



Alterações do sistema miofuncional orofacial na síndrome de Parry-Romberg: revisão crítica da literatura

Alterations of the myofunctional orofacial system in the Parry-Romberg syndrome: a critical literature review

FLÁVIA MARQUES RIBEIRO¹
LAURA DAVISON MANGILLI¹
FERNANDA CHIARION SASSI²
CLAUDIA REGINA FURQUIM DE
ANDRADE^{2*}

■ RESUMO

Introdução: Esta revisão qualitativa da literatura analisou publicações científicas internacionais sobre possíveis alterações miofuncionais orofaciais em pacientes acometidos pela Síndrome de Parry-Romberg, por meio da base de dados PubMed. **Métodos:** O levantamento realizado limitou-se a seres humanos, de qualquer faixa etária, no idioma inglês, entre os anos 2002 e 2012. As publicações sem acesso completo, repetidas por sobreposição das palavras-chave, revisões de literatura, cartas ao editor e as não relacionadas diretamente ao tema foram excluídas. **Resultados:** Foram identificados 719 estudos, sendo 21 dentro dos critérios estabelecidos. Com base nos estudos selecionados, pacientes acometidos pela Síndrome de Parry-Romberg podem apresentar alterações dos tecidos mole e duro, tais como atrofia dos músculos esternocleidomastoideo, masseter e pterigoideos; atrofia na região da bochecha e depressão da prega nasolabial; desvio dos lábios e nariz; atrofia unilateral da língua; atrofia do ângulo da boca; reabsorção progressiva do osso da maxila e da mandíbula; atrofia do arco zigomático, do osso frontal e assimetria facial; desenvolvimento atrófico das raízes ou reabsorção patológica dos números de dentes permanentes; redução da mandíbula e erupção atrasada dos dentes superiores e inferiores. **Conclusão:** Apesar do crescente interesse pelo diagnóstico e pela descrição sintomatológica de indivíduos com Síndrome de Parry-Romberg, a escassez de publicações que abordem tratamentos funcionais e interdisciplinares é evidente. Verifica-se a necessidade da realização de estudos mais específicos que visem à melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

Descritores: Hemiatrofia facial; Sistema estomatognático; Face; Ossos faciais; Tecido conjuntivo.

■ ABSTRACT

Introduction: This qualitative literature review analyzed international scientific publications on possible orofacial myofunctional alterations in patients with Parry-Romberg syndrome by using PubMed. **Methods:** The survey was conducted in English, between 2002 and 2012, and was limited

Instituição: Trabalho realizado no Departamento de Fisioterapia, Fonoaudiologia e Terapia Ocupacional e no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil.

Artigo submetido: 12/7/2013.
Artigo aceito: 30/10/2013.

DOI:10.5935/2177-1235.2015RBCP0126

¹ Instituto Central do Hospital das Clínicas, Divisão de Fonoaudiologia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil.
² Departamento de Fisioterapia, Fonoaudiologia e Terapia Ocupacional, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil.

to human beings of any age. Publications without full access, duplicated by overlapping keywords, literature reviews, letters to the editor, and those not directly related to the research topic were excluded. **Results:** We identified 719 studies, of which 21 were within the established criteria. Based on the selected studies, patients with Parry-Romberg syndrome may show changes in soft and hard tissues such as atrophy of the sternocleidomastoid, masseter, and pterygoid muscles; atrophy in the cheek region and depression of the nasolabial fold; deviation of the lips and nose; unilateral tongue atrophy; atrophy of the mouth angle; progressive resorption of the maxilla and mandible bone; atrophy of the zygomatic arch and frontal bone, and facial asymmetry; atrophic root development or pathological resorption of permanent tooth numbers; and jaw reduction and delayed eruption of the upper and lower teeth. **Conclusion:** Despite the growing interest in the diagnosis and symptomatic description of individuals with Parry-Romberg syndrome, publications that address functional and interdisciplinary treatments are scarce. Therefore, specific studies aimed at improving the quality of life of these patients are needed.

Keywords: Facial hemiatrophy; Stomatognathic system; Face; Facial bones; Tissue.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Parry-Romberg é também conhecida como hemiatrofia facial progressiva¹⁻¹⁶, mostra-se geralmente unilateral^{4-6,9,15-17}, afetando a pele^{1-3,5,7,8,10-18}, os músculos^{1-3,5,7-13,16-18}, a gordura^{6,9,11,18}, as cartilagens^{2,6,10} e os ossos^{1-3,5,6,8-18}.

