uma variedade de outras condições foram relatadas, tais como alterações oculares em 10% a 35% dos casos, distúrbios neurológicos, incluindo convulsões focais epileptiformes, cefaleia, neuralgia trigeminal, parestesia

do nervo facial e atrofia progressiva ipsilateral do corpo.<sup>(1-3,6,9)</sup> As manifestações bucais incluem atrofia de metade do lábio e língua, o encurtamento do corpo e/ou ramo da mandíbula, erupção dentária retardada na mandíbula e malformações radiculares.<sup>(1,3)</sup> Tais características não foram observadas no caso em questão.

A SPR é uma patologia auto-limitada sem cura. Os pacientes que manifestam a atrofia hemifacial progressiva em idade precoce parecem ter uma condição menos grave da doença. O tratamento para esta condição é amplo e inclui desde a utilização de imunossuppressores como corticoides orais, Metotrexato, Calcipotriol, D-penicilamina, Pentoxifilina assim como a associação a fisioterapia e fototerapia. A Pentoxifilina trata-se de um análogo da Metilxantina Teobromina e atua inibindo a proliferação e a atividade biosintética de fibroblastos derivados da pele humana normal, melhora a circulação e reduz a produção de fator de necrose tumoral alfa, em associação com a vitamina E e a fototerapia atua estabilizando a progressão da hipertrofia.<sup>(11)</sup> O tratamento cosmético inclui múltiplas aplicações de colágeno, gordura autóloga, derivados do ácido hialurônico, e materiais aloplásticos como por exemplo o polimetilmetacrilato. No entanto, cirurgia reconstrutiva com finalidade estética não é recomendada até a progressão completa da doença.<sup>(4,6,11)</sup>

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A SPR é uma patologia rara de etiologia pouco conhecida. Portanto o diagnóstico deve ser cauteloso, já que pode ser confundido com a Esclerodermia Linear em “golpe de sabre” pela similaridade nos aspectos clínicos das duas doenças. Ainda não existe um protocolo de tratamento a ser instituído nesses casos, entretanto, sabe-se que a intervenção cirúrgica só deve ser realizada após estabilidade da condição. O acompanhamento multidisciplinar desses pacientes é imprescindível, com o objetivo de promover uma melhora na qualidade de vida, visto que a doença pode causar uma deformidade facial importante.

## REFERÊNCIAS

Deshingkar SA, Barpande SR, Bhavthankar JD, Humbe JG. Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg Syndrome). *Contemp Clin Dent*. 2012;3(1):78-81.

Madasamy R, Jayanandan M, Adhavan UR, Gopalakrishnan S, Mahendra L. Parry Romberg syndrome: A case report and discussion. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2012;16(3):406-10.

Maletic J, Tsirka V, Ioannides P, Karacostas D, Taskos N. Parry-Romberg Syndrome Associated with Localized Scleroderma. *Case Rep Neurol*. 2010;2(2):57-62.

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;23(3):342-7.

Kaliyadan F, Biswas K, Dharmaratnam AD. Progressive facial hemiatrophy – a case series. *Indian J Dermatol*. 2011;56(5):557-560.

Kumar AA, Kumar RA, Shantha GPS, and Aloogopinathan G. Progressive hemi facial atrophy

- Parry Romberg syndrome presenting as severe facial pain in a young man: a case report. *Cases J*. 2009;2(2):6776.

Amaral TN, Neto JFM, Lapa AT, Peres FA, Guirau CR, Appenzeller S. Neurologic Involvement in Scleroderma en Coup de Sabre. *Autoimmune Diseases*. 2012;1-6.

Lazaridou E, Giannopoulou C, Apalla Z, Fotiadou C, Trigoni A, Ioannides D. Parry-Romberg syndrome. *J Dermatol Case Rep*. 2010;4(2):30-32.

Bergler-Czop B, Lis-Święty A, Brzezińska-Wcisło L. "Scleroderma linearis: hemiatrophia facial progressiva (Parry-Romberg syndrom) without any changes in CNS and linear scleroderma "en coup de sabre" with CNS tumor. *BMC Neurol*. 2009;9:1-6.

Wójcicki P, Zachara M. Surgical Treatment of Patients With Parry-Romberg Syndrome. *Ann Plast Surg* 2011;66:267-272

Carvalho MV, Nascimento GJF, Andrade E, Andrade M, Sobral APV. Association of Aesthetic and Orthodontic Treatment in Parry-Romberg Syndrome. *J Craniofac Surg* 2010;21:436-439.