

HEMIATROFIA FACIAL PROGRESSIVA (DOENÇA DE PARRY-ROMBERG)

RELATO DE DOIS CASOS ASSOCIADOS A TRIGEMINALGIA E CÂIMBRAS

*JOSÉ CORREIA DE FARIAS BRITO**, *MAURUS MARQUES DE ALMEIDA HOLANDA***,
*GLERYSTANE HOLANDA****, *JOSÉ ALBERTO GONÇALVES DA SILVA*****

RESUMO - Os autores relatam dois casos de hemiatrofia facial progressiva (HFP), ambos do sexo feminino, associados à hiperexcitabilidade neuromuscular, representada por dores neurálgicas e espasmos musculares (câimbras) numa hemiface. Uma das pacientes (Caso 1), com 41 anos de idade, começou a notar a presença de atrofia no lado esquerdo da face, ao término da primeira década de vida. Nos últimos 3 meses, achando-se a doença estacionária, a paciente passou a sofrer crises álgicas típicas de neuralgia do trigêmeo, cujo alívio só foi possível através de tratamento neurocirúrgico. A outra paciente (Caso 2), com 33 anos de idade, tem uma história de doença de 8 anos de duração, quando notou o desenvolvimento de atrofia ao nível da bochecha direita. Há cerca de 2 meses observou redução do diâmetro da coxa direita, o que sugere achar-se a doença em plena atividade. Frequentemente, é acometida de espasmos dolorosos (câimbras) na região submandibular direita, provocados, algumas vezes, pela abertura da boca. Uma possível relação entre os fenômenos de irritação neuromuscular e a HFP é discutida.

PALAVRAS-CHAVE: hemiatrofia facial progressiva, esclerodermia localizada, distrofia simpático-trigeminal, lesão primária do tecido conjuntivo, neuralgia do trigêmeo, câimbras.

Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg disease): report of two cases associated with trigeminal neuralgia and cramps

ABSTRACT - The authors report two cases of progressive facial hemiatrophy (PFH) associated with cranial nerves hyperexcitability. One of them (Case 1), a 41-year-old-woman noticed a slight atrophy on the left side of her face at age of ten. For the last three months, she has been suffering from fits of neuralgic pains on the left side of her face which have not ceased by drug treatment. In view of this, a surgery procedure was planned for the patient. The other patient (Case 2), a 33-year-old-woman has a 8 year history which started with cutaneous abnormalities (white and dark spots). Two years later she observed that her right cheek and right thigh had got a mild atrophy. Frequently, she has been complaining of cramps in the mandibular region which are precipitated, sometimes, by opening the mouth. A probable relation between neural excitability and PHF is discussed.

KEY WORDS: progressive facial hemiatrophy, local sclerodermia, sympathetic-trigeminal dystrophy, primary lesion of conjunctive tissue, trigeminal neuralgia, cramps.

A doença ou síndrome de Parry-Romberg é conhecida desde a primeira metade do século passado, a partir das descrições de Parry, em 1825, Bergsohn, em 1837, Stilling, em 1841, e dos estudos mais profundos realizados por Romberg, em 1846, segundo citações de Duro e col.³, Sato e col.⁹, Speciali e Resende¹¹ e Wartenberg¹³. Coube a Eulemburg, em 1871, citado por Duro e col.³ e

Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Isabel, João Pessoa, Paraíba: *Neurologista; **Neurocirurgião, Serviço de Neurocirurgia do Hospital Samaritano; ***Neurorradiologista da Maximagem, Recife, Pernambuco; ****Neurocirurgião. Aceite: 3-março-1997.

Dr. José Alberto Gonçalves da Silva - Av. Minas Gerais 1150 - 58030-092 João Pessoa PB - Brasil.

Wartenberg¹³, propor o nome hemiatrofia facial progressiva, termo que continua sendo usado embora com algumas restrições^{9,12}.

A característica marcante desta enfermidade é a atrofia que se desenvolve numa hemiface e que pode afetar parte ou todas as estruturas craniofaciais, desde a pele até o tecido ósseo, estendendo-se, em alguns casos, ao parênquima encefálico^{1-4,6,8,9,11-13}. Em aproximadamente 10% dos casos, os distúrbios tróficos atingem os membros superior e inferior homolaterais, com ou sem envolvimento das estruturas do tronco^{1,7,13}. De acordo com Rogers, citado por Lakhani e David⁷, o comprometimento bilateral é excepcional. A redução do volume de órgãos internos como rins, adrenais e ovários é descrita na literatura, segundo Wartenberg¹³, o qual observou atrofia do testículo direito em um paciente (Caso 3) operado para correção de criptorquídia. Segundo Lang e Schmitz, citado por Speciali e Resende¹¹, dos 600 casos de doença conhecidos até o ano de 1956, em cerca de 30 a doença estendeu-se ao hemicorpo, mas apenas 3 deles apresentavam características de hemiatrofia alterna.

