

Е.А. Столбова, Е.Н. Кислицына, А.М. Эпштейн.

**РЕДКИЙ СЛУЧАЙ БОЛЕЗНИ ПАРРИ-РОМБЕРГА В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ***Кировская государственная медицинская академия*

E.A. Stolbova, E.N. Kislicina, A.M. Aepshtejn

**RARE CASE OF PARRI-ROMBERG DISEASE IN CLINICAL PRACTICE***Kirov state medical academy*

Болезнь Парри-Ромберга или прогрессирующая гемиатрофия лица — это атрофические расстройства тканей, которые могут возникать в результате патологических процессов на различных уровнях нервной системы: периферическом, сегментарном симпатическом или стволовом.

**Ключевые слова:** гемиатрофия, болезнь Парри-Ромберга, медленная прогрессия.

**Romberg disease** or **progressive facial hemiatrophy** is the atrophic disorders of the tissues, which can appear as a result of pathologic processes on different levels of the nervous system: peripheral, segmental sympathetic or brain stem.

**Key words:** atrophic, **Romberg disease**, nervous system.

Прогрессирующая *гемиатрофия* лица — это нейростоматологический синдром, впервые был описан в 1837 г. Парри. В 1846 г. Ромберг включил его в число трофоневрозов [4]. Причины заболевания пока неясны. Началу заболевания иногда предшествуют травмы лица и черепа, инфекционные заболевания. В ряде случаев болезнь оказывается синдромом склеродермии, синингомиелии, спинной сухотки, опухоли, эхинококкоза мозга, повреждений верхнего шейного симпатического узла. Имеет значение поражение гипоталамуса, симпатического ствола.

Описаны синдромы атрофических расстройств различных уровней: периферического, сегментарного симпатического и стволового.

1. Синдром *гемиатрофии* лица периферического уровня может быть ятрогенного происхождения и возникает, в частности, вследствие спиртоновокаиновых блокад у больных с невралгией тройничного нерва. В этих случаях трофические нарушения возникают в зоне иннервации пораженных ветвей тройничного нерва. Они проявляются умеренной атрофией мягких тканей в области щеки, глазницы, нижней челюсти, кончика носа и его крыла, а также жевательной и височной мышц, легким истончением кожи щеки и подбородка, которая становится морщинистой, с выраженными кожными складками, имеющими различные направления. Возникают также незначительная отечность щеки, выпадение пушковых волос, очаговая гиперпигментация в лобно-височной области или обильные родинки на щеке.

В других случаях атрофические явления бывают следствием прозопопареза.

Негрубый характер указанных нарушений в подобных наблюдениях, по всей вероятности, объясняется тем, что трофические функции лицевого нерва в значительной степени обеспечиваются постганглионарными волокнами верхнего шейного симпатического узла, которые в основном присоединяются к разветвлениям нерва и в меньшей степени к его основному стволу, пораженному обычно в лицевом канале или при выходе из него.

Наряду с вегетативно-сосудистыми расстройствами в области лица у больных с прозопапарезом уже в острой стадии заболевания наблюдаются трофические изменения в виде отека слизистой оболочки щеки и легкого истончения щечной мышцы, которое определялось только при ее пальпации. Обычно эти нарушения исчезают в процессе лечения и выздоровления больных. Вместе с тем возможно более выраженное диффузное поражение мягких тканей щеки. Постепенно через 4–5 лет от начала заболевания может развиваться негрубая гемиатрофия лица. В основном страдают щечные мышцы, истончаются крыло и кончик носа, возможна гиперпигментация кожи щеки. Результаты гистохимического и биохимического исследований биоптата слизистой оболочки щеки пораженной половины лица свидетельствуют о повышенной активности лактатдегидрогеназы и лизосомальной РНКазы, а также кислой и щелочной фосфатаз, аланиновой и аспарагиновой аминотрансфераз, что подтверждает клинические признаки трофических нарушений в паретичной щеке у больного с прозопапарезом.

