

Эстетическая отопластика при нейрофиброматозе лица. Случай из практики

👁 А.И. Крюков¹, И.А. Карякина²

¹ Московский научно-практический центр оториноларингологии
Департамента здравоохранения г. Москвы

² Институт пластической хирургии и косметологии

Представлен результат хирургического лечения пациентки с дефектом ушной раковины при нейрофиброматозе мягких тканей лица и шеи. Проведена отопластика путем секторального иссечения каркаса ушной раковины по Тренделенбургу с последующей коррекцией окружающих мягких тканей лица и шеи. Большое внимание уделено поэтапному подходу к коррекции ушной раковины и окружающих тканей при данном виде патологии.

Ключевые слова: нейрофиброматоз, болезнь Реклингхаузена, нейрофиброма, дефекты ушных раковин.

Актуальность

Согласно Международной гистологической классификации опухолей Всемирной организации здравоохранения (серия № 3) различают следующие виды опухолей и опухолеподобных поражений периферических нервов.

А. Доброкачественные: 1) травматическая неврома; 2) нейрофиброма; 3) неврилеммома (шваннома); 4) нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена).

Б. Злокачественные: 1) злокачественная шваннома (неврогенная саркома, нейрофибросаркома); 2) периферические опухоли первичной нейроэктодермы [1–3].

Первую классификацию опухолей периферических нервов предложил Oppert (1882), который подразделил их на три основные группы: “ненормальные ганглии”, опухоли непосредственно самих нервных стволов и опухоли оболочек нервов. Volkman (1857) впервые высказал предпо-

ложение, что некоторые опухоли нервов исходят из элементов шванновской оболочки. Virchow (1858–1863) подразделил опухоли нервов на истинные невромы, состоящие из элементов нервной ткани, ложные, образованные соединительнотканными элементами нерва, и смешанные [4, 5].

Recklinghausen (1882) при изучении неврогенных опухолей установил, что существует связь между многочисленными образованиями кожи, так называемыми болезненными подкожными узелками типа фибром, пигментными пятнами и липомами, и множественными опухолями нервных стволов, которые, по его мнению, происходят из соединительнотканной оболочки нервов. Это заболевание вошло в литературу под названием “болезнь Реклингхаузена”. В настоящее время дифференцированы 6 типов нейрофиброматоза. С практической точки зрения выделяют два часто встречающихся типа, а более редкие III–VI типы рассматривают как своеобразную вариацию первых двух. Нейрофиброматоз I типа (периферический) известен как болезнь Реклингхау-

Контактная информация: Карякина Ирина Алексеевна, kariyakina@mail.ru

зена, а нейрофиброматоз II типа характеризуется поражением центральной нервной системы и определен как центральный [6].

Нейрофиброматоз I типа (болезнь Реклингхаузена) — тяжелое системное врожденное заболевание, при котором отмечается развитие в подкожной жировой клетчатке множественных нейрофибром, гемангиом и лимфангиом; нередко возникают также невриномы черепных и спинномозговых нервов. У больных нейрофиброматозом, как правило, выявляются расстройства эндокринной и вегетативной системы [7].

Нейрофиброматоз относят к наследственным заболеваниям: в литературе описаны родословные семей больных. Тип наследования нейрофиброматоза аутосомно-доминантный, но нередко случаи заболевания вследствие спорадических генных мутаций, которые передаются последующим поколениям, — их частота составляет до 30–50% [8].

Частота встречаемости нейрофиброматоза I типа составляет 3–5 случаев на 10000 населения (в России — 1,28 случая на 10000 населения), а нейрофиброматоза II типа — 1 случай на 50000 населения [6, 9].

Этиология заболевания до конца не известна. Из существующих теорий наиболее признанной является та, согласно которой нейрофиброматоз рассматривается как следствие неправильного эмбрионального формирования зародышевых листков эктодермы и мезодермы. Об участии в этом процессе эктодермы свидетельствуют случаи поражения нервной системы кожи, об участии мезодермы — изменения, наблюдающиеся в костной системе.

Первые клинические симптомы заболевания могут быть выявлены при рождении ребенка или в первые годы жизни в виде увеличения объема мягких тканей одной половины лица. При этом мягкие ткани по структуре ничем не отличаются от нормальных, кожа обычной окраски, тургор не нарушен. Структура и окраска слизистой оболочки полости рта у детей 1–2 лет также

не изменены. В первые 4–5 лет жизни установить правильный диагноз очень трудно, так как патогномичные клинические симптомы отсутствуют или выражены очень слабо. В этом возрасте заболевание трудно верифицировать при морфологическом исследовании тканей, и патоморфологи часто дают ошибочное заключение: липома, фибролипoma. В первые годы жизни заподозрить нейрофиброматоз можно при наличии непостоянных клинических симптомов, таких как большие размеры одной ушной раковины, макроденция молочных или зачатков постоянных зубов.

