

早发性脊柱侧凸的特点及治疗

【编者按】随着对脊柱侧凸治疗理念和矫形技术的不断发展,近年来其治疗效果有了长足进步。但对早发性脊柱侧凸目前不仅存在不同认识,其治疗也仍然是一个未完全解决的难题。本期邀请了国内七位知名专家就什么是早发性脊柱侧凸、早发性脊柱侧凸有何特点、为何会对患儿心肺功能产生严重影响、应采用何种方式治疗、手术治疗的目的及其适应证是什么等问题,根据目前国际动态及专家们的个人经验进行了讨论,供同道们参考与借鉴。

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2009.03.01

中图分类号:R682.3,R687.3 文献标识码:C 文章编号:1004-406X(2009)-03-0165-12

早发性脊柱侧凸对肺组织发育的影响

宋跃明(四川大学华西医院骨科 610041 四川省成都市)

早发性脊柱侧凸(early onset scoliosis,EOS)一般指 5 岁以前发生的脊柱侧凸。此类患儿的真正发病原因尚不清楚,但其进展往往较迅速,造成比较严重的畸形。由于呼吸系统发育在 8 岁左右完成,因此,严重 EOS 的脊柱和胸廓畸形会对患儿心肺发育造成较大影响,常常伴有心肺器质性病变和功能障碍。EOS 对肺组织发育的影响主要表现在对肺形态结构和肺功能的影响。

脊柱侧凸是复杂的三维畸形,发生在胸椎的脊柱侧凸,位于凸侧的肋骨发生移位和旋转,导致凸侧胸廓隆起、肋骨成角,从而使该侧胸腔的冠状径缩短,而凹侧肋骨塌陷,使该侧胸腔矢状径缩短。这些骨性结构的畸形改变,使胸腔容积缩小,肺实质受压,导致肺容积减小。不同的发病年龄,肺组织损害具有不同的病理特点。在青少年脊柱侧凸患者中肺组织发育在侧凸发病前已经基本完成,肺功能损害的主要原因是胸廓畸形和顺应性降低对肺部造成的机械性压迫阻止了正常的肺扩张。EOS 由于发病年龄早,肺组织处于迅速发育的阶段,因而畸形的胸廓对肺组织的压迫更有可能导致真性肺发育不良^[1],而随后发生的进行性加重的畸形又对肺组织造成机械性损害。大部分 EOS 患者脊柱和胸廓畸形有进行性加重的趋势,致使肺脏形态、容积受到严重影响,胸部 X 线片上可观察到左右胸廓和肺野大小的明显不对称,凸侧胸廓和肺野明显变小,而凹侧胸廓和肺野扩大。通过 CT 扫描同时借助软件还可以在三维空间上观察肺的体积^[2]、胸廓容积的大小。Satoh 等^[3]在对已成年突发死亡的脊柱侧凸患者(胸椎右侧凸)尸体解剖时发现该类患者右侧胸腔容积和肺体积显著减小,左侧胸腔虽然有变形,但是对左肺体积未产生明显的影响。

目前多数学者认为脊柱侧凸对肺功能的影响是机械性的。胸廓解剖结构的改变导致胸廓顺应性降低、呼吸运动受累,这一点在肺功能检查中可以得到证实。然而,Branthwaite 等^[4]则认为在未进行手术的脊柱侧凸患者中,对那些发病年龄小于 5 岁的患者并非完全是机械性因素,EOS 患者往往存在更为严重的肺部病变和具有特征性的肺组织结构改变。这些病变可以导致死亡风险增加,而且很大程度上与呼吸衰竭有关。

1971 年,Davies 和 Reid^[5]报道了 4 例 EOS 患者肺部尸解报告,患者死亡时年龄为 8~18 岁,检查发现患者肺泡变大、数目减少,但形态正常。开始他们认为胸廓畸形可导致进行性的肺扭曲变形,肺泡受到压迫导致肺泡变小,肺泡壁萎缩、紊乱折叠。但尸检发现几乎所有的肺泡形态正常,而且变大,与他们的推论不符。所以畸形胸廓对肺组织的压迫并不是导致肺泡数目减少的主要原因。Berend^[6]对 1 例 5 岁前发病的成年脊柱侧凸死者进行尸解时也发现患者肺泡增大、数目减少。他认为这表示肺组织在成熟前发育已停止,部分肺泡尚未形成,而发育完好的肺泡因代偿而变大。并认为肺组织发育受累很可能是早发

性脊柱侧凸本身发病过程中的一部分,机械压迫不是导致肺组织发育不良的因素。根据该理论在后期对脊柱矫形和胸廓成形并不能恢复肺组织发育,也难于改善肺功能。而在对 1 例 13 岁发病 36 岁死亡的脊柱侧凸(胸椎右侧凸)患者尸解时发现,患者右下肺基质明显纤维化,基本上没有正常肺泡结构。这在某种程度上显示了机械压迫对肺组织损害的病理特征。提示 EOS 和青少年时期发病的脊柱侧凸肺组织损害的病理特征是不一致的。根据笔者诊治脊柱侧凸的经验,机械压迫对肺组织的发育造成的影响在临床上很容易得到证实。由于缺乏相关研究,肺组织发育障碍是否是 EOS 发病过程中的一部分尚待进一步研究。在严重肺功能受损的 EOS 患者,很可能早期压迫导致了部分肺泡发育停止,使肺泡数目减少;随之而来的严重胸廓畸形对肺组织产生的机械压迫则进一步导致肺组织发育障碍、结构异常,从而影响肺功能。

无论什么原因导致肺组织发育障碍或结构异常都将表现出肺功能损害。EOS 患者早期肺功能损害与肺组织发育不良有关,随着肺组织发育的停止和畸形加重,后期脊柱侧凸对肺功能的影响主要是胸壁结构限制了正常的肺通气。这种限制性肺损害表现为肺总量(total lung capacity, TLC)的下降。不管限制性肺通气的始动原因是什么,长期的肺通气不足和肺膨胀不全将进一步导致不可逆转的肺萎缩和肺容积下降。肺容量的下降主要与侧凸的严重程度($>70^\circ$)、侧凸节段的长短(等于或大于 7 个节段)、上终椎的位置以及胸椎正常后凸的丢失程度有关^[7]。

目前关于青少年脊柱侧凸(AIS)患者肺功能的研究报道较多。Muirhead 等^[8]检测了 92 例特发性或先天性脊柱侧凸患者的肺功能,发现肺活量、TLC 和第一秒用力肺活量(forced expiration volume in one second, FEV1)与相应的正常人群比较都有不同程度下降。黄爱兵等^[9]认为年龄和 Cobb 角相匹配的患者,无论在胸段还是在非胸段,先天性脊柱侧凸(CS)患者的肺功能损害均较特发性脊柱侧凸(IS)患者严重,且两者肺功能差异在青春期前就已经存在。

