

# ATROFIA HEMIFACIAL PROGRESSIVA (DOENÇA DE PARRY-ROMBERG)

## ESTUDO DE UM CASO

LUIZ ANTONIO ALVES DURO \* — JOSÉ MAURO BRAZ DE LIMA \*\*  
MESSIAS MENDES DOS REIS \*\*\* — CLAUDIO VIEIRA DA SILVA \*\*

Descrita pela primeira vez por Parry em 1825 e a seguir por Bergsohn em 1837 e Stilling em 1841, a patologia em apreço foi estudada por Romberg em 1846. Em 1871 Eulenberg propôs o termo “Hemiatrofia facial progressiva”, apesar de preferirmos a denominação “Atrofia hemifacial progressiva”. Até 1910 Korn já havia registrado 189 casos na literatura e em 1922 Coenenberg mostrava a existência de 250 casos. Archambault, Lasalle e Fromm conseguiram coletar outros 400 casos em revisão da literatura <sup>2,5</sup>.

Esta afecção é relativamente rara e de causa ainda não conhecida, não invalidante na maioria dos casos, caracterizada por uma atrofia progressiva de uma das metades faciais dos tecidos cutâneo, celular subcutâneo, muscular, cartilaginosa, óssea e, por vezes, até a corticalidade cerebral. Há ocasiões em que se estende aos músculos do pescoço, braço e tórax. Pode ou não cursar com crises convulsivas. Inicia-se entre os 8 e 15 anos, com maior frequência no sexo feminino. Alguns autores acreditam que o lado esquerdo é o mais acometido <sup>6</sup>. Citam-se ainda dores tipo nevrálgicas no território trigeminal, abalos musculares faciais, alteração unilateral dos faneros, em particular dos cabelos que se tornam grisalhos e raros, como possíveis sinais e sintomas iniciais <sup>3,5,6</sup>. Na pele pode ser observada mancha cutânea única ou múltipla, hipocrômica, eritematosa ou pigmentar, localizada de início na região orbitária, bucinadora ou mandibular, antecedendo a atrofia hemifacial <sup>5,6</sup>. Esta atrofia atinge regiões frontal, orbitária, malar, maxilar e mandibular, respeitando a linha média e delimitando a 4-5 cms desta linha uma região denominada zona paramediana onde ocorrerá rarefação dos pelos, atrofia da cartilagem nasal e da orelha. A pele torna-se pálida, fina, seca e brilhante, com aspecto pergaminhoso (“papier parcheminé” de Blatt). Esta retração leva a um aspecto esclerodérmico <sup>5,6,7</sup>. Na linha média observamos uma depressão melhor observada em região frontal: o chamado “corte de sabre” (“coup de sabre”, dos autores franceses), separando a região atrofica da sadia <sup>2,5</sup>. As glândulas sudoríparas, salivares e sebáceas podem mostrarem-se atrofiadas <sup>1,4,5</sup>, e a associação com vitiligo é frequente <sup>6,7,8</sup>. Na cavidade oral haverá atrofia do hemilábio, hemi-

---

Trabalho realizado no Instituto de Neurologia Deolindo Couto da Universidade Federal do Rio de Janeiro (Serviço do Prof. Bernardo Couto): \* Auxiliar de Ensino do INDC/UFRJ; \*\* Prof. Assistente do INDC/UFRJ; \*\*\* Residente do INDC/UFRJ.

