

Progressive faciale Hemiatrophie

Siba Makhlouf

Helios Klinikum Krefeld, Klink für Dermatologie und Venerologie

Einleitung:

Die progressive faciale Hemiatrophie (Parry Romberg Syndrom) ist eine neurokutane seltene Erkrankung mit Prävalenz ca. 1/700 000. Eine kurative Therapie ist nicht bekannt. 7– 9 Jahren nach einem langsam progredienten Verlauf kommt es durchschnittlich zum Stillstand der Erkrankung. (1)

Fallbericht:

Wir berichten über eine 30-jährige Patientin, die sich in unserer Ambulanz vorgestellt hat wegen progredienter linearen Hyperpigmentierung und Atrophie im Gesicht seit 2010.

Extern wurde eine Sklerodermie en coup de sabre mit Trimipramin induzierte Hyperpigmentierung diagnostiziert. Zudem bestehen seit dem 17. Lebensjahr ausgeprägte Kopfschmerzen, Lichtempfindlichkeit und Sehstörungen, die als ein komplexes Schmerzsyndrom aus Migräne, Cluster- und Spannungskopfschmerz und SUNCT (**S**hort-lasting **U**nilateral **N**euralgiform headache with **C**onjunctival injection and **T**earing) diagnostiziert worden. Die neurologischen Untersuchungen und Bildgebungen des Gehirns waren in der Vergangenheit unauffällig. Klinisch zeigten sich eine lineare scharf begrenzte livide Atrophie paramedian rechts mit einer Hyperpigmentierung sowie eine Asymmetrie und eine atrophierte rechte Gesichtshälfte (Abbildung 1 und 2). Das übrige Integument war erscheinungsfrei. Eine systemische Sklerodermie wurde ausgeschlossen. Die MRT-Untersuchungen des Schädels/ Gesichts zeigten keine Hinweise auf Knochenarrosion oder Muskelatrophie sowie keine morphologischen Veränderungen des Gehirnes beidseits. Die konsiliarischen neurologischen und augenärztlichen Vorstellungen zeigten keine Auffälligkeiten.

Diagnose:

Aufgrund des Hautbefundes und den neurologischen Symptomen diagnostizierten wir ein Parry Romberg Syndrom.



Abbildung 1:

↓ Asymmetrie, Fettatrophie rechts.
→ lineare livide atrophie paramedian rechts vom frontalen Capillitiums bis zum Kinn und auf den Hals übergreifend mit einer Hyperpigmentierung vom Nasolabial rechts bis zum Hals.

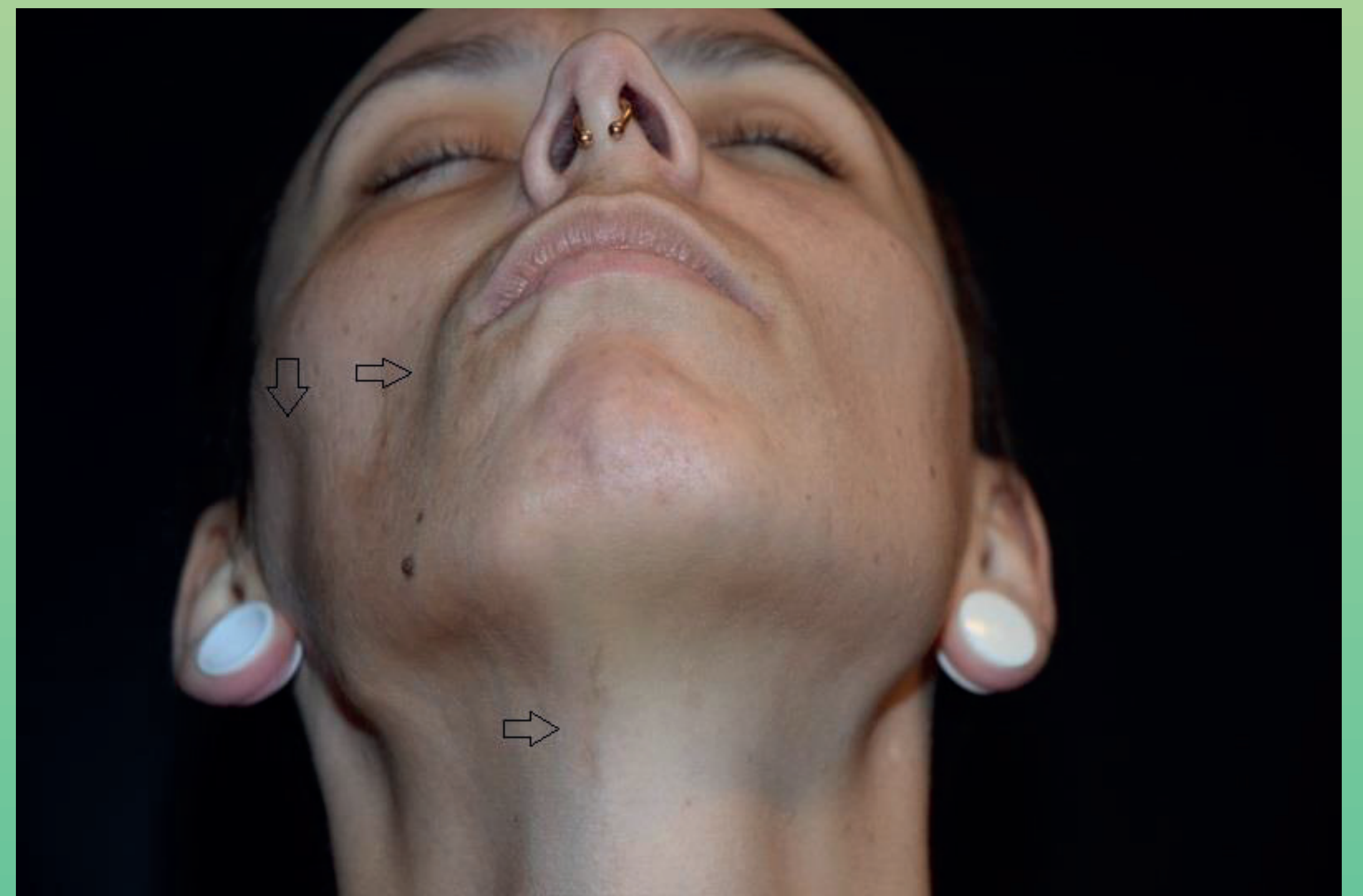


Abbildung 2:

↓ Asymmetrie, Fettatrophie rechts.
→ lineare Hyperpigmentierung vom Nasolabial rechts bis zum Hals.

Literatur:

1-I. Rauscher, D.J. Loeffelbein, E.J. Rummeny, M. Eiber, 2013, Das Parry-Romberg-Syndrom als Ursache einer fazialen Hemiatrophie, Rö Fo, P 758-759