

马凡综合征伴脊柱畸形患者脊柱-骨盆矢状面的形态特征

邱旭升, 鲍虹达, 刘臻, 邱勇

(南京大学医学院附属鼓楼医院骨科 210008 江苏省南京市)

【摘要】目的:探索马凡综合征伴脊柱畸形患者脊柱-骨盆矢状面的形态特征。**方法:**收集以脊柱畸形来我院就诊的马凡综合征患者 35 例,男 18 例,女 17 例,年龄 10~20 岁,平均 14.4 ± 2.3 岁。在站立位全脊柱侧位 X 线片上测量脊柱及骨盆矢状面参数,包括:(1)胸椎后凸角(thoracic kyphosis,TK),(2)胸腰段后凸角(thoracolumbar kyphosis,TL),(3)腰椎前凸角(lumbar lordosis,LL),(4)骨盆入射角(pelvic incidence,PI),(5)骨盆倾斜角(pelvic tilt,PT),(6)骶骨倾斜角(sacral slope,SS),(7)矢状面平衡(sagittal vertical axis,SVA)。定义顶椎在 T12/L1 或者 T12/L1 椎间盘,后凸角度 $>10^\circ$ 的后凸为胸腰段后凸;顶椎在 L1/2 椎间盘或以下椎体、椎间盘,后凸角度 $>10^\circ$ 的后凸为腰椎后凸。采用 Sponseller 分型方法对患者脊柱矢状面形态进行分型,比较不同分型患者脊柱-骨盆矢状面形态。**结果:**本组患者在冠状面上以胸腰双弯(40.0%)、单胸弯(22.8%)以及三弯(20.0%)最常见,最大 Cobb 角 $43^\circ \sim 165^\circ$,平均 $75.2^\circ \pm 26.0^\circ$ 。在脊柱矢状面上,TK 为 $-25^\circ \sim 73^\circ$ ($19.0^\circ \pm 24.1^\circ$),其中胸椎后凸正常者($20^\circ \leq TK \leq 50^\circ$)10 例(28.6%);胸椎后凸增大患者($TK > 50^\circ$)5 例(14.3%);胸椎后凸减小者($0^\circ \leq TK < 20^\circ$)13 例(37.1%);另有 7 例(20.0%)患者表现为胸椎前凸。TL 为 $-25^\circ \sim 73^\circ$ ($14.0^\circ \pm 19.0^\circ$);LL 为 $-17^\circ \sim 70^\circ$ ($37.1^\circ \pm 23.3^\circ$);SVA 为 $-9.0 \sim 7.2\text{cm}$ ($-2.0 \pm 4.3\text{cm}$)。15 例(42.9%)患者表现为胸腰段后凸或腰椎后凸(9 例 II A 型,6 例 II B 型),5 例患者表现为后凸区明显的椎体楔形变。骨盆矢状面上,PI 为 $25^\circ \sim 74^\circ$ ($40.1^\circ \pm 12.7^\circ$);PT 为 $-12^\circ \sim 34^\circ$ ($6.9^\circ \pm 9.6^\circ$);SS 为 $14^\circ \sim 68^\circ$ ($33.3^\circ \pm 12.6^\circ$)。Sponseller 分型 I 型患者 TK、LL、PI、SS 明显大于 II 型患者,而 II 型患者 TL 明显大于 I 型患者。未见腰椎滑脱现象。**结论:**马凡综合征伴脊柱畸形患者脊柱-骨盆矢状面形态差异较大,手术医生应该根据不同分型制定不同的手术策略。

【关键词】 马凡综合征;脊柱畸形;矢状面;骨盆

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2014.02.01

中图分类号:R682.3,R596.1 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2014)-02-0097-06

Spino-pelvic alignment in patients with spinal deformity secondary to Marfan syndrome/QIU Xusheng, BAO Hongda, LIU Zhen, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2014, 24(2): 97-102