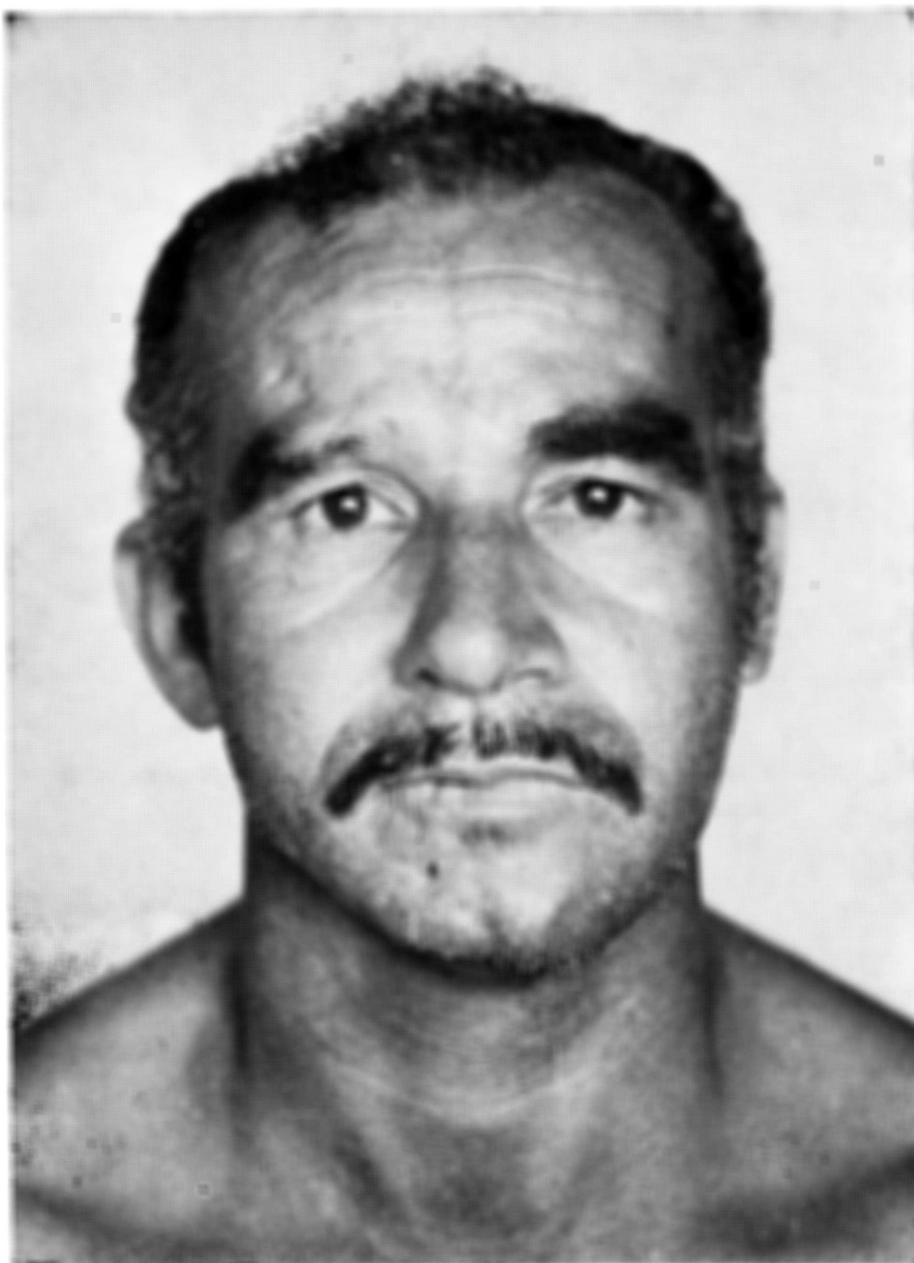
língua, hemigengiva e até das raízes dentárias. Na região faringo-laríngea é visível a atrofia do hemivéu do palato, musculatura e cartilagens laríngeas<sup>2,4,5,6</sup>. O mesmo ocorre com os ossos maxilares, frontal e nasal. A diminuição do tecido adiposo periorbitário acarretará enoftalmia. São descritos ainda casos de heterocromia da íris, coroidite, ceratite neuroparalítica, irite, iridociclite, atrofia óptica e corioretiniana<sup>5,6</sup>. A síndrome de Claude aparece em 10% dos pacientes<sup>2,5,6,8</sup>. Crises convulsivas generalizadas ou Bravais-Jacksonianas sensitivo-motoras (neste caso, contralaterais ao processo atrófico) de tardio aparecimento são as formas mais comuns de acometimento do sistema nervoso<sup>2,5,6,7,9</sup>.

