

# Парри-Ромбергийн хам шинжийн шугаман склеродермтэй хавсарсан тохиолдол

Г.Отгонбаяр<sup>1</sup>, Б.Түвшинжаргал<sup>1</sup>, Н.Лхамцоо<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Улсын гуравдугаар төв эмнэлэг

Цахим шуудан: g.otgonbayar24@fchm.edu.mn, Утас: 99965112

## Түлхүүр үг:

Даамжирч буй  
нүүрний 1 талын  
хатангирал  
Мэдрэл-арьсны  
эмгэг  
Мэдрэл-булчингийн  
цахилгаан бичлэг

**Товч утга:** Парри-Ромбергийн хам шинж нь тодорхойгүй шалтгаанаар нүүрний нэг талыг хамардаг, мэдрэл-арьс, гавал-нүүрний эмгэг бол хэсэг газрын склеродермын дэд хэв шинж болох шугаман склеродерм (англиар Morhea en coup de sabre) нь арьс, арьсан дорх эдэд коллаген хэт хуралдсаны улмаас үүссэн арьсны зузаарал-хатуурал юм. 2 эмгэг хоёулаа ховор боловч ч цөөн тохиолдолд хавсарсан тохиолддог. Бид анх нүүрний зүүн талаас эхэлсэн боловч олон жилийн турш аажим даамжирсаар сүүлийн жилүүдэд баруун талыг хамарсан нүүр, хэлний хатангирал дээр үндэслэн шугаман склеродермтэй хавсарсан Парри-Ромбергийн хам шинж гэсэн онош тавьж дархлаа дарангуйлах эмчилгээ хийгдэж байгаа тохиолдлыг танилцуулж байна. **Эмнэлзүйн тохиолдол танилцуулга:** 30 гаруй насны эмэгтэйд нүүрний зүүн талын дух, зулай орчмоос эхэлж олон жилийн турш аажим даамжирсан зөөлөн эдийн хатангирал, нүүрний тэгш хэмийн алдагдал, зүүн талын духны өвдөлт илэрсэн. Өвчний явцад хатангирал хацар, доод эрүү болон хэлний зүүн талд тархсан. Эмнэлзүйн болон дүрс оношилгооны олдворуудад үндэслэн шугаман склеродермтэй хавсарсан Парри-Ромбергийн хам шинж оношилж, дархлаа дарангуйлах эмчилгээ эхлүүлэн хяналтад авсан. **Дүгнэлт:** Парри-Ромбергийн хам шинж нь нүүрний арьс, арьсан дорх эд, булчин, яс болон мэдрэлийн тогтолцоог хамарч болох аажим даамжрах ховор эмгэг бөгөөд шугаман склеродермтэй хавсрах үед эмнэлзүйн илрэл илүү өргөн хүрээтэй байж болно. Нүүрний нэг талын даамжрах хатангирал бүхий өвчтөнд мэдрэлийн нарийвчилсан үзлэг, дүрс оношилгоо болон мэдрэл-булчингийн цахилгаан бичлэгийг хавсарган үнэлэх нь оношилгоо, цаашдын эмчилгээний тактикийг тодорхойлоход чухал ач холбогдолтой.

**Удирдгал:** Парри-Ромбергийн хам шинж нь нүүрний нэг талыг хамардаг, шалтгаан тодорхойгүй мэдрэл-арьсны бөгөөд гавал-нүүрний эмгэг бол хэсэг газрын склеродермын дэд хэв шинж болох шугаман склеродерм (англиар Linear scleroderma or Morhea en coup de sabre) нь арьс болон арьсан дорх эдэд коллаген хэт хуралдсаны улмаас үүссэн зузаарал-хатуурал юм. Аль аль нь ховор тохиолддог хэдий ч хавсарсан тохиолдож болдог.<sup>1,2</sup> Парри-Ромбергийн хам шинж нь ихэвчлэн хүүхэд, өсвөр насанд эхэлж, эмэгтэйчүүдэд давамгай оношлогдохын хамт зөөлөн эдийн даамжрах хатангирлаар илэрдэг.

