

# 以“头痛”为主要临床表现的 Parry-Romberg 综合征 1 例报道

王晓 余年 刘文 林兴建 刘卫国

【中图分类号】 R747.8    【文献标识码】 A    【文章编号】 1007-0478(2017)03-0255-02  
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2017.03.024

Parry-romberg 综合征(PRS)又称特发性进行性偏侧面肌萎缩症 (Idiopathic Progressive Hemifacial Atrophy, PHA),是一种病因未明少见疾病,本研究现报道 1 例以“头痛”为突出临床表现的 PRS 患者。

## 1 临床资料

患者,女,53 岁,因“反复头痛 4 年,加重 4 月”于 2015 年 3 月 19 日入院。患者 4 年前无明显诱因出现头痛,以左侧颞部疼痛为主,每次发作时由左侧颞部开始,向左侧面部、颈部扩散,表现为刺痛、跳痛感,程度较轻(VSA 疼痛评分 4~5 分),每次发作持续时间达数小时至 2 d 不等,低头或站立时症状明显,平躺后改善,未行特殊诊治。4 月前头痛较前加重,持续 2~3 d,爆裂样头痛(VSA 疼痛评分 8~10 分),伴有恶心、呕吐、耳鸣等症状,有头晕、天旋地转感。患者平素体健,否认有“高血压病、糖尿病”病史,否认有脑外伤、脑炎等病史,否认烟酒不良嗜好,家族中无类似疾病者。入院查体:T 36.0℃,P60 次/min,R16 次/min,BP110/65 mmHg,发育正常,体型偏瘦,痛苦面容,查体尚合作,皮肤黏膜无黄染、皮疹、褥疮,左侧面部皮下脂肪较薄,浅表淋巴结未及肿大;头颅无肿块瘢痕,左侧颧骨低,发白,左侧头发较右侧稀疏、左侧眉毛部分脱落,左侧眼裂较小、眼球低于右侧水平,结膜无水肿,巩膜无黄染,双耳无畸形,双侧听力粗测对称下降,口腔黏膜无出血点,牙龈无萎缩,发音正常;心率 60 次/min,律齐,各瓣膜听诊区未及明显病理性杂音;双肺呼吸音清,未及干湿啰音;腹软,无压痛反跳痛,肝脾肋下未及;脊柱无畸形,四肢无肿痛,双手指尺侧偏斜,关节无红肿,疼痛。神经系统查体:意识清晰,右利手,言语尚流利,计算力差 1+1=?,记忆力,定向力(时间、地点)差,精神一般,视力初测正常,视野正常,眼底未窥入,双侧瞳孔等大等圆直径约 3.0mm,光反射灵敏,眼球活动正常,面部感觉正常,角膜反射正常,张口居中,双侧额纹对称,双侧鼻唇沟对称,双侧口角对称,露齿、鼓气、闭眼皱额正常,咽反射正常,悬雍垂居中,耸肩正常,转颈正常,舌肌无萎缩,伸舌右偏,肌营养正常,四肢肌张力、肌力正常,指鼻试验、跟—膝—胫试验正常,无眼球震颤,闭目难立征阴性,四肢腱反射正常,病理征未引出,深浅感觉无异常,霍纳征(-),颈软,布氏征(-),克氏征

(-)。  
入院后完善相关检查,血、尿、粪常规、生化未见明显异常;抗 SSA60(+);血管炎性抗体、甲状腺功能、肿瘤标志物、传染病组合正常;脑电图未见明显异常;头颅 CT 示左侧大脑半球多灶性脑软化样改变(图 1);头颅 MRI 平扫示左侧大脑半球见多个点、片状长 T<sub>1</sub> 长 T<sub>2</sub> 信号,边缘清晰,无占位效应,左侧脑室扩大改变,左侧大脑半球体积较小,中线居中无移位(图 2)。3.0T 头颅 MRA 示右侧颈内动脉未见显示,左侧颈内动脉明显狭窄细小,床突上段狭窄闭塞,两侧大脑前、中动脉未显示,左侧大脑后动脉狭窄细小,见多侧枝循环动脉血管;3.0T 头颅 MRV 示左侧横窦、乙状窦未显影(图 3)。综合上述临床表现及相关辅助检查,临床考虑诊断为 PRS。



图 1 头颅 CT 示左侧大脑半球多灶性脑软化样改变

## 2 讨论

PRS 于 1825 年由 Parry 首次报道,于 1846 年由 Romberg 和 Henoch 对其进行了详细描述,临床表现以一侧面部皮肤、皮下组织、肌肉、骨骼进行性萎缩为特征,目前病因尚不明确。PRS 多见于左侧,以女性多见,男女比例约为 1:3;发病年龄多小于 20 岁,但无绝对年龄;本例患者为围绝经期

基金项目:国家自然科学基金(81400981)  
作者单位:210000 南京医科大学附属脑科医院放射科(王晓 刘文),神经内科[余年(通信作者) 林兴建 刘卫国]

