

HEMIATROFIA FACIAL PROGRESSIVA (SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG) TRATAMENTO FONOAUDIOLÓGICO MIOFUNCIONAL*

PROGRESSIVE FACIAL HEMIATROPHY (PARRY-ROMBERG SYNDROME) TREATMENT BY MYOFUNCTIONAL PHONOTHERAPY

*Esther Mandelbaum Gonçalves Bianchini¹
Vicente José Assencio-Ferreira²*

RESUMO

Objetivo: estabelecer estratégia de terapia miofuncional a ser utilizada por especialistas em fonoaudiologia, em casos de hemiatrofia facial progressiva (Síndrome de Parry-Romberg), mostrando a possibilidade de tratamento não intervencionista. **Métodos:** revisão bibliográfica e relato de caso de uma menina de 8 anos com acometimento do lado esquerdo da face em bochecha e arco dentário, distúrbio de fala e de escrita. **Resultados:** é apresentada proposta de terapia fonoaudiológica miofuncional para esse caso, cujo principal objetivo é minimizar/retardar a evolução do quadro muscular e direcionar compensações funcionais. Devido à característica progressiva da doença, nosso resultado pode ser parcial, porém permite redução dos sintomas e viabilização funcional mesmo em etapa mais avançada da doença. **Conclusão:** a terapêutica fonoaudiológica é uma possibilidade de auxílio para estes casos, buscando manutenção da efetividade funcional do sistema estomatognático e estabilidade muscular, minimizando crises algícas e espasmos que podem surgir com a progressão da doença.

Descritores: hemiatrofia facial; síndrome; fonoterapia; terapia miofuncional; criança; relato de caso.

■ INTRODUÇÃO

A hemiatrofia facial progressiva ou síndrome de Parry-Romberg é doença rara, caracterizada por progressiva atrofia e deformação de um dos lados da face (excepcionalmente é bilateral). Acomete parte ou todas as estruturas craniofaciais, incluindo a pele, tecido subcutâneo, cartilagens, ossos, músculos, podendo atingir o parênquima encefálico. Quando isso acontece, os sinais e os sintomas mais frequentes são: crises epiléticas do tipo Jacksoniana contralateral, enxaqueca, distúrbios oculares (ptose palpebral, enoftalmia, dilatação pupilar, congestão das conjuntivas, lacrimejamento e redução da acuidade visual),⁽¹⁾ hemiparesia acompanhada ou não de afasia,⁽²⁾ incoordenação motora, deficiência mental, distúrbios autonômicos (rinorréia, hiperidrose e fenômeno de Raynaud).

Acompanhando a hemiatrofia facial progressiva, observam-se, na maioria dos casos, alterações na coloração da pele, que se torna levemente mais escura. Podem ser encontradas outras alterações, como alopecia local, esclerodermia, canície precoce e desnivelamento inferior da pele. Estas não cruzam a linha mediana, e a perda de substância depende, principalmente, da atrofia do tecido gorduroso subcutâneo.⁽³⁾

Além dos aspectos neurológicos, podem existir alterações que muito interessam ao especialista em fonoaudiologia: paralisia facial, afasia, espasmos do masseter,⁽⁴⁾ oclusão dentária alterada, atraso na erupção dos dentes,⁽⁵⁾ espasmos faciais associados à neuralgia do trigêmeo,⁽⁶⁾ atrofia parcial e unilateral da língua, faringe e laringe.⁽⁷⁾ Em alguns casos pode estar pre-

*Trabalho realizado no CEFAC – Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica.

¹Fonoaudióloga, Especialista em Motricidade Oral pelo Conselho Federal de Fonoaudiologia (CFFa), Mestre em Distúrbios da Comunicação pela Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), Professora do Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica (CEFAC).

²Doutor em Medicina (Neurologia) pela Universidade de São Paulo (USP). Professor do Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica (CEFAC).

sente quadro de deficiência mental leve, determinante de atraso na aquisição da fala e dificuldade de aprendizagem.

