

Romberg hastalığı

progressif fasial hemiatrofi

Suphi KONUKMAN (*)

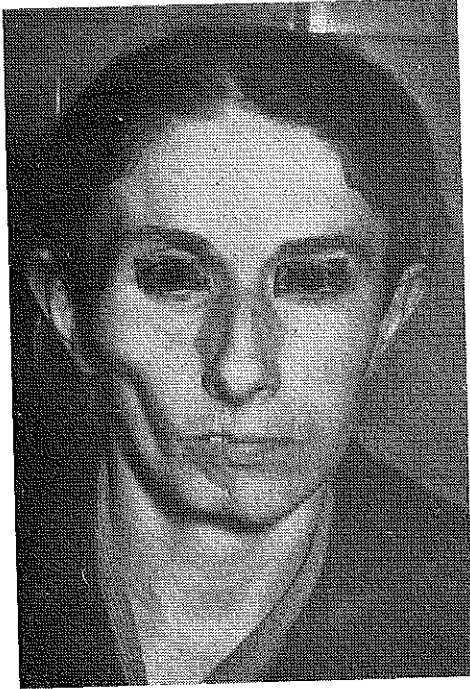
Romberg hastalığı ve diğer bir deyimle progressif fasial hemiatrofi 1825 yılında Parry tarafından tarif edilmiş daha sonra 1846 yılında Romber tarafından genişçe ele alınmış nadir bir hastalıktır (1-3). Nadir bir hastalık olan bu antiteyi detaylı olarak inceleyen Romberg kendi ismini vermiştir. 1871 yılında konuya eğilen Eulenberg progressif fasial hemiatrofi deyimini kullanmıştır (1). Dechaum ve kollaboratorleri 1954 yılında literatürden topladıkları 500 vak'anın tetkikini yapmışlardır (3). Tetkik etmek imkanı bulabildiğimiz Türk tıp literatüründe neşredilmiş bir vak'aya tesadüf ettik (4).

Hastalığın sebebi halen izah edilmiş değildir. Romberg hastalığının oluşunu izah etmek için muhtelif teoriler ileri sürülmüştür. Bunları şöyle özetleyebiliriz.

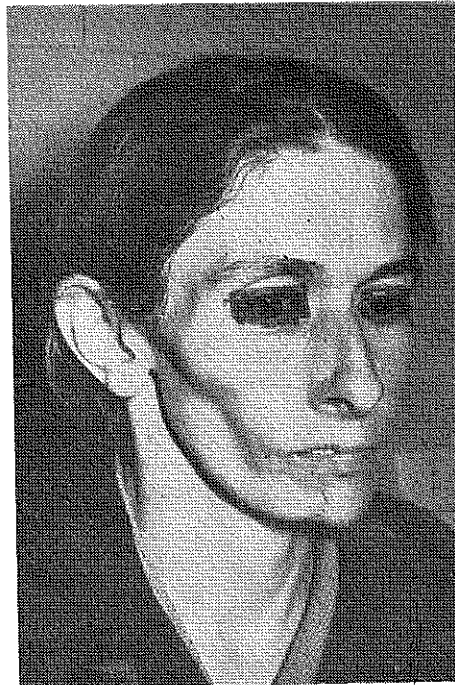
- a) Yüz cildinin lokal mikrobik hastalıkları
- b) Beyin veya servikal sempatiklerin tronkuler afetleri
- c) Trigemius sinirinin nevriti
- ç) Trofik merkezlerin irsiyete bağlı dejeneresansı.

Hastalık sessiz, hiç bir prodrom belirti göstermeden başlar. Kronik bir seyir gösterir. Başlayış yaşı belli değilse de daha ziyade genç yaşta başlar. Erkek kadında aynı nisbette görüldüğü yanı cinsiyet seçmediği belirtilmiştir (1-2). Genellikle yüzün orta hatta yakın kısmın-

(*) İ. Ü. Dişhekimliği Fakültesi Diş çene hastalıkları ve cerrahisi kürsüsü doçenti.



