

The Reconstructive Surgical Technique and Cause of the Webbed

Lili Guo*, Linbo Liu#

Department of Plastic Surgery, The First Affiliated Hospital, Zhengzhou University, Zhengzhou
Email: guolili@zzu.edu.cn

Received: Mar. 2nd, 2014; revised: Mar. 29th, 2014; accepted: Apr. 5th, 2014

Copyright © 2014 by authors and Hans Publishers Inc.
This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).
<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

Abstract

Objective: To investigate the reconstructive surgical technique and cause of the webbed. **Methods:** Single or double Z-type skin flaps were designed to transfer and correct severe contractive deformity. **Results:** All the procedures were successful. The wound healed in the first stage. **Conclusion:** Webbed is a complication of comorbidity. The therapeutic result of this operation is reliable and effective.

Keywords

Webbed, Cause, Treat

蹼颈的病因及整形外科治疗

郭丽丽*, 刘林藩#

郑州大学第一附属医院整形外科
Email: guolili@zzu.edu.cn

收稿日期: 2014年3月2日; 修回日期: 2014年3月29日; 录用日期: 2014年4月5日

摘要

目的: 探讨蹼颈的病因及整复手术方法。 **方法:** 设计单个Z形皮瓣或两个连续Z形皮瓣整复牵拉畸形。 **结**

*第一作者。

#通讯作者。

果：31例采用本法治疗全部获得成功，创口一期愈合。结论：蹠颈是某些疾病的合并症，其通过整形外科手术，效果确实、有效。

关键词

蹠颈，病因，治疗

1. 引言

蹠颈是整形外科较常见的畸形，表现为颈部短宽，两侧自乳突至肩峰纵形蹠状粘连[1]，由先天性及后天继发性因素造成。我科自2006年6月至2013年6月收治31例蹠颈患者，均经手术整复治疗，获得成功，疗效满意，报告如下。

2. 临床资料

2.1. 一般资料

2006年6月至2013年6月，共收治患者31例，其中男16例，女15例；年龄4~28岁，平均年龄13岁；病程最短3个月，最长12年，平均3年；其中先天性9例，烧伤、外伤所致22例，致伤原因为热烧伤及外伤瘢痕增生、牵拉所致。

2.2. 治疗方法

全麻下常规消毒铺巾，按术前设计“Z”形切开皮肤(以牵拉条索为轴，设计两个连续Z形皮瓣)，形成两个非对偶三角皮瓣，广泛游离皮下并充分松解纤维条索，范围上达乳突，外达肩峰，下至锁骨上2cm处，严格止血后，三角皮瓣交叉易位逐层缝合，加压包扎。术后第一天应用止血剂，然后应用扩血管药物3天。7~10天拆线，术后常规佩戴颈托6个月，颈部长期功能锻炼。

3. 结果

31例蹠颈患者手术疗效观察，伤口一期愈合，效果满意。2月后复查，颈椎活动正常，颈部畸形改观显著。3例术后第二天发现瘢痕皮瓣远端血运欠佳，即给予扩血管药物应用后血运正常，十天拆线，伤口一期愈合，外形满意。术后2例皮瓣于远端边缘0.5~2cm皮肤坏死，换药后愈合。

典型病例

例一：某男，5岁，以“颈部短宽，双上肢活动受限五年”为代主诉收入院。专科检查：双侧颈后部短宽，自乳突至肩峰呈蹠状粘连，头后仰受限，双上肢平伸外展时腋前牵拉明显，左侧较右侧重，胸廓前凹后凸，右侧睾丸缺如。颈椎正侧位片提示：寰枢棘突融合，C4/5间隙窄；胸部正位片提示：两肺心膈未见异常。心电图提示：左心室肥大伴劳损；心脏彩色多普勒提示：心内结构未及明显异常，心动过速；血染色体提示：形态无异常，核型为46XY；余术前检查均正常。既往史：2年前曾做“隐睾纠正术”；家族中无类似病史。入院诊断：Noonan综合征((1)先天性蹠颈，(2)先天性双侧腋蹠)。

例二：某女，6岁，以“颈部短宽六年”为代主诉收入院。专科检查：双侧颈后部短宽，自乳突至肩峰呈蹠状粘连，头后仰轻度受限。双侧轻度眼睑下垂，外生殖器呈女性幼儿型。颈椎正侧位片提示：颈椎生理弯曲度存在，序列整齐，各椎体骨质、间隙、形态未见异常；胸部正位片提示：两肺心膈未见异常。心电图提示：正常；心脏彩色多普勒提示：心内结构未及明显异常；血染色体提示：形态无异常，核型为46XX；盆腔B超提示：子宫、卵巢未探及正常结构。余术前检查均正常。家族中无类似病史。