**Эмнэлзүйн тохиолдол танилцуулга:** 30-аад насны эмэгтэй нүүрний зүүн талын духнаас авахуулаад доод эрүү хүртэл босоо чиглэлд аажим даамжирч буй булчингийн хатангирал болон зүүн талын духны өвдөлтийн улмаас мэдрэлийн эмчид хандсан. Өвчтөн

нүүрний хэлбэр, тэгш хэм байдлын алдагдал буюу зүүн талын дух, зулай хэсгийн яс “доош суусан мэт” харагдаж байгааг анзаарч, жил ирэх тусам нэмэгдэж буй мэт санагдсан тул нарийвчилсан үнэлгээ хийлгэхээр анх удаа эмчид хандаж байгаагаа хэлсэн. Өвчин анх 10 орчим настай байхад нь толгойн зүүн зулайд хэсэг газрын халзралаар эхэлсэн. Улмаар аажмаар халзарсан хэсэгт арьс нимгэрч, хатуурсан. Энэхүү өөрчлөлт халзарсан хэсгээс зүүн хөмсөг, сормуусыг дайран духны дунд хэсэг, хацар, доод эрүү хүртэл шугаман зураглалаар олон жилийн турш аажмаар тасралтгүй даамжирсан болох нь өвчний явцын өөрчлөлтийг харуулсан өмнөх жилүүдийн гэрэл зургуудаас харагдана (гэрэл зургуудыг хавсаргаагүй). Дээрх өөрчлөлтийг өвчтөн 21 насандаа анх тодорхой анзаарсан байдаг. Олон жилийн турш дээр дурдсанаас өөр өөрчлөлтүүд илэрч байгаагүй бол өнгөрсөн жил ботокс тарилга хийлгэсний дараагаас зүүн хөмсөгний

дээд хэсгээр үе үе бага зэргээр өвдөж эхэлсэн. Сүүлийн үед энэхүү өвдөлт байнгын шинжтэй болсон. Үзлэгт дээр дурдсан өөрчлөлтүүдээс бусдаар мэдрэхүйн алдагдал, нүүрний саажил, таталт, өвдөлт болон бусад үйл ажиллагааны өөрчлөлтүүд тодорхойлогдоогүй.

(Зураг 1) Өвчний түүхэнд толгой, нүүр орчмын гэмтэл, удамшил, халдвар, харшил, мэс засал, холбогч эдийн эмгэгүүдийн гэр бүлийн өгүүлэмж, тодорхой нэг эмийн урт хугацааны хэрэглээний өгүүлэмж байхгүй.



**Зураг 1. Нүүр болон арьсны өөрчлөлтүүд.**

- A-B. Зүүн духны хэсэг газрын хүнд зэргийн, баруун духны хэсэг газрын хөнгөн зэргийн зөөлөн эдийн хатангирал.  
 B. Зүүн дух болон доод эрүүний зөөлөн эдийн хатангирал, хацрын ясны томрол, нүүрний тэгш хэмийн илэрхий алдагдал.  
 C. Зүүн зулай, духан дах шугаман склеродерм буюу дух, хуйхны хэсэгт үсний сийрэгжилт-халзрал, дух зулайн ясны хатангирал. D. Хэлний зүүн талын булчингийн хатангирал, ховилжил. E. Зүүн дух, хацар, доод эрүү орчим дах зөөлөн эдийн илэрхий хатангирал.

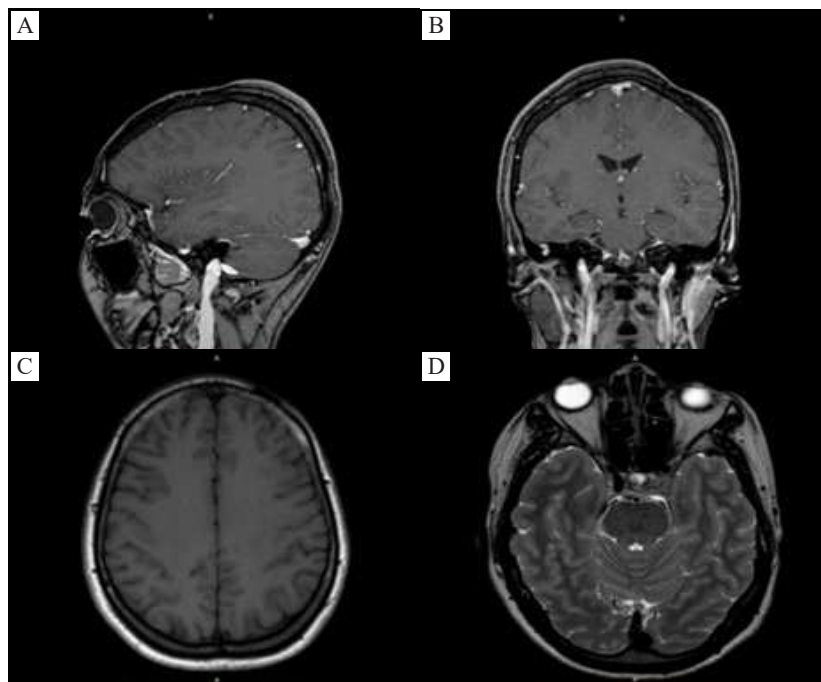
Иммунологийн шинжилгээнүүдэд CRP, ANA, Scl-70, ESR хэвийн гарсан.

