

# Síndrome de Parry-Romberg (Atrofia Hemifacial Progressiva). Relato de Caso

## *Parry-Romberg Syndrome (Progressive Hemifacial Atrophy). Case Report*

Daniel Galera BERNABÉ\*  
Cristiano GAUJAC\*\*  
Fernanda Mendes do CARMO\*\*\*  
Haroldo Fernandes CALONGE\*\*\*\*  
Jan Peter ILG\*\*\*\*\*  
Araldo Ayres MONTEIRO JR\*\*\*\*\*

Bernabé DG, Gaujac C, Carmo FM do, Calonge HF, Ilg JP, Monteiro Jr AA. Síndrome de Parry-Romberg (atrofia hemifacial progressiva). relato de caso. Rev Int Cir Traumatol Bucomaxilofacial 2005; 3(11/12):159-65

A Síndrome de Parry-Romberg ou Atrofia Hemifacial Progressiva é uma doença caracterizada principalmente por uma perda progressiva de tecido gorduroso subcutâneo. A deformidade facial resultante acomete geralmente a primeira ou segunda década de vida e pode vir acompanhada de alterações orais, oftalmológicas e neurológicas. Sua incidência e etiologia são desconhecidas. O tratamento consiste na correção cirúrgica das áreas atróficas e tratamento das desordens neurológicas quando presentes. Este trabalho tem como objetivo fazer uma revisão da literatura sobre a síndrome e apresentar um caso clínico cujo tratamento consistiu inicialmente na colocação de material inorgânico e enxerto ósseo e, em segundo tempo, realização de enxerto gorduroso.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome de Parry-Romberg; Atrofia hemifacial; Implante aloplástico; Enxerto gorduroso.

### INTRODUÇÃO

A Síndrome de Parry-Romberg, também conhecida como atrofia hemifacial progressiva, atrofia hemifacial ou ainda síndrome de Romberg, é caracterizada por uma lenta e progressiva redução do tecido gorduroso subcutâneo. Esta atrofia de gordura pode ser seguida e associada à perda de pele, cartilagem, tecido conjuntivo, músculo e tecido ósseo (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999). A primeira descrição da doença foi realizada por Parry antes de 1825, mas foi Romberg, em 1846, que descreveu em detalhes as suas características clínicas (Fayad, Steffensen, 1994). A incidência e etiologia da síndrome são desconhecidas (Mazzeo *et al.*, 1995; Bathi *et al.*, 2001; Ruhin *et al.*, 2000b).

A doença é caracterizada por uma deformidade facial que surge em idade precoce, geralmente durante a primeira ou segunda década de vida (Mazzeo *et al.*, 1995; Bathi *et al.*, 2001). Entretanto, alguns casos têm sido descritos em pacientes na sexta década de vida. O período de maior progressão varia de 2 a 10 anos após o seu início, sendo que geralmente permanece inativa pelo resto da vida (Fayad, Steffensen, 1994;

\* Residente do segundo ano do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; Rua Anhanguera, 820, Centro – 16200-067, Birigui, SP; e-mail: danielbernabe@uol.com.br

\*\* Preceptor do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

\*\*\* Mestrando em Fisiopatologia Experimental pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

\*\*\*\* Assistente do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

\*\*\*\*\* Diretor do Serviço de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Bathi *et al.*, 2001).

A distribuição da Síndrome de Parry-Romberg parece seguir o padrão de inervação sensorial de um ou de todos os três ramos do nervo trigêmeo. O acometimento do lado inteiro da face é frequentemente encontrado (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999). A doença se inicia em um ou mais pontos da face ou cabeça (Fayad, Steffensen, 1994). O sítio inicial mais comum da atrofia é a área do módolo, região distal à comissura labial para onde convergem alguns músculos da expressão facial (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999). Ela também pode se iniciar em tecidos da região dos músculos temporal e masséter (Mazzeo *et al.*, 1995; Fayad, Steffensen, 1994). A doença pode se estender para uma área paramediana à região frontal, couro cabeludo, bochecha, face lateral do mento, pescoço e infreqüentemente, metade ipsilateral do corpo (Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Ruhin *et al.*, 2000b).

