

Połowiczny zanik twarzy bez zmian w ośrodkowym układzie nerwowym i twardzina *en coup de sabre* z guzem zewnątrzmoźgowym – opis przypadków

Progressive facial hemiatrophy without changes in central nervous system and linear scleroderma *en coup de sabre* with extracerebral tumour – report of two cases

Beata Bergler-Czop, Anna Lis-Święty, Ligia Brzezińska-Wcisło

Katedra i Klinika Dermatologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Ligia Brzezińska-Wcisło

Przeł Dermatol 2011, 98, 328–334

SŁOWA KLUCZOWE:

twardzina linijna, twardzina *en coup de sabre*, zanik połowiczny twarzy.

KEY WORDS:

linear scleroderma, scleroderma *en coup de sabre*, facial hemiatrophy.

STRESZCZENIE

Wprowadzenie. Połowiczny zanik twarzy (zespół Parry'ego-Romberga) jest dość rzadką chorobą, której etiologia nie jest znana. Część autorów postuluje jego związek z linijną twardziną ograniczoną.

Cel pracy. Przedstawienie 2 przypadków z kręgu twardziny ograniczonej w obrębie głowy o odmiennym obrazie klinicznym.

Opis przypadku. Opisano 2 przypadki zmian w obrębie twarzy – u 49-letniej pacjentki z typowym obrazem połowicznego zaniku twarzy bez zmian w ośrodkowym układzie nerwowym oraz u 33-letniej kobiety z twardziną linijną *en coup de sabre* i guzem zewnątrzmoźgowym. U pierwszej chorej, z niewielkimi objawami neurologicznymi i infekcją *Borrelia burgdorferi*, pomimo 4-letniego wywiadu nie ustalono rozpoznania i nie zastosowano prawidłowego leczenia. U chorej z rozpoznaną twardziną linijną *en coup de sabre*, bez dolegliwości ze strony ośrodkowego układu nerwowego, wykazano obecność guza zewnątrzmoźgowego.

Wnioski. Przedstawione przypadki, szczególnie drugi, wskazują na konieczność dokładnej diagnostyki neurologicznej u chorych z połowicznym zanikiem twarzy i twardziną typu *en coup de sabre*, nawet gdy nie zgłaszają oni żadnych dolegliwości subiektywnych.

ABSTRACT

Introduction. Progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome) is a relatively rare disease of unclear aetiology. Some authors postulate its relation with linear scleroderma.

Objective. To present 2 cases: facial hemiatrophy and linear scleroderma localized on the head with different clinical picture.

Case report. We present two cases: a case of a 49-year-old woman with a typical picture of hemifacial atrophy, without any changes in the central nervous system; and a case of a 33-year-old patient with scleroderma *en coup de sabre* and extracerebral tumour. In a patient diagnosed with Parry-Romberg syndrome, with *Borrelia burgdorferi* infection and minor neurological symptoms, for the 4-year duration of the disease the proper diagnosis and therapy have not been established. In the second patient only skin changes without any neurological symp-

ADRES DO KORESPONDENCJI:
dr n. med. Beata Bergler-Czop
Katedra i Klinika Dermatologii
Śląski Uniwersytet Medyczny
ul. Francuska 20/24
40-027 Katowice
e-mail: bettina2@tlen.pl

toms were observed, but through investigations of the central nervous system revealed the presence of an extracerebral tumour.

Conclusions. The presented cases, especially the second one, indicate the necessity of detailed neurological examination in patients with progressive facial hemiatrophy and scleroderma *en coup de sabre* in spite of a lack of subjective complaints.

WPROWADZENIE

Połowiczny zanik twarzy (zespół Parry'ego-Romberga) jest dość rzadką chorobą, której etiologia nie jest znana. Część autorów postuluje jej związek z liniową twardziną ograniczoną [1, 2]. U niektórych chorych stwierdza się schorzenia neurologiczne. Cory i wsp. [3] uważają, że podłożem połowiczego zaniku twarzy jest nieinfekcyjny, jednostronny proces zapalny związany z przewlekłymi zaburzeniami wazomotoryki i zapaleniem nerwów współczulnych. U części pacjentów w wywiadzie występuje uraz. W pojedynczych przypadkach choroba ma charakter dziedziczny autosomalny [1, 3]. Klinicznie dochodzi do zniekształcenia twarzy obejmującego skórę, tkankę podskórną i kości, co prowadzi do jej widocznej asymetrii. Połowa twarzy wydaje się mniejsza. Gałka oczna po stronie zaniku jest głębiej osadzona, a kącik ust uniesiony. Zmiany skórne mogą obejmować również skórę owłosioną głowy oraz brwi i rzęsy, powodując powstawanie ognisk wyłysienia. Skóra w obrębie zmian ma wzmożoną spoistość i napięcie, często jest przebarwiona lub odbarwiona. U części pacjentów występują bóle głowy, które mogą być zlokalizowane w obszarze unerwienia nerwu trójdzielnego, oraz przemijające zaburzenia sensoryczne [4]. Za pomocą badania neurologicznego w niektórych przypadkach stwierdza się ognisko padaczki po stronie przeciwnej [1].