Багажийн шинжилгээнд гарсан өөрчлөлтүүд:

1. Мэдрэл, булчингийн цахилгаан бичлэгт зүүн талын гавал тархины 5, 7, 12-р хос мэдрэлээр

мэдрэлжүүлэгдэх булчингуудад архаг миоген өөрчлөлт тодорхойлогдсон.

2. Тархины СРТ-д зүүн дух-зулайн бүсэд гавлын яс, арьсан дорх зөөлөн эдийн нимгэрэл тодорхойлогдоно. (Зураг 2)



**Зураг 2. Тархины СРТ-ийн зураглал.**

A, B, C. Зүүн дух-зулайн бүсэд яс, арьсан дорх зөөлөн эдийн зузаан багассан ба баруун талтай харьцуулахад гаднах хэлбэрийн тэгш хэм алдагдсан. Ясны бүтцэд илэрхий эвдрэл, дотоод эзлэхүүнт өөрчлөлт илрээгүй. D. Зүүн нүдний ухархайн зөөлөн эд, нүдний алимны хэмжээ багассан. Их тархины хагас бөмбөлгүүд болон ховдлын тогтолцоо тэгш хэмтэй. Цагаан бодист эмгэг дохионы өөрчлөлт, голомтот эсвэл эзлэхүүнт эмгэг өөрчлөлт ажиглагдахгүй.

Манай тохиолдолд өвчин эхэлсэн нас, эмнэлзүйн үзлэгт илэрсэн өөрчлөлт, яс, зөөлөн эдийн хатангирал оношлогдсон тул шугаман склеродермтэй хавсарсан Парри-Ромбергийн хам шинж гэсэн оношийг тавьж урт хугацааны хяналтыг эхлүүлсэн.

**Хэлцэмж:** Парри-Ромбергийн хам шинж нь нүүрний арьс, өөхөн эд, булчин, ясны хатангирлаар илэрдэг ховор тохиолдох, аажим даамжрах явцтай мэдрэл-арьсны бөгөөд гавал-нүүрний эмгэг юм. Ихэнхдээ нүүрний нэг тал хамардаг боловч цөөн тохиолдолд хоёр талыг хамардаг.<sup>3,4</sup> Сүүлийн үед хэсэг хугацааны дараа намждаг гэж үздэг байсан энэхүү эмгэг урт хугацаанд даамжирдаг болохыг тэмдэглэх болсон.<sup>5</sup> Хэсэг газрын склеродермын дэд хэв шинж болох шугаман склеродерм (англиар *En coup de sabre*) нь гавлын нэг талын дух-зулай хэсгийн хуйхыг хамарч хөмсөгнөөс доош хамрах нь бараг үгүй, арьсны хатангирал-сорвижил явагддаг онцлогтой эмгэг юм. Мөн дархлааны эмгэг өөрчлөлт болох ANA эерэг байх боломжтой бөгөөд төв мэдрэлийн тогтолцоо хавсарсан тохиолдол нь цөөнгүй байдаг.<sup>3,6</sup> Шугаман склеродермын идэвхтэй үе 2-5 жил үргэлжилдэг гэж үздэг.

