

Poradnia dla kobiet z zespołem Turnera¹, Szpital Specjalistyczny nr 2. Bytom
The Outpatient Clinic for the Turner's Syndrome Patients, Specialist Hospital No.2, Bytom.
Katedra Antropologii², Akademia Wychowania Fizycznego im. B. Czecha w Krakowie
Department of Anthropology, University School of Physical Education

WACŁAW JEŻ¹, RYSZARD ŻARÓW², JANUSZ BRUDECKI²

***Differences in body build in women with turner syndrome
treated and non-treated hormone therapy (gh, oxandrolone)***

**Wpływ leczenia hormonalnego (gh, oxandrolon)
na zmiany w budowie ciała kobiet z zespołem turnera**

Zespół Turnera (ZT) bierze swą nazwę od autora, który na podstawie wyników badań 7 osób opisał go w 1938 roku jako jednostkę kliniczną u dorosłych charakteryzującą się niskim wzrostem, niedorozwojem narządów płciowych, pletwiastością szyi i koślawością łokci. Informacja genetyczna dwóch chromosomów X u osób płci żeńskiej jest konieczna do prawidłowego przebiegu procesów odgrywających podstawową rolę w rozwoju i funkcjonowaniu tkanek pochodzenia mezodermalnego (Bouchard i in. 1990). U osób z ZT stwierdza się nieprawidłowości w zakresie ilości i /lub struktury chromosomu X (Kałużewski, i Jakubowski 1992). Za prawidłowy wzrost są odpowiedzialne odcinki pseudosomalne chromosomów X i Y oraz region Xq13-cen-p21 (Blaster 1981). Nie są to jednak w pełni poznane czynniki prowadzące do rozwoju poszczególnych cech klinicznych osób z ZT (Ogata i Matsuo 1995). Częstość występowania ZT szacuje się na 1 na 1800-2500 urodzeń noworodków płci żeńskiej (Nielsen i Wohler 1990).

Celem pracy jest ocena zmian w budowie ciała kobiet z ZT po zastosowaniu leczenia GH i /lub/ oxandrolonem w wieku dziecięcym i młodzieńczym.

MATERIAŁ I METODY

Materiał stanowią wyniki pomiarów antropometrycznych 176 dorosłych kobiet z ZT w wieku 18-53 lat. 119 spośród nich nigdy nie było leczone z wykorzystaniem terapii hormonalnej, pozostałe 57 kobiet było leczone z wykorzystaniem hormonu wzrostu i/lub oxandrolonu. Pomiary przeprowadzone były w ramach badań prowadzonych w Poradni dla kobiet z zespołem Turnera w Szpitalu Specjalistycznym nr 2 w Bytomiu w latach 1995-2002. Do określenia istotności różnic pomiędzy badanymi grupami wykorzystano test t. Ocena jakości życia 112 kobiet, spośród 176 uwzględnionych w niniejszym opracowaniu była przedmiotem innej pracy (Jeż 1998). Z pomiarów antropometrycznych wzięto pod uwagę wysokość i masę ciała, wysokość w pozycji siedzącej, obwody: klatki piersiowej, największy ramienia i uda; fałd skórno-tłuszczowy ramienia (nad tricepsem). Stopień nadwagi i otyłości (otłuszczenia) określono wskaźnikami BMI i WHR.

WYNIKI

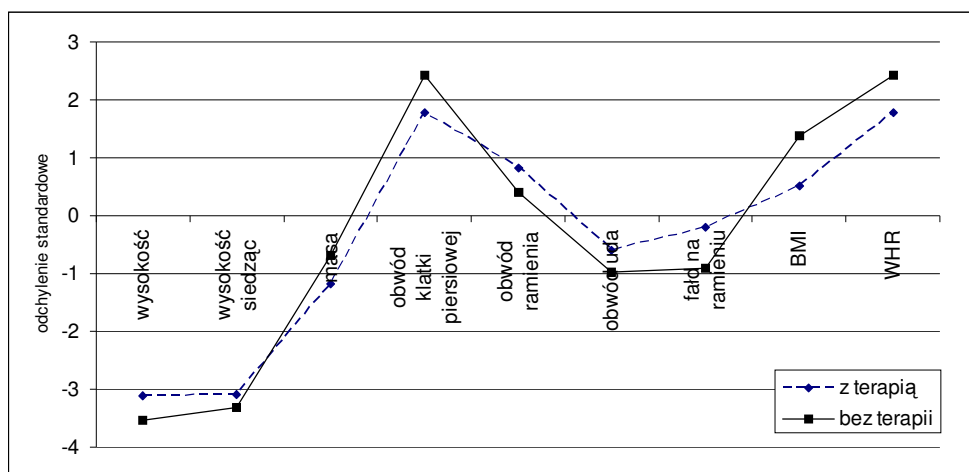
Ogólna charakterystykę badanych kobiet zawiera tabela 1. Kobiety, które nie przeszły terapii hormonalnej były starsze średnio ok. 6 lat. Charakterystyka wysokości ciała rodziców jak i długości urodzeniowej kobiet wskazuje na brak różnic pomiędzy badanymi grupami.

