

Síndrome de Romberg: uma série de casos

ISIS JULIANE GUAREZI NASSER, DIRLENE TAYSA BERRI, PRISCILA BALBINOT, ADRIANA SAYURI KUROI ASCENÇO, IVAN MALUF JUNIOR, RENATO DA SILVA FREITAS

Introdução

A atrofia hemifacial progressiva foi primeiramente descrita, em 1825, por Parry, e posteriormente por Romberg, em 1846, recebendo diversas denominações, como síndrome de Parry-Romberg, prosopodismorfia e trofoneurose. É caracterizada por lenta e progressiva atrofia dos tecidos de uma hemiface, inicialmente partes moles, podendo acometer todos os tecidos, inclusive ósseo. Também podem ocorrer envolvimento cerebral, podendo o portador apresentar crises convulsivas, malformações vasculares intracranianas, alterações nos nervos cranianos, envolvimento do sistema nervoso periférico e autônomo, além do envolvimento ocular (que ocorre em 10-15% dos casos). Os sintomas geralmente têm início entre a primeira e a segunda décadas de vida, progride por alguns anos e depois estacionam. Alguns autores advogam ocorrência mais comum no sexo feminino, na proporção de 3:2 homens, enquanto outros consideram incidência igual entre os sexos. A hemiface esquerda é a mais comumente afetada. Sua etiologia permanece controversa, sendo sugeridas várias teorias, como aprisionamento angiogênico, trauma, infecção, neurite trigeminal, entre outras. O tratamento consiste no controle dos sintomas (neurológico e ocular) no primeiro momento. Após a parada de progressão da atrofia, pode-se iniciar o tratamento da parte estética. Para correção da assimetria de face podem ser empregadas múltiplas alternativas, entre elas uso de enxertos dérmicos, gordurosos e ósseos, assim como a rotação de retalhos e emprego de produtos aloplásticos.

Objetivo

Relatar os casos de atrofia hemifacial progressiva atendidos pelo Serviço

de Cirurgia Plástica nos Hospital de Clínicas - UFPR e no Centro de Atendimento Integral ao Fissurado Lábio Palatal (CAIF), em Curitiba, Paraná, abordando as opções terapêuticas.

Método

Realizou-se um estudo retrospectivo, descritivo e analítico de pacientes atendidos nos ambulatórios de Cirurgia Plástica no Hospital de Clínicas - UFPR-PR e no CAIF. Foram analisados os prontuários dos pacientes com Síndrome de Romberg que foram atendidos nesses hospitais no período 2000 a 2012. Os dados avaliados foram: idade do início dos sintomas, idade da primeira consulta, sexo, hemiface acometida, história familiar, outras doenças associadas, número, idade e tipo de procedimento cirúrgico realizado.

Resultados

Foram analisados 13 pacientes, sendo 10 (76,9%) do sexo feminino e 3 (23,1%) do masculino. A idade do início dos sintomas variou de 2 a 15 anos, com média de 6,3 anos. A primeira consulta ocorreu com 11,7 anos (variando de 4 a 36 anos). O retardo médio para procura de assistência médica foi de 5,4 anos. A hemiface mais afetada foi a esquerda, correspondendo a 61,5% do total. Nenhum paciente apresentou história familiar de hemiatrofia facial. As doenças associadas foram: vitiligo (2), estrabismo (2), transtorno de déficit de atenção e hiperatividade (1) e hérnia inguinal (1). Em nossa série, os pacientes apresentaram acometimento de várias regiões simultaneamente, com média de 3,6 regiões afetadas em cada caso (variando de 2 a 6). O local mais comumente afetado foi o lábio superior (11 pacientes), seguido por: região jugal (9), lábio inferior (6), mandíbula (5), nariz (4), fronte (4 - incluídos 3

pacientes com deformidade em coup de sabre), maxila (2), couro cabeludo (2 - alopecia), pálpebra inferior (1), pescoço (1), alopecia de sobrancelha (1) e atrofia cutânea localizada importante (1). Em todos os casos de atrofia da região jugal havia comprometimento do lábio superior, assim como em todos os casos de acometimento nasal o lábio superior também se encontrava acometido. Em 5 dos 6 pacientes com atrofia do lábio inferior, a mandíbula também se encontrava afetada. Sete (53,8%) pacientes foram submetidos a cirurgia. Foram realizados 2,8 procedimentos por paciente operado, variando de dois a quatro. As cirurgias realizadas foram: enxerto de cartilagem de asa nasal (2), enxerto de fáscia temporal (1), lipoenxertia (16), cranioplastia (2), ressecção parcelada de cicatriz (1), rinosseptoplastia (1), sendo que três pacientes foram submetidos a procedimento combinados. O volume enxertado durante as lipoenxertias variou de 5 a 55 ml por procedimento, com média de 20 ml por sessão de lipoenxertia. Quatro (57,1%) pacientes apresentaram absorção significativa do enxerto gorduroso, sendo necessária repetição do procedimento. Três pacientes apresentaram integração do enxerto de gordura, não havendo reabsorção significativa.

Conclusão

A síndrome de Romberg é uma entidade rara, devastadora na aparência facial, que tem sido muito estudada devido à potencial melhora terapêutica com uso de células tronco. Apesar dos grandes avanços da medicina em todos seus campos, a etiologia e um tratamento direcionado a sua causa ainda são apenas um ensejo. Enquanto não possuímos conhecimentos suficientes para tratar sua causa, aperfeiçoamos técnicas para o tratamento de suas consequências.