

ASPECTOS CLÍNICOS DA SÍNDROME DE PARRY ROMBERG

Clinical aspects of parry romberg syndrome

Bruno de Araújo GOMES¹, Thiago Viana BARBOSA¹, José Endrigo TINOCO², Ana Paula Cunha BARBOSA³, Fabrisia Loise Cassiano QUEIROZ⁴, Jefferson Matos do NASCIMENTO⁴, Tales Tavares PONTES⁴

¹ Cirurgião-Dentista pela Universidade Potiguar (UnP). Residente em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial – HGU/UNIC.

² Professor da Universidade Potiguar (UnP) na disciplina de Pacientes com necessidades especiais do curso de odontologia - RN

³ Preceptora do Serviço de residência em Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial - HGU/UNIC

⁴ Cirurgião-dentista pela Universidade Potiguar (UnP).

RESUMO

A síndrome de Parry-Romberg; doença rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por atrofia facial unilateral, que afeta pele, subcutâneo, músculo e, raramente, estruturas osteocartilaginosas, desvio da boca e do nariz para o lado afetado, exposição unilateral dos dentes no sorriso e ocasionalmente envolvendo o Sistema Nervoso Central (SNC). Quando a testa é afetada, o paciente apresenta esclerodermia localizada linear, caracterizada pelo espessamento da pele, devido à excessiva deposição de fibras colágenas e denominada *en coup de sabre*. A gravidade é classificada quanto à extensão de sua atrofia em pele, tecido subcutâneo, tecido ósseo e acometimento dos ramos do nervo trigeminal. As deformidades faciais causadas pela doença causam transtornos psicológicos e sociais aos pacientes acometidos. Os pacientes buscam tratamentos principalmente pelo aspecto estético. O objetivo deste presente trabalho é relatar um caso clínico de uma paciente jovem do sexo feminino, abordando os aspectos clínicos da Síndrome de Parry-Romberg.

Palavras-chave: Hemiatrofia facial. Esclerodermia localizada. Patologia.

ABSTRACT

Parry-Romberg syndrome; rare disease of unknown etiology characterized by unilateral facial atrophy that affects skin, subcutaneous, muscle and rarely osteocartilaginous structures, deviation from the mouth and nose to the affected side, unilateral exposure of the teeth in the smile and occasionally involving the central nervous system (CNS). When the forehead is affected, the patient presents linear localized scleroderma, characterized by thickening of the skin, due to the excessive deposition of collagen fibers and called *coup de sabre*. Severity is classified as to extent of atrophy in skin, subcutaneous tissue, bone tissue, and involvement of trigeminal nerve branches. The facial deformities caused by the disease cause psychological and social disorders to the affected patients. Patients seek treatment mainly for aesthetic appearance. The objective of this present work is to report a clinical case of a young female patient, addressing the clinical aspects of the Parry Romberg Syndrome.

Keyword: Facial Hemiatrophy. Scleroderma. Pathology.



INTRODUÇÃO

A Síndrome de Parry-Romberg (SPR) ou hemiatrofia facial progressiva foi descrita primeiramente por Parryem 1825 e por Romberg em 1846 (BRITO et al., 1997) É uma desordem rara, de origem desconhecida, e permanece com aspectos pouco compreendidos. Geralmente se desenvolve na primeira ou segunda década de vida, tendo com maior frequência o gênero feminino, acometendo uma hemiface em 95% dos casos e raramente encontrada bilateral (SHARMA et al., 2012) Mas que um problema estético, esta doença traz vários problemas funcionais e psicológicos, quando um rosto "simétrico" perde sua identidade (DESHINGKAR et al., 2012).

O sinal clínico mais evidente é a atrofia craniofacial que pode afetar parte ou todas as estruturas da face desde pele, couro cabeludo, músculo, gordura, tecido ósseo, nervo trigêmio e, até, em alguns casos, o parênquima cerebral (BRITO et al., 1997). As hipóteses etiológicas incluem neuralgia trigeminal, encefalite viral, infecção viral neurotrópica, trauma e anomalias genéticas (WÓJCICKI; ZACHARA, 2011). Percebe-se uma linha nitidamente demarcada entre pele normal e anormal, chamada de "golpe de sabre", e a extensão da área envolvida varia de uma lesão discreta a uma malformação ampla (WHYMAN et al., 2011).

Os principais sintomas descritos na literatura, que se associam à patologia, são alterações neurológicas como a enxaqueca, epilepsiae a dor facial, além de queixas oculares e alopecia (VIANA et al., 2011). Além da assimetria facial pela atrofia, pode ocorrer desvio da boca e do nariz para o lado afetado e exposição unilateral dos dentes durante o sorriso (FELÍCIO; MEDEIROS; OLIVEIRA MELCHIOR 2012; O'FLYNN; KINIRONS, 2006; PINHEIRO et al., 2006).