Comumente, a doença de Parry-Romberg acompanha-se de alterações diversificadas da pele e dos pelos, sendo referidas com maior frequência a esclerodermia, a alopecia, a canície precoce e modificações da pigmentação da pele, sobretudo, na área correspondente à atrofia^{1-3,7-9,12,13}. A esclerodermia circunscrita (morféia) é observada, na maioria das vezes, na frente (região paramediana), em forma de depressão no sentido vertical, conhecida como golpe de sabre, e que foi interpretada por Wartenberg¹³ como forma abortiva da doença. Lakhani e David⁷ reconhecem a existência de progressão linear entre a atrofia facial e a esclerodermia, porém, esta relação permanece obscura. Figueredo Neto e col.⁴ consideram estas duas alterações tróficas patologias diferentes, que têm na desordem do tecido conjuntivo um fator essencial e comum a ambas. Correlacionam a esclerodermia a uma lesão inflamatória e a HFP a uma lesão neurológica. Sato e col.⁹ relatam que uma de suas pacientes (Caso 1) submeteu-se a biópsia em área de alopecia do couro cabeludo, não havendo confirmação histopatológica da suspeita de esclerodermia. Por outro lado, o paciente descrito por Lakhani e David⁷ submeteu-se a este mesmo tipo de exame, sendo evidenciadas alterações compatíveis com a esclerodermia.

O envolvimento do sistema nervoso central (SNC), periférico e autônomo, particularmente, o simpático, na HFP, origina ampla sintomatologia com riqueza de sintomas e sinais em considerável número de casos. De acordo com Beer, citado por Terstegge e col.¹² e Wartenberg¹³, cerca de 15% dos pacientes apresentam comprometimento do SNC. Entre as manifestações clínicas ligadas ao sistema nervoso são referidas crises epiléticas^{3,11-13}, enxaquecas^{1,8,9,12}, distúrbios oculares como ptose palpebral, enoftalmia, dilatação pupilar, congestão das conjuntivas, lacrimejamento e redução da acuidade visual^{1,3,6,9,12,13}, hemiparesia acompanhada ou não de afasia^{8,9,11-13}, incoordenação motora^{1,11}, retardo mental e distúrbios disautonômicos diversos como rinorréia, hiperidrose e fenômeno de Raynaud^{1,6,13}. O comprometimento dos nervos cranianos é frequente, especialmente, em relação ao trigêmeo e facial^{1,3,4,6,9,12,13}. No trigêmeo, tanto os ramos sensitivos como o ramo motor são afetados. Kaufman⁶ estudou um caso de HFP que apresentava espasmos do masséter que cedia com a abertura da boca, devido, segundo sua conclusão, a um mecanismo de inibição recíproca advinda dos músculos pterigóideos. Em relação aos ramos sensitivos são descritas diminuição das sensibilidade térmica e dolorosa e crises de algiás da face^{1,4,9}. Wartenberg¹³, baseando-se em dados da literatura refere que a neuralgia do trigêmeo é frequente, precoce e, muitas vezes, precursora da doença. Asher e Berg¹ observaram paralisia facial periférica bilateral (Caso 2), com maior extensão do lado da atrofia. Wartenberg¹³, citando dados da literatura, faz referência a espasmos faciais associados à neuralgia do trigêmeo. A lesão do nervo hipoglosso é achado considerado incomum^{1,4,12,13}. O comprometimento frequente da pele e do sistema nervoso na doença de Parry-Romberg decorre, segundo Wartenberg¹³, da estreita relação ontogenética que existe entre estas duas estruturas. Esta afirmação é reforçada por Schievink e col.¹⁰ ao explicarem a coexistência de formações aneurismáticas intracranianas e HFP, baseando-se numa origem embriogênica comum entre a túnica média do arco aórtico e seus ramos e outras estruturas mesenquimais que compõem o segmento cefálico e pescoço.