W badaniu histopatologicznym obecne są cechy włóknienia w skórze oraz zanik tkanki tłuszczowej bez nacieku zapalnego. Aktywność choroby wygasa w ciągu wielu lat, natomiast zniekształcenia mają charakter trwałe.

Często dyskutuje się na temat związku zespołu Parry'ego-Romberga z liniową twardziną ograniczoną lub z twardziną ograniczoną typu *en coup de sabre*. Część autorów uważa, że są to różne schorzenia, jednak zdaniem niektórych połowiczny zanik twarzy jest nasiloną postacią twardziny liniowej [1, 5].

Twardzina liniowa *en coup de sabre* charakteryzuje się klinicznie obecnością zmian o układzie liniowym, najczęściej jednostronnym. Typową lokalizacją jest okolica czołowa, od brwi do owłosionej skóry głowy. Skóra w obrębie zmian ma barwę woskowożół-

tą. Na owłosionej skórze głowy tworzą się linijne ogniska łysienia bliznowaciejącego. Progresa zmian zanikowych w obrębie skóry i tkanki podskórnej może prowadzić do zniekształcenia kości czaszki, zmian w ośrodkowym układzie nerwowym i objawów neurologicznych, podobnie jak w zespole Parry'ego-Romberga. Obraz histopatologiczny obu schorzeń jest podobny, jednak w przypadku twardziny *en coup de sabre* we wczesnym stadium widoczny jest masywny limfocytarny naciek zapalny wokół naczyń spłotów powierzchniowych i głębszych skóry [1, 6].

Leczenie różnych postaci twardziny jest podobne. Stosuje się penicylinę i inne antybiotyki. Braun-Falco i wsp. [1] podają schemat oparty na lekach przeciwmalarycznych: chlorochinie i hydroksychlorochinie (1 tabletkę na dobę) przez 3–6 miesięcy. W ciężkich przypadkach podaje się kortykosteroidy ogólnie, retinoidy, cyklosporynę, cyklofosfamid, metotreksat. Miejscowo stosuje się środki zmiękczające, analogi witaminy D, fototerapię – PUVA, UVA1 (10–50 J/cm²). Po wygaśnięciu procesu chorobowego dobre efekty dają techniki chirurgii plastycznej, w tym wstrzykiwanie autologicznej tkanki tłuszczowej, syntetycznego kolagenu, preparatów wypełniających zawierających kwas hialuronowy [1, 5].

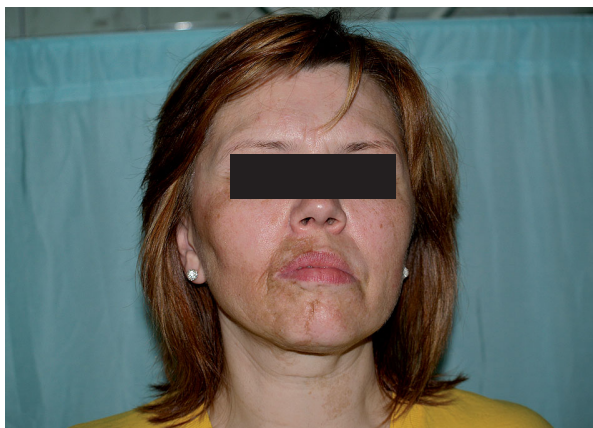
CEL PRACY

Przedstawienie 2 przypadków zmian w obrębie głowy: u 49-letniej pacjentki z typowym obrazem połowiczego zaniku twarzy bez zmian w ośrodkowym układzie nerwowym oraz 33-letniej kobiety z twardziną liniową *en coup de sabre* i guzem zewnątrz-mózgowym.

OPIS PRZYPADKÓW

Przypadek I.