O curso clínico é insidioso e atinge, principalmente, a hemiface esquerda de indivíduos do sexo feminino e jovens (entre 10 e 30 anos). Geralmente, inicia-se com parestesia ou neuralgia no território do trigêmeo,⁽³⁾ ou alopecia localizada, mancha cutânea na face, progredindo lentamente com desnivelamento da pele por atrofia da gordura e dos músculos, respeitando a linha média. Pode estacionar ou progredir atingindo os ossos, cartilagens e o sistema nervoso central (SNC).⁽²⁾

A etiologia permanece obscura e as hipóteses já levantadas foram: comprometimento exclusivamente trigeminal, causas infecciosas, imunológicas (esclerodermia), traumáticas, malformação ectodérmica (doença neurocutânea ou facomatose),⁽⁸⁾ malformações vasculares,⁽⁹⁻¹²⁾ teoria endócrina, disfunção do sistema nervoso autônomo, com hiper ou hipofunção simpática. A teoria mais discutida é a trofoneurose, que atribui a atrofia hemifacial às lesões ou disfunções de vários nervos tróficos ou centros tróficos encefálicos (hipotalâmico). Entretanto, o antecedente de trauma facial é relativamente comum nos pacientes acometidos.⁽¹³⁾

Os exames de imagens podem revelar atrofia óssea até alterações encefálicas como calcificações e lesões cerebrais assintomáticas.⁽¹⁴⁾ A eletroneuromiografia pode ser normal ou mostrar sinais de denervação principalmente atingindo os nervos facial e trigêmeo.

Não existe tratamento específico, sendo recomendada cirurgia plástica reconstrutiva nos casos severos com implantação de silicone,⁽¹⁵⁾ injeção de micropartículas lipofilizadas, enxerto autólogo de derme e gordura ou transferência de tecido vascularizado da região escapular.

A possibilidade de tratamento não intervencionista não está relatada de forma sistemática, o que serviu de estímulo para relatar um caso de hemiatrofia facial progressiva ou síndrome de Parry-Romberg e estabelecer estratégia de terapia miofuncional a ser utilizada por especialistas em fonoaudiologia.

■ MÉTODOS

O presente estudo se baseou no relato de caso e revisão bibliográfica utilizando terminal computadorizado ligado a Internet, BIREME, MedLine e LILACS, utilizando as palavras síndrome, Parry e Romberg.

Relato de caso – menina, de 8 anos e três meses, com queixa de atraso na aquisição da fala, distorções fonêmicas ainda presentes, difícil inteligibilidade e dificuldade escolar. Referia assimetria da face e alteração nos dentes percebida recentemente. Negou ocorrência de trauma facial e distúrbios neurológicos. Trata-se de criança de difícil contato, demonstrando pouco interesse em interagir com a

examinadora, limitando-se a responder alguns questionamentos com voz baixa, embora não apresente dificuldade de compreensão. Ao exame clínico constataram-se mancha hiperocrômica suave em face à esquerda, atrofia muscular unilateral esquerda em lábio superior (Figs. 1 e 2), assimetria de língua por discreta atrofia unilateral esquerda principalmente em musculatura retratora, músculo bucinador esquerdo com mínima resistência, nítido espessamento em região dentoalveolar superior esquerda (Fig. 3), atraso na erupção dentária unilateral esquerda, redução de espaço para canino esquerdo e reduzida erupção dos dentes posteriores deste mesmo lado (Figs. 4 e 5), desvio de linha média para o lado esquerdo e abertura bucal com desvio para este lado sem correção, associado à assimetria do percurso condilar. Mantinha postura habitual com lábios levemente entreabertos, desvio mandibular postural para esquerda, respiração predominantemente nasal. Articulação da fala com significativa redução da amplitude dos movimentos mandibulares e da mobilidade labial, distorção em fonemas sibilantes /s/, /z/ por elevação de parte médio/posterior de língua e escape de ar lateral acompanhado por desvio mandibular à esquerda, sugerindo interferência oclusal, muscular e articular. Quanto ao aspecto fonológico apresentava trocas em traço distintivo de sonoridade. Tais características comprometiam a inteligibilidade de fala. Mostrou dificuldade perceptual quanto ao traço distintivo de sonoridade e proprioceptiva principalmente em relação à fala e controle do movimento mandibular.

