

- diagnostycznych w siatkówczaku. *Klin. Oczna*, 1988, 90, 239-240.
5. Koraszewska-Matuszewska B., Pieczara E., Zielińska-Pająk E., Steuer E., Nawrocka L.: *Guzy nowotworowe oka w wieku dziecięcym*. *Klin. Oczna*, 1993, 95, 5, 166-168.
 6. Koraszewska-Matuszewska B., Samochowiec-Donocikowa E., Bohosiewicz J., Kamińska-Olechnowiczowa B.: *Skojarzone leczenie nowotworów złośliwych układu wzrokowego u dzieci*. *Klin. Oczna*, 1988, 90, 250-251.
 7. Koszarowski T.: *Onkologia kliniczna*. PZWL, Warszawa, 1985.
 8. Niżankowska M.H.: *Podstawy okulistyki*. Volumed, Wrocław, 1992.
 9. Ogińska E., Łukasik-Czerkowa A., Misiuk-Hojłowa M.: *Rozpoznanie, różnicowanie oraz leczenie nowotworów układu wzrokowego u dzieci w materiale 10-letnim*. *Klin. Oczna*, 1988, 90, 244-245.
 10. Omulecki J., Świetliczko I.: *Obserwacja czy enukleacja – nadal nie rozwiązany problem u chorych z czemiakiem błony naczyniowej oka*. *Klin. Oczna*, 1991, 93, 73-75.
 11. Orłowski W.: *Okulistyka współczesna*. PZWL, Warszawa, 1986.
 12. Shields J.A., Shields C.L., Enya H., Eagle R.C., De Potter P.: *Fine-needle aspiration biopsy of suspected intraocular tumors*. *Ophthalmology*, 1993, 100, 11, 1677-1684.

- Klinika Oczna* 1997, 99 (1)
13. Shields J.A., Shields C.L., Parson H.M.: *Differential diagnosis of retinoblastoma*. *Retina*, 1991, 11, 2, 232-243.
 14. Shields J.A., Shields C.L.: *Current management of retinoblastoma*. *Ocular Oncology Service*. *Mayo. Clin. Proc.*, 1944, 69, 1, 50-56.
 15. Stankiewicz A., Bakunowicz-Łazarczykowska A.: *Guzy układu wzrokowego u dzieci w latach 1980-1986*. *Klin. Oczna*, 1988, 90, 246-247.
 16. Sutherland C.M., Chmiel J.S., Haik B.G., Henson D.E., Winchester D.P.: *Patient characteristics, methods of evaluation and treatment of ocular melanoma in the United States for the years 1981 and 1987*. *Surg. Gynecol. Obstet.*, 1993, 177, 5, 497-507.
 17. Żygulska-Mach H.: *Nowoczesne leczenie złośliwych czemiaków wewnątrzgałkowych*. *Klin. Oczna*, 1996, 98, 61-66.
 18. Żygulska-Machowa H., Maciejewski Z., Sadowska M.: *Trudności i błędy w rozpoznawaniu siatkówczaka*. *Klin. Oczna*, 1991, 93, 114-115.
 19. Żygulska-Machowa H.: *Guzy układu wzrokowego u dzieci*. *Cz. I*. *Klin. Oczna*, 1988, 90, 233-234.
 20. Żygulska-Machowa H.: *Guzy układu wzrokowego u dzieci*. *Cz. II*. *Klin. Oczna*, 1988, 90, 235-238.

Praca wpłynęła do Redakcji 3 listopada 1995 r. (383)

Prace oryginalne

Klinika Oczna 1997, 99 (1): 33-37
ISSN 0023-2157 Indeks 362 646

Plastyka powiek u dzieci z zespołem Downa

Eyelid surgery in children with Down's syndrome

Edward Lewandowicz, Przemysław Przewrańił

Purpose: To establish the best method of surgical correction of epicanthus in children with Down's syndrome.

Material and methods: 18 patients underwent eyelid surgery. In 2 cases Spaeth's technique was used, in 5 cases – Blair-Brown's technique, and in 11 cases – Mustarde's technique. In 10 patients the correction of oblique position of palpebral fissure was additionally carried out.

Results: Comparative analysis showed that postoperative effects were good or excellent, and that Mustarde's technique seemed the best method for correction of epicanthus. The optimal time for this procedure was also assigned (3-6 years of age). Eyelid surgery connected with other plastic operations performed in children with Down's syndrome ensures blurring of mongoloid features. It has an advantageous effect on child's acceptance by others and on the results of psychosomatic rehabilitation as well.