Alterações oftálmicas como enoftalmia, atrofia da pálpebra inferior, ausência de parte dos cílios, como também coloboma da pálpebra e sobrelanceira podem estar presentes (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Ruhin *et al.*, 2000b). Apesar disso, as funções oculares geralmente estão normais (Mazzeo *et al.*, 1995). A orelha pode estar deformada, de tamanho menor que o normal, devido à atrofia dos tecidos (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Ruhin *et al.*, 2000b). Hipoplasia e atrofia da cartilagem alar nasal também podem ser verificadas (Ruhin *et al.*, 2000b). Distúrbios do Sistema Nervoso Central (SNC) podem ser achados comuns, sendo que a mais freqüente complicação é a epilepsia. Neuralgia trigeminal, paralisia do nervo facial, enxaqueca severa, distúrbios mentais e dificuldade no aprendizado também podem fazer parte da síndrome (Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Fayad, Steffensen, 1994; Ruhin *et al.*, 2000b).

Dentre os achados orais, o crescimento dos maxilares e dos dentes podem ser comprometidos. O corpo da mandíbula pode ser mais curto que o normal, o ramo pode ser deficiente verticalmente e pode haver um atraso no desenvolvimento do ângulo mandibular (Mazzeo *et al.*, 1995; Ruhin *et al.*, 2000b). Há descrição de que tais características podem pre-

dispor uma fratura espontânea da mandíbula. Outras características bucais que podem ser verificadas nos pacientes com a síndrome são: hemitrofia lingual, má-oclusão do lado afetado, desvio da linha média dental, atraso na erupção dos dentes e reabsorções radiculares (Mazzeo *et al.*, 1995; Fayad, Steffensen, 1994; Ruhin *et al.*, 2000b; Neville *et al.*, 1998).

O diagnóstico da Síndrome de Parry-Romberg é baseado nas características clínicas, nos achados neurológicos e nos sinais encontrados em exames de imagem como a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) (Bathi *et al.*, 2001). O grau de distúrbios neurológicos e faciais não tem sido correlacionado com a lateralidade ou extensão das anormalidades vistas nas imagens da TC e RM. Entretanto, estes exames podem auxiliar o diagnóstico, evidenciando achados neurológicos geralmente do mesmo lado da atrofia facial como calcificações hemisféricas, aumento leptomenigeal, perda do giro cortical, hipersinal na RM na região da substância branca e cinza profundas e atrofia cerebral (Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Bathi *et al.*, 2001).

O diagnóstico diferencial da Síndrome de Parry-Romberg, nos casos de pacientes com assimetria facial, é realizado com a microssomia hemifacial, necrose gordurosa, esclerodermia, efeitos colaterais da radioterapia, síndrome de Saethre-Chotzen, síndrome de Seckel, síndrome 13q e displasia fibrosa (Bathi *et al.*, 2001; Ruhin *et al.*, 2000b). A síndrome de Parry-Romberg não apresenta cura. O tratamento consiste na reconstrução estética das áreas atroficas, tratamento sintomático das distúrbios neurológicos (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Ruhin *et al.*, 2000a) e tratamento ortodôntico das alterações oclusais (Neville *et al.*, 1998). A cirurgia, para a maioria dos autores, é resguardada até que o desenvolvimento da doença se estabilize.

## CASO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, 14 anos, leucoderma, compareceu ao serviço de Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP com queixa estética em face e dor em região de Articulação Têmporo-Mandibular (ATM) bilateral. De acordo com a paciente, há 2 anos sofreu um trauma em face por queda da própria altura sendo

que não relatava comprometimento estético facial antes desse período. Sua história médica não era relevante e referia não conhecer nenhum membro de sua família que apresentasse condição clínica semelhante.

Ao exame físico extra-oral mostrava assimetria facial devido uma hipoplasia de toda hemiface esquerda. O hipodesenvolvimento facial era mais evidente do lado esquerdo da mandíbula onde se observava um irregular contorno dos tecidos moles que recobriam o osso mandibular (Figura 1). O osso correspondente ao corpo anterior e sínfise da mandíbula se apresentava deficiente. A atrofia dos tecidos era melhor identificada em região retrocomissural labial esquerda onde se observava maior enrugamento da pele e transparência de vasos sanguíneos periféricos (Figura 2).

Durante a abertura bucal, a paciente mostrava desvio da linha média para esquerda. O movimento de abertura era acompanhado de dor na ATM bilateral, principalmente do lado esquerdo. Também era observado, com o repouso dos músculos da mímica facial, exposição dos dentes superiores do lado esquerdo, caracterizando um hipodesenvolvimento tecidual da maxila esquerda com atrofia ipsilateral dos lábios superior e inferior.

No exame clínico intra-oral verificava-se má-oclusão com mordida cruzada posterior esquerda e inclinação do plano oclusal (Figura 3). Havia um atraso na erupção dos segundos molares superiores e inferiores e uma mancha esbranquiçada era identificada nos incisivos centrais superiores. O lado esquerdo da língua se mostrava atrofiado (Figura 4). A mucosa oral e demais estruturas orais não mostravam alterações significativas. Os movimentos mandibulares se apresentavam dentro da normalidade. A paciente era cooperativa e possuía desenvolvimento mental e funções oftálmicas normais.

