

Generalize Morfea İle İlişkili Romberg Parry Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Romberg Parry Syndrome Associated With Generalized Morphea: A Case Report

Şule Bilici, Ömer Faruk Elmas, Okan Kızılyel, Mahmut Sami Metin, Haticeül Kübra Efe, Şevki Özdemir,

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri Ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Erzurum

Özet

Romberg Parry sendromu nadir görülen ve idiopatik nörokutanöz bir bozukluktur. Subkutan doku, kas ve kraniofasial kemiklerde progresif fasyal hemiatrofi görülebilir. Etiyolojisinde travma, heredite, sempatik sinir sistemi hipo-hiperaktivitesi, enfeksiyonlar, otoimmünite, trigeminal sinir anomalileri ve nörovasküler bozuklukları vardır. Tedavide rekonstruktif cerrahi teknikleri, lipo enjeksiyon, silikon implantasyonu, metotrexate, steroid, UVA-1 ve PUVA kullanılabilir. Olgumuz 2 yıldır gövdede ve ekstremitelerde çok sayıda beyaz renkte plakları, zigomatik ve temporomandibular alanda hemifasial atrofisi olan 6 yaşında kız çocuğuydu. Laboratuvar ve radyolojik tetkiklerinde özellik yoktu. Romberg Parry sendromu tanısı konuldu. Literatürdeki Romberg Parry sendromu olguları genellikle lineer skleroderma ile ilişkilidir. Romberg Parry sendromu nadir görüldüğü ve olgumuz generalize morfea ile ilişkili olduğu için bu olguyu sunmaya karar verdik.

Abstract

Romberg Parry syndrome is an idiopathic neurocutaneous disorder which is rarely seen. Progressive facial hemiatrophy may be seen in subcutaneous tissue, muscle and craniofacial bones. There are trauma, heredity, hypo-hyperactivation of Sympathetic nervous system, infections, autoimmunity, anomalies of trigeminal nerve and neurovascular disorders. Reconstructive surgery technical, lipo injection, silicon implantation, methotrexate, steroid, UVA-1 and PUVA can be used in treatment. Our case was 6 years old girl presented with multiple white plaques on her body and extremities and hemifacial atrophies on her zygomatic and temporomandibular area. Laboratory and radiologic investigations were unremarkable. Diagnosis was Romberg Parry syndrome. Cases of Romberg Parry syndrome are generally associated with linear scleroderma in literature. We decided to report this case because Romberg Parry syndrome is very rare and our case was associated with generalized morphea.

Anahtar Kelimeler: Romberg Parry sendromu, generalize morfea, atrofi.

Keywords: Romberg Parry syndrome, generalized morphea, atrophy.

Giriş

Parry Romberg sendromu nadir görülen ve nedeni bilinmeyen nörokutanöz bir hastalıktır. Subkutan doku, kas ve kraniofasial kemikleri de etkileyebilen progresif fasyal hemiatrofi ile karakterizedir. Başta maksiller bölge tutulmakla birlikte çene ve alına da yayılabilir. Genellikle ilk veya ikinci dekadın erken safhasında başlar. Klinik tablonun başlangıç zamanı, süresi ve tutulum derecesi değişkendir. Genellikle 2-10 yıllık aktif ilerleyici bir fazı takiben atrofi stabilize olur. Lokalize skleroderma olarak bilinen morfea; dermis ve/veya subkutan dokuda aşırı kollajen birikimi ile kalınlaşmaya yol açarak fonksiyonel veya kozmetik deformiteye neden olabilir. Lezyonların lokalizasyonu, Raynaud fenomeni ve sistemik tutulumun nadir olması ile sistemik sklerodermadan ayrılır (1).

Yaygın morfeik plakların eşlik ettiği Romberg Parry sendromlu bu olgumuzu nadir görülmesi nedeniyle sunmayı uygun gördük.

Olgu Sunumu

6 yaşında kız çocuğu gövde, kol ve bacaklarında cilt renginde açılma ve sertlik oluşması nedeni ile polikliniğimize başvurdu. Şikayetleri 2 yıl önce başlamış ve yakın zamanda sol maksiller bölgede belirgin atrofi oluşmuştu. Travma öyküsü ve sistemik hastalığı olmayan hastanın soy geçmişinde benzer bulgular ve kollajen doku hastalıkları bulunmuyordu. Ebeveynleri arasında akrabalık olmayan hasta ailenin dördüncü çocuğuydu. Yapılan dermatolojik muayenesinde gövdede ve ekstremitelerde çok sayıda kenarları viyolase ortası fildişi renginde plaklara eşlik eden, zigomatik ve temporomandibular bölgeyi içeren hemifasial atrofi mevcuttu (Resim 1, 2, 3).