入院诊断：Turner 综合征(图 1)。

4. 讨论

蹠颈是一种双侧的颈部畸形，主要为自乳突至肩峰间皮下索片状组织。不仅影响美观，而且牵拉致头部活动受限。由先天性或继发性所致。先天性往往为某些疾病的合并症，如 Turner 综合征和 Noonan 综合征；后天性常为烧伤引起瘢痕牵拉所致。

4.1. Turner 综合征[2]-[4]

(Turner syndrome, TS)亦称先天性卵巢发育不良症，是一种典型的 45X 染色体性腺发育不全综合症。1930 年 Ullrich、1938 年 Turner 先后报告了 Turner 卵巢发育不全综合症，1959 年 Ford 发现本征是由于女性患者 x 染色体缺失一条即核为 45X 所致。本病发病率不低，占新生儿的 1/2500，60% 为 45X 核型，其诊断除临床体征外，作颊粘膜涂片检查核染色体，以区别患者的真正性别。Turner 综合征有典型临床特征，① 表现为生长迟缓(2~3 岁显著落后，青春期更明显，骨成熟及骨骺延迟)，② 性发育不良(无第二性征，外生殖器幼稚型)，③ 特殊的身躯特征(皮肤色素痣、蹠颈、眼睑下垂、后发际低、盾状胸、乳距宽、肘外翻等)，有些还表现出学习困难或轻度智力障碍。病因为卵细胞在第一次减数分裂时不分离，造成 X 染色体缺失，或由于受精卵分裂时不分离，形成嵌合体，核形表现异常。临床诊断要点为：① 女性；② 蹠颈，肋外翻；③ 第二性征发育不良，闭经，不孕；④ 智力发育障碍。染色体检查可确诊。

4.2. 治疗

(1) 目前认为特纳综合征的生长不良与生长激素抵抗有关，因此需以超生理替代剂量补充方可促进患儿生长。治疗主要是生长激素的应用，尤其是在儿童期就开始使用效果更佳。剂量一般要比普通矮小症



Figure 1. Photos of Turner syndrome patients

图 1. Turner 综合征患者照片

患者用量多 50%~200%才有比较显著的临床效果[5]。终止治疗的指征为：年龄>16 岁、x 线提示骨骺广泛闭合和生长速度每年<2 cm [6]。生长激素治疗期间应注意观察其可能的不良反应，比如色素痣、水肿、高血压或血脂、蛋白质代谢异常，定期复查肝功能、甲状腺功能等[7]。一般以雌激素替代疗法促进第二性征发育，并通过性激素对 FSH、LH 的负反馈，消除循环中高水平的 FSH 对卵泡 FSH 受体的降调节，起到保留残余卵泡的作用。

(2) 对于身躯的病变和畸形影响外观者，可通过整形外科手术予以矫正。

4.3. Noonan 综合征[8]

于 1963 年由 Noonan 提出并命名，是一种正常核型的常染色体显性遗传性疾病，部分有明显家族史，又称先天性侏儒痴呆综合征或翼状颈综合征。临床特点：主要见于男性，其临床表现与仅见于女性的 Turner 综合征有很多相似之处。表现为颅底扁平、短颈后发际低、颈蹠、斜颈、眼距宽、驼背、脊柱侧凸、前臂或拇指畸形、神经性耳聋、斜视、视力减退、面容呆板，身材矮小，智力轻至中度低下，骨骼异常如颈椎、下颌骨发育畸形、股骨骺缺失等，多数合并先天性心脏病。临床诊断：有 Turner 综合征表现的男女，伴先天性心脏病，但染色体核型正常者，可诊断本征。

4.4. 治疗

(1) 目前对 Noonan 综合征尚无有效疗法，如因生长激素缺陷引起的发育迟缓，可用人类生长激素持续法或循环法补充。

(2) 如心血管畸形者应予手术治疗；若合并颈蹠、斜颈、眼距宽、驼背、脊柱侧凸、前臂或拇指畸形者则通过整形外科手术治疗。

对诊断为以上综合征的病人，蹠颈畸形往往是早期病人就诊的主要原因。手术治疗的目的是消除颈部畸形，恢复颈部的正常轮廓，延长两侧颈部皮肤长度，加强颈部的活动范围，主要采用颈两侧“Z”皮瓣转移整复术，或不对称“z”成型术消除蹠状皱襞，松解筋膜组织，最大限度地解除筋膜组织牵拉，减轻缝合张力，防止瘢痕形成，改善颈部外形和恢复旋转功能[9] [10]。常规多数典型的 Turner 综合征患者，颈后发际低，颈蹠上常生长很多头发，在蹠部上切除大块半月或椭圆形带发皮肤，再在创面上上下两端设计两个不对称的附加切口，形成不对称的“z”成型术，尽量将多发区皮瓣转移到颈后方，少发区皮瓣转移到颈前[11] [12]。