Pacjentka, lat 49, kucharka. Pierwsze dyskretne zmiany o charakterze wzmożonej spoistości i hiperpigmentacji skóry prawej części twarzy chora



Ryc. 1. Przypadek 1. Kobieta 49-letnia, asymetria twarzy – prawa strona widocznie mniejsza

Fig. 1. Case no 1. A 49-year-old female patient, with visible facial asymmetry – the right side of the face is evidently smaller

zauważyła około 4 lat wcześniej. Pojawieniu się ich towarzyszyło uczucie ściągnięcia skóry i okresowo słabo nasilone bóle prawej części twarzy i głowy, traktowane jako bóle migrenowe. Pacjentka nie przeżyła urazu i nie skarżyła się na inne dolegliwości neurologiczne. Objawy skórne były przez chorą lekceważone i traktowane jako wariant stanu prawidłowego. Kobieta nie była leczona ani diagnozowana, nie chorowała na inne choroby przewlekłe i nie przyjmowała stałe leków. Wywiad rodzinny w kierunku schorzeń autoimmunologicznych i neurologicznych był negatywny. W lipcu 2008 roku chora trafiła do Kliniki z podejrzeniem połowicznego zaniku twarzy.

Klinicznie w momencie przyjęcia obserwowano silnie zaznaczoną asymetrię twarzy. Prawa połowa twarzy była wyraźnie mniejsza. Kąt żuchwy był przemieszczony, czerwień wargowa po stronie zmian ścięczała i uniesiona, policzek zapadnięty, a gałka oczna położona głębiej. Skóra w obrębie zmian miała wzmożoną spoistość, była cienka i silnie przebarwiona brązowo (ryc. 1.). Na owłosionej skórze głowy, w okolicy skroniowej prawej zlokalizowane były linijnie ułożone, owalne, zapadnięte ogniska wyłysienia. Skóra w obrębie tych ognisk była niezmienniona. Błony śluzowe jamy ustnej i narządów płciowych oraz płytki paznokciowe były niezmiennione, a obwodowe węzły chłonne niepowiększone.

W badaniach laboratoryjnych odczyn Biernackiego (OB) wynosił 28/46, wyniki morfologii z rozmazem krwi obwodowej, elektrolitów, aminotransferazy asparaginowej (AspAT), alaninowej (AlAT), γ -glutamylotransferazy (GGTP), bilirubiny, kreatyniny, mocznika, glukozy, białka, elektroforezy białek, fosfokinazy kreatynowej (CPK), aldolazy, badania ogólnego moczu, odczynów stawowych (latex-R, odczyn Waalera-Rosego, ASO) były prawidłowe.

W surowicy wykryto przeciwciała przeciw *Borrelia burgdorferi* w klasie IgM w mianie 1,26 (dodatnie, norma do 1,1). Przeciwciała IgG były ujemne. Próby penicylinowe dały wynik dodatni. Metodą immunofluorescencji pośredniej na komórkach Hep2 nie wykryto przeciwciał przeciwdrobnoustrojowych.

W badaniu histopatologicznym ze zmiany na policzku prawym wykazano cechy włóknienia, pogrubienia włókien kolagenowych i obrzęku skóry oraz zanik przydatków i naczyń, bez nacieku zapalnego. Wyniki badań obrazowych – rentgenograficznego (RTG) klatki piersiowej i górnego odcinka przewodu pokarmowego oraz ultrasonograficznego (USG) jamy brzusznej – były prawidłowe. Kapilaroskopia w granicy normy.

Konsultacja neurologiczna potwierdziła wywiad jednostronnych bólów głowy, bez objawów ogniskowego uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego (OUN). Zaproponowano też wykonanie tomografii komputerowej (TK) i rezonansu magnetycznego (ang. *magnetic resonance imaging* – MRI) głowy oraz badania elektromiograficznego (EMG).

Badanie tomograficzne głowy przeprowadzone w technice spiralnej, w płaszczyznach poprzecznych, w rekonstrukcjach czołowych i strzałkowych, przed podaniem i po dożylnym podaniu środka kontrastowego wykazało jedynie przegrodę kostną po prawej stronie zatoki klinowej oraz pogrubienie błony śluzowej w jej obrębie. Poza tym obraz mózgowia był prawidłowy. Wyniki MRI głowy oraz EMG były prawidłowe. Konsultacja laryngologiczna i stomatologiczna nie wykazały odchyłań od stanu prawidłowego.