Парри-Ромбергийн хам шинжийн талаар анхлан 1825 онд Caleb Hillier Parry, 1846 онд Moritz Heinrich Romberg нар тус тусдаа тэмдэглэж байснаас хойш нэлээдгүй хугацаа өнгөрсөн боловч өнөөг хүртэл шалтгаан тодорхойгүй байсаар байна.<sup>7</sup> Эмгэг жам бүрэн тодорхойлогдоогүй боловч дархлаа, удамшил, ургийн хөгжлийн алдагдал, халдвар, туяа, гэмтэл, бодисын солилцоо, дотоод шүүрлийн эсвэл хүзүүний зангилааны симпатик мэдрэлийн тогтолцооны үйл ажиллагааны алдагдалтай холбоотой байж болохыг дэвшүүлсэн онолууд байдаг. Тусад нь авч үзэх онол бол эмгэг судлалаар батлагдсан васкулопати хавсарсан болон хавсраагүй аутоиммун үрэвслийн онол юм. Учир нь эмнэлзүйн шинжүүдийн илрэл дархлаа дарангуйлах эмчилгээнд засардаг болох нь аутоиммун онолыг дэмжихээс аргагүй байдалд хүргэдэг байна. Зарим эрдэмтэд Парри-Ромбергийн хам шинжийг архаг вазомотор эмгэгт тооцдог. Вазомотор эмгэг гэдэг нь симпатик мэдрэлийн тогтолцооны хэт идэвхжин улмаар бодисын солилцооны шалтгаант липидийн алдагдаж миелин бүрхүүл гэмтэхийг хэлдэг. Сүүлийн үед бичил судасны болон мэдрэлийн тэжээллэг зохицуулгын хавсарсан алдагдал тус хам шинжийг үүсгэдэг байж болзошгүй хэмээн тайлбарлах хандлага давамгайлж байна.<sup>8</sup> Парри-Ромбергийн хам шинж шугаман склеродермтэй хавсран явагдсан тохиолдлууд нь аутоиммун оролцоог дэмжих нэг үндэслэл болдог.<sup>6,9</sup> Дархлааны эмгэг өөрчлөлтүүд Парри-Ромбергийн хам шинжтэй өвчтөнүүдэд тодорхойлогддог нь дархлааны зохицуулгын алдагдлыг илтгэдэг.<sup>10</sup> Лабораторийн шинжилгээгээр аутоиммун эсрэг биеүүд ихэссэн өөрчлөлт тодорхойлогдох нь цөөнгүй байдаг бол манай тохиолдолд тодорхойлогдоогүй болно. Бичил судасны үрэвсэл, ишеми нь эдийн тэжээлийн алдагдал үүсгэж, улмаар өөх, булчин, ясны аажим даамжрах хатангиралд хүргэдэг байж магадгүй гэсэн онол бас байдаг.<sup>11</sup> Зарим судлаачид гурвалсан мэдрэлийн тэжээрэл алдагдах

нь нүүрний гэмтсэн талын зөөлөн эдийн хатангиралд хүргэж болзошгүй талаар таамаглал дэвшүүлсэн байдаг байна.<sup>12</sup> 2023 онд Yu нарын хийсэн судалгаагаар MTOR болон DNX37 генийн өөрчлөлтүүд нь Парри-Ромбергийн хам шинжийг үүсгэхэд оролцдог байж болзошгүй ажээ.<sup>13</sup>

Парри-Ромбергийн хам шинж болон хэсэг газрын склеродермын аль алины үед мэдрэлийн тогтолцоог гэмтээх ба толгойн өвдөлт, хөдөлгөөний эмгэгүүд, уналт таталт, танин мэдэхүйн алдагдалд хүргэж болно. Парри-Ромбергийн хам шинж нь зөвхөн арьсны эмгэг биш юм. Тус эмгэг оношлогдсон нийт тохиолдлын ойролцоогоор 15-20%-д мэдрэлийн гэмтлийн шинжүүд илэрдэг. Мэдрэлийн талаас тус хам шинж оношлогдсон өвчтөнүүдийн дийлэнх нь нүүрний архаг талласан өвдөлт, 3-ласан мэдрэлийн өвдөлтийн зовуурийг хэлдэг байна. Нүүрний архаг өвдөлт үүсэх эмгэг жамын суурь нь менингоэнцефалит нь васкулиттай хавсарч явагдсаны улмаас вазомотор алдагдал урт хугацаанд үргэлжлэн улмаар симпатик мэдрэлийн хэт идэвхжилд хүргэдэг гэж үздэг.<sup>8</sup> Түүнчлэн мигрень төст толгойн өвдөлт, голомтот эпилепси, уналт таталт, нүүрний бадайрал/ирвэгнэл, гавал тархины мэдрэлийн үйл ажиллагааны өөрчлөлтүүд, татан мэдэхүйн алдагдал зарим өвчтөнд оношлогддог байна.<sup>14</sup> Нүдний гэмтэл мөн тодорхой хувьд илэрдэг ба ихэвчлэн өвчтэй талын нүдний ухархайг хамардаг. Парри-Ромбергийн хам шинжийн үед нүдний алимны жижигрэл (англиар *Enophthalmos*) нь ухархайн арын өөхөн эдийн хатангиралтай холбоотой илрэх түгээмэл шинж бол увеит, торлогийн гэмтэл, харааны мэдрэлийн өөрчлөлтүүд мөн илэрч болзошгүй. Эмнэлзүйд илэрхий саажилгүй тохиолдолд захын гавлын мэдрэлийн оролцоог мэдрэл-булчингийн цахилгаан бичлэгээр тогтоосон тухай мэдээлэл хязгаарлагдмал хэвээр байна.<sup>14,15</sup> Манай тохиолдолд нүүрний хөдөлгөөний илэрхий сулрал ажиглагдаагүй боловч V, VII, XII мэдрэлээр мэдрэлжих булчингуудад мэдрэл-булчингийн цахилгаан бичлэгийн шинжилгээгээр архаг миоген өөрчлөлт илэрсэн нь удаан хугацааны мэдрэлийн гэмтлийг илтгэнэ. Мэдрэлийн бус шинжүүдээс нүдний алимны жижигрэл, хэлний зүүн талын хатангирал илэрсэн.

