

UN CAZ DE HEMIATROFIE PROGRESIVA FACIALĂ CU MORFEE*

Béla Kiss, József Orlik

În literatură se cunosc numeroase forme ale atrofiei circumscrise a pielii. Dintre acestea hemiatrofia progresivă a feței poate fi considerată o entitate clinică bine determinată. Primul care a descris-o a fost *Romberg* în 1846. Boala aceasta rară debutează în primele decenii de viață, survenind mai ales la femei, cu precădere pe partea stângă a feței. Ea se manifestă prin atrofia pielii și a stratului hipodermic, uneori chiar prin atrofia mușchilor și a oaselor, respectiv prin îmbolnăvirea tuturor țesuturilor subcutanate. Ținând seama de evoluția ei lentă, unii autori o consideră drept o boală congenitală. De obicei afecțiunea debutează prin pete de culoare deschisă, uneori pielea se îngroașă, colorindu-se în galben sau în brun, apoi atrofiindu-se. Leziunea se extinde prin pete sau dungii, eventual prin margini infiltrate proeminente. Boala poate fi precedată de acuze nevralgice ale trigemenului. Uneori mai înainte se atrofiază țesuturile subcutanate, alteleori atrofia pielii constituie primul simptom. Fața devine treptat asimetrică, o parte a suprafeței se contractă, prezentînd pe alocuri denivelări mediale grosolane. Atrofia se poate extinde asupra mușchilor masticatori și faciali fără a se produce o paralizie reală, ba mai mult uneori mușchii atrofiați păstrează o funcționalitate surprinzător de bună. Protuberanțele și crestele osoase pot să se netezească, iar osoul malar rămîne de obicei neatins. În cazuri de boală avansată, dinții pot să cadă. Arcada se poate micșora iar jumătatea ei medială deseori se depilează, în întregime sau parțial. Poate surveni o exoftalmie. Hemivolumul homolateral al limbii și al gîtului se poate micșora fără

* Comunicare susținută la ședința S. Ș. M., filiala Tg.-Mureș, în ziua de 21 mai 1919. ●

nici o modificare a mucoasei. De asemenea se poate micșora urechea, poate surveni o depilație circumscrisă sau difuză a pielii capului (peladă). Pielea e uscată, subțire și transparentă, din cauza tulburărilor de pigmentație e policromă. Inflamații, infiltrații și indurații nu se pot pune în evidență decât rareori, în schimb în unele cazuri se asociază o sclerodermie în placă sau în bandă (Haloppeau, Bory). În ciuda atrofiei osoase și musculare nu există o paralizie clasică, dar s-au observat cazuri însoțite de paralizia nervilor cerebrali (A. Lévi). Pot să intervină parestezii, dureri nevralgice și musculare, tulburări de vedere, vasomotorii, de secreție (hemihiperhidroză, hemihipohidroză). Claude și Sézary au semnalat limfocitoza lichidului c. r. Evoluția bolii e lentă, avansând prin remisiuni aparente. În unele cazuri, atrofia se localizează pe anumite locuri ale feței, în altele se extinde difuz pe obraz, iar alteori pe piept, pe spate, pe ale din jumătățile corpului. Numai rareori e bilaterală.

Boala interesează deopotrivă pe neurologi și pe dermatologi. Cazul nostru prezintă următoarele date:

M. V. (780/1958) fetiță de 12 ani. În antecedentele familiale nimic de semnalat. În copilărie a avut variolă, pojar, tuse convulsivă. Mai târziu frecvențele amigdalite au fost însoțite de edeme ale gambei. Înainte cu doi ani de internare, după amigdalectomie, edemul gambei a cedat. E de reținut că la vârsta de 4 ani, în timp ce se dădea cu sania, s-a lovit în partea dreaptă a frunții și pe locul traumatismului a apărut o umflătură trecătoare de mărimea unui ou de rață. Fetița și mama ei vitregă spun că după un an pe partea stângă a frunții a apărut o pată „deschisă”. Încetul cu încetul teritoriul pătat s-a adâncit, colorându-se în gălbui-brun. După un an, deasupra unghiului maxilar stâng s-a observat un nou locar de culoare brună, puțin proeminent și ceva mai consistent, extinzându-se lent. În consecință a fost tratată în spital, cu diagnosticul de sclerodermie. În ultimul timp procesul s-a extins foarte mult, evidențiindu-se din ce în ce atrofia obrazului stâng.