Daha önce herhangi bir tedavi almayan hastanın lezyonları 2 yıldır giderek artmıştı. Baş ağrısı, fasyal ağrı ve nöbet geçirme öyküsü olmayan hastanın nörolojik muayene sinde özellik bulunamadı.



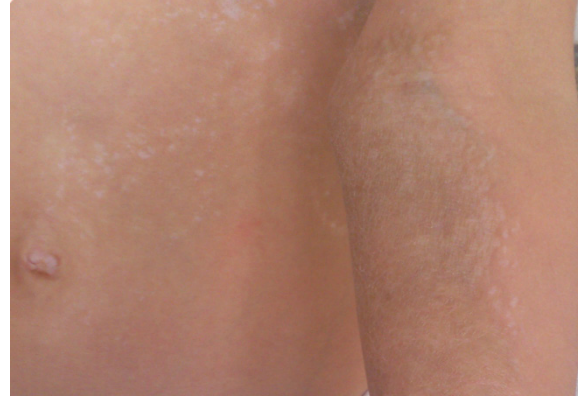


Resim 1: Hastanın yüzünde zigomatik ve temporomandibular bölgeyi içeren hemifasyal atrofi mevcuttur.

Göz hastalıkları kon sultasyonu sonucunda oküler anomali saptanmadı. Artralji, ekstremitte güçsüzlüğü ve herhangi başka sistemik şikayeti yoktu. Fizik muayenesi normaldi. Hematolojik ve biyokimyasal tetkikler, ESR (Eritrosit sedimentasyon hızı) ve CRP (C-reaktif protein) normal olarak saptandı. Yapılan magnetik rezonans görüntüleme (MRG) patolojik bulgu saptanmadı. Hastadan biyopsi alındı. Histopatolojik incelemede yüzeyde ortokeratoz, epidermiste incelme, yer yer vakoular dejenerasyon, deri eklerinde azalma ve dermişte yoğun kollajen izlendi (Resim 4). Romberg Parry Sendromu tanısı konuldu. Hastaya darbant UVB fototerapisi ve lokal mometazon furoat pomad tedavisi verildi. Tedaviye kısmi yanıt alındı. Lezyonların palpasyonundaki sertliği kısmen geriledi. Yeni lezyon çıkışı görülmedi.

Tartışma

Parry-Romberg sendromu (PRS) sporadik ve nedeni bilinmeyen yüzün bir yanında cilt ve subkutan dokunun ilerleyici atrofisi ile karakterizedir. Progressif hemifasyal atrofi olarak da adlandırılan bozukluk sıklıkla trigeminal sinirin bir veya daha fazla dalının innerve ettiği dermatomlarda yerleşir. Parry tarafından 1825'te ilk kez tanımlandığından beri 800 vaka yayınlanmıştır.

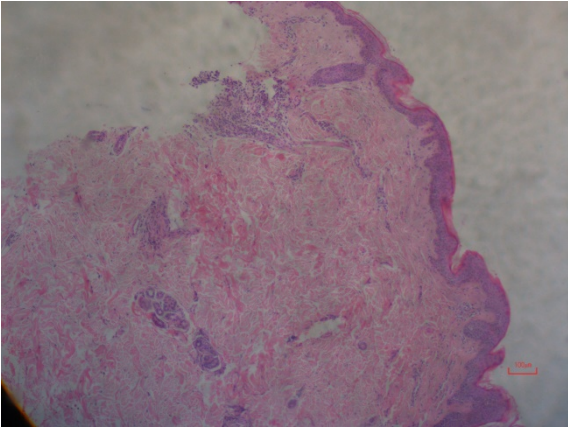


Resim 2: Hastanın gövdede ve ekstremitelerde çok sayıda kenarları viyolase ortası fildişi renginde atrofik plakları mevcuttur.

