



Parry-Romberg syndroom

L. Lammers¹, M.G.B. van Onna², V.L.R.M. Verstraeten³

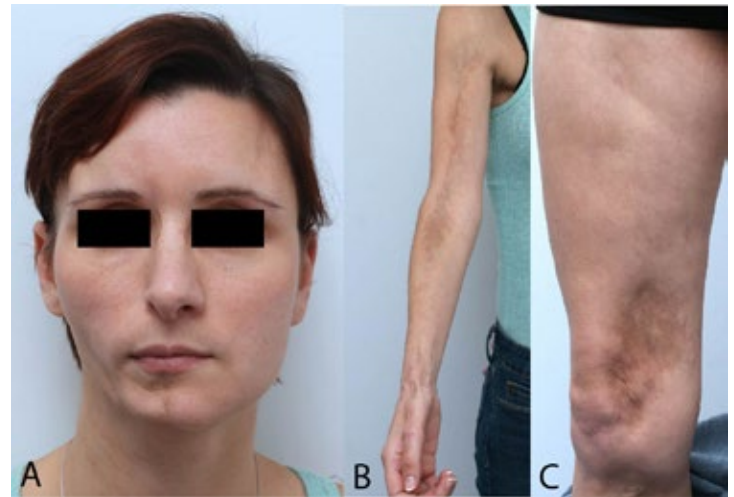
CASUS

Een 37-jarige vrouw wordt naar de polikliniek dermatologie verwezen vanwege een progressieve asymmetrie in het gelaat. Daarnaast heeft ze sinds achtjarige leeftijd een donkere verkleuring op de rechter onderarm en rechter knie die reeds jaren stabiel is. De voorgeschiedenis vermeldt een progressieve elevatie- en abductiebeperking van het rechter oog met diplopie tot gevolg en een bilaterale uveïtis anterior waarvoor patiënte nog onder behandeling is bij de oogarts. Bij lichamelijk onderzoek zien we een hemifaciale atrofie rechts met uitgesproken verlies van subcutaan vet temporaal en ter plaatse van maxilla en mandibula (figuur 1A). Hierdoor is het kuiltje in de kin naar de rechter gelaatshelft verschoven. Verder is er sprake van een lineaire glanzende atrofische gehyperpigmenteerde plaque ventraal op de rechter arm (figuur 1B) en een soortgelijke handpalmgrote plaque bij de rechter knie (figuur 1C). Op basis van het klinisch beeld wordt de diagnose 'Parry-Romberg syndroom met betrokkenheid van de rechter lichaamshelft' gesteld. Neurologisch onderzoek en MRI van het hoofd tonen geen neurologische afwijkingen, in het bijzonder geen letsels die de oculomotorische stoornissen kunnen verklaren. Tandheelkundig zijn er geen bijzonderheden.

Er wordt gestart met prednisolon 1mg/kg/dag, methotrexaat in opbouwschema tot 20 mg/week en foliumzuur 10mg/week. Vanwege levertestafwijkingen wordt methotrexaat na 1 maand gestaakt en wordt gestart met azathioprine 2mg/kg/dag. Het klinisch beeld stabiliseert en de uveïtis anterior gaat in remissie. Azathioprine wordt na 9 maanden verlaagd naar 1mg/kg/dag. In de daaropvolgende maanden is er een steeds meer uitgesproken ptosis van het rechter bovenooglid die vervolgens stabiliseert. Anderhalf jaar na starten van de behandeling wordt door de plastisch chirurg lipofilling van de rechter gelaatshelft verricht. Ondanks dat op de kin en frontaal een verzonken gebied aanwezig blijft, is patiënte tevreden met het cosmetisch resultaat, met name ter plaatse van de kaaklijn (figuur 2 en 3)

BESPREKING

Parry-Romberg syndroom (progressieve hemifaciale atrofie) is een zeldzame aandoening waarbij in één gelaatshelft verlies van subcutaan vetweefsel optreedt. Ook kan onderliggend spierweefsel, kraakbeen of bot betrokken raken of atrofie van de huid ontstaan. De meest frequent betrokken gebieden zijn



Figuur 1. Klinisch beeld bij eerste bezoek.

A hemifaciale atrofie rechts

B lineaire gehyperpigmenteerde mild verzonken atrofische plaque rechter arm

C gehyperpigmenteerde verzonken handpalmgrote plaque rechter knie

kaak, voorhoofd en lippen, maar de gehele gelaatshelft kan betrokken zijn. [1] Ten gevolge van de atrofie ontstaat deviatie van de neus en mond naar de aangedane zijde en er kan hyperpigmentatie zichtbaar zijn in de aangedane gebieden. Meestal ontstaan symptomen tijdens de eerste 20 levensjaren



Figuur 2. A vooraanzicht voor lipofilling; B 1,5 jaar na lipofilling

¹ Aios, afdeling Dermatologie, Maastricht UMC+, Maastricht

² Reumatoloog, afdeling Reumatologie, Maastricht UMC+, Maastricht

³ Dermatoloog, Afdeling Dermatologie, Maastricht UMC+, Maastricht, Nederland en Dermadok Huidkliniek, Antwerpen,