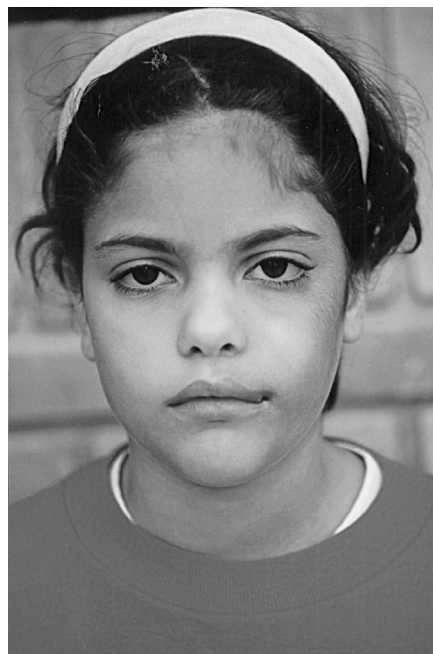


Fig. 1. Aspecto facial frontal. Notar mancha escura, assimetria facial especialmente em região de bochecha, lábio superior e comissura labial esquerda.



Fig. 2. Aspecto facial, perfil esquerdo. Notar mancha na pele, modificação em região de lábio superior e de comissura labial.

O atendimento foi realizado entre os meses de outubro a dezembro de 2001.

Ética: esta pesquisa foi avaliada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica (CEFAC), que considerou como necessário o Consentimento pós-informado.

■ RESULTADOS

No presente caso foram verificadas várias características da hemiatrofia facial progressiva descritas na literatura, tais como acometimento do lado esquerdo da face com mancha escura, atrofia muscular unilateral em lábio superior, assimetria de língua,^(5,7) espessamento em região



Fig. 3. Aspecto dos arcos dentários. Notar espessamento da região dentoalveolar esquerda, desvio de linha média e menor erupção dos dentes posteriores do lado esquerdo.



Fig. 4. Aspecto do hemiarco dentário direito.

dentoalveolar superior e atraso na erupção dentária unilateral⁽⁴⁻⁵⁾ e abertura bucal com desvio para este lado sem correção.^(3,16-17) Observaram-se ainda atraso em aquisição de linguagem, distorções e trocas na fala e dificuldade de aprendizagem, podendo sugerir quadro de deficiência mental leve.⁽²⁾ Os dados de anamnese não trazem informações quanto a possíveis fatores etiológicos.

■ DISCUSSÃO

Não foi possível observar os comprometimentos mais graves da hemiatrofia facial progressiva, como crises epilépticas, afasia, incoordenação motora, espasmos do masseter, espasmos faciais ligados à neuralgia do trigêmeo, paralisia facial e tantos outros descritos anteriormente, porém trata-se de criança de apenas oito anos, podendo progredir para uma caracterização mais severa.⁽¹⁸⁾

A proposta de terapia fonoaudiológica miofuncional para esse caso teve como principal objetivo minimizar ou retardar



Fig. 5. Aspecto do hemiarco dentário esquerdo. Notar espessamento dentoalveolar, falta de espaço para o canino e altura dos dentes posteriores.

dar a evolução do quadro muscular, assim como promover e direcionar compensações funcionais⁽¹⁹⁾ para viabilizar as funções estomatognáticas, mesmo em situação mais avançada da doença.

