

Шурова Л.В., Старостин О.И., Корсунский А.А., Плотников Н.А.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНОГО С ВРОЖДЕННЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ, ОСЛОЖНЕННЫМ РАЗВИТИЕМ ДЕФОРМАЦИЙ КИСТЕЙ И СТОП

НИИ хирургии детского возраста «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва;
Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского, Москва

Shurova L.V., Starostin O.I., Korsunsky A.A., Plotnikov N.A.

SURGICAL TREATMENT OF A PATIENT WITH INHERITED EPIDERMOLYSIS BULLOSA COMPLICATED WITH DEFORMITY OF HANDS AND FEET

Pediatric Surgery Research Institute 'N. I. Pirogov Russian National Research Medical University' of the Ministry of Health of Russia, Moscow;
G. N. Speransky Children's Municipal Hospital No. 9, Moscow

Резюме

Цель данного сообщения – демонстрация результатов хирургического лечения больного с редким генетическим заболеванием – врожденным буллезным эпидермолизом, осложненным развитием деформаций кистей и стоп.

Ключевые слова: врожденный буллезный эпидермолиз, деформации кистей и стоп, хирургическое лечение

Abstract

The purpose of the message is to demonstrate the results of surgical treatment of a patient with a rare genetic disorder i.e. inherited epidermolysis bullosa complicated with deformity of hands and feet.

Key words: inherited epidermolysis bullosa, deformity of hands and feet, surgical treatment

Буллезный эпидермолиз – группа редких наследственных генетически и клинически гетерогенных заболеваний, характеризующихся образованием на коже и слизистых оболочках пузырей и эрозий в результате малейших травм. Это происходит вследствие повышенной ранимости кожи даже от соприкосновения с одеждой или избыточного растяжения ее при активных движениях в области суставов без какого-либо механического воздействия [1, 2, 3].

Причина формирования данных деформаций заключается в том, что при эпителизации раны происходит контракция ее, в результате чего медленно и постепенно формируются сгибательные контрактуры пальцев и псевдосиндактилии [4].

Традиционно в зарубежной практике при хирургическом устранении деформаций пальцев кистей у больных с буллезным эпидермолизом обязательным является закрытие раневых поверхностей

кожными аутодермотрансплантатами [5]. В нашем примере для эпителизации ран пластическое их закрытие не используется. Это достигается благодаря тому, что производится щадящее разделение сросшихся пальцев в пределах соединительно-тканного прослоек. Образовавшиеся после этого раневые поверхности спонтанно эпителизируются. Большое значение для достижения данного эффекта имеет использование для закрытия ран современных атравматичных сетчатых покрытий и мазей.

Цель данного сообщения – демонстрация результатов хирургического лечения больного с буллезным эпидермолизом, осложненным развитием деформаций кистей и стоп.

Клиническое наблюдение

Пациент Н., 6 лет, страдает дистрофической формой врожденного буллезного эпидермолиза. С периода новорожденности находился на стац-



Рис. 1. Вид левой кисти до операции – сгибательные контрактуры II–V пальцев



Рис. 2. Вид левой кисти через 2 недели после операции – сгибательные контрактуры II–V пальцев и межпальцевые синдактилии устранены, раны в области кисти зажили, повязки «Воскопрана» в области пальцев не сняты, так как на данных участках имеются мелкие остаточные ранки с активной эпителизацией



А



Б



В

Рис. 3. Вид кистей через 6 месяцев после операции – сгибательные контрактуры II–V пальцев и межпальцевые синдактилии устранены:

А – тыльная поверхность кистей,

Б – боковая поверхность кистей,

В – ладонная поверхность кистей.



