

HEMIATROFIA FACIAL PROGRESSIVA

REGISTRO DE UM CASO

*JOSÉ GERALDO SPECIALI **

*LUIZ ANTONIO DE LIMA RESENDE ***

Descrita por Parry em 1825 e Romberg em 1846, a doença foi denominada hemiatrofia facial progressiva por Eulenburg em 1871⁹. Desde as descrições originais muitos casos foram publicados principalmente na Inglaterra, França e Alemanha. É doença mutilante, pouco freqüente, de início insidioso, de evolução lenta e progressiva e de amplo interesse clínico, pelos problemas diagnósticos e etiopatogênicos que plantea.

A presença de manifestações clínico-neurológicas raras em nosso paciente motivou esta publicação.

OBSERVAÇÃO

D.A.M., paciente branco, 24 anos de idade, registro HC: 012262. O paciente era sadio e tinha uma vida normal até os 17 anos, quando começou a apresentar crises convulsivas caracterizadas por perda da consciência e movimentos tônico-clônicos no hemicorpo direito, associados a manifestações neurovegetativas. No início a freqüência era de duas a três crises por dia, mas poucas semanas depois melhorou com o uso de Gardenal. Nessa época os familiares perceberam discreta atrofia na mandíbula esquerda. Saiu da escola devido às crises convulsivas; até então era considerado inteligente e bom aluno. Aos 18 anos estava em uso de Rivotril, 3 mg por dia, com crises convulsivas parcialmente controladas, quando começou a apresentar «alterações de memória e discreta dificuldade para falar». Alguns meses depois surgiu déficit motor no membro superior direito, com dificuldade para segurar objetos com a mão. Apresentou crise convulsiva seguida por afasia e hemiparesia direita. Examinado três dias depois, foi verificado haver: hipotrofia na hemiface inferior esquerda; pequena área de alopecia; em menor grau, hipotrofia da musculatura do pescoço, região escapular e pé esquerdo. O exame neurológico evidenciou também: alterações do comportamento, com agressividade e períodos de agitação psicomotora, afasia amnésica e disartria; marcha com aumento na base de sustentação; diminuição dos movimentos automáticos no membro superior (MS) direito (D); força muscular com discreto déficit distal no MSD e proximal do MS esquerdo (E); membros inferiores com força

Trabalho realizado no Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto: * Professor Assistente-Doutor; ** Médico Residente.

muscular normal; tono muscular normal; reflexos profundos «vivos» globalmente; reflexos axiais da face não obtidos; reflexo palmo-mentual presente e simétrico; reflexo de Wartenberg e sinal de Hoffmann presentes e simétricos; reflexos cutâneo-abdominais não obtidos; reflexo cutâneo-plantar esboçando extensão à esquerda; coordenação motora: presença de dismetria e decomposição de movimentos do MSE; disdiadococinesia à esquerda; sensibilidade normal; nervos cranianos; língua com desvio discreto para a esquerda à protusão; assimetria do pálato mole que estava rebaixado à esquerda mas com boa motilidade e reflexo do vômito normal. Devido a este quadro, foi solicitada internação. O eletrencefalograma (EEG) mostrou sofrimento cerebral predominando nas regiões anteriores e atividade irritativa fronto-temporal esquerda. Radiografias de crânio e exame de líquido cefalorraqueano normais. Passou a tomar Gardenal e Hidantal e houve melhora considerável na frequência das crises. Poucos dias depois melhorou dos distúrbios do comportamento; algumas semanas depois melhorou da afasia e recebeu alta em boas condições, apresentando apenas as alterações motoras.

