

УДК 617.77–007.57–089.844:616.5–001/–002

СЛУЧАЙ УСПЕШНОЙ РЕКОНСТРУКЦИИ ВЕК У БОЛЬНОЙ ПИГМЕНТНОЙ КСЕРОДЕРМОЙ

Г. Д. Жабоедов, член-корр. НАМИ Украины, д-р мед. наук, проф.;**О. В. Петренко**, канд. мед. наук,Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, кафедра офтальмологии,
Киев, Украина**Ключевые слова:** пигментная ксеродерма, реконструкция век, аутопластика.**Ключові слова:** пігментна ксеродерма, реконструкція повік, аутопластика.

Введение. Пигментная ксеродерма (синонимы: злокачественное лентиго, ретикулярный предраковый дерматоз, пигментная атрофодерма, злокачественный эфиллидоз) — генетически детерминированный фотодерматоз, который наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе заболевания лежит повышенная чувствительность к различным видам лучевой энергии. Частота встречаемости в Европе составляет 1 случай на 50–500 тысяч человек [1]. Впервые его описал известный онколог Кароси в 1870 году. Причиной заболевания считают мутации в хромосомах 2, 6 или 9. У таких больных обнаруживается нарушение системы выработки ферментов, необходимых для восстановительных процессов в коже после повреждающего воздействия ультрафиолетового излучения или радиации. Солнечные лучи вызывают стойкую воспалительную реакцию кожи на открытых участках тела с последующей ее атрофией и неравномерной пигментацией. В дальнейшем происходит образование большого количества веснушек, бородавчатых разрастаний, перерождающихся затем в базально-клеточный и плоскоклеточный рак, злокачественные меланомы. На коже появляются трещины, корки, изъязвления. Атрофические изменения кожи лица сопровождаются истончением хрящей носа, ушных раковин, сужением носовых ходов, ротового отверстия, выворотом век, блефаритом, изъязвлением конъюнктивы, выпадением ресниц и нарушением их роста, помутнением роговицы.

Радикальных способов лечения пигментной ксеродермы (ПК) на сегодняшний день не существует. Весной и осенью, как правило, рекомендуют применять симптоматическую терапию: делаягил в сочетании с витаминами, пантотеновую кислоту [4, 5, 7]. При появлении опухолевидных образований совместно с онкологами проводят их хирургическое удаление, криодеструкцию, диатермокоагуляцию [2, 3, 6]. При вывороте век, нарушении роста ресниц прибегают к более сложным реконструктивным операциям. Однако из-за грубого рубцевания получить хороший функционально-эстетический исход оперативного вмешательства довольно слож-

но. В качестве иллюстрации успешного случая лечения поражения век у больной с ПК с учетом особенностей реконструкции приводим следующий пример.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ. В глазное отделение Александровской клинической больницы г. Киева 17.02.11 г. поступила больная Д. 1979 г.р. (история болезни № 4200305) с жалобами на боли, рези, слезотечение, светобоязнь в левом глазу, новообразование, выворот нижнего века левого глаза.

Кожа лица и рук истончена, атрофична, с большим количеством выраженных пигментных пятен, веснушек, новообразований округлой формы коричневого цвета.

Анамнез: родилась клинически здоровой. Первые признаки заболевания проявились в 4-х летнем возрасте, когда были отмечены: эритема, усиленное шелушение кожи на открытых участках, с последующим развитием гиперпигментация по типу лентиго. Каждое последующее пребывание на солнце усиливало эти симптомы. В связи с частыми обострениями хронического блефарита, конъюнктивита, кератита пациентка с 10 лет наблюдалась и лечилась у офтальмолога по месту жительства. С 1993 года на коже лица и рук начали образовываться трещины, корки, изъязвления, новообразования, в связи с этим больная находилась под диспансерным наблюдением у онколога. Проводилось удаление новообразований (базалиом) при помощи криодеструкции и хирургических операций. В связи с развитием и прогрессированием выворотов век обоих глаз в 2005 году пациентка самостоятельно обратилась в Киевский Центр микрохирургии глаза, где в 2008 и 2009 гг. трижды была оперирована по поводу выворотов нижних век обоих глаз, однако удовлетворительный функционально-эстетический эффект не был достигнут из-за грубых рубцовых изменений, что вынудило ее обратиться в глазное отделение Александровской клинической больницы г. Киева.