Tabela 2 zawiera zestawienie wyników pomiarów antropometrycznych i wyliczonych wskaźników otyłości. Badane grupy różnicuje poziom wysokości, co wskazuje na częściową przynajmniej skuteczność stosowanej terapii hormonalnej. Natomiast wysokość siedząc mimo, że średnio w grupie kobiet po terapii była większa, nie była zróżnicowana statystycznie. Wynika z tego, że najważniejsza zmiana w budowie ciała pod wpływem stosowanej terapii dokonana się głównie w zmianie długości kończyn dolnych. Jednocześnie badane różniły się masą ciała, przy czym kobiety, które nie przeszły terapii były cięższe.

Tabela 1. Charakterystyka ogólna badanych kobiet z ZT

Cecha	bez terapii (N=119)	z terapią (N=57)	poziom istotności różnic
	Średnia ±SD (minimum-maksimum)	Średnia ±SD (minimum-maksimum)	
wiek w chwili badania (lata)	26,8±8,2 (18-53)	21,0±4,4 (18-38)	0,0001
długość urodzeniowa (cm)	51,0±3,8 (38-57)	50,9±4,2 (34-58)	NS
Wysokość ciała ojca (cm)	172,5±5,9 (158-186)	173,5±6,9 (160-190)	NS
Wysokość ciała matki (cm)	161,9±5,4 (150-176)	161,4±5,7 (150-172)	NS

NS – różnice nieistotne statystycznie



Rycina 1. Profil wartości cech badanych kobiet unormowanych na średnią i odchylenie standardowe dorosłych dziewcząt z Krakowa (Gołąb, Chrzanowska (red.) 2002)

Pozostałe wartości cech antropometrycznych związane z różnymi miarami otyłości (obwody kończyn, grubość fałdu skórno-tłuszczowego na ramieniu) nie wykazywały zróżnicowania między grupami. Wartości dwóch najczęściej stosowanych wskaźników otyłości, jak BMI i WHR różniły się istotnie w poszczególnych grupach. Kobiety, które nie przeszły terapii miały większą wartość średnią obydwu tych wskaźników. Występujące różnice wskazują na większy poziom otyłości u kobiet nie leczonych.

Rycina 1 przedstawia profil unormowanych wartości poszczególnych cech na wartości średnie i odchylenie standardowe dorosłych kobiet w wieku 19 lat z Krakowa, badanych w roku 2000 (Gołąb, Chrzanowska /red./ 2002). Porównanie uzyskanych wartości pokazuje, że kobiety z ZT są przede wszystkim dużo niższe (-3SD) i mają obwód klatki piersiowej dużo większy (niemal +2SD) w porównaniu do zdrowych młodych kobiet z Krakowa.