2. Синдром *гемиатрофии* лица при поражении сегментарного вегетативного аппарата чаще всего возникает вследствие поражения верхнего шейного симпатического узла, в более редких случаях — боковых рогов спинного мозга CVII-DII или белых соединительных ветвей данного уровня. Характерными особенностями синдрома являются негрубый характер диффузной атрофии мягких тканей половины лица, преимущественно щеки, очень медленная прогрессивность, частое сочетание с симпаталгией, нередко гиперпигментация, морщинистость кожи щеки, а также известные симпатические расстройства глаза (интенсивность окраски радужки, умеренное расширение зрачка и др.).

3. Синдром *гемиатрофии* лица стволового уровня.

Причинами развития этого синдрома обычно служат сирингомиелобульбия, стволовой энцефалит, опухоль мозга и другие патологические процессы. Учитывая близость расположения гипоталамической области и орального отдела мозгового ствола и их тесную взаимосвязь, возможно рассматривать трофические нарушения в лице, возникающие при их страдании, в одном разделе. При сирингомиелобульбии вегетативная дисфункция в пораженной половине лица проявляется полным или неполным синдромом Бернара-Горнера, цианотичностью и бледностью кожи лица, элементами ее ороговения и шелушения, наличием морщин и неравномерным распределением волос, а также болезненностью при пальпации нервно-сосудистого пучка, идущего по передней поверхности шеи. У всех больных выявляется диффузная гипотрофия мягких тканей щеки, которая может сочетаться с атрофией жевательной мышцы. Обращают на себя внимание легкая степень указанных изменений, небыстрый темп их

прогрессирования и отсутствие грубого косметического дефекта. Как правило, больные не фиксируют внимания врача на имеющейся асимметрии и не могут указать время начала развития видимых изменений тканей лица. Ведущими признаками заболевания являются диссоциированное нарушение чувствительности в области руки и туловища, а также в «луковичных» зонах, легкие бульбарные нарушения, горизонтальный мелкокоразмашистый нистагм и др. Общим для поражения мозгового ствола является диффузный, негрубый характер мышечных атрофий с медленным прогрессированием, что, как правило, не вызывает грубых косметических дефектов.

Чаще всего *болезнь Парри-Ромберга* начинается в возрасте 10–20 лет. Нередко возникают боли в лице. Обычно вначале развивается атрофия отдельного участка лица (орбиты, щеки, нижней челюсти), атрофия кожи и ее депигментация, затем подкожной клетчатки, мышц, кости. Обычно двигательная функция мышц нарушается мало. Объективных расстройств чувствительности нет, имеется симптом Бернара-Горнера. Лицо становится асимметричным: больная сторона меньше здоровой, уменьшен размер костей лицевого скелета, истончены мягкие ткани, кожа щеки сморщена, испещрена бороздами. Иногда атрофия захватывает шею, руку и даже половину тела на одноименной и противоположной стороне. Медленно прогрессируя, процесс может принять стационарный характер. [2]

Радикальная терапия не разработана. Используют препараты, улучшающие обмен веществ (витамин Е, витамины группы В; АТФ, кокарбоксилаза), сосудорасширяющие и ноотропные средства, а также массаж и ЛФК. [1]

При необратимом параличе мимических мышц показано проведение хирургического лечения: статическое и кинетическое подвешивание опущенных тканей, миопластика, кантопластика — пластическая операция по поводу сужения глазной щели, т.е. ее удлинение и расширение. [3]

### **Клиническое наблюдение**

Больная Б., 23 лет, дважды находилась на стационарном лечении в клинике Кировской государственной медицинской академии (в 2011 и 2012 гг.). Жалобы при поступлении: на асимметрию лица (похудание левой половины), выпадение ресниц на веках левого глаза.

Анамнез заболевания: со слов матери, асимметрия лица появилась в возрасте 5 лет вскоре после удаления двух нижних зубов слева. При экстракции зубы крошились, было кровотечение, воспаление (со слов, точных данных в амбулаторной карте нет). Впервые обратились к неврологу в 7 лет, когда левая щека стала заметно тоньше левой. Длительно наблюдалась с диагнозом: «последствия травмы V нерва слева», получала лечение: витамины группы В, прозерин, ЛФК, массаж без улучшения. Через год прошла обследование в стационаре по месту жительства (1998 г): КТ головного мозга — патологии не выявлено; ЭНМГ — электромиографические признаки поражения V пары ЧМН слева; рентгенография шейного отдела позвоночника — подвывих С2 позвонка. Установлен диагноз: «последствия перинатального поражения шейного отдела позвоночника, синдром позвоночной артерии слева, гемиатрофия лица». Получала лечение в стационаре и амбулаторно 1–2 раза в

год (витамины группы В, ноотропы, прозерин, физиолечение, массаж, ЛФК). В период от начала заболевания до 23 лет отмечает постепенное ухудшение.