Парри-Ромбергийн хам шинжийг эмнэлзүйгээр буюу нүүрний нэг талын арьсан дорх өөхөн эд, булчин болон ясны даамжрах хатангирал дээр үндэслэн оношлох ба дүрс оношлогоо, эмгэг судлалын шинжилгээгээр баталгаажуулж болно. Оношлогооны хувьд Парри-Ромбергийн хам шинжийг дүрс оношлогооны аргууд болох толгойн компьютерт томографи болон соронзон резонанст томографи (СРТ)-ийг ашиглана. Эдгээр шинжилгээнүүдээр нүүрний нэг талын янз бүрийн зэргийн зөөлөн эдийн хатангирал, ясны нимгэрэл, нүдний алимны жижигрэл, амьсгалах эрхтэнүүдийн хазайлт болон бусад өөрчлөлтүүдийг илрүүлж болно. Сүүлийн үед өндөр нягтралшилтай СРТ-иар гурвалсан мэдрэлийн гаралтын бүсийн үнэлгээ, 3D нүүрний эзлэхүүний хэмжилт, зөөлөн эдийн тоон анализ хийхээс гадна мэдрэл-булчингийн цахилгаан бичлэг, булчингийн хэт авиан шинжилгээг ашигладаг болсон.<sup>14</sup> Эдгээр шинжилгээнүүд гавал

тархины мэдрэлийн гэмтлийн эмнэлзүйн илрэлгүй ч мэдрэлийн гэмтлийг илрүүлэхэд ач холбогдолтой.

Ялган оношлогооны хувьд Парри-Ромбергийн хам шинжийг нүүрний нэг талын хатангиралд хүргэдэг дараах эмгэгүүдээс ялган оношлоно. Үүнд, нүүрний тал хатангирал, үүнд төрөлхийн нүүрний 1 талын хөгжлийн дутмагшил (англиар Hemifacial microsomia), нүүрний мэдрэлийн саажилтын дараах хоёрдогч хатангирал, Голденхарын хам шинж (англиар Goldenhar syndrome) болон бусад эмгэгүүд багтана. Манай тохиолдолд гүн болон зөөлөн эдийн хатангирал давамгай ч дархлааны эмгэгийн хамаарал лабораторийн шинжилгээгээр батлагдаагүй нь Парри-Ромбергийн хам шинж онош тавихад хүргэсэн. Төрөлхийн нүүрний нэг талын хөгжлийн дутмагшил нь аажим даамжрах бус, ясны хөгжлийн гажиг давамгай хэлбэрээр илэрдэг бол манай өвчтөнд бага насанд хэвийн байсан нүүрний бүтэц олон жилийн турш аажим өөрчлөгдсөн нь олдмол эмгэг болохыг илтгэнэ. Нүүрний мэдрэлийн саажилтын дараах хоёрдогч хатангирлаас ялган оношлоход нүүрний цочмог саажилтын түүх, эмнэлзүйд хөдөлгөөний сулрал давамгай илэрдэг бол манай тохиолдолд нүүрний хөдөлгөөн хадгалагдсан, нүүрний 2 талд хэсэг газарт булчингийн хатангирал илэрч байгаа нь энэ оношийг ялгах үндэслэл болсон. Голденхарын хам шинж нь ховор тохиолдох төрөлхийн гажиг буюу тал чихтэй эсвэл огт чихгүй, сколиоз зэрэг нурууны ясны гажиг, нүүрний нэг тал дутуу хөгжил болох жижиг хацар, эрүүний ястай төрдөг. Манай тохиолдолд өвчин 08-10 насны үед эхэлсэн тул Голденхарын хам шинж гэж үзэх үндэсгүй юм. Булчингийн хатангирал олон жилийн турш аажмаар даамжирсан өгүүлэмж, мэдрэл-булчингийн цахилгаан бичлэгийн архаг өөрчлөлт илэрсэн нь ялган оношлогооны дээрх дурдсан эмгэгүүдээс ялгаатай болохыг харуулж байна.