【Abstract】Objectives: To investigate the spino-pelvic alignment in Marfan syndrome patients. **Methods:** A retrospective study was performed on 35 patients with spinal deformity secondary to Marfan syndrome(18 males and 17 females), the average age was 14.4 ± 2.3 years(10-20). The following spinal and pelvic parameters were measured on the standing lateral radiographs of the whole spine: (1)thoracic kyphosis(TK), (2)thoracolumbar kyphosis(TL), (3)lumbar lordosis(LL), (4)pelvic incidence(PI), (5)pelvic tilt(PT), (6)sacral slope(SS), (7)sagittal vertical axis (SVA). The thoracolumbar kyphosis was defined as the kyphosis Cobb angle larger than 10° and the apex sitting at T12, L1 or T12/L1 disc; the lumbar kyphosis was defined as the kyphosis Cobb angle larger than 10° and the apex below L1/2 disc. The patients were divided into two groups according to Sponseller's classification, and the spino-pelvic parameters were compared between two groups. **Results:** In the frontal plane, the most common curve types were double major(40.0%), thoracic(22.8%) and triple(20.0%), and the mean maximum Cobb angle was $75.2^\circ \pm 26.0^\circ$ ($43^\circ \sim 165^\circ$). In the sagittal plane of the spine, the TK was $19.0^\circ \pm 24.1^\circ$ ($-25^\circ \sim 73^\circ$), 28.6%(10/35) for normal thoracic kyphosis($20^\circ \leq TK \leq 50^\circ$), 14.3%(5/35) for hyperkyphosis($TK > 50^\circ$), 37.1%(13/35) for hypokyphosis($0^\circ \leq TK < 20^\circ$), and 20.0%(7/35) for thoracic lordosis. TL was 14.0°

基金项目:南京市医学科技发展项目(JQX12005)

第一作者简介:男(1980-),副主任医师,医学博士,研究方向:脊柱外科

电话:(025)83304116-61144 E-mail:qiu_xusheng@163.com

$\pm 19.0^{\circ}(-25^{\circ}-73^{\circ})$; LL was $37.1^{\circ} \pm 23.3^{\circ}(-17^{\circ}-70^{\circ})$; SVA was $-9.0-7.2\text{cm}(-2.0 \pm 4.3\text{cm})$. According to our definition, 42.9%(15/35, 9 type II A, 6 type II B) of cases had thoracolumbar kyphosis or lumbar kyphosis, and 5 presented with vertebral wedging. In the sagittal plane of the pelvis, PI was $40.1^{\circ} \pm 12.7^{\circ}(25^{\circ}-74^{\circ})$; PT was $6.9^{\circ} \pm 9.6^{\circ}(-12^{\circ}-34^{\circ})$; SS was $33.3^{\circ} \pm 12.6^{\circ}(14^{\circ}-68^{\circ})$. Type I had larger TK, LL, PI, SS than type II, while type II had larger TL and PT than type I. Furthermore, there was no spondylolisthesis occurred in this series. **Conclusions:** The patients with Marfan syndrome differ greatly in the spino-pelvic alignments, which indicate different surgical strategies according to different spino-pelvic alignments.

[Key words] Marfan syndrome; Spinal deformity; Sagittal; Pelvis

[Author's address] Department of Orthopaedics, Drum Tower Hospital, Nanjing University Medical School, Nanjing, 210008, China

