

# HEMIATROFIA FACIAL DE ROMBERG

## RELATO DE CASO

NICANDRO DE FIGUEIREDO NETO\*, JOHNNY WESLEY G. MARTINS\*,  
MIGUEL FARAGE FILHO\*\*, FERNANDO GUILHON HENRIQUES\*\*\*

---

**RESUMO** - Os autores apresentam o caso de uma paciente de 45 anos de idade com história de 15 meses de evolução, de hemiatrofia progressiva da face e língua à esquerda. A investigação laboratorial e de imagens foi normal, incluindo exames de sangue de rotina, líquido cerebro-espinhal, provas de função hepática, renal e reumáticas; além de raio X, tomografia computadorizada e ressonância magnética de crânio. A eletroneuromiografia mostrou alterações neurogênicas periféricas dos nervos trigêmio motor e hipoglosso, predominantemente à esquerda. Esses achados são compatíveis com o diagnóstico de hemiatrofia facial de Romberg, motivando a discussão de diversos aspectos desta rara doença de acordo com o relato e com a literatura.

**PALAVRAS-CHAVE:** hemiatrofia facial, síndrome de Parry-Romberg, doença de Romberg.

### **Romberg's facial hemiatrophy: case report**

**SUMMARY** - The authors report the case of a 45-years-old female patient, with progressive hemiatrophy of the left face and tongue. The laboratorial and image studies were normal, including routine blood exams, cerebral-spinal fluid, hepatic function tests, renal and rheumatic; besides X ray, computerized tomography and magnetic resonance of skull. The electroneuromyography showed peripheral neurogenic alterations of motor trigeminal and hypoglossal nerves, markedly on the left side. Those findings are compatible with Romberg's facial hemiatrophy diagnosis, motivating discussion of several aspects of this rare disease according to the account and literature.

**KEY WORDS:** facial hemiatrophy, Parry-Romberg syndrome, Romberg's syndrome.

---

A hemiatrofia facial de Romberg (HFR), ou hemiatrofia facial progressiva, é doença rara que pode acometer o tecido conectivo, músculos, cartilagem e osso de uma ou ambas as hemifaces<sup>33</sup>. Foi descrita por Parry em 1825<sup>21</sup> e Romberg em 1847<sup>26</sup>. Diversas teorias foram propostas a fim de explicar sua etiopatogenia, baseadas em estudos experimentais e em observações clínicas. O achado histológico mais encontrado é a neurovasculite intersticial proliferativa<sup>22</sup>. O trauma facial é antecedente relativamente comum nos pacientes com HFR, podendo estar presente em mais de um terço dos casos, segundo alguns autores<sup>2</sup>. As anormalidades do desenvolvimento e a ocorrência familiar ocasional são citadas em algumas séries, possivelmente relacionadas a fatores genéticos. Todavia, o trabalho de Larner e Bennison<sup>10</sup>, com 2 gêmeos monozigóticos, em que apenas um deles apresentou a HFR aos 17 anos, discorda da hipótese de origem autossômica. Alguns casos fazem parte do espectro clínico da esclerodermia localizada, ou em "coup de sabre"<sup>11,12,27</sup>. O envolvimento da inervação simpática cervical<sup>16,23</sup>, origem viral<sup>34</sup> e bacteriana (espécies das borrelíais)<sup>1</sup> também já foram propostos.

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de HFR e discutir alguns aspectos relevantes da doença.

---

Hospital de Base do Distrito Federal: \*Médico Residente da Unidade de Neurocirurgia; \*\*Chefe da Unidade de Neurocirurgia; \*\*\*Chefe da Unidade de Neurologia. Aceite: 14-agosto-1995.

Dr. Nicandro de Figueiredo Neto - SQS 113, Bloco C, Apto 106 - 70373-030 Brasília DF - Brasil.



Fig 1. Paciente IGS. Hemiatrofia facial.

## RELATO DO CASO

IGS, 45 anos, sexo feminino, de cor parda, natural e procedente da Bahia-Brasil, do lar, admitida no Hospital de Base de Brasília em 21/10/93. Cerca de 2 anos antes de sua internação submeteu-se a extração dentária do molar superior esquerdo (E), sem intercorrências, e há 15 meses notou depressão na fossa temporal E, que foi progressivamente se acentuando e se estendendo à região periorbitária, e toda a hemiface e hemilíngua ipsilateral. Ao mesmo tempo em que surgiram os primeiros sinais, sentiu dor tipo nevralgia nessa hemiface, associada a cefaléia holocraniana e prurido com descamação no conduto auditivo E. Os sintomas remitiram espontaneamente e a atrofia se estabilizou cerca de 3 meses da sua admissão. Ao exame havia hemiatrofia facial E, mais severa na fossa temporal (Fig 1), com adelgaçamento da pele principalmente nessa região, não aderida aos planos