在施行脊柱矫形术后,患者侧凸畸形和胸廓畸形得到纠正,脊柱高度增加,椎体旋转纠正,凹侧肋间隙增宽,胸廓塌陷得以矫正,胸腔容积增大,肺容量增大;肺及气道迂曲、受压情况也会得到一定改善,大小气道的阻力也有所降低,所以肺通气功能得到改善。同时术后胸壁扭曲的轮廓得到改善,缓解了脊柱和纵隔对膈肌的压迫,使胸壁和膈肌的运动也得到改善。从理论上讲,通过手术矫形可改善脊柱侧凸患者的肺功能。但文献报道结果并不一致。有的报道显示肺功能得到改善,如肺活量增加;有的则认为肺功能保持不变;还有人报道肺功能损害进一步加重。关于 EOS 患者肺功能的报道则相对较少。在 Muirhead 等^[8]的研究中,与晚发脊柱侧凸患者相比, EOS 患者 FEV1 明显降低。他们认为肺功能损害的程度与发病年龄有关。另外 EOS 患者存在左、右肺的通气 and 弥散功能的不对称,这种病理改变加重了肺功能的损害^[10]。Goldberg 等^[11]回顾性评估了 32 例采用手术或非手术治疗的 EOS 患者肺功能情况。患者被分为三组:第一组,采用非手术治疗或未治疗;第二组,10 岁前采用非手术治疗稳定病情,在 10 岁后手术治疗;第三组,10 岁前采用手术治疗。结果显示,第一组患者侧凸得到稳定、肺功能正常,FEV1 和用力肺活量(forced vital capacity, FVC)值接近正常值;第二组患者肺功能受损,FEV1 和 FVC 值分别是正常值的 79%和 68.3%;而第三组肺功能受损严重,FEV1 和 FVC 值分别为正常值的 41%和 40.8%。在该组 EOS 患者中凡是侧凸能够稳定不进行手术者,尽管发病年龄早,对肺功能仍无影响;相反,对那些侧凸进行性加重而必须采取手术的患者,即使早期手术也不能阻止侧凸畸形的发展和肺功能的损害。该组病例部分显示了 EOS 患者从早年到青春期特殊的发病过程以及对肺功能的影响,也提示在治疗过程中应充分考虑对肺功能的改善。

总而言之,脊柱、胸廓和肺的生长是相互联系的。脊柱和胸廓畸形的共存已有详细记载,但是它们对肺发育影响的研究尚不完全。EOS 患者脊柱和胸廓畸形可以非常严重,以往治疗的重点多集中在对脊柱畸形的纠正上,而对胸廓畸形以及所导致的肺部受损重视不够。如果治疗不当, EOS 患者成年后往往有严重的肺部病变,同时死亡率也增加。因此,对 EOS 及其对肺组织发育影响的全面理解,将有助于我们制定侧凸的矫形策略,利于患者康复,提高患者的生活质量。

参考文献

1. Day GA, Upadhyay SS, Ho EK, et al. Pulmonary functions in congenital scoliosis[J]. Spine, 1994, 19(9):1027-1031.

2. Gollogly S, Smith JT, White SK, et al. The volume of lung parenchyma as a function of age: a review of 1050 normal CT scans of the chest with three-dimensional volumetric reconstruction of the pulmonary system[J]. Spine, 2004, 29(18): 2061-2066.
3. Satoh F, Fujita MQ, Seto Y, et al. Sudden death in a patient with idiopathic scoliosis[J]. J Clin Forensic Med, 2006, 13(6-8): 335-338.
4. Branthwaite MA. Cardiorespiratory consequences of unfused idiopathic scoliosis[J]. Br J Dis Chest, 1986, 80(3): 360-369.
5. Davies G, Reid L. Effect of scoliosis on growth of alveoli and pulmonary arteries and on right ventricle[J]. Arch Dis Child, 1971, 46(249): 623-632.
6. Berend N. Arrest of alveolar multiplication in kyphoscoliosis[J]. Pathology, 1979, 11(3): 485-491.
7. Kearon C, Viviani GR, Kirkley A, et al. Factors determining pulmonary function in adolescent idiopathic thoracic scoliosis[J]. Am Rev Respir Dis, 1993, 148(2): 288-294.
8. Muirhead A, Conner AN. The assessment of lung function in children with scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 1985, 67(5): 699-702.
9. 黄爱兵, 邱勇, 钱邦平, 等. 特发性与先天性脊柱侧凸患者肺功能障碍的差异性比较[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2008, 18(7): 512-516.
10. Redding G, Song K, Inscore S, et al. Lung function asymmetry in children with congenital and infantile scoliosis[J]. Spine J, 2008, 8(4): 639-644.
11. Goldberg CJ, Gillic I, Connaughton O, et al. Respiratory function and cosmesis at maturity in infantile-onset scoliosis[J]. Spine, 2003, 28(20): 2397-2406.

早发性脊柱侧凸的自然史及其治疗选择

吕国华(中南大学湘雅二医院脊柱外科 410011 湖南省长沙市)

早发性脊柱侧凸(early onset scoliosis, EOS)通常是指 5 岁以前发病的特发性脊柱侧凸^[1]。研究表明, EOS 的发生与双亲的年龄无关, 智力发育迟缓、有神经系统基础疾病、癫痫家族和子宫内发育异常综合征者常易合并 EOS, 而环境、地域、婴幼儿抚育习惯等因素亦可能导致 EOS 的发生。Wynne-Davies^[2]发现 88% 的 EOS 为左胸弯, 男女发病比率为 5:4。EOS 一旦发生进展, 较容易形成大角度的畸形, 限制肺的生长发育, 造成低氧血症、肺动脉高压与肺心病, 并最终导致患者心功能衰竭。因此, 了解 EOS 自然史对于判断侧凸进展以及确定治疗方案具有非常重要的意义。

早期有关 EOS 年龄界限的划定尚有争论。1954 年, James^[3]根据脊柱侧凸发病年龄的不同, 将特发性脊柱侧凸分为三类: 3 岁前发病的为婴幼儿脊柱侧凸(infantile scoliosis); 4~8 岁之间发病的为儿童脊柱侧凸(juvenile scoliosis); 10 岁至生长期结束时发病的为青少年脊柱侧凸(adolescent scoliosis)。这一分型与预后相关联, 发病越早, 畸形进展越快且预后越差, 并且很可能造成严重的肺实质病变和缩短预期寿命。然而, 虽然根据年龄人为划分的这三个时期与人体的生长发育速度相对应, 但笔者认为, 处于儿童期(4~8 岁)的人体生长相对较慢, 这一时期发病的脊柱侧凸相对较少, James 分型在一定程度上存在不足。研究显示, 出生后至 5 岁前是脊柱生长发育最快的时期, 坐高每年增加 2cm; 胸腔的容积在出生时只占成人的 6%, 至 5 岁时则迅速增加至成人的 30%, 5 岁以后生长速度变慢。5 岁以前是肺实质发育的重要时期, 脊柱侧凸发病年龄越小, 对肺的生长发育影响越大; 同时, 5 岁以前发生的侧凸具有神经系统基础疾病的可能性较高, 更容易合并心脏畸形、腹股沟疝或发育性髋关节脱位等畸形; 另外, 3 岁以前 EOS 的畸形分型较为困难, 而对 3 岁以后的畸形分型才更加准确。因此, 将 5 岁以前发病的特发性脊柱侧凸定义为早发性脊柱侧凸有其合理性, 并可据此判断预后和选择治疗方案。

EOS 出现后大多数患者在 10 岁以前已得到各种治疗, 很少患者直到成年未得到任何干预。因此, 有关 EOS 的相关报道多为回顾性研究, 并且其中所涉及到的多数患者均经历了各种各样的治疗, 所以总结真正的 EOS 自然转归较为困难。近年来有研究表明, 发病年龄与有无代偿弯曲出现是决定侧凸是否会进展的重要因素。Lloyd-Roberts 等^[4]研究了 100 例 1 岁内的特发性脊柱侧凸患者, 其中 92 例发生了自发性缓解。而在 James 等^[5]的研究中, 212 例患者中只有 77 例发生了自发性缓解。在 EOS 发生的时候, 多无代偿弯, 一旦代偿弯出现, 主弯多在胸椎, 且多伴有上、下代偿弯, EOS 会很快进展。发病年龄小于 1 岁的侧凸发生自发性缓解的可能性较高。Mehta^[6]于 1972 年引入了肋-椎关系(rib-vertebrae relationship, RVR)以及肋-椎角差(rib-vertebrae angle difference, RVAD)的概念。他将 RVR 分为 1 型和