Słowa kluczowe: zespół Downa, fałd nakątny, operacje powiek

Key words: Down's syndrome, epicanthus, eyelid surgery

Wrodzony fałd skóry pokrywający przysrodkowy kąt oka występuje u 1/3 wszystkich noworodków. W zdecydowanej większości ulega on zanikowi wraz ze wzrostem nosa w ciągu kilku lat i tylko w niewielkim odsetku przypadków stanowi problem czynnościowy. Po raz pierwszy został opisany w połowie XIX wieku, zaś w 1952 roku Duke-Elder (wg 3, 4) wyróżnił 4 typy fałdów nakątnych w zależności od ich anatomicznego umiejscowienia: 1) fałd nakątny nadrzęśowy (*epicanthus supraciliaris*) – biegnący od łuku brwiowego w kierunku woreczka łzowego i nozdrzy (ryc. 1 a), 2) fałd nakątny powiekowy (*epicanthus palpebralis*) – wychodzący z powieki górnej, biegnący ponad tarczką, rozciągający się na dolny brzeg oczodołu (ryc. 1 b), 3) fałd nakątny tarczkowy (*epicanthus tarsalis*) – wychodzący z okolicy tarczkowej i kończący się w pobliżu przysrodkowego kąta oka (ryc. 1 c), 4) fałd nakątny odwrócony (*epicanthus in-*

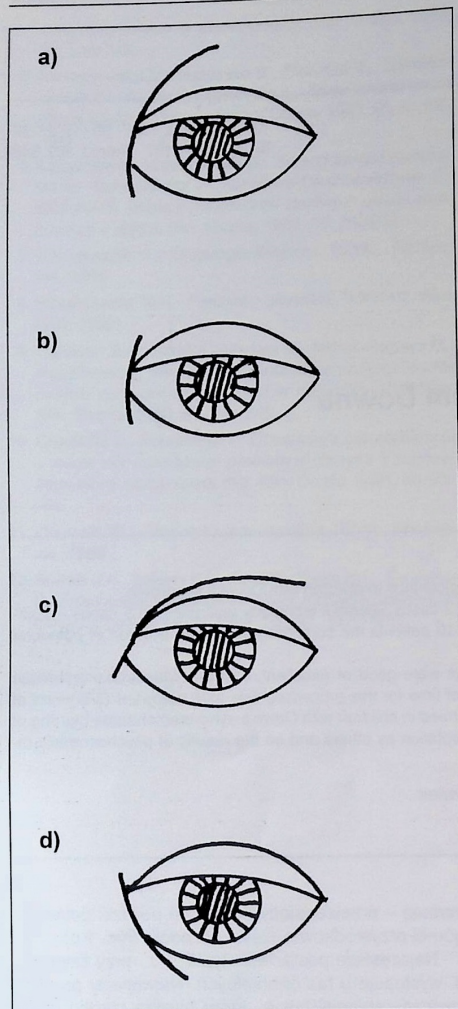
versus) – przebiegający od tarczki powieki dolnej do górnej przysrodkowej części oczodołu (ryc. 1 d).

Najczęstsze postacie to typ 2. i 3., przy czym typ 3. występuje u ras orientalnych. Największy problem kliniczny stanowi typ 4., który bardzo rzadko ulega samoistnej regresji. Fałd nakątny może być skojarzony z opadnięciem powieki górnej (*ptosis*) i zwężeniem szpary powiekowej w wymiarze pionowym i poziomym (*blepharophimosis*). Ta ostatnia wada wiąże się najczęściej z bocznym przemieszczeniem przysrodkowych kątów oczu, podczas gdy odległość między źrenicami pozostaje nie zmieniona. Stan taki Mustarde określił mianem *telecanthus* (8). Bardziej praktycznym podziałem, z chirurgicznego punktu widzenia, jest podział Mustarde'a na 3 typy: 1) fałd nakątny prosty, 2) fałd nakątny skojarzony z opadnięciem powieki górnej, 3) fałd nakątny z opadnięciem powieki lub bez tego objawu, skojarzony z szerokim ustawieniem przysrodkowych kątów oczu (8).

