



Brève communication

Syndrome de Parry-Romberg avec dysphonie

M.A. Rafai¹, F.Z. Boulaajaj¹, B. El Moutawakil¹, M. Bourezgui¹, M. Sibai, M. Mahtar², A. Chekkouri², I. Slassi¹

¹ Service de neurologie — explorations fonctionnelles, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.

² Service de chirurgie maxillo-faciale, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.

Reçu le : 29/08/2006 ; Reçu en révision le : 10/04/2006 ; Accepté le : 19/04/2007.

RÉSUMÉ

Introduction. Le syndrome de Parry-Romberg (SPR) est une entité clinique rare caractérisée par une atrophie hémifaciale progressive avec aspect en « coups de sabre ». Différents troubles neurologiques peuvent être associés, en particulier des crises convulsives. Une dysphonie n'a jamais été rapportée. **Observation.** Un patient âgé de 29 ans développa progressivement, sur 4 ans, suite à un conflit familial, un SPR avec une atrophie de l'hémiface gauche associée à une dysphonie. L'examen neurologique et scanner X cérébral furent normaux. L'examen ORL objectiva une atrophie de la corde vocale ipsilatérale. **Discussion et conclusion.** L'étiopathogénie du SPR est très peu élucidée ; différents mécanismes expliquant l'amyotrophie ont été soulevés : désordres immunologiques, dysfonctionnement de la chaîne sympathique, origine infectieuse. La prise en charge est à la fois chirurgicale (réparatrice), symptomatique des troubles neurologiques et psychologiques.

Mots-clés : Syndrome de Parry Romberg • Atrophie hémifaciale • Physiopathologie • Dysphonie

SUMMARY

Parry-Romberg syndrome with dysphonia.

M. A. Rafai, F. Z. Boulaajaj, B. El Moutawakil, M. Bourezgui, M. Sibai, M. Mahtar, A. Chekkouri, I. Slassi, Rev Neurol (Paris) 2007; 163: 12, 1246-1248

Introduction. Parry-Romberg syndrome is a clinical entity consisting of progressive hemifacial atrophy appearing at a young age. This syndrome has features of linear scleroderma 'en coup de sabre'. The aetiology of this affection is poorly understood. A number of neurologic disorders associations have been reported particularly seizures. **Case report.** We report case of Parry Romberg syndrome in 29 years old men associated with dysphonia. Neurological examination and Brain CT scan were normal. **Discussion and conclusion.** Different mechanisms have been discussed, immunological disorders, sympathetic dysfunction or infectious origin. Management consists on reconstructive surgery, symptomatic treatment, with psychological issues.

Keywords: Parry Romberg Syndrome • Hemifacial atrophy • Pathophysiology • Dysphonia

INTRODUCTION

Le syndrome de Parry-Romberg (SPR) ou hémiatrophie faciale progressive et acquise est une entité rare caractérisée par une atrophie unilatérale, rarement bilatérale (Stone, 2003 ; Moko *et al.*, 2003 ; Sahin *et al.*, 2004 ; Waters *et al.*, 2005), de la peau, des muscles, des os et du cartilage de la face, avec un aspect en « coup de sabre ». Il a été décrit la première fois en 1825 par Parry puis en 1846 par Romberg sous le nom de *trophoneurosis facialis* (Stone, 2003 ; Waters *et al.*, 2005). Son étiopathogénie demeure inconnue (Aleem *et al.*, 1999 ; DeFelipe *et al.*, 2001 ; Sandhu et Handa, 2004). Son impact psychologique est très important nécessitant souvent une prise en charge appropriée.

OBSERVATION

Cas n° 12033/03/05. — Un homme, âgé de 32 ans, sans antécédent pathologique particulier (pas de traumatisme ni d'infection), présenta, suite à un conflit familial, des paresthésies de l'hémiface gauche avec installation progressive, sur 4 ans, d'une atrophie du même côté et apparition d'une parole irrégulière, sans autres signes associés, notamment pas de céphalées, ni de névralgies faciales, ni de crises convulsives. Son examen à l'admission, retrouva un patient en bon état général, une dysphonie avec atrophie majeure de l'hémiface gauche, plus marquée à la partie inférieure intéressant la peau et les muscles avec un aspect pseudosclérodérmiforme en « coup de sabre » (Fig. 1), associé à une atrophie de l'hémi-langue ipsilatérale, sans problème moteur, ni fasciculations (Fig. 2). Le réflexe nauséux était aboli et le reste

Correspondance : M.A. RAFAI, service de neurologie, pavillon 30, Chu Ibn Rochd, quartier des hôpitaux, Casablanca, Maroc.
E-mail : mo.mi2@caramail.com



Fig. 1. — Atrophie hémifaciale gauche.
Left hemifacial atrophy.



