

тика с двухуровневой клиновидной резекцией грудины с наcostным остеосинтезом титановыми пластинами или остеосинтезом стальной лигатурой.

#### Литература

1. Fokin A.A., Steuerwald N.M., Ahrens W.A. et al. Anatomical, histologic and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 44–57.
2. Комиссаров И.А., Комолкин И.А., Афанасьев А.П. Деформация грудной клетки у детей. *Педиатрия.* 2010; 1 (1): 63–6.
3. Currarino G., Silverman F.N. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology.* 1958; 70 (4): 532–40.
4. Ravitch M.M. Unusual sternal deformity with cardiac symptoms operative correction. *J. Thorac. Surg.* 1952; 23 (2): 138–44.
5. Colombani P. Preoperative assessment of chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 58–63.
6. Torre M., Rapuzzi G., Carlucci M. et al. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012; 41 (1): 4–9.
7. Kelly R.E. Jr., Quinn A., Varela P. et al. Dymorphology of chest wall deformities: frequency distribution of subtypes of typical pectus excavatum and rare subtypes. *Arch. Bronconeumol.* 2013; 49 (5): 196–200.
8. Allwyn Joshua S., Shetty L., Pare V.S., Sebastian R. Chondro-manubrial deformity and bifid rib, rare variations seen in pectus carinatum: a radiological finding. *Surg. Radiol. Anat.* 2013; 35 (5): 443–7.
9. Chidambaram B., Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome (pectus carinatum type 2 deformity) and mitral valve disease. *Chest.* 1992; 102 (3): 780–2.
10. Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome and congenital heart disease. *Tex. Heart. Inst. J.* 1996; 23 (1): 69.
11. Shamberger R.C., Welch K.J. Surgical correction of chondro-manubrial deformity (Currarino–Silverman syndrome). *J. Pediatr. Surg.* 1988; 23 (4): 319–22.

#### References

1. Fokin A.A., Steuerwald N.M., Ahrens W.A. et al. Anatomical, histologic and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 44–57.
2. Komissarov I.A., Komolkin I.A., Afanas'ev A.P. Chest deformity in children. *Pediatrics.* 2010; 1 (1): 63–6 (in Russian).
3. Currarino G., Silverman F.N. Premature obliteration of the sternal sutures and pigeon-breast deformity. *Radiology.* 1958; 70 (4): 532–40.
4. Ravitch M.M. Unusual sternal deformity with cardiac symptoms operative correction. *J. Thorac. Surg.* 1952; 23 (2): 138–44.
5. Colombani P. Preoperative assessment of chest wall deformities. *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2009; 21 (1): 58–63.
6. Torre M., Rapuzzi G., Carlucci M. et al. Phenotypic spectrum and management of sternal cleft: literature review and presentation of a new series. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2012; 41 (1): 4–9.
7. Kelly R.E. Jr., Quinn A., Varela P. et al. Dymorphology of chest wall deformities: frequency distribution of subtypes of typical pectus excavatum and rare subtypes. *Arch. Bronconeumol.* 2013; 49 (5): 196–200.
8. Allwyn Joshua S., Shetty L., Pare V.S., Sebastian R. Chondro-manubrial deformity and bifid rib, rare variations seen in pectus carinatum: a radiological finding. *Surg. Radiol. Anat.* 2013; 35 (5): 443–7.
9. Chidambaram B., Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome (pectus carinatum type 2 deformity) and mitral valve disease. *Chest.* 1992; 102 (3): 780–2.
10. Mehta A.V. Currarino–Silverman syndrome and congenital heart disease. *Tex. Heart. Inst. J.* 1996; 23 (1): 69.
11. Shamberger R.C., Welch K.J. Surgical correction of chondro-manubrial deformity (Currarino–Silverman syndrome). *J. Pediatr. Surg.* 1988; 23 (4): 319–22.

Поступила 14.08.2014

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2014

УДК 617.58-006.38.04-089.168

## ЭФФЕКТИВНОСТЬ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ НЕЙРОФИБРОМЫ НИЖНЕЙ КОНЕЧНОСТИ ПРИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗЕ

А.А. Малинин\*, С.И. Прядко, С.Ю. Сергеев

ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» (директор – академик РАН и РАМН Л.А. Бокерия), 121552, Москва, Российская Федерация

Представлен клинический случай удачного хирургического лечения осложненной формы гигантской нейрофибромы нижней конечности при нейрофиброматозе. Выбор хирургической тактики лечения определялся громадными размерами опухоли, которая распространялась по всей голени и приводила к деформации костей конечности, сдавливанию магистральных сосудов и вторичной лимфедеме стопы.

Огромные нейрофиброзные узлы не имели инфильтративного роста и не прорастали в мышцы и сосуды, а были представлены изолированными инкапсулированными образованиями, что позволило провести их удаление без нарушения кровоснабжения конечности. В послеоперационном периоде проведена комплексная реабилитация с применением компрессионно-фиксирующих изделий, которые дали возможность восстановить опорную и двигательную функцию нижней конечности.

