

# Das Parry-Romberg-Syndrom

Andreas Kühne, Tatiana Kyburz, Günter Burg

Dermatologische Universitätsklinik Zürich

## Parry-Romberg syndrome

### Summary

*Parry-Romberg syndrome (progressive facial hemiatrophy) is a rare disorder marked by progressive atrophy of some or all tissues on one side of the face, occasionally extending to other parts of the body. The tissues involved include the dermis, subcutis, muscles and bones. The onset of the disease is usually in adolescence. The atrophy usually progresses for 7–9 years, after which the process appears to enter a stable phase. We describe the case of a young male with Parry-Romberg syndrome.*

### Fallbeschreibung

#### Fallvorstellung, Anamnese

Ein 29-jähriger Patient wurde uns 2003 mit der Diagnose einer Hemiatrophia faciei progressiva rechts (Parry-Romberg-Syndrom) zur weiteren Therapie zugewiesen. Der Patient bemerkte seit dem 23. Lebensjahr eine Verziehung der rechten Oberlippe nach rechts-kranio-lateral und eine beginnende Atrophie der rechtsseitigen Muskulatur des unteren Gesichtsdrittels. Die persönliche Anamnese war bis auf eine Arthroskopie 1993 bland. Die Familienanamnese war unauffällig.



**Abbildung 1.**

Atrophie der Dermis und der Muskulatur auf der rechten Gesichtseite des Patienten. Das Bild wird mit dem Einverständnis des Patienten publiziert.

### Klinik

Klinisch war das Bild durch eine muskulokutane Atrophie der rechten Gesichtshälfte geprägt. Die rechte Kinnhälfte stand weniger weit vor, die Oberlippe war auf der rechten Seite ausgedünnt und retrahiert, die Gesichtsmuskulatur war im rechten unteren Gesichtsdrittel atrophisch (Abb. 1). Zudem war der Bartwuchs am Kinn rechts vermindert und oberhalb des rechten Ohrs zeigte sich eine 1 × 1 cm grosse Stelle mit fleckförmigem Haarausfall. Ausserdem klagte der Patient über Zahnschmerzen rechts, vor allem beim kräftigen Zubeissen. Auch berichtete unser Patient über intermittierendes «Muskelzittern» und «Muskelkrämpfe» der rechten Gesichtshälfte.

### Untersuchungen

Das Labor zeigte ein unauffälliges Blutbild, normale Elektrolyt-, Leber- und Nierenwerte. Autoimmunologische Abklärungen bezüglich Antinukleärer-Antikörper, Anti-Zentromer-Antikörper und Anti-Scl-70 sowie die Borrelien-Serologie waren unauffällig. Im Schädel-MRI zeigte sich eine Atrophie des fazialen Weichteilgewebes auf der rechten Seite, insbesondere der mimischen Muskulatur und der Muskulatur des Kauapparates (Abb. 2). Man fand keine Hinweise für Pathologien im Bereich des N. facialis und des N. trigeminus rechts, ebenfalls wurden keine intrazerebralen Pathologien festgestellt. Ein Ultraschall der Weichteile zeigte eine Verdünnung der Dermis über dem rechten Jochbogen und eine



**Abbildung 2.**

Das MRI verdeutlichte besonders die rechtsseitige Atrophie der mimischen Muskulatur und der Muskulatur des Kauapparates.

Verdünnung der Subkutis über dem rechten M. masseter sowie über dem rechten Kinn. Ophthalmologisch bemerkte man einen geringen Enophthalmus.

#### Therapien/Verlauf

Im Inselspital Bern wurde 1998 die Diagnose eines Parry-Romberg-Syndroms gestellt. 1999 wurde dort erstmals für drei Wochen eine Doxycyclin-Therapie durchgeführt, welche zu einer Stabilisierung des Krankheitsbildes während der folgenden zwei Jahre führte. 2002 wurde erneut eine Doxycyclin-Therapie durchgeführt, welche jedoch die progrediente Atrophisierung sowie Krämpfe der Muskulatur der rechten Gesichtseite nicht mehr zu stoppen vermochte. 2003 wurde der Patient wegen einem Wohnortwechsel an die Dermatologische Universitätsklinik Zürich überwiesen, wo Ende 2003 eine dreiwöchige intravenöse Penizillin-Therapie (20 Mio. IE pro Tag) angeschlossen wurde. In der Folge berichtete der Patient in den halbjährlichen Kontrollen von einer Stabilisierung und einem Sistieren der Muskelkrämpfe. Ende 2004 wurde die subjektive Stabilisierung durch Ultraschall objektiviert, wobei sich im Vergleich zur Vorjahres-Untersuchung stabile Verhältnisse der Kutisdicke zeigten. Der Patient wünscht derzeit keine operative Behandlung der atrophischen Gesichtshälfte.

#### Kommentar

Das Krankheitsbild der Hemiatrophie des Gesichts ist nach den beiden Erstbeschreibern, dem britischen Allgemeinarzt Caleb Hillier Parry (1825) und dem deutschen Neurologen Moritz Heinrich Romberg (1846) benannt [1]. Das Parry-Romberg-Syndrom kann sich initial mit einer Hyper- oder Hypopigmentation der betroffenen Gesichtshaut manifestieren. Das Syndrom umfasst eine hemifaziale schmerzlose Atrophie der Haut und des subkutanen Fettgewebes mit variabler Involution der Muskeln, Knorpel und der Knochen. In der Literatur sind auch Berichte von Betroffenen vorhanden, die nicht nur am Gesicht, sondern auch am Stamm Läsionen aufwiesen. Assoziiert sind neurologische Symptome wie Epilepsie, Migräne oder faziale Schmerzen. Ipsilateral wurden Alopezie und Depigmentation der Haare beschrieben.