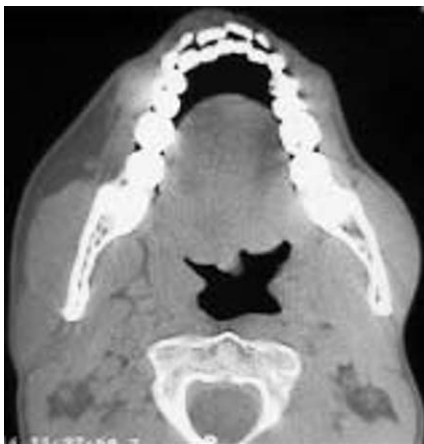
Fig. 2. — Atrophie ipsilatérale (gauche) de la langue, du palais et de la luette.
Ipsilateral (left) atrophy within tongue, uvula and palatal atrophy.

de l'examen neurologique n'objectiva ni déficit sensitivomoteur en particulier la sensibilité de la face, ni atteinte oculomotrice, ni dysarthrie. L'examen orthophonique conclut à une dysphonie avec timbre rauque, une hauteur faible, de durée normale et d'intensité moyenne. L'examen ORL mit en évidence une atrophie de la corde vocale homolatérale. Le scanner X cérébral était normal, et celui de la face avec reconstruction montrait une atrophie osseuse homolatérale (*Figures 3a et 3B*). L'EEG était sans particularité. Le patient fut pris en charge en chirurgie maxillo-faciale pour son atrophie où il bénéficia d'une greffe de cellules graisseuses. Parallèlement, un suivi psychologique et orthophonique fut entrepris. L'évolution fut favorable sur le plan de la parole et lentement progressive quand à l'atrophie.

DISCUSSION

Le SPR survient plus fréquemment chez la femme. L'âge de début se situe habituellement lors de la 1^{re} décennie

(Aleem *et al.*, 1999 ; DeFelipe *et al.*, 2001 ; Moko *et al.*, 2003). Cependant une survenue tardive, comme chez notre patient, a été décrite notamment dans l'étude de Stone où l'âge de survenue variait entre 1 et 50 ans avec dans 8 p. 100 des cas une survenue après 25 ans (Stone, 2003), et dans l'étude de Moko *et al.* (2003) où il se situait entre 1 et 28 ans avec une moyenne à 13 ans. L'atteinte faciale gauche est plus fréquente (Shah *et al.*, 2003 ; Moko *et al.*, 2003), une atteinte bilatérale est plus rare, retrouvée dans 5 à 10 p. 100 des cas (Torres-Larrosa *et al.*, 1999). Les troubles neurologiques sont observés chez 50 p. 100 des patients (Moko *et al.*, 2003). Certains sont classiques comme l'épilepsie, la migraine, les névralgies du trijumeau et les paresthésies faciales (Pichiecchio *et al.*, 2002 ; Stone, 2003 ; Sandhu et Handa, 2004 ; Waters *et al.*, 2005). D'autres sont plus rares tels les malformations vasculaires, l'anévrisme intracrânien (Miedziak *et al.*, 1998 ; Pichiecchio *et al.*, 2002) ou l'encéphalite du Rasmussen (Shah *et al.*, 2003).



a | b



Fig. 3. — (a et b) — Scanner X maxillo-facial avec reconstruction : atrophie des tissus sous-cutanés du côté gauche.

Maxillo-facial CT scan: left soft tissue and bone atrophy.

L'association à une dysphonie n'a pas été rapportée à notre connaissance et elle serait probablement en rapport avec une atrophie des cordes vocales par extension de l'affection au larynx selon DeFilipe *et al.* (2001). L'imagerie cérébrale (TDM cérébrale, IRM encéphalique) au cours du SPR peut montrer une atrophie de l'hémisphère cérébrale ipsilatérale, des calcifications intracérébrales, des prises de contraste méningées ou des anomalies de la substance blanche avec souvent des hyper-signaux T2 à l'IRM encéphalique (Moko *et al.*, 2003 ; Waters *et al.*, 2005).