2型,1型 RVR 是指在侧凸的凸侧没有肋骨头与相应椎体相重叠,若有任何一个肋骨头与相应椎体相重叠则为 2 型 RVR。2 型 RVR 的侧凸必然会发生进展,而对于 1 型 RVR 则需进一步测量 RVAD 值,如果 RVAD 值大于 20° ,则侧凸发生进展的可能性很大;如果 RVAD 值小于 20° ,侧凸发生进展的可能性较小,且多可自愈。在其研究中,86 例 1 型 RVR 的侧凸患者中 46 例发生了自发性缓解,而在这些发生自发性缓解的病例中,83%的侧凸患者 RVAD 值小于 20° ;在发生进展的病例中,84%的病例 RVAD 值大于 20° 。James^[7]发现发生侧凸自发性缓解的病例都发生在 6 岁之前,6 岁以后则没有发生缓解的病例。侧凸一旦发生自发性缓解很少会复发。Diedrich 等^[8]在长达 25 年的随访中发现,一旦患者的侧凸发生了自发性缓解,即使在青春期的快速生长发育期侧凸也不会复发。如果发生进展,通常会在青春期后发展成大于 70° 甚至 100° 以上的严重畸形,患者的心肺功能严重受损,通常寿命只有 20~30 岁。综合以上研究和笔者的观察,对于年龄小于 1 岁、单一主弯不伴有代偿弯、RVAD 小于 20° 的 EOS 患者,由于出现自发性缓解的几率较高且侧凸发生进展的可能性低,其预后较好;而大于 1 岁、双主弯伴或不伴代偿弯及肋-椎角差大于 20° 者,因自发性缓解可能性较小,应给予严密关注。

了解 EOS 自然史有助于选择合理的治疗方案。然而对于低龄脊柱侧凸患儿的治疗仍是一个棘手、具有争议和挑战性的问题。在治疗前应首先根据 EOS 的自然史,准确判断畸形是否进展,对 EOS 患者应予以严密观察;对可能进展的 EOS 患者,应及时进行治疗,否则患儿到了骨骼成熟期,其侧凸畸形常超过 100° ,且伴有严重的脊椎旋转,心肺功能受限,易导致患儿早期死亡。早期干预方案首选非手术治疗,如畸形程度不严重、且每 3 个月的跟踪随访畸形进展不超过 2° ,则可继续行非手术治疗,否则,手术干预是唯一选择。

有关手术治疗技术目前常用的有融合与非融合技术,对低龄脊柱侧凸患儿行脊柱融合术弊端较多,如造成躯干短小、躯干/身高比不平衡、曲轴效应、邻近节段退变和心肺功能受损等问题。有报道长节段的脊柱融合可影响 EOS 患者身高发育最长达 12.5cm^[9]。因此,目前的手术治疗多集中在矫正脊柱畸形、最大限度地保留患儿脊柱生长潜能,并尽可能降低对肺功能发育的影响,非融合脊柱内固定技术的出现正是该理念的有力体现。根据 Hueter-Volkman 定律,机械压应力可阻碍生长骺板的骨质生长与膨胀,相反,牵引力可促进生长骺板的骨质生长与膨胀。脊柱侧凸一旦发生,必将在侧凸区域内的脊柱两侧产生不对称的应力,从而导致脊椎两侧生长发育不对称,而脊椎两侧生长发育不对称会进一步引起脊柱两侧产生不对称的应力,如此反复形成了脊柱侧凸畸形的恶化与进展。Hoh 等^[9]研究发现,在 Sprague-Dawley 实验大鼠的尾椎两侧分别加载压应力与牵引力时,可引起脊柱侧凸畸形,当在相反方向加载压应力与牵引力时,可观察到脊柱侧凸畸形的矫正。这一实验不但证实了 Hueter-Volkman 定律在脊柱侧凸畸形发生时起作用,而且还证实 Hueter-Volkman 定律在脊柱侧凸畸形矫形时一样起作用。因此新的手术策略应是应用 Hueter-Volkman 定律对 EOS 患者进行非融合性的生长调节。Blakemore 等^[10]报道了 29 例应用皮下置棒分期延长的非融合手术的临床结果,Cobb 角从术前平均 66° 矫正到术后平均 38° 。EOS 的畸形类型亦是影响治疗选择的重要影响因素之一。McMaster 和 Macnicol^[11]报道了 27 例 EOS 病例的治疗结果,在长期的支具治疗后行手术治疗,其中 22 例为单胸弯,行支具治疗时的平均年龄为 4 岁 3 个月,侧凸平均 63° ;另外 5 例为双主弯,行支具治疗时的平均年龄为 7 岁 9 个月,平均胸弯为 45° ,平均腰弯为 48° 。观察发现支具治疗在单胸弯中更有效,且效果与侧凸严重程度相关。除了上述非人为因素外,患儿监护人对治疗的预期也是我们进行 EOS 治疗时必须考虑的内容。

参考文献

1. Fernandes P, Weinstein SL. Natural history of early onset scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89(Suppl 1): 21-33.
2. Wynne-Davies R. Familial (idiopathic) scoliosis: a family survey[J]. J Bone Joint Surg Br, 1968, 50(1): 24-30.
3. James JJ. Idiopathic scoliosis: the prognosis, diagnosis, and operative indications related to curve patterns and the age at onset[J]. J Bone Joint Surg Br, 1954, 36(1): 36-49.
4. Lloyd-Roberts GC, Pilcher MF. Structural idiopathic scoliosis in infancy: a study of the natural history of 100 patients[J]. J Bone Joint Surg Br, 1965, 47: 520-523.
5. James JJ, Lloyd-Roberts GC, Pilcher MF. Infantile structural scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 1959, 41: 719-735.

6. Mehta MH. The rib-vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 1972, 54(2): 230-243.
7. James JJ. The management of infants with scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 1975, 57(4): 422-429.
8. Diedrich O, von Stempel A, Schloz M, et al. Long-term observation and management of resolving infantile idiopathic scoliosis: a 25-year follow-up[J]. J Bone Joint Surg Br, 2002, 84(7): 1030-1035.
9. Hoh DJ, Elder JB, Wang MY. Principles of growth modulation in the treatment of scoliotic deformity[J]. Neurosurgery, 2008, 63(3 Suppl): A211-A221.
10. Blakemore LC, Scoles PV, Thompson GH, et al. Submuscular Isola rods with or without limited apical fusion in the management of severe spinal deformities in young children: preliminary report[J]. Spine, 2001, 26(18): 2044-2048.
11. McMaster MJ, Macnicol MF. The management of progressive infantile idiopathic scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 1979, 61(1): 36-42.