#### OBSERVAÇÃO

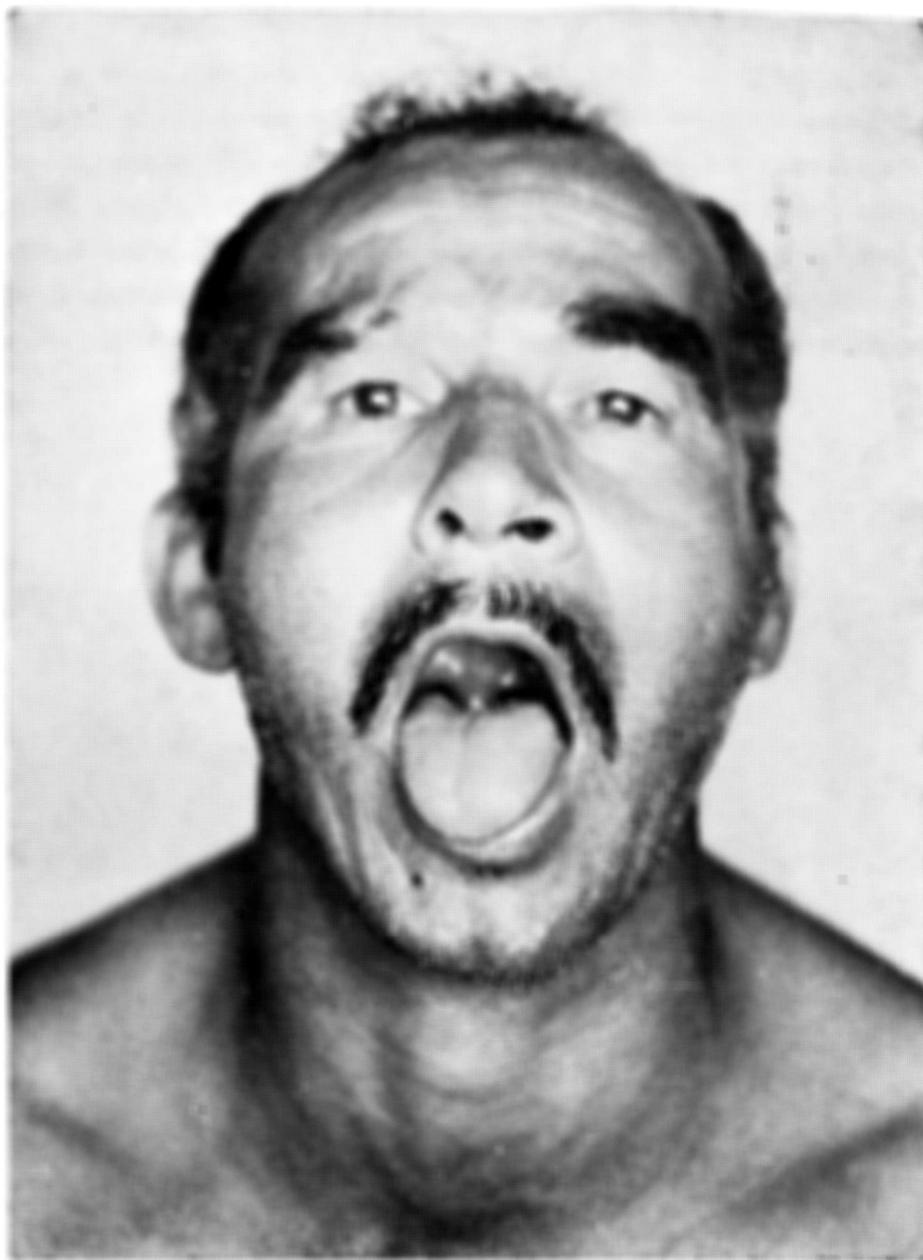
N.S.F., branco, 45 anos, registrado no INDC/UFRJ sob o número 36.793. O início dos sintomas aconteceu em 02-01-76 quando, bruscamente passou a sentir parestesias do tipo dormências no dimídio corporal esquerdo, acompanhadas de diminuição da acuidade visual. No momento desta crise estava dirigindo um coletivo, ocorrendo então colisão do seu veículo. Foi medicado e seis meses após houve novo episódio seguido de dor ocular à direita. Em março de 1978 outra crise de maior intensidade o surpreendeu, seguida de disfasia motora e desvio da comissura labial para a direita, regredindo no período de três meses (sic). Pressentindo que passaria mal em 01-12-79 ao sentir parestesias na língua e disfasia procurou ficar em repouso absoluto. Porém, a crise se estabeleceu, atingindo os 4 membros que ficaram em extensão; a seguir fechou as mãos, desviou a comissura labial para a direita e fechou o olho direito. Completou-se a crise com sialorréia, sem liberação esfínteriana. Ao sair da crise estava confuso e amnésia para os fatos relacionados com a crise recém-finda. A partir de então sofreu outras 3 crises de iguais características (em 17 e 26-12 de 79 e 11-01-80). Foi então internado para as necessárias condutas visando a terapêutica. Não há dados pessoais e familiares dignos de registro. No exame havia pterígio difuso nas regiões dorsais do tórax. Na hemiface direita observávamos: conjuntivite de repetição, rarefação dos pelos superciliares e do couro cabeludo, linha de depressão na porção médio frontal, pele ressecada e atrofia muscular (músculos frontal, superciliar, corrugador da testa, infraorbitário, orolabial, bucinador e quadrado do mento), do lábio e gengiva inferior. A movimentação da articulação temporomandibular direita sentia-se creptação. No palato e língua também observava-se atrofia à direita.