Propõe-se ênfase terapêutica em estimulação assimétrica da musculatura priorizando o lado acometido por meio de manipulação, massagens e exercícios isotônicos buscando aumento da oxigenação dos tecidos, mobilidade, coordenação e modificação de massa muscular.⁽¹⁹⁾ Para os músculos: orbicular do lábio, elevador do lábio superior, risório, zigomático maior e menor e bucinador do lado esquerdo recomendam-se massagens rápidas contra o sentido de contração da fibra, seguidos de exercícios de contração e repouso sequenciais. O aumento da resistência pode ser colocado de maneira gradual, sem provocar fadiga. A musculatura supra-hióidea deve ser estimulada por massagens de alongamento do lado esquerdo e de contração à direita, visando reduzir a interferência muscular no percurso do movimento mandibular e minimizar a possibilidade de espasmos dolorosos. A organização deste movimento e do percurso condilar pode ser treinada por meio de exercícios isotônicos de centralização em abertura controlada e lateralidade mandibular contralateral ao lado comprometido, passando para contração mantida (isométrica) com apoio de língua e monitoramento das articulações temporomandibulares por palpação. A musculatura da língua será também trabalhada por meio de alongamento do lado esquerdo e lateralidade para direita, além de estabilização em posição centralizada.

O trabalho funcional e proprioceptivo deve ser continuamente focado,⁽¹⁷⁾ respeitando-se a etapa de evolução da doença a fim de se optar por estimulação e adequação funcional ou compensações que possibilitem a mastigação, deglutição e fala.

A estimulação da mastigação visa propiciar a manutenção da coordenação muscular e fornecer estímulos ordenados de crescimento ósseo quando o treino focaliza padrão bilateral alternado priorizando simetria. Entretanto pode ser necessário empreender um padrão unilateral predomi-

nante num estágio inicial do tratamento, neste caso clínico para o lado direito, intensificando o trabalho muscular deste lado respeitando o limite de trabalho articular esquerdo. A deglutição deve ser acompanhada e adaptada às condições estruturais existentes.

No caso descrito, a fala apresenta-se neste momento como a função mais prejudicada, necessitando de trabalho específico para aumento da amplitude do movimento mandibular e da atividade da musculatura perioral, centralização e abaixamento do dorso de língua para redução da distorção em sibilantes, buscando clareza da articulação da fala e melhora da inteligibilidade.⁽¹⁷⁾ A terapêutica fonoaudiológica, neste caso, enfoca também o trabalho perceptual voltado para o traço distintivo de sonoridade, além de aspectos das linguagens oral e escrita.

Nossa proposta terapêutica deve estar inserida em um trabalho interdisciplinar envolvendo acompanhamentos neurológico, odontológico/ortodôntico e, se necessário, psicológico.

O resultado pode ser parcial devido à característica progressiva da doença, porém permite redução dos sinais e sintomas possibilitando ao paciente conhecer e lidar melhor com a situação funcional.

■ CONCLUSÃO

Os tratamentos descritos na literatura buscam soluções principalmente estéticas, e nossa proposta preocupa-se fundamentalmente com a manutenção e melhora do padrão funcional além de buscar evitar ou minimizar crises álgicas ou conter espasmos que podem surgir com a progressão da doença.

A terapêutica fonoaudiológica constitui assim uma possibilidade de auxílio para os pacientes com quadro de hemiatrofia facial progressiva, que busca a manutenção da efetividade funcional do sistema estomatognático, atuando também na estabilidade muscular e até minimizando as alterações estéticas especialmente nos terços médio e inferior da face.

ABSTRACT

Purpose: to establish a myofunctional therapy strategy in cases of Progressive Facial Hemiatrophy (PFH), to made use of speech therapists, showing a curator approach. **Methods:** we describe an 8 years old girl with Progressive Facial Hemiatrophy and changes on the left side of the face – cheek, lips and dental arch, besides speech and writing disturbs. **Results:** a myofunctional therapy and its details are presented with the purpose of delay the muscles disturbs progression and direct functional adaptations. Because of the progressive characteristic of this syndrome, our results should be partial, but we can reduce the symptoms and facilitate the oral functions, even in an advanced stage of the disease. **Conclusion:** the treatment by myofunctional phonotherapy in progressive facial hemiatrophy cases is a real helpful possibility. Its aim is to maintain the stomathognatics function and the muscles stability, reducing pain and spasms that can be present with the progress of the disease.

Keywords: facial hemiatrophy; syndrome; speech therapy; myofunctional therapy; child; case report.