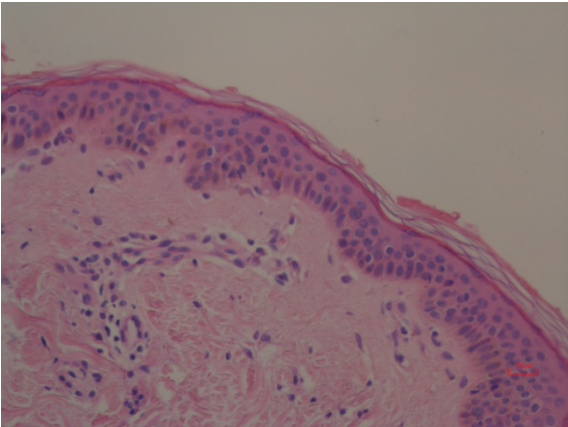
Prevalansı tam bilinmemekte birlikte 1/500.000 olduğu tahmin edilmektedir (1). Etiyolojisinde yüz veya vücuda uygulanmış travma, heredite, sempatik sinir sistemi hipo-hiperaktivitesi, enfeksiyonlar (Borrelia burgdorferi, virus), otoimmunité, trigeminal sinir anomalileri ve nörovasküler bozuklukların rol oynayabileceği düşünülmüşse de, en çok kabul edilen görüş multifaktöriyel zeminde geliştiğidir (2). Daha çok kadınlarda görülen hastalığa epilepsi, fasyal ağrı ve migren gibi nörolojik anomaliler eşlik edebilir. Kakisaka ve ark. PRS'ye eşlik eden medikal tedaviye dirençli fokal epilepsili bir vakayı yayınlamışlardır (3). Stone ve ark. yaptıkları bir çalışmada migren ve trigeminal nevraljinin PRS'ye %52 ile en sık eşlik eden nörolojik durumlar olduğunu belirtmişlerdir (1). Prescott ve ark. tarafından oküler motor disfonksiyonu olan dört vaka yayınlanmıştır (4). Bizim olgumuzda MRG' de ve yapılan göz muayenesinde patolojik bulgu saptanmamıştır. Bazı hastalarda vitiligo ve tiroid hastalıkları gibi otoimmün bozukluklar oluşabileceği bildirilmiştir. Creus ve ark. PRS'li bir hastada yüz tutulumu ile aynı taraflı segmenter vitiligodan bahsetmişlerdir. Bizim hastamızda tiroid fonksiyon testleri normaldi ve ciltte vitiligo ile uyumlu lezyon görülmedi (5). Lokalize skleroderma (morfea) küçük sınırlı plaklardan, yaygın ve derin lezyonlara kadar değişen farklı beş grup klinik durumu tanımlar. Lineer skleroderma çocuklar ve adolesanlarda en yaygın görülen tiptir. Blaszczyk ve ark. PRS'nin derin lineer sklerodermanın ağır bir formu olabileceğini öne sürmüşlerdir (6). Stone ise %10 vakada lezyonla aynı taraflı göv



Resim 3: Hastanın gövdede ve ekstremitelerde çok sayıda kenarları viyolase ortası fildişi renginde atrofik plakları mevcuttu.



Resim 4: Histopatolojik incelemede yüzeyde ortokeratoz, epidermiste incelmeye, yer yer vakoular dejenerasyon, deri eklerinde azalma ve dermişte yoğun kollajen izlendi.



Resim 5: Histopatolojik inceleme

de ve ekstremitelerde lineer sklerodermal tutulumun olabileceğini bildirmişlerdir (1). Bizim hastamızda sol aksiller bölgeden beşinci parmak distaline ve sol kruristen başlayıp ayak dorsomedialine uzanan lineer atrofik hipopigmente plaklar mevcuttu. Bunun yanında gövde ön ve arka yüzünde çok sayıda 3 ila

10 cm ebatlarında morfeik plaklar bulunmaktaydı. Tedavide rekonstruktif fasyal cerrahi teknikleri; lipo enjeksiyon, silikon implantasyonu, metotrexate, steroidler, UVA-1 ve banyo PUVA kullanılabilir.

PRS literatürde daha sık olarak lineer skleroderma (en coup de sabre) ile yakın ilişkili olarak bildirilmiştir. Bununla birlikte nadiren bizim olgumuzda olduğu gibi generalize morfea ile birlikte de görülebilmektedir.

Kaynaklar

1. Stone J. Parry-Romberg syndrome clinical characteristics of 205 respondents. *Neurology* 2003;61: 674-676.
2. Lonchamp P, Emile J, Pelier-Cady MC, et al. Central sympathetic dysregulation and immunological abnormalities in a case of progressive facial hemiatrophy. *Clinical Autonomic Research* 1995;5: 199-204.
3. Kakisaka Y, So NK, Jones SE, et al. *Neurol Sci.* 2012 Feb;33(1):165-168.
4. Prescott CR, Hasbani MJ, Levada AJ, et al. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2011 Dec 6;42: 63-66.
5. Creus L, Sanchez-Regaria M, Salleras M, et al. *Ann Dermatol Venereol.* 1994;121(10):710-711
6. Blaszczyk M, Krysicka-Janiger K, Jablonska S. *Dermatology.* 2000;200(1):63-66.