Клинические симптомы, характерные для этого заболевания, начинают проявляться по мере роста ребенка. Самым ранним симптомом у детей старше 4–5 лет является пигментация кожи туловища (грудь, живот, спина) в виде пятен кофейного цвета. Постепенно меняются структура и окраска кожи лица в области поражения: кожа “стареет” быстрее, чем на непораженных участках (снижается тургор, появляются морщины и пигментация). Этот симптом четко выражен в 10–12 лет. Также изменяется структура слизистой оболочки полости рта в очаге поражения: она теряет блеск, становится гладкой (“лаковой”) и приобретает желтоватую окраску.

В толще мягких тканей щеки (наиболее часто поражаемая область у детей) к 10–12 годам могут пальпироваться отдельные плотные болезненные тяжи или опухолевые узлы. Нарушается функция ветвей лицевого нерва, и развивается парез мимических мышц лица.

На рентгенограммах лицевого черепа наблюдается нарушение формирования челюстных костей в виде очагов остеопороза. Клинически и рентгенологически выявляются гигантские зубы, чаще на нижней челюсти [10]. В первые годы жизни ребенка заболевание дифференцируют от лимфангиомы лица. После 4–5 лет диагностика не представляет трудностей, так как выявля-



Рис. 1. Больная Е., 27 лет, до операции. а — фас; б — вид сзади.

ется большинство симптомов, характерных для нейрофиброматоза.

Лечение нейрофиброматоза хирургическое — иссечение патологически измененных тканей с восстановлением по возможности внешнего облика пациента. Детям до 10–12 лет хирургическое лечение проводить не следует, так как очаг поражения находится в состоянии активного развития. При обширных поражениях (половина лица и шеи) хирургическое лечение малоэффективно [1, 11, 12].

Вариабельность дефектов ушной раковины при нейрофиброматозе мягких тканей лица и шеи включает изменения формы, положения и размера ушной раковины. Как правило, отмечается увеличение всей ушной раковины с нарушением анатомических параметров элементов каркаса, а также отстояние ее от головы. Эти изменения обозначаются термином “макротия”.

Целью исследования была оценка эффективности поэтапного подхода к реабилитации пациентки с нейрофиброматозом мягких тканей лица, шеи и ушной раковины.

Материал и методы

С 2001 по 2011 г. мы наблюдали пациентку с нейрофиброматозом мягких тканей лица, шеи и ушной раковины. Для определения тактики лечения использовали классификацию опухолей и опухолеподобных поражений периферических нервов

Международной гистологической классификации опухолей Всемирной организации здравоохранения (серия № 3) и классификацию дефектов ушной раковины Ю.Н. Ростокينا [1, 13]. Диагноз основывался на жалобах и данных осмотра. Пациентке было проведено общее клиническое обследование, выполнены фотографии до операции и через 6 и 12 мес после операции в положении фас, профиль и сзади.

Результаты

Больная Е., 27 лет, поступила в клинику в 2010 г. с жалобами на дефект левой ушной раковины и наличие опухолеподобных образований в предушной и заушной областях. Заболевание выявлено при рождении. Со слов родителей, наблюдалось умеренное увеличение ушной раковины слева и изменение цвета кожи околоушной области и самой ушной раковины, а также наличие мягкотканых образований незначительных размеров в области мочки уха. В возрасте 12 лет пациентка отметила заметное увеличение размеров ушной раковины слева и отстояние ее от головы. В возрасте 25 лет после родов размер ушной раковины и количество мягкотканых опухолеподобных образований околоушной области резко увеличились. В возрасте 27 лет пациентка обратилась с жалобами на эстетический дефект лица и наличие образований на коже околоушной области слева, а также на снижение слуха слева. На рентгенограммах деформации костей лицевого скелета не выявлено.

При осмотре отмечалась асимметрия лица за счет увеличения размеров ушной раковины слева (рис. 1). Размеры ушных раковин: правой — длина 6 см, ширина 3,5 см, левой — длина 8,0 см, ширина 5,0 см; элементы каркаса сглажены. В области завитка, мочки, козелка и противокозелка левой ушной раковины, а также в предушной и заушной областях множественные мягкотканые образования, безболезненные при

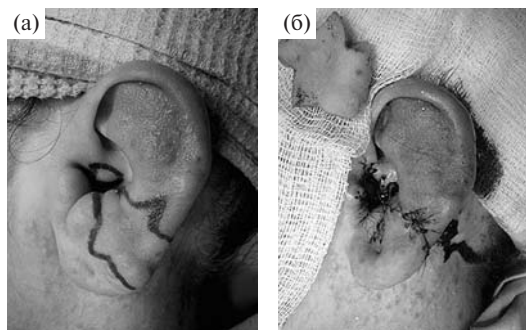


Рис. 2. Та же больная, I этап операции. Боковая поверхность лица слева. а — участок резекции каркаса ушной раковины; б — ушная раковина после операции, кожно-хрящевой участок резекции каркаса; в — ушная раковина через 6 мес после операции.