马凡综合征是一种遗传异常的结缔组织病,主要累及骨骼、心血管、视觉系统、肺、皮肤及中枢神经系统等。马凡综合征患者骨骼系统的表现多种多样,文献报道 56%~64% 的马凡综合征患者合并脊柱畸形^[1-3]。马凡综合征伴发的脊柱畸形包括脊柱侧凸、胸椎后凸的丢失、腰椎滑脱、椎体发育不良、颈椎前凸等。文献中对于马凡综合征患者脊柱冠状面的研究相对较多^[4-8],而对于矢状面研究甚少^[1,2,9],特别是对骨盆矢状面形态的研究,国内还未见报道。本研究旨在观察马凡综合征伴脊柱畸形患者的脊柱-骨盆矢状面形态特征,为马凡综合征伴脊柱畸形患者的临床治疗提供帮助。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本研究为回顾性研究,收集 1998 年 1 月~2011 年 4 月以脊柱畸形来我院脊柱外科就诊的马凡综合征患者 35 例,年龄 10~20 岁,平均 14.4 ± 2.3 岁;其中男 18 例,年龄 10~18 岁,平均 14.6 ± 2.0 岁;女 17 例,年龄 11~20 岁,平均 14.1 ± 2.7 岁。本研究获得医院伦理委员会批准,所有患者的检查均获得家长的知情同意。

1.2 影像学测量及分型

所有患者按照标准体位拍摄站立位全脊柱正侧位 X 线片^[10]。摄正、侧位 X 线片时,在地面分别画一条平行或垂直于摄片架的直线,要求患者左右脚尖前缘与直线平齐,双脚分开与肩同宽,自然站立双眼平视前方。在全脊柱站立位侧位 X 线片上测量脊柱及骨盆矢状面参数^[11,12]:(1)胸椎后凸角(thoracic kyphosis, TK):T5 上缘至 T12 下缘之间的夹角,TK 以后凸为正值,正常范围为 $20^{\circ} \sim 50^{\circ}$;(2)胸腰段后凸角(thoracolumbar kyphosis, TL):T10 上缘至 L2 下缘之间的夹角,TL 以后凸

为正值;(3)腰椎前凸角(lumbar lordosis, LL):L1 上缘至 L5 下缘之间的夹角,LL 以前凸为正值;(4)骨盆入射角(pelvic incidence, PI):双侧股骨头中点和骶骨上缘中点的连线与骶骨上缘垂线的夹角即为 PI,若双侧股骨头不重叠,则取两股骨头中心连线的中点作为中心;(5)骨盆倾斜角(pelvic tilt, PT):骶骨上缘中点与股骨头中心的连线和铅垂线的夹角;(6)骶骨倾斜角(sacral slope, SS):骶骨上缘和水平线的夹角(图 1);(7)矢状面平衡(sagittal vertical axis, SVA):C7 铅垂线与骶骨后上角之间的垂直距离,在骶骨后上角前方为正,后方为负。所有影像学数据均由同一高年资住院医师通过 Image-Pro Plus 6.0 图像分析软件测量 2 次,两次测量时间间隔 1 周以上,取 2 次测量的平均值。顶椎在 T12、L1 或者 T12/L1 椎间盘,后凸角度 $>10^{\circ}$ 的后凸为胸腰段后凸;顶椎在 L1/2 椎间盘或以下椎体、椎间盘,后凸角度 $>10^{\circ}$ 的后凸为腰椎后凸。

依据 Sponseller 分型^[1],将马凡综合征患者脊柱矢状面形态分成两型、5 个亚型:I 型,患者矢状面上后凸区与前凸区的转位椎在 L2 或者 L2 以上,其中 I A 型为正常后凸型($20^{\circ} \leq \text{TK} \leq 50^{\circ}$),I B 型为后凸减小型($\text{TK} < 20^{\circ}$),I C 型为后凸增大型($\text{TK} > 50^{\circ}$)。II 型,患者矢状面上后凸区与前凸区的转位椎在 L2 以下,其中 II A 型有一个包含胸段和胸腰段的大跨度后凸区,II B 型则表现为胸椎前凸、胸腰段后凸以及下腰椎的前凸,脊柱序列与正常完全相反。

1.3 统计学方法

采用 SPSS 17.0 统计软件进行统计学分析。所有数据以平均数 $\pm$ 标准差进行描述。不同 Sponseller 分型间脊柱骨盆矢状面参数比较采用独立样本 *t* 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

