

ки умеренно разлитая. Через полупрозрачную периферию роговицы в передней камере просматривается губчатый дренаж. Внутриглазное давление нормализовано.

Во время операции был взят гистологический материал в виде отсепазированной на 1/3 толщины стромы роговицы и биоптат трабекулы. Исследования, проведенные в лаборатории морфологии Центра, показали, что в роговице определяются типичные для бельма изменения: метаплазия эпителия и эндотелия, фиброз стромы со слабой васкуляризацией. Биопсийный фрагмент дренажной зоны представлен рыхлой соединительной тканью с коллагеновыми волокнами разной степени зрелости, определяется венозный сосуд.

Заключение

Представленный вариант одномоментного комбинированного хирургического ле-

чения пациента с врожденной глаукомой и слабаваскуляризованным бельмом III категории показал, что в ряде случаев не только возможно, но и нужно проводить сочетанные операции, чтобы уменьшить количество хирургических вмешательств. Особенно это актуально у детей, принимая во внимание то, что они оперируются под наркозом.

Такой оправданный подход позволяет оберегать психологический фон пациентов. Кроме этого, проведение сочетанных операций с применением двух различных по назначению биоматериалов Аллоплант позволяет в более краткие временные сроки улучшить зрительные функции, нормализовать внутриглазное давление, повысить качество жизни маленького пациента и подготовить условия для дальнейшего проведения оптико-реконструктивных операций.

Сведения об авторах статьи:

Корнилова Гузель Галеевна – д.м.н., врач-офтальмолог, заведующий учебной частью ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Р. Зорге, 67/1. E-mail: g.kornilova@alloplant.ru.

Баранчикова Ирина Владиславовна – врач-офтальмолог высшей категории ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Р. Зорге, 67/1. E-mail: irabaranchikova@yandex.ru.

Кадыров Радик Завилович – д.м.н., генеральный директор ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Р. Зорге, 67/1. E-mail: radkad@yandex.ru

ЛИТЕРАТУРА

1. Biglan, A.W. Glaucoma in children: are we making progress? / A.W. Biglan // J. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. – 2006. – Vol. 10, №1. – P. 7-21.
2. Epidemiology and characteristic of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry / D.S. Fung [et al.] // Clin. Ophthalmol. – 2013. – №7. – P. 1739-1746.
3. Кадыров, Р.З. Экспериментально-морфологические и клинические аспекты создания гетеротопического аллогенного трансплантата для послойной кератопластики: автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – СПб., 2014. – 45 с.
4. Корнилова, Г.Г. Реконструктивная хирургия вторичной глаукомы и её осложнений биоматериалами Аллоплант: автореф. дисс. ... д-ра мед. наук. – М., 2004. – 40 с.
5. Полякова, Е.Ю. Хирургическое лечение врожденной глаукомы с использованием биоматериала Аллоплант: автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Челябинск, 2009. – 22 с.

REFERENCES

1. Biglan A.W. Glaucoma in children: are we making progress? J. Assoc. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus. 2006;10(1):7-21 (in Engl.). doi: 10.1016/j.jaapos.2005.10.001.
2. Fung D.S [et al.]. Epidemiology and characteristic of childhood glaucoma: results from the Dallas Glaucoma Registry. Clin Ophthalmol. 2013;7:1739-1746 (in Engl.). doi: 10.2147/OPTH.S45480.
3. Kadyrov R.Z. Eksperimental'no-morfologicheskie i klinicheskie aspekty sozdaniya geterotopicheskogo allogennogo transplantata dlya posloynoi keratoplastiki (Experimental-morphological and clinical aspects of creating a heterotopic allogeneic graft for layered keratoplasty): avtoref. diss. ... d-ra med. nauk. – Saint Petersburg, 2014. – 45 p. (in Russ.).
4. Kornilova G.G. Rekonstruktivnaya khirurgiya vtorichnoi glaukomy i ee oslozhenii biomaterialami Alloplant (Reconstructive surgery of secondary glaucoma and its complications with Alloplant biomaterials): avtoref. diss. ... d-ra med. nauk. – Moscow, 2004. – 40 p. (in Russ.).
5. Polyakova E.Yu. Khirurgicheskoe lechenie vrozhdennoi glaukomy s ispol'zovaniem biomateriala Alloplant (Surgical treatment of congenital glaucoma using Alloplant biomaterial): avtoref. diss. ... kand. med. nauk. – Chelyabinsk, 2009. – 22 p. (in Russ.).