A gravidade da SPR é classificada pela extensão da atrofia, pelo envolvimento do tecido subcutâneo, do tecido ósseo e dos ramos do nervo trigêmio⁴

Tabela 1: Gravidade da Síndrome de ParryRomberg

1.	DoençaAmena	Acomete pele e tecido subcutâneo com sua área limitada, inervado por 1 ramo do nervo trigeminal e sem envolvimento ósseo.
2.	Doença Moderada	Envolvimento da área inervada por 2 ramos do nervo trigeminal, sem envolvimento ósseo.
3.	DoençaSevera	Envolvimento da área inervada pelos 3 ramos do nervo trigeminal e pode ou não envolver as estruturas ósseas.

Fonte: Wójcicki e Zachara (2011)

As manifestações bucais incluem atrofia de metade do lábio e língua, o encurtamento do corpo e ramo da mandíbula, cronologia de irrupção dentária retardada na mandíbula e malformações radiculares (WHYMAN et al., 1992). No entanto, os dentes afetados são normais e vitais clinicamente. Muitas vezes, há mordida cruzada posterior unilateral, como resultado da hipoplasia maxilar e irrupção tardia dos dentes (PINHEIRO et al., 2006).

Os tecidos moles intra-orais e os músculos mastigatórios são geralmente normais, portanto, não há alteração nos movimentos mandibulares, alterações na fala ou implicações de deglutição (FELÍCIO et al., 2010; MAZZEO et al., 1995).

A síndrome de Parry-Romberg é uma condição auto-limitante e não há cura. Os pacientes afetados devem ter atendimento multidisciplinar com médicos, cirurgiões-dentistas, fonoaudiólogos e psicólogos a fim de promover melhor aparência aos portadores dessa síndrome (MAZZEO et al., 1995). Hoje em dia, cirurgias cosméticas com enxerto autógeno de gordura, implantes de silicone, colágeno bovino e material inorgânico são algumas alternativas para corrigir as deformidades.

O objetivo deste presente trabalho é relatar um caso clínico de uma paciente jovem do sexo feminino, abordando os aspectos clínicos da Síndrome de Parry-Romberg.

RELATO DE CASO

Uma mulher com 31 anos, melanoderma, sem queixas em relação a doença, relata que desenvolveu os primeiros sinais da doença aos 06 anos de idade. Refere o surgimento de uma mancha branca no canto inferior do olho direito que aumentava de tamanho à medida que o tempo passava. Os sinais progrediram gradualmente e a doença foi estabilizada aos 21 anos. Foi diagnosticada com esclerodermia em 1993, quando tinha 08 anos de idade. Em 2009 recebeu o diagnóstico de SPR, passando por um procedimento cirúrgico de lipoenxertia autóloga, entretanto houve reabsorção da gordura enxertada três meses após a cirurgia.

No exame extra-oral, observou-se atrofia na região da musculatura da mimica do lado direito, com comprometimento da pele, mucosa oral e tecido ósseo, desvio da boca e do nariz para o lado afetado. À palpação notou-se uma fina camada de tecido muscular (Figuras 1).

Figura 1 – Vista lateral/frontal da hemiatrofia facial na região direita



Fonte: Do autor

A paciente refere uma sensação de hiperestesia da face direita, o que pode ser justificado pela proximidade da pele como nervo infraorbitário.

No exame clínico intra-oral a face direita da língua apresentava-se atrofiada, acompanhando a atrofia facial. Os elementos dentários: 18,17,16,15,25,27,28,38,37,46 e 48 estão ausentes, a coroa do primeiro molar superior direito apresenta destruição parcial por cárie, cálculo dentário nos elementos remanescentes, além de abertura bucal limitada (Figura 2). Na análise da reconstrução 3D é notável a perda óssea moderada na região do osso frontal, zigomático, maxila e mandíbula do lado direito, além da assimetria bilateral do corpo e do ramo da mandíbula (Figura 3). A princípio o tratamento instituído foi odontológico, a fim de restaurar o elemento dentário acometido por cárie e eliminar cálculos dentários nos dentes apresentados pela paciente. Entretanto, deve-se ressaltar que a mesma se encontra em acompanhamento para avaliação do quadro clínico, bem como para suas futuras necessidades terapêuticas.

Figura 2 – Radiografia Panorâmica / Face direita da língua atrofiada



Fonte: Do autor

Figura 3 - Reconstrução 3D da Tomografia Computadorizada



Fonte: Do autor

DISCUSSÃO

A síndrome de Parry-Romberg é uma enfermidade pouco frequente e pouco estudada, de origem desconhecida, caracterizada por atrofia facial cuja condição degenerativa afeta não apenas a estética, mas também a funcionalidade da hemiface acometida (BRITO et al., 1997).