Entre as possíveis causas etiológicas, as mais citadas são trauma facial local^{2,5,6,9,19}; distúrbios endócrinos^{5,6,9}; autoimunidade^{2,5,9,10,19,20}; hereditariedade, hiperatividade ou hipoatividade do sistema nervoso simpático^{2,5,6,9,19,20}; anormalidade do nervo trigêmeo^{9,19}, e infecções virais^{2,5,6,9,19}.

O surgimento da atrofia acontece nos primeiros 20 anos de vida^{1,2,4-6,9,10,12,13,16,17,21}, progredindo por um período de dois a dez anos^{1,2,9}, tornando-se estável após esse tempo^{1,2,5,9,10}. É mais comum o acometimento no gênero feminino^{4,5,9}.

Os principais sintomas descritos na literatura, que se associam à patologia, são alterações neurológicas^{2,11-13,17,18}, como a enxaqueca^{2,16-18}, a epilepsia^{2,11-13,17,18} e a dor facial^{2,16,18}, além de queixas oculares^{2,11,18} e alopecia^{2,11}. Geralmente, os pacientes procuram atendimento médico referindo queixas estéticas⁵ e sintomas neurológicos.

As características mais importantes da Síndrome são a assimetria facial^{6,21}, podendo se estender do queixo até a testa²¹, o desvio da boca e do nariz para o lado afetado⁶ e a exposição unilateral dos dentes, quando os lábios estão envolvidos^{5,6,18}. Quando a testa é afetada, pode ser diagnosticada a esclerodermia linear, sendo o sinal nesta região da face denominado *en coup de sabre*^{2,11,18,21}.

O tratamento é multidisciplinar, devendo ser composto por Médicos, Dentistas, Fonoaudiólogos e Psicólogos⁵. Procedimentos cirúrgicos são indicados quando a doença atinge a fase estacionária³. Os pacientes

podem precisar de acompanhamento psicológico, em decorrência da atrofia gerada na face⁵.

Não são encontrados na literatura estudos específicos na área da Fonoaudiologia que discorram sobre as alterações musculares e funcionais do Sistema Miofuncional Orofacial nos pacientes acometidos pela síndrome. Desta forma, um passo anterior ao início de pesquisas clínicas realizadas por essa especialidade seria verificar, na literatura relacionada, os apontamentos sobre a caracterização/alteração de tecidos moles em pacientes acometidos pela síndrome.

O objetivo do presente estudo foi analisar artigos científicos publicados em banco de dado arbitrado, que discorressem sobre alterações musculares e/ou funcionais do Sistema Miofuncional Orofacial na Síndrome de Parry-Romberg.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão crítica de literatura, com objetivo de verificar as possíveis alterações miofuncionais orofaciais de pacientes acometidos pela Síndrome de Parry-Romberg. Para o estabelecimento do método de pesquisa, foram seguidos os preceitos do *Cochrane Handbook*²².

O levantamento bibliográfico foi realizado por meio da base de dados *PubMed*, utilizando o cruzamento dos descritores “*facial hemiatrophy, progressive facial hemiatrophy, stomatognathic system, stomatognathic, muscle, facial, facial bones, skin disease e connective tissue*”. Os critérios de inclusão dos artigos foram pesquisas realizadas em seres humanos, redigidos na língua inglesa, publicados no período de dez anos (janeiro de 2002 a julho de 2012).

As buscas dos textos no banco de dados foram realizadas individualmente por três pesquisadoras, visando a minimizar possíveis perdas de citações. Cada citação recuperada no banco de dados foi analisada independentemente pelas pesquisadoras do estudo, visando à pertinência de sua seleção e inclusão, ou não, no estudo.

As citações que não permitiram o acesso ao texto completo e as citações repetidas por sobreposição das palavras-chave foram excluídas da pesquisa. Dos textos completos obtidos, foram excluídas as revisões de literatura e textos não relacionados diretamente ao tema, como, por exemplos, métodos cirúrgicos, atrofia cerebral, queixas específicas da visão, tratamentos médicos e história da vida dos autores da doença estudada.

Foram analisados os textos que efetivamente se relacionavam à proposta da pesquisa. Todas as etapas do estudo foram conduzidas separadamente pelas pesquisadoras e, quando houve discordância entre as pesquisadoras, só foram incluídos os textos em que a posição final foi consensual.

Conforme o cruzamento dos descritores, foram encontrados inicialmente 719 artigos; destes, somente 326 não eram citações repetidas por sobreposição das palavras-chave. Seguiu-se pela análise individual dos artigos encontrados pelas pesquisadoras, sendo elencados, por consenso final, 21 artigos.