Radiograficamente, verificava-se um encurtamento e afilamento do ramo mandibular esquerdo com perda de projeção do ângulo da mandíbula. Os segundos molares superiores e inferiores ainda se encontravam intra-ósseos em estágio inicial de formação radicular (Figura 5). O exame de TC mostrava um hipodesenvolvimento do ramo mandibular esquerdo associado a uma alteração morfológica do processo condilar (Figura 6). A análise dos dados

clínicos e exames de imagem permitiu se chegar ao diagnóstico de Síndrome de Parry-Romberg.

O tratamento consistiu na correção da deformidade facial em dois tempos cirúrgicos. No primeiro tempo foi realizada a reconstrução da área óssea afetada da mandíbula e no segundo tempo a correção estética da porção de tecido mole da mesma área. A cirurgia para a correção da hipoplasia óssea foi realizada sob anestesia geral e consistiu na colocação de implante de polietileno (MEDPOR® – Intermedic Technology Ltda). O implante foi fixado em corpo mandibular esquerdo com 3 parafusos de 9 milímetros do sistema 2.0 Ø (MEDCOM®). O contorno ósseo da região de sínfise foi reconstituído com a retirada de enxerto ósseo do lado direito da mesma região e sua fixação do lado esquerdo com um parafuso de 9mm do sistema 2.0 Ø (Figura 7).

Após um período de 6 meses, verificava-se uma melhora do contorno facial, porém, com a necessidade de uma complementação cirúrgica da atrofia dos tecidos subcutâneos. Para tal, foi realizado a retirada de enxerto gorduroso por lipoaspiração em região abdominal infra-umbilical. Após a decantação do enxerto gorduroso e demarcação da pele em curvas de nível, foi realizada a injeção da gordura através de túneis subcutâneos por meio de um gelco (figura 8). Em um pós-operatório de 6 meses, a paciente apresentava uma considerável restituição do contorno mandibular (Figura 9).



**FIGURA 1:**  
Vista frontal da paciente onde se observa a deformidade estética devido atrofia tecidual no lado esquerdo da face.



**FIGURA 2:** Região do modíolo esquerdo mostrando enrugamento da pele e transparência de vasos sanguíneos periféricos.



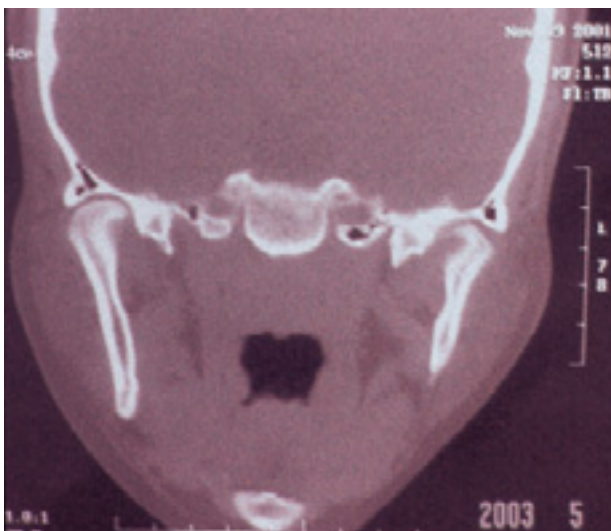
**FIGURA 3:** Vista intra-oral mostrando um desnivelamento do plano oclusal.



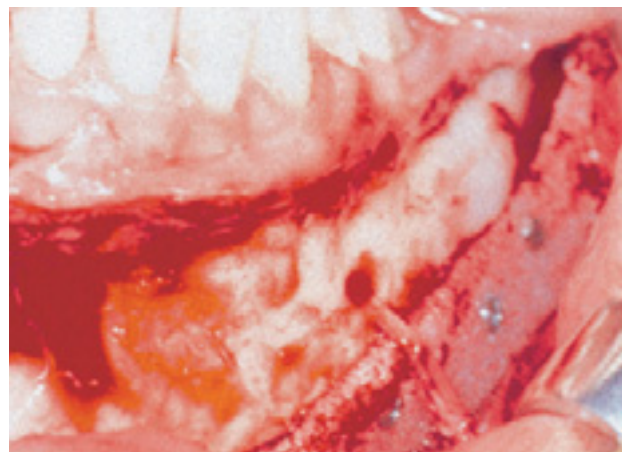
**FIGURA 4:** Presença de hemitrofia lingual do lado afetado.