Resim : 1 —



Resim : 2 —



Resim : 3 —

dan başlar. Yüz derisi ve deri altı dokusu yavaş yavaş atrofiye uğrar, daha sonra nadir de olsa adale ve kemikler de afete iştirak ederler. Hemen daima yüzün tek tarafındadır. Hasta cilt sahasında pigmantasyon bozuklukları görülür. Saçlar ve kıllar dökülür, beyazlaşır. Yüz cildi parlak ve yumuşaktır. Cilt kırışıklıkları kaybolmuştur. Cilt ve cilt altı dokusundaki atrofi nedeniyle yüz kemikleri bu sahada tebarüz etmiştir. Afettede tarafta feçler görülebilir. Atrofik sahada nadirde olsa iltihabi olayların tesbit edildiği vakidir.

Atrofik safhada olsa dahi, adelerde fonksiyonel bozukluklar yoktur. Bölgede hissi bozukluklarda müşahade edilmez. Atrofi olayının yüzden sonra boyun, göğüs ve ekstemitelere yayılması nadirdir. Bazı vak'alarda epileptik krizler tesbit edilmiştir. Hastalık gayri muayyen bir zamanda duraklayabileceği gibi paroksistik bir tarzda ilerlemelerde gösterilebilir. Hastalık nedeniyle ölüm yazılmamıştır (1-2-3).

İlerlemiş vak'aların teşhisi kolaydır. Yalnız başlangıç safhasında sklerodermiden ayırt edilmesi oldukça güçtür. Ayrıca teşhiste selülite bağlı yağ nekrozları da hatırlanmalıdır.

Hastalığın etyolojisi bugün için meçhul olduğundan kesin bir te-

davisi de yoktur. Tedavi daha ziyade yüzdeki deformasyonu tashih prensibine dayanır. Bu iş günümüzde dermo-fat gref veya sentetik bir madde olan silikonun cilt altına yerleştirilmesi ve şekillendirilmesi ile gerçekleştirilmektedir.

Vak'a : Z. A. Kadın 35 yaşında.

Yüzünün sağ tarafındaki deformasyon sebebi ile nöroloji kliniğinden konsultasyon için gönderilmiştir. 15 yıl kadar önce sağ dudak komisuru bölgesinde yavaş yavaş ilerleyen ve bir süre sonra hem kendisinin hem de etrafının dikkatini çeken bir çukurlaşma hasil olmuş ve gittikçe yüzün bir yarısına yayılmış. Müracaat ettiği hekimler kesin bir tedavi yolu tavsiye etmemişler. Yüzündeki bu atrofi gittikçe ilerlemiş. Fakat bu arada bu olayın dışında herhangi bir patolojik durum hasil olmamış. Öz ve soy geçmişi bir özellik arz etmiyor. Ailesinde bu tip bir hastalık mevcut değilmiş. Çocukluk hastalıklarından başka bir hastalık geçirmemiş.

Orta hattın biraz sağından başlayan atrofi normal yüz kısımlarından adeta keskin bir hat halinde ayrılmış (Resim 1-2-3). Cilt gergin, çene kemikleri ve elmacık kemikleri tebarüz etmiş.

Laboratuvar muayeneleri bir özellik arzetmiyor. Nörolojik muayenede motor ve sensitif sahada kayda değer bir husus tesbit edilemedi.

Hastanın tıbbi tedaviden istifade etmeyeceği nörologlar tarafından da belirtilmiş olduğu için, deformasyonun düzeltilmesi için ameliyat tavsiye edilmiştir. Fakat hasta ameliyatı kabul etmemiştir.

Ö Z E T

Romberg hastalığı etyolojisi malum olmayan nadir bir sinir hastalığıdır. Şimdiye kadar pek az vak'a neşredilmiştir. Bu nedenle müşahade edilen bir vak'a vesilesi ile konuya temas edilmiştir.

S U M M A R Y

Romberg disease is a rare nerveus condition of unknown etiology. So far a very restricted number of cases has been reported. The subjeck is dealt with in connection with such a case.

L İ T E R A T Ü R

1 — **Alpers B. J.** : Clinical Neurology Davis Co. Philadelphia, 1958.

- 2 — Cecil, L. R. (Türkçe tercümesi) : İ. Ü. Tıp Fak. Talebe Cemiyeti Yayını, 1950.
- 3 — Dechaume M et coll. : Hemiatrophie facial progressive. Rev Stomat. 55.11 1954.
- 4 — İskeçeli. O, Aydınalp N. : Progressif facial hemeatrofi, A. Ü. Diş Hekimliği Yüksek Okulu bülteni. 1.4.241, 1968.