

گزارش یک مورد آتروفی یکطرفه پیشرونده صورت

پژوهشگران: طاهره سیدنوری^۱، مریم نیکنامی^۲، هاجر شمسایی^۳

(۱) کارشناس ارشد مامایی.

(۲) کارشناس ارشد مامایی، عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی گیلان

(۳) دانشجوی کارشناسی مامایی

چکیده

آتروفی یکطرفه پیشرونده صورت (PFH) یا سندروم پری-رومبرگ یک بیماری نادر است که غالباً با مشکلات نورولوژیک مانند میگرن و صرع همراه می باشد. سندروم پری - رومبرگ با آتروفی پیشرونده بطنی بافت نرم و پوست در نیمی از صورت و معمولاً سمت چپ صورت مشخص می شود. این بیماری در زنان شایع تر از مردان است. هدف این مقاله معرفی یک مورد سندروم پری-رومبرگ می باشد. در این مقاله خانمی ۳۷ساله و متاهل معرفی می شود که بدنبال ظهور ایجاد لکه های قهوه ای رنگ در سمت چپ صورت دچار آتروفی همان ناحیه شد که در پی آن توانایی حرکت دادن فک، جویدن غذا و صحبت کردن را از دست داد. بیماری پس از ۴سال بدون درمان اختصاصی متوقف گردید سپس درمان زیبایی صورت با تزریق چربی ساکشن شده از شکم انجام شد.

کلید واژه ها: آتروفی یکطرفه صورت، سندروم پری-رومبرگ

مقدمه:

به پزشک مراجعه کرده، علی رغم دریافت دارو لکه ها بهبود نیافت. در طی یک سال پس از ایجاد لکه ها عضلات سمت چپ صورت دچار آتروفی شد به نحوی که پوست در نواحی گونه، چانه و پیشانی به استخوان چسبیده و صورت کاملاً غیرقرینه شده بود. وی قادر به حرکت دادن فک، جویدن غذا و صحبت کردن نبود. در عین حال علایم همراه مانند سردرد، تشنج، اختلال بینایی، اختلال در تیروئید و بیماریهای همراه دیگر در بیمار وجود نداشت. بیمار به عنوان مورفه (نوعی بیماری پوستی که بافت همبند را درگیر می کند) به تهران معرفی شد ولی تشخیص نهایی PFH بود.

بیماری پس از چهار سال متوقف شد در حالیکه بیمار طی این مدت تحت درمان غیر اختصاصی با پایازکلدین و ویتامین E بود و مدت دو سال نیز به علت بیماری اعصاب داروی اعصاب و روان دریافت کرده بود. همچنین درمان زیبایی چهره با تزریق چربی ساکشن شده از شکم طی دو نوبت در نواحی زیر پلک، چانه، گونه و پیشانی به فاصله ۹ ماه انجام شد. در حال حاضر بیمار قادر به صحبت نیست.

آتروفی یکطرفه پیشرونده صورت (Progressive facial hemiatrophy) یا سندروم پری - رومبرگ یک بیماری نادر با علت نامعلوم است که با آتروفی یکطرفه پوست، بافت زیرجلد، چربی، عضلات و گاهی ساختار استخوانی زیر آن در صورت یا مجموعه مشخص می شود و غالباً در دهه های اول یا دوم زندگی به وقوع می پیوندد (۱و۲). پیشرفت آتروفی ۲ تا ۱۰ سال طول کشیده و سپس وارد یک دوره پایدار می گردد (۳و۵).

این اختلال نخستین بار در سال ۱۸۲۵ توسط پری و سپس در ۱۸۴۶ توسط رومبرگ تعریف شد. از آن زمان تاکنون در حدود ۸۰۰ مورد از این بیماری گزارش شده است. گرچه شیوع بیماری نامشخص است ولی فراوانی آن در حدود یک در ۵۰۰۰۰۰ تولد تخمین زده می شود. PFH در زنان شایعتر است (۳و۴).

