

РЕКОНСТРУКТИВНО-ВОССТАНОВИТЕЛЬНАЯ ОПЕРАЦИЯ ЛЕВОЙ ПОЛОВИНЫ ЛИЦА У РЕБЕНКА С СИНДРОМ ПРОТЕЯ

Синдром Протея (СП) - редкое мультисистемное заболевание со значительным клиническим полиморфизмом, характеризующееся частичным гигантизмом, поражением кровеносных и лимфатических сосудов. Впервые синдром был описан Майклом Коэном (*Michael Cohen Jr*) в 1979 году. В 1983 году немецкий педиатр Рудольф Видеман (*Rudolf Wiedemann*) назвал его синдромом Протея в честь древнегреческого бога Протея-Многоликого, поскольку четыре мальчика, у которых был диагностирован этот синдром имели различные симптомы и значительно отличались друг от друга.

Синдром Протея является достаточно редким заболеванием. Всего описано 200 клинических случаев.

Существуют две теории возникновения этого синдрома. По первой теории, причиной возникновения заболевания является мозаицизм соматических клеток по доминантному летальному геному, который пока не идентифицирован. Однако сообщения об отдельных случаях легких проявлений заболевания у родителей пораженных детей ставят эту гипотезу под сомнение. Согласно второй теории, так как гипер- и гипоплазия часто возникают вместе, то причиной этому может быть эмбриональная соматическая рекомбинация. Это приводит к образованию трех подвидов клеток – нормальных, гипертрофических и атрофических.

Характерными признаками синдрома Протея являются:

- кожные и подкожные повреждения;
- неправильное развитие сосудов, липомы (жировые опухоли), гиперпигментация, несколько типов невусов;
- частичный гигантизм с гипертрофией конечностей или пальцев;
- необычный внешний вид тела
- утолщение ступней, напоминающие рельеф мозга.

В нашем Центре было проведено хирургическое вмешательство у ребенка 11 лет с синдромом Протея.

Клинический случай:

Девочка Б., 11 лет, поступила в НПЦ с направляющим диагнозом «гемигипертрофия левой половины лица».

Anamnes morbi: больна с рождения, после рождения родители обратили внимание на выраженную асимметрию лица. Ранее пациентка наблюдалась в РДКБ с клиническим диагнозом «парциальная макросомия левой половины лица. Папилломатоз языка». Ранее неоднократно оперирована: 09.06.2006 г. – реконструктивно-пластическая операция на лице, удаление липомы левой щеки, кожная пластика местными тканями; 08.06.2007 – удаление липомы левой щеки, комбинированная пластика; 30.04.2008 – реконструктивно-пластическая операция на лице. Ревизия, невролиз лицевого нерва. Удаление липомы левой щеки, пластика местными тканями. 26.05.2008 – СВЧ-

гиперемия области левой щеки; 05.02.2009 – реконструктивно-пластическая операция на лице, иссечение липомы левой щеки, левой височной области. Госпитализирована в ГУБЗ «НПЦ спец. мед. помощи детям ДЗМ» для дообследования и хирургического лечения.

Самочувствие средней тяжести, положение активное. Со стороны органов и систем дыхания, кровообращения, пищеварения и мочевого выделения без патологии.

Status localis: при внешнем осмотре отмечается выраженная асимметрия лица за счет деформации и увеличения левой половины лица: гипертрофия мягких тканей без четких границ левой щечной области, ската носа слева, верхней губы и нижней губы слева, подбородочной области слева; асимметрия глазных яблок (слева смещено вверх), левая глазная щель сужена, угол рта растянут, деформирован, опущен вниз, неподвижен, левые веки смыкаются не полностью, пальпаторно нижний и верхний края глазницы слева деформированы и смещены немного вверх; отмечается гипертрофия и деформация скуловой дуги слева, тела верхней челюсти слева, нижней челюсти слева, смещение центра подбородочной области вправо. На коже вдоль линии роста волос слева зрелый рубец продолжающийся в предлобную область и снизу огибающий мочку левой ушной раковины, длиной около 11 см, в подчелюстной области линейный зрелый рубец параллельно краю нижней челюсти слева длиной 9 см.

Отмечается пигментированные пятна темно-коричневого цвета, выступающие над поверхностью кожи на переднебоковой области шеи в верхней трети слева, множественные неправильной формы сливные. Открывание рта не нарушено, движение височно-нижнечелюстных суставов в полном объеме.



Рис. 1. Внешний вид пациентки до операции

В полости рта сменный патологический прикус. Деформация и увеличение размеров альвеолярного отростка верхней и нижней челюстей

слева. Смещение центра нижней челюсти вправо. Слизистая оболочка полости рта без особенностей. По переходной складке слизистой оболочки альвеолярного отростка верхней челюсти послеоперационные зрелые рубцы.