Temat opracowania stanowi fałd nakątny występujący u dzieci z zespołem Downa. Jest to najczęściej fałd typu tarczowego. Z reguły towarzyszy mu skośne ustawienie osi szpar powiekowych, co jest związane z wyższym niż u rasy europejskiej przyczepem więzadła bocznego oka do bocznego brzegu

Z Kliniki Chirurgii Plastycznej ICh AM w Łodzi
Kierownik: prof. dr hab. Julia Kruk-Jeromin

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
Dr med. Edward Lewandowicz
ul. Kopcińskiego 22
90-153 Łódź



Ryc. 1. Rodzaje fałdów nakątnych: a) nadrzęzowy, b) powiekowy, c) tarczkowy, d) odwrócony
Fig. 1. Types of epicanthus: a) supraciliary, b) palpebral, c) tarsal, d) reversed

oczdolu. U dzieci ze wspomnianym zespołem częściej niż u innych występuje również rzekomy hiper-teloryzm, który jest wynikiem wydłużenia więzadełka przysadkowego oka, spowodowanego nadmierną jego wiotkością. Inne dodatkowe zniekształcenia powiek występują niezwykle rzadko (10, 11).

Same fałdy są niekiedy tak duże, że zasłaniają nie tylko kąt, ale i część przysadkową oka. Powoduje to ograniczenie pola widzenia i może prowadzić do powstania zezu rozbieżnego. W tych przypadkach dzieci powinny być operowane możliwie wcześnie, w przypadku zespołu Downa w 3.-4. roku życia. Niezwykle istotny z punktu widzenia psychospołecznego jest również defekt estetyczny. Stanowi on wskazanie do operacji u dzieci starszych, w wieku 4-6 lat.

Należy wspomnieć, iż korekcja fałdów nakątnych to jedna z wielu operacji plastycznych wykonywanych w Klinice u dzieci z zespołem Downa. Inne zabiegi to częściowa resekcja przerośniętego języka i/lub zwi-sajającej wargi dolnej, podwyższenie grzbietu nosa, korekcja odstających uszu (4-7, 9).

Operację korekcyjną fałdów nakątnych można wykonać różnymi metodami, np. opisanymi przez Mustarde'a, Spaetha i Blair-Browna (4). Polegają one na wytworzeniu i przemieszczeniu trójkątnych lub romboidalnych płatów skóry i mają na celu rozprowadzenie fałdów nakątnych oraz ustawienie przyśrodkowego kąta oka w możliwie prawidłowym miejscu.

Materiał i metoda

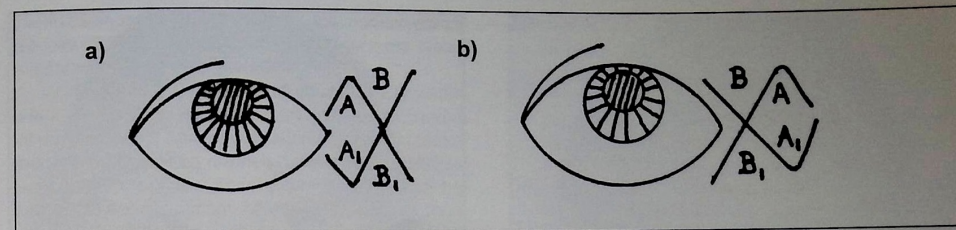
W latach 1984-1995 w Klinice Chirurgii Plastycznej AM w Łodzi leczono 56 dzieci z zespołem Downa. U 18 z nich wykonano plastykę fałdów nakątnych. Wiek dzieci, u których przeprowadzono te zabiegi, wahał się od 4 do 10 lat. Najwięcej zabiegów wykonano w wieku 5-6 lat, przy czym operacje fałdów nakątnych obojga oczu przeprowadzano jednocześnie. Stosunek płci męskiej do żeńskiej wynosił 1,6:1. Wszystkim pacjentom wykonywano zdjęcia fotograficzne w tych samych projekcjach przed operacją i po operacji. Do korekcji wykorzystano trzy sposoby:

1. Operację metodą Spaetha – polega ona na nacięciu skóry według podanego wzoru i przemieszczeniu dwóch płatów trójkątnych w górnej części i dwóch w dolnej części przysadkowego kąta oka. Metoda ta niesie za sobą pewne ryzyko powstania na nosie pionowych blizn układających się przeciwnie do naturalnych linii napięcia w przysadkowym kącie oka. W taki sposób operowano dwóch pacjentów, wykonując dodatkowo zdwojenie przysadkowego więzadła oka (ryc. 2 a, b).