Nos dois anos seguintes foi atendido várias vezes no ambulatório de neurologia devido a crises convulsivas, com exame neurológico praticamente inalterado e atrofia de mandíbula cada vez mais evidente. Aos 20 anos foi reinternado devido a aumento na frequência das crises. O exame neurológico mostrou rebaixamento intelectual, piora da afasia amnésica e disartria. Acentuação do déficit motor direito, com pronação e flexão do MSD na manobra dos braços estendidos. Manobra de Mingazzini com queda do membro inferior direito em poucos segundos. Da mesma forma, houve piora da hemi-síndrome cerebelar esquerda, com aparecimento de hipotonia e acentuação da dismetria, disdiadococinesia e decomposição de movimentos. Exame de sensibilidade e pares cranianos normal. O EEG mostrou-se piorado em relação ao anterior, com sofrimento cerebral fronto-parieto-temporal esquerdo e atividade irritativa intensa temporal esquerda. Nessa internação, a gamacintilografia cerebral, radiografias de ombro esquerdo, bioquímica sanguínea e hemograma foram normais e no soro negativas reações de Wassermann e de Machado-Guerreiro. Recebeu alta hospitalar após melhora da frequência das crises com a associação medicamentosa de fenobarbital, defenilhidantoína e primidona. Com 21 anos, nova internação devido a crises convulsivas. Permaneceu com epilepsia parcial contínua de Kojevnikov por 15 dias; não melhorou, mesmo com inúmeras tentativas terapêuticas. Necessitou de indução anestésica; apresentou pneumonia aspirativa, foi traqueostomizado e submetido a antibioticoterapia. Após melhorar foi submetido a vários exames, entre eles, pan-angiografia cerebral e ventriculografia, que foram compatíveis a hemiatrofia cerebral esquerda e atrofia cerebelar. Recebeu alta meses depois, com as crises parcialmente controladas com fenobarbital (100 mg por dia), esquema que usa até hoje. Um ano depois foi reinternado, com piora do nível intelectual, acentuação da hemiparesia direita, síndrome de liberação piramidal global com hiperreflexia e clônus de pé, piora da hemi-síndrome cerebelar esquerda e aparecimento de dissinergia tronco-membros. O exame da sensibilidade revelou hipoestesia tátil na hemiface direita. Houve progressão da atrofia na hemiface esquerda. (Fig. 1). Atualmente está com 24 anos; a hemi-hipotrofia esquerda de predomínio facial vem se acentuando lenta e progressivamente, da mesma forma que a hemiparesia direita. Apresenta rebaixamento intelectual considerável em relação a cinco anos atrás, bradipsiquismo, disartria, afasia amnésica,

síndrome de liberação e déficit piramidal globais, predominando à direita e síndrome cerebelar, com dissinergia tronco-membros acentuada. O exame da sensibilidade mostra uma hemi-hipoestesia tátil, térmica e dolorosa à direita. Foi feita tomografia axial computadorizada de crânio, que mostrou hemiatrofia cerebral e cerebelar esquerda (Fig. 2).

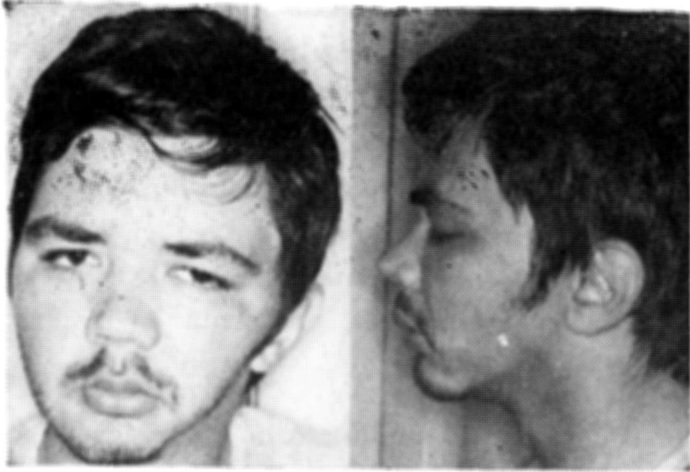


Fig. 1 — Caso D.A.M.: hemiatrofia à esquerda. Notar a área de alopecia na região da mandíbula.

