



Brève communication

Syndrome de Parry-Romberg et épilepsie

M. Chbicheb¹, A. Gelot², F. Rivier³, A. Roubertie³, V. Humbertclaude⁴,
P. Coubes⁵, B. Echenne³

¹ Service de Médecine C, Unité de Neurologie, Centre Hospitalier, Narbonne.

² Service de Neuropédiatrie, Unité de Neuropathologie, Hôpital Armand Trousseau, Paris.

³ Service de Neuropédiatrie, Hôpital Gui de Chauliac, Montpellier.

⁴ Unité de Neuropédiatrie, Institut Saint-Pierre, Palavas-les-Flots.

⁵ Service de Neurochirurgie B, Hôpital Gui de Chauliac, Montpellier.

Reçu le : 18/11/2003 ; Reçu en dernière révision le : 01/06/2004 ; Accepté le : 18/06/2004.

RÉSUMÉ

Introduction. Le syndrome de Parry-Romberg ou hémiatrophie faciale progressive est une affection rare d'étiopathogénie imprécise pouvant s'accompagner de signes neurologiques. L'épilepsie est la manifestation neurologique la plus fréquente, habituellement de type focal et pharmacorésistant. Les lésions cérébrales associées sont homolatérales à l'hémiatrophie faciale et peuvent être évolutives. **Observation.** Nous rapportons deux observations d'épilepsie focale associée à un syndrome de Parry-Romberg avec traitement neurochirurgical et étude histologique dans un cas. **Conclusion.** Après discussion du lien entre le syndrome de Parry-Romberg et l'épilepsie, la théorie neurodéveloppementale de type dysgénésie vasculaire est proposée.

Mots-clés : Syndrome de Parry-Romberg • Épilepsie • Dysgénésie vasculaire

SUMMARY

Parry-Romberg's syndrome and epilepsy.

M. Chbicheb, A. Gelot, F. Rivier, A. Roubertie, V. Humbertclaude, P. Coubes, B. Echenne, Rev Neurol (Paris) 2005; 161: 1, 92-97

Introduction. Parry-Romberg's syndrome or progressive facial hemiatrophy is a rare disorder of unknown etiology which may be accompanied by neurological complications, frequently epilepsy, usually focal refractory epilepsy. The associated brain lesions are located on the same side as the half face atrophy and may progress. **Observation.** We report the cases of two patients with Parry-Romberg's syndrome and epilepsy. Neurosurgery was performed in one patient, enabling a histological study. **Conclusion.** The link between Parry-Romberg's syndrome and epilepsy is discussed and the neurodevelopmental theory with vascular dysgenesis is suggested.

Keywords: Parry-Romberg syndrome • Epilepsy • Vascular dysgenesis

INTRODUCTION

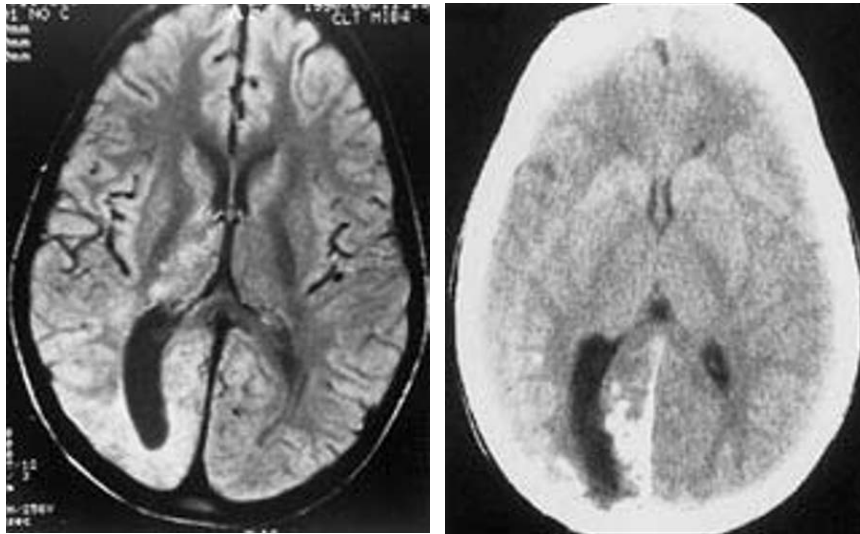
Le syndrome de Parry-Romberg (SPR) ou hémiatrophie faciale progressive ou atrophie hémifaciale progressive est une entité rare, qui a été décrite pour la première fois par Parry en 1825 et détaillée par Romberg en 1846.

