



HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA MÉDICA
NEUROLOGIA PEDIÁTRICA

RENATA YASMIN CARDOSO SOUSA

SÍNDROME DE PARRY ROMBERG:
RELATO DE CASO

Porto Alegre

2024

RENATA YASMIN CARDOSO SOUSA

SÍNDROME DE PARRY ROMBERG:

RELATO DE CASO

Trabalho de Conclusão de Residência apresentado ao Programa de Residência Médica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre como requisito parcial para a obtenção do título de especialista em Neurologia Pediátrica..

Orientador: Prof. Dr. Rudimar dos Santos Riesgo

Porto Alegre

2024

CIP - Catalogação na Publicação

Sousa, Renata Yasmin Cardoso
Síndrome de Parry Romberg: Relato de Caso / Renata
Yasmin Cardoso Sousa. -- 2024.
13 f.
Orientador: Rudimar Dos Santos Riesgo.

Trabalho de conclusão de curso (Especialização) --
Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Faculdade
de Medicina, Residência Médica em Neurologia
Pediátrica, Porto Alegre, BR-RS, 2024.

1. Hemiatrofia facial progressiva. 2. Síndrome de
Parry Romberg. I. Dos Santos Riesgo, Rudimar, orient.
II. Título.

RESUMO

A Síndrome de Parry-Romberg (SPR) é uma doença rara que se caracteriza por hemiatrofia facial progressiva, podendo estar associada a outras alterações sistêmicas, principalmente neurológicas (STONE, 2003). Ainda não se têm etiologias definidas para esta síndrome, mas se acredita que possa estar relacionada a traumas, infecções e doenças autoimunes (ARIF; FATIMA; SAMI, 2020). Geralmente ocorre na primeira década de vida, com progressão lenta por 2 a 20 anos, e após este período, um período de estabilização é alcançado (EL-KEHDY; ABBAS; RUBEIZ, 2012). Os pacientes que iniciam o quadro clínico mais precocemente cursarão com maior deformidade facial. Devido a esta deformidade, os pacientes geralmente sofrerão com problemas pessoais e psicológicos. O manejo é principalmente cosmético, realizado após a interrupção e estabilização da progressão da doença. (SCHULTZ et al., 2019).

Palavras-chave: Síndrome de Parry Romberg, hemiatrofia facial progressiva.

ABSTRACT

Parry-Romberg Syndrome (PRS) is a rare medical condition characterized by progressive unilateral facial hemiatrophy, often associated with systemic alterations, particularly neurological ones (STONE, 2003). The etiologies of this syndrome are not yet fully understood, but it is believed to be linked to traumas, infections, and autoimmune diseases (ARIF; FATIMA; SAMI, 2020). It typically manifests in the first decade of life, with a slow progression over 2 to 20 years, followed by a period of stabilization (EL-KEHDY; ABBAS; RUBEIZ, 2012). Patients who exhibit clinical symptoms earlier tend to experience greater facial deformity. Due to this deformity, patients often face personal and psychological challenges. Management is primarily cosmetic and is performed after the interruption and stabilization of disease progression (SCHULTZ et al., 2019).

Keywords: Parry-Romberg Syndrome, progressive facial hemiatrophy.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	6
2 REVISÃO DA LITERATURA.....	7
2.1 EPIDEMIOLOGIA.....	7
2.2 ETIOLOGIA.....	7
2.3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS.....	7
2.4 TRATAMENTO.....	8
3 APRESENTAÇÃO DO CASO.....	9
4 DISCUSSÃO.....	11
5 CONCLUSÃO.....	12
REFERÊNCIAS.....	13

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Parry-Romberg, também chamada de atrofia hemifacial progressiva, é um distúrbio adquirido de causa desconhecida. Caleb Parry foi o primeiro a relatá-lo em 1825, e Moritz Romberg a descreveu em 1846 (STONE, 2003). Geralmente se desenvolve na primeira ou segunda década de vida e é caracterizada por atrofia facial unilateral lentamente progressiva da pele, tecidos moles, músculos e estruturas ósseas subjacentes podendo acometer o sistema nervoso central (MILLER et al., 1995).

