

Новый способ реконструкции внутреннего угла глаза у пациентов с синдромом блефарофимоза (клинические случаи)



М.Г. Катаев



И.Ю. Трофимова



М.А. Захарова

ФГАУ НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С. Н. Федорова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Бескудниковский бульвар, 59а, 127486, Москва, Российская Федерация

РЕЗЮМЕ

Офтальмология. 2024;21(3):592–596

Синдром блефарофимоза (пальпебральный синдром) — спорадическое или наследственное генетическое заболевание, проявляющееся преимущественно изменениями век в виде блефарофимоза, птоза верхнего века и обратного эпикантуса. Часто классическую триаду дополняют и другие аномалии: телекантус, утолщение и фибротизация кожи век и подножных структур, расширение и округление внутреннего угла глазной щели, латеральное смещение нижней слезной точки, выворот нижнего века. С целью коррекции эпикантуса и зоны внутреннего угла при синдроме блефарофимоза было предложено множество методик. Несмотря на это, выбор метода хирургического лечения не является однозначным и остается дискуссионным. **Цель:** разработка нового способа хирургической коррекции формы внутреннего угла глаза у пациентов с синдромом блефарофимоза. **Пациенты и методы.** Нами предложен способ хирургической коррекции формы внутреннего угла у пациентов с синдромом блефарофимоза. Описано два клинических случая. Каждому пациенту была выполнена операция по предложенному методу. Перед операцией пациентам проводилось стандартное офтальмологическое обследование, промывание слезоотводящих путей до операции или интраоперационно, объективный осмотр, включающий в себя оценку формы внутреннего угла, положения нижнего века, определение длины глазной щели, удаленности нижней слезной точки от медиальной слайки. Осмотр пациентов и оценка результатов хирургического лечения проводились на следующий день, через 2 и 3 месяца после операции. **Результаты.** В каждом случае достигнут положительный косметический эффект, желаемая форма внутреннего угла глаза и при этом не нарушено слезоотведение. **Заключение.** Представленный способ реконструкции внутреннего угла глаза позволяет получать более правильную, заузенную форму, скорректировать аномальное положение нижней слезной точки, сохранив при этом нормальное слезоотведение.

Ключевые слова: синдром блефарофимоза, пальпебральный синдром, эпикантус, эпикантопластика, медиальный угол глаза

Для цитирования: Катаев М.Г., Трофимова И.Ю., Захарова М.А. Новый способ реконструкции внутреннего угла глаза у пациентов с синдромом блефарофимоза (клинические случаи). *Офтальмология*. 2024;21(3):592–596. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2024-3-592-596>

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Конфликт интересов отсутствует.

**М.Г. Катаев, И.Ю. Трофимова, М.А. Захарова**Контактная информация: Трофимова Ирина Юрьевна irishko1996@mail.ru

A New Method for Reconstruction the Medial Angle of the Eye Among Patients with Blepharophimosis Syndrome (Clinical Cases)

M.G. Kataev, I.Yu. Trofimova, M.A. Zakharova

The S. Fedorov Eye Microsurgery Federal State Institution
Beskudnikovsky Boulevard, 59A, 127486, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Ophthalmology in Russia. 2024;21(3):592–596

Blepharophimosis syndrome (palpebral syndrome) is a sporadic or hereditary genetic disease, manifested mainly by changes in the eyelids in the form of blepharophimosis, ptosis of the upper eyelid and reverse epicanthus. Often, the classical triad is complemented by other anomalies: telecanthus, thickening and fibrotization of the skin of the eyelids and subcutaneous structures, expansion and rounding of the medial angle of the eye slit, lateral displacement of the lower lacrimal point, ectropion of the lower eyelid. In order to correct the epicanthus and the zone of the medial angle of blepharophimosis syndrome, many techniques have been proposed. Despite this, the choice of surgical treatment method is not unambiguous and remains controversial. **Purpose.** Development of a new method for surgical correction of the shape of the medial angle of the eye in patients with blepharophimosis syndrome. **Patients and methods.** We have proposed a method for surgical correction of the medial angle shape in patients with blepharophimosis syndrome. Two clinical cases have been described. Each patient underwent surgery according to the proposed method. Before surgery, patients underwent a standard ophthalmological examination, lacrimal lavage before surgery or intraoperatively, an objective examination, including an assessment of the shape of the medial angle, the position of the lower eyelid, determining the length of the eye slit, the distance of the lower lacrimal point from the medial junction. Examination of patients and evaluation of the results of surgical treatment were carried out on the following days, 2 and 3 months after the operation. **Results.** In each of the 2 cases, a positive cosmetic effect was achieved, the desired shape of the medial angle was achieved and, at the same time, tear drainage was not disturbed. **Conclusion.** The presented method of reconstruction of the medial angle of the eye allows you to get a more correct, narrowed shape, correct the abnormal position of the lower lacrimal point, while maintaining normal lacrimal drainage.