Cette affection d'étiopathogénie mal définie est caractérisée par l'atrophie progressive du tissu cutané et sous-cutané d'une hémiface avec atteinte variable ipsilatérale des tissus sous-jacents (tissu conjonctif, muscle, cartilage, os). Cette atteinte débute habituellement au niveau de la région fronto-pariétale paramédiane. Elle suit les dermatomes du trijumeau, est maximale au niveau du front et peut toucher l'ensemble de l'hémiface. Quand la démarcation est nette entre la zone atrophie et la zone normale, l'aspect est celui « de coup de sabre » décrit aussi dans la forme localisée

linéaire de la sclérodémie. L'atrophie peut être précédée d'une décoloration ou d'une perte localisée des cheveux. Des troubles de la pigmentation peuvent s'observer au niveau de la zone atrophie. La symptomatologie devient manifeste dans la première décennie ou au début de la seconde décennie. Il est distingué une phase active qui peut durer 2 à 10 ans et une phase de stabilité (Mazzeo *et al.*, 1995). Le sexe féminin serait plus touché (Derech *et al.*, 1995). Les déformations en particulier mandibulaires sont surtout notées lorsque le début est précoce (Ruhin *et al.*, 2000).

Des signes neurologiques sont présents dans environ 15 p. 100 des cas (Lederman, 1984 cité par Taylor *et al.*, 1997). Il s'agit le plus souvent d'une épilepsie plutôt de type focal, simple et/ou complexe, se développant dans l'hémisphère ipsilatéral à l'atrophie faciale, avec une tendance évolutive vers une forme pharmacorésistante (Yano *et al.*,

Tirés à part : M. CHBICHEB, Service de Médecine C, Unité de Neurologie, Centre Hospitalier de Narbonne, 11108 Narbonne cedex.



112

Fig. 1. – IRM encéphalique, séquence axiale pondérée en T1 (1990) : atrophie occipitale droite et dilatation de la corne occipitale droite.

T1-weighted axial MRI (1990): right occipital atrophy and dilatation of the right occipital horn.

Fig. 2. – Scanner X cérébral sans produit de contraste (1992) : calcifications occipitales droites.

Brain CT-scan without contrast: right occipital calcifications.

2000). La généralisation des crises paraît peu fréquente. D'autres manifestations neurologiques ont été rapportées : migraine, hémiplégie, troubles cognitifs, aphasie, névralgie faciale, paralysie faciale et hémianopsie homonyme latérale (Wolf et Verity, 1974 ; Woolfenden *et al.*, 1998).

L'atteinte ophtalmologique est retrouvée dans 10 à 35 p. 100 des cas (Miller *et al.*, 1987). L'ophtalmie semble être l'anomalie la plus fréquente (retrouvée dans 80 p. 100 des cas de la série de Pensler *et al.*, 1990). L'atteinte dentaire (retard d'éruption, malposition dentaire, anomalies du plan d'occlusion) peut être parfois au premier plan (Mazzeo *et al.*, 1995). Il existe aussi des complications oto-rhino-pharyngologiques telles une atrophie linguale, des anomalies de l'oreille externe, une hypoacousie unilatérale, une atrophie parotidienne (Matthias *et al.*, 1995 ; Mazzeo *et al.*, 1995).

Le lien entre le SPR et la sclérodémie « en coup de sabre » reste toujours discuté. La confusion persiste entre ces deux entités d'autant plus qu'elles présentent plusieurs similitudes : l'âge du début, la prépondérance féminine, l'évolution des lésions atrophiques, l'atteinte neurologique associée et l'étiologie mal connue.

Il n'y a pas de traitement médical spécifique défini du SPR. Un traitement chirurgical par reconstruction dans un but esthétique peut parfois être proposé (Ruhin *et al.*, 2000).

Nous présentons deux cas de SPR associé à une épilepsie focale ayant débuté dans l'enfance.

OBSERVATIONS

Patient n° 1

Cas n° 98-691. — Un garçon, au développement psychomoteur initial normal, présenta à l'âge de 5 ans et 7 mois, une première crise épileptique focale complexe brève avec déviation de la tête et des yeux à gauche, rupture du contact et clonies de l'hémicorps

gauche. L'électroencéphalogramme (EEG) mettait en évidence un foyer lent occipital droit. Une dysplasie corticale pariéto-occipitale droite était suspectée sur l'imagerie par résonance (IRM) encéphalique (*fig. 1*). L'angiographie cérébrale ne montrait pas d'anomalie. Un traitement par carbamazépine fut prescrit.

