

БОЛЕЗНЬ ПАРРИ – РОМБЕРГА. АТИПИЧНАЯ ФОРМА

С.В. Лобзин, К.И. Разнатовский, И.И. Кула

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова,
Санкт-Петербург, Россия

PARRY – ROMBERG SYNDROME

S.V. Lobzin, K.I. Raznatovsky, I.I. Kula

North-West State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint-Petersburg, Russia

© С.В. Лобзин, К.И. Разнатовский, И.И. Кула, 2012

Синдром Парри – Ромберга (также известный как прогрессивная лицевая гемиатрофия) является редким нейрокожным синдромом, характеризуется прогрессирующей атрофией, дегенерацией тканей ниже кожи, обычно только на одной стороне лица, иногда распространяется на другие части тела. Особенностью описываемого нами случая является умеренная выраженность гемиатрофии тела и лица, отсутствие эпилептического симптомокомплекса, выраженных атрофических изменений кожи и костно-мышечной системы, несмотря на длительность течения заболевания (более 10 лет).

Ключевые слова: гемиатрофия лица, вегетативная дисфункция, очаговая склеродермия, ангиотрофоневроз.

Parry – Romberg syndrome (also known as progressive facial hemiatrophy) is a rare neurocutaneous syndrome characterized by progressive atrophy, degeneration of tissues under the skin, usually on only one side of the face but occasionally extending to other parts of the body. Characteristic of the case described by us is a moderate expression of hemiatrophy of body and facial hemiatrophy, lack of the epileptic symptom-complex, expressed atrophic skin changes and musculoskeletal system, in spite of duration of the course of disease (more than 10 years).

Key words: facial hemiatrophy, vegetative disfunction, localized scleroderma, angiotrophoneurosis.

Прогрессирующая гемиатрофия лица (hemiatrophia faciei progrediens; син.: Парри – Ромберга болезнь, Ромберга болезнь) – редкое приобретенное заболевание, неясной этиологии, характеризующееся медленно прогрессирующей атрофией кожи, мягких тканей половины лица и в некоторых случаях конечностей. Впервые болезнь была описана Caleb Hillier Parry (1755–1822), а опубликована лишь посмертно в 1825 г. Moritz Heinrich Romberg (1795–1873), изучая случай заболевания в 1846 г. включил его в группу трофоневрозов. Немецкий невропатолог Albert Eulenburg (1840–1917) был первым, кто использовал описательное название «прогрессирующая лицевая гемиатрофия» в 1871 г.

Консорциум европейских партнеров (Orphanet) в настоящее время причисляют синдром Парри – Ромберга к числу «редких заболеваний», т.е. распространенность составляет примерно 1 больной на 2000 человек. Согласно информации, предоставленной Национальной организации редких заболеваний (NORD), около одного миллиона людей во всем мире стра-

дают от данной болезни. В популяции соотношение женщин и мужчин составляет примерно 3:2 (Rogers В.О., 1963). Локализация патологического процесса наблюдается относительно левой стороны лица и тела почти так же часто, как на правой стороне.

Уже более 180 лет прошло с момента описания данного заболевания, однако единого мнения о его происхождения нет. Многие исследователи склонны расценивать случаи синдрома Парри – Ромберга в рамках ограниченной склеродермии, с большим титром антител к боррелиям и выявление спирохет – как боррелиоз, протекающий под маской ограниченной склеродермии (ОСД), а склерозирование кожи – как псевдосклеротические изменения, но ни в коем случае не как проявления истинной склеродермии. По мнению Н.С. Потекаева и соавт. (2006), патогенетическая связь ОСД с болезнью Лайма, так же как и атрофодермии Пазини – Пьерини, синдрома Парри – Ромберга лишь предполагается. Анамнестически больные связывают развитие синдрома

с травмами черепа, разно-образными инфекциями (дифтерия, рожа, эхинококкоз, сифилис), опухолью головного мозга; но чаще говорят о хорошем состоянии здоровья в период, предшествующий заболеванию.