Tabela 2. Wyniki pomiarów antropometrycznych kobiet z ZT

Cecha	Bez terapii (N=119)	Z terapią (N=57)	poziom istotności różnic
	Średnia \pm SD (minimum-maksimum)	Średnia \pm SD (minimum-maksimum)	
Wysokość ciała (cm)	143,90 \pm 7,12 (129,7-172,2)	146,25 \pm 7,18 (123,1-161,4)	0,04
wysokość siedząc (cm)	77,62 \pm 3,54 (69,4-90,6)	78,28 \pm 3,55 (70,8-88,1)	NS
Masa ciała (kg)	50,93 \pm 10,48 (28,8-80,0)	47,27 \pm 8,11 (34,0-70,8)	0,02
obwód klatki piersiowej (cm)	82,96 \pm 10,63 (48,2-112,0)	80,07 \pm 7,34 (67,0-97,4)	NS
obwód ramienia (cm)	25,20 \pm 2,82 (20,4-34,3)	26,10 \pm 4,17 (17,7-32,2)	NS
obwód uda (cm)	49,33 \pm 5,33 (25,7-65,1)	50,79 \pm 5,79 (35,9-62,9)	NS
fałd na ramieniu (triceps) (mm)	9,98 \pm 7,08 (3,0-45,0)	13,23 \pm 8,95 (5,0-36,0)	NS
BMI (kg/m ²)	24,57 \pm 4,51 (12,29-38,13)	22,18 \pm 4,06 (16,81-34,43)	0,0001
WHR	0,84 \pm 0,07 (0,72-0,99)	0,81 \pm 0,07 (0,68-1,03)	0,02

NS – różnice nieistotne statystycznie

DYSKUSJA

Średnia wysokość ciała (143,9 cm) badanych kobiet polskich z ZT nie leczonych hormonalnie jest podobna do przeciętnego poziomu tej cechy u kobiet z Włoch (142,2 \pm 5,7 cm), Izraela (143 \pm 7,2 cm) (Cohen i wsp. 1995). Wysokość ciała 216 kobiet w wieku powyżej 18 lat, nie leczonych GH ani sterydami anabolicznymi wyniosła 141,5cm, przy zmienności od 129 do 160 cm (Richiccioli i wsp. 1994). Z opracowania Ranke i Grauer (1994) wynika, że średnia dorosła wysokość ciała u pacjentek z ZT z badań 12 krajów europejskich wyniosła 144,3 \pm 6,7 cm, wiek 661 badanych kobiet zawierał się w granicach 16-63 lat, a do 14 roku życia nie było prowadzone żadne leczenie hormonalne.

Kobiety z ZT, które były leczone GH i/lub oxandrolonem uzyskały dorosłą wysokość ciała 146,2 cm, średnio o 2,3 cm więcej od nie leczonych. Nasze badania dotyczyły kobiet które ukończyły 18 lat, brak jest jednak dokładnych informacji o wieku rozpoczęcia terapii, długości jej trwania, trudno więc bardziej szczegółowo określić efekt zmian. Ocena efektów terapii hormonalnej dokonywana jest w stosunku do szacowanej (prognozowanej) dorosłej wysokości ciała w danym wieku lub w porównaniu do wysokości ciała uzyskiwanej przez grupy kontrolne nie poddawane terapii hormonalnej. Pasquino i wsp. (1996) odnotowali ok. 5 cm przyrost wysokości ciała ponad wysokość finalną u pacjentek leczonych GH, Nilsson i wsp. (1996), Rosenfeld i wsp. (1998) od 3 do 8 cm; Cacciari i Mazzanti (1999) od 2,5 do 4,5 cm, a Parvin i wsp. (2004) 4,3 cm od przewidywanej wysokości dorosłej dla kobiet z ZT.

Uzyskiwane efekty leczenia hormonalnego uzależnione są więc w dużym stopniu od wieku rozpoczęcia terapii i długości jej trwania.

WNIOSKI

1. Badane kobiety, które nie przeszły terapii hormonalnej były nieco niższe (143,9 \pm 7,1cm) niż średnia dorosła wysokość ciała u pacjentek z ZT z badań 12 krajów europejskich, która wyniosła 144,3 \pm 6,7 cm. Kobiety po terapii GH i/lub oxandrolonem osiągnęły 146,2 \pm 7,2 cm.
2. Kobiety z ZT posiadają szereg cech najbardziej charakterystycznych dla tego zespołu, jednocześnie charakteryzują się większym od średniej otłuszczeniem, szczególnie te, które nie przeszły terapii hormonalnej.