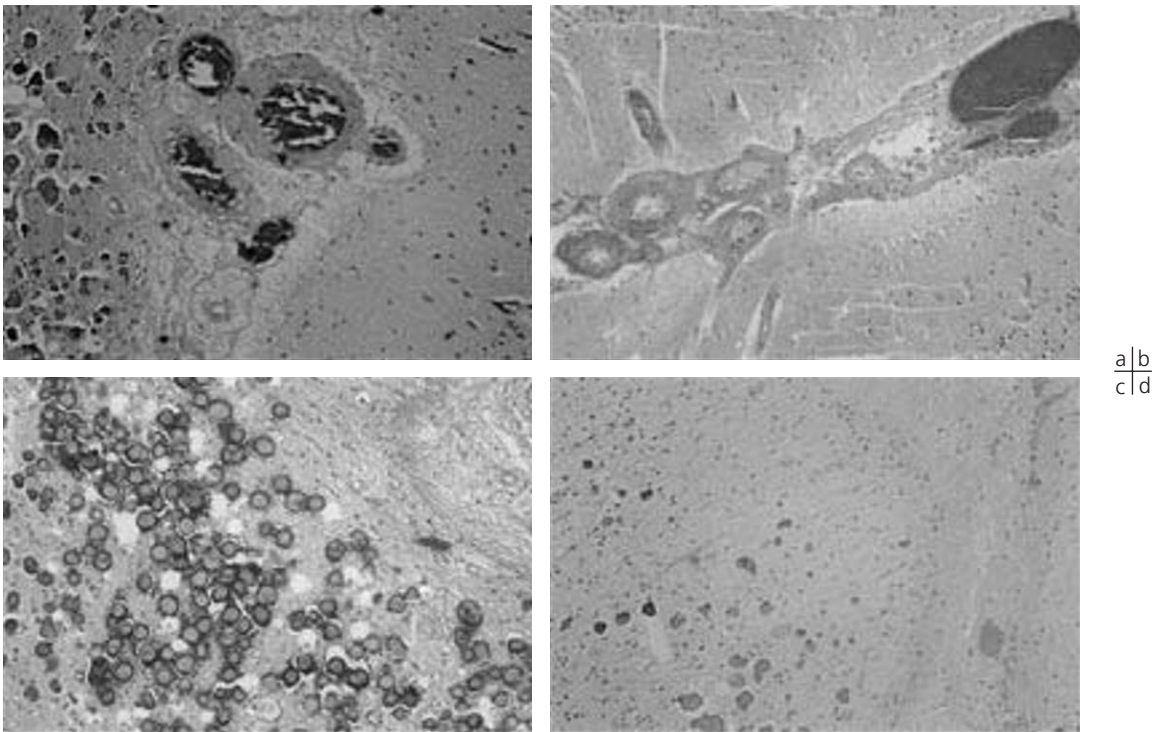
De l'âge de 7 à 9 ans, une atrophie linéaire progressive et lente de la peau limitée à une bande étroite se développa sur le front, le nez et la lèvre supérieure du côté droit.

À l'âge de 9 ans et 5 mois, l'enfant présenta des crises épileptiques focales simples (hémiclonies gauches) et complexes (rupture du contact, automatismes) qui résistèrent à plusieurs traitements (carbamazépine + valproate de sodium, valproate de sodium + vigabatrin, vigabatrin + clobazam, carbamazépine + clonazépam, corticostéroïdes...). Le scanner X cérébral, réalisé en novembre 1992, montrait l'apparition de calcifications cortico-sous-corticales et méningées pariéto-occipitales droites (*fig. 2*) absentes sur le scanner X de 1989. L'IRM encéphalique était inchangée.

À partir d'octobre 1993, à l'âge de 10 ans et 4 mois, l'enfant présenta une dégradation sévère de son état neurologique : difficultés scolaires, régression intellectuelle, recrudescence de la fréquence des crises épileptiques (10 à 20 fois par jour) de type focal complexe et secondairement généralisées pharmacorésistantes. Une amélioration transitoire était constatée avec le felbamate (retiré en 1994). L'EEG enregistrait des anomalies paroxystiques pariéto-occipitales droites.

L'enfant bénéficia d'une intervention neurochirurgicale en mars 1995 consistant en une lobectomie occipitale et une résection pariétale droites (sulcus transversal) et trans-section corticale autour de la veine de Trolard. Deux mois plus tard, une récurrence des crises épileptiques était notée (symptomatologie clonique ou tonique, focale complexe, généralisée). Tous les antiépileptiques essayés s'avèrent inefficaces. L'enfant était réopéré en septembre 1996 pour une résection pariétale droite et une déconnexion antérieure.