**Ключевые слова:** нейрофиброматоз Реклингхаузена; нейрокутанная болезнь; невромезодерматодистрофия; нейрофиброматоз центральный и периферический; факоматоз.

*Для цитирования:* *Анналы хирургии.* 2014; 4: 53–56.

\*Малинин Александр Александрович, доктор мед. наук, вед. научн. сотр. E-mail: malisan47@mail.ru  
121552, Москва, Рублевское ш., 135.

## THE EFFECTIVENESS OF SURGICAL TREATMENT OF THE LOWER LIMB OF A GIANT NEUROFIBROMA IN NEUROFIBROMATOSIS

*A.A. Malinin, S.I. Pryadko, S.Yu. Sergeev*

A.N. Bakoulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, 121552, Moscow, Russian Federation

Presented clinical case of successful surgical treatment of complicated forms of giant neurofibromas of the lower limb with neurofibromatosis. The choice of surgical treatment was determined by the enormous size of the tumor, which was distributed throughout the leg and led to the deformation of the bones of the limb, the compression of the great vessels and secondary lymphedema of the feet.

Huge neurofibroma nodes had no infiltrative growth and did not grow muscles and vessels, and were presented isolated encapsulated entities, which allowed to make their removal without disrupting the blood supply to the limbs. In the postoperative period conducted comprehensive rehabilitation using a compression-fixing of products, which gave us the opportunity to recover the anchor and motor function of the lower limb.

**Key words:** neurofibromatosis Recklinghausen; Eurocucina disease; neurorestoratology; neurinomas central and peripheral; pacemates.

*Citation:* Annaly khirurgii. 2014; 4: 53–56. (In Russ.)

Нейрофиброматоз Реклингхаузена по этиологии относится к факоматозам, которые характеризуются нарушением обмена и обусловлены повреждением гена, кодирующего синтез одного из важных ферментов. Он является сравнительно часто выявляемым полисиндромным нейроэктодермальным наследственным заболеванием с аутомно-доминантным типом передачи. Мутантный ген при нейрофиброматозе I типа (периферическом) находится в 17-й хромосоме, при нейрофиброматозе II типа (центральном) – в 22-й хромосоме. В основе патологии лежит нарушение пролиферации и дифференцировки клеток, происходящих из неврального гребешка (меланоцитов, шванновских клеток, фибробластов эндоневрия). Нейрофиброматоз одинаково часто встречается как у мужчин, так и у женщин. Заболеваемость нейрофиброматозом I типа составляет 30–40 случаев на 100 тыс. населения [1, 2].

В некоторых случаях нейрофиброматозные узлы достигают огромных размеров, деформирующих конечность и нарушающих ее функции.

Хирургическое лечение является единственным способом помочь больным. Представляем клинический случай эффективности такого вида лечения.

Женщина 28 лет поступила с жалобами на наличие гигантского деформирующего объемного образования левой голени и бедра, сочетающегося с лимфатическим отеком нижней конечности.

С раннего детства был установлен нейрофиброматоз с типичными клиническими проявлениями. В возрасте 8 лет пациентка отметила увеличение левой нижней конечности в объеме и ограничение движений в левом коленном суставе. За последние три года отмечается быстрое прогрессирование заболевания: значительное увеличение отека левой голени, приводящее к 80%-ному нарушению функций в коленном и голеностопном суставах, резко ограничивающее активные движения (рис. 1, а).

При осмотре отмечалось гигантское объемное образование левой голени с ее мягким отеком до 100 см в окружности. Также выявлялись поверхностные внутри- и подкожные элементы, не спаянные с подлежащей тканью и безболезненные при пальпации. Венозный рисунок усилен. По всей поверхности тела имелись многочисленные разнообразные по диаметру, высоте и глубине пигментные пятна коричневого цвета, одиночные и групповые папилломы (рис. 1, б).

По данным ультразвукового дуплексного сканирования нижняя полая, подвздошные, поверхностные и глубокие вены без признаков тромбоза, воспаления, проходимы. Отмечается варикозное расширение ствола и притоков и несостоятельность клапанов большой и малой подкожных вен, а также перфорантных вен в нижней и средней третях голени слева. Выраженный лимфостаз конечности. Огромные нейрофиброматозные узлы с капсулой без прорастания тканей, липомы, жидкостные и фиброзные образования различной плотности и размеров.

Больной выполнено иссечение нейрофиброматозных узлов на левой голени, с пластикой местными тканями.