Парри-Ромбергийн хам шинж нь эхэлснээс хойш хамгийн уртдаа 2-5 жилийн турш даамжирч байгаад аяндаа зогсох нь түгээмэл гэж үздэг. Гэвч нүүрний нэг талын хатангирал нь гоо сайхны хувьд өвчтөнд сэтгэл санааны хувьд дарамт учруулахаас гадна олон эрхтэн тогтолцооны үйл ажиллагааны алдагдалд хүргэх нь цөөнгүй болохыг анхаарна.

Эмчилгээний хувьд шалтгаан, эмгэг жам тодорхойгүйн улмаас Парри-Ромбергийн хам шинжийн үед хийгдэх эмчилгээ бүрэн нээгдээгүй хэвээр байна. Өвчин өөрөө аяндаа зогсдог, мөн ховор тохиолддог эмгэгт тооцогддог тул эмчилгээний үр дүнгийн талаар судалгаа бараг хийгдээгүй гэхэд болно. Гэвч 12-24 сарын турш хийсэн метотрексат эмчилгээний дүнд өвчнийг намжмал байдалд оруулсан тухай судалгааны үр дүнг 2019 онд Tolkachjov нарын судлаачид мэдээлсэн байдаг.<sup>16</sup> Тус хам шинжийн үед үүсэх гэмтлээс хамааран арьс, эрүү нүүрний согог засал, гоо сайхны мэс засал, мэдрэл, нүд, сэргээн засал, сэтгэл зүйч зэрэг олон мэргэжилтний багийн тусламж үйлчилгээ шаардлагатай. Ихэвчлэн нүүрний гоо сайхныг алдагдуулдаг тул нүүрний хатангиршсан хэсгийг нөхөн сэргээх зорилгоор аутолог өөхөн эд, булчинг гуяны хэсгээс шилжүүлэн суулгах мэс засал хийх нь түгээмэл боловч энэ нь хожуу шатанд эсвэл

өвчний явц тогтворжсон үед хийгдэх хандлагатай байдаг.<sup>16</sup> Нэгдүгээрт, тус эмгэг нь ховор тохиолддог, улмаар эмнэлзүйн туршилт судалгаа хийгдэж байгаагүй тул эмийн эмчилгээ бараг зөвлөдөггүй. Харин тус эмгэгийг судалдаг судлаачдын үзэж байгаагаар дархлааны тогтолцооны эмгэгшилтэй хамааралтай тул дархлаа эмчилгээ аргагүй тохиолдолд хийж үзэхийг зөвлөдөг. Стероид, метотрексат, микофенолат мофетил, азатиоприн зэрэг дархлаа дарангуйлах эмчилгээг склеродермийн спектрийн эмгэгтэй уялдуулан хэрэглэсэн тохиолдлууд байдаг байна. IL-17 эсрэг дархлаа эмчилгээ болох секукинумаб хэрэглэсэн тохиолдол танилцуулга нийтлэгдсэн нь эмгэг жамд суурилсан эмчилгээний боломжийг харуулсан.<sup>17</sup> Иймд эмчилгээг өвчний идэвхжил, явц, мэдрэлийн оролцооны зэргээс хамааран шаталсан байдлаар төлөвлөх нь зүйтэй. Хэдий тус эмгэг нь амь насанд аюултай эмгэг биш боловч нүүрний хэлбэрийн өөрчлөлт, булчингийн хатангирал, боломжит мэдрэлийн оролцоо нь сэтгэл зүйн дарамт, нийгмийн идэвх, хөдөлмөрийн чадварт нөлөөлдөг болохыг анхаарна.<sup>12</sup>