L'étude histologique des pièces opératoires montrait des lésions méningées, vasculaires et cérébrales avec un parallélisme de l'atteinte méningée et cérébrale. Les lésions méningées comportaient un épaississement méningé important lié à une surcharge hyaline et à la prolifération de vaisseaux qui présentaient des parois épaissies et une fibro-hyalinose de la média (*fig. 3a*).



a	b
c	d

Fig. 3. — Patient n° 1 : lésions histologiques (grossissement X 10) : **a**) épaissement et hyalinose de la paroi des vaisseaux méningés, **b**) accolement des gyri, **c**) calcifications corticales et **d**) gliose et spongiose.

Patient n° 1 : histological aspect. a) thickness and hyalinosis of meningeal vessels, b) joining gyri, c) cortical calcifications and d) gliosis and spongiosis.

Les surfaces cérébrales étaient accolées avec rapprochement des gyri voisins (*fig. 3b*). La cytoarchitectonique du parenchyme cérébral était normale. Les lésions cérébrales associaient une spongiose, une dépopulation neuronale, une prolifération vasculaire et des dépôts minéraux (*fig. 3c et 3d*).

Les crises épileptiques récidivèrent deux mois après le deuxième geste chirurgical. Il était noté des troubles du comportement et une régression intellectuelle (quotient intellectuel à 60). L'évolution en 1997 vers un syndrome de Lennox-Gastaut amena à mettre en route une corticothérapie. Les lésions cutanées étaient restées stables (*fig. 4*). La callosotomie effectuée en novembre 1998 et l'implantation d'un stimulateur vagal en 2000 n'apportèrent pas d'amélioration franche. L'IRM encéphalique de mai 1999 mettait en évidence une cavité porencéphalique temporo-occipitale droite. Il persista plusieurs crises par mois plutôt brèves et de plusieurs types (rupture du contact, chutes atoniques ou toniques). Le traitement anti-épileptique comportait topiramate, lamotrigine et clonazépam.

Patient n° 2

Cas n° 04-249. — La patiente, née en 1988, sans antécédent familial particulier, avait présenté un développement psychomoteur initial normal.

Les premières crises épileptiques de type focal (clonies de l'hémicorps gauche de brève durée) apparurent en avril 1993 et firent l'objet d'un traitement par carbamazépine. L'EEG enregistra

trait des anomalies lentes postérieures droites. L'imagerie cérébrale (scanner XC et IRM) montraient une dilatation ventriculaire modérée sans signes de résorption.

À partir de février 1994, l'enfant présenta des crises épileptiques focales complexes avec rupture du contact, clonies de l'hémicorps gauche, version de la tête et des yeux à gauche. L'EEG mit en évidence des pointe-ondes et des éléments théta temporo-pariétaux droits. Sur l'IRM cérébrale, il était suspecté une dysplasie corticale temporale droite ; la dilatation ventriculaire paraissait inchangée. La scintigraphie cérébrale au technétium 99mHMPAO mit en évidence une hypoperfusion temporale droite prédominant dans la partie postérieure interne du lobe temporal, pouvant correspondre à un foyer épileptique inter-critique. Une efficacité partielle fut obtenue avec les traitements essayés : valproate de sodium, valproate de sodium + clobazam, vigabatrin + valproate de sodium, vigabatrin + carbamazépine. Une amélioration significative était notée avec l'association phénobarbital et vigabatrin.

Une lésion déprimée, légèrement pigmentée située à la lisière du cuir chevelu, médiane et latéralisée à droite apparut en 1995. En 1996, cette lésion, estimée de 0,5 à 1 cm de largeur, était d'aspect atrophique, pigmentée ; elle était associée à une asymétrie des ailes du nez avec rétraction de l'aile droite, et à une encoche de la lèvre supérieure médiane latéralisée à droite. On notait également une malposition de l'incisive médiane droite supérieure et une encoche, en regard de cette dent, du rebord de la voûte palatine. L'examen histologique était compatible avec une sclérodémie localisée. Un traitement corticoïde *per os* (1 mg/kg/j) fut débuté en octobre 1996 et continué pendant plusieurs mois. Sur le

