

Rezumat

Hemiatrofia facială progresivă este o afecțiune displazică rară caracterizată prin atrofia facială a pielii, țesutului subcutanat, mușchilor, cartilajelor și oaselor subiacente cu extindere lentă. Prezența uneori a indurației cutanate face dificilă diferențierea între hemiatrofia facială progresivă și sclerodermia liniară „en coup de sabre”, aducând în discuție natura lor comună.

Primul pacient în vârstă de 5 ani prezenta un placard atrofic al țesutului subcutanat localizat pe obrazul drept fără scleroză cutanată. Musculatura și oasele subiacente nu erau afectate. Examenul clinic neurologic a fost normal. Examinările hematologice, biochimice și imunologice au fost normale sau negative. Radiografia feței și investigațiile imagistice neurologice au fost normale.

A doua pacientă în vârstă de 14 ani prezenta o indurație cutanată de tip sclerodermie liniară cu atrofie subiacentă a țesutului subcutanat și muscular cu prinderea frunții, hemifetei și gâtului pe partea stângă. Examinările hematologice, biochimice și imunologice au fost normale sau negative. Examenul neurologic și investigațiile imagistice neurologice au fost normale. Radiografia feței nu a evidențiat modificări osoase.

Discuții: Prezența indurației cutanate în hemiatrofia facială progresivă a sugerat existența a două subtipuri ale bolii: unul cu afectare inițial cutanată sub forma indurației întâlnite în sclerodermia liniară „en coup de sabre”, și cel de-al doilea cu afectare strict subcutanată la nivelul obrazului. Hemiatrofia facială progresivă la fel ca și sclerodermia liniară „en coup de sabre” au etiopatogenie neclară putând fi asociate cu anomalii neurologice și oculare.

Concluzie: Hemiatrofia facială progresivă și sclerodermia liniară „en coup de sabre” ar fi două subtipuri ale aceleiași afecțiuni.

Cuvinte cheie: hemiatrofie facială, sclerodermie liniară, sindrom Parry-Romberg

Summary

Progressive facial hemiatrophy is a rare dysplastic disease characterized by a slowly progressive atrophy of the skin, subcutaneous tissue and the underlying cartilaginous or bony structures. Overlapping cutaneous induration makes often difficult clinical distinction between progressive facial hemiatrophy and scleroderma “en coup de sabre” raising for discussion their common origin.

First patient a 5 years old male presented a plaque of atrophic subcutaneous tissue of the right cheek with no cutaneous sclerosis. The underlying muscles and bony structures were not involved. Neurological examination was normal. Hematological, biochemical and immunological investigations were normal or negative. Radiography of the face and neurological imaging investigations were normal.

Second patient a 14 years old female presented linear cutaneous sclerosis scleroderma “en coup de sabre”-like associated with atrophy of the subcutaneous tissue and muscles on the left side of the forehead, face and neck. Hematological, biochemical and immunological investigations were normal or negative. Neurological examination and imaging investigations of the head were normal. Radiography of the face showed no bony anomalies.

Presence of cutaneous induration in progressive facial hemiatrophy suggested that would be two clinical subtypes of the disease: the former characterized by primary cutaneous involvement similar to cutaneous sclerosis of linear scleroderma “en coup de sabre” and the latter with only subcutaneous involvement of the face. The origin of progressive facial hemiatrophy and scleroderma “en coup de sabre” are yet not clear but these may associate neurological and ocular anomalies.

Conclusion: Progressive facial hemiatrophy and scleroderma “en coup de sabre” would be two clinical form of the same disease.

Key words: facial hemiatrophy, linear scleroderma, Parry-Romberg syndrome