A análise dos artigos foi realizada separando-se os estudos em dois segmentos: o primeiro relaciona-se aos artigos de relato de caso e o segundo, aos artigos originais. Os parâmetros estudados nos relatos de caso constam de participantes, gêneros, faixa etária, lado de acometimento da face, queixa, achados clínicos, avaliação, tratamento, momento de intervenção, resultados e conclusões. Para os artigos originais, foram selecionados, como parâmetros, objetivos, métodos, resultados e conclusões.

A seguir, o fluxograma do percurso da busca realizada para seleção dos textos analisados no estudo (Figura 1).

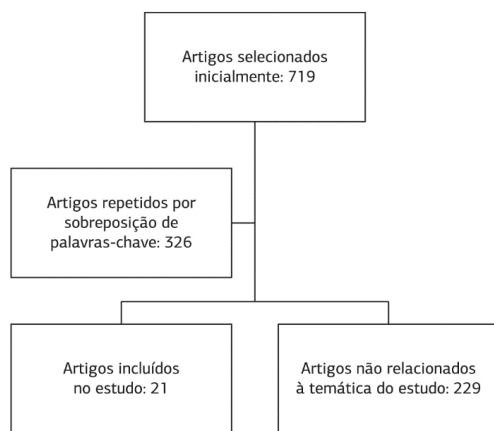


Figura 1. Diagrama do percurso da busca realizada para seleção dos textos a serem analisados.

RESULTADOS

Os resultados do estudo encontram-se sumariamente descritos na Quadro 1 (estudos de caso) e na Quadro 2 (estudos originais).

DISCUSSÃO

Diante dos achados desta revisão, foi possível observar que existem poucos artigos originais relacionados ao tema. A maioria dos estudos apresenta relatos de casos isolados, abordando a avaliação clínica e objetiva, além de métodos para o diagnóstico da Síndrome. Foi possível observar também que poucos estudos discorrem sobre o tratamento, sendo que este, quando abordado, descreve-se o controle da sintomatologia neurológica.

Em relação aos relatos de caso, 16 estudos apresentaram descrição de caso único^{1,2,4,5,7,9-17,19,20}, um artigo descreveu a doença em dois participantes, sendo estes primos consanguíneos²¹, e um único artigo descreve a doença em 23 casos³.

Dos 16 estudos de descrição de caso único^{1,2,4,5,7,9-17,19,20}, o gênero mais acometido foi o masculino^{6,7,9-11,13-15,20}. De acordo com a literatura, a maior incidência da doença é no gênero feminino^{4,5,9}. O lado de maior acometimento da doença foi o esquerdo^{1,2,4,6,10-12,14,15}. A literatura não aponta predominância de acometimento das hemifaces na doença¹⁸.

Quanto à idade, foi observada, no levantamento realizado, uma média de 20,6 anos entre os casos estudados. O indivíduo com menor idade apresentava 22 meses¹⁵ e o com maior idade, 65 anos¹. Como já descrito na literatura, a idade de surgimento da atrofia está entre a primeira e a segunda décadas de vida^{1,2,4-6,9,10,12,13,16,17,21}. Contudo, se tratando de estudos de casos, deve-se levar em consideração que casos que fogem ao padrão costumam ser de interesse para descrição.

Um estudo que merece destaque é o que descreve a síndrome em casos consanguíneos²¹. Tendo em vista que a etiologia da Síndrome permanece desconhecida^{1-8,17,19-21}, os autores apontam a necessidade de investigar de maneira mais profunda a genética, a fim de definir objetivamente o diagnóstico.

Com relação às queixas, o comprometimento estético foi o mais relatado^{3,6,9,15,19,20}, seguido pela presença de epilepsia^{10,12,13,16} e dor^{2,7,11,14}. Os sintomas mais citados na literatura são enxaqueca^{2,16,17,18}, epilepsia^{2,11-13,17,18}, dor facial^{2,16,18} e estética⁵.

As avaliações apresentadas para a descrição dos casos foram: exames de imagem, tais como radiografia, ressonância magnética, tomografia computadorizada e eletroencefalograma^{2,4-7,9-12,14-16,20}; exames laboratoriais^{1,4,7,9-12,14,16,19,20}; exame físico^{2,3,6,9,11,13-16,21}; exame neurológico^{4,7,9,10,12,13,15,16}; exame oftalmológico^{12,14,20}; biópsia de tecidos^{1,11}; eletromiografia^{2,4}; avaliação ortodôntica^{5,6}; teste térmico², e exame auditivo¹⁵.

Com relação aos métodos de tratamento, oito estudos não descrevem uso de tratamento^{1,4-6,9,14,15,20},

Quadro 1. Resumo dos estudos de caso.