Vários estudos foram realizados através de métodos diversificados, na tentativa de identificar prováveis fatores etiopatogênicos da HFP. Os exames empregados são dirigidos no sentido de obter informações decorrentes da análise da atividade funcional do sistema nervoso ou da avaliação das lesões teciduais encontradas.

Alterações eletrencefalográficas, difusas ou localizadas, foram registradas em pacientes que apresentaram convulsões^{1,3,12}. A eletromiografia revelou sinais de desnervação e surtos de atividade espontânea compatíveis com contrações musculares involuntárias⁶. Radiografias simples de crânio e face comprovaram as alterações ósseas, ao evidenciar redução do volume da mandíbula e dos ossos da calota craniana^{1,7,13}. Com emprego da tomografia computadorizada (TC) e da ressonância magnética nuclear (RMN) surgiu a possibilidade de melhor avaliação da extensão do processo trófico ao sistema nervoso.

Diversos autores^{1,3,4,6-11} realizaram 13 exames tomográficos do crânio, no total de 12 pacientes, e obtiveram 7 resultados normais. Nos 5 exames que apresentaram anormalidades, os principais achados foram calcificações, porencefalia, áreas com hipodensidade cortical ou subcortical, atrofia cerebral e dilatação ventricular. Atrofia cerebelar foi observada apenas no paciente de Speciali e Resende¹¹, sendo considerada como de comparecimento raro. O caso referido por Sagild e Alving⁸, que sofria de crises migranasas hemiplégicas, submeteu-se a dois exames tomográficos. O primeiro, aos dez anos de idade, não mostrou anormalidades. O segundo exame realizado três anos depois, revelou áreas hipodensas no lobo occipital e núcleo caudado esquerdos (lado da atrofia facial) devidos, provavelmente, a pequenos infartos ligados à enxaqueca. Anormalidade no hemisfério contralateral foi registrada por Asher e Berg¹ (Caso 3), estando representada por área hiperdensa sem realce ao contraste, na região frontoparietal direita. Dos 3 pacientes submetidos a estudo com RNM por Terstege e col.¹² apenas um deles mostrou alterações das estruturas encefálicas. As anormalidades observadas são referidas como hiperdensidade da substância branca frontotemporal, desaparecimento dos sulcos na convexidade e superfície inter-hemisférica (dismorfia córtico-meníngea), hipodensidade do parênquima cerebral, hemiatrofia cerebelar e dilatação ventricular do lado esquerdo. Os dados da autópsia e de estudo histopatológico registrados na literatura, citados por Satto e col.⁹ e Terstege e col.¹², fazem referência a atrofia cerebral, neurovasculite proliferativa da face, neurite do trigêmeo, inflamação do gânglio simpático cervical e meningoencefalite subaguda.

O objetivo deste estudo é relatar dois casos de HFP associados a fenômenos irritativos, sensitivo e motor, ambos relacionados ao território de distribuição do nervo trigêmeo.

RELATO DOS CASOS

Caso 1. MDL, 41 anos de idade, sexo feminino, branca, paraibana, registro 7291, foi admitida no serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Isabel no dia 29-agosto-1995. Informa a paciente que sua doença teve início aos dez anos de idade, quando notou que o lado esquerdo (E) estava se tornando mais fino que o outro lado. Dentro de aproximadamente um ano, o comprometimento facial progrediu com tamanha intensidade, que o aspecto de extrema escassez do tecido e a simetria facial vistos atualmente, não diferem do quadro apresentado naquela ocasião. Durante estes trinta anos de evolução, a atrofia facial permaneceu estável e a paciente aprendeu a conviver com a doença, chegando ao ponto de não procurar tratamento para sua enfermidade. Há cerca de 3 meses, começou a sentir fortes dores na hemiface E, em forma de pontadas ou como um choque elétrico, a intervalos tão breves que chegam a se apresentar de maneira quase contínua. A persistência das dores neurálgicas foi o motivo da paciente procurar atendimento médico. Com diagnóstico de neuralgia do trigêmeo firmado, foi instituído tratamento com carbamazepina, em doses crescentes, que alcançaram 800 mg/dia. Não se obtendo melhora, associou-se amitriptilina, em doses convencionais, com resultado igualmente insatisfatório, o que proporcionou o internamento da paciente. O exame clínico-neurológico realizado após o internamento e na ausência de manifestações dolorosas, mostrou acentuada atrofia na hemiface E, evidente assimetria da face com desvio da comissura labial para a E e discreto estreitamento da fenda palpebral direita (D). Próximo da linha média, na região frontal e mandíbula à E, observa-se depressão no sentido vertical, com aspecto típico em golpe de sabre. Mancha hipertrófica de grande proporção preenche as áreas paramedianas e estende-se a toda região atrofiada (Fig 1). Os distúrbios tróficos comprometem também os membros superior e inferior E (braço e coxa)