■ REFERÊNCIAS

1. Ousterhout DK. Correction of enophthalmos in progressive hemifacial atrophy: a case report. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg* 1996;12:240-4.
2. Speciali JG, Resende LA. Hemiatrofia facial progressiva. *Arq Neuropsiquiatr* 1984;42:166-70.
3. Brito JCF, Holanda MMA, Holanda G, Silva JAG. Hemiatrofia facial progressiva (Doença de Parry-Romberg). *Arq Neuropsiquiatr* 1997;55(3-A):472-7.
4. Fayad S, Steffensen B. Root resorptions in a patient with hemifacial atrophy. *J Endod* 1994;20:299-303.
5. Bilen N, Efendi H, Apaydin R, Bayramgurler D, Harova G, Komsuoglu S. Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome). *Australas J Dermatol* 1999;40:223-5.
6. Figueredo Neto N, Martins JWG, Farage Filho M, Henriques FG. Hemiatrofia facial de Romberg: relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:795-8.
7. Olivares-Romero J, Casado-Torres A, Serrano-Castro PJ, Guardado-Santervás P, Peralta-Labrador JJ, Goberna-Ortiz E. Hemiatrofia facial progressiva de Parry-Romberg: consideraciones patogenicas y evolutivas a proposito de un caso com seguimiento prolongado. *Rev Neurol* 1999;29:1032-5.
8. Derex L, Isnard H, Revol M. Progressive facial hemiatrophy with multiple benign tumors and hamartomas. *Neuropediatrics* 1995;26:306-9.
9. Taylor HM, Robinson R, Cox T. Progressive facial hemiatrophy: MRI appearances. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:484-6.
10. Fernandez O, Romero F, Salazar JA, Rodriguez-Barrionuevo C. El síndrome de Parry-Romberg: una forma de vasculitis focal. *Neurologia* 1998;13:54-7.
11. Woolfenden AR, Tong DC, Norbash AM, Albers GW. Progressive facial hemiatrophy: abnormality of intracranial vasculature. *Neurology* 1998;50:1915-7.
12. Miedziak AI, Stefanyszyn M, Flanagan J, Eagle RC Jr. Parry-Romberg syndrome associated with intracranial vascular malformations [commented on Arch Ophthalmol 1999,117:1099]. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1235-7.
13. Duro LAA, Lima JMB, Reis MM, Silva CV. Atrofia hemifacial progressiva (Doença de Parry-Romberg): estudo de um caso. *Arq Neuropsiquiatr* 1982;40:193-200.
14. Terstegge K, Kunath B, Felber S, Speciali JG, Beckert M, Henkes H. et al. Ressonância magnética do envolvimento cerebral na hemiatrofia facial progressiva (doença de Romberg). Reconsideração de uma síndrome. *Arq Neuropsiquiatr* 1995;53:98-113.
15. Saccomanno F, Bernardi C, Vittorini P. The expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) in the surgical treatment of Parry-Romberg syndrome: case report. *Aesthetic Plast Surg* 1997;21:342-5.
16. Bianchini EMG. Avaliação fonoaudiológica da motricidade oral: distúrbios miofuncionais orofaciais ou situações adaptativas. *R Dental Press Ortodon Ortop Facial* 2001;6:73-83.
17. Bianchini EMG. Relações das disfunções da articulação temporomandibular com a articulação da fala. *R Dental Press Ortodon Ortop Facial* 2000;5:51-9.
18. Mazzeo N, Fisher JG, Mayer MH, Mathieu GP. Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome): Case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;79:30-5.
19. Bianchini EMG. Ajuda fonoaudiológica. In: Bianchini EMG, organizador. *Articulação temporomandibular: implicações, limitações e possibilidades fonoaudiológicas*. São Paulo: Pro-fono; 2000. p. 321-62.

Recebido para publicação em: 15/01/2002

Aceito em: 23/03/2002

Endereço para correspondência

Nome: Esther Mandelbaum Gonçalves Bianchini

Endereço: Alameda Jaú, 1767/71 – CEP: 01420-002 – São Paulo – SP

Fone: (11) 3062-5946

Fax: (11) 3034-4111

e-mail: bianchin@terra.com.br