早发性脊柱侧凸患者生长棒矫形的术前评估

王 岩(解放军总医院骨科专科医院 100853 北京市)

在新的非融合技术诞生前,生长棒技术在矫治早发进展性脊柱侧凸患者中,仍具有一定地位。而做好术前评估,掌握好适应证,选择合适的病例,是外科治疗成功的关键所在。

一般而言,对早发进展性脊柱侧凸患者,选择外科矫治方法的主要依据是患者的年龄、诊断、侧凸的类型、严重程度以及脊柱是否存在先天性解剖异常等等。对拟采用生长棒技术的患者,术前评估显得尤为重要。

第一,生长棒技术作为一种非融合技术,其治疗的目标之一就是维持脊柱的正常生长。因此,脊柱仍处于生长期,换句话说就是脊柱尚有生长潜能是采用该技术的必要条件。如果脊柱不具有生长潜能,也就没有必要考虑生长棒技术。年龄因素是判断患者是否具有生长潜能的一个参考,但这只是一个范围,还必须结合其他因素,如 Risser 征、患者的整体发育等情况综合考虑。一般而言,年龄不宜过大或过小,大致在 5~10 岁为宜。过小,患者还处于第一个发育高峰期,解剖结构与随后年龄段的解剖结构相差较大。过早的手术不仅可能对脊柱生长造成较大的打击,还可能因解剖结构或手术器械的原因,尚未真正延长就已失败,达不到预期目的。

第二,脊柱侧凸的局部情况也是我们需要考虑的重点。首先,弯曲的度数一般以大于 50°为宜。小于 50°的患者应优先考虑非手术治疗。当然,对于进展较快或出现严重失衡倾向的患者, Cobb 角即便小于 50°,也可考虑手术干预。其次,并非所有类型的脊柱侧凸都适合应用生长棒技术治疗。一般而言,后凸较严重的侧后凸患者不适合应用生长棒技术。这是因为侧后凸患者如采用生长棒技术,由于中间的延长棒要跨过后凸顶椎区域,生长棒需要进行较大的预弯曲。而生长棒技术是一种非融合技术,在患者术后的日常活动中,患者的脊柱长期处于一个动态平衡过程,这就使得弯曲的生长棒容易发生金属疲劳,甚至断裂。即便生长棒没断裂,头尾两端的椎弓根螺钉也很容易被拔出,从而导致手术失败。再次,弯曲柔韧性对生长棒的影响也不容低估。一般而言,柔韧性越好,治疗效果越佳。生长棒技术是通过间断的延长,或者说“跳跃性生长”,来达到维持患儿脊柱相对正常生长的目的。如果柔韧性差,弯曲的可撑开性欠佳,其治疗效果必然会受到很大影响。

第三,在进行生长棒矫形的术前评估时,必须考虑侧凸的类型,即诊断。这是因为不同侧凸类型的一些内在因素制约着其治疗效果。一般而言,神经肌肉型患者内固定节段稍长治疗效果较好,一旦固定节段偏短,很容易矫正失败;对先天性侧凸患者,如果弯曲节段较短,如仅为单一半椎体造成的先天性脊柱侧凸,直接进行半椎体切除并短节段融合可以获得很好的治疗效果,相应的并发症也不多,因而无需采用生长棒技术。但如果先天性脊柱侧凸的弯曲过长,弯曲内有多个蝶形椎、楔形椎甚至半椎体,脊柱结构较“混乱”,若其整体柔韧性尚可,没有其他手术禁忌证,生长棒技术可能是一种较好的选择。对于早发性脊柱侧凸患者在进行术前评估时,需更多考虑侧凸局部情况并进行综合判断。

第四,应用生长棒矫形时,对生长棒两端的锚定点进行合适的评估是非常重要的。在生长棒的结构

中,两端的锚定点应力较集中。锚定点的稳定与否直接关系到手术效果。有研究表明,在采用双侧生长棒矫形时,椎弓根螺钉结构所能承载的负荷是最大的^[1],其稳定性也明显优于椎板钩以及椎弓根螺钉与椎板钩的混合结构。但是我们还必须明白,一些 EOS 患者,其解剖结构变异很大,很多患者甚至根本不适合置入椎弓根螺钉。因此,术前必须通过 CT 及 X 线等检查,对锚定点的解剖结构进行仔细评估。

总之,对于早发进展性脊柱侧凸患者,笔者认为在作出手术治疗的决策时,不仅要考虑通过各种外科技术能达到的、可接受的矫正效果,同时我们还必须考虑外科技术对患者的影响,在两者之间获得一个很好的平衡。因此,术前应进行准确的评估,进而采取合适的技术,规避风险,以提高治疗质量。

参考文献

1. Mahar AT, Bagheri R, Oka R, et al. Biomechanical comparison of different anchors (foundations) for the pediatric dual growing rod technique[J]. Spine J, 2008, 8(6): 933-939.

单侧生长棒技术治疗早发性脊柱侧凸

黄东生(中山大学孙逸仙纪念医院脊柱外科 510120 广州市)

早发性脊柱侧凸(early onset scoliosis, EOS)的概念最早由 Dickson 提出^[1],他将 5 岁之前发生的脊柱侧凸定义为“early onset”。有作者认为 EOS 较婴儿型侧凸的命名更为全面、贴切,一方面可包括其他病因的侧凸如先天性、神经肌肉性、特发性及其他综合征所伴发的侧凸,另一方面,5 岁是肺部发育的一个分水岭,5 岁时肺容量可达成人的 30%左右,5 岁之前出现的侧凸对心肺功能产生较大影响,处理也更为麻烦^[2]。

目前临床上使用生长棒技术治疗 EOS 的主要选择有:(1)单侧生长棒技术。在凹侧使用可多次撑开的生长阀,上下两端使用椎板钩或椎弓根螺钉固定,每隔一定时间进行皮下撑开。由于脱钩现象比较常见,故目前建议尽量使用椎弓根钉固定。(2)双侧生长棒技术。由于单侧生长棒固定不够牢固,故目前也有使用双侧生长棒的。其优点在于固定牢固,脱钩或断钉、断棒的并发症较少;缺点在于花费大,出现局部自发性脊柱融合的可能性大于单侧生长棒技术。单侧生长棒和双侧生长棒可以单独使用,也可根据具体情况加用顶椎附近融合术。(3)胸廓扩大成形术。也称纵向可扩张人工钛肋技术(vertical expandable prosthetic titanium rib, VEPTR)。这一技术由 Campbell^[3]首先报道,主要适用于 EOS 合并胸廓发育不良综合征患者,可采用肋-肋固定、肋-椎固定或肋-骨盆固定。优点在于通过撑开肋骨,可使胸廓得到扩大,使患儿的肺脏得到适当的生长发育,缺点在于置入物并发症较多且不太适合中国患儿。

在实际临床工作中,我们还经常碰到很多在 9 岁之前发病、骨骼发育远未成熟的侧凸患者,其处理方法与 EOS 的处理有一定的共同之处。我院脊柱外科自 2000 年以来应用单侧生长棒技术治疗 EOS 患者共 10 例,患儿平均发病年龄 4.5 岁(1.2~7 岁),平均首次手术年龄 5.7 岁(2.5~7.5 岁),术前 Cobb 角平均为 67°(50°~120°)。其中有 5 例已行最终融合术,行最终融合术前 Cobb 角平均为 62°,有效控制了脊柱侧凸的进展。最终融合术前的撑开次数平均为 4.5 次,撑开持续时间平均为 2.5 年。其余 5 例至今仍接受分次撑开治疗。本组平均撑开间隔时间为 6 个月,主要并发症有:术中椎板骨折 3 例,发生于较严重侧凸行撑开时;术后脱钩 8 例,其中 6 例发生在近端,2 例发生在远端;断棒 2 例;内置物突出致皮肤破损 3 例;再次撑开术中发现局部自发融合 2 例。脱钩与断棒为单侧生长棒技术的主要并发症。究其原因,一是与器械本身的缺陷有关,后来我们改用生长阀加椎弓根螺钉系统未再出现脱钩的并发症;二是与患儿术后不能配合规则支具治疗有关。

1997 年 Klemme 等^[4]报道了 1973 年至 1993 年间 67 例接受非融合撑开技术治疗的进展性脊柱侧凸患者的临床结果。这是目前随访时间最长、最为系统的一篇报道。67 例患者初次手术时年龄平均 7.7 岁(2.7~13.6 岁),末次随访时,59 例已行最后融合,最后融合时手术平均年龄 11.1 岁(3.2~16 岁),在此之前经过了平均 4.9 次撑开(1~13 次),总治疗时间平均 3.1 年(0.5~6.6 年),平均撑开间隔时间为 5.3 个月(2~18 个月)。Cobb 角术前平均 67°(38°~118°),最终融合前平均 47°(19°~88°)。共有 25 例患者发生

