

УДК 617.52-007.23-031.4
DOI: 10.36979/1694-500X-2022-22-9-152-155

**РЕДКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПАРРИ – РОМБЕРГА:
КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

А.Т. Таалайбекова, Э.М. Мамытова, А.Д. Джамалбекова, Б.М. Карыбаева

Аннотация. Приведены данные об этиологии, эпидемиологии, клинике, формах заболевания, характерных изменениях на инструментальных методах исследования и лечении прогрессирующей гемиатрофии лица Парри – Ромберга. В статье описан сложный для диагностики случай собственного клинического наблюдения болезни с нетипичным течением, начинающийся с нижней конечности с восходящим прогрессированием по всей половине тела, медленно прогрессирующим течением с дебютом заболевания в раннем подростковом возрасте у пациентки 21 года. Синдром Парри – Ромберга сопровождается большим разнообразием клинических проявлений, в связи с чем подходы к лечению зависят от выраженности клинических проявлений. Учитывая, что в Кыргызстане подобные случаи встречаются крайне редко, обзор данной статьи представляет практический интерес для педиатров, ревматологов, генетиков, детских и взрослых неврологов.

Ключевые слова: синдром Парри – Ромберга; гемиатрофия лица; гемиатрофия половины тела; синдром «удара саблей»; системная склеродермия.

**ПАРРИ – РОМБЕРГ СИНДРОМУНУН СЕЙРЕК УЧУРУ:
КЛИНИКАЛЫК БАЙКОО ЖҮРГҮЗҮҮ**

А.Т. Таалайбекова, Э.М. Мамытова, А.Д. Джамалбекова, Б.М. Карыбаева

Аннотация. Макалада оорунун этиологиясы, эпидемиологиясы, клиникасы, формалары жонүндө маалыматтар, Парри – Ромберг синдромунун прогрессивдүү гемиатрофиясын изилдөөнүн жана дарылоонун аспаптык методдорунун мүнөздүү өзгөрүүлөр берилген. Макалада дартты аныктоо үчүн татаал болгон, 21 жаштагы бейтаптын эрте өспүрүм куракта башталган, оорунун башталышында жай өнүккөн, ылдыйкы буттан баштап, дененин бүткүл жарымында жайылган, типтүү эмес өнүккөн ооруга өздүк клиникалык байкоо жүргүзүү учуру сүрөттөлгөн. Парри – Ромберг синдрому ар кандай клиникалык көрүнүштөр менен коштолот, ошондуктан дарылоо ыкмалары клиникалык көрүнүштөрдүн оордугуна жараша болот. Кыргызстанда мындай учурлар өтө сейрек кездешерин эске алып, бул макалага сереп салуу педиатрлардын, ревматологдордун, генетиктердин, балдардын жана чоңдордун невролог дарыгерлери үчүн практикалык кызыгууну жаратат.

Түйүндүү сөздөр: Парри – Ромберг синдрому; беттин гемиатрофиясы; дененин жарымынын гемиатрофиясы; «кылыч соккусу» синдрому; системалык склеродермия.

**RARE CASE OF PARRY – ROMBERG SYNDROME:
CLINICAL OBSERVATION**

A.T. Taalaibekova, E.M. Mamytova, A.D. Dzhamalbekova, B.M. Karybaeva

Abstract. The data on the etiology, epidemiology, clinic, forms of the disease, characteristic changes in instrumental research methods and treatment of progressive hemiatrophy of the Parry – Romberg face are presented. The article describes a difficult-to-diagnose case of own clinical observation of a disease with an atypical course, starting from the lower limb with ascending progression over the entire half of the body, slowly progressing with the onset of the disease in early adolescence in a 21-year-old patient. Parry – Romberg syndrome is accompanied by a wide variety of clinical manifestations, and therefore treatment approaches depend on the severity of clinical manifestations. Considering that such cases are extremely rare in Kyrgyzstan, the review of this article is of practical interest to pediatricians, rheumatologists, geneticists, pediatric and adult neurologists.

Keywords: Parry – Romberg syndrome; facial hemiatrophy; half-body hemiatrophy; «saber strike» syndrome, systemic scleroderma.

Введение. Синдром Парри – Ромберга, известный как прогрессирующая гемиатрофия лица, редкое приобретённое заболевание неясной этиологии, сопровождающееся атрофией кожи, подкожных структур одной половины лица (подкожной жировой клетчатки, мышц и костей). Также атрофия может распространяться, захватывая шею, плечо, всю половины туловища, конечности [1, 2]. Впервые был описан в 1837 г. Парри, в 1846 г. – Ромбергом. Распространённость примерно 1 случай на 250 тыс. человек, преимущественно наблюдается у женщин, чем у мужчин в соотношении примерно 3:0,2. Заболевание развивается в детском и подростковом возрасте, чаще до 20 лет и очень редко у лиц старше 30 лет [1].