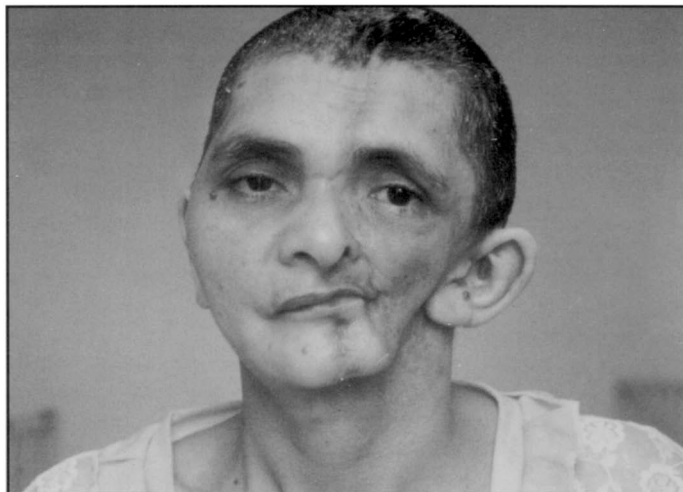


Fig 1. Caso 1. Paciente MDL.

que apresentam redução de 2 cm de diâmetro em relação aos membros contralaterais. O exame objetivo revelou ausência do reflexo córneo-palpebral E, abolição dos reflexos do véu e nauseoso, atrofia da hemilíngua E, abolição dos reflexos aquileus e hipopalestesia dos membros inferiores, com nível nas espinhas ilíacas antero-superiores. A sensibilidade da face apresenta-se normal. A paciente foi submetida a exame com TC e RMN que revelaram apenas assimetria facial e redução do volume das partes moles a E. Devido à ineficiência do tratamento medicamentoso foi proposta intervenção cirúrgica com a finalidade de cessar o quadro algíco. No dia 14-setembro-1995 foi realizada a operação e durante o ato cirúrgico observou-se que o nervo trigêmeo achava-se comprimido pela artéria cerebelosa superior medialmente à saída da ponte, procedendo-se, então, a descompressão neurovascular. No dia 25-setembro-1995, recebeu alta hospitalar com alívio completo das dores neurálgicas.

Caso 2. RFA, 33 anos de idade, sexo feminino, morena, paraibana, registro 7300, foi atendida no Serviço de Neurologia e Neurocirurgia do Hospital Santa Isabel no dia 29-maio-1996. Relata a paciente que há cerca de 8 anos notou a presença de mancha esbranquiçada na região infra-orbitária D. Consultou um dermatologista, sendo prescrito medicamento local em forma de creme, que foi eficaz na cura da lesão cutânea. Passados 2 anos desde o tratamento dermatológico, notou que a bochecha D e a região frontal E apresentavam discreta depressão que evoluiu lentamente durante os últimos 6 anos (Fig 2). Neste período, apareceram manchas escuras distribuídas na hemiface D. Há cerca de 2 meses, um dado novo chamou sua atenção: a coxa D achava-se mais fina que a E. Durante a evolução da doença vem apresentando frequentes espasmos musculares dolorosos (câimbras) na região submandibular D, provocados, às vezes, pela abertura da boca. O exame clínico-neurológico mostrou atrofia discreta na região frontal E e moderada na hemiface D, redução de 3 cm do diâmetro da coxa D em relação à E e presença de manchas hipercrômicas nos dois lados da face e região dorsal D. Observou-se ainda discreta atrofia da hemilíngua D, sem evidência de prejuízo funcional, e discreta diminuição da força muscular ao movimento de extensão da coxa D. O exame objetivo mostrou reflexos miotáticos fásicos dos membros superiores e os patelares vivos, reflexos aquileus normais e os calcâneo-plantares de resposta flexora. Os reflexos corneanos e a sensibilidade da face não apresentavam anormalidades. A paciente submeteu-se a TC do crânio, que apresentou resultado normal.