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 EPIDEMIOLOGIA

A incidência varia de 0,3 a 2,5 casos por 100.000 por ano. Ocorre tipicamente nas duas primeiras décadas de vida e é mais comum em mulheres. (STONE, 2003)

2.2 ETIOLOGIA

A etiologia da SPR permanece obscura. Muitas teorias sobre a possível etiologia da SPR foram postuladas incluindo as seguintes: trauma, doenças autoimunes, infecções e disfunção do tronco simpático cervical. (ARIF; FATIMA; SAMI, 2020)

2.3 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Cutânea: Apresenta-se com atrofia lentamente progressiva da hemiface, e usualmente segue os arcos do quinto nervo craniano. Esta atrofia pode se estender para os músculos e estruturas osteocartilaginosas. Está associada com enoftalmia ipsilateral à atrofia, atrofia lingual e desvio do nariz e boca para o lado da lesão. (ARIF; FATIMA; SAMI, 2020)

Ocular: Afeta de 10 a 30% dos pacientes. Enoftalmia, atrofia palpebral, glaucoma, vasculite retiniana e uveíte podem ocorrer. (FEA et al., 2015)

Sistema nervoso central: Cefaleia e crises epilépticas são as manifestações neurológicas mais comuns. Neuropatias acometendo nervos cranianos podem ocorrer, principalmente o terceiro e quinto nervos, levando ao acometimento da musculatura ocular extrínseca e neuralgia trigeminal respectivamente (COSTA et al, 2013). Além disso, podem estar presentes déficits cognitivos, distúrbios comportamentais, malformações e acidentes vasculares cerebrais, cistos cerebrais. (VIX et al., 2015)

Dental e oral: Reabsorção óssea que pode levar à hipoplasia da maxila e mandíbula, além do envolvimento dos músculos mastigatórios que podem levar a problemas de fala, dor ao mastigar, espasmos (SCHULTZ et al., 2019)

2.4 TRATAMENTO

O principal objetivo do tratamento é interromper a atividade da doença, seguida de intervenção cirúrgica para correção de deformidades residuais. O metotrexato é frequentemente usado como terapia padrão nos estágios iniciais, porém devido sua ação demorada, esteroides orais como prednisolona são iniciados concomitantemente e administrados por até 3 meses. (ARIF; FATIMA; SAMI, 2020).

3 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente 6 anos, sexo masculino, com atraso do neurodesenvolvimento, transtorno do espectro autista não verbal e epilepsia que internou no Hospital de Clínicas de Porto Alegre para investigação de quadro de hematêmese. Ao exame físico, apresentava assimetria facial com redução de tecido subcutâneo com máculas eritematosas na hemiface à esquerda, sem comprometimento de nervos cranianos ou déficit de força muscular ipsilateral (Fig. 1). Foi solicitada durante esta internação exame de ressonância magnética de crânio que evidenciou aumento global dos espaços liquóricos por moderada redução volumétrica encefálica, mais evidente à esquerda com leve redução difusa da espessura da substância branca, associada à redução volumétrica do hipocampo (Fig. 2). A mãe do paciente apresentava alteração dermatológica similar, com atrofia progressiva em hemiface esquerda, sem definição etiológica e não tinha sintomas neurológicos associados. (Fig.3). Foram solicitadas sorologias para autoanticorpos que vieram sem alterações.



Figura 1: Paciente



Figura 2: Mãe do paciente

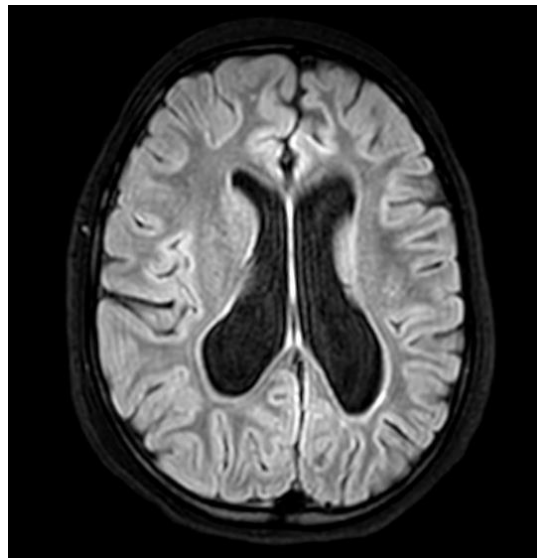


Figura 3: Redução Volumétrica do Hemisfério Esquerdo. T2/FLAIR

4 DISCUSSÃO

A Síndrome de Parry Romberg (SPR) é uma doença rara que se caracteriza por hemiatrofia facial progressiva, podendo estar associada a outras alterações sistêmicas, principalmente neurológicas. Os sintomas neurológicos incluem convulsões, hemiatrofia cerebral, neuralgia trigeminal, hemiparesia ipsilateral à lesão facial. (EL-KEHDY; ABBAS; RUBEIZ, 2012)