Keywords: blepharophimosis syndrome, palpebral syndrome, epicanthus, epicanthoplasty, medial angle of the eye

For citation: Kataev M.G., Trofimova I.Yu., Zakharova M.A. A New Method for Reconstruction the Medial Angle of the Eye Among Patients with Blepharophimosis Syndrome (Clinical Cases). *Ophthalmology in Russia*. 2024;21(3):592–596. <https://doi.org/10.18008/1816-5095-2024-3-592-596>

Financial Disclosure: no author has a financial or property interest in any material or method mentioned.

There is no conflict of interests.

ВВЕДЕНИЕ

Синдром блефарофимоза (пальпебральный синдром) — это спорадическое или наследственное генетическое заболевание, которое имеет аутосомно-доминантный тип наследования и проявляется преимущественно изменениями век в виде блефарофимоза,птоза верхнего века и обратного эпикантуса [1–4].

В большинстве случаев классическую триаду дополняют и другие аномалии: телекантус, выворот нижнего века, утолщение и фибротизация кожи век и подкожных структур. Характерно и изменение формы внутреннего угла глазной щели. Он расширен, закруглен, при этом верхняя и нижняя слезные точки располагаются на разном расстоянии от медиальной спайки [2–6].

С целью коррекции эпикантуса и зоны внутреннего угла глаза при пальпебральном синдроме было предложено множество методик. Наиболее распространены такие способы, как V-Y-эпикантопластика, эпикантопластика по Дель Кампо, медиальная эпикантопластика методом драпировки, двойная Z-пластика по Мустардэ, их комбинации и модификации. Встречаются также единичные работы с применением медиальной кантопексии,

трансназальной фиксации внутренних углов проволокой, нерассасывающимися нитями и при помощи титановых винтов и микропластин [3, 7–14].

Несмотря на множество предложений, выбор метода хирургического лечения остается дискуссионным. Большое разнообразие методик объясняет неудовлетворенность конечными результатами операций. К тому же все предложенные способы направлены на устранение эпикантуса и телекантуса и не обеспечивают коррекцию закругленной формы внутреннего угла глаза, аномального латерального положения нижней слезной точки.

Цель работы: разработка нового способа хирургической коррекции формы внутреннего угла глаза у пациентов с синдромом блефарофимоза с целью формирования правильной, зауженной формы, коррективы положения нижней слезной точки с сохранением проходимости слезоотводящих путей.

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Представлено 2 клинические случая пациентов с синдромом блефарофимоза, обратившихся в ФГАУ НМИЦ «МНТК “Микрохирургия глаза” им. академика С.Н. Федорова». Пациентам проводилось стандартное

M.G. Kataev, I.Yu. Trofimova, M.A. Zakharova

Contact information: Trofimova Irina Yu. mntk10@mail.ru

A New Method for Reconstruction the Medial Angle of the Eye Among Patients with Blepharophimosis...

офтальмологическое обследование, промывание слезоотводящих путей до операции или интраоперационно, объективный осмотр, включающий оценку формы внутреннего угла, длину глазной щели, положение нижнего века, удаленность нижней слезной точки от медиальной спайки. В дальнейшем выполнялось хирургическое вмешательство по разработанной методике¹. Осмотр пациентов и оценка результатов хирургического лечения проводились на следующий день, через 2 и 3 месяца после операции.

ТЕХНИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА

Операция выполнялась под наркозом у детей и под местной инфильтрационной анестезией Sol. Lidocaini 2 % у взрослых пациентов. Проводили сквозной ступенчатый разрез нижнего века с пересечением нижнего слезного канальца на расстоянии 4–5 мм медиальнее нижней слезной точки (рис. 1). В области медиальной спайки формировали отверстие в стенке верхнего слезного канальца (рис. 2), проводили силиконовую трубку для интубации слезоотводящих путей (рис. 3). Один конец этой трубки вводили через верхний слезный канал, слезный мешок, носослезный проток и выводили в полость носа под нижнюю носовую раковину. Второй конец этой же трубки вводили через дистальный отрезок нижнего слезного канальца, сформированное отверстие в стенке верхнего слезного канальца, слезный мешок, носослезный проток и выводили в полость носа под нижнюю носовую раковину. Концы силиконовой трубки связывали в полости носа нерассасывающейся нитью. Отсеченный край нижнего

века перемещали к медиальной спайке и фиксировали узловыми швами (рис. 4). Край ступенчатого разреза сопоставляли и адаптировали узловыми швами (рис. 5).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Клинический случай 1

Пациент Т., 19 лет, обратился в отделение реконструктивно-восстановительной и пластической хирургии МНТК им. акад. С. Н. Федорова с жалобами на изменение формы внутренних углов глаз, слезотечение.

Из анамнеза: патология с рождения, в 2008 году — ОУ Эпикантопластика.

Объективно: ОУ Длина глазной щели 25 мм, внутренний угол округлен, расширен, нижнее веко провисает, латеральный выворот нижнего века. Нижняя слезная точка смещена в латеральную сторону. Послеоперационные рубцы на коже в области внутреннего угла. При промывании слезоотводящих путей жидкость свободно проходит в полость носа (рис. 6).

Диагноз: ОУ Синдром блефарофимоза. Состояние после эпикантопластики.



Рис. 1. Сквозной ступенчатый разрез нижнего века с пересечением нижнего слезного канальца медиальнее нижней слезной точки

Fig. 1. Through-step incision of the lower eyelid with intersection of the lower lacrimal duct medial to the lower lacrimal point



Рис. 2. Сформированное отверстие в стенке верхнего слезного канальца в области медиальной спайки

Fig. 2. Formed opening in the wall of the upper lacrimal duct in the area of the medial commissure



Рис. 3. Силиконовая трубка проведена через дистальный отдел нижнего слезного канальца, сформированное отверстие в стенке верхнего слезного канальца и через верхний слезный канал

Fig. 3. The silicone tube was passed through the distal part of the lower lacrimal duct, the formed opening in the wall of the upper lacrimal duct, and through the upper lacrimal duct



Рис. 4. Отсеченный край нижнего века фиксирован к медиальной спайке узловым швом

Fig. 4. The dissected edge of the lower eyelid was fixed to the medial commissure with knotty suture

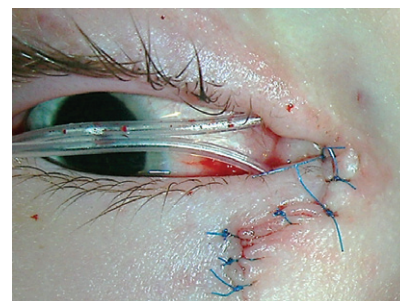


Рис. 5. Край ступенчатого разреза адаптированы узловыми швами

Fig. 5. The edges of the stepped incision are adapted with knotty sutures

¹ Патент на изобретение RU 2805394, 01.02.23. Способ реконструкции внутреннего угла глаза у пациентов с синдромом блефарофимоза.



Рис. 6. Внешний вид пациента Т. до операции. Внутренний угол округлен, расширен, нижнее веко провисает, латеральный выворот нижнего века. Нижняя слезная точка смещена в латеральную сторону

Fig. 6. Appearance of patient T. before surgery. Medial angle rounded, dilated, lower eyelid sagging, lateral ectropion of the lower eyelid. The lower lacrimal point is displaced to the lateral side

Пациенту проведена реконструкция внутреннего угла согласно описанному способу.

На следующий день после операции отмечался небольшой отек тканей в области хирургического вмешательства, края раны были полностью адаптированы. Внутренний угол и нижняя слезная точка приняли правильное положение.

Через 2 месяца после операции удалена силиконовая трубка из просвета слезных канальцев. Внутренний угол заужен, правильной формы, нижняя и верхняя слезные точки расположены на равном удалении от медиальной спайки.

Через 3 месяца после операции просвет слезных канальцев сохранен, при промывании слезоотводящих путей жидкость свободно проходит в полость носа. Внутренний угол заужен, правильной формы, нижняя и верхняя слезные точки расположены на равном удалении от медиальной спайки (рис. 7).