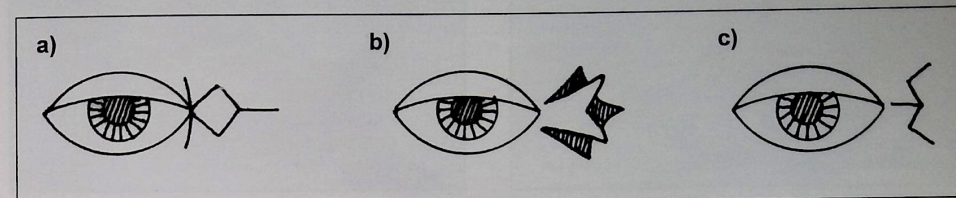
2. Operację sposobem Blair-Browna – planując tę operację należy zmierzyć odległość między środkiem grzbietu nosa i środkiem żrenicy. Kąt oka powinien znajdować się w połowie odległości między tymi punktami. Podczas wytworzenia płatów skórnych należy pamiętać o położeniu punktu łzowego. Wielkość płatów skórnych jest uzależniona od odległości między punktem łzowym a przysadkowym kątem oka. W przypadkach znacznego boczno przemieszczenia kąta oka należy jednocześnie skrócić więzadło przysadkowe przez jego zdwojenie, bez przecinania. Opisaną metodę zastosowano u 5 chorych (ryc. 3 a, b, c).

3. Operację sposobem Mustarde'a – metoda będąca dużym postępowaniem w leczeniu fałdów nakątnych, polegająca na wymianie płatów romboidalnych. Wymaga ona dokładnych pomiarów. Najpierw należy wyznaczyć punkt, w którym powinien się znajdować przysadkowy kąt oka, a później punkt obecnego umiejscowienia tego kąta. Następnie punkty te trzeba połączyć poziomą linią i dalej wyznaczyć linie cięcia według wzoru (ryc. 4 a, b, c). Po dokonaniu cięcia należy wyprzebrać poszczególne płaty, a następnie ułożyć je naprzemiennie i zeszyć. Tą metodą operowano 11 pacjentów.

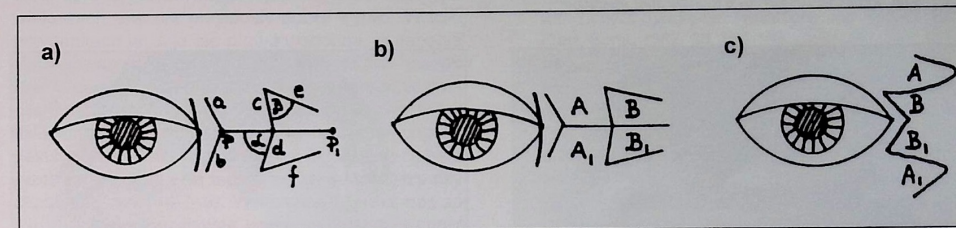
U 10 ze wszystkich operowanych pacjentów wykonano dodatkowo korekcję skośnego ustawienia osi



Ryc. 2 a, b. Schemat operacji fałdów nakątnych sposobem Spaetha
Fig. 2 a, b. Operation of epicanthus with Spaeth's technique



Ryc. 3 a, b, c. Schemat operacji fałdów nakątnych sposobem Blair-Browna
Fig. 3 a, b, c. Operation of epicanthus with Blair-Brown's technique



Ryc. 4 a, b, c. Schemat operacji fałdów nakątnych sposobem Mustarde'a (kąt $\alpha=60^\circ$, kąt $\beta=45^\circ$, odcinki a, b, c, d, e, f = P-P1 minus 2 mm)
Fig. 4 a, b, c. Operation of epicanthus with Mustarde's technique