LITERATURA

1. Blaster A., The health of the children. A review of research on the place of health in cycles of disadvantage. Heinemann, 1981, London.
2. Bouchard C., Broy G. A., Hubbert V. S., Basic and clinical aspects of regional fat distribution. American Journal of Clinical Nutrition, 1990, 52, 946.
3. Cacciari E, Mazzanti L. Final height of patients with Turner's syndrome treated with growth hormone (GH): indications for GH therapy alone at high doses and late estrogen therapy. Italian Group for Turner Syndrome. J.Clin. Endocrinol. Metab. 1999, 84, 4510-5.
4. Cohen A i wsp. Final height of girls with Turner's syndrome: correlation with karyotype and parental height. Acta Paediatr. 1995, 84, 550-554
5. Gołąb S., Chrzanowska M. (red.), Dziecko Krakowskie 2000. Poziom rozwoju biologicznego dzieci i młodzieży miasta Krakowa. Studia i Monografie 19, AWF, Kraków.
6. Jeż W., Kobiety z zespołem Turnera. Pomiar jakości życia, próba zastosowania pomocy. Śląska Akademia Medyczna, 1998, Katowice.
7. Kałużewski B., Jakubowski L., Interseksualizm i dysgeneza gonad. [w:] M. Pawlikowski (red.) Zarys Endokrynologii Klinicznej, PZWL, Warszawa 1992, 123-126.
8. Nielsen J., Wohlerty M., Sex chromosome abnormalities found among 34,910 newborns children: results from 13-year incidence study in Aarhus. Denmark. Birth Defects 1990, 26, 209-223.
9. Nilsson K.O. i wsp. Improved final height in girls with Turner's syndrome treated with growth hormone and oxandrolone. J. Clin. Endocrinol. Metab. 1996, 81, 635-40.
10. Ogata T., Matsuo N., Turner syndrome and female sex chromosome aberrations: deduction of the principal factors involved in the development of clinical features. Human Genetics 1995, 95, 607
11. Parvin M. i wsp. Treatment outcome in Turner syndrome. Ir.Med.J. 2004, 97, 12, 14-5.
12. Pasquino AM i wsp. Final height in Turner syndrome patients treated with growth hormone. Horm. Res. 1996, 46, 269-72.
13. Ranke M. B., Grauer M. L., Adult height in Turner syndrome: results of a multinational survey 1993. Hormone Research 1994, 42, 90-94.
14. Rochiccioli P. i wsp. Study of final height in Turner's syndrome: ethnic and genetic influences. Acta Paediatr. 1994, 83, 305-8
15. Rosenfeld R.G. i wsp. Growth hormone therapy of Turner's syndrome: beneficial effect on adult height. J. Pediatr. 1998, 132, 319-24.

STRESZCZENIE

Zespół Turnera to nie tylko problem medyczny dla dziewcząt nim dotkniętych, ale również poważny problem społeczny. Wysiłki lekarzy zajmujących się tymi pacjentkami koncentrują się głównie na metodach wspomagania wzrastania na wysokość. Celem pracy jest ocena zmian w budowie ciała dorosłych kobiet z ZT po zastosowaniu leczenia GH i /lub/ oxandrolonem w wieku dziecięcym i młodzieńczym. Porównano wyniki pomiarów antropometrycznych 176 dorosłych kobiet z ZT w wieku 18-53 lat, wśród których 119 nigdy nie było leczone z wykorzystaniem terapii hormonalnej, pozostałe 57 kobiet było leczone hormonalnie. Dorosła wysokość ciała kobiet leczonych wnosila 146,25±7,18 cm. Badane grupy różnicuje poziom wysokości (2,35 cm), co wskazuje na częściową przynajmniej skuteczność stosowanej terapii hormonalnej. BMI (24,57±4,51, nie leczone, 22,18±4,06, leczone) i WHR (0,81±0,07, leczone, 0,84±0,07, nie leczone) różniły się istotnie w poszczególnych grupach. Występujące różnice wskazują na większy poziom otyłości u kobiet nie leczonych.

SUMMARY

Turner syndrome is not only medical problem for patients, but it is important social problem. Medicine concentrates mainly on growth promotion. The aim of this work is comparison of body build in adult women with Turner syndrome after GH and/or oxandrolone therapy in youth. Anthropometric measurements of 176 women, aged 18-53, 57 after therapy were compared. Groups are differing in height (2,35 cm), what show degree of therapy effectiveness. Adult height of treated group was 146,25±7,18 cm. Difference in BMI (24,57±4,51, non-treated, 22,18±4,06, treated) and WHR (0,84±0,07, non-treated, 0,81±0,07, treated) were significant. Fatness level in non-treatment group was higher.