

## PROGRESİF HEMİFASİYAL ATROFİDE SPECT BULGULARI\*

Abdullah TALASLIOĞLU, Fehim ARMAN, Hasan ÖZKİRİŞÇİ, Ahmet TUTUŞ, Emel KÖSEOĞLU

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Kayseri

### ÖZET

Yüzün sağ tarafında atrofi ve tonik klonik epilepsisi olan bir progresif hemifasial atrofi vakası sunuldu. Hastanın çekilen EEG' sinde yavaş dalga paroksizmleri saptandı, serebral BT'si normaldi. Serebral 99m Tc- Hexamethylpropylene amin oxim ( HMPAO) SPECT ile kontralateral parietal bölgelerde azalmış serebral perfüzyon saptandı. Bu sonuç, Progresif Hemifasial Atrofi patogeneğinde vasküler nedenlerin bulunduğunu desteklemektedir. SPECT çalışmalarının bu hastalığın etiolojisini aydınlatmada faydalı olacağı düşünülmektedir.

Anahtar Sözcükler: Progresif Hemifasial Atrofi, SPECT, vasküler.

### SPECT FINDINGS IN PROGRESSİVE HEMIFASİYAL ATROPHY

A case of progressive hemifacial atrophy, involving the right side of the face is presented. The patient had tonic clonic seizures. EEG showed slow wave paroxysms and CT was normal. Cerebral 99m Tc- Hexamethylpropylene amine oxime (HMPAO) SPECT revealed decreased cerebral perfusion on the contralateral parietal regions that suggests an underlying neurological disorder with vascular component. SPECT findings may give important clues to explain the etiology of this unknown disorder.

Key Words: Progressive Hemifacial Atrophy, SPECT, vascular.

### GİRİŞ

Progresif Hemifasial Atrofi ( Parry- Romberg Sendromu) sporadik, sebebi belli olmayan bir hastalıktır. Hastalık ilk kez 1825 yılında Parry ve 1846 yılında Romberg tarafından tanımlanmıştır. Yüzün bir tarafında progresif doku kaybı ile karakterizedir. Bu doku kaybı kas, kemik ve özellikle kutanöz, subkutanöz ve adipoz dokuyu tutmaktadır. Bu durum kafatasına, boyuna, kola ve kontralateral yüze yayılabilir. Hastalık yirmili yaşlarda başlamaktadır. Vakaların %15' inde konvülsiyonlar ve mental retardasyon görülür. Alopesia, Horner Sendromu, ekstraoküler kaslarda kuvvet kaybı, baş ağrısı, trigeminal parestezi, kronik iridosiklit, göz kapağı kolobomu, heterokronik iridis ve enoftalmi de rapor edilmiştir. (1,2,3-7)

**Vaka Sunumu:** Onsekiz yaşında hastanın yüzünün sağ yarısında erime ile şekil bozukluğu vardı ve 10 yaşından beri tonik klonik nöbetler geçirmekteydi. Giderek sıklaşan ve son iki yıldan beri hemen her gün olan nöbetleri çeşitli anti epileptiklerin denenmesinden sonra ancak klonezepam ile kontrol altına alınabildi. Hastanın yüzündeki şekil bozukluğu, bu nöbetlerin başlangıcından kısa bir süre sonra gözlenmişti. Fizik muayenede, sağ hemifasial, frontal, mandibular yumuşak doku ve kemik atrofisi ile dilin sağ yarısında atrofi saptandı(Fotoğraf 1). Fasial X ray filminde sağ frontal, maksiller ve mandibular kemiklerde ve yumuşak dokuda atrofi

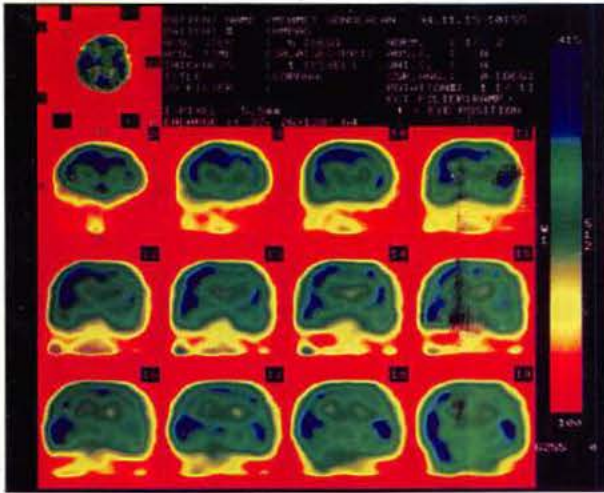
görüldü (Fotoğraf 2). çekilen EEG'de minimal yavaşlama ve yavaş dalga paroksizmleri saptandı. (Fotoğraf 1). Serebral BT normaldi. 99m Tc- HMPAO- SPECT de ise sol serebral hemisfer parietal bölgelerde azalmış perfüzyon saptandı (Fotoğraf 3,4). MR incelemesi yapılamadı.