Referência	Amostra	Queixa e tratamento	Resultados
Carvalho et al. ¹⁹	Mulher de 22 anos de idade; lado direito acometido.	Queixa estética. Exames laboratoriais. Passou por 10 meses de tratamento medicamentoso e 12 meses de acompanhamento.	Paciente com áreas de hiperpigmentação da pele; alterações orais envolvendo a mandíbula e dentes. A estética foi melhorada com tratamento medicamentoso.
Duymaz et al. ⁹	Homem de 35 anos de idade; lado direito acometido.	Queixa estética. Exame clínico, exames laboratoriais, exames de imagem e avaliação dos nervos cranianos. Não foi descrito tratamento.	Síndrome de Parry-Romberg associada à atrofia do membro inferior contralateral. As anormalidades encontradas sugerem a autoimunidade como mecanismo etiológico da doença. Foi observada assimetria facial, com hipoplasia acentuada na face, e alopecia cicatricial afetando região temporal. Nas imagens faciais da tomografia computadorizada observou-se: atrofia em esternocleidomastoideo, masseter, pterigoideos e tecidos moles do lado direito da face.
Longo et al. ¹⁰	Menino de seis anos de idade; lado esquerdo acometido.	Queixa de crises de epilepsia e convulsões. Exames de imagem, exames laboratoriais, sorologia e exame neurológico. Tratamento medicamentoso. Acompanhado por dois anos.	Durante os seis primeiros meses de tratamento, as convulsões diminuíram de 25% a 50%. Após dois anos, foi realizado o diagnóstico de hemiatrofia facial progressiva. No último acompanhamento o paciente apresentou leve dificuldade de aprendizagem e negou dores de cabeça. Os resultados desse estudo indicam a associação entre a síndrome de Parry-Romberg e encefalite/síndrome de Rasmussen.
Menascu et al. ¹¹	Menino de 13 anos de idade; lado esquerdo acometido.	Queixa de enxaqueca. Exame físico, exames laboratoriais, exames de imagem e biópsia. O paciente foi acompanhado por 18 meses com tratamento medicamentoso.	Paciente apresentando <i>en coup de sabre</i> , cuja investigação levou ao diagnóstico da síndrome. Não apresentou melhora com tratamento medicamentoso inicial. Quando iniciou o tratamento com dexametasona a enxaqueca cessou. Após 18 meses o paciente apresentava enxaquecas leves. A sintomatologia foi controlada com uso de analgésicos brandos.
Gomez-Diez et al. ¹	Mulher de 65 anos de idade; lado esquerdo acometido.	Estudo anatomopatológico, exames laboratoriais e sorologia. Não foi descrito tratamento.	Paciente apresentou hemiatrofia facial progressiva aos 45 anos com manchas arroxeadas que evoluíram para uma placa sugestiva de morfeia e com lesões ósseas envolvendo maxila e mandíbula. Foi observada reabsorção progressiva da maxila e da mandíbula, evidenciando importante atrofia do tecido ósseo e fratura mandibular patológica. A metade esquerda dos lábios apresentou diminuição na espessura. O diagnóstico foi baseado nos resultados clínicos, histopatológico e na história do paciente.
Paprocka et al. ¹²	Menina de dez anos de idade; lado esquerdo acometido.	Exames neurológicos, exames laboratoriais, exames de imagem e exame oftalmológico. Tratamento medicamentoso e cirúrgico para controle das convulsões.	Paciente com características de encefalite/Síndrome de Rasmussen. Paciente apresenta cerca de 40-50 convulsões por dia, sendo indicada a implantação do estimulador do nervo vago para o tratamento.
Hulzebos et al. ²⁰	Menino de sete anos de idade; lado direito acometido.	Queixa estética. Exames laboratoriais e exames de imagem. Não foi descrito tratamento.	Paciente com hemiatrofia facial progressiva do lado direito da face com perda unilateral proeminente no queixo, pele hiperpigmentada, não endurecida e retraída. Foi notado um desvio da linha média da mandíbula para a direita e <i>overbite</i> . Foi diagnosticada hemiatrofia facial progressiva, não havendo lesões intracranianas.
Shah et al. ¹³	Menino de sete anos de idade; lado direito acometido.	Exame físico e exame neurológico. Tratamento medicamentoso e cirúrgico. Acompanhamento por um ano após a cirurgia.	Paciente com Síndrome de Parry-Romberg e crises de epilepsia de difícil controle cujo quadro clínico e avaliação levaram ao diagnóstico de encefalite/Síndrome de Rasmussen. Segundo os autores, este foi o primeiro relato de um caso patologicamente comprovado de encefalite/Síndrome de Rasmussen associado com Síndrome de Parry-Romberg.