DISCUSSÃO

A etiologia da doença de Parry-Romberg permanece obscura. Todavia, alguns fatores como traumatismos, infecções, processos imunológicos, extração dentária, queimadura, picadas de insetos e heredodegenerações são levados em consideração, mesmo sem consistência comprobatória, segundo dados da literatura¹¹⁻¹³. Para Sagild e Alving⁸, a enxaqueca hemiplérgica pode contribuir para o desencadeamento da HFP devido a disfunção simpática resultante das lesões isquêmicas cerebrais. Apesar de Mckusick, citado por Schievink e col.¹⁰, qualificar a HFP como doença autossômica dominante, alguns dados vão de encontro a existência de um fator genético no desenvolvimento



Fig 2. Caso 2. Paciente RFA.

desta afecção. Segundo Garlin e col., citado por Duro e col.³, a incidência familiar é rara. O estudo cromossômico do caso estudado por Lakhani e David⁷ não mostrou anormalidades e nos casos discutidos por Lerner e Bennison, segundo Sato e col.⁹, a presença da doença apenas em um dos gêmeos monozigóticos descarta uma possível origem autossômica.

Entre as diversas hipóteses que procuram explicar os mecanismos etiopatogênicos da HFP duas merecem destaque: a trofoneurose e a lesão primária do tecido conjuntivo^{4,9,11-13}. A disfunção dos nervos trócos ou trofoneurose foi proposta por Romberg, segundo Terstege e col.¹², e tem como substrato o sistema nervoso simpático e suas correlações anatômicas com os nervos trigêmeo e facial. De acordo com Wartenberg¹³, a atrofia depende de mecanismo primário, que leva ao enfraquecimento dos tecidos e desenvolvimento de processo toxi-infeccioso do sistema simpático-trigeminal. Inicialmente, ocorre uma lesão central, que afeta o hipotálamo e libera o sistema simpático periférico, levando a distúrbios tônicos das funções tróficas. A provável natureza da lesão primária é um processo infeccioso do tipo encefalite ou uma afecção heredo degenerativa. A segunda hipótese foi proposta por Lande, em 1869, citado por Wartenberg¹³, e tem como fundamento um distúrbio primário do tecido conjuntivo, denominado aplasia laminar progressiva ou atrofia do tecido conjuntivo. De acordo com esta teoria, as alterações do tecido seriam responsáveis pela ocorrência das lesões mecânicas dos nervos que cruzam as regiões afetadas. Uma etiologia infecciosa para a lesão primária do tecido conjuntivo é sugerida por Terstege e col.¹², fundamentada nas lesões encefálicas observadas através da RMN. Levam também em consideração, as opiniões de Möbius, em 1985, e Abele, em 1988, que defendem uma causa infecciosa, particularmente, por bactérias das espécies borrelias. Recentemente, Schievink e col¹⁰ publicaram um caso inédito de HFP associada a aneurismas intracranianos e concluem que todas as alterações desenvolvidas nos diferentes tecidos decorrem de um distúrbio na migração da crista neural.

Os casos ora em estudo apresentam todas as características da HFP. Início dentro das 3 primeiras décadas de vida, evolução lenta, progressiva e autolimitada, atrofia facial marcante e sinais de envolvimento do sistema nervoso. Numa das pacientes (Caso 1), a doença encontra-se em fase

