

# Síndrome de Parry Romberg

## Parry Romberg Syndrome

Bruno Nifossi Prado <sup>I</sup> | Eduardo Gonçalves Fernandes <sup>I</sup> | Thaís Cristina Araújo Moreira <sup>I</sup> | João Gavranich Jr<sup>I</sup> | Daniel Souza de Melo <sup>III</sup>

### RESUMO

A Síndrome de Parry-Romberg ou hemiatrofia facial progressiva foi descrita primeiro por Parry em 1825 e por Romberg em 1846. Trata-se de uma doença de origem desconhecida<sup>1</sup> que geralmente se desenvolve na primeira ou segunda década de vida <sup>2</sup>. Acomete, principalmente, o gênero feminino 1,5:1, 95% das vezes acomete apenas uma hemiface; raramente é encontrada bilateral <sup>3</sup>. Este trabalho objetiva elucidar um caso clínico de difícil diagnóstico de uma síndrome rara, sem tratamento definitivo, apenas estético. Paciente do gênero feminino, 39 anos, apresentou uma mancha branca em face à esquerda há 7 anos que migrava em sua face. Há 1 ano e meio aproximadamente evoluiu como atrofia facial leve, envolvendo pele e musculatura na região zigomática-maxilar à esquerda. A Síndrome de Parry-Romberg é uma enfermidade rara de progressão lenta, que acomete os tecidos da face, de difícil diagnóstico e sem tratamento definitivo.

**Descritores:** Síndrome; Hemiatrofia facial; Atrofia.

### ABSTRACT

The Parry-Romberg syndrome, or progressive facial hemiatrophy, was first described by Parry in 1825 and Romberg in 1846. It is a disease of unknown origin<sup>1</sup> that usually develops in the first or second decade of life<sup>2</sup>. Females are more affected than males in a ratio of 1.5:1.0. It is rarely found bilaterally<sup>3</sup>, affecting only one hemiface in 95% of cases. The aim of this study was to elucidate a clinical case difficult to diagnose of a rare syndrome with no definitive treatment, only aesthetic. The 39-year-old female patient had developed a white spot on the left side seven years earlier that migrated onto the rest of her face. For approximately the past one and half years it has progressed as a mild facial atrophy involving skin and muscle in the left zygomatic maxillary region. The Parry-Romberg syndrome is a rare disease of slow progression that affects the tissues of the face, being difficult to diagnose and lacking any definitive treatment.

**Descriptors:** Syndrome; Facial Hemiatrophy; Atrophy

### INTRODUÇÃO

A Síndrome de Parry-Romberg ou hemiatrofia facial progressiva foi descrita primeiro por Parry em 1825 e por Romberg em 1846. Trata-se de uma doença de origem desconhecida <sup>1</sup>, geralmente se desenvolve

na primeira ou segunda década de vida <sup>2</sup>. Acomete, principalmente, o gênero feminino 1,5:1, 95% das vezes acomete apenas uma hemiface, raramente é encontrada bilateral<sup>3</sup>.

Como sua etiologia é desconhecida, muitas

I. Cirurgião Buco-Maxilo-Facial do Hospital Vitória – São Paulo – SP.

II. Chefe do departamento de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Vitória – São Paulo – SP.

III. Residente em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Paulistano.

teorias são levantadas, a exemplo de neuralgia trigeminal, encefalite viral, infecção viral neurotrópica e trauma. A hipótese quanto ao fator genético não é descartada<sup>3</sup>.

É caracterizada por uma atrofia craniofacial que pode afetar parte ou todas as estruturas da face desde pele, músculo, gordura, tecido ósseo, nervo trigêmio e, até, em alguns casos, o parênquima cerebral<sup>1</sup>. Sua progressão é lenta e autolimitada, o sinal inicial é a descolocação da pele, hiperpigmentação ou alopecia cicatricial<sup>2</sup>.

A severidade da síndrome de Parry-Romberg é classificada quanto à extensão de sua atrofia em pele, tecido subcutâneo, tecido ósseo e acometimento dos ramos do nervo trigeminal<sup>3</sup>.

- Doença amena: acomete pele e tecido subcutâneo com sua área limitada, inervado por 1 ramo do nervo trigeminal e sem envolvimento ósseo.

- Moderada: envolvimento da área inervada por 2 ramos do nervo trigeminal, sem envolvimento ósseo.

- Severa: envolvimento da área inervada pelos 3 ramos do nervo trigeminal e pode ou não envolver as estruturas ósseas.

Para as reconstruções faciais de pacientes com a síndrome Parry-Romberg, o tecido adiposo é o mais utilizado. Sua indicação se deve, por ele ser totalmente biocompatível, por existir em abundância no organismo, pela afinidade com os tecidos circunvizinhos e por restaurar as estruturas da face deformadas, devolvendo a aparência tridimensional<sup>4,5</sup>. A enxertia por meio de retalhos também é utilizada em casos em que a atrofia facial se torna mais severa<sup>3,5</sup>. O uso de material aloplástico associado a outras técnicas também torna-se possível<sup>5</sup>.

