

Progressive Unilateral Facial Depression in a 9-year-old Girl

Cheng-Sheng Hung Tsen-Fang Tsai* Yu-Fu Chen Chih-Ming Hung

病例報告

一位九歲的小妹妹，近兩年來在前額及左下巴附近，出現略為塌陷且暗深色的斑塊，由於照像時不美觀且有逐漸變深向外擴大的傾向，遂被父母帶至本院皮膚科求診。

臨床檢查，在額頭處，有線形凹陷變化的病灶，在同側下巴附近，亦有三角形色深且凹陷。(Fig. 1)。患者並未有自覺排汗異常現象。理學檢查，表皮並無脫皮或發紅現象，也無萎縮現象。經觸摸患部，病灶處為柔軟具正常彈性，且並無向下牽扯(Bound-down)現象。除上述症狀外，並無其他病史。於全身麻醉下在下巴病灶內做皮膚切片檢查(Fig. 2)。



Fig. 1



Fig. 2 (H & E, x100)

*From the Department of Dermatology, Show Chwan Memorial Hospital and National Taiwan University Hospital**

Accepted for publication: February 18, 2002

Reprint requests: Chih-Ming Hung, M.D., Department of Dermatology, Show Chwan Memorial Hospital, 542, Sec 1 Chung-Shang Rd. Changhua, Taiwan, ROC. TEL: 04-7256166 ext. 1212 FAX: 04-7227116 E-mail: chenshen@show.org.tw

DIAGNOSIS: Parry-Romberg Syndrome

DISCUSSION

Parry-Romberg氏徵候群或稱進行性顏面半側萎縮症(HFA)是Parry學者在1825年及Romberg學者在1846年提出，並加以描述之皮膚萎縮異常疾病。

其病徵是：緩慢且進行性的臉部皮下脂肪萎縮，同時伴隨有不同程度的真皮、肌肉、軟骨、甚至骨組織的萎縮現象。病人大多數在20歲以前開始逐漸出現病灶，女性發生的比例較高¹，(男:女=2:3)且左半側臉發生的機率較高¹。臨床上最早出現的症狀通常是以在臉頰、前額、下巴附近，出現不規則的顏色異常斑塊，之後，病灶處的真皮、皮下組織、肌肉、骨組織漸漸出現進行性萎縮現象。這個萎縮的過程¹，可區分為兩階段，第一階段為活躍期(active progressive phase)，2至10年不等，在這段時期內，萎縮現象會持續進行。第二階段為休止期(burning out of the atrophic process)，萎縮現象不再進行下去。

Parry-Romberg氏徵候群常合併發生的症狀，大致可分為三大類：(1)神經症狀：約50%的患者會併發。最常見的症狀是癲癇。(2)眼睛症狀：約35%的患者會併發。病狀是眼球凹陷、同側虹膜異色症、霍納氏徵候群(Horner's syndrome)。(3)同側半邊萎縮：發生機率小於10%。

依據本病例之表現，須鑑別診斷者計有：局部性鞏皮病、刀砍狀鞏皮病、皮萎症、脂肪失養症，上述這些疾病，均可由好發位置，病理組織變化，實驗室檢驗結果，加以排除。

有鑑於Parry-Romberg氏徵候群與刀砍狀鞏皮病的臨床病程雖有部份重疊，但仍

有諸多不同處。這兩個疾病的鑑別特點，歸納整理成下表格^{1,2}。

本文報告的這個病例，發病年齡七歲且發病時程到目前為止有兩年的時間。我們認為是處於Parry-Romberg氏徵候群的活躍期，因此我們預期病灶會持續存在且逐漸擴大。此年齡的顱骨的發育大致已達成熟階段，故我們預期患者應不致出現明顯骨組織萎縮，進而造成左右半臉不對稱發育的情況。我們將持續追蹤患者病程的發展，必要時須加做神經科及眼科的檢查。我們報告此一病例，以供各位醫師，在診斷臉上出現刀砍狀病灶時，要將Parry-Romberg氏徵候群，列入鑑別診斷的考慮。

(Parry-Romberg氏徵候群與刀砍狀鞏皮病比較)

	Parry-Romberg氏徵候群	刀砍狀線形鞏皮病
理學檢查	1. 除前額外，臉的下半部亦可能受到侵犯，如：臉頰、下巴處。 2. 病灶處皮膚僅有輕微硬化。 3. 向下拉扯(bound-down)現象呈陰性。	1. 前額的中線旁。臉的下半部較少受到侵犯。 2. 病灶處皮膚硬化。 3. 向下拉扯(bound-down)現象呈陽性。
病理變化	1. 萎縮現象侵犯較深層，可深及肌肉及骨組織。 2. 在萎縮的真皮中，有較多彈性纖維被保留的現象。 3. 病灶底部無發炎細胞浸潤。	1. 萎縮現象一般侵犯較表淺，僅局限病灶處的皮膚及皮下脂肪。 2. 在萎縮的真皮中，並沒有較多彈性纖維被保留的現象。 3. 病灶底部有發炎細胞浸潤。
神經病狀	1. 常有神經病狀相伴出現，如：癲癇，霍納氏徵候群。	1. 較少有神經症狀。但少數病例仍會有神經症狀相伴出現，如：癲癇。
治療	1. 皮下脂肪注射、骨組織移植。	1. D-penicillamine、抗發炎藥物。

REFERENCES

1. Mazzeo N, Fisher JG, Mayer MH, *et al.*: Progressive hemifacial atrophy. Case report. [review] Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 79: 30-35, 1995.
2. Lehman TJ. The Parry-Romberg syndrome of progressive facial hemiatrophy and linear scleroderma en coup de sabre: Mistaken diagnosis or overlapping condition? J Rheumatol 19: 844-845, 1992.