La physiopathologie du SPR demeure mal élucidée (Aleem *et al.*, 1999). Différentes causes ont été proposées telles un traumatisme ou une infection, en particulier borélienne ou virale (Stone, 2003 ; Sandhu et Handa, 2004 ; Sahin *et al.*, 2004). La notion d'intervalle libre a été rarement précisée, Sahin *et al.* (2004) rapportent la survenue de l'amyotrophie plusieurs mois après une morsure de tique. Les similarités cliniques entre ce syndrome et la sclérodémie linéaire ont laissé surgir la probable origine immunologique de ce syndrome, cependant la positivité des anticorps n'est pas toujours retrouvée (Lapresle *et al.*, 1982 ; Shah *et al.*, 2003 ; Moko *et al.*, 2003 ; Waters *et al.*, 2005). D'un autre côté la présence d'une dysgénésie vasculaire sur la biopsie cutanée et de malformations microvasculaires sur la biopsie cérébrale des patients avec épilepsie suggère un mécanisme dysgénésique au cours du développement embryonnaire (DeFilipe *et al.*, 2001 ; Sandhu *et al.*, 2004 ; Sahin et Handa, 2004 ; Waters *et al.*, 2005). Enfin un dysfonctionnement de la chaîne sympathique en particulier une hyperactivité du ganglion cervical supérieur a été récemment rapportée (Aleem *et al.*, 1999 ; Pichiecchio *et al.*, 2002 ; Sahin *et al.*, 2004). En effet l'ablation de ce ganglion chez l'animal a permis de reproduire la même symptomatologie (Resende *et al.*, 1991).

Jusqu'à présent il n'existe pas de traitement curatif du SPR, la prise en charge repose sur le traitement esthétique de la malformation cutanée qui consiste en une auto-transplantation osseuse et greffe de cellules graisseuses (Aleem *et al.*, 1999), une psychothérapie justifiée par la disgrâce

esthétique qui accompagne cette affection et son retentissement psychosocial et le traitement symptomatique des complications neurologiques.

RÉFÉRENCES

- ALEEM MA, MEIKANDAN D, RAVEENDRAN S, RAMASUBRAMANIAN D. (1999). Parry Romberg syndrome: newer concepts in pathophysiology. *Neurol India*, 47: 342-343.
- DEFELIPE J, SEGURA T, ARELLANO JI, *et al.* (2001). Neuropathological findings in a patient with epilepsy and the Parry-Romberg syndrome. *Epilepsia*, 42: 1198-203.
- LAPRESLE J, DESI M. (1982). Sclérodémie avec hémiatrophie faciale progressive et atrophie croisée de l'hémicorps. *Rev Neurol (Paris)*, 138: 815-825
- MIEDZIAK AI, STEFANYSZYN M, FLANAGAN J, EAGLE RC JR. (1998). Parry-Romberg syndrome associated with intracranial vascular malformations. *Arch Ophthalmol*, 116: 1235-7.
- MOKO SB, MISTRY Y, BLANDIN DE CHALAIN TM. (2003). Parry-Romberg syndrome: intracranial MRI appearances. *J Craniomaxillofac Surg*, 31: 321-4.
- PICHIECCHIO A, UGGETTI C, EGITTO MG, ZAPPOLI F. (2002). Parry-Romberg syndrome with migraine and intracranial aneurysm. *Neurology*, 59: 606-8.
- RESENDE LA, DAL P, ALVES A. (1991). Étude expérimentale de l'hémiatrophie faciale progressive : effets de la sympathectomie cervicale chez l'animal. *Rev Neurol (Paris)*, 147: 609-611.
- SAHIN MT, BARIS S, KARAMAN A. (2004). Parry-Romberg syndrome: A possible association with borreliosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 18: 204-7.
- SANDHU K, HANDA S. (2004). Subdural Hygroma in a Patient with Parry-Romberg Syndrome. *Pediatric Dermatology*, 21: 48-50.
- SHAH JR, JUHASZ C, KUPSKY WJ, ASANO E, SOOD S, FAIN D, CHUGANI HT. (2003). Rasmussen encephalitis associated with Parry-Romberg syndrome. *Neurology*, 61: 395-7.
- STONE J. (2003). Parry-Romberg syndrome a global survey of 205 patients using the Internet. *Neurology*, 61: 674-6.
- TORRES-LARROSA T, CAMPOS ME, BETANCOR L, LOPEZ-AGUADO D. (1999). Quiz case 2. Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome). *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 125: 1037, 1038-9.
- WATERS MF, BHIDAYASIRI R, SHIELDS WD. (2005). Favorable longitudinal outcome in a patient with Parry-Romberg syndrome. *Acta Neurol Scand*, 112: 192-193.