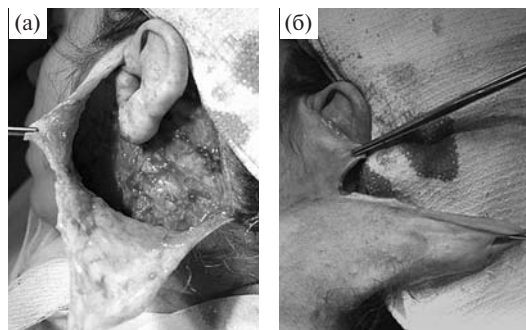


Рис. 3. Та же больная, II этап операции. а — выполнен разрез кожи вокруг ушной раковины и отслойка кожно-жирового лоскута; б — отслоенный лоскут, включающий патологический очаг, перемещен радиально и вверх; в — измененные ткани иссечены (стрелками указаны участки иссеченной ткани).

пальпации. Кожа ушной раковины и вокруг нее пигментирована в виде пятен кофейного цвета. Наружный слуховой проход сужен за счет подкожных мягкотканых разрастаний в области углубления каркаса и у входа в наружный слуховой проход (рис. 2а).

После предварительного обследования выполнен I этап операции: уменьшение левой ушной раковины путем частичной резекции каркаса по Тренделенбургу (рис. 2б, 2в) [14].

Через 6 мес после I этапа проведен II этап операции — иссечение патологически измененных мягких тканей околоушной и заушной областей. Через разрез кожи, окаймляющий ушную раковину, выполнена широкая отслойка кожно-жирового лоскута, включающего основной массив патологически измененных тканей (рис. 3а). После радиального перемещения отслоенного лоскута измененные ткани иссечены (рис. 3б, 3в). Гистологическое заключение подтвердило клинический диагноз.

Обсуждение

Проведение хирургического лечения нейрофиброматоза мягких тканей околоушной области и ушной раковины в два этапа в представленном случае обосновано стремлением избежать нарушения кровоснабжения оперированных тканей в послеоперационном периоде и возможного некроза нижнего отдела ушной раковины. До-



Рис. 4. Та же больная, через 6 мес после II этапа операции. а — фас; б — вид сзади.

стигнут хороший эстетический результат (рис. 4).

Выводы

Устранение дефектов ушных раковин осуществляется технически сложным процессом, поэтому требуется индивидуальный подход к планированию этапов хирургического ле-

чения. Особое внимание при этом следует обращать на сохранение адекватного кровообращения в зоне вмешательства, что является мерой профилактики послеоперационных осложнений.

*Со списком литературы вы можете ознакомиться на нашем сайте
www.atmosphere-ph.ru*

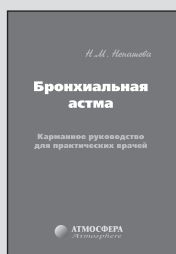
Aesthetic Otoplasty in Patient with Facial Neurofibromatosis: a Case Report

A.I. Krukov and I.A. Karyakina

The article deals with the results of otoplasty in female patient with facial neurofibromatosis. Otoplasty was made by segmental excision of auricle skeleton with correction of head and neck soft tissues. The article focuses on step-by-step correction of auricle and surrounding tissues.

Key words: neurofibromatosis, Recklinghausen disease, neurofibroma, auricle defect.

Книги издательства “Атмосфера”



Бронхиальная астма:

Карманное руководство для практических врачей

Автор Н.М. Ненашева

В руководстве в сжатой форме изложены основные сведения о бронхиальной астме и принципах ее диагностики, профилактики и лечения. Учтены последние рекомендации GINA (2006, 2007, 2009, 2010), а также новейшие данные, представленные в ведущих отечественных и зарубежных журналах и монографиях. 96 с., ил.

Для врачей-пульмонологов, аллергологов-иммунологов и терапевтов.



Хроническая обструктивная болезнь легких:

Карманное руководство для практических врачей. Издание 2

Автор С.Н. Авдеев

В руководстве в сжатой форме изложены основные сведения о хронической обструктивной болезни легких и принципах ее диагностики, профилактики и лечения. Во 2-м издании учтены последние рекомендации GOLD (2007, 2008, 2009), а также новейшие данные, представленные в ведущих отечественных и зарубежных журналах и монографиях. 160 с., ил.

Для врачей-пульмонологов и терапевтов.

Информацию по вопросам приобретения книг можно получить на сайте www.atm-press.ru или по телефону (499) 973-14-16.