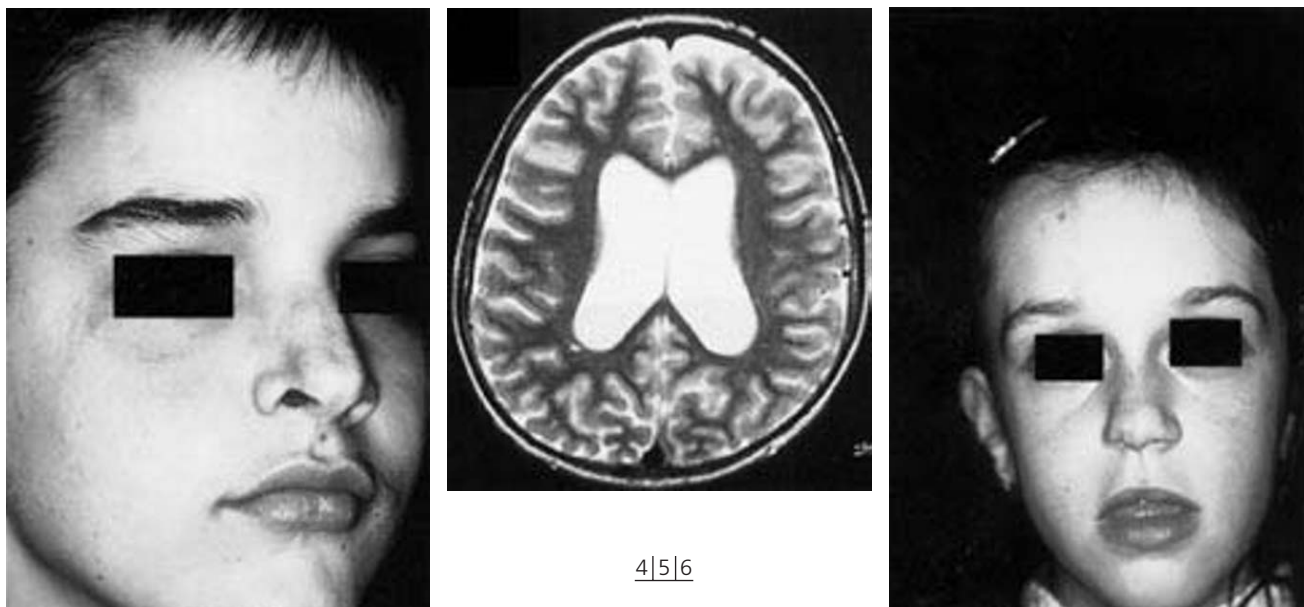


Fig. 4. – Patient n° 1 : hémiatrophie faciale droite.

Patient 1: right hemifacial atrophy.

Fig. 5. – Patient n° 2 : IRM cérébrale, séquence axiale en T2 (1996) : dilatation ventriculaire.

Patient 2: axial T2-weighted MRI: ventricular dilatation.

Fig. 6. – Patient n° 2 : hémiatrophie faciale droite.

Patient 2: right hemifacial atrophy.

plan neurologique, il était noté un léger retard mental (quotient intellectuel à 70 au WISC III) et des difficultés scolaires. L'IRM encéphalique retrouvait un aspect de dilatation ventriculaire légèrement asymétrique (fig. 5).

En 1997, sous vigabatrin et phénobarbital, la fréquence des crises focales était d'environ deux par mois avec une stabilité des lésions cutanées (fig. 6). En 1999, devant la persistance de crises focales complexes diurnes et de crises hémicloniques gauches brèves, le topiramate fut introduit. Le vigabatrin était arrêté début 2000. L'association phénobarbital et topiramate paraissait relativement efficace. L'IRM cérébrale refaite en 2001 montrait la dilatation ventriculaire asymétrique et une atrophie hippocampique droite. À partir de 2002, la situation était relativement stable sur le plan atrophie faciale et épileptique : 2 à 3 crises focales complexes brèves par mois en fin de sommeil et des crises diurnes très rares.

DISCUSSION

Le lien entre l'épilepsie et le SPR reste mal précisé. Cliniquement, ces deux cas sont semblables aux données de la littérature : même type d'épilepsie (focale simple ou complexe, évoluant vers une forme pharmacorésistante), stabilisation des lésions faciales après une phase active. Le facteur original jamais relevé dans la littérature hormis l'observation de Yano *et al.* (2000), est que les manifestations épileptiques ont précédé et non suivi les manifestations cutanées. Le traitement chirurgical de l'épilepsie

associée au SPR paraît toujours bénéfique bien que les cas soient rares : résection frontale gauche chez Chung *et al.* (1995), temporale antérieure gauche chez DeFelipe *et al.*, (2001). Pour le patient n° 1, les résultats de la chirurgie font discuter une étiopathogénie en rapport avec la nature et la localisation des lésions.

