

Atrofia Hemifacial Progressiva (Síndrome de Parry-Romberg). Relato de um caso

MÁRIO JUNQUEIRA NÓBREGA ¹; SÉRGIO KWITKO ²; RUBENS BELFORT JR. ³

INTRODUÇÃO

A Atrofia Hemifacial Progressiva (AHP), descrita por PARRY em 1825 e ROMBERG em 1846, é uma síndrome rara, de etiologia desconhecida e curso evolutivo, caracterizada pela atrofia da pele, tecido celular subcutâneo, músculos, cartilagens e ossos de uma hemiface¹.

Inicia-se predominantemente nas duas primeiras décadas de vida, costuma afetar indivíduos do sexo feminino e a hemiface esquerda é a mais atingida^{2, 3}.

O quadro da AHP é polimorfo uma vez que, apesar de apresentar o aspecto facial característico, ela muitas vezes está associada a alterações na língua, glândulas salivares, ouvidos, olhos, SNC, laringe, esôfago, diafragma, rins, ovários e membros^{4, 5}.

Este trabalho tem por objetivo descrever um caso de AHP no Brasil e discutir seus diversos aspectos clínicos e diagnósticos diferenciais.

DESCRIÇÃO DO CASO

L. A. Z., sexo feminino, 38 anos, leucodérmica, procedente de Tubarão (SC), consultou-se no Centro Oftalmológico Sadalla A. Ghanem, em Joinville (SC), em junho de 1988, com a queixa de afundamento progressivo do olho esquerdo na cavidade orbitária acompanhado de desvio de boca e nariz para o lado esquerdo e diplopia há 3 anos. A paciente foi submetida a vários tratamentos desde essa época, inclusive com corticóides sistêmicos, sem obter melhora. Os antecedentes pessoais mostraram rigidez matinal dos dedos da mão e hipertensão arterial leve constatadas antes do início do quadro facial.

Ao exame, observou-se atrofia hemifacial esquerda devida ao comprometimento da pele, tecido celular subcutâneo e gordura orbitária, com enoftalmo de 2 mm, blefaroptose, atrofia palpebral, aprofundamento dos sulcos palpebrais superior e inferior e desvio da rima oral e do nariz para o lado esquerdo (Fig. 1). A acuidade visual foi de 20/20 em ambos os olhos e a biomicroscopia mostrou olho direito normal e olho esquerdo com erosão corneana epitelial inferior adjacente ao limbo situada sobre nébula estromal superficial. O exame das pupilas, fundoscopia e refração revelaram ausência de alterações e a tonometria de aplanção foi de 10 mmHg em ambos os olhos. A motilidade extrínseca ocular mostrou restrição mecânica dos movimentos do olho esquerdo no campo de ação do oblíquo inferior e reto superior sendo que a diplopia, ausente em posição primária do olhar, manifestou-se de forma mais acentuada em levossupra e destrosupravversão (Figs. 2 e 3). A avaliação clínica revelou ausência de patologia endócrina ou reumática.

DISCUSSÃO

A Atrofia Hemifacial Progressiva (AHP) é uma síndrome rara, com cerca de 1000 casos relatados até 1987⁵. Apesar de muitas vezes estar associada a antecedentes de traumas, infecções, alterações genéticas, neurite periférica do trigê-



Fig. 1 — Fotografia mostrando atrofia hemifacial esquerda, enoftalmo, blefaroptose, aprofundamento dos sulcos palpebrais e desvio da rima oral e nariz para a esquerda.

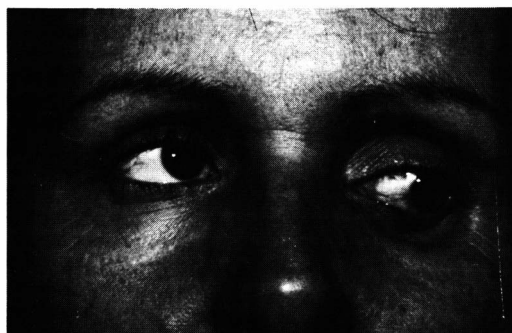


Fig. 2 — Fotografia tirada em levossupravversão demonstrando a ausência de movimentação do olho esquerdo no campo de ação do reto superior.