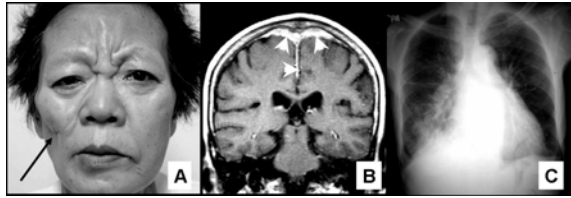
معرفی بیمار:

بیمار خانمی ۳۷ساله، متاهل و ساکن رامسر است که از پنج سال قبل با مشاهده لکه های قهوه ای رنگ پراکنده در ناحیه گونه و چانه سمت چپ صورت

بحث:

PFH پیشرفت آرامی دارد و خود محدود شونده است. غالباً در قسمت فوقانی صورت شامل فرونتو پاریتال درماتوز یک یا چند شاخه از عصب سه قلو (تری ژمینال) را درگیر می سازد که اپیزودهایی از درد شدید در صورت می تواند ایجاد کند و آتروفی در بافت زیر جلد یا عضلات به دنبال سخت شدن و تغییر رنگ پوست شامل هیپرپیگماتاسیون یا از دست دادن رنگدانه ها و آلپسی سیکاتریزه در سر اتفاق می افتد. این آتروفی یکطرفه ظاهر غیرقرینه ای را در صورت ایجاد می کند. زمانی که بیماری اطراف چشم را درگیر نماید، عوارض شبکیه و عصب بینایی ممکن است رخ دهد (۲ و ۷) (شکل ۱).

کسب تاریخچه، معاینات بالینی، رادیوگرافیهای صورت و آنالیز بافتی در تشخیص کمک کننده هستند (۱۱) (شکل ۲).



در برخی موارد، بررسیهای سرولوژیک وجود اتوانتی بادیهای نظیر آنتی بادیهای هسته ای (ANAs) را نشان می دهند که پیشنهاد کننده ریشه ایمونولوژیک در PFH است. در برخی مواقع آنتی بادی بورولیا بوگدوفری در ارتباط با شروع PFH گزارش شده است. همچنین نوروواکولیت لنفوسیتیک تری ژمینال در طی بررسیهایی بدست آمده نشان دهنده آسیب مزمن و با واسطه است (۲ و ۳ و ۱۱).

آزمایشات نورولوژیک ضایعات ماده سفید، کلسیفیکاسیونهای مغزی و ضایعات خاص PFH را نشان می دهند که احتمالاً علت بروز صرع می باشند (۱۲).

افتراق PFH از اسکرودرمی خطی صورت یا مورفه آ از جهت قابل درمان بودن مورفه آ و محدودیت خودبخود PFH اهمیت دارد. هیچ درمان یا علاچی که بتواند باعث توقف پیشرفت سندروم شود، وجود ندارد ولی جراحی ترمیمی ممکن است برای ترمیم بافتیهای از بین رفته انجام شود (۱۳).

درمان شامل بازسازی نقاط درگیر با بافت زنده مانند عضله، استخوان یا چربی است تا قسمت‌های سالم به یکدیگر بپیوندند. زمان درمان یک الی دو سال پس از بهبود بیماری پیشنهاد شده که نتایج زیبایی، عملکردی و ارگانیک خوبی را دربردارد. درمانهای دیگر علامتی و حمایتی هستند. البته پیش آگهی برای بیماران مبتلا متنوع و متغیر است. در برخی موارد آتروفی قبل از درگیری کامل صورت، پایان می یابد و در موارد خفیف بجز مشکلات زیبایی، معمولاً ناتوانی دیگری ایجاد نمی کند (۷ و ۱۴ و ۱۵).



مشکلات نورولوژیک از آنومالی تحت بالینی تا میگرن، همی پلژی و تشنجات صرعی متغیر است. نیمی از بیماران آنومالیهای چشمی مانند التهاب قرنیه، انحراف چشم یا اختلالات بینایی یا شنوایی دارند و برخی اختلالات اتوایمیون نظیر ویتیلیگو، اسکرودرمی خطی صورت، بیماریهای تیروئید یا درگیری اندامها را بروز می دهند (۲ و ۵ و ۸ و ۱۰)