Das seltene Parry-Romberg-Syndrom, für das in der Literatur keine Prävalenzen vorliegen, tritt gynäkotrop auf und manifestiert sich im jugendlichen Alter, wobei 75% aller Patienten jünger als

20 Jahre alt sind [2]. Die Erkrankung schreitet progressiv fort und kommt selbstlimitierend nach durchschnittlich 7 bis 9 Jahren zum Stillstand.

Die Ätiologie der Hemiatrophia faciei progressiva ist unbekannt. Diskutiert werden Infektionen (vor allem Borreliose), Traumata, genetische Faktoren, periphere Trigemini-Neuritiden oder Autoimmunerkrankungen [3]. Letzteres wird gestützt durch Berichte über positive Antinukleäre Antikörper und Rheumafaktoren bei einigen Patienten mit Parry-Romberg-Syndrom [4]. Da auch bei der zirkumskripten Sklerodermie bei rund 40–50% der Betroffenen positive Antinukleäre Antikörper und Rheumafaktoren gefunden werden, beschreiben denn auch manche Autoren das Parry-Romberg-Syndrom als eine Variante der Sklerodermie. Diese Verwandtschaft ist jedoch umstritten. Differentialdiagnostisch sollte bei lineären Einziehungen an Kapillitium und Stirne an die lineäre Sklerodermie «en Coup de Sabre» (Säbelhieb) gedacht werden. Während der aktiven Phase der Erkrankung ist keine wirksame Therapie bekannt. In Anlehnung an die Theorie, dass es sich beim Parry-Romberg-Syndrom um eine Erkrankung aus dem Formenkreis der Sklerodermie handelt, können eine oder mehrere parenterale Penizillin-Behandlungen während jeweils drei Wochen versucht werden. Der Wirkungsmechanismus ist unbekannt [5]. Es existieren auch Fallberichte, v.a. zur lineären Sklerodermie, worin Psoralen plus Ultraviolett A (PUVA) und das Ultraviolett A1 (UVA1) zum Einsatz kommen [6]. Bei unserem vorgestellten Patienten besteht teilweise ein zeitlicher Zusammenhang mit den Penicillin-Behandlungen und dem anschliessenden Sistieren der Atrophie, jedoch könnte mittlerweile in der aktuellen Krankheitsphase eine natürliche Stabilisierung eingetreten sein.

Ist die Krankheit einmal ausgebrannt, steht die Möglichkeit der chirurgischen Intervention bereit. So kann mittels gestielter freier Fettgewebelappenplastik (Omentum maius, M. rectus abdominis, M. latissimus dorsi, usw.) die atrophe Gesichtshälfte durch die Kieferchirurgen oder Plastischen Chirurgen rekonstruiert werden. Auch sind Fälle mit autologer Lipoinjektion und Fremdkörperinjektion (Hydroxyapatid-Granula) beschrieben. Kürzlich wurden betroffene Kinder mit schlussendlich guten ästhetischen Ergebnissen in Fallberichten vorgestellt, bei denen während der gesamten progressiven Phase kieferchirurgische Eingriffe vorgenommen worden sind [7].

Korrespondenz:  
Dr. med. Andreas Kühne  
Dermatologische Klinik  
Universitätsspital Zürich  
Gloriastrasse 31  
CH-8091 Zürich  
[andreas.kuehne@usz.ch](mailto:andreas.kuehne@usz.ch)

#### Literatur

- 1 Parry CH. Collections from the unpublished medical writings of the late Caleb Hillier Parry. London; Underwoods: 1825. p. 478.
- 2 Jappe U, Hölzle E, Ring J. Parry-Romberg-Syndrom. Hautarzt 1996;47:599–603.
- 3 Sahin MT, Baris S, Karaman A. Parry-Romberg syndrome: A possible association with borreliosis. J Eur Acad Dermatol Venereol 2004;18:204–7.
- 4 Garcia de la Torre I, Castello-Sendra J, Esgleyes-Ribot T, Martinez Bonilla G, Guerrerosantos J, Fritzier MJ. Auto antibodies in Parry-Romberg syndrome: a serological study of 14 patients. J Rheumatol 1995;22:73–7.
- 5 Anderegg U, Wilczek A, Hausteil UF. Penicillin G does not alter collagen type I metabolism of dermal fibroblasts in culture. Dermatology 2000;200(2):111–4.
- 6 Gambichler T, Kreuter A, Rottendam S, Altmeyer P, Hoffmann K. Linear scleroderma “en coup de sabre” treated with topical calcipotriol and cream psoralen plus ultraviolet A. J Eur Acad Dermatol Venereol 2003;17:601–19.
- 7 Grippaudo C, Deli R, Grippaudo FR, Di Cuia T, Paradisi M. Management of Craniofacial Development in the Parry-Romberg Syndrome: Report of Two Patients. Cleft Palate-Craniofacial Journal 2004;41:95–104.