

Case report



Ulcère de cornée chronique révélant un syndrome de Parry-Romberg: à propos d'un cas

 Sara El Maroufi, Ahmed Bennis, Fouad Chraibi, Meriem Abdellaoui, Idriss Benatiya Andaloussi

Corresponding author: Sara El Maroufi, Service d'Ophtalmologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Fès, Maroc. sara.elmaroufi@hotmail.com

Received: 28 Nov 2020 - **Accepted:** 10 Dec 2020 - **Published:** 18 Jan 2021

Keywords: Ulcère de cornée chronique, syndrome de Parry-Romberg, atrophie hémifacial, à propos d'un cas

Copyright: Sara El Maroufi et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Sara El Maroufi et al. Ulcère de cornée chronique révélant un syndrome de Parry-Romberg: à propos d'un cas. Pan African Medical Journal. 2021;38(53). 10.11604/pamj.2021.38.53.27190

Available online at: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/38/53/full>

Ulcère de cornée chronique révélant un syndrome de Parry-Romberg: à propos d'un cas

Chronic corneal ulcer revealing Parry-Romberg syndrome: a case report

Sara El Maroufi^{1,&}, Ahmed Bennis¹, Fouad Chraibi¹, Meriem Abdellaoui¹, Idriss Benatiya Andaloussi¹

¹Service d'Ophtalmologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Fès, Maroc

&Auteur correspondant

Sara El Maroufi, Service d'Ophtalmologie, Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Fès, Maroc

Résumé

Le syndrome de Parry-Romberg, est une entité clinique rare, il est caractérisé par une atrophie hémifaciale progressive et associé à diverses manifestations systémiques, notamment ophtalmologiques, neurologiques et maxillo-faciales dont la prise en charge doit être multidisciplinaire. A travers cette observation nous rapportons le cas d'un syndrome de Parry-Romberg diagnostiqué chez un patient adressé pour prise en charge d'un ulcère de cornée chronique suite à une hypoesthésie selon une atteinte rare et difficile à traiter.

English abstract

Parry-Romberg's syndrome is a rare clinical entity characterized by progressive hemifacial atrophy associated with several systemic manifestations including ophthalmologic, neurologic, maxillofacial symptoms whose treatment should be multidisciplinary. We here report a case of Parry-Romberg's syndrome diagnosed in a patient referred for management of chronic corneal ulcer following hypoesthesia, characterized by rare and difficult-to-treat features.

Key words: *Chronic corneal ulcer, Parry-Romberg's syndrome, hemifacial atrophy, case report*

Introduction

Le syndrome de Parry-Romberg (PRS), également connu sous le nom d'atrophie hémifaciale progressive, a été décrit pour la première fois par Parry en 1825. Il s'agit d'une maladie rare caractérisée par une atrophie faciale unilatérale affectant la peau, les tissus sous-cutanés, les muscles et les os. Elle a été associée à diverses manifestations systémiques, notamment ophtalmologiques, neurologiques et maxillo-faciales. Les troubles ophtalmiques comprennent la kératite, l'uvéite, la cataracte, l'énophtalmie

homolatérale, la névrite optique et la vascularite rétinienne [1].

Patient et observation

L'histoire clinique: il s'agit d'un patient âgé de 31 ans ayant comme antécédent une migraine évoluant depuis 15 ans sans autre symptôme neurologique, qui a été référé à notre service pour prise en charge d'une kératite chronique de l'œil gauche sans contexte traumatique évoluant depuis 3 mois.

L'examen clinique: l'examen ophtalmologique a objectivé une meilleure acuité visuelle corrigée (BCVA) était de 0,4. L'examen à la lampe à fente a révélé une hyperémie conjonctivale modérée avec un ulcère cornéen infiltré para-central inférieur de 2 mm de large sur 3 mm de haut, avec abcédation des berges (Figure 1). La sensibilité cornéenne était diminuée et le test de Schirmer altéré à 5mm. Aucune réaction inflammatoire de la chambre antérieure n'a été observée. L'examen de l'œil droit était normal.

L'examen général a révélé une atrophie hémifaciale (Figure 2), aucun trouble systémique n'a été observé.

Le traitement: le patient a été mis sous larmes artificielles, vitamine A pommade avec une antibiothérapie topique (quinolone). Un traitement analgésique pour les crises de migraine a également été prescrit.

Suivi clinique et évolution du patient: l'évolution a été lente avec régression de l'abcès après deux jours de traitement (Figure 3), un nettoyage de l'abcès et début de cicatrisation après trois semaines. La guérison complète a été obtenue après 6 mois de traitement (Figure 4).