Анамнез жизни: родилась в срок, в детские годы росла и развивалась соответственно полу и возрасту. В школе и ВУЗе училась отлично, образование высшее. Работает специалистом службы занятости. Ранее перенесённые заболевания, травмы, операции: ОРЗ 1–2 раза в год, пиодермия волосистой части головы в 1993г. Наследственность неотягощена. Вредные привычки отрицает.

Состояние больной удовлетворительное. Нормостенического телосложения. Кожные покровы обычной окраски, высыпаний нет. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 64 в минуту, АД 120/80 мм рт.ст. Температура тела 36,6°C. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Неврологический статус: сознание ясное, в месте, времени и собственной личности ориентирована. Менингеальных знаков нет. ЧМН: зрачки D=S, глазные щели D≤S, нистагма нет, сглаженность левой носогубной складки, атрофия левой щечной мышцы, жевательной мускулатуры, подкожной жировой клетчатки слева, девиация языка влево, атрофия мышц левой половины языка. Тонус мышц конечностей в норме, сила достаточная, СПР D≤S с рук, с ног D=S, патологических рефлексов нет. Визуально атрофий мышц конечностей нет, при измерении объёма левых конечностей меньше правых: плечо на 1,5 см, предплечье на 1,0 см, бедро на 1,8 см, голени равные. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчива. Нарушений поверхностной и глубокой чувствительности не выявлено. Тазовые функции контролирует.

Результаты обследования в 2011 г, 2012 г: *ОАК, ОАМ, ЭКГ, биохимический анализ крови, острофазовые показатели (фибриноген, СРБ), электролиты крови* — в пределах нормы. *УЗДГ БЦА, ТКДГ*: асимметрия кровотока по внутренним и наружным сонным артериям. *Дуплексное сканирование БЦА*: аномалия вхождения позвоночных артерий в костный канал (на уровне С4 справа и С5 слева). *РЭГ*: объемное пульсовое кровенаполнение в каротидной системе слева повышено, в вертебро-базиллярном бассейне снижено, в каротидной системе справа в норме. Во всех бассейнах признаки повышения тонуса артерий. Во всех бассейнах сосудистый тонус устойчив. Периферическое сосудистое сопротивление во всех бассейнах повышено. В вертебро-базиллярном бассейне признаки затруднения венозного оттока, в каротидной системе признаки нормального венозного оттока. *МРТ головного мозга*: данных за патологические изменения головного мозга не получено. Рентгенография шейного отдела позвоночника: остеохондроз шейного отдела позвоночника. Ротация С1 позвонка вокруг С2 без смещения. *ЭЭГ*: Умеренные диффузные изменения БЭА головного мозга по типу дезорганизации основного ритма с признаками дисфункции срединно-стволовых структур при явлениях нарушения устойчивости общего функционального состояния мозга. Эпилептической и пароксизмальной активности не выявлено. *ЗВП*: Патологии не выявлено. *Стимуляционная ЭНМГ* (2011 г): При стимуляции верхней ветви левого тройничного нерва получены ранний и поздний ответы с ипсилатеральной стороны и поздний ответ с контрлатеральной стороны.

Снижена амплитуда позднего ответа ипсилатеральной стороны. При стимуляции верхней ветви правого тройничного нерва получены ранний и поздний ответы с ипсилатеральной стороны и поздний ответ с контрлатеральной стороны. Значительно снижена амплитуда позднего ответа контрлатеральной стороны. При стимуляции двигательных точек лицевых нервов с индикаторных мышц получены четкие М-ответы, снижены амплитуды ответов при стимуляции левого нерва. Заключение: признаки аксонального поражения левого лицевого нерва. *Стимуляционная ЭНМГ* (2012 г): без отрицательной динамики от 2011 г, сохраняются признаки аксонального поражения левого лицевого нерва.

На основании данных анамнеза, клинической картины и результатов обследования установлен диагноз: *прогрессирующая идиопатическая левосторонняя гемипатрофия лица*.