УДК 617.77-007.21

© Н.Д. Кульбаев, Е.П. Соловьева, 2021

Н.Д. Кульбаев, Е.П. Соловьева

ФОРМИРОВАНИЕ ВЕК ПРИ СИНДРОМЕ АБЛЕФАРОНА-МАКРОСТОМИЯ

ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии»

Минздрава России, г. Уфа

Синдром аблефарона-макростомия – чрезвычайно редкая генетическая патология, которая вызывает серьезные черепно-лицевые деформации и многочисленные другие аномалии лица, гениталий и кожи. Данный синдром относится к эктодермальным дисплазиям и наследуется по аутосомно-доминантному признаку. Литературных источников по данной проблеме очень мало.

Цель исследования: описать случай хирургического формирования век у девочки с аплазией век обоих глаз при синдроме аблефарона-макростомия (АМС).

Материал и методы. В данной статье описан случай проведения пластической операции по формированию век у девочки с синдромом аблефарона-макростомия.

Результаты и обсуждение. На основании клинических данных ребенка было проведено многоэтапное формирование век свободным кожным лоскутом и с использованием биоматериала Аллоплант. В последующем с оптической целью проведено удлинение глазной щели. Расширение глазной щели не проводили из-за опасности развития лагофталма. Дальнейшую хирургическую коррекцию век у пациентки отложили на время формирования лицевого скелета.

Заключение. Лечение АМС должно быть направлено на устранение проявляющихся специфических симптомов. Хирургическую коррекцию необходимо проводить поэтапно, учитывая рост лицевого скелета. Для ведения пациентов с АМС необходима содружественная работа многих специалистов.

Ключевые слова: аблефарона-макростомия синдром, генетические аномалии, аномалии век, реконструктивная операция на веках.

N.D. Kul'baev, E.P. Solov'eva

THE EYELID FORMATION IN CASE OF THE ABLEPHARON-MACROSTOMIA SYNDROME

The ablepharon-macrostromia syndrome is an extremely rare genetic pathology which causes serious craniofacial deformations and other numerous anomalies of the face, genitals and skin. It refers to the ectodermal dysplasia and is inherited in an autosomal-dominant manner. The reference literature regarding this condition is scarce.

Purpose: to describe a case of surgical formation of eyelids in a girl with aplasia of the eyelids in both eyes with ablepharon-macrostromia syndrome (AMS).

Material and methods. In this article, we report on the case of plastic surgery to form the eyelids in a girl with ablepharon-macrostromia syndrome.

Results and discussion. Based on the child's clinical data, a multistage formation of the eyelids with a free skin flap and with the use of the Alloplant biomaterial was carried out. Subsequently, the palpebral fissure was lengthened with an optical purpose. Expansion of the palpebral fissure in the subsequent periods was not performed because of the danger of lagophthalmos development. Further surgical correction of the patient's eyelids was postponed until the formation of the facial skeleton.

Conclusions: AMS treatment should be directed to the elimination of the specific symptoms that appear. Surgical correction should be carried out in stages, taking into account the growth of the facial skeleton. Thus, in order to carry out the maximum complete treatment of the AMS, the collaborative work of many specialists is required.

Key words: ablepharon-macrostromia syndrome, genetic anomalies, eyelid anomalies, reconstructive operation on eyelids.

