

УДК 617.7

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕЙРОФИБРОМАТОЗА С ПОРАЖЕНИЕМ ВЕК, ВИСОЧНОЙ ОБЛАСТИ И ОРБИТЫ

© И.В. Иволгина

Ключевые слова: нейрофиброматоз; блефаропластика; плексиформные образования; веки.

Нейрофиброматоз – наследственное заболевание, характеризующееся формированием доброкачественных опухолей в области периферических нервов. Диффузно поражаются все мягкие ткани века, орбита. Веки деформируются. Хирургическое лечение заключается в радикальном удалении нейрофибром, восстановлении анатомической структуры века с использованием пластических материалов. В результате достигается стойкий косметический и функциональный эффект.

АКТУАЛЬНОСТЬ

Нейрофиброматоз I типа (болезнь Реклингаузена) – наследственное заболевание, характеризующееся формированием доброкачественных опухолей в области периферических нервов (нейрофибром и неврином), что впоследствии провоцирует возникновение различного типа кожных и костных аномалий. Нейрофиброматоз составляет от 1,4 до 1,5 % всех опухолей области орбиты (по данным А.Ф. Бровкиной). Чаще всего заболевание проявляется в детстве, в особенности в период полового созревания.

Ранний признак нейрофиброматоза – множественные мелкие, овальные, пигментированные пятна с гладкой поверхностью, желтовато-коричневого («кофе с молоком») цвета.

Второй характерный симптом – нейрофибромы, т. е. грыжеподобные выпячивания разного диаметра, мягко-эластичной консистенции, размерами от нескольких миллиметров в диаметре до обширных плексиформных образований.

В некоторых случаях диффузный нейрофиброматоз, избыточное разрастание подкожной клетчатки и соединительной ткани, образование опухолей гигантских размеров приводит к развитию обширных косметических дефектов, нарушающих функцию век, сопровождающихся костными деформациями. Область нейрофибром характеризуется нарушением чувствительности.

При нейрофиброматозе Реклингаузена производят максимально возможное удаление опухолевой ткани с замещением дефекта аутоотканями. При этом заболевании идет диффузное поражение всех мягких тканей: кожа и конъюнктив резко растянуты, истончены при избыточной деформации. Это способствует вывороту века (поэтому пластика аутоотканями невозможна), и достигнуть устойчивой ремиссии и хороших косметических результатов не всегда удается. Хирургу необходимо максимально восстановить анатомию века.

Цель: разработка методов и оценка результатов хирургической реабилитации пациентов с проявлениями нейрофиброматоза.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В период с 2011 по 2013 гг. в Тамбовский филиал МНТК «Микрохирургии глаза» им. акад. С.Н. Федорова Минздрава России обратилось 3 пациента с нейрофиброматозом I типа. У всех пациентов наблюдалось поражение век.

Средний возраст пациентов – 25,16 ± 12,1 лет. Все пациенты – женщины.

Средняя давность возникновения заболевания – 20,5 ± 10,3 лет.

Все диагнозы гистологически подтверждены.

Для постановки диагноза использовали клиническую классификацию нейрофиброматоза периокулярной области I.T. Jackson (1993).

1 степень – блефаронейрофиброматоз (единичные или множественные изолированные мягкотканые поражения периокулярной области).

2 степень – орбитотемпоральный нейрофиброматоз.

2.1 степень – поражение мягких тканей орбиты и височной области с сохранением зрительных функций.

2.2 степень – поражение мягких тканей орбиты и височной области с минимальным поражением костей орбиты и с сохранением зрительных функций.

2.3 степень – с обширным поражением костей (дефекты орбитальных стенок).

3. степень – гемифациальный нейрофиброматоз.

3.1 степень – без поражения костного скелета.

3.2 степень – с поражением костного скелета.

У одной пациентки наблюдалось заболевание 1 степени, у второй – 2.1 степени – изолированное поражение век и орбиты с переходом на височную область; у третьей пациентки – 2.2 степени – изолированное поражение верхнего века с выворотом верхнего века, переходом на лобную и височную область, поражением орбиты и поражением костей орбиты (рис. 1, 2).

Обе пациентки со 2 степенью заболевания были ранее оперированы в других лечебных учреждениях.

Объем хирургического вмешательства зависел от степени поражения.

У пациентки с 1 степенью заболевания производился разрез соответственно расположению опухоли, парал-



Рис. 1.



Рис. 2.

тельно краю века. Опухолевая ткань тупо и остро отделялась от кожи (кожа сохранялась для последующей пластики). Опухолевую ткань удаляли вместе с окружающими тканями, отступая от края опухоли на 5 мм до плотных анатомических структур (хряща, кости). Перемещенными местными тканями закрывали образовавшиеся дефекты. Фиксация тканей к подлежащим тканям осуществлялась с помощью П-образных узловых швов, проведенных через фиксируемые ткани и подлежащие структуры.

В двух других случаях при заболевании 2 степени разрез кожи производился по предполагаемой кожной складке верхнего века. Кожа отсепаровывалась вверх и



Рис. 3.



Рис. 4.