profundos, de consistência, cor e textura preservada. Havia atrofia da hemilíngua homolateral, com desvio para esse lado. Na fossa temporal contralateral havia também atrofia muito discreta e localizada. A resposta sudomotora, o lacrimejamento e o reflexo cílio-espinal estavam normais. O restante do exame físico foi normal. Os exames laboratoriais de rotina, assim como as provas de função hepática, renal e reumática, e a eletroforese de proteínas foram normais. O estudo do líquido cerebro-espinal e o eletrencefalograma não mostraram anormalidades. A radiografia de tórax e crânio, tomografia computadorizada e ressonância magnética de crânio não detectaram alterações. Ao estudo eletroneuromiográfico, a condução sensitiva do nervo trigêmio (V1) avaliada pelo reflexo de piscamento estava normal, o registro dos músculos temporal e masséter direito, masséter esquerdo, e musculatura intrínseca da língua evidenciou unidades motoras de duração aumentada e traçado de esforço máximo raro, caracterizando denervação e reinervação prévia - pois não há sinais de denervação atual (fibrilação e ponta positiva) e nem de fasciculações. O exame evidenciou alterações neurogênicas leves, sugerindo patologia periférica comprometendo os nervos trigêmio motor e hipoglosso, predominantemente à E. Os nervos dos membros superiores e inferiores foram normais. A biópsia da pele da fossa temporal E identificou apenas perifoliculite inespecífica.

## COMENTÁRIOS

A HFR é patologia rara que atinge principalmente indivíduos do sexo feminino, jovens e preferencialmente a hemiface E. A primeira manifestação da doença pode ser parestesia no território trigêmio, ou mesmo um sintoma neurológico central, como uma crise convulsiva. À medida em que a doença progride, o tecido subcutâneo, a órbita, pavilhão auricular, língua, faringe, laringe e até os ossos da face podem ser afetados, às vezes associando-se despigmentação da pele e esclerodermia localizada<sup>4,11,12,18,27</sup>. Outras doenças reumatológicas podem estar presentes, como o lúpus sistêmico, sugerindo uma origem auto-imune colágeno-vascular<sup>24</sup>. As manifestações progridem lentamente e o quadro pode se estacionar. Outras alterações comumente associadas são as oftalmológicas<sup>7,9,20</sup>, como as lesões de esclera, retinopatia, heterocromia da íris, estrabismo, ptose, síndrome de Horner; e as dentárias<sup>5</sup>. Vários autores<sup>29,30,31</sup> identificaram lesões intracranianas ipsilaterais, entre elas: dilatação monoventricular, adesões meníngeas, alterações da substância branca, atrofia e distorção meningocortical. A hemiatrofia cerebral que ocorre em alguns pacientes pode ser secundária a uma meningoencefalite crônica localizada, com envolvimento vascular associado<sup>29</sup>.

Os principais modelos patogênicos propostos são os da trofoneurose, proposto inicialmente por Romberg, em que a disfunção de nervos trópicos levaria a atrofia facial; e das alterações primárias do tecido conjuntivo da face, introduzido por Lande, que causariam lesão mecânica dos nervos nesses locais. A teoria da trofoneurose pode ser atribuída a alterações do trigêmio, fibras cervicais e faciais, ou de lesões de centros hipotalâmicos. O modelo da lesão primária tecidual requer propagação do processo inflamatório por diversas estruturas, especialmente o tecido nervoso e vasos, que eventualmente invadiriam o crânio (citado por Terstegge e col.<sup>30,31</sup>).

Alguns estudos propõem o envolvimento do sistema nervoso simpático na patogenia da doença, e o trabalho de Rezende, Dal Pai e Alves<sup>23</sup> reforçou essa hipótese. Esses autores fizeram simpatectomia do gânglio cervical superior de sete animais (3 coelhos, 2 gatos e 2 cães), os quais foram acompanhados durante 1 ano. Observou-se úlcera de córnea, estrabismo, alopecia, atrofia ocular, facial e óssea no lado da lesão, reproduzindo sinais clínicos representativos da HFR.

A apresentação clínica, embora bastante variada, é o principal elemento para o diagnóstico da doença, que pode ser diferenciada da esclerodermia localizada<sup>4,11,12,18,27</sup>, pois esta se apresenta como lesão mais circunscrita, com a pele endurecida, aderida aos planos profundos e com alopecia na área afetada, além da ausência dos comemorativos já citados da doença de Romberg.