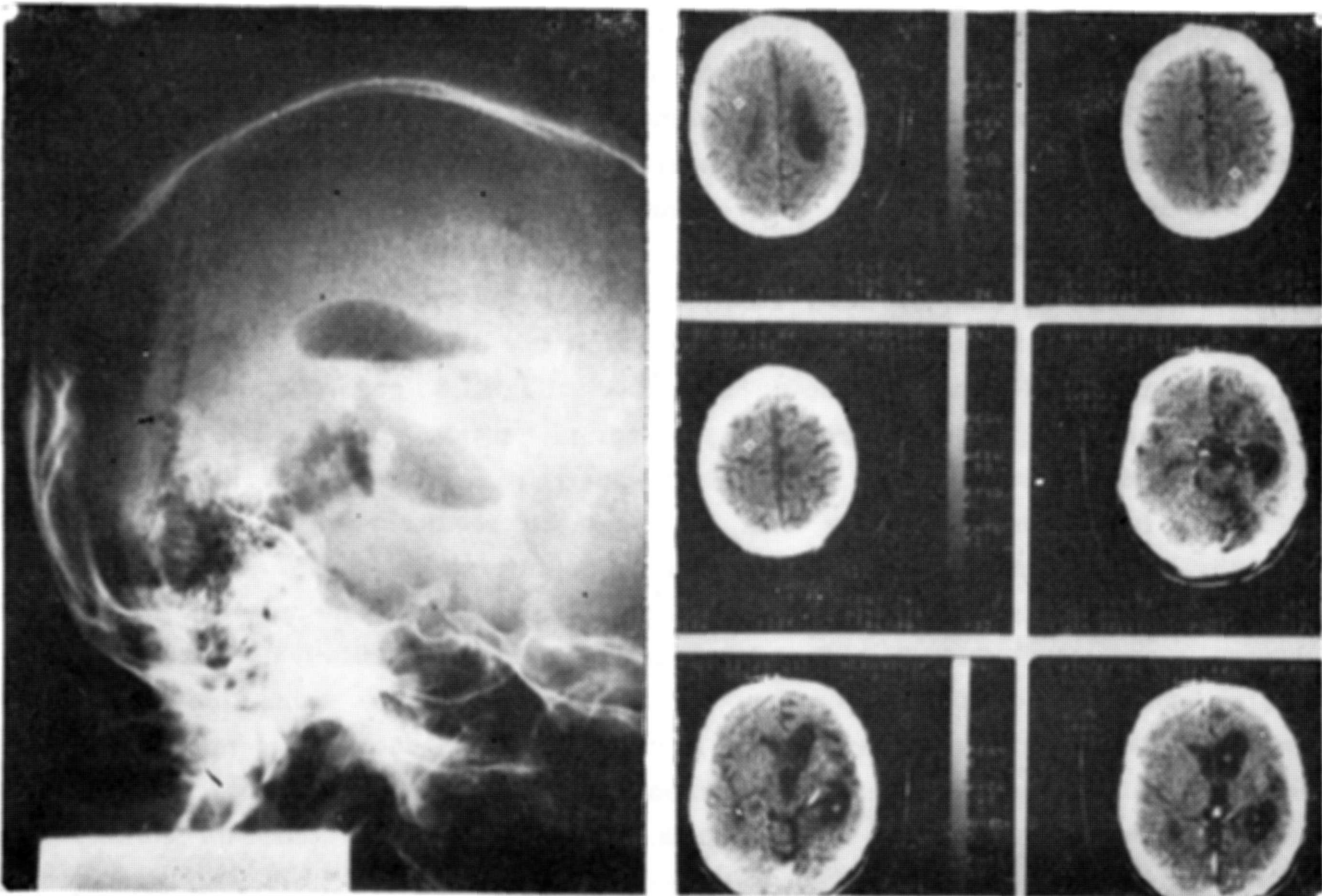


Fig. 2 — Caso D.A.M.: ventriculografia: hemiatrofia cortical esquerda e atrofia cerebelar. Tomografia computadorizada do crânio: hemiatrofia cortical e cerebelar esquerda.

COMENTÁRIOS

Em 1963 Rogers reviu 772 casos da doença e encontrou prevalência no sexo feminino (3:2) com os lados direito e esquerdo da face comprometidos

indiferentemente⁹ O quadro clínico geralmente é precedido por neuralgias no território do trigêmio ou alopecias localizadas. Inicialmente surge mancha cutânea na face, seguida pelo adelgaçamento do tecido celular subcutâneo. Com o passar do tempo o processo atrófico progride; a pele torna-se fina e brilhante ou às vezes retraída, com aspecto esclerodérmico. O comprometimento dos músculos acentua a assimetria facial; por vezes os fâneros, tecidos glandulares, pálato, hemilíngua, e ossos da hemiface participam do processo atrófico^{1,10}. Comumente há complicações neurológicas tipo epilepsia, cefaléia, alterações do comportamento, afasia, hemiplegia, hemianestesia e também alterações oculares como síndrome de Horner, midríase, úlcera de córnea, glaucoma, heterocromia de íris, neurite e atrofia óptica, entre outras^{1, 3,7,10,11}. Em 1956, Lang & Schmitz referiram que dos 600 casos da doença conhecidos até aquela época, em cerca de 30 o processo atrófico comprometeu o hemicorpo e em apenas 3 casos ocorreu comprometimento facial com hemiatrofia alterna^{5,8}.

A etiopatogênese permanece incerta. Existem as hipóteses de comprometimento exclusivamente trigeminal^{1,3,6}, causas infecciosas^{1,3,5,10}, imunológicas¹¹, traumáticas⁹, malformações^{7,11}, teoria endócrina¹, enquanto outros autores enfatizam a incidência familiar^{8,10}. Entretanto, parece mais provável que a doença seja devida a disfunção do sistema nervoso autônomo, com hiper ou hipofunção simpática^{1,8,9,10,11}. Blatt e col. relataram dois casos com heterocromia de íris, síndrome de Claude Bernard-Horner e glaucoma crônico simples ipsolaterais à hemiatrofia facial, enfatizaram a participação do simpático na patogenia da doença e a íntima relação anatômica entre as vias trigeminais e simpáticas, o que torna possível o comprometimento misto por lesão única³. Fortin considera que a doença de Parry-Romberg e a lipodistrofia crônica progressiva de Barraquer-Simon podem ser variantes de uma mesma doença heredo-degenerativa, interessando os centros simpáticos superiores⁴.