Рис. 2. Слизистая оболочка полости рта

При проведении компьютерной томографии (КТ) выявлена асимметрия и увеличение в объеме мягких тканей левой половины лица за счет гипертрофии жировой клетчатки (Рис. 3). Левая скуловая кость, большое крыло клиновидной кости, альвеолярный отросток верхней челюсти вздуты, с участками диффузного снижения плотности и неравномерным истончением кортикальных пластинок (Рис. 4).



Рис. 3. КТ в аксиальной проекции



Рис. 4. КТ в режиме 3D

Заключение: КТ-признаки гемигипертрофии мягких тканей левой половины лица с вздутием и липидной перестройкой костных структур.

При проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлено увеличение объема мягких тканей левой половины лица за счет гипертрофии жировой клетчатки, инфильтрирующей мышцы и околоушную слюнную железу слева.

Слева определяется вздутие с истончением кортикальной пластинки скуловой кости и фрагментов большого крыла клиновидной кости, альвеолярного отростка верхней челюсти слева, альвеолярной части и суставного отростка нижней челюсти слева. МР-сигнал от указанных костных структур близок к жировой ткани (Рис. 5).

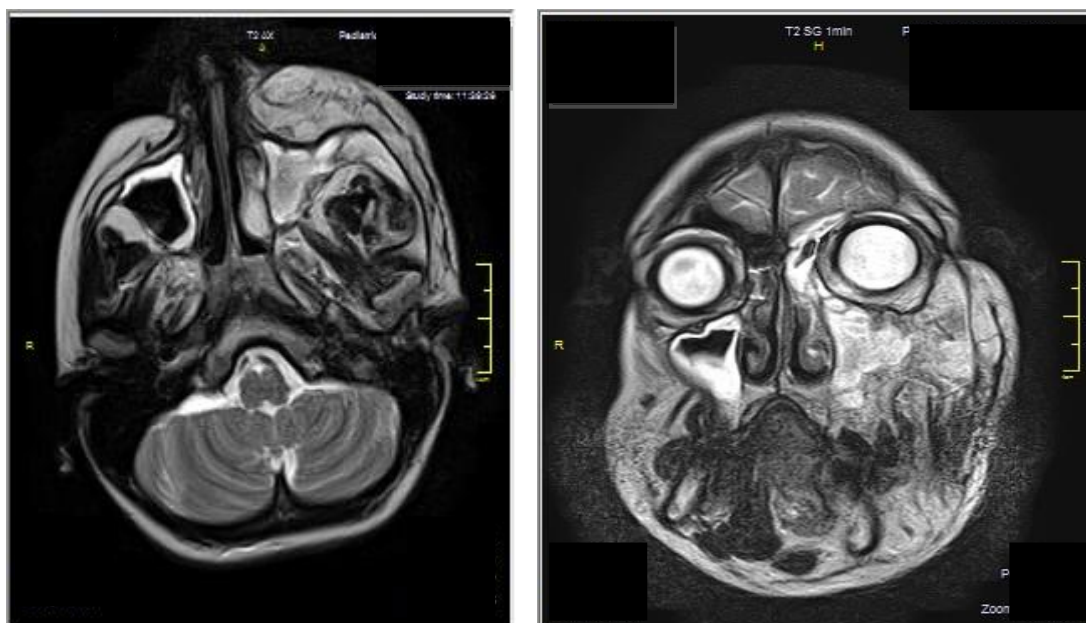


Рис. 5. МРТ в аксиальной и фронтальной проекциях

Заключение: МР-картина гемигипертрофии мягких тканей левой половины лица с вздутием и липидной перестройкой ипсилатеральных костных структур.

Клинический диагноз «Синдром Протея. Гемигипертрофия левой половины лица».

С целью восстановления анатомо-функциональных и эстетических нарушений, ребенку с клиническим диагнозом: синдром Протея. Гемигипертрофия левой половины лица, показано хирургическое лечение в плановом порядке в объеме: реконструктивно-восстановительная операция

левой половины лица с транспозицией мышц, рассечение спаек и декомпрессия стволов нервных сплетений.

13.07.2017 операция: Реконструктивно-восстановительная операция левой половины лица: транспозиция мышц, рассечение спаек и декомпрессия стволов нервных сплетений, удаление измененной ткани щечной области с интраоперационным нейромониторингом.

Бригада врачей: хирург – проф. Заричанский В. А., асс. – Молодцова Н.А., анестезиолог - Афолина Н.В.

Проведена разметка предполагаемого разреза по схеме Чуприной в ротовой и щечной областях в проекции носогубной складки слева.

Под местной инфильтрационной анестезией раствором ропивокаина 0.2 % 10мл произведен разрез по носогубной складке длиной 5.5 см слева (Рис. 6).



Рис. 6. Разметка разреза по схеме Чуприной. Произведен разрез по носогубной складке.

Рассечена кожа, подкожно-жировая клетчатка, тупо и остро пройдено вглубь тканей, выделенные мышцы перетянуты и истончены. Также проведен разрез по переходной складке слизистой альвеолярного отростка верхней челюсти слева, длиной около 3 см. В ранах визуализируется патологически измененная ткань с мышечными, жировыми и фиброзными включениями, последняя удалена двумя фрагментами с верхней губы и щечной области (Рис. 7).