4.5. 烧伤及外伤所致颈部瘢痕挛缩是常见的畸形

造成颈部挛缩的原因主要有：颈部为暴露部位，容易受伤；皮肤松软，易被牵拉移位；没有采取有效的功能锻炼。

整形外科治疗主要针对蹠颈，采用手术治疗。可双侧同时手术，手术方法选用 Z 成型术，根据具体情况可设计单个 Z 形皮瓣或连续 Z 皮瓣，松解瘢痕组织的牵拉，改善颈部外形和恢复旋转功能，后配戴颈托，防止挛缩。

4.6. 治疗

颈部瘢痕挛缩畸形的修复方法有游离植皮、皮瓣修复等。手术时，病人取俯卧位，胸部垫高，尽量显露颈后部瘢痕。若局部瘢痕质地软，仅形成颈蹠，可双侧设计单个 Z 形皮瓣或连续 Z 皮瓣，松解瘢痕组织的牵拉改善颈部外形和恢复旋转功能。

根据瘢痕位置和严重程度不同，选择不同的手术方案：目前的治疗方法主要包括：局部整复、瘢痕切除松解植皮、邻近皮瓣或游离皮瓣移植及皮肤软组织扩张术修复。具体选用哪种方案，必须根据患者

的具体情况考虑，如患者的年龄，瘢痕的性质，挛缩和畸形的程度，组织缺损的范围等来决定。一般来说，程度轻、范围小的瘢痕可切除后直接以全厚皮片移植修复，手术后功能、外形良好。对纵向条索状瘢痕和蹼状瘢痕 Z 形切开，深层的瘢痕条索全部切除，使挛缩牵拉充分松解，创面仔细止血。瘢痕面积大、畸形重，松解后缺损多的患者最好采用皮瓣转移修复，因为皮片移植愈后有不同程度的挛缩，有部分患者皮片会产生皱褶致症状复发。适当加压包扎，再以石膏托固定颈部于正常位，10 天左右拆线，拆线后颈部应持续使用颈托 6 个月或佩戴支架，以保证最后获得稳定的外形。

参考文献 (References)

- [1] 黎介寿, 吴孟超 (1996) 蹼颈. In: *整形与烧伤外科卷*, 人民军医出版社, 北京, 825-827.
- [2] Rubin, K.R. (2008) Turner syndrome: Transition from pediatrics to adulthood. *Endocrine Practice*, **14**, 775-781.
- [3] 江静, 王德芬 (1998) Turner 综合征的生长激素治疗. *临床儿科杂志*, **6**, 411-412.
- [4] 胡华, 姚宏, 胡斌 (2012) Turner 综合征嵌合体的临床表现和产前诊断的研究. *第三军医大学学报*, **2**, 102-105.
- [5] 张璘, 任梅宏, 张晓红 (2010) 46 例 Turner 综合征患者临床特征及染色体分析. *中国妇产科临床杂志*, **2**, 128-130.
- [6] 永年 (1998) 生长激素的临床应用. *中国新药与临床杂志*, **6**, 377-378.
- [7] 晓翠 (2002) 重组人生长激素治疗 Turner 综合征 2 例报告. *临床儿科杂志*, **3**, 163-164.
- [8] Sugar, A.W., Ezsias, A., Bloom, A.L. and Morcos, W.E. (1994) Orthognathic surgery in a patient with Noonan's syndrome. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, **52**, 421-425.
- [9] Qian, J.G. and Wang, X.J. (2007) Noonan syndrome and correction of the webbed neck. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, **60**, 316-319.
- [10] Malaquias, A.C., Ferreira, L.V., Souza, S.C., Arnhold, I.J., Mendonça, B.B. and Jorge, A.A. (2008) Noonan syndrome: From phenotype to growth hormone therapy. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia e Metabologia*, **52**, 800-808.
- [11] Miller, L.B., Kanter, M. and Wolfort, F. (1990) Treatment of webbed neck in Turner's syndrome with tissue expansion. *Annals of Plastic Surgery*, **24**, 447-450.
- [12] Thomson, S.J., Tanner, N.S. and Mercer, D.M. (1990) Web neck deformity; anatomical considerations and options in surgical management. *British Journal of Plastic Surgery*, **43**, 94-100.