Этиология заболевания неизвестна, но существует предположение о полиэтиологическом генезе. Данное заболевание рассматривают как следствие трофических нарушений, обусловленных поражением нервной системы в результате различных инфекций, пороков развития, черепно-мозговых травм. Иногда данное заболевание оказывается синдромом склеродермии, синингомиелии, сифилиса, опухоли мозга, эхинококкоза мозга [1]. В происхождении гемиатрофии также может иметь значение поражение гипоталамуса, патология симпатического отдела вегетативной нервной системы, тройничного нерва, очаговые поражения коры головного мозга.

Начало заболевания в детском или юношеском возрасте. Клинически болезнь может начинаться с невралгии тройничного нерва, затем наблюдается атрофия кожи, подкожной клетчатки и мышц лица, языка. Исчезает подкожный жировой слой, мышцы уменьшаются в объёме, становится заметной асимметрия лица. Атрофический процесс может переходить на соответствующую половину шеи, туловища, конечностей, впоследствии иногда приводящей к гемиплегии [2]. Частыми неврологическими проявлениями заболевания выступают судорожные припадки, мигреноподобная головная боль, тригеминальная невралгия, гемипарез и когнитивные нарушения [2]. Могут наблюдаться боли в тазобедренном суставе, поясничном отделе отделе позвоночника. На рентгене выявляют гипоплазию тазобедренного

сустава, искривление позвоночника. На эхографии признаки гипертензионно-гидроцефального синдрома, который также часто обнаруживается при неврологическом обследовании [3]. Офтальмологические симптомы встречаются в виде выпадения ресниц, бровей, энтофтальма, сужения глазной щели [4].

- Выделяют следующие формы гемиатрофии:
- прогрессирующая гемиатрофия лица Парри – Ромберга, проявляющаяся в детском возрасте с постепенным распространением атрофического процесса на половину туловища и конечности. На противоположной гемиатрофии стороне могут возникать судорожные локальные припадки;
 - гемиатрофия Бильшовского характеризуется ранним проявлением судорожных припадков и гиперкинезов;
 - перекрестная форма гемиатрофии – атрофия лица на одной стороне, туловища и конечностей на другой [2].

Диагноз устанавливается на основании прогрессирующего развития атрофии тканей одной половины тела или только лица [2].

Лечение предусматривает использование антифиброзной терапии, трофотропных средств, кортикостероидов и цитостатиков при наличии судорожных приступов антиконвульсантов, при гидроцефалии – дегидратационная терапия, также при стабильном течении и выраженной асимметрии лица показана пластическая коррекция, в том числе с использованием аутологичной жировой и мышечной ткани пациента. Прогноз для жизни благоприятный, в отношении выздоровления – безнадежный [2, 4].

Цель нашего исследования. Ввиду редкой встречаемости данной патологии в рутинной практике врача, приводим описание собственного клинического наблюдения.

Клинический случай

Пациентка, 21 год, обратилась в Национальный госпиталь при МЗ КР, в отделение неврологии с жалобами на атрофию, слабость и ноющие боли в правых конечностях, преимущественно в ноге, нарушение походки, умеренную атрофию правой половины лица, искривление позвоночника, укорочение правой ноги, с опущением уровня правого колена по отношению к левому,



Рисунок 1 – Легкая асимметрия правой стороны лица и выраженная асимметрия туловища, с опущением плеча, лопатки, колена справа, укорочение правой ноги



Рисунок 2 – Выраженная асимметрия туловища, с атрофией правых отделов на всем протяжении. Опущено плечо угол лопатки справа, укорочение правой ноги, искривление позвоночника

опущением правого плеча, лопатки, частые головные боли приступообразного, пульсирующего, распирающего характера, иногда сопровождающиеся тошнотой, недомоганием, также приступы утраты сознания без судорог.

Было выяснено, что дебют заболевания примерно с 12 лет, с появления приступообразных болей, чувства онемения в правой половине лица. Постепенно начали беспокоить ноющие боли и слабость в правой ноге, со временем мышцы правой стороны туловища, конечностей и лица начали уменьшаться в объёме. Одновременно отметила укорочение правой ноги, опущение правого колена, нарушение походки, опущение плеча и лопатки справа.

Долгое время пациентка находилась без уточнения диагноза, в июле 2015 года был выставлен диагноз «Болезнь Фридрейха». Спустя 6 месяцев, в связи с несоответствием между клиникой у данной больной и болезнью Фридрейха повторно госпитализирована для уточнения диагноза.