Манай тохиолдолд зүүн зулайд үүссэн шугаман склеродермийн суурин дээр нүүрний нэг талаас эхэлж улмаар хоёр талыг хамарсан буюу олон жилийн турш тасралтгүй явагдаж байгаа, үйл ажиллагааны илэрхий алдагдалгүй боловч эмнэлзүйд нүүрний өвдөлт, булчингийн хатангирал, түүний мэдрэл-булчингийн цахилгаан бичлэгээр батлагдсан архаг өөрчлөлтүүд нь мэдрэлийн гэмтлийг баталсан тул аутоиммун эмгэг хэмээн үзэж цаашдыг даамжралыг сааруулах зорилгоор дархлаа дарангуйлах эмчилгээг эхлүүлсэн ба цаашид өвчний идэвхжил болон явцыг урт хугацаанд хянахаар төлөвлөсөн болно.

**Дүгнэлт:** Парри-Ромбергийн хам шинж нь амь насанд шууд аюул учруулахгүй ч арьс, арьсан дорх өөхөн эд, булчин, мөгөөрс, яс, нүд, мэдрэлийг хөнгөнөөс хүнд зэргээр гэмтээдэг аажим даамжрах явцтай архаг эмгэг тул өвчтөнд гоо сайхан, үйл ажиллагааны болон сэтгэл санааны асуудлуудыг дагуулдаг. Иймд нүүрний нэг талын аажим даамжрах хатангирал илэрсэн өвчтөнд өндөр нягтаршилтай дүрс оношлогооноос гадна мэдрэлийн нарийвчилсан үзлэг, шинжилгээг хийж байх нь зүйтэй. Парри-Ромбергийн хам шинж дангаар эсвэл шугаман склеродермтэй хавсарсан тохиолдолд ч мөн олон эрхтэн тогтолцоог гэмтээх тул олон мэргэжлийн эмч нарын хувьд сургамжтай тохиолдол болно гэдэгт илтгэлтэй байна. Арьс, дархлаа, мэдрэл, эрүү нүүр, дүрс оношлогооны эмч болон нөхөн сэргээх мэс засалч нарын хамтын ажиллагаа нь өвчний явцыг хянах, амьдралын чанарыг хадгалахад чухал ач холбогдолтой юм.

#### Ном зүй:

1. Jun JH, Kim HY, Jung HJ, et al. Parry-Romberg syndrome with en coup de sabre. *Ann Dermatol.* 2011;23(3):342-347. doi:10.5021/ad.2011.23.3.342
2. Tollefson MM, Witman PM. En coup de sabre morphea and Parry-Romberg syndrome: A retrospective review of 54 patients. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(2):257-263. doi:10.1016/j.jaad.2006.10.959
3. Gambichler T, Kreuter A, Hoffmann K, Bechara FG, Altmeyer

