

ПРОГРЕСИВНА ХЕМИФАЦИАЛНА АТРОФИЯ (СИНДРОМ НА PARRY - ROMBERG). КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Иванов Б.¹, С. Горева², А. Капрелян³, В. Кадинов⁴, И. Димитров⁵,
С. Димитров⁶, М. Грудкова³

Key words: *Progressive hemifacial atrophy, Parry- Romberg syndrome*

Въведение

Прогресивната хемифациална атрофия (ХФА) или синдромът на Parry-Romberg е рядко заболяване, представящо се с бавна прогресивна атрофия на кожата и всички подлежащи тъкани. Началните промени са локализирани най-често в максиларната или назолабиалната област на лявата лицева половина и може да прогресират към други части на лицето и тялото (5, 7).

Възможна е появата, също така, на алопеция, синдром на Хорнер, офтал-

¹Катедра по Клинични Медицински Науки, Факултет по Дентална Медицина, Медицински Университет Варна, Първа Клиника по Нервни Болести, УМБАЛ „Св. Марина“ Варна, ²Клиника по Ревматология, УМБАЛ „Св. Марина“ Варна, ³Катедра по Нервни Болести и Невронауки, Факултет по Медицина, Медицински Университет Варна, Първа Клиника по Нервни Болести, УМБАЛ „Св. Марина“ Варна, ⁴Катедра по Клинични Медицински Науки, Факултет по Дентална Медицина, Медицински Университет Варна, Клиника по Ревматология, УМБАЛ „Св. Марина“ Варна, ⁵Катедра по Здравни Грижи, Филиал Сливен, Медицински Университет Варна, Първа Клиника по Нервни Болести, УМБАЛ „Св. Марина“ Варна, ⁶Катедра по Вътрешни Болести, Факултет по Медицина, Медицински Университет Варна, Клиника по Ревматология, УМБАЛ „Св. Марина“ Варна

Progressive hemifacial atrophy (Parry- Romberg syndrome): a case report

B. Ivanov, S. Goreva, A. Kaprelyan, V. Kadinov, I. Dimitrov, S. Dimitrov, M. Grudkova

Progressive hemifacial atrophy (Parry- Romberg syndrome) is a rare disease, presenting with slowly progressive atrophy of the skin and underlying tissues. We present a 45-year-old female patient whose initial symptoms appeared at the age of 18 when she noticed progressive thinning of her right cheek and upper forearm. We discuss the clinical manifestations, the potential pathogenesis, and emphasize on the role of the multidisciplinary team for the diagnosis and treatment of progressive hemifacial atrophy.

моплегия, увеит и промени на темпоромандибуларната става. Неврологична симптоматика е често описвана и включва Джаксънови пристъпи, тригеминална невралгия и мигрена. В някои случаи са установявани промени в сивото и бялото мозъчно вещество при магнитно-резонансна томография (МРТ) (3).

Заболяването започва в първата или втората декада, 1,5 пъти по-често срещано е при жени и, най-често, е самоограничаващо се след 10-15 години на прогресия (8).

Етиологията на ХФА е все още неизяснена. Смята се, че е автоимунно заболяване, вариант на локализираната склеродермия, с потенциално влияние на на-

следственост, симпатикова увреда, хронично възпаление или дизонтогенетично нарушение (5, 6).

При типичните случаи диагнозата е основно клинична, а лечението може да включва имunosупресия и реконструктивна хирургия (8).

Клиничен случай

Представена е пациентка на 45 години, която на 18 годишна възраст забелязала изтъняване на мускулатурата в областта на дясната буза, а няколко години по-късно и от вътрешната страна на дясната предмишница и външния ръб на дясната ушна мида. Промените прогресирали бавно, с дългогодишни периоди без динамика. Понякога усещала изтръпване на дясната лицева половина и дясната ръка, потрепване на мускулите. От 26 годишна възраст периодично се появявали болезнени зачервени подутини по подбедриците, които след преминаване оставяли преходни кожни пигментации.

До 7 годишна възраст пациентката получавала чести обриви по цялото тяло. Баща и имал изтъняване на мускулите на едната ръка.

От 30 годишна възраст досега многократно била хоспитализирана в ревматологични и неврологични клиники, диагностицирана с еритема нодозум, прогресивна ХФА, спинална мускулна атрофия, фацио- скапуло- хумерална мускулна атрофия, впоследствие последните две отхвърлени след проведени генетични изследвания.

Лекувана е била с имunosупресори, глюкокортикоиди, анаболни препарати, витамини.

Неколкократно са установявани положителни антинуклеарни антитела (ANA) и перинуклеарни антинеутофилни цитоплазмени антитела (pANCA) и трайно повишени стойности на ревматоиден фактор. Доказан хроничен тонзилит, фарингит, изолиран алфа хемолитичен стрептокок.

Двукратно била проведена МРТ, на 36 и 44 годишна възраст, описана меко-тъканна асиметрия с десностранна хемилицева атрофия и множествени хиперинтенсни на T2 и Flair лезии двустранно фронтално и паритално в бялото мозъчно вещество, повече вляво, корово атрофични промени (Фиг. 1 и 2).