Клинический случай 2

Пациент М., 24 года, обратился в отделение реконструктивно-восстановительной и пластической хирургии МНТК им. акад. С. Н. Федорова с жалобами на изменение формы внутренних углов глаз, слезотечение.

Из анамнеза: патология с рождения, в 2011 году — ОУ Эпикантопластика, в 2022 году — ОУ Устранение птоза верхнего века подвешиванием к лобной мышце полипропиленовой нитью.



Рис. 8. Внешний вид пациента М. до операции. Внутренний угол округлен, расширен, нижнее веко провисает, латеральный выворот нижнего века. Нижняя слезная точка смещена в латеральную сторону, слезостояние

Fig. 8. Appearance of patient M. before surgery. Medial angle rounded, dilated, lower eyelid sagging, lateral ectropion of lower eyelid. The lower lacrimal point is displaced to the lateral side, lacrimal retention



Рис. 7. Внешний вид пациента Т. через 2 месяца после операции. Внутренний угол заужен, правильной формы, нижняя и верхняя слезные точки расположены на равном удалении от медиальной спайки

Fig. 7. Appearance of patient T. 2 months after surgery. The medial angle is narrowed, correctly shaped, and the lower and upper lacrimal points are equidistant from the medial commissure

Объективно: ОУ Длина глазной щели 24 мм, внутренний угол округлен, расширен, нижнее веко провисает, латеральный выворот нижнего века. Нижняя слезная точка смещена в латеральную сторону. Послеоперационные рубцы на коже в области медиального угла. При промывании слезоотводящих путей жидкость свободно проходит в полость носа (рис. 8).

Диагноз: ОУ Синдром блефарофимоза. Состояние после эпикантопластики.

Пациенту проведена реконструкция внутреннего угла согласно описанному способу.

На следующий день после операции отмечался небольшой отек тканей в области хирургического вмешательства, края раны были полностью адаптированы. Внутренний угол и нижняя слезная точка приняли правильное положение.

Через 2 месяца после операции удалена силиконовая трубка из просвета слезных канальцев. Внутренний угол заужен, правильной формы, нижняя и верхняя слезные точки расположены на равном удалении от медиальной спайки.

Через 3 месяца после операции просвет слезных канальцев сохранен, при промывании слезоотводящих путей жидкость свободно проходит в полость носа. Внутренний угол заужен, правильной формы, нижняя и верхняя слезные точки расположены на равном удалении от медиальной спайки (рис. 9).



Рис. 9. Внешний вид пациента М. через 2 месяца после операции. Внутренний угол заужен, правильной формы, нижняя и верхняя слезные точки расположены на равном удалении от медиальной спайки

Fig. 9. Appearance of patient M. 2 months after surgery. The medial angle is narrowed, correctly shaped, and the lower and upper lacrimal points are equidistant from the medial commissure

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный способ реконструкции внутреннего угла глаза позволяет получать более правильную, заушенную форму, скорректировать аномальное положение нижней слезной точки, сохранив при этом нормальное слезоотведение. Приведенные клинические случаи свидетельствуют о том, что такой подход к лечению

пациентов с синдромом блефарофимоза представляется перспективным направлением в офтальмохирургии.

УЧАСТИЕ АВТОРОВ:

Катаев М.Г. — научное редактирование, разработка и дизайн исследования, окончательное утверждение текста;
Трофимова И.Ю. — сбор данных, разработка и дизайн исследования, написание текста, подготовка иллюстраций, оформление библиографии;
Захарова М.А. — разработка и дизайн исследования, написание текста, подготовка иллюстраций.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Катаев МГ, Филатова ИА. Пальпебральный синдром: Пособие для врачей. М.: МНИИГБ им. Гельмгольца, 2000. С. 6.
Kataev MG, Filatova IA. Palpebral syndrome: Manual for doctors. Moscow: Helmholtz Scientific Research Institute. 2000. P. 6 (In Russ.).
2. Захарова ТА, Коротких СА. Одноэтапный способ хирургического лечения пальпебрального синдрома у детей. Системная интеграция в здравоохранении. 2013;3(21):26–30.
Zakharova TA, Korotkikh SA. One-stage method of surgical treatment of palpebral syndrome in children. Systemic integration in health care. 2013;3(21):26–30 (In Russ.).
3. Mustarde JC. Epicanthus and Telecanthus. British Journal of Plastic Surgery. 1963;16:346–356. doi: 10.1016/s0007-1226(63)80139-3.
4. Kohn R, Romano PE. Blepharoptosis, blepharophimosis, epicanthus inversus, and telecanthus — a syndrome with no name. American Journal of Ophthalmology. 1971;72(3):625–632. doi: 10.1016/0002-9394(71)90864-6.
5. Decock CE, Claerhout I, Leroy BP, Kesteleyn P, Shah AD, De Baere E. Correction of the lower eyelid malpositioning in the blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2011;27(5):368–370. doi: 10.1097/IOP.0b013e31821b6c58.
6. Usher CH. Bowman's lecture on a few hereditary eye affections. Trans Ophthalmol Soc UK. 1935;55:194–206.
7. Del Campo AE. Surgical treatment of the epicanthal fold. Plastic and Reconstructive Surgery. 1984;73(4):566–571. doi: 10.1097/00006534-198404000-00007.
8. Sebastia R, Herzog Neto G, Fallico E, Lessa S, Solari HP, Ventura MP. A one-stage correction of the blepharophimosis syndrome using a standard combination of surgical techniques. Aesthetic Plastic Surgery. 2011;35(5):820–827. doi: 10.1007/s00266-011-9702-3.
9. Parvizi S, Ong J, Abou Rayyah Y, Dunaway D. A Novel Medial Canthal Reconstruction Technique in Children With Blepharophimosis Syndrome. Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery. 2019;35(5):506–508. doi: 10.1097/IOP.0000000000001390.
10. Callahan A. Surgical correction of the blepharophimosis syndromes. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol. 1973;77(5):687–695.
11. Beckingsale PS, Sullivan TJ, Wong VA, Oley C. Blepharophimosis: a recommendation for early surgery in patients with severe ptosis. Clinical & Experimental Ophthalmology. 2003;31(2):138–142. doi: 10.1046/j.1442-9071.2003.00621.x.
12. Li H, Li D, Jie Y, Qin Y. Multistage correction of blepharophimosis: our rationale for 18 cases. Aesthetic Plastic Surgery. 2009;33(4):576–581. doi: 10.1007/s00266-009-9313-4.
13. Sa HS, Lee JH, Woo KI, Kim YD. A new method of medial epicanthoplasty for patients with blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. Ophthalmology. 2012;119(11):2402–2407. doi: 10.1016/j.optha.2012.05.037.
14. Mandal SK, Mandal A, Fleming JC, Goecks T, Meador A, Fowler BT. Surgical Outcome of Epicanthus and Telecanthus Correction by Double Z-Plasty and Trans-Nasal Fixation with Prolene Suture in Blepharophimosis Syndrome. Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2017;11(3):5–8. doi: 10.7860/JCDR/2017/25651.9496.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

ФГАУ НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С. Н. Федорова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Катаев Михаил Германович
доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом
реконструктивно-восстановительной окулопластики
Бескудниковский бульвар, 59а, 127486, Москва, Российская Федерация

ФГАУ НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С. Н. Федорова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Трофимова Ирина Юрьевна
врач-офтальмолог, очный аспирант отдела реконструктивно-восстановительной
окулопластики
Бескудниковский бульвар, 59а, 127486, Москва, Российская Федерация

ФГАУ НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» имени академика С. Н. Федорова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Захарова Мария Андреевна
кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела
реконструктивно-восстановительной окулопластики
Бескудниковский бульвар, 59а, 127486, Москва, Российская Федерация

ABOUT THE AUTHORS

The S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution
Kataev Mikhail G.
MD, Professor, head of the Reconstructive and Plastic Surgery Department
Beskudnikovskiy Blvd, 59A, 127486, Moscow,
Russian Federation

The S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution
Trofimova Irina Yu.
ophthalmologist, post-graduate of the Reconstructive and Plastic Surgery Department
Beskudnikovskiy Blvd, 59A, 127486, Moscow,
Russian Federation

The S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution
Zakharova Maria A.
PhD, researcher of the Reconstructive and Plastic Surgery Department
Beskudnikovskiy Blvd, 59A, 127486, Moscow,
Russian Federation