**FIGURA 5:** Radiografia panorâmica evidenciando uma hipoplasia óssea com encurtamento do corpo e ramo mandibular esquerdo.



**FIGURA 6:** TC (corte coronal) mostrando alteração morfológica do côndilo mandibular esquerdo.



**FIGURA 7:** Reconstrução da área óssea atrofiada através de acesso intra-oral.



**FIGURA 8:** Aplicação do enxerto gorduroso em segundo tempo cirúrgico para correção da atrofia dos tecidos moles.



**FIGURA 9:** Pós-operatório de 6 meses mostrando uma melhora do contorno facial.

## DISCUSSÃO

Apesar da etiologia da Síndrome de Parry-Romberg não ser bem conhecida, algumas hipóteses fisiopatológicas têm sido propostas, incluindo autoimunidade, infecção viral, distúrbios endócrinos, neurites trigeminais periféricas, esclerodermia, neurovasculites linfocíticas e herança genética (Mazzeo *et al.*, 1995; Ruhin *et al.*, 2000b).

Alguns relatos apresentam o traumatismo

como a possível causa de uma má formação atrófica do sistema nervoso simpático cervical com conseqüente atrofia de tecidos hemifaciais (Ruhin *et al.*, 2000; Neville *et al.*, 1998). No caso descrito, a paciente referia história de trauma em face por queda da própria altura há cerca de 2 anos da percepção das primeiras alterações estéticas. De toda maneira, há necessidade de estudos extensos e relatos de outros casos para melhor se definir o trauma como verdadeiro participante da etiopatogenia da síndrome.

O principal sítio facial acometido na paciente era a região mandibular esquerda. Concordando com a maioria dos casos relatados (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999), as lesões mais específicas se concentravam na região distal da comissura labial (área do modíolo). Alterações da região frontal e temporal, algumas vezes descritas (Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Fayad, Steffensen, 1994), apresentaram pouca expressão. De acordo com Torres-Larrosa *et al.* (1999), a pele da região facial afetada pode estar ressecada, mas é geralmente livre e móvel. Uma ruga demarcatória branca, entre a pele normal e anormal da região envolvida, denominada em coup de Sabre, pode ocorrer em qualquer estágio da doença (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Neville *et al.*, 1998). Embora havia a presença de rugas e saliências de vasos periféricos na área afetada, esta alteração bem definida da cor da pele, não foi identificada no caso descrito.

Alterações oftálmicas, evidentes em 10 a 35% dos casos (Torres-Larrosa *et al.*, 1999), e distúrbios do SNC não foram encontrados na paciente. As características clínicas orais da paciente como atrofia labial, má-oclusão, atraso na erupção dos dentes e hemitrofia da língua, foram similares às encontradas na maioria de outros relatos (Mazzeo *et al.*, 1995; Torres-Larrosa *et al.*, 1999; Ruhin *et al.*, 2000b). A exposição da dentição unilateral se faz presente devido à atrofia da pele e dos tecidos subcutâneos, fazendo com que a boca seja tracionada superiormente e desviada para o lado afetado, determinando uma abertura labial do lado envolvido (Mazzeo *et al.*, 1995; Neville *et al.*, 1998). Apesar de tais problemas, geralmente, os movimentos mandibulares

se encontram preservados, os processos de fonação e deglutição estão normais e as partes estruturais dos dentes (esmalte, dentina, cemento e polpa) não apresentam alterações significativas (Mazzeo *et al.*, 1995). Reabsorções radiculares, muito bem reportadas por Fayad, Steffensen (1994), não foram sinais evidentes.

O hipodesenvolvimento do tecido ósseo na Síndrome de Parry-Romberg é um acontecimento de importância não só pelo comprometimento estético facial, mas também pelo mau posicionamento dos dentes que a atrofia óssea pode acarretar. Além da mandíbula, a maxila, osso zigomático, temporal e frontal podem estar morfológicamente alterados (Ruhin *et al.*, 2000). No presente caso, a hipoplasia da maxila esquerda determinou o quadro de mordida cruzada posterior do mesmo lado. Além do comprometimento estético pela atrofia do ramo e corpo mandibular a paciente apresentava uma importante alteração morfológica do côndilo esquerdo identificado na TC. Tal desarranjo anatômico, associado a alterações das estruturas musculares mastigatórias ipsilaterais, pode ser considerado como uma das possíveis causas da Disfunção Têmporo-Mandibular (DTM) identificada na paciente.