Под спинальной и эпидуральной анестезией от голеностопного сустава до верхней трети левой голени по переднемедиальной поверхности выполнен полулунный разрез кожных покровов (сегмент кожи отправлен на гистологическое исследование). Отмечается выраженная кровоточивость подлежащих тканей, значительно выраженная васкуляризация тканей, выраженный фиброз тканей, прорастание в заднюю группу мышц, с вовлечением в процесс связочного аппарата, сосудисто-нервного пучка. Тупым и острым способом по передней поверхности голени выделено огромное образование – нейрофиброма 25×20 см, которая удалена. С техническими трудностями иссечены избыточные фиброзные, отечные ткани. Длитель-



Рис. 1. Внешний вид гигантской нейрофибромы левой голени спереди (а) и плексиформные нейрофибромы – элефантиаз Брунса правой грудной железы (б) у той же пациентки



Рис. 2. Внешний вид левой голени после удаления нейрофибромы с пластикой местными тканями (а) и реабилитация пациентки с использованием компрессионно-эластических изделий с элементами боковой фиксации (б)

ный гемостаз с прошиванием и перевязкой венозных и артериальных притоков. Дефект стенки подколенной вены ушит нитью пролен 6/0-13. Визуализирован тibiоперонеальный ствол, задняя большеберцовая артерия, вовлеченная в процесс, прошита, перевязана и пересечена. Произведена кожная пластика местными тканями. Рана ушита внутрикожным швом и стягивающими швами по Донати с использованием рассасывающегося материала, с оставлением активного дренажа (рис. 2, а). Выполнено эластическое бинтование.

В связи с развившейся в послеоперационном периоде у больной анемией со снижением гемоглобина до 52 г/л потребовалось переливание 6 доз донорской эритроцитарной массы.

Отмечено заживление раны первичным натяжением.

К моменту выписки состояние больной удовлетворительное. По данным УЗИ мягких тканей зоны операции жидкостных и опухолевидных образований, а также признаков тромбоза глубоких вен нет. Проведены реабилитационные мероприятия с восстановлением двигательного и функционального состояния оперированной конечности, использованы компрессионно-эластические изделия с боковой фиксацией (рис. 2, б).

При выписке рекомендовано постоянное эластическое бинтование с усилением поролоном, спортивные биндажи, компрессионный трикотаж 2–4 класса компрессии, ортезы, а также терапия

антибиотиками длительного действия (ретарпен или бициллин-5).

### Обсуждение

Из литературы известно, что в половине случаев нейрофиброматоз является наследственным, а в половине — результатом спонтанной мутации. Частота мутаций генов, поломка которых приводит к периферическому нейрофиброматозу I типа, является самой высокой из известных для генов человека [1]. Учитывая анамнез пациентки, можно предполагать наследственную этиологию заболевания.

В данном случае имелась классическая клиническая картина нейрофиброматоза, которая характеризовалась множественными пятнами цвета «кофе с молоком», нейрофибромами и пигментными гамартомами радужки, плексиформными нейрофибромами в виде диффузных, удлинённых, плоских, свисающих, мягких опухолей. У пациентки в области правой грудной железы имелись дольчатые массивные очаги мешкообразно свисающей кожи, сморщенной и нередко гиперпигментированной (рис. 1, б), которые известны как нейрофиброматозный элифантиаз Брунса.

Для нейрофиброматоза характерно большое количество различных разновидностей подкожных нейрофибром, которые иногда располагаются глубоко под кожей и достигают огромных размеров. Они имеют более плотную консистенцию, овоид-

ную форму, нередко сочетаются с липомами, гемангиомами и другими образованиями.

В данном случае у больной имелись огромные нейрофиброматозные узлы голени, в которые входили магистральные артериальные и венозные сосуды, что потребовало участия сосудистых хирургов для предотвращения ишемических расстройств конечности. В результате все нейрофиброматозные узлы голени были удалены с сохранением магистрального венозного и артериального кровотока. Функциональное состояние конечности восстановлено. Больной требуется постоянное использование компрессионно-эластических изделий для профилактики прогрессирования лимфедемы конечности.

Таким образом, клинический случай демонстрирует высокую эффективность хирургического удаления гигантских нейрофиброматозных узлов нижней конечности с восстановлением ее функций.

### Литература

1. Козлов А.В. *Нейрофиброматоз I. Хирургия опухолей основания черепа*. М.: Можайский полиграф. комбинат; 2004.
2. Шнайдер Н.А., Шаровалова Е.А. Нейрофиброматоз I типа (Болезнь Реклингхаузена). *Вопросы практической педиатрии*. 2011; 1: 83–8.

### References

1. Kozlov A.V. *Neurofibromatosis I. Surgery of skull base tumors*. M.: Mozhayskiy poligraficheskiy kombinat; 2004 (in Russian).
2. Shnyder N.A., Sharovalova E.A. Neurofibromatosis type 1 (Recklinghausen's disease). *Voprosy prakticheskoy pediatrii*. 2011; 1: 83–8 (in Russian).

Поступила 06.08.2014