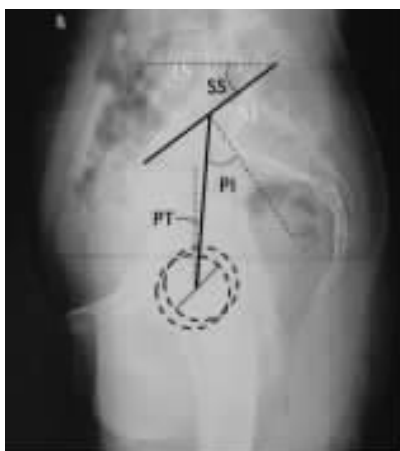


图 1 骨盆矢状面形态学参数测量方法(PI, 骨盆入射角, 即双侧股骨头中点和骶骨上缘中点的连线与骶骨上缘垂直线的夹角; PT, 骨盆倾斜角, 即骶骨上缘中点与股骨头中心的连线和铅垂线的夹角; SS, 骶骨倾斜角, 即骶骨上缘和水平线的夹角)

Figure 1 The diagram of the measurement of pelvic morphological parameters(PI, pelvic incidence, defined as the angle between the line perpendicular to the sacral endplate at its midpoint and the line connecting this point to the midpoint of femoral heads axis; PT, pelvic tilt, defined as the angle between the line connecting the midpoint of the superior sacral plate to the center axis of the femoral heads and a vertical reference line; SS, sacral slope, defined as the angle between the superior sacral endplate and a horizontal reference line)

2 结果

在冠状面上, 本组患者的侧凸类型为: 单上胸弯 1 例(2.9%), 单胸弯 8 例(22.8%), 双胸弯 1 例(2.9%), 胸腰双弯 14 例(40.0%), 胸腰弯 3 例(8.5%), 腰弯 1 例(2.9%), 三弯 7 例(20.0%)。最大 Cobb 角 $43^{\circ} \sim 165^{\circ}$, 平均 $75.2^{\circ} \pm 26.0^{\circ}$ 。

在脊柱矢状面上, 根据 Sponseller 分型^[1], 本组 I A 型 7 例(20.0%)(图 2), I B 型 7 例(20.0%)(图 3), I C 型 4 例(11.4%)(图 4); II A 型 10 例(28.6%)(图 5), II B 型 7 例(20.0%)(图 6)。TK 为 $-25^{\circ} \sim 73^{\circ}$ ($19.0^{\circ} \pm 24.1^{\circ}$), 其中胸椎后凸正常患者 ($20^{\circ} \leq TK \leq 50^{\circ}$) 10 例(28.6%), 平均 $29.8^{\circ} \pm 6.5^{\circ}$ ($20^{\circ} \sim 40^{\circ}$); 胸椎后凸增大患者 ($TK > 50^{\circ}$) 5 例(14.3%), 平均 $63.4^{\circ} \pm 10.5^{\circ}$ ($52^{\circ} \sim 73^{\circ}$); 胸椎后凸减小患者 ($0^{\circ} \leq TK < 20^{\circ}$) 13 例(37.1%), 平均 $9.5^{\circ} \pm 5.8^{\circ}$ ($1^{\circ} \sim 19^{\circ}$); 另有 7 例(20.0%)患者表现为胸椎前凸, 平均 $-10.4^{\circ} \pm 7.7^{\circ}$ ($-25^{\circ} \sim -4^{\circ}$)(图 6)。TL 为 $-25^{\circ} \sim 73^{\circ}$ ($14.0^{\circ} \pm 19.0^{\circ}$); LL 为 $-17^{\circ} \sim 70^{\circ}$ ($37.1^{\circ} \pm 23.3^{\circ}$); SVA 为 $-2.0^{\circ} \pm 4.3^{\circ}$ ($-9.0^{\circ} \sim 7.2^{\circ}$), 其中正 SVA 7 例(20.0%), 平衡 5 例(14.3%), 负 SVA 23 例(65.7%)。15 例(42.9%), 9 例 II A 型, 6 例 II B 型)患者表现为胸腰段后凸或腰椎后凸, 其顶椎分布为: 3 例 T12, 3 例 T12/L1, 4 例 L1, 1 例 L1/2, 3 例 L2, 1 例 L3。在后凸患者中, 5 例表现为