Nos exames complementares de rotina, apenas havia discreto aumento na taxa de colesterol (297mg%). O exame do LCR era normal, assim como as provas raquimométricas. O EEG apresentava assimetria do traçado com lentificação à direita e depressão à esquerda. Descargas de 5 a 7 c/s eram visibilizadas em áreas temporo-rolândicas à direita, na forma de ondas espiculadas e eram acentuadas pela prova da hiperpnéia. O Rx de crânio revelou aumento da transparência do maciço facial e atrofia óssea à direita, bem visível na região da mandíbula. A eletroneuromiografia realizada com um Aparelho Berger ATM-101 e, posteriormente, com um aparelho ALVAR, sendo as agulhas do tipo coaxial DISA 13L51 e 13L53, mostrou nos músculos frontal, masseter, retroauricular, bucinador, orbicular dos lábios e dos olhos, corrugador e quadrado do mento à direita atividade de inserção normal, silêncio no repouso e rarefação de unidades motoras ao esforço leve, que estavam diminuídas em amplitude, porém aumen-

tadas em duração (cêrca de 95 microV de amplitude média e 9,5 ms de duração média). Ao esforço máximo havia rarefação de unidades motoras que também estavam diminuídas em amplitude. Do lado esquerdo nada havia de anormal. A latência do nervo facial (estimulando-se na mastóide e captando-se no músculo quadrado do mento) com distância de 10 cm, era de 4,1 ms à direita e 2,4 ms à esquerda, ou seja, lentificação da condução motora à direita. A tomografia computadorizada de crânio mostrou discreta assimetria dos hemisférios cerebrais, com atrofia parieto-temporal esquerda. Ao se injetar contraste, verificou-se hipercaptação na região frontal direita. Foi indicada a angiografia cerebral, porém não foi possível a sua realização por recusa do paciente.



*Fig. 1 — Caso NSF. Observa-se atrofia na hemiface direita, com rarefação de pelos superciliares e no couro cabeludo.*



