

УДК 617.7

DOI: 10.20310/1810-0198-2016-21-2-545-548

СИНДРОМ ПАРРИ–РОМБЕРГА. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

© И.В. Иволгина

Описано редкое заболевание – прогрессирующая гемиатрофия лица или синдром Парри–Ромберга у пациентки 21 года. Приведены данные этиологии, обследования, клинического течения данного заболевания. Описана характерная офтальмологическая и клиническая симптоматика, на основании которой возможно поставить диагноз данного редкого заболевания. Приведены факторы, определяющие тяжесть течения заболевания и возможное лечение данного синдрома. Определена этапность консервативного лечения, целесообразность и сроки хирургического лечения, прогноз течения заболевания для жизни пациента и выздоровления.

Ключевые слова: гемиатрофия лица; линейная склеродермия; синдром Парри–Ромберга; энофтальм; лагофтальм; офтальмоплегия.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Болезнь Парри–Ромберга – прогрессирующая гемиатрофия лица, или нейро-стоматологический синдром. Редкое заболевание – 1 больной на 2000 человек. Согласно информации, представленной Национальной организацией редких заболеваний (NORD), около 1000000 людей во всем мире страдает от данной болезни [1–3]. Первое упоминание об этом состоянии встречается в работе английского врача Калеба Хиллиера Парри, опубликованной в 1825 г. [4]. Позже заболевание было подробно описано немецким неврологом Морицем Генрихом Ромбергом [5]. Термин «прогрессирующая гемиатрофия лица» был введен немецким неврологом Альбертом Эйленбургом в 1871 г. [6–8].

До настоящего времени этиология заболевания не выяснена, но существует предположение о полиэтиологичном генезе. Началу заболевания иногда предшествуют травмы лица и черепа, инфекционные заболевания. В ряде случаев болезнь оказывается синдромом склеродермии, синингомиелии, сифилиса, опухоли мозга, эхиноккоза мозга, повреждений верхнего шейного симпатического узла. Также может иметь значение поражение гипоталамуса, симпатического ствола. Существует предположение, что у больных имеется врожденные функциональные изменения вегетативной нервной системы на уровне сверх – сегментарных стволовых – дизэнцефальных отрезков, а перечисленные факторы играют роль «пускового» механизма [2].

Синдром возникает в детском и юношеском возрасте, чаще до 20 лет и очень редко у лиц старше 30 лет. Распространенность больше у женщин, чем у мужчин в соотношении примерно 3:0,2 [3; 8]. Поражается чаще левая сторона, чем правая. Болезнь начинается с невралгии тройничного нерва, затем появляется атрофия на каком – либо ограниченном участке, чаще на верхней-челюстной и скуловой костях, а вскоре и на других частях той же половины лица, в т. ч. и в области орбиты. Кожа становится тонкой. Исчезает подкожный жировой слой, мышцы уменьшаются в объеме, становится заметной асимметрия лица. Атрофический процесс может переходить на соответствующую половину шеи

и туловища, поражать голосовую связку и половину гортани. При тяжелых формах заболевания отмечается истончение и западение скуловой кости, уменьшение челюсти, выпадение зубов [3].

Офтальмологические симптомы встречаются у 15 % больных. Характерны: выпадение ресниц, бровей, энофтальм, офтальмоплегия (из-за атрофии орбитальной клетчатки и экстраокулярных мышц на пораженной стороне), сужение глазной щели. Также могут развиваться изменения со стороны роговицы: ксероз, нейропаралитический кератит [7].

Из общей симптоматики могут быть парезы конечностей, судороги, отмечаются эпилептические припадки [8–10].

Цель работы: описание клинического случая редкого заболевания прогрессирующей гемиатрофии лица, синдрома Парри–Ромберга.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В данной статье представлен клинический случай прогрессирующей гемиатрофии лица, наблюдаемый в Тамбовском филиале МНТК «Микрохирургия глаза». Среди методов исследования использованы визометрия, биомикроскопия, офтальмоскопия, тонометрия, экзофтальмометрия, ультразвуковое и магнитно-резонансное исследование орбиты, магнитно-резонансное исследование головного мозга.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка З., 21 года обратилась в Тамбовский филиал МНТК «Микрохирургия глаза» с жалобами на косметический дефект правой стороны лица, прогрессирующие очаговые изменения и истончение кожи лица, изменение и атрофию костей лицевого скелета, покраснение, западение и ограничение подвижности правого глазного яблока в течение года.