Os exames de imagens podem revelar atrofia óssea e calcificação cerebral, sendo que a ressonância magnética é mais sensível na detecção de lesões cerebrais assintomáticas, como as de substância branca (hipersinal em T2)<sup>6,30-32</sup>. A eletroneuromiografia pode ser normal ou mostrar sinais de denervação atual ou prévia, acometendo principalmente os nervos facial e trigêmio<sup>32</sup>. Embora as características clínicas da HFR comumente permitam sua diferenciação da esclerodermia, sendo sugerida uma desordem neurológica como fator patogênico da HFR e uma lesão inflamatória da pele para a esclerodermia, a taxa de sulfato de dermatan/ácido hialurônico se apresenta elevada e o conteúdo de colágeno dentro dos limites de normalidade para ambas as patologias<sup>27</sup>. Estes achados sugerem uma desordem do tecido conectivo similar tanto para a HFR como para a esclerodermia, porém sua heterogeneidade clínica provavelmente reflete a diversidade de possíveis fatores etiopatogênicos.

Até o momento não há um tratamento farmacológico específico para a HFR, já que a sua origem ainda é desconhecida. A esclerodermia localizada, por sua vez, pode ser tratada com a D-penicilamina, por exemplo, visto se tratar de doença de natureza inflamatória<sup>12</sup>.

O tratamento cirúrgico do defeito facial pode ser realizado utilizando-se diferentes técnicas<sup>3,8,14,15,17,24</sup>, entre elas: o implante de silicone, o enxerto autólogo de derme e gordura, e a transferência de tecido vascularizado, como o tecido paraescapular e do grande dorsal, omento, etc.

Mordick e col.<sup>15</sup> e Roddi e col.<sup>24</sup> realizaram estudos comparando as 2 técnicas principais: o enxerto de gordura e a transferência de tecido vascularizado. Esses trabalhos demonstraram que a primeira técnica, em que se faz a injeção de micropartículas lipofilizadas, é simples, acessível, com baixo risco de complicações, e com bons resultados estéticos, especialmente para defeitos discretos a moderados. Todavia para as atrofias mais severas, a transferência de tecido vascularizado é mais eficaz, devido ao baixo suprimento vascular para esses locais.

No presente relato, verificou-se muitas das características citadas na literatura, inclusive um achado pouco frequente: a hemiatrofia lingual<sup>19</sup>. O diagnóstico foi proposto baseado na clínica, excluindo-se a esclerodermia. A investigação laboratorial, eletrencefalográfica e de imagens (raio X, tomografia e ressonância de crânio) não mostrou alterações, mas a eletroneuromiografia detectou alterações neurogênicas do V e XII nervos cranianos, predominantemente à E. A paciente recebeu alta com o quadro clínico estável, para acompanhamento ambulatorial, e foi encaminhada à cirurgia plástica para correção do defeito facial.

**Agradecimentos-** Ao Dr. Tito Lívio Mundim (Clínica Villas Boas), pela realização da ressonância magnética de crânio.

## REFERÊNCIAS

1. Abele DC, Bedingfield RB, Chandler FW, Given KS. Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) and borreliosis. *J Am Acad Dermatol* 1988, 19:820-825.
2. Archambault L., Fromm NK. Progressive facial hemiatrophy: report of three cases. *Arch Neurol Psychiat*. 1932, 27; 529-534.
3. Avelar J. Uma nova técnica na correção de deformidades frontais: "coup de sabre". *Anais do simpósio brasileiro do contorno facial*. São Paulo, 1983, 341-344.

