

Девочка Б., 11 лет, поступила в отделение ЧЛХ и С НПЦ спец. мед. помощи детям с диагнозом **«Синдром Протея. Гемигипертрофия левой половины лица»**.

Из анамнеза: 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.

При внешнем осмотре отмечалась 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 продолжающий в предушную 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. Также пигментированные пятна темно-коричневого цвета, выступающие над поверхностью кожи на переднебоковой области шеи в верхней трети слева, множественные неправильной формы сливные.

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

13.07.2017 выполнена 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. После визуализации патологически измененной ткани, последняя была радикально удалена.

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.

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. 1. Внешний вид пациентки до операции

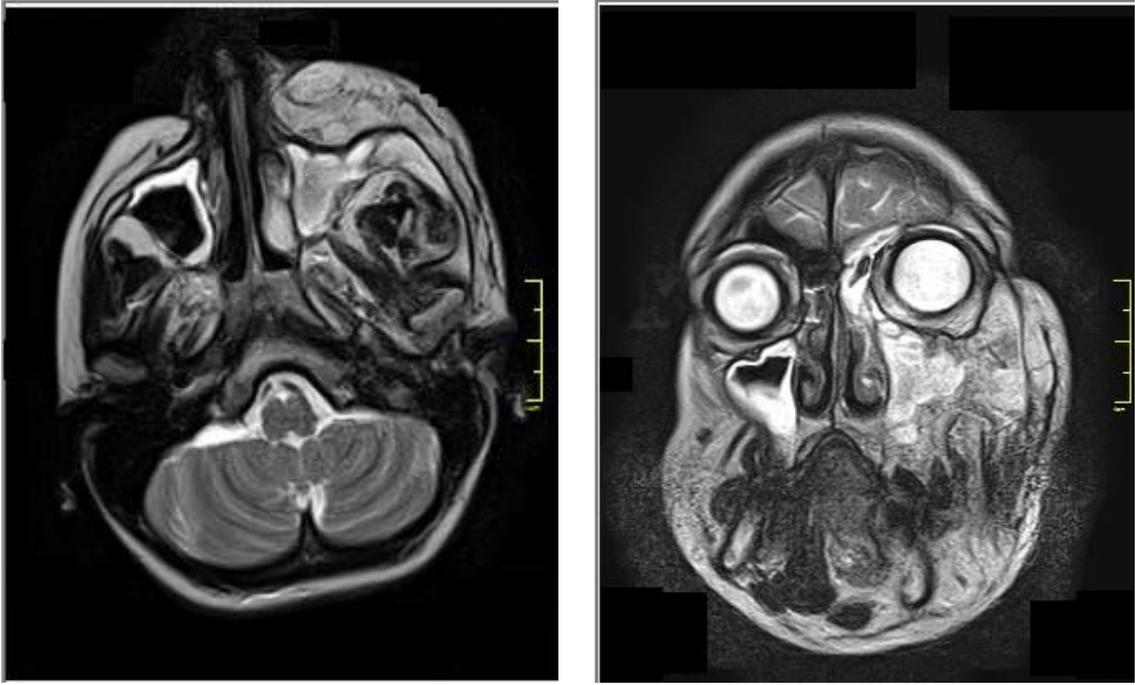


Рис. 2. МРТ в аксиальной и фронтальной проекциях



Рис. 3. Внешний вид пациентки в день выписки