Sur le plan radiologique, les lésions décrites associées au SPR sont constantes et essentiellement homolatérales à l'atrophie faciale : hémiatrophie cérébrale homolatérale, dilatation ventriculaire, calcifications corticales, hypersignaux en T2 de la substance blanche, prise de contraste corticale et/ou méningée, aspect de dysgénésie corticale (Fry *et al.*, 1992 ; Terstegge *et al.*, 1994 ; Dupont *et al.*, 1997). Les calcifications sont apparues secondairement dans le cas rapporté par Yano *et al.*, (2000) et chez le patient n° 1. Des cas ont été rapportés avec des aspects de malformation vasculaire sur l'IRM (Taylor *et al.*, 1997 ; Lehman, 1992). Des anomalies réversibles de la vascularisation cérébrale ont été décrites par Woolfenden *et al.* (1998) chez un patient ayant présenté des épisodes de migraine hémiplégique et une crise comitiale généralisée. Derex *et al.* (1995) rapportent l'association d'un SPR, de multiples tumeurs bénignes et d'hamartomes chez une patiente de 15 ans présentant une hémiplégie infantile et une épilepsie focale. Des lésions radiologiques ont été notées chez des patients présentant des troubles neurologiques sans épilepsie : maladie anévrysmale évolutive bilatérale, rétrécissement carotidien,

anévrisme sylvien, hypersignaux de la substance blanche, calcifications, infarctus, épaississement cortical, prise de contraste méningée (Klene *et al.*, 1989 ; Fry *et al.*, 1992 ; Cory *et al.*, 1997 ; Schievink *et al.*, 1996 ; Miedziak *et al.*, 1998 ; Pichiecchio *et al.*, 2002). Des hypersignaux de la substance blanche ont été rapportés chez des patients ne présentant pas de symptomatologie neurologique (Fry *et al.*, 1992 ; Aynaci *et al.*, 2001). L'absence initiale d'épilepsie en présence d'anomalies radiologiques peut expliquer l'apparition variable de l'épilepsie par rapport à l'atrophie faciale.

La comparaison histologique des lésions intracérébrales et cutanées chez les patients avec SPR et épilepsie est limitée par les données de la littérature. Sur le plan neuropathologique, nous avons constaté chez le patient n° 1, l'existence de lésions ischémiques du parenchyme cérébral (perte neuronale, gliose, prolifération vasculaire) qui pourraient résulter de troubles focaux de la perfusion (comme en témoignent les minéralisations) par atteinte de la paroi vasculaire des vaisseaux intracorticaux (hyalinose intrapariétale visible au niveau des vaisseaux méningés, probable mais non visible au niveau des vaisseaux intrapariétaux qui naissent des vaisseaux méningés). Les lésions neuropathologiques rapportées dans la littérature sont très rares. Celles décrites par Chung *et al.* (1995) sont similaires (sclérose des vaisseaux méningés et intraparenchymateux, minéralisations, gliose) et soulignent la concordance spatiale entre lésions méningées et intraparenchymateuses. D'autres études ont montré des lésions de type inflammatoire (Dubeau *et al.*, 1988 ; Stone *et al.*, 2001).

Les lésions parenchymateuses et méningées évoluent parallèlement en intensité. Dans ce contexte d'épilepsie, il n'est pas noté de dysplasie corticale. Les lésions vasculaires méningées et intra-parenchymateuses (et notamment la diffusion pan-corticale des dépôts minéraux) diffèrent de l'aspect observé dans le syndrome de Sturge-Weber.

Plusieurs hypothèses étiopathogéniques ont été avancées depuis la description du SPR. L'hypothèse génétique a été évoquée. Pour certains auteurs, le SPR pourrait s'apparenter à un syndrome malformatif de type otomandibulaire (Ruhin *et al.*, 2000). L'hypothèse d'une atteinte du système sympathique a été avancée par plusieurs auteurs dont Warthenberg (1945) cité par Wolf et Verity (1974) devant la constatation, entre autres, d'un syndrome de Claude Bernard Horner ou d'une mydriase. Un traumatisme facial est noté comme antécédent dans environ le tiers des cas de SPR (Larner et Bennison, 1993), faisant discuter son rôle. L'hypothèse dysimmunitaire ramène à la discussion nosologique entre le SPR et la sclérodermie, et est évoquée surtout à l'occasion d'anomalies biologiques. Wolf et Verity (1974) ont proposé l'hypothèse non démontrée de virus lent. L'hypothèse inflammatoire est soutenue par les publications avec étude neuropathologique (Dubeau *et al.*, 1988 ; Stone *et al.*, 2002).

L'hypothèse développementale paraît actuellement privilégiée, faisant suspecter un trouble du devenir des cellules de la crête neurale ou une atteinte précoce du tube neural.