W czasie pobytu w Klinice zastosowano cefuroksym w dawce $2 \times 1,5$ g *i.v.* przez 10 dni z kontynuacją leczenia doustnym cefuroksymem 2×250 mg przez 4 tygodnie. Miejscowo stosowano emolienty. Pacjentka została skierowana do poradni chorób zakaźnych, aby potwierdzić infekcję *Borrelia burgdorferi* testem Western-blot. Obecnie kobieta jest pod kontrolą poradni dermatologicznej w celu kontynuacji leczenia miejscowego preparatami zmiękczającymi i ewentualnego skierowania na leczenie metodami chirurgii plastycznej po wygaśnięciu procesu chorobowego.

Przypadek 2.

Pacjentka, lat 33, nauczycielka. Pierwsze, słabo widoczne zmiany skórne o układzie linijnym, wzmożoną spoistość i zanik skóry w obrębie prawej części czoła chora zauważyła około 2 lat wcześniej. Pojawieniu się tych zmian nie towarzyszyły żadne objawy subiektywne. Pacjentka nie przeżyła urazu i nie skarżyła się na dolegliwości neurologiczne. Z powodu zmian skórnych nie była leczona ani diag-

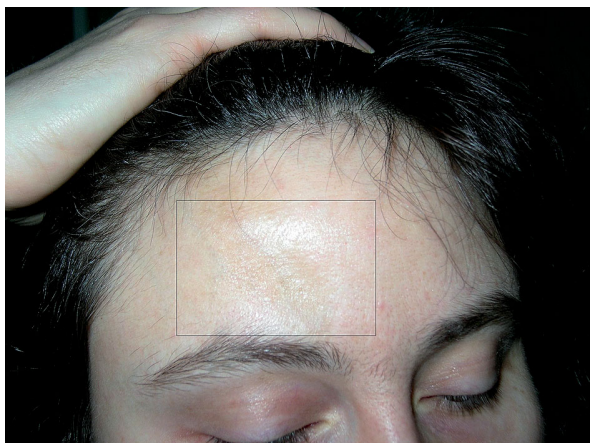
nozowana, nie choruje na inne choroby przewlekłe i nie przyjmuje stale leków. Wywiad rodzinny w kierunku schorzeń autoimmunologicznych i neurologicznych był negatywny. W lutym 2007 roku chora trafiła do Kliniki z podejrzeniem twardziny ograniczonej typu *en coup de sabre*.

W chwili przyjęcia obserwowano dyskretne zmiany skórne obejmujące czoło i owłosioną skórę głowy. Po stronie prawej czoła, od łuku brwiowego widoczna była linijna zmiana bliznowata koloru kości słoniowej z zanikiem skóry, tkanki podskórnej i zagłębieniem w kości. Blizna ciągnęła się na owłosioną skórę głowy (ryc. 2.). W okolicy ciemieniowo-skroniowej prawej zlokalizowane były linijnie ułożone, owalne, zapadnięte ogniska wyłysienia. Skóra w obrębie tych ognisk była niezmienniona. Błony śluzowe jamy ustnej i narządów płciowych oraz płytki paznokciowe były niezmiennione, a obwodowe węzły chłonne niepowiększone.

W badaniach laboratoryjnych OB wyniosło 4/10, a wyniki morfologii z rozmazem krwi obwodowej, elektrolitów, AspAT, AlAT, GGTP, bilirubiny, kreatyniny, mocznika, glukozy, białka, elektroforezy białek, CPK, aldolazy, badania ogólnego moczu, odczynów stawowych (latex-R, odczyn Waalera-Rosego, ASO) były prawidłowe.

W surowicy nie wykryto przeciwciał przeciw *Borrelia burgdorferi* w klasie IgM i IgG. Metodą immunofluorescencji pośredniej na komórkach Hep2 nie stwierdzono przeciwciał przeciwjądrowych. Próby penicylinowe były dodatnie.

Wyniki badań obrazowych – RTG klatki piersiowej i górnego odcinka przewodu pokarmowego, USG jamy brzusznej – były prawidłowe. Kapilaroskopia w granicy normy.