Из анамнеза: год назад, после появления жалоб на дефекты зубного ряда справа и обращения к стоматологу, установлены брекет-системы. Через 6 месяцев после установки брекет-систем появились ограничен-

ные участки атрофии в области верхней челюсти и скуловой кости, которые постепенно распространились на всю половину лица. Появилось истончение кожи, уменьшение мышц и подкожного жирового слоя в объеме – это привело к выраженной асимметрии лица. Также беспокоило западение глазного яблока, периодическое его покраснение, которое самопроизвольно проходило и появлялось. Пациентка обратилась к офтальмологу. Брекеты-системы были уже удалены.

При осмотре – асимметрия правой стороны лица: больная сторона меньше здоровой, уменьшен размер костей лицевого скелета. Рот и нос отклонены к пораженной стороне лица. Кожа лица и шеи на стороне поражения истончена, сморщена, испещрена бороздами, с полосовидными очагами депигментации (пергаментная с коричневыми линиями). Истончены мягкие ткани лица: подкожная клетчатка и мышцы значительно уменьшены в объеме, двигательная функция мышц снижена, амимия, расстройств чувствительности не отмечается. Вертикально через midface, разделяя лицо пополам располагается линейная склеродермия по типу «удара саблей», напоминает шрам от раны, сделанной саблей. На пораженной стороне отмечалась деформация и уменьшение уха в размерах.

Общая симптоматика: парезы и судороги конечностей, сильные (мигреноподобные) головные боли.

Офтальмологические симптомы. Энтропальзм – западение глазного яблока. Энтропальзм – ограничение подвижности глазного яблока вверх, в остальных направлениях в полном объеме. Репозиция глазного яблока не затруднена. Положение верхнего века на уровне верхнего лимба (симметрично верхнему веку левого глаза). Нижнее веко частично вывернуто, отстоит от глазного яблока во внутренней половине на 4 мм. Глазная щель не смыкается, лагофтальм – 2 мм. Конъюнктив гипертрофирована и инъецирована, сосуды склеры гиперемированы и извиты. Роговица прозрачная, передняя камера средней глубины, влага прозрачная, зрачок круглый, 3 мм, реакция на свет вялая, хрусталик прозрачный. Глазное дно: ДЗН бледно-розового цвета, контуры четкие, в макуле и на периферии сетчатки изменений не выявлено.

При объективном обследовании:

Vis OD = 1,0; Vis OS = 0,2 sph – 1,75 = 0,9

Автокератометрия: OD – 43.50; OS – 43.00
44.50 43.75

Рефрактометрия: OD: sph 0 cyl -1,0 ax 160; OS: sph – 1,75 cyl -0,75 ax 35

Пневмотонометрия: OD = 7,6 мм рт. ст.; OS = 11 мм рт. ст.

Экзофтальмометрия: OD – 8,5 мм. L – 90 мм; OS – 11 мм.

Биометрия: OD – 22,39 мм, OS – 23,39 мм.

Электрофизиология: порог (МКА) OD = 80; OS = 80.

Лабильность (Гц) OD = 36; OS = 35

Компьютерная периметрия MD: OD = -10,06; OS = -0,37.

Ультразвуковое исследование. OU изменений не выявлено, незначительные помутнения в стекловидном теле, оболочки глазного яблока прилегают.

Компьютерная томография орбит. Энтропальзм справа, обусловлен уменьшением жировой клетчатки в орбите, ретробульбарная клетчатка однородной структуры. Кости орбиты не изменены. Толщина прямых экстраокулярных мышц в пределах нормы:

верхняя прямая мышца – OD 3,32 мм; OS 3,75 мм, внутренняя прямая мышца – OD 2,69 мм; OS 2,77 мм, наружная прямая мышца – OD 2,62 мм; OS 3,05 мм, нижняя прямая мышца – OD 3,37 мм; OS 3,45 мм.

Диаметр и положение зрительного нерва не изменены.

Магниторезонансная томография. Выраженных изменений не выявлено, отмечается T2 гиперинтенсивность белого вещества левого полушария.