Глазной статус при поступлении:

Правый глаз. Острота зрения — 0,6 н/к. Глазная щель деформирована, отмечено рубцовое укорочение нижнего века, край века прилежит к главному яблоку, ресницы тонкие, редкие, часть из них направлена в сторону главного яблока. Наблюдается гиперплазия конъюнктивы век, роговица в нижнем сегменте помутнена, васкуляризации нет. Передняя камера оказалась средней глубины, с прозрачным содержимым. Радужка в цвете, рисунке и рельефе не изменена. Зрачок правильной формы и величины, реакция на свет живая. Хрусталик прозрачный, на глазном дне диск

© Г. Д. Жабоедов, О. В. Петренко, 2011

зрительного нерва бледно-розового цвета, границы отчетливые, артерии и вены обычного калибра, макулярная область без особенностей.

Левый глаз. Острота зрения — движение руки у лица. На нижнем веке левого глаза в 7 мм от края, определяется новообразование коричневого цвета, округлой формы, размером 2 x 3 мм. Нижнее веко отстает от глазного яблока за счет грубо сформировавшегося послеоперационного рубца. Край века утолщен, большая часть ресниц отсутствует, оставшиеся ресницы истончены, часть из них направлена в сторону глазного яблока. Наблюдается атрофия тарзальной пластинки. Конъюнктивка век гиперплазирована и гиперемирована. Отмечается слезотечение, светобоязнь, блефароспазм, выраженная смешанная инъекция, инфильтрат белого цвета в нижнем сегменте роговицы, старые помутнения роговицы. Глубже лежащие среды не офтальмоскопируются из-за состояния роговицы.

На основании анамнеза, клинических данных и по результатам дополнительных методов исследования был поставлен диагноз: пигментная ксеродерма.

Правый глаз — деформация глазной щели, рубцовое укорочение нижнего века, трихиаз, гиперплазия конъюнктивы, помутнение роговицы. **Левый глаз** — новообразование, рубцовый выворот нижнего века, тилос края век, частичный мадароз, трихиаз, гиперплазия конъюнктивы, кератит (рис. 1).



Рис. 1. Больная К., 32 года, с пигментной ксеродермой до оперативного лечения.

17.02.11. на левом глазу было проведено оперативное вмешательство, которое включало: удаление новообразования нижнего века левого глаза с последующей реконструкцией века, устранение выворота нижнего века с использованием свободного аутолооскута с верхнего века второго глаза, проведение временной блефароррафии слева.

Операцию проводили вместе с анестезиологом, поскольку из-за неуравновешенной психики пациентки при-

шлось местную анестезию дополнить внутривенным обезболиванием.

Операция выполнена следующим образом: после обработки и подготовки операционного поля выполнен разрез кожи нижнего века левого глаза на всю длину, отступая 3–4 мм от ресничного края. Края разреза отсепарованы в стороны. Удалено новообразование, иссечены рубцы и рубцово изменённая подкожная ткань. Определена глубина, ширина и высота образовавшегося дефекта. С верхнего века правого глаза, соответственно размеру дефекта, выкроен лоскут кожи, перенесенный на место дефекта и тщательно пришитый узловыми швами 9–00. Операция закончена трехлокусной блефароррафией. На веко наложена тугая асептическая повязка.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ. При подготовке к операции пациентка внутрь получала витамины А, В, Е, десенсибилизирующие препараты, местно на кожу век — фотозащитные кремы. С целью коррекции выраженной неустойчивости психики больной перед операцией и в ранний послеоперационный период были назначены анксиолитики (адаптол, афобазол).

При планировании блефаропластики как можно более четко соблюдали принцип полного сходства заменяемых тканей с заменяющими их. Для устранения выворота нижнего века у пациентки с ПК применили способ свободной пересадки кожи, взятой из верхнего века второго глаза, наиболее подходившей по цвету и структуре.