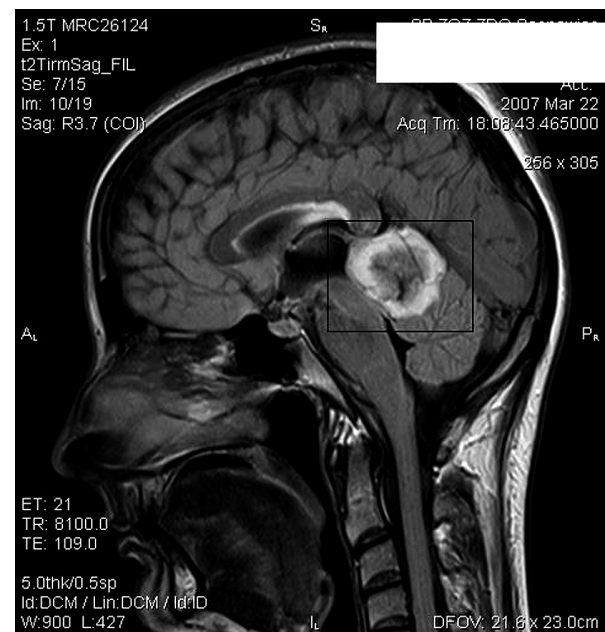
Ryc. 2. Przypadek 2. Kobieta 33-letnia – po prawej stronie czoła przebarwiona, linijna zmiana z zanikiem skóry, tkanki podskórnej i kości

Fig. 2. Case no 2. 33-year-old female patient – on the right side of the forehead linear, ivory-coloured lesion with atrophy of skin and subcutaneous tissue and bone recess

Tomografię komputerową głowy wykonano techniką spiralną, warstwami poprzecznymi, przed dożylnym podaniem i po podaniu środka kontrastującego. W badaniu widoczny był zewnątrzmożgowy guz zlokalizowany podnamiotowo (w przedniej części), ku tyłowi od ciała modzelowatego i III komory mózgu, bez ewidentnych cech wrastania w te struktury. Zmiana ku dołowi wydawała się przylegać do nakrywki śródmózgowia, ku tyłowi i dołowi sąsiadowała z mózdzkiem. Miała wielkość około 28 × 26 × 24 mm, była niejednorodna, z bardzo dużą liczbą zwapnień, nie wykazywała ewidentnych cech wzmocnienia pokontrastowego. Nieznacznie modelowała od dołu zatokę prostą, bez ewidentnych cech jej naciekania i jak się wydaje – ku przodowi nie dochodziła do pola szyszynki, w rzucie pola szyszynki drobne zwapnienia. Układ komorowy nadnamiotowy był nieposzerzony. W badaniu metodą TK trudno było jednoznacznie ocenić wodociąg mózgu, IV komora mózgu była w granicach normy. Nie stwierdzono innych zmian.

W badaniu metodą MRI głowy proces ekspansywny był zlokalizowany do tyłu od szyszynki w okolicy górnego robaka mózdzku. W angiografii mózgowej nie stwierdzono cech unaczynienia patologicznego. Badanie metodą MRI i spektroskopia MRI sugerowały zmiany o charakterze *teratoma* (ryc. 3.).

Stężenia α -fetoproteiny (AFP) oraz β -gonadotropiny kosmówkowej (β -HCG) były w normie. Konsultacja neurologiczna nie wykazała objawów ogniskowych uszkodzenia OUN. Ze względu na



Ryc. 3. Przypadek 2. Obraz MRI sugerujący obecność potworniaka

Fig. 3. Case no. 2. MRI and MRI spectroscopy suggest the presence of teratoma

stwierdzenie guza zewnątrzmoźgowego w obrębie głowy (*Osteoma? Cylindroma?*) w badaniu metodą TK zaproponowano konsultację neurochirurgiczną.

Podczas pobytu w Klinice zastosowano doustną antybiotykoterapię cefuroksymem w dawce 2×250 mg przez 14 dni. Miejscowo stosowano emolienty. Pacjentka została skierowana do Kliniki Neurochirurgii w celu dalszej diagnostyki i leczenia guza zewnątrzmoźgowego.

Z uwagi na podejrzenie *teratoma* oraz brak nadciśnienia śródczaszkowego i objawów ogniskowego uszkodzenia OUN w Klinice Neurochirurgii zdecydowano o czasowym odstąpieniu od zabiegu chirurgicznego. Obecnie chora jest pod kontrolą poradni dermatologicznej w celu obserwacji i ewentualnego skierowania na leczenie metodami chirurgii plastycznej po wygaśnięciu procesu chorobowego.