вниз, удалялись все пораженные ткани, хрящевая пластинка в наружной трети также была поражена. Производилась резекция хряща в пределах неизменной ткани, отступая на 5 мм. Оставалась тонкая кожа и конъюнктива. Каркас века восстанавливался за счет аллопланта для век, который подшивался с внутренней стороны к оставшемуся хрящу, а снаружи к спайке века викрил 6.0. Оставшаяся токая растянутая кожа и конъюнктива частично резецировалась, перемещалась и фиксировалась к подлежащим тканям П-образными узловыми швами викрил 6.0 (рис. 3, 4).

Результаты операций оценивали через 6–12 месяцев после хирургического лечения.

Учитывая особенности течения общего заболевания, при подготовке к операции проводили десенсибилизирующую терапию и назначали витамины А, В, Е внутрь. При планировании блефаропластики соблюдали принцип максимального сходства заменяемых тканей с заменяющими их. Операции прошли без осложнений. В послеоперационном периоде использовали местное и общее противовоспалительное лечение, трофическую и рассасывающую терапию. При осмотре: глазная щель восстановилась до правильной формы и величины. Край века – несколько утолщен, частичный мадароз, сохранившиеся ресницы с неправильным ростом.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Функциональные и косметические результаты в двух случаях мы оценили как хорошие, у одной пациентки – удовлетворительные. В случае наибольшего объема хирургического вмешательства, в результате развившегося лимфостаза в послеоперационном периоде отек держался длительное время, произошел частичный некроз кожи. Это потребовало дополнительного вмешательства – закрытия дефекта перемещенным со стороны виска кожным лоскутом (рис. 5, 6).



Рис. 5.



Рис. 6.

У всех больных в течение 1–2 лет отмечалась стойкая ремиссия, была устранена деформация века и достигнуто восстановление функции века.

ВЫВОД

Хирургическое лечение пациентов с нейрофиброматозом периокулярной области, выраженными деформациями век, заключающееся в максимальном иссечении обширных нейрофибром, использовании пластических материалов, дающих возможность радикально удалить опухоль, восстановить анатомическую структуру века, с пластикой дефектов перемещенными тканями эффективно и позволяет получать стойкие функциональные и косметические результаты.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бровкина А.Ф. Болезни орбиты. М.: Медицина, 2008. С. 38-39.
2. Зайкова М.В. Пластическая офтальмохирургия. М.: Медицина, 1980. С. 68-143.
3. Пучковская А.Н. Опухоли глаза, его придатков, орбиты. Киев, 1978. С. 173-175.
4. Федоров С.Н., Линник Л.Ф., Мулдашев Э.Р., Салихов А.Ю., Булатов Р.Т., Нигматуллин Р.Т., Малоярославцев В.Д. Способ хирургического лечения нейрофиброматоза Реклингаузена. А. с. № 1533664. // Открытия, изобретения и товарные знаки. 1989. Бюл. № 1.

5. Мулдашев Э.Р. Теоретические и прикладные аспекты создания аллотрансплантатов серии «Аллоплант» для пластической хирургии лица: автореф. дис. ... д-ра мед. наук. СПб., 1994. С. 23-24.
6. Мулдашев Э.Р., Салихов А.Ю. Способ хирургического лечения нейрофиброматоза Реклингаузена. А. с. № 2567445 // Открытия, изобретения и товарные знаки. 1995. Бюл. № 3.
7. Гуцина М.Б., Егорова Э.В. Хирургическое лечение нейрофиброматоза с проявлением в орбитальной области // Федоровские чтения. М., 2013.
8. Иволгина И.В. Клинический случай успешной реконструкции век у больной с нейрофиброматозом // 6 Евро-Азиатская конференция по офтальмохирургии. Екатеринбург, 2012.

Поступила в редакцию 2 апреля 2014 г.

Ivolgina I.V. SURGICAL TREATMENT FOR NEUROFIBROMATOSIS ACCOMPANIED BY LESION OF EYELIDS, TEMPORAL AREA AND ORBIT

Neurofibromatosis is a hereditary disease characterized by the benign tumors in the area of the peripheral nerves. All soft eyelid tissues, an orbit are damaged diffusely. The eyelids become deformed. Surgical treatment consists of the neurofibroma radical removal, the anatomical eyelid structure restoration using the plastic materials. As a result a steady cosmetic and functional effect is achieved.

Key words: neurofibromatosis; blepharoplasty; plexiform formations; eyelids.

Иволгина Ирина Валентиновна, Тамбовский филиал МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова, г. Тамбов, Российская Федерация, зав. 2-м офтальмологическим отделением; Тамбовский государственный университет им. Г.Р. Державина, г. Тамбов, Российская Федерация, старший преподаватель кафедры глазных и нервных болезней, e-mail: naukatmb@mail.ru

Ivolgina Irina Valentinovna, Academician S.N. Fyodorov FSBI IRTC "Eye Microsurgery", Tambov branch, Tambov, Russian Federation, Head of the 2nd ophthalmologic department; Tambov State University named after G.R. Derzhavin, Tambov, Russian Federation, Senior Lecturer of Ocular and Nervous Diseases Department, e-mail: naukatmb@mail.ru