Операция и послеоперационный период прошли без осложнений. Первую перевязку провели на пятый день после операции. В послеоперационном периоде использовали местное и общее противовоспалительное лечение, трофическую и фотозащитную терапию. На седьмой день больной сняли кожные швы и выписали.

Состояние глаз при выписке: левый глаз — глазная щель закрыта, блефароррафические швы лежат хорошо, веки прилежат к глазному яблоку, пересаженный аутолооскут на нижнем веке по виду и цвету не отличается от близлежащих тканей (рис. 2).

Далее больная наблюдалась амбулаторно. На протяжении следующих трех месяцев пациентке проводилась противовоспалительная, трофическая, фотозащитная и рассасывающая терапия, после чего были сняты блефароррафические швы.

Состояние левого глаза — глазная щель восстановилась до правильной формы и величины, нижнее веко плотно прилежит к глазному яблоку, край века остался утолщенным, частичный мадароз, рост сохранившихся ресниц неправильный. Глазное яблоко спокойное, объем движений полный, конъюнктив бледно-розовая, помутнения роговицы несколько просветлели. Передняя камера средней глубины, радужка не изменена, зрачок правильной формы и величины, реакция на свет живая. Хрусталик прозрачный, глубже лежащие среды в деталях не просматриваются из-за помутнения роговицы. Острота зрения повысилась до 0,1 н/к (рис. 3).



Рис. 2. Больная К. через 2 недели после проведения реконструкции век.



Рис. 3. Больная К. через 4 месяца после хирургического лечения.

Полученные результаты мы оценили как достаточно положительные. На наш взгляд, они были достигнуты благодаря проведению специальной предоперационной подготовки, тщательному планированию блефаропластики с учетом особенностей строения и состояния кожи у больных с пигментной ксеродермой; точному сопоставлению и герметизации тканей с использованием современного шовного материала с минимальным диаметром нити, который адекватно удерживает атрофичную кожу; длительной блефароррафии, использованию противовоспалительной, трофической, фотозащитной и рассасывающей терапии в послеоперационном периоде, что способствовало предотвращению грубого рубцевания и формированию нормотрофического рубца.

Вывод. Таким образом, учёт вышеуказанных особенностей проведения блефаропластики у больной с ПК позволил нам выполнить реконструктивную операцию без осложнений и достичь хорошего функционально-эстетического результата оперативного вмешательства.

ЛИТЕРАТУРА

1. Абдуллаев А. Х., Белова Л. Б. Пигментная ксеродерма // Вестн. дерматол. — венерол. — 1983. — № 1. — С. 339–342.
2. Беренбейн Б. А., Вавилов А. М. Опухоли кожи/ Кожные и венерические болезни: Руководство для врачей в 4-х т. — Т.3 / Под ред. Ю. К. Скрипкина. — М.: Медицина, 1996. — С. 148–219.
3. Дифференциальная диагностика кожных болезней: Руководство для врачей. / Под ред. Б. А. Беренбейна, А. А. Студеницина. — М.: Медицина, 1989. — 425 с.
4. Пигментная ксеродерма // В кн.: Кожные и венерические болезни. Руководство для врачей / Под ред. Скрипкина Ю. К. Москва: Медицина, 1996. — Т.3. — С. 235–238.
5. Cleaver J. E. Xeroderma pigmentosum: biochemical and genetic characteristics // Ann. Rev. Genet. — 1975. — Vol. 9. — P. 19–38.
6. Kraemer K. R., Lee M. M., Scotto L. J. Xeroderma pigmentosum: cutaneous, ocular and neurologic abnormalities in 830 published cases // Arch. Derm. — 1987. — Vol. 123. — P. 241–250.
7. Robbins J. H., Kraemer K. H., Lutzner M. A., Coon H. G. Xeroderma pigmentosum: an inherited disease with sun sensitivity, multiple cutaneous neoplasma and abnormal DNA repair // Ann. Intern. Med. — 1974. — Vol. 221. — P. 221–248.

Поступила 23.06.2011

Рецензент канд. мед. наук В. А. Елагина