- P, Jansen T. Bilateral Linear Scleroderma “En Coup de Sabre” Associated with Facial Atrophy and Neurological Complications. 2001. <http://www.biomedcentral.com/1471-5945/1/9>
4. Akkus S, Amatya S, Shrestha K, Sriwastava S, Karides DA. Late-onset Parry-Romberg Syndrome with atypical neurological manifestations: A case report. *Radiol Case Rep.* 2024;19(1):459-463. doi:10.1016/j.radcr.2023.10.032
  5. Miller MT, Spencer MA. PROGRESSIVE HEMIFACIAL ATROPHY A NATURAL HISTORY STUDY \*.
  6. Kuah CY, Koleva E, Gan JLL, Iqbal T. Parry-romberg syndrome in a patient with scleroderma. *BMJ Case Rep.* 2018;2018. doi:10.1136/bcr-2018-226754
  7. As, f.a.
  8. Sharma PK, Sekar A, Amir AP, Prabhu ALR. Parry-Romberg syndrome: A case report and literature review. *Radiol Case Rep.* 2024;19(6):2230-2238. doi:10.1016/j.radcr.2024.02.053
  9. Gambichler T, Kreuter A, Hoffmann K, Bechara FG, Altmeyer P, Jansen T. Bilateral Linear Scleroderma “En Coup de Sabre” Associated with Facial Atrophy and Neurological Complications. 2001. <http://www.biomedcentral.com/1471-5945/1/9>
  10. Saulle I, Gidaro A, Donadoni M, et al. Immunological Profiles in Parry–Romberg Syndrome: A Case–Control Study. *J Clin Med.* 2024;13(5). doi:10.3390/jcm13051219
  11. Wong M, Phillips CD, Hagiwara M, Shatzkes DR. Parry romberg syndrome: 7 cases and literature review. *American Journal of Neuroradiology. American Society of Neuroradiology.* 2015;36(7):1355-1361. doi:10.3174/ajnr.A4297
  12. Arif T, Fatima R, Sami M. Parry–romberg syndrome: A mini review. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat. Slovene Medical Society.* 2020;25(4):193-199. doi:10.15570/actaapa.2020.39
  13. Stone J. Parry-Romberg syndrome. *Pract Neurol.* 2006;6(3):185-188. doi:10.1136/jnnp.2006.089037
  14. Yu BF, Dong LP, Dai CC, Wei J. Genetic variations in patient with Parry–Romberg syndrome. *Sci Rep.* 2023;13(1). doi:10.1038/s41598-023-27597-1
  15. Sharma M, Bharatha A, Antonyshyn OM, Aviv RI, Symons SP. Case 178: Parry-Romberg syndrome. *Radiology.* 2012;262(2):721-725. doi:10.1148/radiol.11092104
  16. Tolkachjov SN, Patel NG, Tollefson MM. Progressive hemifacial atrophy: A review. *Orphanet J Rare Dis. BioMed Central Ltd.* 2015;10(1). doi:10.1186/s13023-015-0250-9
  17. Sideris E, de Zwaan S. Secukinumab treatment of Parry-Romberg syndrome. *JAAD Case Rep.* 2020;6(10):1082-1084. doi:10.1016/j.jdc.2020.07.036

## Parry-Romberg syndrome with Linear Scleroderma

Otgonbayar J<sup>1</sup>, Tuvshinjargal S<sup>2</sup>, Natsagdorj L<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Third State Central Hospital

E-mail: g.otgonbayar24@fchm.edu.mn, Tel: +976-99965112

### Abstract:

**Background:** Parry-Romberg syndrome (PRS) is a rare acquired neurocutaneous disorder characterised by progressive hemifacial atrophy involving subcutaneous tissue, muscle, and occasionally bone. Linear scleroderma (also known as анлиар Mophea en coup de sabre) is a subtype of focal scleroderma, characterised by thickening and hardening of the skin due to excessive collagen deposition in the skin and subcutaneous tissue. Both disorders occur together, although rarely. We present a case of Parry-Romberg Syndrome with Linear Scleroderma, which initially started on the left side of the face but gradually progressed over the years and, in recent years, has spread to the right side of the face and tongue, and is being treated with immunosuppressive therapy.

**Case Presentation:** A woman in her 30s presented with progressive soft-tissue atrophy of the left side of the face, extending from the forehead and parietal region to the cheek and mandible, with associated left frontal pain and facial asymmetry. The condition had begun at approximately 10 years of age with localized alopecia and gradually progressed over several years, later involving the left side of the tongue. Examination revealed marked left-sided facial soft-tissue atrophy, tongue muscle atrophy, enophthalmos, and facial asymmetry. Electroneuromyography demonstrated chronic myogenic changes in muscles innervated by the left trigeminal, facial, and hypoglossal nerves. Brain magnetic resonance imaging showed thinning of the skull and subcutaneous soft tissues in the left frontoparietal region, with associated reduction in the size of the left orbital soft tissues and globe. Based on the clinical and imaging findings, Parry–Romberg syndrome associated with linear scleroderma was diagnosed, and immunosuppressive therapy was initiated with long-term follow-up.

**Conclusion:** Parry-Romberg syndrome is a rare, slowly progressive disorder that can involve the skin, subcutaneous tissue, muscles, bone, eyes, and nervous system. In patients presenting with progressive hemifacial atrophy, detailed neurological examination and appropriate imaging studies are important for establishing the diagnosis and identifying associated neurological involvement. This case highlights the clinical importance of recognizing Parry–Romberg syndrome and its association with linear scleroderma.

**Keywords:** Progressive hemifacial atrophy, Neurocutaneous disorder, Electroneuromyography.