Клиническая картина представлена глазной симптоматикой, встречающейся у 15% больных и характеризующейся выпадением ресниц и бровей, синдромом Горнера, нарушением подвижности глазного яблока, ангидрозом поврежденной стороны лица, параличом одной и более мышц глаза; неврологические расстройства встречаются примерно у 45% (невралгия тройничного нерва, мигрень, вплоть до мигренозного статуса, эпилепсия по типу Джексоновских припадков на стороне, контралатеральной поврежденной стороне лица, очаговые изменения в сером и в белом веществе мозга по данным магнитно-резонансной томографии) (Cory R.C. et al., 1997; Stone J., 2006; NINDS).

Редкость, длительность течения и разнообразие симптомов болезни Пари – Ромберга от пациента к пациенту делает необходимым описать случай из нашей клинической практики.

Мы представляем пациентку К., 23 лет, которая поступила в клинику нервных болезней с жалобами на выпадение волос в заушной области справа, похудение мышц правой руки и ноги, эпизоды диффузной головной боли в течение нескольких дней, неприятные ощущения в глазах в дневное время суток.

Из анамнеза известно, что в 12 лет пациентка К. обнаружила участок алопеции в заушной области справа диаметром до 2 см. В 14 лет обратила внимание на изменение окраски кожи (посинение) и похудение правой руки, преимущественно плеча. В 22 года заметила асимметрию языка, увеличился периметр облысения в заушной области и асимметрия правой половины тела стала более явной. Наследственность не отягощена. Пациентка до недавнего времени проживала в Пермском крае, эндемичном районе по клещевому энцефалиту и боррелиозу.

При поступлении в стационар выявлены следующие изменения:

– со стороны кожи и её придатков, костно-мышечной системы: алопеция в заушной области справа, атрофические изменения кожи и умеренная гиперпигментация в области правого плеча, гипергидроз ладоней и стоп (рис. 1). Окружность плеча справа – 22 см, слева – 24 см, запястья справа – 15 см, слева – 15 см; бедра справа – 41 см, слева – 45 см, голени справа – 28 см, слева – 29 см.

– в неврологическом статусе: высшая нервная деятельность соответствует возрастным нормам. Синдром Бернара – Горнера справа. Костная асимметрия лица справа. Небная занавеска опущена слева. Гемиатрофия языка справа, девиация языка вправо (рис. 1). Гипотрофия мышц правой половины тела: мышц плечевого пояса, правой руки и ноги. Мышечный тонус диффузно снижен. Парезов нет. Глубокие рефлексы высокие $D \geq S$, клонический коленный рефлекс с двух сторон. Положительный патологический кистевой рефлекс Гоффмана справа. Патологических стопных рефлексов нет. Пальце-носовую и пяточно-коленную пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчива. Нарушений чувствительности не предъявляет. Функцию тазовых органов контролирует. Менингеальных знаков нет.