Аблефарона-макростомия синдром (АМС) – это чрезвычайно редко регистрируемое аутосомно-доминантное генетическое заболевание, вследствие мутации гена TWIST2 с формированием дефектов эктодермы. Впервые АМС был описан Маккарти и Уэстом в 1977 году [1]. По состоянию на 2011 год в мировой литературе было зарегистрировано менее 20 случаев синдрома аблефарона-макростомия [2]. Эктодермальные дисплазии представляют собой генетические нарушения, которые включают дефекты кожи, волос, ногтей, потовых желез и зубов. Заболевание в большинстве случаев носит спорадический характер [3]. Аномалии в основном развиваются в лицевой части черепа и редко висцеральных органов.

Типичные врожденные пороки развития в эктодермальных структурах отмечаются главным образом на лице, что характерно для синдрома аблефарона-макростомия. К ним относятся: отсутствие или гипоплазия век, дефект рта (макростомия), аномалии ушей, сухая и грубая кожа или избыточные складки кожи, отсутствие или редкие тонкие волосы, задержка интеллектуального и моторного развития, вариабельные аномалии сосков, гениталий, синдактилия пальцев рук и ног, низкий рост. Имеются сообщения о гипоплазии скуловой кости, пупочных аномалиях, гипоплазии или отсутствии сосков [3,4].

Цель исследования – описать случай хирургического формирования век у девочки

с аплазией век обоих глаз при синдроме аблефарона-макростомия.

Материал и методы

В данной статье мы сообщаем о случае проведения пластической операции по формированию век девочке с синдромом аблефарона-макростомия.

Результаты и обсуждение

Пациентка Ч. 2011 года рождения поступила на лечение в ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Министерства здравоохранения Российской Федерации с отсутствием кожи, хрящей и ресничного края век обоих глаз и выворотом конъюнктивы век. Ребенок болен с рождения синдромом аблефарона-макростомия.

Из анамнеза известно, что ребенок от второй беременности, протекавшей на фоне токсикоза, носительства хронических инфекций (цитомегаловируса и краснухи), от вторых срочных оперативных родов в сроке 38-39 недель. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Вес при рождении составлял 3450 г., а рост – 54 см. Самочувствие с рождения удовлетворительное, состояние по заболеванию – тяжелое.

С рождения у ребенка наблюдаются множественные стигмы дизэмбриогенеза и аномалии развития, фенотипически соответствующие синдрому аблефарона-макростомия: гидроцефальная форма черепа, отсутствие надбровных дуг, бровей, хрящей и кожи верхних и нижних век обоих глаз, уплощенный

нос, широкая переносица, макростомия, недоразвитие наружных и средних ушей, аплазия сосков, отсутствие лануго, сухая, складчатая кожа, амниотический пупок, пупочная грыжа, укороченные пальцы кистей и стоп, поперечная борозда ладоней. Определяется умственная отсталость недифференцированного сложного генеза с моторной алалией. Выявлены несформированность всех отделов языка, гипердинамический синдром, вторичная кардиопатия. Генетиком выявлен кариотип 46 XY – мужской. Наружные половые органы сформированы по женскому типу.

На момент осмотра офтальмологом у полуторагодовалой девочки было выявлено отсутствие хрящей, кожи и ресничного края верхних и нижних век обоих глаз. Определялось обнажение, гиперемия и гипертрофия конъюнктивы век по типу лагофтальма (рис. 1). Из-за отсутствия слезных точек наблюдалось слезотечение. Обнаружены врожденная миопия правого глаза средней степени и высокой степени левого глаза, врожденная катаракта, сходящееся косоглазие. Из-за отсутствия смыкания век в роговице было выявлено центральное помутнение в поверхностных слоях. Глазное дно не офтальмоскопировалось.