*Fig. 2 — Caso NSF. Nota-se atrofia da hemilíngua e hemipalato à direita.*

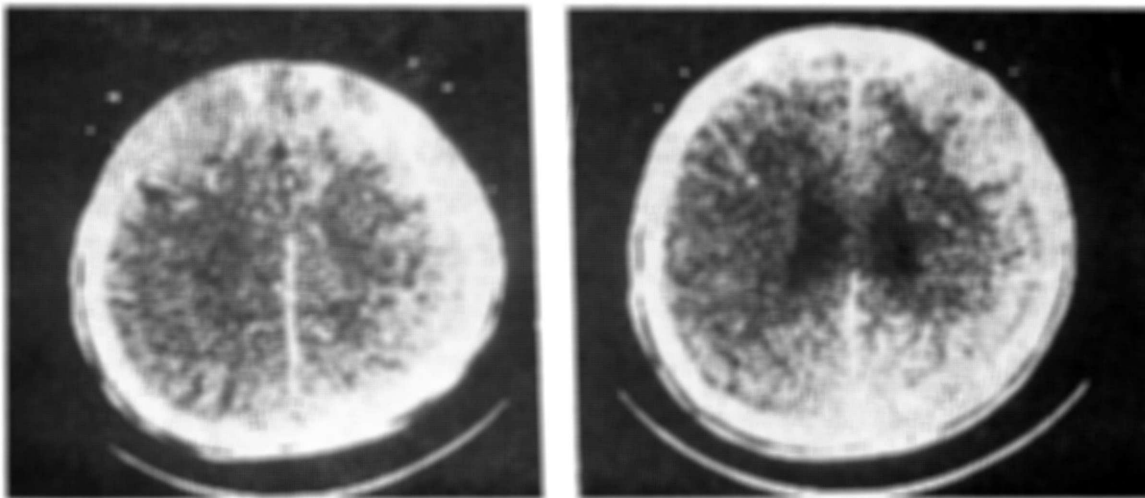
#### COMENTARIOS

Poucos são os casos com história familiar<sup>6</sup>. Os fatores desencadeantes ou agravantes da doença são controversos. Em 30% há relato de traumatismo cranio-facial<sup>2</sup> e simpático cervical<sup>5</sup>. No intervalo entre o traumatismo e o início da atrofia poderão ocorrer crises convulsivas<sup>2,5,6</sup>. Outra relação é feita com processos infecciosos e inflamatórios como, por exemplo, as otites, anginas, difteria, rinite, escarlatina, coqueluche, encefalite e meningoencefalite.

Dentre as hipóteses quanto ao provável sítio de agressão histo-patológico algumas que admitem lesão no sistema nervoso vegetativo<sup>2,3,5,6,8,9</sup>, enquanto



*Fig. 3 — Caso NSF. Radiografia mostrando atrofia do maxilar facial e dos ossos do crânio à direita.*



*Fig. 4 — Caso NSF. Tomografia computadorizada de crânio mostrando, à esquerda, discreta atrofia cortical e à direita, imagem de hiper-captação frontal direita.*

outros acreditam numa lipodistrofia<sup>1,5</sup> e, outros ainda, em lesão do núcleo trigeminal e seus ramos<sup>2,4,5</sup>, hipótese esta a menos aceita. A crença em patologia do sistema nervoso simpático periférico existe em vista da concomitância de síndrome de Claude e traumatismos do simpático cervical<sup>2,5</sup>, linfadenite cervical, pleurite e cicatrizes de ápice pulmonar<sup>2,9</sup>, tumores do simpático cervical<sup>8</sup>, assimetria dos reflexos pilomotores<sup>5,9</sup>, alteração na salivação, suor e do tonus vascular<sup>9</sup>. Em Angelucci lemos a experiência deste autor<sup>5</sup> que observou distrofia óssea em crânio de cão após extirpação do gânglio cervical inferior. Uma condição similar à observada no ser humano foi demonstrada por Moss e Crikelair após simpatectomia cervical unilateral em ratos<sup>6</sup>. Porém há fatos contrários a esta hipótese, como as experiências de outros autores que não observaram qualquer alteração após a retirada do gânglio simpático cervical com a secção de seus ramos<sup>9</sup>. Existem ainda as hipóteses quanto ao acometimento simultâneo simpático-trigeminal<sup>5</sup>. Lesão vegetativa central também é vista como possível fator etiopatogênico, sendo citadas lesões diencefálicas, mesencefálica, pontina e bulbar<sup>2,7</sup>.

São escassas as observações histopatológicas. Podemos citar os achados de neurite intersticial no V nervo craniano<sup>2,5</sup>, aterosclerose cerebral difusa no hemisfério contralateral à atrofia hemifacial, atingindo o núcleo vegetativo diencefálico que mostrava rarefação neuronal, proliferação glial, dilatação sanguínea e no hemisfério oposto evidenciava-se degeneração cortical<sup>2,5</sup>. Wartenberg cita um caso em que havia processo cicatricial de meningoencefalite anterior.

