

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Artykuł oryginalny/Original research article

Chirurgia plastyczna w leczeniu pacjentek z zespołem Turnera



Plastic surgery in treatment of patients with Turner's syndrome

Tomasz Zieliński*, Bogusław Antoszewski, Aleksandra Iljin

Klinika Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej Uniwersytet Medyczny w Łodzi, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 25.04.2016

Zaakceptowano: 20.06.2016

Dostępne online: 29.06.2016

Słowa kluczowe:

- chromosomy płciowe
- pletwistość szyi
- chirurgia plastyczna

Keywords:

- Sex chromosomes
- Webbed neck
- Cosmetic surgery

A B S T R A C T

Introduction: Turner's syndrome occurs in 1 out of every 2000–2500 live-born girls. This genetically determined pathology is characterized by numerous congenital malformations. A typical form of this syndrome is related to the lack of one of sex chromosomes, and karyotype 45, X. A wide spectrum of health problems in these individuals requires multidisciplinary medical care. From the point of view of plastic surgery the most important elements of therapy comprise the correction of webbed neck, developmental disorders in the palpebral apparatus or external ear, hypotrophic breasts and skin lesions.

The aim of this study was to present the possibilities of surgical treatment in patients with Turner's syndrome and evaluation of postoperative results. **Materials and Methods:** We analysed 11 patients with Turner's syndrome, aged between 5 and 23 years, who underwent surgical treatment in our Department between 2005 and 2015. Correction of epicanthus was performed in four girls, and blepharoptosis was operated in one case. Auricular deformations were treated in two persons, whereas neck skin folds in six cases. Two patients underwent breast augmentation. Excision of skin lesions was performed in four girls. **Results:** In the majority of patients postoperative results were very good, with the exception of two girls with webbed neck. One girl was found with moderate unilateral recurrence of neck anomaly, 2 years after surgery. **Conclusions:** Patients with Turner's syndrome require complex multidisciplinary medical treatment. The team of specialists should include: endocrinologist, cardiologist, otolaryngologist, and gynaecologist. The results of our study demonstrate that a plastic surgeon should become an integral part of this team. Correction of external disfigurements improves the patient's appearance, and thus enhances acceptance of the child by peers. It also decreases the fear of rejection in adolescence and improves the quality of life in adult patients.

© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

* Adres do korespondencji: Klinika Chirurgii Plastycznej, Rekonstrukcyjnej i Estetycznej UM w Łodzi, ul. Kopcińskiego 22, 90-153 Łódź, Polska. Tel.: +48 42 67 76 742.

Adres email: tomziel@onet.eu (T. Zieliński).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2016.06.009>

0031-3939/© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Zespół Turnera (ZT) występuje z częstością 1 na około 2000–2500 żywo urodzonych dziewczynek. Typowa postać tego zespołu związana jest z brakiem jednego z chromosomów płciowych (kariotyp 45,X), ale stosunkowo często zdarzają się też mozaiki (np. 45,X/46,XX lub 45,X/46,XY) bądź zaburzenia strukturalne chromosomu X [1]. U chorych z ZT może wystąpić wiele wad i zmian patologicznych w obrębie różnych układów i narządów wewnętrznych. Zespół Turnera coraz częściej diagnozowany jest prenatalnie lub w wieku niemowlęcym czy wczesnodziecięcym, co ma kluczowe znaczenie dla odpowiednio szybkiego rozpoczęcia wielospecjalistycznej opieki nad chorym dzieckiem [2, 3]. Głównie cele leczenia dziewcząt z ZT to poprawa wzrastania i uzyskanie prawidłowego rozwoju płciowego oraz równoczesna optymalizacja terapii towarzyszących chorób sercowo-naczyniowych i metabolicznych [4].