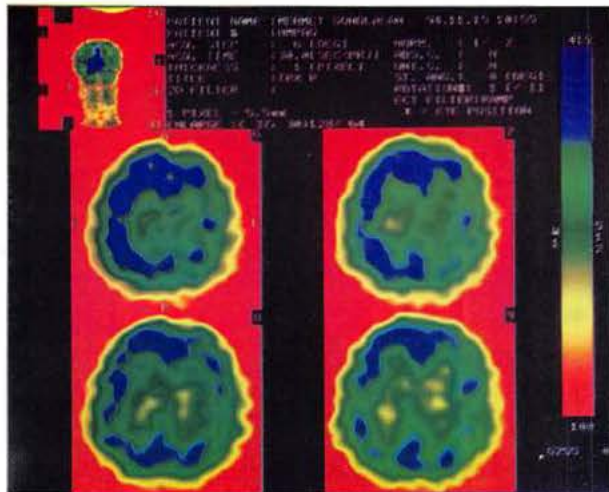
Fotoğraf 1: Sağ hemifasial atrofi görüntümü



Fotoğraf II: Sağ frontal, maksiller ve mandibular kemik ve yumuşak doku atrofisini gösteren Fasial X-Ray Filmi



Fotoğraf III: Koronal <sup>99m</sup>Tc-HMPAO-SPECT kesiti sol parietal bölgede perfüzyon azalmasını göstermekte



Fotoğraf IV: Trans aksiel <sup>99m</sup>Tc-HMPAO-SPECT kesiti sol parietal bölgede perfüzyon azalmasını göstermekte

Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 1998, 4: 17-19

## TARTIŞMA

Parry Romberg sendromunun etiolojisi tam olarak bilinmemektedir. Nörolojik veya morphea gibi bir konnektif doku bozukluğuna bağlı olduğu düşünülmektedir. Yine servikal sempatik fonksiyon kaybı, enfeksiyonlar, endokrin disfonksiyonlar, skleroderma ve travma gibi değişik faktörleri suçlayan, fakat etiolojinin tam olarak açıklanamadığı birçok yayın bulunmaktadır (1,2,8-12). Skuraoko ve arkadaşları, dermatan sulfat/ hyaluronik asit oranını artmış saptamışlar ve hemifasial atrofünün lokalize veya sistemik bir konnektif doku hastalığı olduğunu öne sürmüşlerdir (9). Birçok vakada BT ve MR bulguları normal bulunmuş olmakla birlikte Asher ve arkadaşları inceledikleri üç vakanın ikisinde bu tetkiklerde yapısal ve vasküler anormallikler saptamışlardır(10). BT ve MRI incelemelerinde, bazı vakalarda lezyonlar hemifasial atrofi ile ipsilateral saptanırken, birkaç vakada kontralateral saptanmıştır. Biz vakamızda, serebral <sup>99m</sup>Tc-HMPAO SPECT ile kontralateral serebral kan perfüzyonunda azalma saptadık. Bu durum etiogenizde vasküler patolojiyi düşündürmektedir. Literatürde vasküler patolojiyi destekleyen ve değişik vasküler mekanizmalar öne süren yayınlar bulunmaktadır. Terstegge ve arkadaşları, vasküler tutulumu olan kronik lokalize meningoensefalitin hastalıktan sorumlu olduğunu öne sürmüşlerdir (1). Bir başka çalışmada, Borrelia enfeksiyonuna sekonder nörovaskülitin etiolojik faktör olduğunu belirtmişlerdir (11). Wolf ve Verity bir vakada serebral biopside dejenerasyon ve angiomatoz malformasyonlar saptamıştır.

Hemifasial atrofide, ilk kez <sup>99m</sup>Tc HMPAO-SPECT ile azalan serebral perfüzyon saptanmıştır. Bu durum, hastalığın patogenezinde vasküler faktörlerin varlığını desteklemektedir. SPECT çalışmalarının bu hastalığın etiolojisini aydınlatmada faydalı olacağı düşünülmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Terstegge K, Kunath B, Felber S ve ark. MR of brain involvement in progressive facial hemiatrophy ( Romberg disease) , reconsideration of a syndrome. Am J Neuroradiol 1994; 15(1): 145-150.
2. La Hey E, Baarsma GS. Fuch's Heterochromic cyclitis and retinal vascular abnormalities in progressive hemifacial atrophy. Eye. 1993; 7:426-428.
3. Fry JA, Alverellos A, Fink CW ve ark. Intracranial findings in progressive hemifacial atrophy. J Rheumatol. 1992; 19(6): 956-8.
4. John A. Aita, In Vincen PJ, Bruyn GW. Hemifacial atrophy. In: Handbook of Clinical Neurology. North Holland Publishing Company, 1972, Vol.1, Chap 26, pp 776-777.
5. Howard Tessler, Peyman GA, Sonders DR, Goldberg MF. Progressive hemifacial atrophy. In: Principles and Practice of 5. Ophthalmology. Philadelphia 1980, Vol 1, Chap 6, pp 1584.
6. E.M. Brett. Progressive hemifacial atrophy. In: Pediatric Neurology. Longman Group, UK.1991, pp 587-589.

7. Penbler JM, Murphy GF, Mulliken JB. Clinical ultrastructural studies of Romberg's Hemifacial atrophy. *Plast Reconstr Surg.* 1990; 85 (5). 669-74.
8. Goldman NC. Progressive hemifacial atrophy. *Clinical photographs.* 1993;108:100-101.
9. Sakuraoke K, Tajima S, Nisikawa T. Progressive facial hemiatrophy: Report of five cases and a biochemical analysis of connective tissue. *Dermatology.* 1992; 185: 196-201.
10. Asher SW, Berg BO. Progressive hemifacial atrophy: Report of three cases, including one observed over 43 years and computed tomographic findings. *Arch Neurol* 1982; 39:44-46.
11. Stern HS, Elliott LF, Beegle PH. Progressive hemifacial atrophy associated with Lyme disease. *Plast Reconstr Surg.* 1992; 90(3): 479-83.
12. Nakozawa a, Matsuo I, Okhido M. Progressive hemifacial atrophy with localized scleroderma. *Tokai J Exp Clin Med.* 1992; 17(2): 85-7.