了 33 例次内置物相关并发症, 21 例次脱钩, 12 例次断棒, 拆除内固定共有 9 例次。该组患者中有 2 例死亡, 1 例与治疗无关, 另 1 例在闭合换棒过程中因棒向前插入腹膜后及胸腔导致内脏损伤而死亡。

Mineiro 等^[9]报道了应用皮下 Harnington 棒分次延长非融合治疗 11 例患者的初步结果。首次手术时年龄平均 5.7 岁, 术前 Cobb 角平均 74°(53°~100°), 末次随访时 8 例已行最终融合内固定术。末次随访结果显示 9 例患者主弯获得平均 32°(18°~60°) 矫正, 1 例无变化, 1 例侧凸加重。但该组病例中内固定区域脊柱平均生长高度仅为 2.0cm(0.5~4.5cm)。作者对生长棒技术的价值提出了疑问。该组病例中共发生 17 例次并发症: 8 例患者共出现 10 次断棒, 3 例患者出现脱钩, 深部感染、浅表感染、椎板骨折、硬膜撕裂各 1 例, 无神经损伤并发症。

2007 年 Thompson 等^[6]对单棒和双棒撑开术的结果进行了比较。他将病例分为 3 组: 一组为单棒撑开结合前后路顶端短节段融合术($n=5$), 二组为单纯单棒撑开($n=16$), 三组为双棒撑开($n=7$)。结果显示撑开频率越高, 侧凸矫正越好(78% vs 48%), 脊柱生长越多(1.8cm/年 vs 1.0cm/年)。二组并发症发生率最低, 一组有 4 例(80%) 患者出现 8 例次并发症: 3 次断棒及 5 次脱钩; 二组有 3 例(19%) 患者出现 5 例次并发症: 3 次断棒以及脱钩、浅表伤口感染各 1 例次; 三组有 2 例(29%) 患者出现 2 例次并发症: 断棒及浅表感染各 1 例。初期结果显示, 在控制畸形方面, 单棒及双棒技术都是有效的, 但双棒在初次矫正、矫形效果的维持、脊柱每年生长度及 T1~S1 脊柱的增长方面效果更好。他认为在单棒技术中应用前后路顶端短节段融合以增加脊柱活动度的做法其实对脊柱生长有不良影响, 最终会减少脊柱柔韧度, 并产生曲轴现象, 增加并发症发生的可能性。

总之, 在一定年龄内应用生长棒技术可控制及矫正畸形, 保证脊柱及肺脏的生长发育, 是治疗 EOS 的有效方法之一。较高的并发症发生率和过多的手术次数是其缺点。并发症主要包括内固定失败特别是脱钩与断棒、伤口感染、皮肤破损、自发性融合、操作过程中的并发症等几方面。尽管术后要求佩戴支具, 但脱钩及断棒的发生率仍高达 8%~20%。脱钩的原因一方面与脊柱自然生长后撑开力减小有关, 也与器械本身的缺陷和患儿不配合有关。一般近端的钩较容易脱位, 应用抱钩可提高稳定性, 有助于减少脱钩几率。应用椎弓根螺钉可以减少内固定相关并发症。术后坚持佩戴支具有助于减少脱钩和断棒发生率。将内固定棒及器械置入筋膜在理论上有助于减少对皮肤刺激, 减少皮肤损伤并发症的发生。避免对脊柱非固定区过多的暴露有助于预防自发性融合的发生。另外, EOS 患儿由于年龄小, 常合并身体其它问题如心肺功能欠佳, 因而手术风险也增加, 尤其是要经历多次手术。所以在决定采用生长棒技术之前需评估其收益和风险。最好是能设计出可随脊柱生长而自动延长的生长棒, 这样可以减少手术次数, 从而降低与手术有关的并发症。

参考文献

1. Dickson R. Conservative treatment for idiopathic scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 1985, 67(2): 176-181.
2. Akbarnia BA. Management themes in early onset scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89(Suppl 1): 42-54.
3. Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique for opening-wedge thoracostomy[J]. J Bone Joint Surg Am, 2004, 86(Suppl 1): 51-64.
4. Klemme WR, Denis F, Winter RB, et al. Spinal instrumentation without fusion for progressive scoliosis in young children[J]. J Pediatr Orthop, 1997, 17(6): 734-742.
5. Mineiro J, Weinstein SL. Subcutaneous rodding for progressive spinal curvatures: early results[J]. J Pediatr Orthop, 2002, 22(3): 290-295.
6. Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell RM Jr. Growing rod techniques in early-onset scoliosis[J]. J Pediatr Orthop, 2007, 27(3): 354-361.

对生长棒延长矫正治疗早发性脊柱侧凸的认识

海 涌(首都医科大学骨外科学系 北京朝阳医院骨科 100020 北京市)

近年来随着对脊柱侧凸三维畸形的深入理解和脊柱内固定技术的发展, 青少年脊柱侧凸的手术矫正效果有了明显的进步。而对于仍有较大生长发育潜力的早发性脊柱侧凸的治疗仍然是脊柱外科领域

的一个难题^[1]。对于这部分患者,不仅需要有效矫正脊柱畸形,还需要保持脊柱的生长能力。大部分患者早期都会尝试支具治疗,然而由于支具治疗的种种弊端及大多数患儿年龄较小难以配合,导致支具治疗常难以奏效,一旦支具治疗失败,手术就成了唯一有效的治疗手段。

原发性脊柱侧凸的治疗目的是控制脊柱畸形并保留其生长能力,扩大胸腔容积,维护肺和心脏的正常发育。理想的方法是利用脊柱的生长力量来获得矫正,以期能做到矫正与生长兼顾。生长棒延长矫正术是保留脊柱生长能力的非融合脊柱侧凸矫正手术之一,是目前该类患儿的较佳选择。几十年来该技术被国内外诸多脊柱外科医生应用于早发性脊柱侧凸的治疗^[2-7]。

笔者近年来采用生长棒延长矫正技术治疗早发性脊柱侧凸患者 20 余例,并观察随访了 2~5 年。全部病例均采用单棒固定延长矫正,获得了满意的矫正效果和脊柱延长。根据我们的经验和国内外文献的报道^[4,5,7,8],生长棒延长矫正术的适应证包括:(1)脊柱尚具有明显的生长潜能(Risser 征Ⅲ级以下);(2)脊柱侧凸 Cobb 角超过 50°,且在支具保守治疗下有进一步发展趋势;(3)脊柱具有一定的柔韧性(悬吊下或支点弯曲拍片弯曲可以矫正 30%以上)。

接受生长棒延长矫正的患者,术后必须坚持佩戴支具保护,同时每间隔 3 个月拍片复查,以便及时进行矫正延长调整。根据我们的体会,进行延长调整的时机为:(1)弯曲较上次术前增加 10°以上;(2)弯曲顶椎区域椎体旋转增加 I 度以上;(3)距离上次手术时间 1 年。在进行延长手术时,仅需要切开显露延长连接器部位即可。我们治疗的 20 例患者进行延长的间隔时间为 9~12 个月。与文献报道的延长时间间隔相比较长的原因是为了在不影响矫正的前提下,尽量减少患者在最终融合手术之前的手术次数,较少的手术创伤和较低的医疗费用。

对于接受生长棒延长矫正的患者进行最终融合的时机有比较一致的观点,即在患者骨骼发育进入成熟期时进行^[9,10]。我们的做法是 Risser 征达到Ⅲ级,或女性患者月经来潮半年以上。但是在实际工作中,如果生长棒内固定结构稳定,脊柱仍然有较好的柔韧性,而患者本人或者家长希望延迟融合的时间以获取脊柱最大的生长,推迟最终融合的时间也并非不可选择。