OMÓWIENIE

Połowiczny zanik twarzy (zespół Parry'ego-Romberga) jest dość rzadką chorobą, natomiast częściej obserwuje się twardzinę linijną typu *en coup de sabre*. Schorzenia te przez część autorów traktowane są jako różnie nasilone postaci tej samej choroby. Etiologia obu schorzeń nie jest znana [1]. Spotyka się jednak częste współistnienie zmian w obrębie skóry, tkanki podskórnej i kości twarzy z objawami neurologicznymi i zmianami strukturalnymi i czynnościowymi w OUN. Braun-Falco i wsp. [1] uważają, że u większości pacjentów pojawiają się bóle w obszarze unerwionym przez nerw trójdzielny jeszcze przed wystąpieniem widocznych zniekształceń. U pierwszej chorej od wielu lat w wywiadzie stwierdzano słabo nasilone, jednostronne bóle głowy, traktowane jako bóle migrenowe, natomiast w badaniu neurologicznym nie wykazano odchylenia od stanu prawidłowego. Druga chora nie zgłaszała żadnych objawów podmiotowych, które towarzyszyłyby zmianom skórnym. W badaniu neurologicznym również nie odnotowano odchylenia od stanu prawidłowego, natomiast w badaniu TK głowy stwierdzono zewnątrzmoźgowy guz zlokalizowany podnamiotowo (w przedniej części), ku tyłowi od ciała modzelowatego i III komory mózgu, bez ewidentnych cech wrastania w te struktury.

Aynaci i wsp. [7] opisali dziecko z cechami połowicznego zaniku twarzy bez deficytów neurologicznych, u którego występował objaw Adiego po stronie zaniku – źrenica była szeroka, bez reakcji na światło, z powolną reakcją na zbieżność i akomodację (źrenica toniczna). Schnitzler i wsp. [8] przedstawili 25-letniego chorego, u którego w 14. roku życia pojawiła się źrenica toniczna po prawej stronie i ataki padaczki. W 22. roku życia pacjent zauważył

postępujący zanik prawej połowy twarzy. Autorzy postulują wspólną, autoimmunologiczną etiologię połowicznego zaniku twarzy, zespołu Adiego i padaczki.

W piśmiennictwie są doniesienia o obecności u części pacjentów zmian w OUN, widocznych w badaniu metodą TK lub MRI. Oba badania wykonane u kobiety z rozpoznaniem zespołu Parry'ego-Romberga były prawidłowe, natomiast u chorej z twardziną linijną typu *en coup de sabre* stwierdzono zmiany sugerujące *teratoma*.

Unterberger i wsp. [6] przedstawili 24-letnią pacjentkę z twardziną linijną *en coup de sabre* i ogniskami twardziny ograniczonej w innej lokalizacji, u której w 33. tygodniu ciąży pojawiły się objawy prawostronnego porażenia połowicznego z dodatnim objawem Babińskiego po stronie porażenia. Objawy znacznie nasiliły się po porodzie (cięcie cesarskie). W badaniu metodą MRI głowy wykazano liczne ogniska wzmocnienia sygnału w lewej półkuli mózgowej, rozciągające się w kierunku okolicy czołowo-skroniowej, obejmujące istotę białą, z drobnymi podkorowymi ogniskami hiperintensywnymi w prawej okolicy czołowej.

U dziecka opisanego przez Coriego i wsp. [3] objawy połowicznego zaniku twarzy rozwijały się przez 20 miesięcy. W badaniu tomograficznym i MRI wykryto liczne jednostronne ogniska zawałów w ciele migdałowatym, rozsiane głębokie i podkorowe zmiany sygnału w istocie białej i delikatne ścięczenie kory mózgowej. Badanie angiograficzne było prawidłowe. Okumura i wsp. [9] wykonali dokładne badania obrazowe u chorego z zespołem Parry'ego-Romberga. W badaniu metodą MRI stwierdzono ogniska o zwiększonej gęstości w istocie białej lewej półkuli. Za pomocą spektroskopii protonowej – odmiana MRI – nie wykryto odchylenia od normy. Metodą jednoprotonej tomografii emisyjnej wykazano wzrost perfuzji krwi w lewej półkuli. Wyniki te korelowały z odchyleniami w badaniu klinicznym i cechami zaniku połowicznego. U 32-letniej pacjentki Moona i wsp. [4] z rozpoznaniem zespołem Parry'ego-Romberga oprócz widocznej asymetrii twarzy występowały napadowe bóle głowy, którym towarzyszyły zaburzenia sensoryczne w zakresie słuchu i wzroku. Badanie metodą MRI wykazało dyskretne asymetryczne zanik prawej półkuli mózgu i kilka niespecyficznych zągęszczeń istoty białej po stronie zaniku. Obrazowanie tensora dyfuzji (ang. *diffusion tensor imaging* – DTI) i traktografia potwierdziły zmiany we włóknach nerwowych dróg sensorycznych istoty białej po prawej stronie mózgu. Sathornsumetee i wsp. [10] przedstawili 4-letniego chłopca z postępującym zanikiem twarzy, któremu towarzyszyły liczne objawy neurologiczne. U pacjenta stwierdzono ataki padaczki, postępującą atro-

