

## Progressive facial hemiatrophy with linear morphea *en coup de sabre*: a coexistence

### Przypadek współwystępowania postępującego połowiczego zaniku twarzy i twardziny *en coup de sabre*

Swetank<sup>1</sup>, Mohammad Adil<sup>2</sup>

<sup>1</sup>MLB Medical College, Jhansi, Uttar Pradesh, India

<sup>2</sup>Jawaharlal Nehru Medical College, Aligarh Muslim University, Aligarh, India

Dermatol Rev/Przeł Dermatol 2018, 105, 95–98

DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2018.74173>

Progressive facial hemiatrophy (PFH), or Parry-Romberg syndrome, is a rare disease characterised by atrophy of the craniofacial tissues seen in the distribution of one or more divisions of the trigeminal nerve with minimal epidermal involvement, while *en coup de sabre* (ECDS) manifests as a paramedian depression of the scalp and forehead, with prominent epidermal changes [1, 2]. We present a rare case of PFH and ECDS in a male patient and discuss the differences between the two conditions.

A 24-year-old man presented to us with disfigurement of the left side of the face for the past 2 years, 3 months after sustaining blunt injury to the forehead. On examination, the patient was found to have atrophy of the left side of the face. There was a linear hyperpigmented indurated plaque present over the left side of the forehead extending to the frontal scalp and downwards to the middle of the bridge of the nose. There was loss of hair from the area on the scalp and the eyebrow (fig. 1). On palpation, the left supraorbital ridge and the frontal bone were found to be indented at the location of the plaque. A similar plaque extending from the left mandibular angle to the left angle of the mouth and from the zygomatic prominence to the inferior mandibular margin was present causing loss of beard hair (fig. 2). The oral mucosa showed atrophy of the left side of the tongue (fig. 3). Teeth and the palate were normal. Ophthalmologic examination revealed no abnormality. The rest of the cutaneous, systemic and general examination was normal.

Routine investigations including blood counts and liver and renal function tests were within the normal range. An orthopantomogram showed no abnormality. Electroencephalography (EEG) and computed tomography (CT) of the head showed no

Postępujący połowiczny zanik twarzy (*progressive facial hemiatrophy* – PFH), zwany także zespołem Parry’ego-Romberga, jest rzadką chorobą, w której dochodzi do atrofii tkanek twarzoczaszki w obrębie jednego lub kilku obszarów unerwienia nerwu trójdzielnego przy minimalnym zajęciu naskórka. Twardzina *en coup de sabre* (ECDS) charakteryzuje się natomiast obecnością liniowej atrofii w obrębie owłosionej skóry głowy i czoła z nasilonymi zmianami w obrębie naskórka [1, 2]. Przedstawiamy rzadki przypadek współistnienia PFH i twardziny ECDS oraz omawiamy różnice między tymi schorzeniami.

Mężczyzna w wieku 24 lat zgłosił się do poradni z powodu zniekształcenia lewej strony twarzy trwającego od 2 lat, które zostało poprzedzone tęnym urazie czoła 3 miesiące wcześniej. Na podstawie badania przedmiotowego u pacjenta stwierdzono zanik lewej strony twarzy. Po lewej stronie czoła obecna była liniowa zmiana z przebarwieniem i stwardnieniem skóry, przebiegająca od owłosionej skóry głowy w części czołowej do środkowej części grzbietu nosa. Stwierdzono utratę włosów skóry owłosionej głowy oraz utratę brwi w miejscu zmiany (ryc. 1). W badaniu palpacyjnym wykazano zagłębienie w okolicy łuku brwiowego i kości czołowej w obrębie zmiany. Podobne zmiany stwierdzono od kąta żuchwy po stronie lewej do lewego kącika ust i od wyrostka jarzmowego do brzegu dolnego żuchwy z towarzyszącym ubytkiem zarostu (ryc. 2). Badanie błony śluzowej jamy ustnej ujawniło lewostronny zanik języka (ryc. 3). Nie stwierdzono nieprawidłowości w stanie uzębienia ani na podniebieniu. Badanie okulistyczne nie wykazało odchyłań. Poza tym nie stwierdzono innych nieprawidłowości.

Wyniki podstawowych badań, m.in. morfologii krwi oraz czynności wątroby i nerek, mieściły się w granicach normy. Pantomogram nie wykazał zmian



**Figure 1.** A linear atrophic plaque on the left side of forehead producing linear cicatricial alopecia of the frontal scalp

*Rycina 1.* Linijna zmiana zanikowa po lewej stronie czoła powodująca linijnełysienie bliznowaciejące w okolicy czołowej



**Figure 2.** The side view of the left side of the face showing a linear, hyperpigmented, indurated plaque on the forehead and an ill-defined atrophic plaque over the cheek also involving the skin

*Rycina 2.* Lewa strona twarzy – linijna zmiana z przebarwieniem i stwardnieniem skóry oraz niewyraźnie odgraniczona zmiana zanikowa na policzku



**Figure 3.** Atrophy of the left side of the tongue

*Rycina 3.* Zanik języka po lewej stronie

abnormality. Histopathology from the involved skin of the cheek showed slightly atrophic epidermis and a thickened dermis containing thick homogenised bundles of collagen and minimal mononuclear inflammatory cell infiltrate. Based on these findings, a diagnosis of progressive facial hemiatrophy with ECDS was made.