Les travaux embryologiques ont contribué à préciser les différents dérivés des crêtes neurales (Le Douarin, 2000). Chez les vertébrés à l'exception des poissons, seule la crête neurale céphalique peut se différencier en cellules mésenchymateuses et former le squelette de la face, une partie du squelette crânien, les méninges des hémisphères cérébraux, l'ivoire et la pulpe dentaire, le derme de la face et du cou, la cornée et la paroi des vaisseaux céphaliques à l'exception de l'endothélium. Les fibres musculaires striées faciales et les cellules endothéliales, originaires du mésoderme céphalique (qui contribue à la formation des vaisseaux céphaliques et faciaux), seraient préservées dans le SPR. Chung *et al.* (1995), à propos de leur travail neuropathologique, proposent l'hypothèse d'un syndrome neurocutané avec dysgénésie vasculaire cérébrale qui serait similaire au syndrome de Sturge-Weber. Le travail de Dupont *et al.* (1997) plaide pour un processus malformatif dysgénétique précoce commun au SPR et à l'atteinte cérébrale concernant le tube neural rostral, en s'appuyant sur des travaux d'embryologie d'Osumi-Yamashita *et al.* (1994). Derex *et al.* (1995) proposent l'hypothèse d'un trouble de la migration de cellules des crêtes neurales. Pour Pichiecchio *et al.* (2002), l'absence d'atrophie faciale à la naissance n'est pas en faveur de la théorie malformative. Les auteurs pensent qu'une atteinte congénitale possiblement liée à un déficit en facteurs de croissance peut devenir plus manifeste pendant la phase de croissance céphalique chez l'enfant.

Nous proposons la dysgénésie vasculaire comme hypothèse étiopathogénique en accord avec les données radiologiques et neuropathologiques de ces deux observations. La distribution des différentes lésions sur un territoire strictement latéralisé plaide pour une origine précoce, impliquant le tube neural rostral et les dérivés des crêtes neurales du même territoire (mésenchyme de la face). Cette hypothèse apparente le SPR au syndrome de Sturge-Weber, mais le mécanisme semble différent car pour ce dernier, les vaisseaux méningés ont conservé un caractère embryonnaire (angiomateux) tandis que pour le SPR, il semble s'agir d'une involution des parois vasculaires, impliquant l'ensemble du réseau (méningé et cortical). Le caractère évolutif post-natal des lésions, s'il est interprété par certains comme un élément allant à l'encontre d'un syndrome malformatif, peut aussi s'inscrire comme la conséquence à long terme d'une atteinte développementale des vaisseaux.

CONCLUSION

L'épilepsie est la manifestation neurologique la plus fréquemment associée au SPR. Elle est habituellement de type focal évoluant vers une forme pharmacorésistante. L'atteinte cérébrale associée, habituellement homolatérale à l'hémiatrophie faciale, peut être progressive et prendre plusieurs aspects. L'évaluation du traitement chirurgical de l'épilepsie dans le cadre d'un SPR est limitée par la rareté de l'affection et le nombre de cas publiés. Compte tenu de

ces observations et des données de la littérature, nous proposons, à l'instar d'autres auteurs, que le SPR peut être d'origine développementale et serait lié à une anomalie pariétale des vaisseaux dérivés des crêtes neurales encéphaliques qui entraîne une dégénérescence ischémique par défaut de perfusion des territoires sous-jacents.