Рис. 1. Вид пациентки Ч., возраст 1,5 года с синдромом аблефарон-макростомия. Состояние до операции

Для формирования век была проведена пластика свободным кожным лоскутом. Разрез кожи произведен вдоль вывернутого края век по всей окружности глазной щели. Для устранения выворота век проведена отсепаровка тканей. Вывернутая часть конъюнктивы уложена в правильном направлении. В дальнейшем была проведена лечебная блефарорафия, проведен гемостаз раны. На дефект кожи верхнего и нижнего века уложен лоскут аутокожи диаметром 30 мм, взятый с правой подвздошной области после инфильтрации ее новокаином. Фиксация аутокожи проведена узловыми швами «Этилон» 5-0.

Через 4 месяца после формирования век свободным кожным лоскутом для устранения повторного лагофтальма и с целью формирования хряща века и укрепления век проведена защитно-каркасная пластика век. Для этого

сделан разрез кожи нижнего века по наружному краю орбиты. Острым путем проведена отсепаровка тканей нижнего века до медиального угла с формированием воспринимающего ложа. В сформированный карман уложен биоматериал Аллоплант для каркасной пластики век и фиксирован узловыми швами «Викрил» 5-0 к окружающим тканям. На кожу были наложены узловые швы «Этилон» 5-0. Сформированные веки с медиальной стороны полностью не были ушиты для обеспечения отхождения слезы и инстилляций глазных капель (рис. 2).



Рис. 2. Вид пациентки Ч., возраст 1,5 года, с синдромом аблефарона-макростомия. Состояние после реконструктивно-пластической операции по формированию век

Позднее, через 3-4 года, были проведены обкалывание рубцовых участков век диспергированным биоматериалом Аллоплант и с оптической целью удлинение глазной щели (рис. 3). При обследовании сформированные веки были спокойны, наблюдались выделения из глазной щели в виде слезы. Благодаря сохранности круговой мышцы глаза ребенок выполнял команды на зажмуривание век.

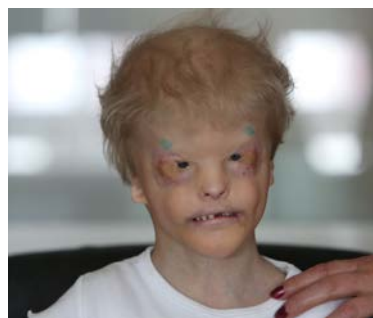


Рис. 3. Вид пациентки Ч., возраст 5 лет, с синдромом аблефарона-макростомия. Состояние после удлинения глазной щели с оптической целью

Расширение глазной щели в последующие сроки не проводили из-за опасности развития лагофтальма. Дальнейшую хирургическую коррекцию век у пациентки отложили на время формирования лицевого скелета.

Заключение

Лечение синдрома аблефарон-макростомия должно быть направлено на устранение проявляющихся специфических симптомов. Одним из первостепенных значений является защита роговицы от воздействия

внешней среды. Терапия пациентов уже с рождения должна основываться на применении глазных мазей и капель [5]. Основой лечения также является пластическая и реконструктивная хирургия век. Формирование век необходимо по возможности проводить в короткие сроки после рождения для предотвращения помутнения роговицы и устранения косметического дефекта. Хирургическую коррекцию необходимо проводить поэтапно, учитывая рост лицевого скелета. В литературе описание отдаленных результатов хирургической реконструкции век весьма различны и включают использование как местных кожных лоскутов, методов разделения век, а также маскирующих лоскутов [3,6].

В некоторых случаях хирургическое вмешательство может быть выполнено для коррекции не только глазных аномалий, но и пороков развития пальцев, некоторых кожных аномалий, пороков развития наружных половых органов и вентральных грыж. Следует обращать внимание на генетическое консультирование страдающих этим синдромом людей и их семей.

Таким образом, для проведения максимального полного лечения синдрома аблефарон-макростомия необходима содружественная работа многих специалистов – педиатра, детского стоматолога, челюстно-лицевого хирурга, лор-хирурга, пластического хирурга, дерматолога и психолога.

Сведения об авторах статьи:

Кульбаев Нафис Давлетбаевич – к.м.н., завклинико-стационарной службой ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Зорге, 67/1.

