

Parry Romberg Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Başak Kandi COŞKUN^a, Yunus SARAL, Arzu ATASEVEN, Perihan ÖZTÜRK

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı ELAZIĞ

ÖZET

Parry Romberg sendromu (PRS) süperfisiyal fasial dokuyu, alttaki kas, kartilaj ve kemiği etkileyebilen atrofik bir displazidir. Etyolojisi belli değildir. Hastalık genellikle yanak, alın ve çene üzerinde gelişir. Bu makalede beş yaşında PRS'li bir olgu sunulmaktadır. ©2004, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Parry Romberg Sendromu, fasial hemiatrofi.

ABSTRACT

Parry Romberg Syndrome: A Case Report

PRS is an atrophic dysplasia of the superficial facial tissues and it may destroy muscles, cartilage and bone. The etiology of PRS is unknown. PRS usually affects cheeks, forehead and lower jaw. In this article we presented a five years old case of PRS. ©2004, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Key words: Parry Romberg Syndrome, facial hemiatrophy.

Parry Romberg Sendromu (PRS) veya diğer ismiyle progresif fasial hemiatrofi nadir görülen, etyolojisi bilinmeyen, yüzün bir tarafında deri ve subkutan doku atrofisiyle karakterize bir hastalıktır (1). Olgunun nadir görülmesi nedeniyle literatür ışığında beş yaşındaki bu olguyu sunmayı uygun gördük.

OLGU

Beş yaşında kız çocuğu, saçlı deride bir yıldır küçük bir alanda başlayıp giderek büyüyen lekelenme şikayeti ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın hikayesinden herhangi bir subjektif yakınmasının olmadığı öğrenildi. Lezyonun bulunduğu yerde son beş aydır çökme olduğu ve aynı taraf kaşının döküldüğü öğrenildi (Şekil 1).



Şekil 1. Hastanın lezyonunun görünümü

Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Dermatolojik muayenesinde; sağ frontotemporo-parietal bölgede bir adet çevresi hiperpigmente merkezi yer yer fildişi beyazı renginde, karşı tarafa oranla vertikal ebatta 1 cm çöküklük bulunan 5x5 cm ebadında atrofik yama tarzında lezyon izlendi. Laboratuvar incelemesinde bir patoloji saptanmayan hastanın yapılan radyolojik incelemelerinde kemik tutulumunun da olmadığı saptandı.

Hastanın lezyonundan alınan punch biyopsi materyalinin histopatolojik incelemesinde; epidermiste yer yer incelleme, bazal tabakada belirgin hiperpigmentasyon, üst ve orta dermisteki kollajende kabalaşma, dermis içerisinde epidermise paralel uzanan kas demetleri, ektrin bezlerde gruplaşma ve bir odakta ektrin hücreler çevresinde fibröz doku gelişimi gözlemlendi. Hastamızda histopatolojik olarak sklerozun ve inflammatuar infiltrasyonun olmaması, subkutan yağ dokuda atrofisinin olması nedeniyle morfeadan ayrıldı. Histopatolojik inceleme ve klinik görünümü ile hastaya Parry-Romberg sendromu tanısı konuldu.

TARTIŞMA

Parry Romberg sendromu (PRS) 1825 yılında Parry, 1846 yılında Romberg tarafından tanımlanmıştır (2). PRS süperfisiyal fasial doku, alttaki kas, kartilaj ve kemiği etkileyebilen atrofik bir displazidir (3). Nadir olarak görülen bu hastalık erkek ve kadını eşit olarak tutmaktadır. Vakalar çoğunlukla sporadiktir (2). Hastalık genellikle ilk 20 yaşda başlar.