Continua...

...Continuação

Referência	Amostra	Queixa e tratamento	Resultados
Viana et al. ²	Mulher de 37 anos de idade; lado esquerdo acometido.	Queixa de dor facial. Exame físico, teste térmico, exames de imagem e eletromiografia. Tratamento medicamentoso.	Paciente com perda gradual de tecido, incluindo o volume do músculo da mastigação, o que levou a assimetria facial leve e dificuldade na mastigação. Houve atrofia do tecido mole na região da bochecha esquerda e no arco zigomático; depressão leve da prega nasolabial e sinal de <i>en coup de sabre</i> . Mesmo a paciente sentindo dificuldade com a mastigação, o sinal eletromiográfico manteve-se normal nos músculos da mastigação no lado esquerdo em comparação com o lado direito.
Hu et al. ³	Seis homens e 17 mulheres com idade média de 21,3 anos de idade; o lado de acometimento variou entre os sujeitos.	Queixa estética. Classificação da atrofia em leve, moderada e grave, por meio de exame físico. Foi realizado tratamento, cirurgia e acompanhamento por 30,8 meses.	Relato de 23 pacientes com hemiatrofia facial progressiva, tratados com múltiplas técnicas cirúrgicas. Com a reconstrução do tecido esquelético e mole, o plano ocular e as más oclusões foram corrigidos, melhorando assim a assimetria facial.
Qureshi et al. ¹⁴	Menino de dez anos de idade; lado esquerdo acometido.	Exame físico, exame oftalmológico, exames de imagem e exames de anticorpos.	Paciente com Síndrome de Parry-Romberg associado com malformação intracraniana vascular. Foi observada assimetria facial do lado esquerdo com manchas de hiperpigmentação.
Miao et al. ⁴	Mulher de 22 anos de idade; lado esquerdo acometido.	Exames neurológicos, exames laboratoriais, exames de imagem e eletromiografia de agulha. Não foi descrito tratamento.	Paciente apresentando tônus muscular aumentado bilateral, força muscular e sensibilidade normais, indicando insulto bilateral no trato piramidal. A progressão da doença foi considerada como uma variante rara da síndrome.
Okumura et al. ¹⁵	Menino com 22 meses; lado esquerdo acometido.	Queixa estética. Exames neurológicos, exames de imagem e exame auditivo. Não foi realizado tratamento, apenas acompanhamento por 65 meses.	Paciente com extensas lesões da substância branca, assimetria da facial, atrofia da pele em torno da região das pálpebras e maxila. No último acompanhamento o paciente apresentou desenvolvimento psicomotor e exames neurológicos normais.
Pinheiro et al. ⁵	Menina de oito anos de idade; lado direito acometido.	Queixa de alterações dentárias. Avaliação ortodôntica, exame físico e radiografia. Não foi realizado tratamento apenas acompanhamento.	Paciente com hemiatrofia facial progressiva, apresentando assimetria facial com uma hipoplasia marcada do lado direito da face, desvio dos lábios e nariz, cicatriz linear grande e escura <i>en coup de sabre</i> no lado direito da mandíbula e mento, áreas de hiperpigmentação da pele afetada, atrofia unilateral da língua, desenvolvimento atrófico das raízes ou reabsorção patológica do número de dentes permanentes.
Anderson et al. ²¹	Menino de nove anos de idade; lado esquerdo acometido. Menina com 14 anos de idade; lado direito acometido.	Queixa de dor. Avaliação clínica. Tratamento medicamentoso e acompanhamento.	Relato de dois casos com Síndrome de Parry-Romberg em primos de primeiro grau. Caso 1: desenvolveu lesões brancas em sua bochecha esquerda, fraqueza muscular, anestesia do lábio superior, assimetria em sua bochecha direita, houve progressão da atrofia da bochecha esquerda, levando ao diagnóstico da Síndrome de Parry-Romberg. Na avaliação foi observado perda do tecido mole com alteração da dentição. Caso 2: desenvolveu uma depressão na testis direita se estendendo até o pescoço, assimetria facial, <i>en coup de sabre</i> com sulco na pele e gordura da bochecha direita, hipoplasia do lado direito da maxila e da mandíbula, e má oclusão.

Continua...