Discussion

Le syndrome de Parry-Romberg est une maladie rare qui se manifeste par une hémiatrophie faciale et une perte de graisse sous-cutanée du côté

affecté. On estime qu'une naissance sur 700 000 présente ce syndrome. À ce jour, environ 150 cas de syndrome de Parry-Romberg avaient été rapportés dans la littérature. Il se présente généralement initialement chez les enfants et les jeunes adultes et progresse lentement sur un cours très variable allant de 2 à 20 ans, et se stabilise brusquement sans raison apparente [2, 3]. Il existe plusieurs théories sur l'étiologie du syndrome de Parry-Romberg, notamment la névrite du trijumeau, cette théorie est également appuyée par l'étude de Bucher *et al.* en 2015 utilisant in vivo la microscopie confocale cornéenne permettant parfois d'objectiver une atrophie du nerf trijumeau (V) du côté atteint comparé au côté sain [4].

De nombreuses autres hypothèses tentent d'expliquer l'origine de ce syndrome mais aucune d'entre elle n'est cependant formelle et l'incertitude règne toujours comme la neuro-vascularite auto-immune chronique, l'étiologie infectieuse a aussi été évoquée dans la littérature, les facteurs génétiques, l'auto-immunité et l'activité nerveuse sympathique accrue déclenchant une atrophie faciale [5].

Le syndrome de Parry-Romberg est une maladie auto-limitable sans remède. Les patients atteints devraient avoir une présence multidisciplinaire de chirurgien plasticien, de chirurgien-dentiste, de phono-audiologistes. De nos jours, les chirurgies esthétiques avec greffe de graisse autogène, les injections de silicone ou de collagène bovin et les implants inorganiques sont des alternatives pour corriger les déformations. Outre l'amélioration esthétique, un traitement symptomatique de chaque association systémique selon ses manifestations est nécessaire [3].

Le syndrome de Parry-Romberg coexiste souvent avec d'autres troubles; l'atteinte neurologique est l'association la plus courante, y compris la migraine, l'hémiplégie, l'atrophie cérébrale et l'anomalie vasculaire intracrânienne. Les crises partielles sont la complication neurologique la plus courante [6]. Dans notre cas, la migraine était le seul symptôme neurologique présenté par le patient. Plusieurs

associations ophtalmologiques ont été décrites, touchant 10 à 30% des patients, les plus fréquentes sont: l'énophtalmie, l'atrophie des paupières, l'uvéïte, la vascularite rétinienne (Tableau 1) [3, 7]. Notre patient avait une énophtalmie et des kératites récurrentes dues à un syndrome sec et à une hypoesthésie, cette atteinte est rare et difficile à traiter.

Conclusion

Le syndrome de Parry Romberg est une maladie rare. Le cas rapporté illustre une manifestation oculaire rare décrite dans la littérature correspondant à la kératite rebelle et récurrente, qui a évolué favorablement sous lubrifiants topiques.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucuns conflits d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la prise en charge de la patiente et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Tableau et figures

Tableau 1: manifestations oculaires du syndrome de Parry-Romberg [6]

Figure 1: hypoplasie de l'hémiface gauche avec énophtalmie

Figure 2: ulcère de cornée avec abcédation des berges

Figure 3: régression de l'abcès après deux jours de traitement

Figure 4: cicatrisation complète après six mois d'évolution

Références

1. Ayyildiz O, Ayyildiz S, Durukan AH, Sobaci G. Progressive hemifacial atrophy with contralateral uveitis: a case report. Iran Red Crescent Med J. 2015 Sep 1;17(9): e16168 eCollection 2015 Sep. **PubMed** | **Google Scholar**
2. Senthil Kumar, Dinesh Kumar, Ramesh Kumar, Rajkumar, Ramachandra Prabhakar. Parry-Romberg syndrome: a case of late onset with rapid progression. J Clin Diagn Res. 2014 Sep;8(9): ZD27-8. **PubMed** | **Google Scholar**
3. Hiren Patel, Chintan Thakkar, Kajal Patel. Parry-Romberg syndrome: a rare entity. J Maxillofac Oral Surg. 2010 Sep;9(3): 247-50. **Google Scholar**
4. Bucher F, Fricke J, Crusiefen C, Heindl LM. Trigeminal involvement in Parry-Romberg syndrome, an in vivo confocal microscopie study of the cornea. Cornea. 2015 Apr;34(4): e10-1. **PubMed** | **Google Scholar**
5. Nader Al-Aizari A, Saleh Nasser Azzeghaiby, Hashem Motahir Al-Shamiri, Shourouk Darwish, Bassel Tarakji. Oral manifestations of Parry-Romberg syndrome: a review of literature. Avicenna J Med. Apr-Jun 2015;5(2): 25-8. **PubMed** | **Google Scholar**
6. Hasan Aydin, Zeynel Yologlu, Husamettin Sargin, Melike Rusen Metin. Parry-Romberg syndrome: physical, clinical and imaging features. Neurosciences (Riyadh). 2015 Oct;20(4): 368-71. **PubMed** | **Google Scholar**
7. Antonio Maria Fea, Vittoria Aragno, Cristina Briamonte, Mauro Franzone, Davide Putignano, Federico Maria Grignolo. Parry Romberg syndrome with a wide range of ocular manifestations: a case report. BMC Ophthalmol. 2015 Sep 5;15: 119. **PubMed** | **Google Scholar**