Фиг.1. МРТ образи, демонстриращи меко-тъканни атрофични промени



Фиг.2. МРТ образи, демонстриращи лезии в бялото мозъчно вещество

Находката е интерпретирана като отговаряща на левкоенцефалодистрофия, възможно в следствие на васкулит при системно заболяване.

Проведените няколко електромиографии на засегнатите мускули установили вторични миогенни промени.

При настоящата хоспитализация соматичният статус не показва кожни или ставни промени. Неврологичният статус установява хипотрофия на м. букцинатор, м. зигоматикус и м. флексор карпи улнарис вдясно, външния ръб на дясната ушна мида (Фиг. 3), леко отслабен бицепсов рефлекс вдясно.



Фиг.3. Хипотрофия на м. букцинатор, м. зигоматикус и м. флекс. карпи улнарис вдясно и външния ръб на дясната ушна мида

Дискусия

Заболяването е описано за първи път от Parry през 1825 г., Romberg го назовава „профоневроза“ през 1846 г., а през 1871 г. Eulenburg въвежда името „Прогресивна хемифациална атрофия“ (2).

Етиопатогенезата на ХФА все още остава неясна. Изказвани са предположения за наследствен характер на заболяването с автозомно доминантно предаване, локална симпатикова хиперактивност, краниален васкулит или възпалителен процес, предшестваща травма. Понастоящем преобладава мнението, че ХФА е вариант на локализираната склеродермия (1).

При случаите с по-изразена атрофия може се стигне до енофталам и деформации на лицето, челюстите и зъбите, налагащи по-мощни реконструктивни операции.

Неврологична симптоматика възниква при над 50% от случаите с ХФА. Най-често това са епилептични пристъпи, тригеминална невралгия, мигрена и други видове главоболие. Като субстрат на тези симптоми са описани корова атрофия, калцификати, аневризми и малформации, хидроцефалия, мозъчни васкуларни лезии (2).

Представеният клиничен случай носи повечето характерни черти на ХФА. Налице е типична клинична картина (въпреки засягането на дясната страна) на атрофични промени, локализирани в едната лицева половина и ипсилатералния горен крайник, данни за наследственост, алергични, автоимунни и хронично-възпалителни компоненти (4).

Въпреки МРТ находката, при изложения случай не са наблюдавани типичните неврологични симптоми. Най-вероятно парестезиите в засегнатите зони се дължат на локалните промени.

Характерът на заболяването, самоограничаваща се хемилицева атрофия, и засягането в по-голяма степен на млади жени, налага и естетически съображения. Ето защо е уместно насочването на

такива пациенти за реконструктивна хирургия, независимо от провеждането при активно автоимунно заболяване на имуносупресивна терапия или лечение при поява на неврологични симптоми (8).

Участието на мултидисциплинарен екип, включващ невролози, ревматолози и хирурзи в диагностицирането и лечението може да изиграе съществена роля за подобряване качеството на живот на пациентите с ХФА (7).

Литература

1. Bergler-Czop B, Lis-Święty A, Brzezińska-Wcisło L. Scleroderma linearis: hemiatrophia faciei progressive (Parry-Romberg syndrome) without any changes in CNS and linear scleroderma “en coup de sabre” with CNS tumor. *BMC Neurol.* 2009;9(39). doi: 10.1186/1471-2377-9-39
2. Bosman T, van Beijnum J, van Walderveen M, Brouwer P. Giant intracranial aneurysm in a ten-year-old boy with Parry Romberg syndrome. A case report and literature review. *Interv Neuroradiol.* 2009;15(2):165-173.
3. Budrewicz S., Koszewicz M, Kozirowska-Gawron E, Szewczyk P, Podemski R, Słotwinski K. Parry-Romberg syndrome: clinical, electrophysiological and neuroimaging correlations. *Neurol Sci.* 2012;33(2):423-427.
4. Deshingkar SA, Barpande SR, Bhavthankar JD, Humbe JG. Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome). *Contemp Clin Dent.* 2012;3(Suppl 1):S78-S81.
5. Kaliyadan F, Kaberi Biswas K, Dharmaratnam D. Progressive facial hemiatrophy - a case series. *Indian J Dermatol.* 2011;56(5):557-560.
6. Madasamy R, Jayanandan M, Adhavan UR, Gopalakrishnan S, Mahendra L. Parry Romberg syndrome: A case report and discussion. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2012;16(3):406-410.
7. Patel H, Thakkar C, Patel K. Parry-Romberg syndrome: a rare entity. *J Maxillofac Oral Surg.* 2010;9(3):247-250.
8. Rangare AL, Babu SG, Thomas PS, Shetty SR. Parry-romberg syndrome: a rare case report. *J Oral Maxillofac Res.* 2011;2(2):e5. doi: 10.5037/jomr.2011.2205.

Адрес за кореспонденция:

*Доц. Д-р Борислав Иванов, дм
Катедра по Клинични Медицински
Науки, ФДМ, МУ- Варна
E-mail: borislav.ivanov@mail.bg*