Объективно легкая асимметрия правой стороны лица, больная сторона меньше здоровой, несколько истончены крылья носа, губы на поражённой стороне, легкое сужение глазной щели

и западение глазного яблока справа (рисунок 1), выраженная асимметрия туловища с атрофией правых отделов на всем протяжении.

При измерении объёма мышц окружность правого плеча – 28 см, левого плеча – 30 см, правого предплечья – 22 см, левого – 23 см, правого бедра – 48 см, левого бедра – 52 см, правой голени – 36 см, левой голени – 38 см. Длина правой ноги – 92 см, левой ноги – 101 см. Опущено плечо, угол лопатки справа, искривление позвоночника, укорочение правой ноги, опущено колено справа (рисунок 2).

При исследовании неврологического статуса сознание ясное. Глазные щели $D < S$. Зрачки $D = S$. Фотореакция сохранена. Мелкий горизонтальный нистагм. Лицо слегка асимметричное, язык с девиацией вправо, умеренная атрофия правой половины языка. Нёбные и глоточные рефлексы вызываются. Сухожильные рефлексы с верхних конечностей $D > S$, с нижних конечностей $D > S$, с расширенной рефлексогенной зоной, с клоноидом коленной чашечки и стопы.

Патологические – кистевой Россолимо, Бехтерева, стопный Бабинского справа. Мышечная сила в правой руке 4,5б, в правой ноге – 3,5б. Мышечный тонус повышен по спастическому

типу в правых конечностях, преимущественно в ноге. Менингеальных знаков нет. В позе Ромберга устойчива, координаторные пробы выполняет удовлетворительно. Походка хромающая, волочит правую ногу.

На **МРТ головного мозга** данные за наличие патологических изменений очагового характера, со стороны структур головного мозга не выявлено. МРТ-проявления дисциркуляторной энцефалопатии, умеренно выраженной наружной гидроцефалии

При исследовании **МРТ грудного отдела позвоночника** выявлены данные за протрузию дисков D5-6, до 2 мм, нарушение статики в виде избыточного кифоза.

МРТ поясничного отдела позвоночника: данные за протрузию дисков L4-L5, L5-S1 до 2 мм, вентральный загиб копчика под углом 95 градусов, нарушение статики в виде гиперлордоза.

ЭЭГ данные за грубые изменения биоэлектрической активности головного мозга, дизритмия, дезорганизация коркового ритма, дисфункция мезо-диэнцефальных структур головного мозга с раздражением на кору по теменной области справа в виде пароксизмальной медленноволновой активности, недостаточность мезэнцефальной РФ, регистрация эпилептиформной активности по теменной области слева.

Выводы. Таким образом учитывая начало заболевания в раннем подростковом возрасте, с характерной клиникой начала заболевания в виде чувства онемения, приступообразных болей на правой половине лица с постепенным медленным прогрессированием деформации правой стороны лица, гипоплазию правой половины языка, атрофические изменения мягких

тканей, кожи верхней и нижней губы, сужение глазной щели справа, гемиатрофию правой половины туловища, гемипарез правых конечностей, преимущественно в нижней конечности, опущением плеча, лопатки справа, укорочением правой ноги, с опущением колена, искривление позвоночника, постепенное прогрессирование, также, учитывая дополнительные характерные признаки в виде мигреноподобных головных болей, приступов утраты сознания с эпилептичностью на электроэнцефалограмме и консультацию генетика, установили клинический диагноз «Гемиатрофия Парри – Ромберга».

Приведённый клинический случай с синдромом Парри – Ромберга встречается очень редко, но о нем следует помнить для правильной и своевременной постановки диагноза и лечения.

Поступила: 15.04.22; рецензирована: 29.04.22; принята: 03.05.22.

Литература

1. *Войтенков В.Б.* Синдром Парри – Ромберга: клинический случай / В.Б. Войтенков, В.Н. Команцев, Е.В. Екушева [и др.] // *Нервно-мышечные болезни.* 2019. № 1. Т. 9. С. 75–80.
2. *Муквич Е.Н.* Прогрессирующая гемиатрофия лица Парри – Ромберга как проявление системной склеродермии / Е.Н. Муквич, Е.А. Бельская, Л.Б. Петренко [и др.] // *Современная педиатрия.* 2016. № 3 (75). С. 121–125.
3. *Цыганкова Е.П.* Прогрессирующая гемиатрофия лица (болезнь Парри – Ромберга) / Е.П. Цыганкова, П.В. Плешков // *Вестник Смоленской медицинской академии.* 2002. № 4.
4. *Иволгина И.В.* Синдром Парри – Ромберга: клинический случай / И.В. Иволгина // *Вестник Тамбовского университета.* 2016. С. 566–569.