Взята биопсия кожи правого уха. Гистологически выявлены изменения, характерные для очаговой склеродермии.

На основании проведенного обследования и клинической картины пациентке был установлен диагноз:

OD: Прогрессирующая лицевая гемиатрофия (синдром Парри–Ромберга). Линейная склеродермия. Энтропальзм. Частичная энтропальзмия. Выворот нижнего века. Лагофтальм;

OS: Миопия слабой степени.

Из данных литературы известно, что склеродермия проявляется фиброзно-склеротическими и сосудистыми изменениями соединительной ткани [9]. Статистических данных о склеродермии мало (синдром Парри–Ромберга как вариант ее течения).

Выделяют факторы, способствующие переходу очагового процесса в системный и определяющие тяжелое и агрессивное течение заболевания:

1) начало манифестации заболевания до 20 лет или после 50 лет;

2) линейная форма болезни или множественная бляшечная;

3) выраженный дефицит клеточного иммунитета, повышение циркуляции иммунных комплексов, антилимфоцитарных антител;

4) в поражение вовлекается кожа лица, над суставами [9].

В нашем случае присутствовали 2 фактора, предполагающие тяжелое, агрессивное течение заболевания. Пациентка была направлена в стационар для проведения комплексного лечения, включающего в себя несколько курсов (обычно 6 курсов при активной форме заболевания) с перерывами в 1–2 месяца.

ЛЕЧЕНИЕ

- Трофопопные средства (лидаза);
- сосудистые средства – никотиновая кислота, трентал, милдронат, парацетам, расширение сосудов и улучшение кровоснабжения;
- стероидные гормоны – ультрафонофорез с гидрокортизоном, противовоспалительное действие;
- препараты калия – стабилизируют общий метаболизм, регулируют осмотический баланс, насыщение тканей кислородом;
- элькарнитин, левокарнитин – природные вещества, родственные витаминам группы В, корректируют метаболические процессы, активируют жировой процесс, стимулируют регенерацию, обладают антиоксидантным действием, замедляют фиброобразование, подавляют биосинтез коллагена;
- вобэнзим – комплекс протеолитических ферментов животного и растительного происхождения, оказывает противовоспалительное и иммуномодулирующее воздействие, применяется внутрь и местно.

Местно:

– гепариновая мазь – антикоагулянт прямого действия, оказывает противовоспалительное действие, антитромботическое действие;

– троксовазиновая мазь – венопротекторное, противовоспалительное действие.

Местно для лечения роговицы рекомендовано использование слезозаменителей и корнеопротекторов.

В дальнейшем, для профилактики возможного прогрессирования, лечение необходимо повторять 2 или 3 раза в год.

Хирургические методы лечения могут быть применены для улучшения косметического вида пациента и с целью профилактики возможных осложнений со стороны роговицы, учитывая наличие лагофтальма. Применение хирургических методов лечения возможно только при регрессировании или стабилизации атрофических изменений, не менее 1 года наблюдения [6–7].

ВЫВОД

Такое заболевание, как синдром Парри–Ромберга, хотя очень редко встречается, но о нем следует помнить для более ранней диагностики и лечения.

В отношении жизни пациента, страдающего гемиатрофией лица, прогноз благоприятный, в отношении выздоровления – неблагоприятен, но ранняя диагностика, регулярное комбинированное лечение необходимы для достижения положительного (регрессирова-