Получала лечение в 2011 г: актовегин, панангин, токоферола ацетат, пирацетам 10 мл №8, дарсонвализация волосистой части головы и воротниковой обл.

Для приема амбулаторно рекомендовано: курсы витамина Е, актовегин, ноотропил, апилак, кальция глицерофосфат, 1–2 раза в год — курсы сосудисто-метаболической терапии, ноотропов, нейропротекторов, витаминов, физиотерапии, массажа.

Рекомендации выполняла, положительного эффекта от проводимой терапии не отмечает.

Курс стационарного лечения в 2012 г: пентоксифиллин, нейромидин, комбилипен, пирацетам, пантокальцин, актовегин, дарсонвализация волосистой части головы и воротниковой области.

Для приема амбулаторно рекомендовано: актовегин, нейробион, нейромидин. Даны рекомендации по лечебной физкультуре.

### Обсуждение

Таким образом, описанный выше случай прогрессирующей *гемипатрофии* лица характеризуется типичным для данного заболевания постепенным началом, медленным прогрессированием с развитием асимметрии лица (больная сторона меньше здоровой, атрофии мимических мышц, языка, подкожной жировой клетчатки слева, в меньшей степени жевательной мускулатуры). Двигательная функция мышц сохранена. Определяются начальные проявления атрофий мышц левых конечностей, гипорефлексия с левой руки.

Возможные этиопатогенетические факторы развития заболевания у данной пациентки:

1) перинатальное поражение шейного отдела позвоночника (точных данных о характере травмы в амбулаторной карте нет, на рентгенограмме шейного отдела позвоночника от 2012г — ротация С1 позвонка вокруг С2 без смещения);

2) поражение V пары ЧМН слева, что подтверждается результатами ЭНМГ (1998 г, 2011 г) и, возможно, связано с травматичным удалением двух зубов нижней челюсти. Однако отсутствуют другие признаки поражения V пары —

нарушения чувствительности и боли. ЭНМГ-признаки аксонопатии левого лицевого нерва клинически не проявляются (нет пареза лицевой мускулатуры);

3) дополнительное значение могут иметь нарушения гемодинамики в вертебро-базиллярном бассейне (объемное пульсовое кровенаполнение в вертебро-базиллярном бассейне снижено, признаки затруднения венозного оттока), аномалия вхождения позвоночных артерий в костный канал (на уровне С4 справа и С5 слева).

Планируется дальнейшее наблюдение за течением заболевания, повторное проведение обследования и курсов поддерживающей терапии, при развитии значительного косметического дефекта возможно хирургическое лечение.

При поступлении в клинику КГМА (08.2011, 02.2012г):



рис. 1

рис. 1а

рис. 2

рис. 2а

На фото 1, 2 — внешний вид больной в 2011 г; 1а, 2а — в 2012 г.

#### Список литературы

1. Баткаев Э.А., Галлямова Ю.А. Склеродермия. М., 2002. 6–8 с.
2. Карлов В.А. Неврология лица. М.: Медицина, 1991. 97–100 с.
3. Скрипкин Ю.К., Мордовцев В.Н. Кожные и венерические болезни. М., 1999. 337–339 с.
4. Ярцева Н.С., Барер Г.М., Н.С. Гаджиева Н.С. Синдромы с одновременным поражением органа зрения, полости рта и зубо-челюстной системы. М., 2003. 459 с.
5. [http://axi-med.ru/Medpages/progressiruyushchaya\\_gemiatrofiya\\_lica\\_chast\\_2.html](http://axi-med.ru/Medpages/progressiruyushchaya_gemiatrofiya_lica_chast_2.html).
6. <http://lor.inventech.ru/neurology/reference-0200.shtml>.

#### Сведения об авторах

*Столбова Елизавета Алексеевна* — клиника ГБОУ ВПО Кировская ГМА Минздрава, врач-невролог; e-mail: [Lizzi\\_Stolbova@mail.ru](mailto:Lizzi_Stolbova@mail.ru);

*Кислицына Екатерина Николаевна* — ординатор кафедры неврологии и нейрохирургии Кировской ГМА;

*Эпштейн Андрей Маратович*. — директор клиники Кировской ГМА, к.м.н., заслуженный врач РФ.