RÉFÉRENCES

- AYNACI FM, SEN Y, ERDOL H, AHMETOGLU A, ELMAS R. (2001). Parry-Romberg syndrome associated with Adie's pupil and radiologic findings. *Pediatr Neurol*, 25: 416-418.
- CHUNG MH, SUM J, MORRELL MJ, HOUROUPIAN DS. (1995). Intracerebral involvement in scleroderma en coup de sabre: report of a case with neuropathologic findings. *Ann Neurol*, 37: 679-681.
- CORY RC, CLAYMAN DA, FAILLACE WJ, MCKEE SW, GAMA CH. (1997). Clinical and radiologic findings in progressive facial hemiatrophy (Parry-Romberg syndrome). *Am J Neuroradiol*, 18: 751-757.
- DEFELIPE J, SEGURA T, ARELLANO JI *et al.* (2001). Neuropathological findings in a patient with epilepsy and the Parry-Romberg syndrome. *Epilepsia*, 42: 1198-1203.
- DEREX L, ISNARD H, REVOL M. (1995). Progressive facial hemiatrophy with multiple benign tumors and hamartomas. *Neuropediatrics*, 26: 306-309.
- DUBEAU F, ANDERMANN F, ROBITAILLE Y, OLIVIER A, WILKINSON R, DELGADO-ESCUETA A. (1998). Morpheal or focal scleroderma of the brain: intractable epilepsy and clinicopathologic correlation. *Epilepsia*, 29: 712-713.
- DUPONT S, CATALA M, HASBOUN D, SEMAH F, BAULAC M. (1997). Progressive facial hemiatrophy and epilepsy: a common underlying dysgenetic mechanism. *Neurology*, 48: 1013-1018.
- FRY JA, ALVARELLOS A, FINK CW, BLAW ME, ROACH ES. (1992). Intracranial findings in progressive facial hemiatrophy. *J Rheumatol*, 19: 956-958.
- KLENE C, MASSICOT P, FERRIERE-FONTAN I, SARLANGUE J, FONTAN D, GUILLARD JM. (1989). Sclérodémie « en coup de sabre » et hémia-trophie faciale de Parry-Romberg. Problème nosologique. Complication neurologique. *Ann Pédiatr*, 36: 123-125.
- LARNER AJ, BENNISSON DP. (1993). Some observations on the aetiology of progressive hemifacial atrophy ("Parry-Romberg syndrome"). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 56: 1035-1036.
- LEDERMAN RJ. (1984). Progressive facial and cerebral hemiatrophy. *Cleve Clin Q*, 54: 545-548.
- LE DOUARIN N. (2000). Des chimères, des clones et des gènes. Editions Odile Jacob (sciences), pp. 251-331.
- LEHMAN TJA. (1992). The Parry-Romberg syndrome of progressive facial hemiatrophy and linear scleroderma en coup de sabre. Mistaken diagnosis or overlapping conditions? *J Rheumatol*, 19: 844-845.
- MATTHIAS C, TERSTEGGE K, SIEMES H. (1995). Otorhinolaryngological complications of progressive facial hemiatrophy (Romberg's disease). *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 104: 853-857.
- MAZZEO N, FISHER JG, MAYER MH, MATHIEU GP. (1995). Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome). Case Report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Radiol Endod*, 79: 30-35.
- MIEDZIAK AI, STEFANYSZYN M, FLANAGAN J, EAGLE RC JR. (1998). Parry-Romberg syndrome associated with intracranial vascular malformations. *Arch Ophthalmol*, 116: 1235-1237.
- MILLER MT, SLOANE H, GOLDBERG MF, GRISOLANO J, FRENKEL M, MAFFEE MF. (1987). Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg disease). *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 24: 27-36.
- OSUMI-YAMASHITA N, NICOMIYA Y, DOI H, ETO K. (1994). The contribution of both forebrain and midbrain crest cells to the mesenchyme in the fronto-nasal mass of mouse embryos. *Dev Biol*, 164: 409-419.
- PARRY CH. (1825). Collections from the unpublished medical writings of the late Caleb Hillier Parry. London, Underwoods.
- PENSLER JM, MURPHY GF, MULLIKEN JB. (1990). Clinical and ultrastructural studies of Romberg's hemifacial atrophy. *Plast Reconstr Surg*, 85: 669-674.
- PICCHIECCHIO A, UGGETTI C, GRAZIA EGITTO M, ZAPPOLI F. (2002). Parry-Romberg syndrome with migraine and intracranial aneurysm. *Neurology*, 59: 606-608.
- ROMBERG MH. (1846). Klinische Ergebnisse. Barlin, Forstner, p75.
- RUHIN B, BENNACEUR S, RAOUL G, LEMIERE E, BARALLE MM, FERRI J. (2000). L'atrophie hémifaciale progressive du sujet jeune : difficultés chirurgicales chez l'enfant. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*, 101, 6: 298-302.
- SCHIEVINK WI, MELLINGER JF, ATKINSON JL. (1996). Progressive intracranial aneurysmal disease in a child with progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg disease). *Neurosurgery*, 38: 1237-1241.
- STONE J, FRANKS AJ, GUTHRIE JA, JOHNSON MH. (2001). Scleroderma « en coup de sabre »: pathological evidence of intracerebral inflammation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 70: 382-385.
- TAYLOR HM, ROBINSON R, COX T. (1997). Progressive facial hemiatrophy: MRI appearances. *Dev Med Child Neurol*, 39: 484-486.
- TERSTEGGE K, KUNATH B, FELBER S, SPECIALI JG, HENKES H, HOSTEN N. (1994). MR of brain in involvement in progressive facial hemiatrophy (Romberg disease): reconsideration of a syndrome. *Am J Neuroradiol*, 15: 145-150.
- WARTENBERG R. (1945). Progressive facial hemiatrophy. *Arch Neurol Psychiatry*, 54: 75-97.
- WOLF SD, VERITY MA. (1974). Neurological complications of progressive facial hemiatrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 37: 997-1004.
- WOOLFENDEN AR, TONG DC, NORBASH AM, ALBERS GW. (1998). Progressive facial hemiatrophy: abnormality of intracranial vasculature. *Neurology*, 50: 1915-1917.
- YANO T, SAWAISHI Y, TOYONO M, TAKAKU I, TAKADA G. (2000). Progressive facial hemiatrophy after epileptic seizures. *Pediatr Neurol*, 23: 164-166.