No caso em apreço a atrofia da face era à direita acometendo o tecido epitelial, conjuntivo, muscular, cartilaginoso e ósseo. A tomografia computadorizada apresentava atrofia cortical à esquerda, com hipercaptação frontal direita. Comparando estes dados com o EEG, observamos que neste exame existia depressão do traçado à esquerda, ou seja, na área onde existia atrofia cortical. Do lado direito havia lentificação com surtos na região temporo-rolândica. Acreditamos que a atrofia cortical ao TC e a depressão no EEG estão relacionados com a atrofia hemifacial, enquanto as alterações no outro hemisfério provavelmente com o quadro epiléptico. A possibilidade seria de um hematoma nessa área pois o paciente caía ao solo no início da crise o que poderia ter-lhe provocado um traumatismo cranio-encefálico. Apesar de mostrarmos ao paciente os riscos que está correndo e a possível necessidade até de uma intervenção cirúrgica, recusou-se terminantemente à realização do exame angiográfico. Em relação à patologia periférica, o nervo facial mostrou-se atingido tendo em vista o evidente retardo na condução do impulso nervoso. Concluimos

que esta doença em relação ao sistema nervoso apresenta um espectro bem mais amplo e difuso, possivelmente acometendo múltiplas estruturas centrais e periféricas ao mesmo tempo, cuja etiopatogenia ainda está longe de ser plenamente explicada.

#### RESUMO

É apresentado um exemplar de atrofia hemifacial progressiva com acometimento característico da hemiface direita. Concomitantemente, havia crises epilépticas dimidiadas à esquerda. O EEG mostrou depressão do ritmo à esquerda e lentificação à direita. Na TC havia atrofia à esquerda e hipercaptação frontal direita do contraste. O EMG mostrou lentificação na condução nervosa facial à direita. Comentários são feitos sobre os achados acima, bem como uma revisão da literatura.

#### SUMMARY

##### *Progressive hemifacial atrophy: report of a case.*

A characteristic case of hemifacial progressive atrophy at right is reported. The patient was a man with 45 year-old. There were epileptic crisis at left too. Alterations observed in clinical-neurological examination are referred. In computadorized tomographic axial examination there were parietotemporal atrophy at left and frontal contrast hipercaptation at right. In EEG there were lentification at right and depression at left who was in concordance with the pathological alterations of the patient: atrophy and cortical depression at left with facial atrophy at right and lentification and contrast hipercaptation at right with epileptic crisis at left. EMG showed facial velocity conduction slowed at right. The authors believe in atrophy hemifacial progressive has been a disease which injuries central and peripheral nervous system at one time.

#### REFERENCIAS

1. ADAMS, R. D. & VICTOR, M. — Enfermedades de los nervios craneales. In T. R. Harrison, ed. Medicina Interna. Prensa Medica Mexicana (Mexico), 4ª ed., pp. 1916, 1973.
2. ALEMA, G. & BENASSI, P. — Emiatrofia faciale progressiva con emiparesi ed epilessia jacksoniana contralaterali. Rev. di Neurologia (Bologna) 22:615, 1952.
3. DeJONG, N. R. — The Neurologic Examination. Cap. 13, 4ª ed., pp. 194, Harper & Row Publishers (Maryland), 1979.
4. FUSTINONE, O. — Semiologia del Sistema Nervoso. 10ª ed., pp. 204, El Ateneu, Buenos Aires, 1978.

5. GIL, R. & LÉFÈVRE, J. P. — Trouble trophiques. *In* Encyclopédie Médico-Chirurgicale. 6, 17014 A10 (7-8), Éditions Techniques (Paris), 1970.
6. GORLIN, R. J.; PINDBORG, J. J. & COHEN, M. M. Jr. — Syndrome of the Head and Neck. 2ª ed., pp. 341-344, Mc Graw-Hill Book Company, New York, 1976.
7. KÄFER, J. P. & POCH, G. F. — Neurologia. 4ª ed., pp. 341-344, López Libreros Editores, Buenos Aires, 1979.
8. SURÓS, J. — Semiologia Medica y Tecnica Exploratoria. 5ª ed., pp. 822, Salvat Editores SA, Barcelona, 1975.
9. WOLFF, H. G. — Progressive facial hemiatrophy. *Journal of Nervous and Mental Disease* (Boston) 69:140, 1929.

*Instituto de Neurologia Deolindo Couto — Av. Venceslau Brás 95 — 22290 Rio de Janeiro, RJ — Brasil.*