estacionária; na outra, os dados clínicos indicam que o processo distrófico continua em evolução. Analisados em conjunto, os dois casos apresentam alguns aspectos clínicos que chamam a atenção pelas suas peculiaridades como lesões distróficas bilaterais e comprometimento do nervo hipoglosso, considerados raros, extensão da atrofia para o hemicorpo e a presença de fenômenos irritativos sensitivos e motores na hemiface atrofiada e com topografia relacionada ao mesmo nervo craniano. O aparecimento de neuralgia do trigêmeo (Caso 1) na fase estacionária e tardia da doença opõe-se totalmente ao que foi referido a respeito do envolvimento precoce deste nervo¹³. Ademais, dos 29 casos de HFP desta revisão apenas dois apresentaram neuralgias da face, e desses, somente o caso relatado por Figueiredo Neto e col.⁴ acompanhou-se de crises álgicas desde o início da doença. Por isso, não podemos afastar a possibilidade de ser um fator mecânico a causa da dor neurálgica da paciente em estudo. Gonçalves e Silva e col.⁵ relatam um caso de neuralgia do trigêmeo em paciente portador de impressão basilar, no qual a regressão da dor só foi possível após cirurgia descompressiva da fossa craniana posterior. A dor, neste caso, foi interpretada como resultante da compressão do nervo pela malformação óssea. Semelhantemente ao que ocorre na impressão basilar, na HFP também desenvolvem-se alterações morfológicas das estruturas intracranianas e dos ossos do crânio. Durante o ato cirúrgico do caso em discussão, observou-se deformação ao nível do ângulo pontocerebelar esquerdo, com redução da hemifossa cerebelar homolateral, deslocamento do VIII nervo e compressão do trigêmeo pela artéria cerebelosa superior. Estes dados, associados ao comparecimento tardio da neuralgia, afasta a possibilidade de uma ligação direta entre a lesão do nervo e um mecanismo inerente da própria doença. Por outro lado, não há como negar o papel desempenhado pelo processo distrófico na distorção das estruturas intracranianas que originou esta relação anatômica anômala neurovascular. Fenômeno semelhante, mas com disfunção motora, ocorre na outra paciente, Caso 2, que apresenta câimbras na região submandibular direita, por vezes, desencadeadas pela abertura da boca, indicando comprometimento dos músculos peritrigêdeos. Kaufman⁶ descreve um caso de HFP associado a espasmos do masséter, de breve duração, e com achados eletromiográficos sugestivos de desnervação crônica. No paciente estudado por Lakhani e David⁷, as câimbras localizadas na perna atrofiada permaneceram durante 3 anos, sem que fosse encontrada explicação para o quadro irritativo. No presente caso, apesar de não ter sido feita avaliação eletroneuromiográfica, é admissível estabelecer um elo entre a irritabilidade muscular e o processo distrófico através de uma lesão mecânica que afeta a porção motora do nervo trigêmeo. Deste modo, dentro de um raciocínio idêntico ao empregado para a neuralgia do trigêmeo, toma-se difícil admitir um fator intrínseco como causa do distúrbio neuromuscular.

Agradecimento - Ao Dr. Luiz A. P. Portela (Neurorradiologista do Hospital Santa Catarina de São Paulo), pela revisão da ressonância nuclear magnética.

REFERÊNCIAS

1. Asher SW, Berg BO. Progressive hemifacial atrophy: report of three cases, including one observed over 43 years, and computed tomographic findings. *Arch Neurol* 1982;39:44-46.
2. DeJong RN. The neurologic examination. (Hagerstown, Maryland) Harper & Row 1979:194,542.
3. Duro LAA, Lima JMB, Reis MM, Silva CV. Atrofia hemifacial progressiva (doença de Parry-Romberg). *Arq Neuropsiquiatr* 1982;40:139-200.
4. Figueiredo N Neto, Martins JWG, Farage M Filho, Henriques FG. Hemiatrofia facial de Romberg. *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:795-798.
5. Gonçalves da Silva JA, Barros da Silva E. Impressão basilar como causa de neuralgia do trigêmeo. *Arq Neuropsiquiatr* 1982;40:165-169.
6. Kaufman MD. Masticatory spasm in facial hemiatrophy. *Ann Neurol* 1980;7:585-587.
7. Lakhani PK, David TJ. Progressive hemifacial atrophy with scleroderma and ipsilateral limb wasting (Parry-Romberg syndrome). *J R Soc Med* 1984;77:138-139.
8. Sagild JC, Alving J. Hemiplegic migraine and progressive hemifacial atrophy. *Ann Neurol* 1985;17:620.
9. Sato T, Lima A, Fiuza MK. Hemiatrofia facial progressiva: atualização. *Neurobiol (Recife)* 1985;48:217-226.
10. Schievink WI, Mellinger JF, Atkinson JLD. Progressive intracranial aneurysmal disease in a child with progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg disease): case report. *Neurosurgery* 1996;38:1237-1241.
11. Speciali JG, Resende LAL. Hemiatrofia facial progressiva: registro de um caso. *Arq Neuropsiquiatr* 1984;42:167-170.
12. Terstegge K, Kunath B, Felber S, Speciali JG, Beckert M, Henkes H, Hosten N. Ressonância magnética do envolvimento cerebral na hemiatrofia facial progressiva (doença de Romberg): reconsideração de uma síndrome. *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:98-113.
13. Wartenberg R. Progressive facial hemiatrophy. *Arch Neurol Psychiatr* 1945;54:75-96.