Duże zróżnicowanie cech fenotypowych w ZT wynika z różnorodności kariotypów oraz niekompletnej penetracji odpowiednich genów zlokalizowanych na chromosomie X. Charakterystyczne cechy fenotypowe pacjentki z kariotypem 45,X to: niski wzrost, krępa budowa ciała, puklerzowata klatka piersiowa, brak rozwoju piersi, pletwiasta szyja, koślawość kolan i łokci, niedorozwój zewnętrznych narządów płciowych [1]. Te odmienności fizyczne są ważnymi czynnikami, które negatywnie wpływają na samoocenę dziewczynek z zespołem Turnera. Patologia ta prowadzi do izolacji dziewczynek z grupy rówieśniczej, co znacznie pogarsza ich rozwój emocjonalny [5, 6]. Chirurgia plastyczna może być pomocna w korekcie niektórych deformacji występujących u pacjentek z ZT. Do najbardziej istotnych elementów terapii należy korekta pletwiastej szyi, wad aparatu ochronnego oka, małżowin usznych, niedorozwiniętych piersi oraz leczenie zmian skórnych. Deformacje te rzadko powodują zaburzenia funkcjonalne, natomiast stanowią poważny, trudny do ukrycia problem natury estetycznej.

Celem pracy jest przedstawienie możliwości chirurgicznego leczenia pacjentek z zespołem Turnera oraz ocena wyników leczenia.

Materiał i metody

W latach 2005–2015 w Klinice leczono 11 pacjentek z zespołem Turnera w wieku od 5 do 23 lat. Rozprowadzenie fałdów pletwiastej szyi przeprowadzono u 6 chorych, natomiast plastykę małżowin usznych u 2 operowanych. U 4 pacjentek w obrębie aparatu ochronnego oka wykonano plastykę fałdów nakątnych, a w 1 przypadku korektę opadniętej powieki. Dwie pełnoletnie pacjentki poddały się zabiegowi powiększenia piersi. Wycięcie zmian skórnych wykonano u 4 pacjentek. U 6 leczonych wykonano więcej niż jedną procedurę chirurgiczną (Tab. I).

Procedury chirurgiczne

Korekta pletwiastej szyi

U wszystkich pacjentek w celu rozprowadzenia fałdów skórnych szyi zastosowano Z-plastykę w połączeniu z przesunięciem do tyłu płatów skóry nieowłosionej zmobilizowanych z przednio-bocznej powierzchni szyi.

Cięcie planowano wzdłuż fałdu, na granicy skóry owłosionej. W trakcie zabiegu szeroko odpreparowywano przednie, nieowłosione płaty skórne i przesuwano je jak najdalej ku tyłowi, co umożliwiała wycięcie bocznych fragmentów nisko schodzącej skóry owłosionej. Następnie, dla poprawy konturu szyi, wycinano bliznowate pasma tkanki łącznej przebiegające wewnątrz fałdów. W celu wydłużenia blizny i lepszego jej rozprowadzenia wykonywano Z-plastykę w górnej i/lub dolnej części fałdu. Wytworzone płaty zawierające skórę owłosioną maksymalnie redukowano, aby uniknąć przemieszczania skóry owłosionej do przodu. Ranę zszywano warstwowo z pozostawieniem drenażu ssącego. W dwóch przypadkach plastykę wykonano jednoetapowo po obu stronach szyi, natomiast w czterech pozostałych dwuetapowo w odstępie 4–8 miesięcy pomiędzy operacjami (Ryc. 1A i B).

Tabela I – Zabiegi chirurgiczne wykonane u pacjentek z zespołem Turnera i wiek (w latach), w jakim przeprowadzono operacje

Table I – Surgical procedures performed in a patient with Turner syndrome and the age at which conducted operations

Lp.	pacjentka	pletwiasta szyja	fałdy nakątne	opadnięcie powiek	zniekształcenie małżowin usznych	powiększenie piersi	znamiona barwnikowe
1	C.A.	X (12)	X (4)	–	–	–	–
2	K.B.	X (15)	–	–	–	–	–
3	J.L.	–	X (5)	X (6)	–	–	–
4	M.L.	X (13)	–	–	–	X (23)	X (15,23)
5	B.B.	–	X (8)	–	X (11)	–	–
6	K.L.	X (17)	–	–	–	–	X (17)
7	A.Z.	X (11)	–	–	–	–	–
8	G.P.	–	–	–	–	X (20)	–
9	K.J.	–	X (5)	–	–	–	–
10	M.N.	X (17)	–	–	–	–	X (17,18)
11	D.R.	–	–	–	X (17)	–	X (19)
	Średni wiek	14,1	5,5	6	14	21,5	18,1

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2678561>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2678561>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)