## RELATO DE CASO

Paciente do gênero feminino, 39 anos, leucoderma, apresenta queixa estética em região de hemiface à esquerda e sem queixa dolorosa. A pa-

ciente relata que a deformidade teve início há cerca de um ano e meio. Porém há aproximadamente sete anos referiu aparecimento de lesão branca que migrava na face localizada hoje no comprometido atual. Essa doença foi tratada como uma dermatite na época, e, após os sinais de hemiatrofia facial, a paciente foi encaminhada a vários profissionais que não chegaram a um diagnóstico preciso.

Ao exame clínico, apresenta hipotrofia em região de musculatura da mímica, sem comprometimento de pele e mucosa oral, além de preservação do tecido ósseo (Figuras 1 e 2). À palpação, pode-se notar uma fina espessura de tecido mucoso intra-

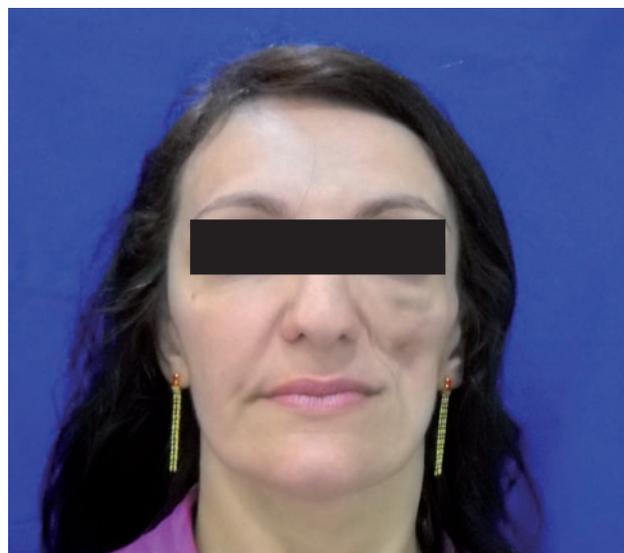


Figura 1: Vista frontal da hemitrofia facial em região do complexo zigomático esquerdo.



Figura 2: Vista lateral da hemitrofia facial em região do complexo zigomático esquerdo.

oral e uma fina camada de pele extraoral. Na região zigomática, quando palpada, havia uma sensação de hiperestesia devido à proximidade da pele como nervo infraorbitário.

À tomografia computadorizada em corte axial, demonstrou menos volume de tecido mole na região zigomático-maxilar à esquerda, sem comprometimento das estruturas ósseas adjacentes (Figura 3).

Com os sinais clínicos e a história progressiva, pode-se diagnosticar Síndrome de Parry-Romberg no estágio inicial ou ameno. Um tratamento estético foi proposto ao paciente.



Figura 3: Tomografia Computadorizada corte axial, elucidando a perda de tecido mole, lado esquerdo.

## DISCUSSÃO

A Síndrome de Parry-Romberg tem sua etiologia desconhecida; geralmente, desenvolve na primeira ou segunda década de vida<sup>2</sup>, diferente da nossa paciente que desenvolveu na 3ª década. Acomete mais o gênero feminino<sup>3</sup> em 95% dos casos é unilateral<sup>3</sup>, condizendo com o nosso caso clínico.

Há muita discussão ainda quanto a sua etiologia desconhecida. Algumas hipóteses foram levantadas, como: neuralgial, trigeminal, encefalite viral, infecção viral neurotrópica e trauma<sup>1</sup>, porém sem nenhuma conclusão ainda<sup>1</sup>. O fator genético também não é descartada<sup>3</sup>.

Está descrito na literatura que a atrofia craniofacial é lenta, possuindo casos leves, moderados e severos que são caracterizados pela atrofia da pele, músculo, gordura, tecido ósseo, nervo trigêmio e, em alguns casos o parênquima cerebral<sup>1,2,4,5</sup>.

O tratamento para a síndrome ainda não é reconhecido, cabendo apenas o tratamento estético para devolver o volume do tecido atrofiado. A enxertia com gordura é a mais difundida na literatura, com bons resultados estéticos<sup>4</sup>, porém os retalhos e o uso recente de materiais aloplásticos são opções para o tratamento estético<sup>3,5</sup>.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A Síndrome de Parry-Romberg é uma enfermidade rara de progressão lenta, que acomete os tecidos da face, com difícil diagnóstico e sem tratamento definitivo.

## REFERÊNCIAS

1. Brito JCF, Holanda MMA, Holanda G, Silva JAG. Hemiatrofia facial progressiva (doença de Parry-Romberg). *Arq Neuropsiquiatr*. 1997; 55(3-A): 472-77.
2. Sommer A, Gambichler T, Bacharach-Bules M, et al. Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: a case series of 12 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2006 Feb; 54(2): 227-33
3. Wójcicki P, Zachara M. Surgical treatment of patients with Parry-Romberg syndrome. *Ann Plast Surg*. 2011 Mar; 66(3): 267-72.
4. Clauser LC, Tiegui R, Consorti G. Parry-Romberg syndrome: volumetric regeneration by structural fat grafting technique. *J Craniomaxillofac Surg*. 2010 Dec; 38(8): 605-9.
5. Roddi R, Riggio E, Gilbert PM, et al. Clinical evaluation of techniques used in the surgical treatment of progressive hemifacial atrophy. *J Craniomaxillofac Surg*. 1994; 22(X): 23-32.