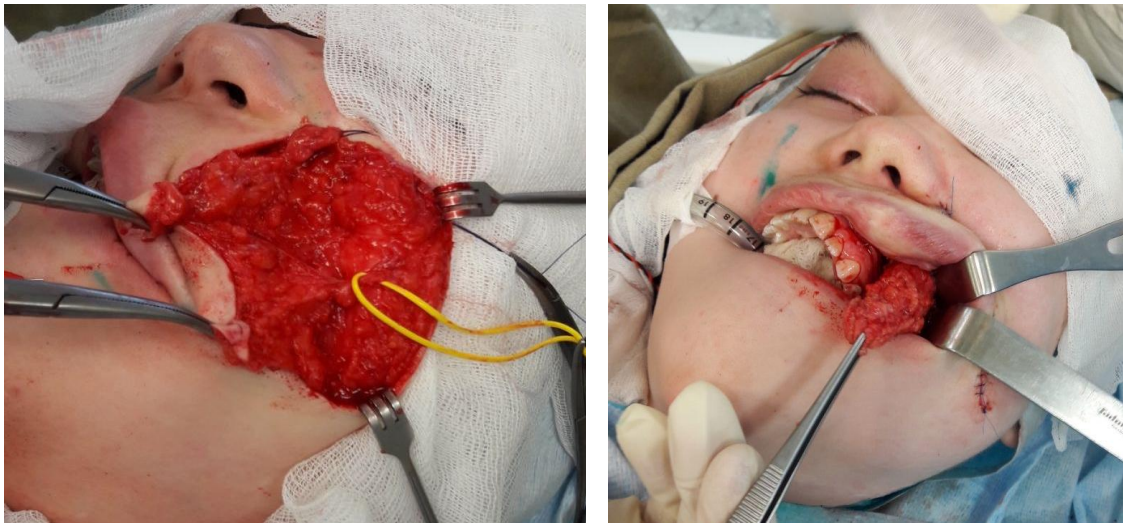


Рис. 7. Удаление измененных тканей из области носогубной складки и из полости рта.

Пройдено до дуги скуловой кости, костная ткань визуально изменена, узурирована. Дуга скуловой кости скелетирована, измененная часть удалена костной ложкой Фолькмана. При проведении интраоперационной электромиографии лицевого нерва скуловая и щечная ветви на сигнал не отвечают даже после выделения с рубцовой ткани.

Проведена коррекция угла рта: транспозиция круговой мышцы рта, мышцы поднимающей угол рта и большой и малой скуловых мышц и фиксация их к фасции с целью статического подвешивания.

Рана на коже и в полости рта послойно ушита (викрил 3.0), на кожу внутрикожный и узловый швы (пролен 5.0 и 6.0), наложена асептическая наклейка (Рис. 8).



Рис. 8. Послойное ушивание. наложение асептической повязки

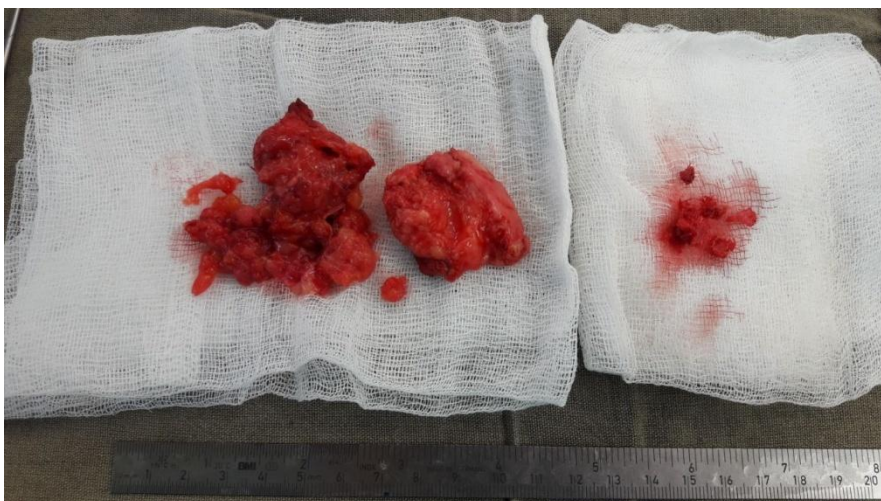


Рис. 9. Макропрепарат. Материал направлен на гистологическое исследование.

Течение послеоперационного периода протекала без осложнений.

Гистологическое заключение от 20.07.2017:

Фрагменты кожи с подкожно-жировой клетчаткой в дерме - слабовыраженная лимфогистоцитарная инфильтрация.

Фрагменты слизистой оболочки с подлежащей жировой клетчаткой с поверхностной эрозией.

Фрагменты фиброзно-жировой ткани в пределах гистологической нормы.

Фрагменты костной ткани в пределах гистологической нормы.

Пациентка выписана на 10 сутки.



Рис. 10. Внешний вид пациентки в день выписки