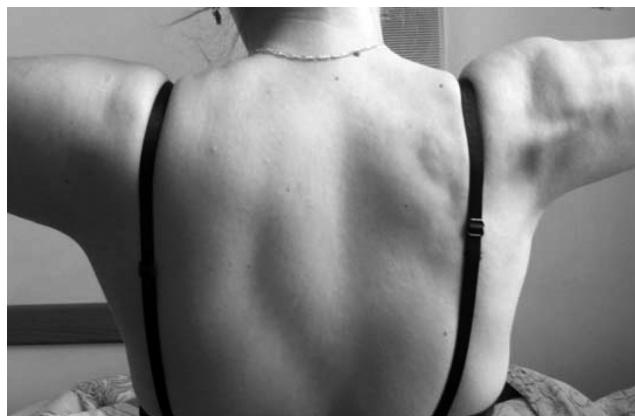


Рис. 1. Атрофические изменения кожи плеча



Рис. 2. Гемиатрофия языка

При проведении рутинных лабораторных анализов биологических сред выявлены повышение уровня СОЭ до 20 мм/ч, креатинфосфокиназа и лактатдегидрогеназа в пределах нормы. Вирусологическое и бактериологическое исследование крови методами иммуноферментной и полимеразной цепной реакции обнаружено: IgG к цитомегаловирусу 1:200 (положительная), IgG к вирусу Эпштейна – Барр (NA) 214 у.е./мл (положительная), IgG и IgM к боррелиям и клебелловому энцефалиту – отрицательная.

По данным электрокардиограммы – синусовая тахикардия.

Электроэнцефалограмма – данные свидетельствуют о наличии умеренно выраженных диффузных изменений биоэлектрической активности головного мозга.

Стимуляционная электромиография и игольчатая электромиография – нарушение проведения по нервам правой руки и правой ноги, признаки денервации не определяются. В исследованных мышцах определяются признаки снижения количества мышечных волокон в составе функционирующих двигательных единиц (преимущественно в руке).

Ядерно-магнитная резонансная томография головного мозга и шейного отдела позвоночника: многоочаговое, более вероятно, сосудистое поражение головного мозга (лакунарные кисты в переднем бедре внутренней капсулы справа). Асимметрия позвоночных артерий D>S, в сегменте V4. МРТ – картина начальных дистрофических изменений шейного отдела позвоночника (рис. 3).

При исследовании глазного дна выявлена ангиопатия сетчатки.

Проводился дифференциальный диагноз с сирингомиелией, опухолями VII пары и шейно-симпатического узла. Особую сложность составляет идентификация таких заболеваний, как поздние проявления боррелиоза, системная склеродермия, идиопатическая атрофодермия Пазини – Пьерини.

Версия о том, что у данной пациентки имеется сирингомиелия либо новообразование мягких тканей шеи (шейно-симпатического узла) стала неактуальной практически сразу после тщательного осмотра и проведения магнитно-резонансной томографии этой области тела.

В отличие от системной склеродермии процесс при гемиатрофии лица односторонний, как правило, ограничивается кожей лица, не сопровождается другими симптомами, свойственными системной склеродермией. Атрофические изменения при гемиатрофии лица являются первичными, в то время как при склеродермии они возникают после стадий отека и уплотнения.

Для поздних проявлений боррелиоза характерно двухфазное течение, при этом на раннем этапе возникает воспаление, иногда с отеком, а на поздней – атрофические изменения кожи, появление синюшно-красных очагов на коже дорзальных поверхностей конечностей, реже на – туловище или лице, в сочетании с симптомами суставного синдрома, доброкачественным лимфаденозом кожи, признаками поражения центральной нервной системы.

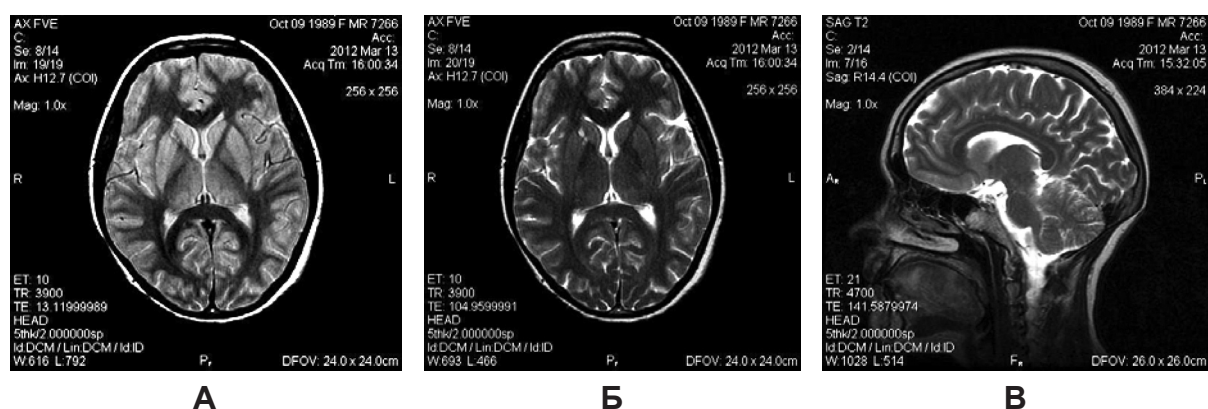


Рис. 3. МРТ головного мозга:

А – PD-взвешенное изображение; Б – T2-взвешенное изображение в аксиальной плоскости; В – T2-взвешенное изображение в сагитальной плоскости

Атрофодермия Пазини – Пьерини представляет собой поверхностную крупнопятнистую атрофию кожи с гиперпигментацией (описано Pasini A., 1923, Pierini L.E., 1939), является как бы переходной формой между бляшечной склеродермией и атрофией кожи. Поражается главным образом кожа туловища, а не лица и конечностей, а сам процесс развивается длительно (в течение нескольких лет), очаги поражения представляют собой бляшки почти без уплотнения, синевато-коричневого цвета без лилового кольца по периферии, чего также не наблюдалось у пациентки.

На основании анамнеза, изменений в статусе (атрофические изменения кожи, алопеция, вегетативный синдром, синдром Бернара – Горнера, гемиатрофия лица и тела справа) и данных инструментальных методов исследования (снижения количества мышечных волокон, многоочаговое сосудистое изменение головного мозга) была диагностирована болезнь Парри – Ромберга – атипичная форма.

Особенностью рассмотренного случая является умеренная гемиатрофия как лица, так и тела с выраженными локальными атрофическими изменениями кожи и мышечной системы, многоочаговое поражение головного мозга без эпилептического симптомокомплекса и поражений костной ткани при длительности заболевания более 10 лет, что атипично для течения болезни Парри – Ромберга и составляет научную и клиническую редкость.

На фоне проведенной симптоматической (сосудистой, нейрометаболической) терапии отмечен регресс цефалгического синдрома.

Литература

1. Parry, C.H. Facial hemiatrophy / C.H. Parry // In his: Collections from the Unpublished Medical Writings of the Late Caleb Hillier Parry. – London, Underwood, Fleet Street. – 1825. – Vol. 1. P. 478–480.
2. Rogers, B.O. Progressive facial hemiatrophy: Romberg's disease: a review of 772 cases. International Congress Series 66 / B.O. Rogers // Washington, DC: Excerpta Medica Foundation. – 1963. – P. 681–689.
3. Потекаев, Н.С. Болезнь Лайма и обусловленные ею поражения кожи / Н.С. Потекаев, Н.Н. Потекаев // Вестник дерматологии и венерологии. – 2006. – № 6. – С. 3–9.
4. Галлямова, Ю.А. Очаговая склеродермия / Ю.А. Галлямова // Лечащий врач: Журнал для профессионалов в медицине. – 2008. – № 5. – С. 46–52.
5. Cory, R.C. Clinical and radiologic findings in progressive facial hemiatrophy (Parry – Romberg syndrome / R.C. Cory, D.A. Clayman, W.J. Faillace, S.W. McKee, C.H. Gama // AJNR Am J Neuroradiol. – 1997. – Vol. 18 (4). – P. 751–757.
6. Stone, J. Neurological Rarity Parry – Romberg syndrome / J. Stone // Pract Neurol. 2006. – Vol. 6. – P. 185–188.
7. NINDS Parry – Romberg Information Page [Electronic resource] // National Institute of Neurological Disorders and Stroke, NINDS Parry–Romberg Information Page URL: http://www.ninds.nih.gov/disorders/parry_romberg/parry_romberg.htm.

И.И. Кула

Тел.: 8-911-785-93-15.