4. Claudy AL, Segault D, Rousset H, Moulin G. Facial hemiatrophy, homolateral cervical linear scleroderma and thyroid disease. *Ann Dermatol Venereol* 1992; 119:543-545.
5. Fayad S, Steffensen B. Root resorptions in a patient with hemifacial atrophy. *J Endod* 1994; 20:299-303.
6. Fry JA, Alvarellos A, Finx CW, Blaw ME, Roach ES. Intracranial findings in progressive facial hemiatrophy. *J Rheumatol* 1992, 19:956-958.
7. Hoang-Xuan T, Foster CS, Jakobiec FA, Tauber J, Sains de la Maza M, Krebs W. Romberg's progressive hemifacial atrophy: an association with scleral melting. *Cornea*. 1991, 10:361-366.
8. Inigo F, Rojo P, Ysunza A. Aesthetic treatment of Romberg's disease: experience with 35 cases. *Br J Plast Surg*. 1993, 46:194-200.
9. La Hey E, Baarsma GS. Fuchs' heterochromic cyclitis and retinal vascular abnormalities in progressive hemifacial atrophy. *Eye* 1993, 7 (Pt 3):426-428.
10. Larner AJ, Bennison DP. Some observations on the aetiology of progressive hemifacial atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993, 56:1035-1036.
11. Lakhani PK, David T J. Progressive hemifacial atrophy with scleroderma and ipsilateral limb wasting (Parry-Romberg syndrome). *J R Soc Med* 1984, 77:138-139.
12. Lehman JAT. The Parry Romberg syndrome of progressive facial hemiatrophy and linear scleroderma "en coup de sabre": mistaken diagnosis or overlapping conditions ? *J Rheumatol* 1992, 19:6.
13. Menges-Wenzel EM, Kurlemann G, Pawlowitzki JH. Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome). *Monatsschr Kinderheilkd* 1993, 141:922-924.
14. Morais-Besteiro J.; Aki FE, Mendes JA, Ferreira MC. Microsurgical transplants for facial depressions. *Rev Hosp Clin Fac Med São Paulo* 1992, 47:271-275.
15. Mordick TG 2d, Larossa D, Whitaker L. Soft-tissue reconstruction of the face:a comparison of dermal-fat grafting and vascularized tissue transfer. *Ann Plast Surg* 1992; 29:390-396.
16. Moss ML, Crikelair GF. Progressive facial hemiatrophy following cervical sympathectomy in the rat. *Arch Oral Biol* 1959-60, 1:254-258.
17. Muhling J, Zoller J, Reuther J. The use of "de-epithelized" scapular flap for soft tissue augmentation: a case report. *J Craniomaxillofac Surg*. 1994, 22:200-204.
18. Nakazawa A, Matsuo I, Ohkido M. Progressive facial hemiatrophy with localized scleroderma. *Tokai J Exp Clin Med* 1992, 17:85-87.
19. Naumbaev AN, Sharipov ASH, Iakhontov B. V. *Zh Nevropatol Psikhiatr Im S S Korsakova* 1991, 91:88-89.
20. Nussgens Z, Roggenkamper P. Congenital facial hemiatrophy: report of two pediatric cases. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1992, 201:119-121.
21. Parry CH. Collections from unpublished medical writings of the late Calleb Hillier Parry. London: Underwoods, 1825:478.
22. Pensler JM, Murphy GF, Mulliken JB. Clinical and ultrastructural studies of Romberg's hemifacial atrophy. *Plast Reconstr Surg* 1990, 85:669-674.
23. Rezende LAL, Dal Pai V, Alves A. Experimental study of progressive facial hemiatrophy: effects of cervical sympathectomy in animals. *Rev Neurol (Paris)*. 1991, 147:609-611.
24. Roddi R, Riggio E, Gilbert PM, Hovius SE, Vaandrager JM, van der Meulen JC. Clinical evaluation of techniques used in the surgical treatment of progressive hemifacial atrophy. *J Craniomaxillofac Surg*. 1994, 22:23-32.
25. Roddi R, Riggio E, Gilbert PM, Vaandrager JM, van der Meulen JC. Progressive hemifacial atrophy in a patient with lupus erythematosus. *Plast Reconstr Surg*. 1994, 93:1067-1072.
26. Romberg HM. *Trophoneurosen klinische Ergebnisse*. Berlin: A Forstner, 1846:75-81.
27. Sakuraoaka K, Tajima S, Nishi TK. Progressive facial hemiatrophy. *Dermatology* 1992, 185:196-201.
28. Sener RN, Jinkins JR. MR. of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging*. 1992, 16:93-97.
29. Terstege K, Henkes H, Kunath B, Felber S, Uhrmeister P, Kern A. Cerebral manifestations of progressive facial hemiatrophy. nuclear spin tomographic findings and literature review. *Radiologe*. 1993; 33:585-595.
30. Terstege 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.
31. Terstege K, Kunath B, Felber S, Speciali JG, Henkes H, Hosten N. M. R. of brain involvement in progressive facial hemiatrophy: reconsideration of a syndrome. *Am J Neuroradiol* 1994, 15:145-150.
32. Tsuda N, Yamamoto K, Fukusako T, Morimatsu M. A case of unilateral lingual atrophy supplied by trigeminal nerve in relation to progressive facial hemiatrophy. *Rinsho Shinkeigaku* 1991, 31:107-109.
33. Wartenberg R. Progressive facial hemiatrophy. *Arch Neurol Psychiatr* 1945, 54:75-96.
34. Wolf SM, Verity MA. Neurological complications of progressive facial hemiatrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1947, 37:997-1004.