Stadiul prezent: fața e asimetrică în dauna obrazului stâng (v. fotografia). Treimea mediană a sprincenei stângi are peri rari. Proeminența frontală stângă s-a țesit (e plată). Pe partea stângă a frunții se observă un teritoriu de mărimea unei palme de femeie, extins pînă la rădăcina nasului, bine delimitabil în apropierea liniei mediane și adâncit sub nivel, cu margini ce se estompează în direcție temporală, avînd un caracter pronunțat atrofie și mai intens colorat decît cel normal. Sub acest teritoriu se poate palpa atrofierea tuturor țesuturilor și o ușoară adîncitură a osului. În regiunea mandibulară și submandibulară stîngă, depășind linia mediană cu $\frac{1}{2}$ —1 cm, se observă un teritoriu atrofiat de mărimea unei palme de bărbat, extins pînă în regiunea anterioară a feței și urechii, avînd o limită pronunțată în sens median, dar estompată în sens temporal, prezentînd o împuținare a pielii și a țesuturilor subcutanate precum și o diminuare a unghiului mandibular. În regiunea suturii temporo-parietale, de partea stîngă a suturii sagittale se observă un teritoriu de piele atrofiată pseudo-peludoasă de mărimea pulpei unui deget, avînd o limită mai puțin clară depilată respectiv cu o pilație rară: la baza osoasă a acestui teritoriu se palpează o scobitură ca o farfurie, de mărimea unei palme de sugar. Marginea mediană a scobiturii, la fel ca și teritoriul frontal prezintă o adîncitură mai pronunțată decît în sens lateral (denivelare mediană). Pe teritoriul modificărilor nu se găsesc nicăieri părți cu caracter sclerotic. La palpație pielea cu o turgescență diminuată a teritoriilor atrofiate e destul de moale, e subțiată, deplasabilă, și se poate ridica în pliuri. Incisivii superiori stîngi converg în sens medial iar arcul alveolar stîng al maxilarului e puțin mai scurt. Palatul osos e ușor asimetric, jumătatea stîngă e mai îngustă. Plica pterigomandibulară stîngă e atrofiată. Jumătatea stîngă a limbii e mai nucă, iar șanțul median al limbii prezintă un arc ce se reliefează puțin spre stînga.

Simptome patologice de natură neurologică nu se observă nici din partea nervilor cranieni și nici din partea tonusului, a reflexelor coordonării și motricității musculare. La pneumoencefalograma executată cu un schimb de 30—40 ml lichid c. r.—aer, camera laterală dreaptă e mărită în comparație cu cea stîngă, fapt care indică prezența unei atrofii moderate în emisfera dreaptă, mai ales în lobul frontal. Calibrul și

forma urechii externe sînt la fel, timpanul e intact. Orificiul nazal stîng e mai îngust, nara mai subțire. Cavitățile nazale sînt simetrice, mucoasele normale. În epifaringe nimic patologic: între cele două părți nu se observa vreo deosebire nici în faringe și nici în laringe. În cavitatea bucală alveolele dentare superioare și inferioare sînt, amigdala radăcinii linguale și jumătatea palatului și a vălului palatin sînt mai înguste. Nu se observă nici o modificare endocrinologică. Șeaua turcească are un conținut de calciu mijlociu, e de o mărime corespunzătoare vârstei și de o configurație normală. Tomografiile arată o hipoplazie a frunții stîngi și a osului parietal.

La internare bolnava prezintă simptomele hemiatrofiei progresive a feței de tip cranio-facio-cervical descris de *Romberg*. În literatură, boala figurează și sub alte denumiri, de ex.: trofoneuroza feței, aplazie laminoasă, panatrofie localizată (Gowers).

Din punctul de vedere al diagnosticului diferențial e important să amintim panicula nesupurată recidivantă, în al cărui stadiu acut pielea e inflamată, roșie, apoi pigmentată, putînd fi însoțită de infiltrație ganglionară și de simptome generale. În cazul lipatrofiei suprafața neinflamată nu are atrofie.