PRS'nin etiyolojisi belli değildir. Ancak bazı olgularda sempatik sinir sistemi hastalığı gibi altta yatan nörolojik bir

^a Yazışma Adresi: Dr. Başak Kandi Coşkun, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, 23119 ELAZIĞ
Tel: 0424 237 00 00 / 1772 Fax: 0 424 237 91 38 e-mail: basakkc@hotmail.com

bozukluk olabileceği belirtilmektedir (3). Nadiren otozomal dominant bir geçiş olabilmektedir (2). Hastaların bazıları lupus pannikülitini takiben bazıları ise siringomiyeli, epilepsi veya serebrovasküler hastalıklarla birlikte görülmüş ancak vakaların %90'ında bu etyolojik faktörlerle ilişki gösterilememiştir (3). Hastamızda yaptığımız nörolojik muayene ve radyolojik incelemelerde benzer bir etyolojik durum saptamadık. Hastalığın otoimmün olabileceğini belirten Creus ve ark. (4) homolateral PRS ile ilişkili hemitoraks üst kısmı ve boyun sol yarısında segmenter vitiligolu 11 yaşında kız çocuğunu bildirmişlerdir.

PRS kliniğinde sıklıkla yanak, alın ve çene üzerinde hipo veya hiperpigmente düzensiz yama tarzı lezyonlar izlenir. Nadiren bu bölgedeki kas spazmı veya nöralji uyarıcı olabilir (3). Bilen N ve ark. (5) iki yıldır çene ve dil sağ tarafında progresif fasial hemiatrofi ve mastigator kas spazmı birlikteliği bulunan 48 yaşında kadın hastayı bildirmişlerdir. Progresif atrofi aylar yıllar içerisinde dereceli olarak gelişir ve etkilenen bölgedeki deri tutulumunu zamanla subkutis, kas ve kemik doku tutulumu izler (3). Jappe ve ark. (6) göğüs ve sırtta subkutan yağ ve kas dokuda dereceli olarak ilerleyen atrofisi bulunan 52 yaşında Parry Romberg sendromlu kadın olguyu sunmuşlardır. Mazzeo ve ark. (7) bu progresif fazın iki ile on yıl kadar sürebileceğini takiben atrofik procesin ortaya çıkacağını belirtmişlerdir. Deri kuru, ince ve atrofiktir. Atrofi tamamen geliştiğinde ise etkilenen yüz yarısı karşı tarafa göre çökük, buruşuk ve pigmentedir (3). Etkilenen tarafa kaş,

KAYNAKLAR

1. Pichiechio A, Uggetti C, Grazia Egitto M, Zappoli F. Parry-Romberg syndrome with migraine and intracranial aneurysm. *Neurology* 2002; 59:606-608.
2. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff H H, Burgdorf W H C. *Dermatology*. Newyork: Springer-Verlag Berlin Heidelberg: 2000;751-832
3. Burton J L, Lovell C R, Disorder of Connective Tissue in: Champion R H, Burton J L, Burns D A, Breathnach S M. *Textbook of Dermatology*. 6.baskı, United Kingdom: Blackwell Science Ltd, 1998; 2003-2071.
4. Creus L, Sanchez-Regana M, Chaussade V, Umberto P. Parry-Romberg syndrome associated with homolateral segmental vitiligo. *Ann Dermatol Venereol* 1994; 121:710-711.
5. Bilen N, Efendi H, Apaydın R, Bayramgürler D, Harova G, Komsuoğlu. Progressive fasial hemiatrophy. *Australas J Dermatol* 1999; 40: 223-225.
6. Jappe U, Holzle E, Ring J. Parry-Romberg syndrome. Summary and new knowledge based on an unusual case. *Hautarzt* 1996; 47:599-603.
7. Mazzeo N, Fisher JG, Mayer MH, Mathieu GP. Progressive hemifacial atrophy. Case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995; 79:30-35.
8. Miller MT, Spencer MA. Progressive hemifacial atrophy. A natural history study. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1995; 93:203-215.
9. Guegantou C, Chavoïn JP, Boutault F, Mouffarege R, Papillon, Costagliola M. Treatment of facial lesions in Parry-Romberg and Barraquer-Simons syndromes: report of 12 clinical cases. *Ann Chir Plast Esthet* 2000; 45:436-451.
10. Saccomanno F, Bernardi C, Vittorini P. The expanded polytetrafluoroethylene in the surgical treatment of Parry-Romberg syndrome: case report. *Aesthetic Plast Surg* 1997; 21:342-345.

Kabul Tarihi: 25.06.2004