...Continuação

Referência	Amostra	Queixa e tratamento	Resultados
Guo et al. ⁷	Homem de 63 anos de idade; lado direito acometido.	Queixa estética e de dor. Exame físico, exames laboratoriais, exames de imagem, ultrassom Doppler e estudos de condução nervosa. Realizado avaliação e tratamento medicamentoso.	Paciente com hemiatrofia facial progressiva com características incomuns de atrofia cerebral detectado por ultrassom Doppler. No exame físico, foi observado atrofia do lado direito da face, desvio de nariz e lábio e enoftalmia do olho direito. O paciente tinha hemiatrofia cerebral, para o lado contralateral da atrofia facial. Para os autores, este é o primeiro caso de hemiatrofia cerebral contralateral. Este achado ampliou o espectro de hemiatrofia facial progressiva, indicando a possibilidade de um distúrbio bilateral.
Halдар & Mukherjee ¹⁶	Mulher de 17 anos de idade; lado direito acometido.	Queixa estética e de epilepsia de difícil controle. Exame físico, exames laboratoriais, exames neurológicos e exames de imagem. Realizada avaliação e tratamento medicamentoso.	Paciente com descoloração da pele, sendo primeiramente diagnosticada com esclerodermia. O diagnóstico da Síndrome de Parry-Romberg foi realizado com o início da atrofia facial na região temporal e mandibular. Os autores concluem o relato abordando a questão da associação entre as duas doenças.
O'Flynn & Kinirons ⁶	Menino de 7 anos de idade; lado esquerdo acometido.	Queixa estética. Exame extraoral, intraoral, exames de imagem e avaliação ortodôntica. Não foi descrito tratamento. Paciente reavaliado com intervalos de 6 a 12 meses, sendo a última reavaliação aos 15 anos de idade.	Paciente com Síndrome de Parry-Romberg e dilatação de raiz dentária. Foi observado redução da mandíbula e uma área de despigmentação da pele, atrofia do ângulo da boca e da língua, erupção tardia dos dentes, atrofia facial, redução de tecidos subcutâneos, gordura e cartilagem. As dilatações nos dentes podem ter sido causadas por pressão dos músculos e tecidos moles no osso alveolar.

Quadro 2. Resumo dos estudos originais.

Referência	Objetivo	Método	Resultado/Conclusão
Stone ¹⁸	Ampliar o conhecimento de doenças raras.	Por meio de um site de internet, em que se discute a Síndrome de Parry-Romberg e a esclerodermia, foi publicada uma pesquisa on-line com duração de um ano.	Participaram desse estudo 205 pacientes, sendo 85% do gênero feminino. A idade variou de 1 a 50 anos. Quanto ao início da doença, 71% tiveram início antes dos 15 anos e 8% tiveram início após os 25 anos. Não houve predominância entre os lados da face. Quanto ao diagnóstico, 21% da amostra referiram diagnóstico médico duplo de esclerodermia com <i>en coup de sabre</i> e Síndrome de Parry-Romberg. Com relação aos fatores etiológicos 3% dos entrevistados disseram que havia alguém em suas famílias com assimetria facial. O tratamento relatado foi medicamentoso. Segundo os autores, a fisiopatologia da síndrome permaneceu desconhecida.
Sommer et al. ¹⁷	Analisar os resultados das avaliações realizadas em pacientes com hemiatrofia facial progressiva, bem como discutir possível associação entre a hemiatrofia e a esclerodermia.	No período de 2000 a 2004, foi realizada uma revisão dos prontuários de pacientes com esclerodermia localizada, sendo 149 casos de morfeia, 55 casos de esclerodermia linear, 30 casos de esclerodermia <i>en coup de sabre</i> , 21 casos de esclerodermia localizada, 11 casos de morfeia profunda e 12 casos de hemiatrofia facial progressiva.	Foram incluídos, nesse estudo, sete homens e cinco mulheres com hemiatrofia facial progressiva, com idade média de 22,8 anos (variando de 6-65 anos). A idade média de início da doença foi de 8,1 anos. Os autores concluem esta pesquisa relatando que a hemiatrofia facial progressiva é uma doença complexa, com uma variedade de sintomas.
Blaszczyk et al. ⁸	Investigar a relação entre a hemiatrofia facial progressiva com a esclerodermia; estabelecer o envolvimento do sistema nervoso central em ambas as doenças e o possível acometimento em outros locais do corpo.	Os participantes desse estudo foram divididos em três grupos. Grupo 1: dez pacientes com hemiatrofia precedida por esclerose cutânea. Grupo 2: nove pacientes com hemiatrofia não precedida de esclerose cutânea. Grupo controle 3: sete pacientes com esclerodermia. O estudo abrangeu um período de seis meses.	Os sintomas neurológicos foram escassos em todos os grupos. Houve uma relação estreita entre a hemiatrofia facial progressiva e a esclerodermia.

sete relatam tratamento medicamentoso^{2,7,10,11,16,19,21}, dois descrevem a associação entre tratamento medicamentoso e cirúrgico^{12,13} e um descreve apenas tratamento cirúrgico³. Os tratamentos frequentemente citados na literatura para esta Síndrome são o medicamentoso e o cirúrgico¹⁸.