fię półkuli mózgu i ciężkie zmiany w obrębie pnia mózgu. Paprocka i wsp. [5] przedstawili 10-letnią dziewczynkę z zapaleniem mózgu Rasmussena, które wiąże się z przewlekłym stanem zapalnym i uszkodzeniem zajętej jednej półkuli. Klinicznie obserwowane są ogniska padaczki i jednostronne objawy neurologiczne. U dziewczynki stwierdzono niedowład połowiczny prawostronny. Od 2. roku życia u chorej po stronie lewej rozpoznano również połowiczny zanik twarzy oraz ognisko twardziny linijnej typu *en coup de sabre* w obrębie czoła. Autorzy rozpatrują potencjalny związek twardziny linijnej, połowiczego zaniku twarzy oraz opisanego zapalenia mózgu typu Rasmussena.

W 2003 roku Stone [11] przeprowadził badanie internetowe 205 pacjentów z zespołem Parry'ego-Romberga i stwierdził u 11% z nich padaczkę, a u 19% zmiany w motoryce kończyn. Błaszczyk i wsp. [2] przebadali 19 chorych z cechami postępującego zaniku twarzy i twardziny *en coup de sabre* w kierunku zmian w OUN. U chorych wykonano m.in. rutynowe badanie neurologiczne, badanie elektroencefalograficzne, MRI, angio-MRI i ^{99m}Tc-HM-PAO-SPECT. Badania wykazały znamienne większą częstość zmian w OUN u chorych z cechami zaniku twarzy i twardziny *en coup de sabre* niż w grupie kontrolnej. Gambichler i wsp. [12] przedstawili 23-letnią pacjentkę z obustronną twardziną *en coup de sabre* i lewostronnym połowicznym zanikiem twarzy. U chorej również obserwowano ataki padaczkowe oraz porażenie nerwów okulomotorycznych i nerwu twarzowego po stronie lewej. Autorzy sugerują u pacjentki ścisły związek pomiędzy twardziną *en coup de sabre*, zanikiem połowicznym i objawami neurologicznymi.

U pierwszej opisywanej pacjentki wykryto przeciwciała przeciwko *Borrelia burgdorferi* w klasie IgM. Infekcja została potwierdzona testem Western-blot. Trudno tu jednak mówić o związku nowo rozpoznanej infekcji z trwającym od ponad 4 lat procesem postępującego zaniku twarzy. Jest to raczej współistnienie obu schorzeń. Również w badaniach Sommer i wsp. [13] przeprowadzonych u 278 chorych nie potwierdzono związku pomiędzy infekcją *Borrelia burgdorferi* a postępującym zanikiem twarzy.

Stosunkowo mało doniesień dotyczy leczenia połowiczego zaniku twarzy i twardziny linijnej *en coup de sabre*. Większość autorów stosuje leki podobne jak w terapii twardziny ograniczonej: penicylinę prokainową i inne antybiotyki, leki przeciwmalaryczne, kortykosteroidy ogólnie, retinoidy, cyklosporynę, cyklofosfamid, metotreksat, a miejscowo środki zmiękczające, analogi witaminy D, fototerapię – PUVA, UVA1 (10–50 J/cm²). Leczenie to ma jednak na celu tylko przyspieszenie wygaśnięcia procesu chorobowego, gdyż w rzeczywistości nie

ma metod skutecznej terapii zarówno twardziny ograniczonej, jak i zespołu Parry'ego-Romberga. Tollefson i wsp. [14] u 57,1% chorych z połowicznym zanikiem twarzy i twardziną typu *en coup de sabre* podawali leki przeciwmalaryczne, a u 28,6% – metotreksat. Pozostali chorzy stosowali jedynie emolienty. Efektywność we wszystkich grupach była kontrowersyjna.

Opisana pacjentka bez zmian w OUN otrzymywała cefuroksym w dawce 2 × 1,5 g *i.v.* przez 10 dni i kontynuowała leczenie doustną cefalosporyną przez 4 tygodnie. Miejscowo stosowano emolienty. Drugiej chorej podano jedynie cefuroksym 2 × × 250 mg przez 14 dni i skierowano ją do dalszego leczenia neurochirurgicznego.