Соловьева Екатерина Павловна – врач-патологоанатом, к.м.н., отдел морфологии ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии» Минздрава России. Адрес: 450075, г. Уфа, ул. Зорге 67/1. Тел.: 8(347)293-42-35. E-mail: dikatang@gmail.com.

ЛИТЕРАТУРА

1. McCarthy, G.T. Ablepharon macrostomia syndrome. / G.T. McCarthy, C.M. West // Dev. Med. Child Neurol. –1977. – Vol. 19, № 5. – P. 659-663.
2. Ablepharon-Macrostomia syndrome – extension of the phenotype / S. Kallish [et al.] // Am. J. Med. Genet. A. –2011. – Vol. 155A, № 12. – P. 3060-3062.
3. Use of the masquerade flap in Ablepharon-Macrostomia syndrome: a case report / K. Hollanders [et al.] //Cornea. – 2018. – Vol. 37, № 7. – P. 929-932.
4. Barber-Say syndrome and Ablepharon-Macrostomia syndrome: a patient's view / B. De Maria [et al.] // Mol. Syndromol. –2017. – Vol. 8, № 4 – P. 172-178.
5. A case report of Ablepharon-Macrostomia syndrome with amniotic membrane grafting. / E. Feinstein [et al.] // Case Rep. Ophthalmol. – 2015. – Vol. 6, № 3. – P. 366-372.
6. Long-term results of the surgical management of the upper eyelids in Ablepharon-Macrostomia syndrome. / A.A.V. Cruz [et al.] // Ophthalmic Plast. Reconstr. Surg. – 2020. – Vol. 36, № 1. – P.21-25.

REFERENCES

1. McCarthy G.T., West C.M. Ablepharon macrostomia syndrome. Dev. Med. Child Neurol. 1977;19(5):659-663 (in Engl.). doi:10.1111/j.1469-8749.1977.tb07999.x.
2. Kallish S. [et al.]. Ablepharon-Macrostomia syndrome – extension of the phenotype. Am. J. Med. Genet. A. 2011;155A(12):3060-3062 (in Engl.). doi: 10.1002/ajmg.a.34287.
3. Hollanders K. [et al.]. Use of the masquerade flap in Ablepharon-Macrostomia syndrome: a case report. Cornea.2018;37(7):929-932 (in Engl.). doi: 10.1097/ICO.0000000000001563.
4. De Maria B. [et al.]. Barber-Say syndrome and Ablepharon-Macrostomia syndrome: a patient's view. Mol. Syndromol. 2017;8(4):172-178 (in Engl.). doi: 10.1159/000472408.
5. Feinstein E. [et al.]. A case report of Ablepharon-Macrostomia syndrome with amniotic membrane grafting. Case Rep. Ophthalmol. 2015;6(3):366-372 (in Engl.). doi: 10.1159/000441615.
6. Cruz A.A.V. [et al.]. Long-term results of the surgical management of the upper eyelids in Ablepharon-Macrostomia syndrome. Ophthalmic Plast. Reconstr. Surg. 2020;36(1):21-25 (in Engl.). doi: 10.1097/IOP.0000000000001442.

УДК 617.736

© Коллектив авторов, 2021

Н.Н. Курчатова, Л.Ф. Галимова, И.Т. Мударисова, Б.Р. Назмутдинов ОСОБЕННОСТИ ИММУННОГО СТАТУСА ПАЦИЕНТКИ С ДИАБЕТИЧЕСКОЙ НЕПРОЛИФЕРАТИВНОЙ РЕТИНОПАТИЕЙ ПОСЛЕ ПЕРЕНОСЕННОГО COVID-19

*ФГБУ «Всероссийский центр глазной и пластической хирургии»
Минздрава России, г. Уфа*

Цель исследования: изучение общеклинических и иммунологических показателей у пациентки с диабетической непролиферативной ретинопатией, перенесшего COVID-19.

Материал и методы. Было проведено комплексное обследование пациентки, включающее использование общеклинических и иммунологических методов лабораторной диагностики.