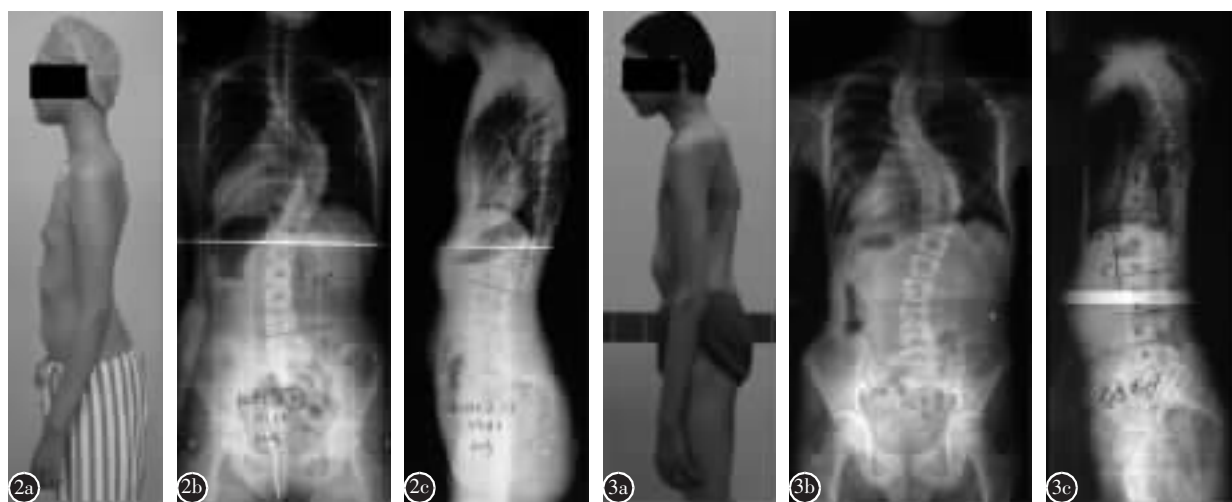


图 2 a~c 患者女, 12 岁, I A 型马凡综合征伴脊柱畸形, 胸右弯 61° , 胸椎后凸 33° 图 3 a~c 患者男, 14 岁, I B 型马凡综合征伴脊柱畸形, 胸右弯 50° , 胸椎后凸 8°

Figure 2 a~c Type I A Marfan patient with spinal deformity, female, 12 yrs, who's right thoracic curve is 61° and thoracic kyphosis is 33° **Figure 3 a~c** Type I B Marfan patient with spinal deformity, male, 14 yrs, who's right thoracic curve is 50° and thoracic kyphosis is 8°

后凸区明显的椎体楔形变(图 5)。无腰椎滑脱现象。

骨盆矢状面上,PI 为 $25^{\circ}\sim 74^{\circ}(40.1^{\circ}\pm 12.7^{\circ})$; PT 为 $-12^{\circ}\sim 34^{\circ}(6.9^{\circ}\pm 9.6^{\circ})$;SS 为 $14^{\circ}\sim 68^{\circ}(33.3^{\circ}\pm 12.6^{\circ})$ 。

I 型与 II 型患者矢状面形态参数对比见表 1。脊柱矢状面参数 TK、TL 以及 LL 有显著性差异($P<0.05$), 骨盆矢状面参数 PI 以及 SS 也有显著性差异($P<0.05$)。