Em nosso paciente há hemiatrofia facial esquerda, epilepsia, rebaixamento intelectual, afasia, hemiplegia e hemianestesia direitas configurando quadro clínico característico^{1,10}. Contudo, a hipotrofia de pescoço, ombro e pé esquerdo é manifestação pouco comum, e a atrofia cerebelar, muito rara^{5,11}. Wolf & Verity¹¹ relataram um caso de atrofia cerebelar em paciente usando difenilhidantoína. Consideraram pouco provável que a atrofia fosse devida à droga pela acentuada assimetria do processo atrófico. Em nosso caso, além da assimetria, a síndrome cerebelar precedeu, de muito, o início da terapêutica com difenilhidantoína.

Há poucos relatos de tomografia axial computadorizada na doença de Parry-Romberg². Em nosso paciente o exame confirmou a hemiatrofia cerebral anteriormente sugerida pela pan-angiografia e ventriculografia. Asher & Berg estudaram três casos e, em um deles, com importantes alterações distróficas e neurológicas, o exame foi normal; concluíram pela inexistência de correlação entre as alterações neurológicas e a extensão das anormalidades tomográficas². Tal afirmação não encontra apoio no presente trabalho, pois em nosso paciente a hemiatrofia cerebral esquerda explica o quadro neurológico e os achados

eletrencefalográficos. Pensamos que as alterações reveladas pela tomografia axial computadorizada eram esperadas, mas não têm até o presente momento explicações fisiopatológicas convincentes e únicas.

RESUMO

Relato de caso de doença de Parry-Romberg, com hemi-hipotrofia esquerda de predomínio facial, epilepsia, afasia amnésica, rebaixamento intelectual, hemiparesia e hemianestesia direitas e síndrome cerebelar. É enfatizada a raridade da atrofia cerebelar (apenas um caso na bibliografia consultada) e a correlação entre as anormalidades clínicas e a tomografia axial computadorizada de crânio.

SUMMARY

Progressive facial hemiatrophy: report of a case.

The authors report a case of Parry-Romberg disease with predominantly facial left atrophy, seizures, amnesic aphasia, mental retardation, right hemiplegia and hemianesthesia, and cerebellar syndrome. The rarity of cerebellar atrophy (only one case thus far reported in the literature surveyed) is emphasized, as well as the correlation between the clinical abnormalities and the computerized axial tomography of the skull.

REFERÊNCIAS

1. ARCHAMBAULT, L. S. & FROMM, N. K. — Progressive facial hemiatrophy. Arch. Neurol. Psychiat. 27:529, 1932.
2. ASHER, S. W. & BERG, B. O. — Progressive hemifacial atrophy. Arch. Neurol. (Chicago) 39:44, 1982.
3. BLATT, N.; RADIAN, A.; ZAMFIR, D. & GIDESCO, P. — L'hémiatrophie faciale progressive avec symptomes oculaires. Contribution à sa pathogenie. Rev. Oto-Neuro-Opht. 32:193, 1960.
4. FORTIN, A. — Considérations sur l' atrophie faciale bilatérale. Un. méd. Canada 93:290, 1964.
5. LANG, K. & SCHMITZ, G. — Über einen Fall von Hemiatrophia cruciata totalis. Dtsch. Z. Nerven. 174:156, 1956.
6. LOEBL, H. & WIESEL, J. — Zur Klinik und Anatomie der Hemiatrophia facialis progressiva. Dtsch. Z. Nerven. 27:355, 1904.
7. MERRIT, K. K.; FABER, H. K. & BRUCH, H. — Progressive facial hemiatrophy. J. Ped. 10:374, 1937.
8. RAYMOND, J. & SICARD, A. — Trophonevrose hémiatrophique totale et familiale. Rev. neurol. (Paris) 13:42, 1902.
9. ROGERS, B. O. — Progressive facial hemiatrophy: Romberg's disease. A review of 772 cases. Excerpta med. Congr. Series 66:681, 1963.
10. WARTENBERG, R. — Progressive facial hemiatrophy. Arch. Neurol. Psychiat. 54:75, 1945.
11. WOLF, S. M. & VERITY, A. — Neurological complications of progressive facial hemiatrophy. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 37:997, 1974.