Figuur 3. A zij aanzicht voor lipofilling; B 1.5 jaar na lipofilling

en zijn ze gedurende 2 tot 20 jaar progressief. [2,3] In sommige gevallen is er sprake van een ipsilaterale atrofie van andere lichaamsdelen, zoals in de beschreven casus de rechter arm en het rechter dijbeen betrokken zijn. [2,4] Circa 15% van de patiënten heeft neurologische manifestaties zoals epileptische insulten en migraine of cerebrale afwijkingen waaronder aneurysmata, vasculaire malformaties of hersenatrofie. [3,5] Daarom is bij Parry-Romberg syndroom een verwijzing naar de neuroloog geïndiceerd die desgewenst beeldvormend onderzoek kan inzetten. Zoals in de casus komen oogheelkundige klachten waaronder enophtalmie en uveitis frequent voor. Wanneer atrofie van de maxilla en mandibula tot kaakklachten en tandproblemen leidt, is opvolging door de mondkaakchirurg vereist. [3,6]

Behandeling is gericht op het stabiliseren van de ziekte waarbij, afhankelijk van de progressie, wordt gestart met prednisolon tot 1mg/kg/dag in combinatie met een steroïd-sparend immuunsuppressivum. Hierbij gaat de voorkeur uit naar methotrexaat, vervolgens te continueren als onderhoudsbehandeling. Indien methotrexaat geen optie is, zijn onder andere mycofenolaatmofetil, azathioprine, ciclosporine, hydroxychloroquine en cyclofosfamide beschreven. [1,3] Het opvolgen van Parry-Romberg syndroom is lastig omdat de huid vaak niet zichtbaar betrokken is en door verlies van subcutaan weefsel vooral contourverschillen optreden. Omdat deze progressie zich pas in een later stadium als structurele afwijkingen laat zien, hebben we ook subjectieve gewaarwordingen zoals prikkeling of pijn ter plaatse van maxilla en mandibula die verbeteren onder immuunsuppressie, meegenomen in de opvolging. Driedimensionale fotografie, vaak ter beschikking bij plastische chirurgie, kan helpen bij follow-up en plannen van reconstructies. [7] De ziekte heeft een niet te

miskennen psychosociale impact. Reconstructieve opties om de contouren van het gelaat te verbeteren zoals lipofilling en hyaluronzuurfillers kunnen hierbij van meerwaarde zijn. Deze ingrepen worden idealiter verricht wanneer de ziekte een tot twee jaar stabiel is. [6,8,9]

LITERATUUR

1. Kumar NG, Maurya BS, Sudeep CS. Parry Romberg Syndrome: literatu-
re review and report of three cases. *Journal of maxillofacial and oral
surgery*. 2019;18(2):210-6.
2. Tolkachjov SN, Patel NG, Tollefson MM. Progressive hemifacial atrop-
hy: a review. *Orphanet J Rare Dis*. 2015;10:39.
3. El-Kehdy J, Abbas O, Rubeiz N. A review of Parry-Romberg syndrome.
Journal of the American Academy of Dermatology. 2012;67(4):769-84.
4. Jain RS, Kumar S, Srivastava T. Lower limb onset Parry-Romberg syn-
drome: an unusual presentation of a rare disease. *Oxford medical
case reports*. 2016;2016(8):omwo31.
5. Wong M, Phillips CD, Hagiwara M, Shatzkes DR. Parry Romberg
Syndrome: 7 Cases and Literature Review. *AJNR American journal of
neuroradiology*. 2015;36(7):1355-61.
6. Schultz KP, Dong E, Truong TA, Maricevich RS. Parry Romberg
Syndrome. *Clinics in plastic surgery*. 2019;46(2):231-7.
7. Kim MJ, Jeong WS, Jeon DN, Choi JW, Kim DH. Comprehensive
three-dimensional technology strategies for autologous free fat graft
in Parry-Romberg Syndrome. *J Craniofac Surg*. 2020;31(1):64-7.
8. Denadai R, Buzzo CL, Raposo-Amaral CA, Raposo-Amaral CE. Facial
contour symmetry outcomes after site-specific facial fat compart-
ment augmentation with fat grafting in facial deformities. *Plastic
and reconstructive surgery*. 2020 Jan;145(1):205e-206e. doi: 10.1097/
PRS.0000000000006347.
9. Kasielska-Trojan A, Zielinski T, Antoszewski B. Autologous fat trans-
fer for facial recontouring in Parry-Romberg syndrome. *J Cosmet
Dermatol*. 2020;19(3):585-9.

LEERPUNTEN

- Parry-Romberg syndroom / progressieve hemifaciale atro-
fie is een zeldzame aandoening waarbij behalve het gelaat
ook de ipsilaterale lichaamshelft betrokken kan zijn.
- Neurologische manifestaties komen frequent voor, evenals
oog- en kaakklachten.
- Naast het remmen van progressie en het stabiliseren van
de ziekte, dient er aandacht te zijn voor psychosociale
impact en reconstructieve mogelijkheden.

CORRESPONDENTIEADRES

Valerie Verstraeten

E-mail: valerie.verstraeten@mumc.nl