3 讨论

马凡综合征是一种常染色体显性遗传的结缔组织病,其发病率为 0.02%~0.03%,大约 15%~25%的患者没有家族史,而是由新发基因突变引起的^[13,14]。目前已经明确马凡综合征与 FBN1 基因(定位于 15q21.1)突变有关^[13]。FBN1 基因编码原纤维蛋白-1,FBN1 基因突变导致原纤维蛋白-1 编码错误。原纤维蛋白-1 广泛分布于主动脉、软

表 1 不同 Sponseller 分型马凡综合征伴脊柱畸形患者脊柱-骨盆矢状面参数对比

Table 1 Comparison of the spinopelvic sagittal parameters in spinal deformity patients secondary to Marfan syndrome with different Sponseller classification

参数 Parameters	I 型 Type I (n=18)	II 型 Type II (n=17)	P 值 P value
TK($^{\circ}$)	30.0 ± 23.1	7.5 ± 19.8	0.004
TL($^{\circ}$)	6.1 ± 10.5	22.3 ± 22.5	0.01
LL($^{\circ}$)	50.0 ± 14.0	23.5 ± 23.6	<0.001
SVA(cm)	-1.5 ± 4.2	-2.6 ± 4.5	0.46
PI($^{\circ}$)	45.2 ± 14.2	34.6 ± 8.3	0.03
PT($^{\circ}$)	3.8 ± 8.8	10.2 ± 9.5	0.08
SS($^{\circ}$)	41.4 ± 10.9	24.5 ± 7.2	<0.001

注:TK,胸椎后凸;TL,胸腰段后凸;LL,腰椎前凸;SVA,矢状面平衡;PI,骨盆入射角;PT,骨盆倾斜角;SS,骶骨倾斜角

Note: TK, thoracic kyphosis; TL, thoracolumbar kyphosis; LL, lumbar lordosis; SVA, sagittal vertical axis; PI, pelvic incidence; PT, pelvic tilt; SS, sacral slope



图 4 a~c 患者男,14 岁, I C 型马凡综合征伴脊柱畸形,胸右弯 77° ,胸椎后凸 55° 图 5 a~c 患者男,14 岁, II A 型马凡综合征伴脊柱畸形,胸腰左弯 43° ,胸腰段后凸 76° ,伴椎体楔形变 图 6 a、b 患者男,15 岁, II B 型马凡综合征伴脊柱畸形胸右弯 83° ,胸椎前凸 7° ,胸腰段后凸 20°

Figure 4 a~c Type I C Marfan patient with spinal deformity, male, 14 yrs, right thoracic curve is 77° and thoracic kyphosis is 55° Figure 5 a~c Type II A Marfan patient with spinal deformity, male, 14 yrs, right thoracic curve is 43° . He has a thoracolumbar kyphosis of 76° with vertebral wedging Figure 6 a, b Type II B Marfan patient with spinal deformity, male, 15 yrs, right thoracic curve is 83° . He has a thoracic lordosis of 7° and thoracolumbar kyphosis of 20°

骨、晶状体及皮肤等处,是细胞外基质中大量存在的微纤维的重要成分,因此临床上马凡综合征患者也以这几个器官受累最明显。

马凡综合征患者骨骼系统的表现多种多样,包括瘦长体型、细长脸、瘦长四肢、上下身比例失调、典型的蜘蛛指(趾)、扁平足、胸骨畸形(漏斗胸或鸡胸)、关节韧带松弛、高腭弓、脊柱畸形等^[5]。文献报道超过半数的马凡综合征患者可以合并脊柱畸形^[1-3],其侧凸类型与特发性脊柱侧凸类似,以胸腰弯和胸弯最常见,但三弯的比例高于特发性脊柱侧凸^[3,7]。在本组病例中,以胸腰双弯(40.0%)最常见,其次为单胸弯(22.8%)、三弯(20.0%)和胸腰弯(8.5%)。另外,我们还发现一些不常见的侧凸类型,如单上胸弯(2.7%)以及矢状面上椎体楔形变。Glard 等^[7]在仔细分析了马凡综合征伴脊柱侧凸患者的侧凸类型后也发现这些患者有多种不典型侧凸类型,同时在典型的侧凸类型中也存在一些不典型特征,如椎体楔形变。