Em relação aos estudos originais, o objetivo comum foi a descrição das características da doença: o primeiro artigo¹⁸ estudou as características da doença por meio de questionário divulgado em um site específico da patologia e envolveu 205 pacientes; o segundo¹⁷ analisou retrospectivamente prontuários de pacientes; e o terceiro⁸ avaliou 26 indivíduos, a fim de verificar possíveis comorbidades entre a Síndrome e outras doenças.

Finalmente, cabe ressaltar os inúmeros comprometimentos musculares e funcionais descritos como estando associados à Síndrome e que potencialmente podem acarretar alterações do SMO.

Considerando-se que os músculos do complexo craniofacial são necessários para a integralidade e a funcionalidade do SMO, a atrofia dos tecidos moles verificada nos pacientes com Síndrome de Parry-Romberg pode ter impacto direto nas funções realizadas por este complexo (mastigação, deglutição, fala e mímica facial). Nos estudos aqui apresentados, as seguintes alterações pontuais foram observadas: atrofia dos músculos esternocleidomastoideo, masseter e pterigoideos⁹; atrofia na região da bochecha e depressão leve da prega nasolabial²; desvio dos lábios e nariz^{5,7}; atrofia unilateral da língua^{5,6} e atrofia do ângulo da boca⁶.

Outras alterações descritas, como as alterações de maxila, mandíbula e da dentição, também podem ter impacto no desequilíbrio na mobilidade mandibular e das funções de mastigação e fala. Alguns autores ainda evidenciaram o envolvimento do tecido duro, como importante atrofia do tecido ósseo e fratura mandibular patológica¹; atrofia do arco zigomático, do osso frontal e assimetria facial²; desenvolvimento atrófico das raízes ou reabsorção patológica de dentes permanentes³; redução da mandíbula e erupção tardia dos dentes⁶. Novamente, cabe ressaltar que a integralidade do arcabouço ósseo do complexo craniofacial é imprescindível para o funcionamento harmônico da musculatura que integra este sistema.

Com base nesta revisão, considera-se a importância em realizar estudos clínicos que abordem aspectos relacionados ao trabalho fonoaudiológico quanto ao diagnóstico e à reabilitação das alterações do SMO decorrentes da Síndrome de Parry-Romberg.

CONCLUSÕES

Apesar do crescente interesse pelo diagnóstico e pela descrição sintomatológica de indivíduos com Síndrome de Parry-Romberg, a escassez de publicações que abordem tratamentos funcionais e interdisciplinares é evidente. Verifica-se a necessidade da realização de estudos mais específicos que visem à melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