Tableau 1: manifestations oculaires du syndrome de Parry-Romberg [6]

Structure oculaire	Manifestations ophtalmologiques
Orbite	Enophtalmie (notre cas)
Muscles oculomoteurs	Paralysie du III, esotropie, exotropie, diplopie
Paupières	Pseudo-ptôsis, lagophtalmie, rétraction
Cornée	Kératopathie en bandelette, kératite d'exposition, hypoesthésie (notre cas), précipités endothéliales
Iris /uvéie	Atrophie de l'iris, hétérochromie de Fuchs, uvéite
Cristallin	Cataracte
Corps ciliaire	Glaucome, hypotonie
Rétine	Vascularite, occlusion de la veine centrale de la rétine
Papille optique	Papillite, neurorétinite, syndrome de Horner

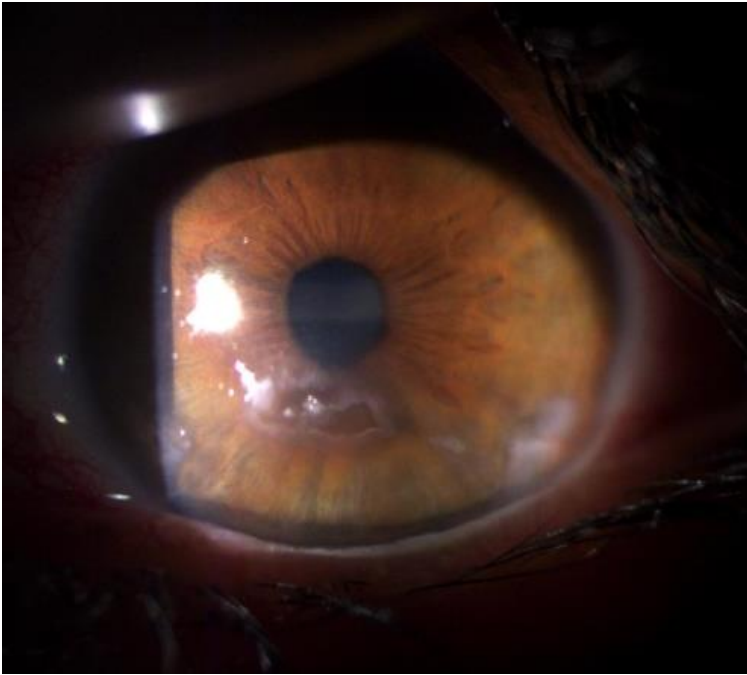


Figure 1: hypoplasie de l'hémiface gauche avec énoptalmie



Figure 2: ulcère de cornée avec abcédation des berges

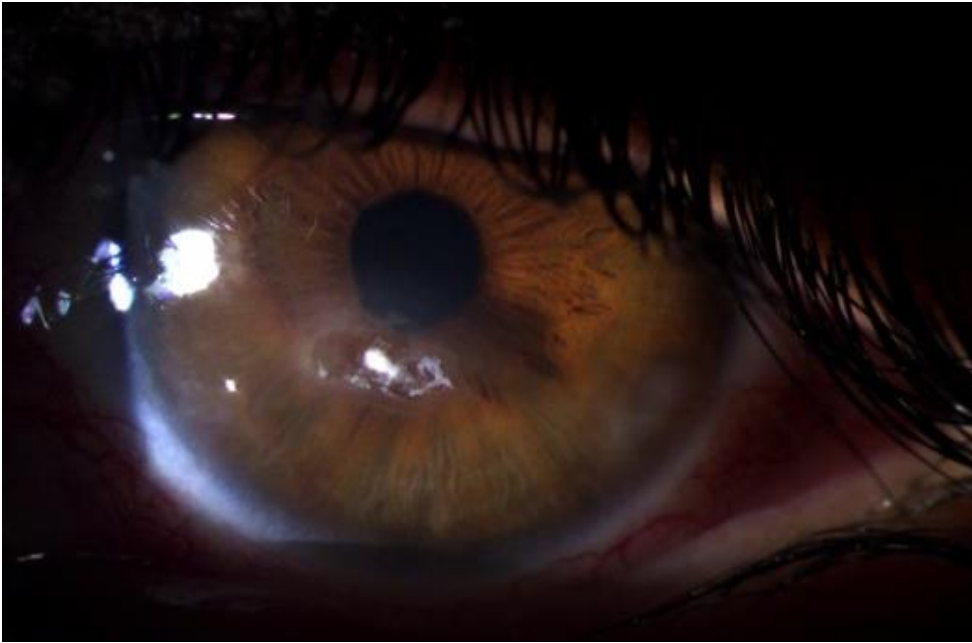


Figure 3: régression de l'abcès après deux jours de traitement



Figure 4: cicatrisation complète après six mois d'évolution