马凡综合征伴脊柱畸形患者在矢状面上可以出现脊柱序列的反转,表现为胸椎前凸及腰椎后凸。胸椎前凸导致患者胸腔体积减小,当胸椎前凸合并漏斗胸时,可以使胸廓前后径明显减小,导致严重的肺功能异常。文献中关于胸椎前凸的报道差异很大。Sponseller 等^[1]报道的 113 例马凡综合征患者(52%伴脊柱侧凸)中有 4%的患者表现为胸椎后凸减小,另有 4%的患者表现为胸椎前凸;Glard 等^[9]报道的 17 例胸弯型马凡综合征患者中,76.5%的患者表现为胸椎后凸减小;Goldberg^[10]报道不论是否存在脊柱侧凸,约有 2/3 的马凡综合征患者可以出现胸椎的前凸畸形。而在本组病例中,有 37%的患者胸椎后凸减小,另有 20%的患者表现为胸椎前凸。临床上在治疗胸椎后凸减少甚至出现胸椎前凸的患者时,需要防止可能出现的曲轴现象。

胸腰段后凸往往在婴儿期或幼儿早期就出现,坐立位时尤为明显。运动可以改善肌肉引力从而改善后凸畸形,但是大多的后凸畸形改善不明显并且在青春期进展迅速^[16]。文献中报道大约 16%的马凡综合征患者伴有胸腰椎后凸畸形^[1],后凸畸形区域的椎体往往可以表现为椎体的楔形变以及终板的不规则病变,类似于休门氏病,不同之处是休门氏病患者的后凸很少出现在胸腰段。但文献中并没有给出胸腰段后凸的定义,本研究对

胸腰段后凸、腰椎后凸进行了具体的定义,发现 43%的患者表现为胸腰段后凸或腰椎后凸,其中有 5 例(14.3%)表现为明显的椎体楔形变。对于这类后凸畸形患者进行手术治疗时,行 SPO 截骨是有必要的。

虽然 Winter^[17]认为马凡综合征患者的胸椎后凸增大少见,但是此后有些报道表明马凡综合征患者的胸椎后凸增大并不少见。Sponseller 等^[1]报道 18%的患者胸椎后凸大于 50°,并且往往胸椎后凸与脊柱侧凸同时存在。本组病例中有 14.3%患者胸椎后凸大于 50°。马凡综合征患者伴脊柱侧凸的患者如果同时存在后凸畸形,治疗更加困难。Birch 和 Herring^[18]建议对于马凡综合征伴侧后凸畸形的患者采用前后路联合手术的方法进行治疗。但是,随着内固定器械的进步以及椎弓根置钉技术的成熟,对于这类患者采用单纯的后路手术已经能够取得良好的手术效果,但是外科医生仍然建议加大植骨量以取得良好的融合,防止术后并发症^[4-6]。

正常情况下,C7 铅垂线通过骶骨后上角,即 SVA 为 0。本组患者中,有 C7 铅垂线在骶骨后上角前方的患者,也有在骶骨后上角后方的患者,还有正好通过骶骨后上角的患者,SVA 为 -2.0 ± 4.3 cm,其中负 SVA 占绝大多数(65.7%)。有研究表明,SVA 与生活质量相关^[19],因此,在对马凡综合征伴脊柱畸形患者进行矫治时,需要针对不同的 SVA 制定不同的治疗策略。