REFERÊNCIAS

- Gomez-Diez SG, López LG, Escobar ML, Gutiérrez LJ, Oliva NP Progressive facial hemiatrophy with associated osseous lesions. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2007;12(8):E602-4. PMID:18059248.
- Viana M, Glastonbury CM, Sprenger T, Goadsby PJ. Trigeminal neuropathic pain in a patient with progressive facial hemiatrophy (parry-romberg syndrome). *Arch Neurol*. 2011;68(7):938-43. <http://dx.doi.org/10.1001/archneurol.2011.126>. PMID:21747035.
- Hu J, Yin L, Tang X, Gui L, Zhang Z. Combined skeletal and soft tissue reconstruction for severe Parry-Romberg syndrome. *J Craniofac Surg*. 2011;22(3):937-41. <http://dx.doi.org/10.1097/SCS.0b013e31820fe27d>. PMID:21558914.
- Miao J, Liu R, Lin H, Su C, Li H, Lei G, et al. Severe bilateral pyramidal tract involvement in a patient with Parry-Romberg syndrome. *Am J Med Sci*. 2009;337(3):212-4. <http://dx.doi.org/10.1097/MAJ.0b013e31818226f9>. PMID:19174689.
- Pinheiro TPS, Silva CC, Silveira CSL, Botelho PCE, Pinheiro M, Pinheiro JJ. Progressive hemifacial atrophy--case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2006;11(2):E112-4. PMID:16505785.
- O'Flynn S, Kinirons M. Parry-Romberg syndrome: a report of the dental findings in a child followed up for 9 years. *Int J Paediatr Dent*. 2006;16(4):297-301. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-263X.2006.00730.x>. PMID:16759329.
- Guo ZN, Zhang HL, Zhou HW, Lan WJ, Wu J, Yang Y. Progressive facial hemiatrophy revisited: a role for sympathetic dysfunction. *Arch Neurol*. 2011;68(9):1195-7. <http://dx.doi.org/10.1001/archneurol.2011.190>. PMID:21911700.
- Blaszczyk M, Królicki L, Krasu M, Glinska O, Jablonska S. Progressive facial hemiatrophy: central nervous system involvement and relationship with scleroderma en coup de sabre. *J Rheumatol*. 2003;30(9):1997-2004. PMID:12966605.
- Duymaz A, Karabekmez FE, Keskin M, Tosun Z. Parry-Romberg syndrome: facial atrophy and its relationship with other regions of the body. *Ann Plast Surg*. 2009;63(4):457-61. <http://dx.doi.org/10.1097/SAP.0b013e31818bed6d>. PMID:19745718.
- Longo D, Paonessa A, Specchio N, Delfino LN, Claps D, Fusco L, et al, and the Clinical and Neuroimaging Features. Parry-Romberg syndrome and Rasmussen encephalitis: possible association. Clinical and neuroimaging features. *J Neuroimaging*. 2011;21(2):188-93. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1552-6569.2009.00398.x>. PMID:19555404.
- Menascu S, Padeh S, Hoffman C, Ben-Zeev B. Parry-Romberg syndrome presenting as status migrainosus. *Pediatr Neurol*. 2009;40(4):321-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2008.11.007>. PMID:19302950.
- Paprocka J, Jamroz E, Adamek D, Marszal E, Mandera M. Difficulties in differentiation of Parry-Romberg syndrome, unilateral facial scleroderma, and Rasmussen syndrome. *Childs Nerv Syst*. 2006;22(4):409-15. <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-005-1262-x>. PMID:16247619.
- Shah JR, Juhász C, Kupsky WJ, Asano E, Sood S, Fain D, et al. Rasmussen encephalitis associated with Parry-Romberg syndrome. *Neurology*. 2003;61(3):395-7. <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.61.3.395>. PMID:12913207.
- Qureshi UA, Wani NA, Altaf U. Parry-Romberg syndrome associated with unusual intracranial vascular malformations and Phthisis bulbi. *J Neurol Sci*. 2010;291(1-2):107-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2010.01.003>. PMID:20144465.

15. Okumura A, Ikuta T, Tsuji T, Kato T, Fukatsu H, Naganawa S, et al. Parry-Romberg syndrome with a clinically silent white matter lesion. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006;27(8):1729-31. PMID:16971623.
16. Haldar A, Mukherjee A. Parry Romberg's disease with intractable partial epilepsy. *Neurol India.* 2007;55(2):160-2. <http://dx.doi.org/10.4103/0028-3886.32791>. PMID:17558124.
17. Sommer A, Gambichler T, Bacharach-Buhles M, von Rothenburg T, Altmeyer P, Kreuter A. Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: a case series of 12 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(2):227-33. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2005.10.020>. PMID:16443052.
18. Stone J. Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet. *Neurology.* 2003;61(5):674-6. <http://dx.doi.org/10.1212/WNL.61.5.674>. PMID:12963760.
19. Carvalho MV, Nascimento GJ, Andrade E, Andrade M, Sobral APV. Association of aesthetic and orthodontic treatment in Parry-Romberg syndrome. *J Craniofac Surg.* 2010;21(2):436-9. <http://dx.doi.org/10.1097/SCS.0b013e3181cfe917>. PMID:20216455.
20. Hulzebos CV, de Vries TW, Armbrust W, Sauer PJJ, Kerstjens-Frederikse WS. Progressive facial hemiatrophy: a complex disorder not only affecting the face. A report in a monozygotic male twin pair. *Acta Paediatr.* 2004;93(12):1665-9. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.2004.tb00861.x>. PMID:15918232.
21. Anderson PJ, Molony D, Haan E, David DJ. Familial Parry-Romberg disease. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005;69(5):705-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2004.12.004>. PMID:15850693.
22. The Cochrane Collaboration. Cochrane handbook for systematic reviews of intervention [Internet]. 2011 [acesso 2011 Maio 11]. Disponível em: www.cochrane.org/training/cochrane-handbook.

*Autor correspondente:

Claudia Regina Furquim de Andrade

Rua Cipotânea, 51 – Cidade Universitária – São Paulo, SP, Brasil

CEP 05360-160

E-mail: clauan@usp.br