- during suppressive therapy *Neuroradiol* 1997; 39:873-6.
9. Spooner MT, Tavee JO, Johnson TM. Necrotizing myopathy of Parry-Romberg syndrome responsive to immunosuppression. *American Association of Neuromuscular & Electro diagnostic Medicine/Clinical Neurophysiology* 2008;119:e27-e65.
 10. Santoro MC, Hernandez MI, Ferreira MA, et al. Linear scleroderma in 6 patients. *J AM Acad Dermatol* 2007; AB66:p606.
 11. Pensler JM, Murphy GF, Mulliken JB, et al. clinical and ultrasound studies of rombergs facial atrophy. *Plast Reconst Surg* 1990; 85:669-74.
 12. Yano T, Sawaishi Y, Toyono M, et al. Progressive facial hemiatrophy after Epileptic Seizures. *Pediatric neurology* 2000; 23:164-6.
 13. Hunzlemann K, Scharffeter K, Hager H, et al. Management of localized scleroderma. *Semin Cut Med Surg* 1998;17:34-40.
 14. Fini G, Pellacchia V, Leonardi A. New approaches to Parry-Romberg syndrome. *J Cra Maxilofac Sur* 2008;36:suppl. 1.
 15. [http://www.ninds.nih.gov/disorders/Parry-Romberg .htm](http://www.ninds.nih.gov/disorders/Parry-Romberg.htm). 2008

خوشبختانه در بیمار مذکور علایم نورولوژیک، چشمی یا سیستمیک دیگر وجود نداشت و آزمایشات مربوط به این اختلالات نرمال بودند.

نتیجه گیری:

اهمیت معرفی PFH در این است که به ضایعات پوستی ارزش نهاده شده، از ساده انگاری آنها پرهیز گردد. آموزش به عموم در خودداری از درمانهای سرخود در انواع ضایعات پوستی و مراجعه بهنگام به پزشک از اهمیت خاصی برخوردار است. شناخت تظاهرات این بیماری و ارجاع به هنگام بیماران به متخصصین مربوطه کمک می کند تا منشا واقعی تظاهرات زودتر شناخته شده و از مصرف داروهای نابجا، درمانهای زائد و در نتیجه ایجاد عوارض جسمی و روحی برای بیمار پیشگیری گردد.

منابع:

1. Menni S, Marzano AV, Passoni E. Neurologic abnormalities in two patients with facial hemiatrophy and sclerosis coexisting with morphea. *Pediatr Dermatol* 1997;14:113-6.
2. Sommer A, Gambichler T, Bacharch M, et al. Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: A case series of 12 patients. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 227-33
3. Slimani S, Hounas F, Rezig AL. Multiple linear sclerodermas with a diffuse Parry-Romberg syndrome. www.em-cunsulte.com. *Joint Bone Spine* 2008;1-2
4. Jone S. Parry-Romberg syndrome. Clinical characteristics of 205 respondents. *Neurology* 2003;61:674-6.
5. Miller MT, Sloane H, Goldenberg MF, et al. progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome). *J Pediatr Ophthalmol* 1987;24:27-36.
6. Aktekin B, Oguz y, Aydin H, et al. Cortical silent period in a patient with focal epilepsy and Parry-Romberg syndrome. *Epilepsy & Behavior* 2005;6:270-73.
7. Anderson PJ, Molony D, Haan E, et al. Familial Parry-Romberg disease. *Int J Pediatr Otorhinol* 2005;69:705-8.
8. Goldenberg-Stern H, deGrauw T, Passo M, et al. Parry-Romberg syndrome: Follow-up imaging

Case report of progressive facial hemiatrophy

By: Seid nori, T. MS in Midwifery; Niknami, M. MS in Midwifery; Shamsaei, H

Abstract

Introduction: Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) is a rare disease always with neurological symptoms such as migraine and epilepsy. Parry-Romberg syndrome is determined with progressive slow hemiatrophy of skin and soft tissue structures in face and frequently in left face. Disease is more common in females. The objective of this paper is to present a case of Parry-Romberg syndrome.

In this case a 37 year old married woman is introduced. Atrophy appeared following brown spots on the left side of her face and then she lost her jaw's motility, chewing and speaking abilities. Disease was stopped after 4 years without specific treatment and then treatment was done with infusion of suctioned fat from abdomen.

Key words: Progressive facial hemiatrophy, Parry-Romberg syndrome