ние, или стабилизация процесса) и продолжительного эффекта.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Исамутдинова Г.А., Корнилова Л.Е., Соков Л.Е., Нестеров А.И., Нурмагомедова М.С. Российский университет дружбы народов. Кафедра нервных болезней и нейрохирургии. Описание клинического случая пациента с гемиатрофией лица справа // Неврология. 2010. С. 18–21.
2. Лобзин С.В., Кула И.И., Разнатовский К.И. Гемиатрофия лица, синдром Парри–Ромберга: клиника, диагностика и лечение // Вестник Дальневосточного государственного медицинского университета. 2012. № 3. С. 108–111.
3. URL: http://ms3.znate.ru/tw_files2/urls_46/17/d-16756/7z-docs/2.pdf (дата обращения: 21.01.2016).
4. Parry C.H. Facial hemiatrophy // Coliections from the Unpublished Medical Writings of the Late Caleb Hillier Parry. Vol. I. L.: Underwood, 1825. P. 478–480.
5. Romberg M.H. von Trophoneurosen // Klinische Ergebnisse. Berlin: Forstner, 1846. P. 75–81.
6. Eulenburg A. Lehrbuch der functionellen Nervenkrankheiten auf Physiologischer Basis. Berlin: A. Hirschwald, 1871. S. 712.
7. URL: <http://www.radiomed.ru/publications/sindrom-parri-romberga-sindrom-sindrom-romberga> (дата обращения: 21.01.2016).
8. URL: <http://www.medeffect.ru/neurology/neurology-0071.shtml> (дата обращения: 21.01.2016).
9. URL: <http://www.eurolab.ua/encyclopedia/Neurologv.patient/6968> (дата обращения: 21.01.2016).
10. Parry Romberg Syndrome. URL: <http://www.rarediseases.org/rare-disease-information/rare-diseases/byID/489/printFullReport> (дата обращения: 21.01.2016).

Поступила в редакцию 31 марта 2016 г.

UDC 617.7

DOI: 10.20310/1810-0198-2016-21-2-545-548

PARRY–ROMBERG SYNDROME. MEDICAL CASE

© I.V. Ivolgina

A rare disease – progressive hemifacial atrophy or Parry–Romberg syndrome in a female patient aged 21 years old is described. The data of etiology, examination and clinical course of the disease are presented. The typical ophthalmological and clinical symptoms are described, on the basis of which it is possible to make the diagnosis. We listed the factors determining the severity of the disease and possible treatment of this syndrome. The stages of conservative treatment, expediency and surgical treatment terms, the prognosis of the disease for a patient's life and recovery are determined.

Key words: hemifacial atrophy; linear scleroderma; Parry–Romberg syndrome; enophthalmos; lagophthalmos; ophthalmoplegia.

REFERENCES

1. Isamutdinova G.A., Kornilova L.E., Sokov L.E., Nesterov A.I., Nurmagomedova M.S. Rossiyskiy universitet druzhby narodov. Kafedra nervnykh bolezney i neyrokhirurgii. Opisanie klinicheskogo sluchaya patsienta s gemiatrofiyey litsa sprava. *Nevrologiya*, 2010, pp. 18–21.
2. Lobzin S.V., Kula I.I., Raznatovskiy K.I. Gemiatrofiya litsa, sindrom Parri–Romberga: klinika, diagnostika i lechenie. *Vestnik Dal'nevostochnogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta*, 2012, № 3, pp. 108–111.
3. Available at: http://ms3.znate.ru/tw_files2/urls_46/17/d-16756/7z-docs/2.pdf (accessed 21.01.2016).
4. Parry C.H. Facial hemiatrophy. *Coliections from the Unpublished Medical Writings of the Late Caleb Hillier Parry. Vol. I.*, London, Underwood Publ., 1825, pp. 478–480.
5. Romberg M.H. von Trophoneurosen. *Klinische Ergebnisse*. Berlin, Forstner Publ., 1846, pp. 75–81. (In German).
6. Eulenburg A. *Lehrbuch der functionellen Nervenkrankheiten auf Physiologischer Basis*. Berlin, A. Hirschwald Publ., 1871, p. 712. (In German).

7. Available at: <http://www.radiomed.ru/publications/sindrom-parri-romberga-sindrom-sindrom-romberga> (accessed 21.01.2016).
8. Available at: <http://www.medeffect.ru/neurology/neurology-0071.shtml> (accessed 21.01.2016).
9. Available at: <http://www.eurolab.ua/encyclopedia/Neurology.patient/6968> (accessed 21.01.2016).
10. *Parry Romberg Syndrome*. Available at: <http://www.rarediseases.org/rare-disease-information/rare-diseases/byID/489/printFullReport> (accessed 21.01.2016).

Received 31 March 2016

Иволгина Ирина Валентиновна, Тамбовский филиал МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова, г. Тамбов, Российская Федерация, зав. 2 офтальмологическим отделением, e-mail: naukatmb@mail.ru

Ivolgina Irina Valentinovna, Academician S.N. Fyodorov FSAI IRTC "Eye Microsurgery", Tambov branch, Tambov, Russian Federation, Head of 2nd Ophthalmologic Department, e-mail: naukatmb@mail.ru