生长棒延长矫正术目前仍然有争论之处,主要集中在使用单棒或者双棒固定以及并发症方面。尽管文献报道表明双棒结构较单棒结构有更好的稳定性和较好的矫正率,但是文献报道中的单棒治疗结果多是早期采用的钩棒固定结构,而双棒采用的则多是后来的钉棒结构^[5,8]。是内固定的结构特性决定了相当一部分的稳定性和矫正效果。我们的病例均采用单棒固定结构,固定近端采用椎弓根螺钉和横突钩合抱结构,固定远端采用双节段椎弓根螺钉固定,同时对于弯曲较大者加用中央部分固定,固定棒附加肋骨下钢丝固定也可以增加固定的稳定性。随访结果表明,单棒内固定相关的并发症和文献报道的双棒结构的并发症基本相当,但减少了双棒固定需要增加皮肤肌肉等软组织损伤的范围和患者的医疗费用。

尽管生长棒延长矫正技术已被不少学者用于治疗早发性脊柱侧凸,但需要多次手术调整的弊端及较高并发症发生率仍然使该技术的应用受到了一定限制^[1,10]。严格选择适应证、手术合理稳定固定及减少软组织的损伤是获得良好疗效的关键。研究一种可自动调节长度的内固定技术可能更具临床应用前景。

参考文献

1. Sucato D, Kim YJ. What is new in pediatric orthopedics[J]. J Bone Joint Surg Am, 2008, 90(6):1401-1411.
2. Campbell RM Jr, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89(Suppl 1):108-122.
3. Tello CA. Harrington instrumentation without arthrodesis and consecutive distraction program for young children with severe spinal deformities: experience and technical details[J]. Orthop Clin North Am, 1994, 25(2):333-351.
4. Blakemore LC, Stoles PV, Thompson GH, et al. Submuscular isola rods with or without limited apical fusion in the management of severe spinal deformities in young children: preliminary report[J]. Spine, 2001, 26(18):2044-2048.
5. Thompson GH, Akbarnia BA, Kostial P, et al. Comparison of single and dual growing rod techniques followed through surgery: a preliminary study[J]. Spine, 2005, 30(18):2039-2044.
6. Mineiro J, Weinstein SL. Subcutaneous rodding for progressive spinal curvatures: early results[J]. J Pediatr Orthop, 2002, 22(3):290-295.
7. Akbarnia BA, Marks DS. Instrumentation with limited arthrodesis for the treatment of progressive early-onset scoliosis[J]. Spine: State Art Rev, 2000, 14:181-190.

8. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O, et al. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early onset scoliosis: a multi-center study[J]. Spine, 2005, 30(17 Suppl): S46-S57.
9. Marks DS, Iqbal MJ, Thompson AG, et al. Convex spinal epiphysiodesis in the management of progressive infantile idiopathic scoliosis [J]. Spine, 1996, 21(16): 1884-1888.
10. Karol LA, Johnston C, Schochet P, et al. Pulmonary function following early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2008, 90(6): 1272-1281.

脊柱生长棒(双棒)技术在早发性脊柱侧凸中的应用

王以朋(北京协和医学院 中国医学科学院 北京协和医院骨科 100730 北京市)

早发性脊柱侧凸(early onset scoliosis, EOS)具有发病早、畸形重、进展快等特点,其治疗困难,对脊柱外科医生具有挑战性。过去往往通过支具或管型石膏治疗以期延缓畸形进展和推迟手术年龄,但其治疗作用有限,且经常因各种禁忌证或患儿不能坚持而致治疗失败,手术干预仍是主要治疗手段。手术的目的是获得或维持畸形的矫正,尽可能保持脊柱平衡;实现足够的脊柱生长;维护肺和胸廓的发育;将神经损伤等并发症发生的可能性降到最低。手术方案最终取决于患儿年龄、畸形类型和节段以及手术医师的经验。“生长棒”技术能有效延缓侧凸的进展,并保留脊柱的部分生长能力,是目前治疗早发性脊柱侧凸应用较多的方法。

早在 20 世纪 60 年代, Harrington^[1]即报道了非融合手术治疗脊柱侧凸,并认为对年龄<10 岁的患儿不应施行最终的融合术。1977 年 Marchetti 等^[2]首先提出“端椎融合”的概念,即在侧凸端椎置入内固定物,固定物周围行局限性骨融合,以防脱出或松动。将延长型 Harrington 棒置于皮下,以防骨膜下剥离而致脊柱自发性骨融合。1984 年 Moe 等^[3]报道了通过有限暴露置入非融合器械矫正幼儿脊柱侧凸的经验,并观察到在内固定范围内有脊柱生长。这些早期“生长棒”使用的都是“Harrington 棒”或“Luque 棒”固定技术。

Morin^[4]首先在“生长棒”技术中使用节段性脊柱内固定器械,金属棒上、下固定端各形成“爪形固定结构(claw foundation)”。 “单棒”系统固定时,根据侧凸的位置金属棒上下端一般超出固定区 4~5cm,以利于以后的定期延长;在金属棒远近端置钩/钉处可以进行局限性植骨融合;有时还可以附加前路或后路的顶椎附近短节段融合术,以改善脊柱的活动度。所有患者在“单棒”固定术后必须佩戴胸-腰脊柱支具(TLSO),直至最终脊柱融合术,而且根据畸形的进展情况(一般侧凸 Cobb 角进展超过 15°~20°时)定期行延长手术。待患儿达到合适年龄(女孩一般 10 岁左右,男孩 12 岁左右)和身高后行最终脊柱融合术。由于早发性脊柱侧凸的高柔韧性、未行融合术、内固定长期替代负重、“单棒”稳定性差、需患儿积极配合和长时间佩戴支具等因素,造成发生率很高的内固定并发症,包括脱钩、断棒、脱棒等,且随着延长手术次数的增加,矫形效果逐渐下降。

近年来“双棒”固定技术得到进一步发展并有逐渐取代“单棒”固定的趋势。在固定区的椎体上置入椎弓根螺钉、椎弓根钩/横突钩形成上下端的“爪形固定结构”;在脊柱两侧内固定区的上、下方皮下或深筋膜下各放入适当长度的金属棒,每侧的金属棒均分为两节,两节棒的上下端与钉/钩连接锁紧,中间连接处做长约 3cm 的正中皮肤切口后放入多米诺或管型连接器,两节棒插入其中。上下端置钉/钩椎体处可以进行局限植骨融合。置入棒及连接器时应避免对椎板和关节突等椎体后部结构的剥离暴露。绝大多数病例术后只需佩戴 TLSO 6 个月,一般每隔 6 个月行延长手术一次。最终融合术的选择时机和“单棒”系统相似。国外初步临床应用结果表明,虽然“单棒”系统和“双棒”系统都可以有效地控制侧凸的进展,但是在初始矫正率、矫形的维持、脊柱每年的生长度、T1~S1 的预期生长值、内固定相关及“曲轴现象”并发症等方面,“双棒”系统均优于“单棒”系统^[5]。

“生长棒”技术的适应证目前不统一,但绝大多数学者认为行脊柱“生长棒”技术的患儿必须符合以下 3 个条件:(1)脊柱存在明显的纵向生长能力;(2)脊柱侧凸 Cobb 角>50°,且进行性加重;(3)脊柱侧凸