szpar powiekowych. Zabieg ten polegał na przemieszczeniu zewnętrznych kątów oczu ku dołowi. Można to osiągnąć przez wymianę trójkątnych płatów skóry w okolicy zewnętrznego kąta oka i przemieszczeniu boczno przysadkowego kąta oka do dołu z przyszcieniem go do okostnej brzoju oczodolu. Szwy pomiędzy więzadłem a okostną zakładano nićmi niewchłaniającymi Prolen 4.0, zaś do skóry stosowano szwy wchłaniające Vicryl 5.0 lub 6.0. Miało to na celu ograniczenie dziecku stresu związanego ze zdejmowaniem szwów. Ranę po operacyjną pozostawiano bez opatrunku, nakładając maść neomycynową lub Dicortineff. Dzieci po operacjach były badane po 14 dniach, 2 miesiącach, a następnie co 6 miesięcy. Najkrótszy okres obserwacji wynosi 6 miesięcy, najdłuższy – 12 lat. W celu bardziej precyzyjnej oceny efektów leczenia operacyjnego sporządzono ankietę, w której rodzice i starsze dzieci mogły się wypowiedzieć na temat wykonanych operacji plastycznych.

Wyniki

Obserwacje trwające 12 lat pozwalają stwierdzić, że zarówno wczesne, jak i odległe wyniki operacji są

dobre. Gojenie we wszystkich przypadkach następowało przez rychłozrost. U kilku pacjentów wystąpił obrzęk powiek, który ustępował samoistnie po 2-3 dniach. Efekty czynnościowe i estetyczne były dobre.

W wyniku analizy porównawczej wykonanych zdjęć fotograficznych oraz wyników badań kontrolnych stwierdzono, że najlepsze rezultaty uzyskano po zastosowaniu klasycznej metody Mustarde'a (ryc. 5 a, b). Dobre efekty dała również jednoczesna korekcja skośnego ustawienia osi szpar powiekowych (ryc. 6 a, b). Pozytywne są również wyniki przeprowadzonej ankiety – wszyscy rodzice, jak i dzieci dobrze ocenili wyniki zabiegów i chętnie poleciłiby je innym osobom z podobną wadą.

Omówienie

Korekcja chirurgiczna fałdów nakątnych oraz skośnego ustawienia osi szpar powiekowych stosowana jest u dzieci z zespołem Downa, jak również u osób, u których wady te stanowią jedyną dolegliwość. Fałd nakątny występuje bowiem naturalnie u ras azjatyckich i gdy przekracza swoje prawidłowe rozmiary, wymaga korekcji. Zabieg ten można przeprowadzić we



Ryc. 5. Dziewczynka pięcioletnia z zespołem Downa operowana sposobem Mustarde'a z powodu fałdów nakątnych i skośnego ustawienia szpar powiekowych: a) przed zabiegiem, b) 6 miesięcy po zabiegu

Fig. 5. A 5-years-old girl with Down's syndrome operated with Mustarde's technique on epicanthus and on oblique position of palpebral fissure: a) before surgery, b) 6 months after operation



Ryc. 6. Chłopiec siedmioletni z zespołem Downa operowany z powodu fałdów nakątnych sposobem Mustarde'a: a) przed zabiegiem, b) 6 miesięcy po zabiegu

Fig. 6. A 7-year-old boy with Down's syndrome operated on epicanthus with Mustarde's technique: a) before surgery, b) 6 months after operation

wczesnym dzieciństwie, lecz wyniki estetyczne są lepsze, gdy wykonuje się go u dzieci starszych, powyżej piątego roku życia. Biorąc pod uwagę psychospołeczny aspekt związany z kontaktem z grupą rówieśniczą w szkole, przyjęto optymalny termin zabiegów na 5.-6. rok życia. Jeśli zaś istnieją ścisłe wskazania okulistyczne, operację można wykonać już w 3.-4. roku życia (4).

Występowanie i pochodzenie fałdów nakątnych wiązano niegdyś z płaskością nosa, która często im towarzyszy. Badania Mustarde'a dowiodły jednak, iż jest

to zależność nieistotna statystycznie (8). Uważa się również, że w obrębie przysródkowego kąta oka występuje raczej pewien niedobór skóry niż jej nadmiar. Dlatego też wszelkie próby wycinania skóry w tej okolicy nie są wskazane. Modyfikacja dr Yoon metody Mustarde'a, służąca do korekcy fałdów u rasy azjatyckiej, zakłada takie wycięcie i dlatego spotyka się z pewną krytyką ze strony innych autorów (2, 12). Ciekawe natomiast jest doniesienie Andersona, który uważa, że fałd nakątny tarczkowy, występujący między innymi u naszych pacjentów, związany jest z przerostem

mięśnia okrężnego w przysródkowym kącie oka. Dlatego autor ten sugeruje wycięcie części mięśnia podczas korekcy tej wady (1, 2).