Progressive facial hemiatrophy is a rare disease of unknown cause characterized by degeneration of the face on one side. Apart from causing cosmetic disfigurement, it may also lead to loss of function on the involved side of the face [3]. The disease afflicts people in the first two decades of life, has a predilection

patologicznych. Nieprawidłowości nie stwierdzono również w badaniu elektroencefalograficznym (EEG) i tomografii komputerowej (TK) głowy. Badanie histopatologiczne ze zmiany skórnej na policzku wykazało nieznaczny zanik naskórka oraz pogrubienie skóry właściwej, w obrębie której stwierdzono grube, zhomogenizowane pęczki kolagenu oraz minimalny naciek zapalny z komórek jednojądrzastych. Na podstawie badań ustalono rozpoznanie postępującego połowiczego zaniku twarzy z twardziną ECDS.

Postępujący połowiczny zanik twarzy jest rzadką chorobą o nieznannej etiologii, w przebiegu której dochodzi do zniekształcenia połowy twarzy. Nie tylko

for females and more frequently has been reported on the left side of the face [3]. The aetiopathogenesis is unclear, but it is largely considered as an autoimmune disease, supported by the presence of other autoimmune diseases in such patients. Vascular dysfunction, trauma and infections have also been implicated [1]. Extracutaneous findings include neurological features such as seizures, cranial neuropathies, cognitive and behavioural abnormalities and ocular abnormalities such as enophthalmos, restrictive strabismus and abnormalities of bones and teeth. It follows a chronic slowly progressive course and often stabilizes after a period of time.

The difference between PFH and ECDS is unclear. Many authors believe the two to be separate clinical entities owing to the differences in the cutaneous and histopathological features [4]. Though classical PFH involves one side of the face, it lacks cutaneous sclerosis and epidermal pigmentation along with the cicatricial alopecia, which are believed to be more prominent features of ECDS. Others are of the view that the diseases fall on the same spectrum, supported by the observation of the occurrence of ECDS before the appearance of the clinical picture of PFH [5, 6]. This had led to the belief that PFH is a deeper variant of ECDS [5, 7]. Sommer *et al.* [6] concluded that PFH can be classified into two subtypes, the deeper subtype being restricted to the cheek area and confined to the subcutaneous tissue. The other subtype is superficial and affects primarily the skin. It is this variant that shows coexisting lesions of ECDS. This seems to be the case in several case reports [8]. Our patient also had involvement of the skin and thus matched the second subtype.

Thus, PFH is atrophy of the hemifacial tissues below the forehead with minimal sclerosis of the skin and ECDS primarily occurs linearly over the forehead and the scalp but may extend downwards and the skin shows prominent sclerosis, hyperpigmentation and alopecia [1, 9]. Histopathology of the two conditions shows confusing overlap with connective tissue fibrosis, adnexal atrophy and mononuclear infiltrates seen in both but more often in ECDS [10].

Thus, progressive hemifacial atrophy and linear morphea ECDS are two entities with considerable overlap in clinical and histopathological features. Our patient developed PFH after trauma and had coexisting ECDS on the same side of the face.

#### CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

wywołuje defekt kosmetyczny, lecz także może prowadzić do utraty czynności po stronie twarzy zajętej procesem chorobowym [3]. Choroba występuje w pierwszych dwóch dekadach życia, a ryzyko zachorowania jest większe u kobiet niż u mężczyzn. Według doniesień z piśmiennictwa choroba częściej rozwija się lewostronnie [3]. Etiopatogeneza PFH nie jest wyjaśniona, jednak przeważa pogląd, że jest to choroba o podłożu autoimmunologicznym, co potwierdza występowanie u tych pacjentów innych chorób autoimmunologicznych. Pojawiają się także doniesienia, że PFH ma związek z dysfunkcją naczyń, urazem i zakażeniami [1]. Objawy pozaskórne obejmują zmiany neurologiczne, takie jak napady drgawek, neuropatie czaszkowe, zaburzenia kognitywne i behawioralne, nieprawidłowości narządu wzroku (enoftalmia, zez restrykcyjny) oraz zaburzenia dotyczące kości i zębów. Schorzenie cechuje przewlekły i wolno postępujący przebieg. Po pewnym czasie choroba często ulega stabilizacji.