柔韧性好,或者在行松解术后柔韧性好^[6,7]。由于脊柱“生长棒”技术的撑开操作有加重脊柱后凸的倾向,因此脊柱后凸畸形是其相对禁忌证。

目前,国外有关脊柱“生长棒(双棒)”技术的临床应用报道主要是针对早发性脊柱侧凸(包括特发性、先天性、神经肌肉性等各种类型的脊柱侧凸)病例。Akbarnia 等^[6]报道采用“双棒”技术治疗 23 例早发进展性脊柱侧凸(包括 CS 等各种类型)的治疗经验,通过 2 年以上随访,每位患儿平均接受 6.6 次延长术;Cobb 角由术前 82°改善到随访时的 38°;脊柱(T1~S1)生长平均每年 1.2cm;11 例患儿出现 13 例次并发症(金属棒断裂 2 例,内固定钩移位 2 例,螺钉拔出 1 例,深部感染 2 例,表浅感染 4 例,曲轴现象 1 例和后凸畸形 1 例)。他认为“双棒”技术是治疗早发进展性脊柱侧凸安全有效的方法,能提供更强的脊柱稳定性并使延长周期延长。Thompson 等^[7]设计了一项比较单棒和双棒系统治疗儿童脊柱侧凸的研究。28 例患儿(包括 CS 等各种类型)分为 3 组:第一组用单棒系统行前后路顶椎融合,第二组用单棒系统不行顶椎融合,第三组用双棒系统不行顶椎融合,每 6 个月延长一次,通过最少 2 年的随访。术前三组 Cobb 角分别为 85°、61°和 92°,术后身高分别增高 3.4cm、2.8cm 和 6.1cm,术后 Cobb 角分别为 65°、39°和 26°。他认为双棒系统的矫形效果优于单棒系统,无论在何种“生长棒”技术中,顶椎短节段融合术都是不必要的。Breakwell 等^[8]于 2005 年报道了一项多中心的回顾性研究结果,采用“生长棒(双棒)”技术治疗 15 例患儿并随访至最终脊柱融合,患儿手术时的平均年龄为 7.0 岁,平均随访 5.4 年;每位患儿平均接受延长手术 5.3 次,两次延长术的时间间隔平均为 8.9 个月;术前平均 Cobb 角为 81°,术后为 39°,最终脊柱融合时为 32.5°;T1~S1 术前平均长度为 24.5cm,术后为 29.2cm,最终脊柱融合时为 34.4cm。将患儿按延长术时间间隔分为小于 6 个月延长组和大于 7 个月延长组,发现延长术时间间隔较短组的患儿可以获得更好的侧凸矫正率(78% vs 48%)和 T1~S1 生长速率(1.8cm/y vs 1.0 cm/y)。

虽然脊柱“生长棒(双棒)”技术能有效延缓侧凸的进展,并保留脊柱的部分生长能力,结合文献及笔者的经验,其缺点也非常明显:(1)脊柱生长棒技术仅固定脊柱侧凸上下端椎,在保留脊柱生长能力的同时,并不能控制侧凸的加重,尤其是脊柱前柱的生长可致“曲轴现象”;(2)脊柱生长棒技术需要行多次延长手术,导致椎体骨膜和皮质骨破坏、微出血及新骨形成,脊柱易发生自发性融合,增加脊柱的僵硬性,影响脊柱的生长能力以及侧凸的矫形效果;(3)内固定并发症发生率高,许多病例无法完成预期的延长,影响治疗效果;(4)需定期延长,费用高,患儿家属对治疗方案不理解或不易配合。

参考文献

1. Harrington PR. Scoliosis in the growing spine[J]. *Pediatr Clin North Am*, 1963, 10: 225-245.
2. Marchetti P, Faldini A. 'End fusions' in the treatment of some progressive scoliosis in childhood or early adolescence[J]. *Orthop Trans*, 1978, 2: 271.
3. Moe JH, Kharrat K, Winter RB, et al. Harrington instrumentation without fusion plus external orthotic support for the treatment of difficult curvature problems in young children[J]. *Clin Orthop Relat Res*, 1984, 185: 35-45.
4. Morin C. Pediatric Cotrel-Dubousset instrumentation system. In: Bridwell KH, Dewald RL, eds. *The Textbook of Spinal Deformity* [M]. Philadelphia, PA: JB Lippincott, 1991. 212-217.
5. Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell RM. Growing rod techniques in early-onset scoliosis[J]. *J Pediatr Orthop*, 2007, 27(3): 354-361.
6. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei FO, et al. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis[J]. *Spine*, 2005, 30(17 Suppl): 46-57.
7. Thompson GH, Akbarnia B, Kostial P, et al. Comparison of single and dual rod growing rod techniques followed through definitive surgery[J]. *Spine*, 2005, 30(18): 2039-2044.
8. Breakwell LM, Akbarnia BA, Marks DS, et al. End results of dual growing rod techniques followed for 3 to 11 years until final fusion: the effects of frequency of lengthening[C]. Presented at the Annual Meeting of the Scoliosis Research Society. Miami, FL: 2005.

低龄先天性脊柱侧凸伴胸廓发育不良综合征患者的外科治疗

邱 勇(南京大学医学院附属南京鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

胸廓发育不良综合征(thoracic insufficiency syndrome, TIS)是指胸廓不足以支持正常的呼吸和肺脏

生长的一类综合征的统称,最多见于先天性脊柱侧凸患者。这类先天性脊柱畸形患者常合并有并肋、肋骨缺如等胸廓发育畸形。Campbell 等^[1]于 2003 年在第 39 届 SRS 年会上作了题为“Growth of the spine, chest and lung are interdependent”的报告,阐述了 TIS 和人工假体肋 (vertical expandable prosthetic titanium rib, VEPTR) 器械的应用。此前,低龄先天性脊柱侧凸患者伴胸廓发育异常的手术治疗通常是以用或不用内固定的骨骼阻滞术为主,而胸廓及肺的发育不全常被忽略。目前,越来越多的矫形外科医生不单单追求畸形的矫正,而且开始重视患儿肺功能的改善,故 VEPTR 技术应运而生。

2 岁以前肺泡增殖速度最快,肺的生长也最快,以后逐渐减慢,并持续到 8 岁左右结束。从婴儿期到肺发育成熟,肺毛细血管的面积会增加 23 倍。胸廓是支撑呼吸运动的腔室,除具有保护、支持功能外,最主要的功能是参与呼吸运动,保持正常稳定的容积和改变容积这两个基本能力,以维持正常的呼吸运动。小儿肺的发育依赖于胸廓的生长,而胸廓必须通过肋骨和脊柱左右对称的生长才能提供一个正常的环境,两者的发育生长是相互依赖的。TIS 通常伴肺和胸廓发育障碍。首先是胸廓不足以支持肺的正常呼吸,当存在并肋或肋骨缺如时,呼吸运动受到限制,当畸形进展时,胸腔容积进一步减少,胸廓功能不全加重,并容易导致肺不张、肺部感染等。其次是胸廓不足以支持肺的正常生长,胸廓畸形致使胸廓在各个方向的生长受到限制,导致肺组织的正常生长显著受限。所以任何影响肺发育或胸廓发育的疾病都会引起相同的病理过程,肺泡毛细血管上皮细胞减少、萎缩,从而引起肺泡减少,肺交换功能减低,加上呼吸运动的受限,很容易引起肺功能不全。Boffa 等^[2]报道了 1 例先天性脊柱侧凸患者的自然史,该患者 36 岁时死于严重限制性肺疾病导致的心脏骤停。