Ținînd seama de anamneza mai mult sau mai puțin autentică am presupus că în cazul nostru procesul a fost însoțit într-un anumit stadiu al bolii de sclerodermie sau cel puțin de unele modificări cu caracter sclerodermic, care au dus la atrofia desfigurantă actuală.

În timpul observației clinice, pe abdomen au apărut două focare ce au imitat *morphea* tipică deasupra ombilicului în dreapta și în stînga cu 2 degete. Ambele focare au avut o formă discoidă regulată, fiind de culoare roșietic-lividă, netede, cu o suprafață mai lucie decît cea normală. Focarul din dreapta nu a prezentat nici o diferență în ceea ce privește consistența, cel din stînga fiind însă în partea centrală mai consistent avînd un caracter sclerotic și o culoare de fildes. Această observație a confirmat presupunerea noastră că e vorba de o hemiatrofie asociată cu sclerodermie. Curiozitatea cazului constă în faptul că focarele de *morphea* au apărut pe locuri îndepărtate după șapte ani de la debutul bolii.

S-a dezbătut mult problema dacă hemiatrofia progresivă a feței e o boală identică cu sclerodermia. Cauza bolii nu se cunoaște. Uneori se poate suspecta un traumatism cranian (eventual o leziune controlaterală), alteleori o boală infecțioasă gravă ce s-a desfășurat, un sifilis, rolul unui factor ereditar. După *Jadassohn* — vasculul de plecare a procesului e pielea, după alții sistemul nervos. Tulburări vasomotorii de transpirație dovedesc prezența leziunii sistemului nervos vegetativ.

Se poate produce leziunea tulpinii trigemenului sau a părții sale centrale, precum și tulburarea concomitentă a funcțiunii simpaticului și a trigemenului. *Jaquet* și *Romberg* au observat distrugerea ganglionului cervical inferior. Unii autori fac distincție între hemiatrofia esențială și cea simptomatică. Aceasta din urmă se asociază unui sindrom neurologic, eventual nevralgiei trigemenului, leziunii bulbare sau a simpaticului cervical etc.

Unele cazuri congenitale trezesc suspiciunea de caracter nevric. În cazuri de panatrofie a trunchiului drept baza organică poate fi spondilartroza, osteocondroza (*Schultze—Kunze*).

În cazul nostru, în afară de bolile infecțioase și de amigdalita ce figurează în datele personale ale bolnavei, se poate atribui un anumit rol etiologic și traumatismului controlateral ce s-a produs cu un an înainte de debutul afecțiunii.

Tratamentul oferă puține șanse de reușită. Se pot încerca simpaticotomia, masajul, iradiația ganglionului simpatic, tratamentul galvanic, opoterapia pluri-glandulară. În anumite cazuri se poate lua în considerare și intervenția plastică.

Sosit la redacție: 2 iunie 1959.

Bibliografia la autori.



Fig. Nr. 1.



Fig. Nr. 2.

ПРОГРЕССИВНАЯ ГЕМИАТРОФИЯ ЛИЦА С ПЯТНИСТОЙ ПРОКАЗОЙ

Кишиш Бела, Орлик Йожеф

Авторы после обобщения данных о прогрессивной гемиатрофии лица знакомят с собственным наблюдением случая черепно-лицевого-шейного типа, в этиологии которого большую роль играла противосторонняя лобная травма, заразные заболевания, рецидивирующий тонзиллит.

На седьмом году заболевания на отдаленных местах тела появились очаги пятнистой проказы, которая доказывает сочетание гемиатрофии со склеродермией.

HEMIATROPHIA PROGRESSIVA FACIEI CUM MORPHEA

B. Kiss, J. Orlik

Après avoir résumé la symptomatologie de l'hémiatrophie progressive faciale, les auteurs présentent un cas suivi par eux, du type cranio-facio-cervical. Dans la formation de celui-ci, ils supposent le rôle probable d'un traumatisme frontal contrelatéral, des maladies infectieuses et des amygdalites répétées. Le 7-ème an après le début de la maladie, on a constaté l'apparition de deux foyers de morphea sur des territoires lointains. Ces foyers ont prouvé que l'hémiatrophie est associée à la sclérodermie.