Várias opções cirúrgicas têm sido utilizadas para a correção da deformidade facial derivada da doença, incluindo injeções de silicone ou colágeno bovino, implantes inorgânicos, reconstrução com tecido gorduroso, pedículo muscular e retalhos microcirúrgicos (Mazzeo *et al.*, 1995; Ruhin *et al.*, 2000a; Saccomanno *et al.*, 1997; Hunt, Hobar, 2002). Neste caso, apesar da atrofia dos tecidos moles e hipoplasia do tecido ósseo, o defeito estético facial não era muito grande. Desta maneira, foi

optado pela utilização de um implante de material inorgânico associado a um enxerto ósseo para substituição do contorno mandibular.

Após 6 meses da cirurgia, a paciente ainda apresentava uma atrofia da pele, gordura e tecidos subcutâneos, o que indicou a realização de um enxerto gorduroso. Tanto a utilização do biomaterial como o enxerto de gordura, constituem-se em técnicas de mais fácil realização e de menor invasividade em relação à utilização de pedículos musculares ou retalhos microcirúrgicos (Hunt, Hobar, 2002). A utilização de silicone é geralmente contra-indicada devido ao grande número de complicações quando do uso deste tipo de material (Hunt, Hobar, 2002). A paciente está em acompanhamento e não é descartada outra intervenção cirúrgica para finalização da reconstrução do contorno facial.

### CONSIDERAÇÕES FINAIS

A maioria dos autores preconiza que o tratamento cirúrgico para correção da deformidade facial seja realizado após a estabilização da doença. No caso apresentado, o primeiro procedimento cirúrgico foi efetuado dois anos após o início da síndrome. Acreditamos que em casos onde o acometimento estético facial não é tão grave, não seja necessário o total término do desenvolvimento da doença para se dar início ao tratamento cirúrgico. O fato de a síndrome de Parry-Romberg se expressar mais comumente na infância e adolescência faz com que o tratamento em um estágio mais precoce possibilite uma satisfação do paciente em uma fase da vida onde o padrão estético facial começa a ganhar maior importância. Além disso, cirurgias corretivas complementares como outros enxertos gordurosos podem ser realizados, caso seja necessário.

Bernabé DG, Gaujac C, Carmo FM do, Calonge HF, Ilg JP, Monteiro Jr AA. Parry-Romberg syndrome (progressive hemifacial atrophy). Case report. Rev Int Cir Traumatol Bucomaxilofacial 2005; 3(11/12):159-65

The Parry-Romberg Syndrome, also known as Progressive Hemifacial Atrophy, is a disease which is characterized by progressive loss of subcutaneous fat. Facial deformity usually is noticed first during the first or second life decade, and can be accompanied by oral, ophthalmologic and neurologic changes. Incidence and etiology are unknown. Treatment consists in surgically correcting the atrophic areas, and clinical treatment of neurologic disorders, when present. This paper makes a literature review of the Parry Romberg Syndrome, and presents a clinical case, which was treated initially by inserting alloplastic material as well as bone, and was followed by a free fat graft 6 months after the initial surgery.

**KEYWORDS:** Facial hemiatrophy; Graft fat; Implants; Parry-Romberg syndrome.

## REFERÊNCIAS

- Bathi RJ, Patil PB, Naikmasur VG. Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome). *Clinical images in Oral med maxill Radiol. Quintessence Int* 2001; 32:320-1.
- Fayad S, Steffensen B. Root resorptions in a patient with hemifacial atrophy. *J Endod* 1994; 20:299-303.
- Hunt JA, Hobar PC. Common craniofacial anomalies: conditions of craniofacial atrophy/hypoplasia and neoplasia. *Plast Reconst Surg* 2002; 109(2):788-804.
- Mazzeo N *et al.* Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome): case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 79:30-5.
- Neville BW *et al.* *Patologia oral e maxilofacial*. 1ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p.35.
- Ruhin B *et al.* Progressive hemifacial atrophy of the young subject: surgical difficulties in children. *Rev Stomatol Chir maxillofac* 2000a; 101:298-302.
- Ruhin B *et al.* Progressive hemifacial atrophy in the young subject: pathophysiological hypotheses and diagnostic and therapeutic management. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2000b; 101:287-97.
- Saccomanno F, Bernardi C, Vittorini P. The expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) in the surgical treatment of Parry-Romberg syndrome: case report. *Aesth Plast Surg* 1997; 21(5):342-5.
- Torres-Larrosa T *et al.* Quiz case 2. *Radiology Forum. Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125:1036-8.

Recebido para publicação em: 08/02/03

Enviado para análise em: 16/01/04

Aceito para publicação em: 18/06/04