发病。PRS 病情发展速度不定,多数病例在进行数年至十余年后趋向缓解,但压力、手术、怀孕可能成为疾病再次进展的扳机点。

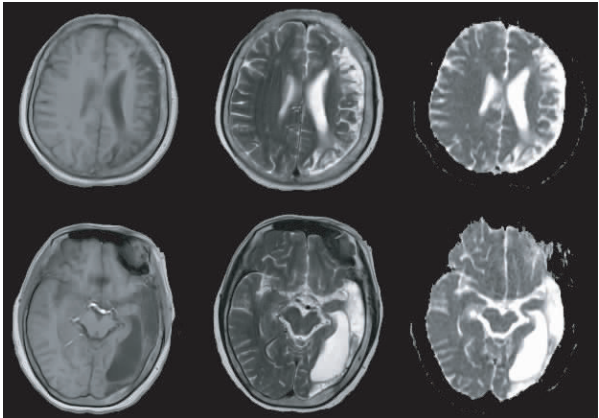


图2 头颅 MRI 平扫示左侧大脑半球见多个点、片状长 T<sub>1</sub> 长 T<sub>2</sub> 信号,边缘清晰,无占位效应,左侧脑室扩大改变,左侧大脑半球体积较小,中线居中无移位

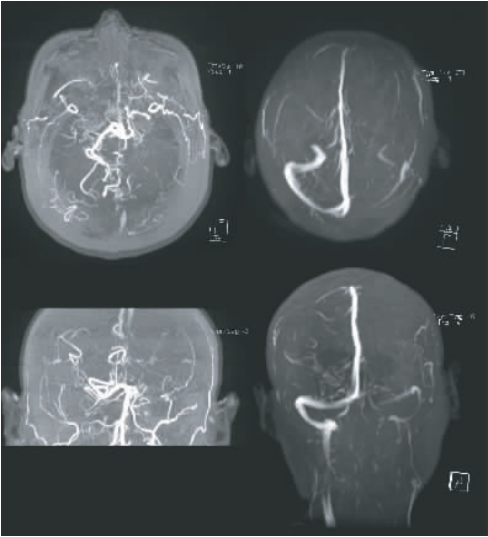


图3 3.0T 头颅 MRA 示右侧颈内动脉未见显示,左侧颈内动脉明显狭窄细小,床突上段狭窄闭塞,两侧大脑前、中动脉未显示,左侧大脑后动脉狭窄细小,见多侧枝循环动脉血管;3.0T 头颅 MRV 示左侧横窦、乙状窦未显影

PRS 目前尚无公认的诊断标准,主要根据患者出现单侧面面部萎缩,表皮不受累、肌力不受影响等表现可诊断该病,结合本例面部萎缩、头痛等临床表现及免疫指标异常、单侧

颅内组织血管病变等辅助检查,目前可考虑诊断为 PRS。国内外有报道 PRS 患者出现患侧颅脑容积减少,脑组织萎缩,脑室扩张,脑膜皮质区畸形,白质和灰质界限模糊,白质见结节性长 T<sub>1</sub> 长 T<sub>2</sub> 信号灶等影像学表现。目前国内尚无血管萎缩病变的病例报道。国外研究中有病例出现患侧颈总动脉、大脑前、大脑中动脉及后交通动脉发育不全的表现,与本例患者类似。

PRS 的具体病因及发病机制目前还不清楚,但有学者认为可能与肿瘤、脂肪代谢障碍、某些病毒感染、创伤、内分泌紊乱、自身免疫性疾病、交感神经功能障碍相关。曾有报道发现 PRS 患者常合并如系统性红斑狼疮、炎症性肠病、强直性脊柱炎、天疱疮等自身免疫性疾病,因而其发病机制可能与自身免疫相关。本例患者抗 SSA60 阳性,亦支持此观点。国外有学者发现慢性神经血管损伤引起的淋巴细胞性血管炎和不完整的内皮细胞沿三叉神经分支再生也可能是引起 PRS 的机制之一。有研究认为 PRS 是硬皮病的一种亚型,即线状硬皮病,又称刀砍状硬斑病(morphea en coup de sabre, ECDS)。硬皮病是一种不明病因的结缔组织病,以进行性的皮肤和内脏纤维化、微血管系统改变和多种细胞、体液免疫异常为特征;大小动脉、微血管系统结构和功能病变被认为是其发病机制之一,这可促发动脉闭塞性疾病及组织纤维化的形成。因此,血管病变有可能是引起 PRS 的始动因素。

PRS 患者出现的偏瘫、感觉异常、认知功能障碍等临床表现则可能与其颅内血管和组织病变程度相关,其他神经系统表现如三叉神经痛、癫痫、偏头痛可能与破坏骨性结构对神经的冲击、血管炎性介质浸润相关。

该病尚无有效治疗手段。目前在疾病活动期所用的标准治疗方案为口服或注射甲氨蝶呤,在活动期前 3 个月还可联合口服泼尼松以延缓炎症浸润和纤维化进程,稳定期患者可经手术改善面部外观、结构和功能。如有偏头痛、癫痫等并发症的患者可予以对症治疗。本例患者以头痛为主要表现,主要予“托吡酯、氟桂利嗪”改善头痛症状治疗,7 个月后随访该患者出院后长期规律服药,头痛症状明显改善,基本无头痛发作。

目前对 PRS 的诊断仍缺乏一定的标准,临床上遇到偏侧面面部或肢体萎缩患者,且肌力不受影响,需考虑到该疾病,尽量达到早期诊断和治疗。PRS 可引起严重的畸形,有多种并发症,并对患者心理健康产生影响,进一步明确该病发病机制及治疗方法是当前亟待解决的问题。

(2016-08-11 收稿)