Fig. 3 — Fotografia tirada em destrosupravversão mostrando discreta hipotropia do olho esquerdo; note-se a atrofia dos cílios da pálpebra inferior esquerda.

1 Oftalmologista do Centro Oftalmológico Sadalla A. Ghanem, Joinville, SC.

2 Mestre em Oftalmologia, Disciplina de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

3 Prof. Adjunto de Oftalmologia, Doutor em Imunologia e Oftalmologia, Disciplina de Oftalmologia da Escola Paulista de Medicina.

meo e distúrbios do Sistema Nervoso Autônomo, sua etiologia permanece indefinida⁶.

As formas clínicas mais frequentes e graves de AHP iniciam-se nas duas primeiras décadas de vida e seu sinal mais comum é um sulco progressivo e bem delimitado situado na região frontal e/ou malar próximo à linha média facial, também conhecido como "golpe de sabre"⁴. No caso relatado, não foi observada essa alteração devido, provavelmente, ao início tardio e grau menos acentuado do processo atrófico.

Geralmente, a AHP é unilateral (95% dos casos), afeta indivíduos do sexo feminino (proporção de 3:2) e acomete a hemiface esquerda^{2,3}. A atrofia tem intensidade e duração variável, podendo parar de progredir em qualquer estágio.

O acometimento oftalmológico na AHP ocorre em 35 a 40% dos casos⁴. Os sinais mais encontrados são enoftalmia, atrofia das pálpebras (com conseqüente erosão e ulceração corneana), blefaroptose e alteração da motilidade extrínseca ocular; no presente caso, também foram observadas essas manifestações oculares. Não se notou outras manifestações descritas na literatura, tais como distúrbios pupilares (síndrome de Horner, pupila de Adie ou Argyll-Robertson), ceratopatia bolhosa, ceratopatia em faixa, uveíte anterior, heterocromia de íris, hipotonia ocular, hipermetropia e alterações retinianas^{2,4,5,7,11}.

A atrofia progressiva de outros órgãos pode ocorrer de forma ipsi ou contralateral e as estruturas mais afetadas são glândulas salivares, língua, ouvidos, cérebro, laringe, esôfago, diafragma, ovários, rins e membros. O acometimento do SNC é frequente e manifesta-se predominantemente através de epilepsia do tipo grande mal, enxaqueca e neuralgia do trigêmeo^{1,3,10}. A paciente examinada mostrou ausência de sinais e sintomas clínicos compatíveis com o envolvimento sistêmico da AHP.

As principais entidades que devem ser diferenciadas da AHP são esclerodermia localizada, lipodistrofia parcial, síndrome de Goldenhar e atrofia pós-traumática⁴. Alguns autores acreditam que a esclerodermia localizada seja uma forma variante de AHP acompanhada de pigmentação cutânea^{4,12}, embora outros considerem-nas entidades clínicas distintas^{13,14}. A lipodistrofia parcial apresenta atrofia facial geralmente bilateral e envolve apenas o tecido celular subcutâneo. A síndrome de Goldenhar (Displasia oculoauriculovertebral) resulta do mal desenvolvimento do 1º e 2º arcos branquiais e caracteriza-se pela presença de alterações ósseas faciais e vertebrais, dermóides epibulbares e apêndices e fístulas auriculares.

O tratamento da AHP visa primariamente melhorar o aspecto estético facial, através de cirurgia plástica reconstrutiva com enxertos autólogos⁸ ou injeções cutâneas de silicone líquido^{1,4}. Paralelamente, devem ser tratadas as complicações decorrentes do processo atrófico sistêmico. No caso relatado, foi sugerido cirurgia reconstrutiva facial, que a paciente recusou.

RESUMO

Descreve-se um caso de Atrofia Hemifacial Progressiva (Síndrome de Parry-Romberg) em indivíduo do sexo feminino de 38 anos de

idade, que apresentou história de atrofia hemifacial esquerda e diplopia há 3 anos. Ao exame, observou-se enoftalmia, alterações atróficas palpebrais com envolvimento corneano e estrabismo restritivo.