Po wygaśnięciu procesu chorobowego dobre efekty dają techniki chirurgii plastycznej, w tym wstrzykiwanie autologicznej tkanki tłuszczowej, syntetycznego kolagenu, preparatów wypełniających zawierających kwas hialuronowy [1, 5, 15]. Planowane jest zastosowanie tych technik u przedstawionych chorych w przyszłości.

Opisano typowe przypadki rzadkich schorzeń, jakimi są połowiczny zanik twarzy i twardzina linijna *en coup de sabre*. U chorej z rozpoznaniem zespołu Parry'ego-Romberga z towarzyszącym zakażeniem *Borrelia burgdorferi* i dyskretnymi objawami neurologicznymi, pomimo 4-letniego wywiadu, nie przeprowadzono prawidłowej diagnostyki i leczenia. U drugiej pacjentki obserwowano jedynie zmiany skórne bez objawów neurologicznych i dopiero dokładna diagnostyka wykazała obecność guza zewnątrzmożgowego.

Piśmiennictwo

1. Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.C.: Dermatologia. Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2002, 711-787.
2. Błaszczyk M., Królicki L., Krasu M., Glińska O., Jabłońska S.: Progressive facial hemiatrophy: central nervous system involvement and relationship with scleroderma *en coup de sabre*. J Rheumatol 2003, 30, 1997-2004.
3. Cory R.C., Clayman D.A., Faillace W.J., McKee S.W., Gama C.H.: Clinical and radiologic findings in progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome). Am J Neuroradiol 1997, 18, 751-757.
4. Moon W.J., Kim H.J., Roh H.G., Oh J., Han S.H.: Diffusion tensor imaging and fiber tractography in Parry-Romberg syndrome. Am J Neuroradiol 2008, 29, 714-715.
5. Paprocka J., Jamroz E., Adamek D., Marszał E., Manderka M.: Difficulties in differentiation of Parry-Romberg syndrome, unilateral facial scleroderma, and Rasmussen syndrome. Childs Nerv Syst 2006, 22, 409-415.
6. Unterberger I., Trinkka E., Engelhardt K., Muigg A., Eller P., Wagner M. i inni: Linear scleroderma "en coup de sabre" coexisting with plaque-morphea: neuroradiological manifestation and response to corticosteroids. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003, 74, 661-664.
7. Aynaci F.M., Sen Y., Erdol H., Ahmetoglu A., Elmas R.: Parry-Romberg syndrome associated with Adie's pupil and radiologic findings. Pediatr Neurol 2001, 5, 416-418.

8. **Schnitzler E.S., Michelson G., Harazny J., Winter M., Lang C., Bergua A. i inni:** Hemiatrophia faciei progressiva and tonic pupil. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2003, 220, 427-432.
9. **Okumura A., Ikuta T., Tsuji T., Kato T., Fukatsu H., Nagawawa S. i inni:** Parry-Romberg syndrome with a clinically silent white matter lesion. *Am J Neuroradiol* 2006, 27, 1729-1731.
10. **Sathornsumetee S., Schanberg L., Rabinovich E., Lewis D. Jr, Weisleder P.:** Parry-Romberg syndrome with fatal brain stem involvement. *J Pediatr* 2005, 146, 429-431.
11. **Stone J.:** Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet. *Neurology* 2003, 61, 674-676.
12. **Gambichler T., Kreuter A., Hoffman K., Bechara F.G., Altmeyer P., Jansen T.:** Bilateral linear scleroderma "en coup de sabre" associated with facial atrophy and neurological complications. *BMC Dermatol* 2001, 1, 9.
13. **Sommer A., Gambichler T., Bachrach-Buhles M., von Rothenburg T., Altmeyer P., Kreuter A.:** Clinical and serological characteristics of progressive facial hemiatrophy: a case series of 12 patients. *J Am Acad Dermatol* 2006, 54, 227-233.
14. **Tollefson M.M., Witman P.M.:** En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: a retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol* 2007, 65, 257-263.
15. **Roller E., Reifenberger J., Homey B., Bruch-Gerharz D.:** Hemiatrophia faciei progressiva (Parry-Romberg-syndrome). *Hautarzt* 2006, 57, 905-906.

Otrzymano: 21 II 2011 r.

Zaakceptowano: 26 IV 2011 r.