Рис. 4. Вид левой стопы до операции



Рис. 5. Вид левой стопы через 2 недели после операции – деформации пальцев устранены, рана в области тыла стопы сократилась в 2 раза, повязки «Воскопран» в области пальцев не сняты в связи наличием ран на данных участках

онарном лечении по месту жительства по поводу длительно незаживающих ран в области туловища и ягодиц, конечностей. Ребенку проводилось комплексное лечение (антибактериальная и симптоматическая терапия, лечебное питание), гормональное лечение и гемотрансфузии. В связи с формированием деформаций пальцев кистей и стоп с января 2015 г. наблюдается в ДКБ №9 им. Г.Н. Сперанского, где были проведены следующие оперативные вмешательства.

22.04.16 г. «Устранение сгибательных контрактур и межпальцевых синдактилий I–V пальцев правой кисти» (рис. 1).



Рис. 6. Вид левой стопы через 1 месяц после операции – деформации II–V пальцев устранены

Кисть фиксировали пароассально иглами и гипсовой повязкой. Перевязки до первичного слоя «Воскопран» выполняли один раз в 7 дней до полной спонтанной эпителизации ран (рис. 2).

Через месяц (26.05.16 г.) мальчику выполнена аналогичная операция в области правой кисти «Устранение сгибательных контрактур и межпальцевых синдактилий II–V пальцев правой кисти».

Эффект после операции – достижение удовлетворительной функции кистей (рис. 3).

Через 6 месяцев (ноябрь 2016 г.) у данного больного была выполнена операция в области левой стопы «Устранение деформаций I–V пальцев левой стопы» (рис. 4).

После операции для закрытия раневых поверхностей были использованы сетчатые повязки «Воскопран», поверх которых наносили мазь «Левосил». Стопу фиксировали гипсовой лонгетой. Перевязки до первичной повязки («Воскопран») выполняли один раз в 7 дней до полной спонтанной эпителизации раны (рис. 5).

Эпителизация ран в области пальцев достигнута через 3 недели после операции, рана на тыль-

ной поверхности стопы сократилась в размерах с 15×8 см до 2×3 см.

Эффект после операции – достижение полного устранения деформации пальцев левой стопы (рис. 6).

Выписан домой с улучшением в местном статусе.

Данный пример демонстрирует возможность хирургического лечения без пластического закрытия ран у больного с редким генетическим заболеванием – врожденным буллезным эпидермолизом, осложненным развитием деформаций кистей и стоп.

Список литературы

1. *Fine J.D., Johnson L.B., Suchindran C.M.* The National Epidermolysis Bullosa Registry // *J. Invest. Dermatol.* 1994. Vol. 102. P. 54S – 56S.
2. *Fine J.D.* Rare disease registries – lessons learned from the National Epidermolysis Bullosa Registry // *J. Rare Dis.* 1996. Vol. 2. P. 5–14.
3. *Fine J.D., Bauer E.A., McGuire J., Moshell A.* Epidermolysis bullosa: clinical, epidemiologic, and laboratory advances, and the findings of the National Epidermolysis Bullosa Registry. Baltimore: Johns Hopkins University Press, 1999.
4. *Fine J.D., Hintner H.* Life with Epidermolysis Bullosa (EB): Etiology, Diagnosis, Multidisciplinary Care and Therapy. Wien; New York: Springer-Verlag, 2009.
5. *Pope E., Lara-Corrales I., Mellerio J.E., Martinez A.E., Schultz G., Burrell R., Goodman L., Coutts P., Wagner J., Allen U., Lee M., Tolar J., Sibbald R.G.* A Consensus Approach to Wound Care in Epidermolysis Bullosa // *An Expert Panel Report 2011.* P.24.

Авторы

ШУРОВА Лидия Витальевна	Ведущий научный сотрудник отдела комбустиологии, ран и раневых инфекций НИИ хирургии детского возраста ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, детский хирург ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского», Москва
СТАРОСТИН Олег Игоревич	Кандидат медицинских наук, заведующий ожоговым отделением старшего возраста ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского», Москва
КОРСУНСКИЙ Анатолий Александрович	Профессор, доктор медицинских наук, главный врач ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского», Москва
ПЛОТНИКОВ Николай Александрович	Врач отделения анестезиологии ГБУЗ «Детская городская больница №9 им. Г.Н. Сперанского», Москва