TIS 可分为四种类型^[3]: I 型为肋骨缺如和脊柱侧凸, II 型为肋骨融合和脊柱侧凸, IIIa 型为全小胸廓, IIIb 型为狭窄胸廓。此分类对于 VEPTR 手术有一定参考意义。各个类型引起肺功能降低的机制不尽相同,其中 I 型是因为肺脏被压缩在胸廓里,胸廓活动的容积丢失; II 型是因为凹侧的并肋缩短了胸廓,限制了凹侧肺的呼吸运动; IIIa 型是因为双侧胸廓的纵径缩小引起的全小胸廓而限制了肺的呼吸运动; IIIb 型是因为双侧胸廓横径的缩小而形成的狭窄胸廓,限制了外呼吸。从出生到 8 岁这一时期,肺通过肺小泡细胞增殖获得生长,在这段黄金时期,如果可能,采取手术治疗,应当有利于包括脊柱在内的胸廓各个组成成份的生长发育,使肺脏进一步获得生长发育^[4]。过去对先天性脊柱侧凸患儿采用的传统骨骼阻滞术限制了脊柱、胸廓的生长和肺脏的发育,势必影响肺小泡的增殖生长,带来新的恶性循环,最终可能导致严重的肺功能不全。

Campbell 等^[5]于 1987 年开始研制治疗 TIS 的 VEPTR 器械。该器械上端通过“摇篮”样钩和钩盖装置固定在肋骨上,围绕肋骨形成一个固定环;中间部分为中空结构的肋骨袖,它与上端的摇篮钩体部相连;下端的肋骨摇篮钩体部能够插入肋骨袖内,在撑开时能将这部分延长,下端固定在腰椎或髂骨。此手术的治疗目标主要是矫正和稳定脊柱畸形,保留其生长潜能,改善胸廓的容积、对称性外形和功能。该手术的适应证:(1)脊柱侧凸进展迅速,凹侧胸廓有 3 个或 3 个以上的肋骨融合,顶椎形态异常;(2)侧凸凹侧胸廓高度低于对侧胸廓高度 $>10\%$ (肺的活动空间 $<90\%$);(3)进展性胸廓功能不全综合征,呼吸功能严重减退;(4)患者年龄大于 6 个月(手术年龄越小,肺功能改善越明显)^[6]。

手术时采用脊髓监护,双切口,上切口采用腋下“L”形切口,根据脊柱畸形及胸廓畸形,确定切口位置及大小,下切口通常采用小切口进入。进入胸廓后,骨膜下分离并切开并肋。从上方肋间肌切口倾斜着将摇篮钩盖插入,然后向下方旋转使之包绕肋骨,将上端肋骨摇篮钩置入下方肋间肌切口,与上方已插入的钩盖装配成为一体,使用钳子通过钩锁将其锁紧,尾侧肋骨装置安装方法相似。肋骨-腰椎装置、肋骨-髂骨装置原理一样。低龄儿童术后每年行两次延长,通常一次撑开 2cm,也可随患儿生长速度调整。待骨骼发育成熟,可行一次性后路内固定矫形融合术^[7]。Campbell 等^[8]对术后患者随访 4.2 年,行 VEPTR 手术的患儿凹侧胸廓平均每年增长 7.9mm,凸侧胸廓每年增长 8.3mm,而年龄相同行前路融合术的患儿凹侧胸廓平均每年增长 4.6mm,凸侧胸廓每年增长 3.7mm。相对于前路融合术,VEPTR 手术更能保持脊柱生长。Emans 等^[9]采用 VEPTR 治疗 TIS 患儿 31 例,平均 4.2 岁,随访 2.6 年,侧凸角由术前的 55° 改善至术后的 39° ,肺容量术前为 369cm^3 ,术后为 394cm^3 ,最终随访为 736cm^3 。可以看出 VEPTR 手术对于肺

功能的改善和侧凸的矫正有一定效果。我院于 2006 年底实施了第一例 VEPTR 手术,患者为 3 岁女性患儿,诊断为先天性脊柱侧凸伴凹侧并肋畸形,术中安装了两根人工钛肋,分别是肋骨-肋骨装置和肋骨-腰椎装置,至今已进行 3 次延长术,无并发症发生。

VEPTR 手术的优势在于可撑开胸廓和可延长功能,因此只有胸廓塌陷和骨骼未发育成熟是绝对适应证。我们与欧洲部分医生一样,对幼儿型特发性脊柱侧凸患者也开始施行 VEPTR 手术,患儿并未出现椎体形态异常、肋骨融合,呼吸功能也只是轻度减退,手术的目的是把 VEPTR 作为双侧生长棒而矫正侧凸,并保持脊柱的生长。Campbell 等介绍的 VEPTR 手术的上切口采用腋下 L 形切口,凹侧向上侧卧位,实践中我们发现如果不需要切开融合的肋骨,横形小切口俯卧位就足以安置上肋骨钩盖装置,然后从沿着肌肉层中向下穿出肋骨袖,与下端肋骨钩盖装置结合或与腰椎椎弓根螺钉锁定。凹侧至少安装一组腰椎-肋骨装置来撑开胸廓,我们通常在凸侧安装一组装置,这样不但可以保持脊柱平衡,而且在以后的撑开术中能调节两侧的长度,这种调节能再次纠正脊柱侧凸和躯干倾斜。两次撑开的间隔时间要根据患者的年龄作适当调整,一般 8~12 个月,生长越快,撑开间隔期越短,并随生长情况决定两侧的撑开长度。术后和随访的结果已经有多篇文献报道,并且都着重描述了脊柱和胸廓在随访时的生长情况。我们认为在以后的随访中,还应关注脊柱平衡和躯干倾斜的改善情况,可以预测随着双侧撑开长度的不同,躯干倾斜可以随着生长得到更好的矫正。

VEPTR 技术尚处于发展阶段,并未成熟,并发症报道也不在少数。Campbell 等^[10]统计了 201 例手术病例,随访 6 年,术后感染 3.3%,器械经皮肤外露 8.5%,器械折断 6%。我们实施 12 例 VEPTR 手术的近期并发症包括:1 例出现术后感染;1 例在行撑开延长术时出现了肋骨骨折,但无移位,随访中骨折愈合;1 例术中出现腰椎椎弓根螺钉拔出,由于腰椎一共置入了 4 枚螺钉,未行处理;1 例随访中出现上钩肋骨骨折,内固定突出皮下,需早期翻修。总之,VEPTR 为 TIS 和早发性脊柱侧凸提供了一个近期疗效较好的手术选择,但也存在不容忽视的较高并发症。

参考文献

1. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2003, 85(4):399-408.
2. Boffa P, Stovin P, Shneerson J. Lung developmental abnormalities in severe scoliosis[J]. Thorax, 1984, 39(9):681-682.
3. Campbell RM Jr, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89(Suppl 1):108-122.
4. England SJ. Current techniques for assessing pulmonary function in the newborn and infant; advantages and limitation[J]. Pediatr Pulmonol, 1984, 4(1):48-53.
5. Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique for opening-wedge thoracostomy[J]. J Bone Joint Surg Am, 2004, 86(Suppl 1):51-64.
6. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2004, 86(14):1659-1674.
7. Campbell RM Jr. Operative strategies for thoracic insufficiency syndrome by vertical expandable prosthetic titanium rib expansion thoracoplasty[J]. Oper Tech Orthop, 2005, 15(4):315-325.
8. Campbell RM Jr, Hell-Vocke AK. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty[J]. J Bone Joint Surg Am, 2003, 85(4):409-420.
9. Emans JB, Caubet JF, Ordonez CL, et al. The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs spine by expansion thoracostomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib: growth of thoracic spine and improvement of lung volumes[J]. Spine, 2005, 30(Suppl 17):58-68.
10. Campbell RM Jr, Smith MD, Mangos JA, et al. The treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with progressive early onset scoliosis by opening wedge thoracostomy [C]. Presented at the Annual Meeting of the Scoliosis Research Society. Miami, FL: 2005.

(收稿日期: 2009-02-10)

(本文编辑 卢庆霞)