A AHP é uma síndrome rara, de etiologia desconhecida e quadro clínico polimorfo. Ao lado de manifestações oftalmológicas, que ocorrem em 35 a 40% dos casos, podem estar presentes alterações atróficas em vários órgãos, principalmente cérebro e ouvidos. O diagnóstico diferencial da AHP deve ser feito com esclerodermia localizada, lipodistrofia parcial, síndrome de Goldenhar e atrofia pós-traumática. O tratamento destina-se a melhorar o aspecto estético facial e as complicações sistêmicas da doença.

SUMMARY

This paper presents a case of Progressive Facial Hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) in a 38-year-old white woman that had left hemifacial atrophy and diplopia for 3 years. The examination disclosed enophthalmos, lid atrophy with corneal involvement and restrictive strabismus.

Progressive Facial Hemiatrophy is a rare syndrome of unknown etiology and a varied clinical picture. Ophthalmic changes are reported in 35-40% of cases. Atrophic abnormalities may occur in several parts of the body, mainly brain and ears. It must be distinguished from localised scleroderma, partial lipodystrophy, Goldenhar's syndrome and post-traumatic atrophy. Treatment is directed toward augmentation of the affected areas for aesthetic reasons and its systemic complications.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ZAFARULLA, M. — Progressive hemifacial atrophy: a case report. *Br J Ophthalmol*, 69: 545-547, 1985.
2. MILLER, M. T.; SLOANE, H.; GOLDBERG, M. F.; GRISOLANO, J.; FRENKEL, M. & MAFFEE, M. F. — Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg disease) — *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 24(1): 27-36, 1987.
3. GELLIS, S. S. & FEINGOLD, M. — Hemifacial atrophy (Romberg's syndrome) — *Am J Dis Child*, 134: 883-884, 1980.
4. MUCHNICK, R. S.; ASTON, S. J. & REES, T. D. — Ocular manifestations and treatment of hemifacial atrophy — *Am J Ophthalmol*, 88(5): 889-897, 1979.
5. ACHOUR, D.; HELIGON, J. P.; MASSIN, M.; LOPEZ, A.; ULLERN, M. & NICOL, J. L. — Manifestations ophtalmologiques de L'hémifatrie faciale progressive ou syndrome de Parry-Romberg: a propos de 2 cas — *Bull Soc Opt France*, 3, LXXXVIII: 301-306, 1988.
6. DUKE-ELDER, S. — Deformities of the head and neck. In: *Duke-Elder, S. — System of Ophthalmology*. London, Mosby, 1964, v. 3, part. 2, p. 1007-72.
7. GRAYSON, M. & PIERONI, D. — Progressive facial hemiatrophy with bullous and band-shaped keratopathy — *Am J Ophthalmol*, 70: 42-44, 1970.
8. FERREIRA, M. C.; BRITO, J. M. & ROCHA, D. L. — Tratamento da atrofia hemifacial progressiva pela transferência microcirúrgica de retalho dermogorduroso livre — *Rev Ass Med Brasil*, 27(6): 187-189, 1981.
9. JOHNSON, R. V. & KENNEDY, W. R. — Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome): contralateral extraocular muscle impairment — *Am J Ophthalmol*, 67: 561-564, 1969.
10. ASHER, S. W. & BERG, B. O. — Progressive hemifacial atrophy: Report of three cases, including one observed over 43 years, and computed tomographic findings — *Arch Neurol*, 39: 44-46, 1982.
11. MOURA, R. A. — Progressive facial hemiatrophia: Report of a case showing ocular and neuro-ophthalmologic changes — *Am J Ophthalmol*, 55: 635-638, 1963.
12. WARTENBERG, R. — Progressive facial hemiatrophy — *Arch Neurol*, 54: 75-96, 1945.
13. CRICKLER, G. F.; MOSS, M. L. & KHURI, A. — Facial hemiatrophy — *Plast Reconstr Surg*, 29: 5-13, 1962.
14. DAWSON, T. A. J. — Facial Hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) — *Br J Dermatol*, 78: 545-546, 1966.