Różnica między PFH a twardziną ECDS nie jest ściśle zdefiniowana. Wielu autorów uważa, że są to odrębne jednostki chorobowe ze względu na odmienne objawy skórne i obraz histopatologiczny [4]. W klasycznej postaci PFH zajęciu ulega połowa twarzy, nie obserwuje się stwardnień skóry i przebarwień ani łysienia bliznowaciejącego, które są uznawane za cechy bardziej typowe dla twardziny ECDS. Według innych autorów oba schorzenia należą do tego samego spektrum chorobowego. Za tą tezę przemawia obserwacja, że twardzina ECDS poprzedza wystąpienie obrazu klinicznego PFH [5, 6]. Na tej podstawie wnioskuje się, że PFH stanowi wariant twardziny ECDS obejmujący głębsze warstwy tkanek [5, 7]. Sommer i wsp. [6] zaproponowali podział PFH na dwa podtypy. Podtyp głębszy występuje w okolicy policzkowej i przebiega z zajęciem tkanki podskórnej. Podtyp powierzchniowy jest ograniczony głównie do skóry. W tym podtypie stwierdza się współistniejące zmiany odpowiadające twardzinie ECDS. Takie obserwacje opisano w pojedynczych przypadkach [8]. Ze względu na zajęcie skóry nasz pacjent spełniał kryteria drugiego z wymienionych podtypów.

Podsumowując, PFH dotyczy zaniku tkanek połowy twarzy poniżej czoła z minimalnym stwardnieniem skóry, a twardzina ECDS ma postać zmiany liniowej umiejscowionej w obrębie czoła i owłosionej skóry głowy, lecz może także przebiegać w dół twarzy, a zmianie towarzyszą nasilone stwardnienie, hiperpigmentacja i łysienie [1, 9]. W obrazie histopatologicznym widoczne jest niejednoznaczne w interpretacji nakładanie się cech zwłóknienia tkanki łącznej, zaniku przydatków skórnych oraz nacieków z komórek jednojądrzastych występujących w obu schorzeniach, choć częściej w przebiegu twardziny ECDS [10].

Postępujący połowiczny zanik twarzy i twardzina ECDS stanowią dwie jednostki chorobowe o nakładających się częściowo cechach klinicznych i histopatologicznych. U naszego pacjenta stwierdzono PFH, które wystąpiło po urazie mechanicznym, a także współistniejącą twardzinę ECDS po tej samej stronie twarzy.

#### KONFLIKT INTERESÓW

---

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

#### References

##### Piśmiennictwo

1. **Tolkachjov S.N., Patel N.G., Tollefson M.M.:** Progressive hemifacial atrophy: a review. *Orphanet J Rare Dis* 2015, 10, 39.
2. **Stone J.:** Parry-Romberg syndrome: a global survey of 205 patients using the Internet. *Neurology* 2003, 61, 674-676.
3. **Deshingkar S.A., Barpande S.R., Bhavthankar J.D., Humbe J.G.:** Progressive facial heiatrophy (Parry-Romberg syndrome). *Contemp Clin Dent* 2012, 3 Suppl 1, S78-81.
4. **Orozco-Covarrubias L., Guzmán-Meza A., Ridaura-Sanz C., Carrasco Daza D., Sosa-de-Martinez C., Ruiz-Maldonado R.:** Scleroderma 'en coup de sabre' and progressive facial hemiatrophy. Is it possible to differentiate them? *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002, 16, 361-366.
5. **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, 56, 257-263.
6. **Sommer A., Gambichler T., Bacharach-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.
7. **Błaszcyk M., Jablonska S.:** Linear scleroderma en coup de sabre: relationship with progressive facial hemiatrophy (PFH). *Adv Exp Med Biol* 1999, 455, 101-104.
8. **Jun J.H., Kim H.Y., Jung H.J., Lee W.J., Lee S.J., Kim D.W., et al.:** Parry Romberg syndrome with en coup de sabre. *Ann Dermatol* 2011, 23, 342-347.
9. **Duymaz A., Karabekmez F.E., Keskin M., Tosun Z.:** Parry-Romberg syndrome: facial atrophy and its relationship with other regions of the body. *Ann Plast Surg* 2009, 63, 457-461.
10. **Błaszcyk M., Krolicki L., Krasu M., Głinska O., Jablonska S.:** Progressive facial hemiatrophy: central nervous system involvement and relationship with scleroderma en coup de sabre. *J Rheumatol* 2003, 30, 1997-2004.

**Received:** 3.12.2017

**Accepted:** 1.01.2018

**Otrzymano:** 3.12.2017 r.

**Zaakceptowano:** 1.01.2018 r.

---

#### How to cite this article

Swetank, Adil M.: Progressive facial hemiatrophy with linear morphea en coup de sabre: a coexistence. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2018, 105, 95-98. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2018.74173>.