Geralmente acomete indivíduos entre na primeira ou segunda década de vida, já a paciente descrita, conta que os primeiros sinais da doença iniciaram aos 06 anos de idade, com piora progressiva principalmente da absorção da gordura orbitária (MAZZEO et al., 1995). Uma característica comum nos pacientes portadores da SPR é uma linha de demarcação entre pele normal e anormal, lembrando uma grande cicatriz linear, conhecida como golpe de sabre como se pôde observar no caso relatado. A manifestação ocular mais frequente é a enoftalmia, devido à perda de gordura ao redor da órbita, como observado em nosso paciente (DESHINGKAR et al., 2013).

Pode-se haver áreas localizadas de alopecia e alterações no sistema nervoso central (VIANA et al., 2011). A paciente não apresenta quais quer tipo de alterações do sistema nervoso central, embora este seja um tipo de acometimento bastante frequente dentro da síndrome.

No caso mostrou claramente as características da assimetria facial e atrofia da

língua, boca e nariz desviados para o lado afetado, desviando as linhas medias dentárias e faciais. É notório também que a atrofia do lábio superior fez com que os dentes superiores ficassem expostos, como descrito na literatura.

Os dentes afetados do lado acometido pela síndrome, radiograficamente, podem apresentar algum comprometimento no desenvolvimento radicular e conseqüentemente, atraso na erupção dentária, contudo os dentes que sofrem este tipo de acometimento são normais e vitais clinicamente. Esta situação foi comum na paciente, exodontias foram executadas visto que os dentes do lado afetado sofreram reabsorção óssea ou malformações das suas raízes, como se exemplifica nitidamente da radiografia panorâmica nos elementos dentários 14 e 47.

Os tecidos moles e mastigatórios intraorais são geralmente normais, sem quaisquer implicações nos movimentos, na fala ou na deglutição (MAZZEO et al., 1995). Contudo, diferentemente do que foi citado a paciente apresenta deficiência dos movimentos mandibulares durante a abertura bucal, lateralidade e protrusão.

O tratamento cosmético é apenas recomendado quando a doença interrompe a sua evolução, sendo por isso que a paciente apresentou reabsorção da gordura enxertada após meses da intervenção cirúrgica.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A síndrome de Parry-Romberg é uma enfermidade rara de progressão lenta, que acomete os tecidos da face. Muitos pacientes apresentam características clínicas clássicas e há pouca complexidade no diagnóstico de hemifacial progressiva atrofia.

Ainda assim, apesar dos grandes avanços da medicina em todos os campos, a definição da etiologia dessa síndrome e um tratamento direcionado a sua causa ainda são apenas um desejo. Sugere-se então que novas pesquisas sejam realizadas, na tentativa de facilitar o diagnóstico precocemente, além do manejo de um tratamento eficaz. Bom diagnóstico e tratamento multidisciplinar são essenciais para o manejo da atrofia hemifacial progressiva.

REFERÊNCIAS

Brito JC, Holanda MM, Holanda G, Silva JA. Progressive facial hemiatrophy (Parry-Rombergdisease): report of two cases associated with trigeminal neuralgia and cramps. Arq Neuro Psiquiatr. 1997;55(3A):472-7.

Deshingkar SA, Barpande SR, Bhavthankar JD, Humbe JG. Progressive hemifacial atrophy (Parry-

Romberg Syndrome). *Contemp Clin Dent*. 2012;59(2):78-81.

Felício CM, Medeiros AP, Oliveira Melchior M. Validity of the 'protocol of oro-facial myofunctional evaluation with scores' for young and adult subjects. *Journal of Oral Rehabilitation*. 2012;39(10):744-53.

Mazzeo N, Fisher JG, Mayer MH, Mathieu GP. Atrofia progressiva hemifacial (síndrome de Parry-Romberg). *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1995;79:30-5.

O'Flynn S, Kinirons M. Parry-Romberg syndrome: a report of the dental findings in a child followed up for 9 years. *International Journal of Paediatric Dentistry*. 2006;16(4):297-301.

Pinheiro TP, Silva CC, Silveira CS, Botelho PC, Pinheiro MD, Pinheiro JJ. Progressive hemifacial atrophy: Case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2006;11(2):112-14.

Sharma M, Bharatha A, Antonyshyn OM, Aviv RI, Symons SP. Case 178: Parry-Romberg Syndrome. *Radiological Society of North America*. 2012;262(2):721-5.

Viana M, Glastonbury CM, Sprenger T, Goadsby PJ. Trigeminal neuropathic pain in a patient with progressive facial hemiatrophy (parry-romberg syndrome). *Arch Neurol*. 2011;68(7):938-43.

Whyman RA, Doyle TC, Harding WJ, Ferguson MM. An unusual case of hemifacial atrophy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1992;73(5):564-9.

Wójcicki P, Zachara M. Surgical Treatment of Patients With Parry–Romberg Syndrome. *Annals of Plastic Surgery*. 2011; 66 (3): 267-72.