O paciente do caso relatado apresentava comorbidades neurológicas (epilepsia e TEA) e acometimento ocular (glaucoma) associados ao seu quadro clínico, porém sem déficits focais ipsilaterais à lesão facial ou comprometimento dentário, bem como também não demonstrava progressão da hemiatrofia facial. Não necessitou de intervenções cirúrgicas até o presente momento.

A mãe do paciente apresentava atrofia hemifacial à esquerda, porém sem outras alterações sistêmicas associadas.

5 CONCLUSÃO

A Síndrome de Parry Romberg é uma desordem idiopática e progressiva e se caracteriza por hemiatrofia facial lenta, iniciando na primeira década de vida e usualmente ocorrendo em 2 a 10 anos, e em alguns pacientes pode ser autolimitada (STONE, 2003). A atrofia pode se estender para tecidos subjacentes além do envolvimento de outros sistemas (neurológico, oftalmológico, dentário). A maioria dos casos são esporádicos, porém casos familiares já foram reportados (ANDERSON et al., 2005). O diagnóstico baseia-se na história clínica e exame físico, bem como na exclusão de outras condições. A identificação precoce é importante para intervenção e manejo adequado dos pacientes acometidos de modo a reduzir as comorbidades que acompanham estes indivíduos. (WONG et al., 2015).

REFERÊNCIAS

- AHMED, S. et al. Parry Romberg syndrome: Imaging features in 4 consecutive cases and review of literature, *J Clin Neurosci*, v. 76, p. 249-253, 2020.
- ANDERSON, P. J. et al. Familial Parry-Romberg disease. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, v. 69, n. 5, p. 705–708, 2005.
- ARIF, T.; FATIMA, R.; SAMI, M. Parry–romberg syndrome: A mini review. *Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica et Adriatica*, v. 25, n. 4, p. 193–199, 2020.
- COSTA, G, D. et al, Parry Romberg syndrome associated with chronic facial pain. *J Clin Neurosci*, v. 20, n. 9, p. 1320-1322, 2013.
- EL-KEHDY, J.; ABBAS, O.; RUBEIZ, N. A review of Parry-Romberg syndrome. *Journal of the American Academy of Dermatology*, v. 67, n. 4, p. 769–784, 2012.
- FEA, A. M. et al. Parry Romberg syndrome with a wide range of ocular manifestations: A case report. *BMC Ophthalmology*, v. 15, n. 1, p. 1–6, 2015.
- FOIADELLI, T. et al. Headache in progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome): A paradigmatic case and systematic review of the literature, *Cephalalgia*, v. 42, n. 4-5, p. 409-425, 2022.
- MILLER, M. T. et al. Progressive hemifacial atrophy a natural history study. *Transactions of the American Ophthalmological Society*, v. 93, p. 203–217, 1995.
- SCHULTZ, K. P. et al. Parry Romberg Syndrome. *Clinics in Plastic Surgery*, v. 46, n. 2, p. 231–237, 2019.
- STONE, J. Parry–Romberg syndrome. *Neurology*, v. 61, n. 5, p. 674–676, 2003.
- TOLKACHJV, S, N. et al. Progressive hemifacial atrophy: a review, *Orphanet Journal of Rare Diseases*, v. 10, n 39, 2015.
- VIX, J. et al. Neurological manifestations in parry-romberg syndrome: 2 case reports. *Medicine (United States)*, v. 94, n. 28, p. 1–9, 2015.
- WONG, M. et al. Parry romberg syndrome: 7 cases and literature review. *American Journal of Neuroradiology*, v. 36, n. 7, p. 1355–1361, 2015.