W miarę rozwoju technik operacyjnych powstało wiele modyfikacji wymienionych przez nas metod. W przypadku niewystępowania hipertelorizmu rzekomego, lub gdy jest on niewielki, przydatna wydaje się technika pięciu płatów Andersona i Nowińskiego, będąca modyfikacją metody Mustarde'a (1). Inną techniką jest modyfikacja metody Blair-Browna opracowana przez Johnsona, zakładająca dodatkowe skrócenie więzadła przysródkowego kąta oka oraz wykonanie cięcia poziomego w kącie bocznym. Powyższe metody znalazły również zastosowanie w korekcy fałdu odwróconego.

Metodami stosowanymi przez autorów niniejszej pracy były klasyczne metody Spaetha, Blair-Browna i Mustarde'a. Zabiegi te były w Polsce u dzieci z zespołem Downa pionierskimi sposobami leczenia. Autorzy mieli na celu wyłonienie najlepszej metody. Porównanie uzyskanych wyników pozwala stwierdzić, że optymalna jest metoda Mustarde'a z uwagi na swoją skuteczność i bardzo dobre efekty pooperacyjne. Zabiegi korekcyjne skośnego ustawienia osi szpar powiekowych również przyniosły dobre wyniki. W kilku przypadkach wydaje się prawdopodobne, iż zapobieżono powstaniu zezu rozbieżnego u naszych pacjentów. Operacje korekcyjne w obrębie powiek w połączeniu z innymi zabiegami plastycznymi gwarantują dzieciom z zespołem Downa zatarcie cech mongoloidalnych. Wpływają korzystnie na akceptację dziecka przez środowisko i na lepsze efekty rehabilitacji psychosomatycznej (4-7, 9). Wykonywane przez nas zabiegi uzyskały pozytywne oceny pediatrów, genetyków i okulistów. Sądzimy, że są godne polecenia ośrodkom zajmującym się leczeniem dzieci z zespołem Downa oraz innym pacjentów ze zniekształceniem powiek.

Piśmiennictwo

1. Anderson R.L., Nowiński T.S.: *The Five-Flap Technique for Blepharophimosis*. Arch. Ophthalmol., 1989, 107, 448-452.
2. Bhupendra C.P., Langer P.: *Modification of Mustarde Technique for Correction of Epicanthus in Asian Patients*. Plast. Reconstr. Surg., 1995, 95, 615-617.
3. Johnson C.C.: *Epicanthus*. Am. J. Ophthalmol., 1968, 66, 939-946.
4. Lewandowicz E.: *Rola i zakres chirurgii plastycznej w leczeniu dzieci z zespołem Downa*. Praca doktorska, AM Łódź, 1990.
5. Lewandowicz E., Kruk-Jeromin J.: *Doświadczenia w chirurgicznym leczeniu zniekształceń twarzy u dzieci z zespołem Downa*. Ped. Pol., 1992, 67, 251-256.
6. Lewandowicz E., Kruk-Jeromin J.: *Wpływ operacji zmniejszenia języka na rehabilitację dzieci z zespołem Downa*. Czas. Stomat., 1993, 46, 365-369.
7. Lewandowicz E., Kruk-Jeromin J.: *The indications and the plan of plastic operations in children with Down's syndrome*. Acta Chir. Plast., 1995, 37, 40-44.
8. Mustarde J.C.: *Epicanthus and Telecanthus*. Br. J. Plast. Surg., 1963, 16, 346-356.
9. Olbrisch R.R.: *Plastic Surgical Management of Children with Down's Syndrome. Indications and Results*. Br. J. Plast. Surg., 1982, 35, 195-199.
10. Rozner L.: *Abnormal Measurements and Disproportions in the Face of Down's Syndrome Patients; Preliminary Report of an Anthropometric Study*. Plast. Reconstr. Surg., 1985, 75, 168-173.
11. Shapiro M.B., France T.D.: *The Ocular Features of Down's Syndrome*. Am. J. Ophthalmol., 1985, 99, 659-665.
12. Yoon K.Ch.: *Modification of Mustarde Technique for Correction of Epicanthus in Asian Patients*. Plast. Reconstr. Surg., 1993, 92, 1182-1186.

Praca wpłynęła do Redakcji 19 marca 1996 r. (440)