既往文献对于马凡综合征患者的骨盆矢状面形态研究较少^[2]。在本组病例中,马凡综合征伴脊柱畸形患者的骨盆矢状面参数与正常青少年无明显差别^[20]。但是,我们发现 Sponseller I 型与 II 型患者骨盆矢状面参数,特别是解剖学参数 PI 有显著性差异。这一结果与 Garreau de Loubresse 的研究结果类似^[2],该作者认为 PI 的不同可能是造成脊柱矢状面形态不同的重要因素之一。另一方面,我们知道对于一个给定的 PI 值,都有一个可以接受的腰椎前凸(LL)范围^[11]。如果 LL 值超出 PI 所能承受的范围,术后就容易出现矢状面失代偿、内固定失败以及腰痛等并发症。因此,在进行矫形手术时,对于这两类患者可能需要重建不同的腰椎前凸以适应不同的 PI 值。

文献报道约 6%的马凡综合征患者存在腰椎滑脱,这和正常人群的 3%比例无显著性差别^[1]。

但是马凡综合征患者的滑脱程度比正常人严重(30% vs 15%),特别是马凡综合征伴脊柱侧凸的患者(60%)^[1]。然而,在本组病例中,并没有发现腰椎滑脱现象,这可能与入种有关。因为我们注意到 Garreau de Loubresse 报道^[2]的马凡综合征伴脊柱侧凸患者的 PI 为 47°,而本组病例的 PI 为 40°;而 PI 增大与腰椎滑脱的发生及严重度有关^[11]。

由于本研究病例数有限,因此无法针对冠状面上不同弯型进行统计分析。另外,有研究表明,正常男女的骨盆矢状面参数无明显差异,但是脊柱矢状面参数略有差异^[20,21]。因此,在未来的研究中,有必要进一步收集病例,针对不同的弯型、性别进行统计分析。

4 参考文献

1. Sponseller PD, Hobbs W, Riley LH 3rd, et al. The thoracolumbar spine in Marfan syndrome[J]. J Bone Joint Surg Am, 1995, 77(6): 867-876.
2. Garreau de Loubresse C, Mullins MM, Moura B, et al. Spinal and pelvic parameters in Marfan's syndrome and their relevance to surgical planning [J]. J Bone Joint Surg Br, 2006, 88(4): 515-519.
3. Tallroth K, Malmivaara A, Laitinen ML, et al. Lumbar spine in Marfan syndrome [J]. Skeletal Radiol, 1995, 24(5): 337-340.
4. Zenner J, Hitzl W, Meier O, et al. Surgical outcomes of scoliosis surgery in Marfan syndrome[J]. J Spinal Disord Tech, 2014, 27(1): 48-58.
5. Gjolaj JP, Sponseller PD, Shah SA, et al. Spinal deformity correction in Marfan syndrome versus adolescent idiopathic scoliosis: learning from the differences [J]. Spine, 2012, 37(18): 1558-1565.
6. Li ZC, Liu ZD, Dai LY. Surgical treatment of scoliosis associated with Marfan syndrome by using posterior-only instrumentation[J]. J Pediatr Orthop B, 2011, 20(2): 63-66.
7. Glard Y, Launay F, Edgard-Rosa G, et al. Scoliotic curve patterns in patients with Marfan syndrome [J]. J Child Orthop, 2008, 2(3): 211-216.
8. Li QY, Qiu GX, Wang YP, et al. Clinical presentation and surgical treatment of scoliosis in Marfan syndrome [J]. Chin Med J(Engl), 2005, 118(15): 1313-1317.
9. Glard Y, Pomero V, Collignon P, et al. Sagittal balance in scoliosis associated with Marfan syndrome: a stereoradiographic three-dimensional analysis[J]. J Child Orthop, 2008, 2(2):113-118.
10. 殷刚, 邱勇, 孙旭, 等. 不同上肢体位对正常人和青少年特发性脊柱侧凸患者站立位脊柱矢状面形态的影响[J]. 中华骨科杂志, 2008, 28(9): 726-730.
11. Mehta VA, Amin A, Omeis I, et al. Implications of spino-pelvic alignment for the spine surgeon [J]. Neurosurgery, 2012, 70(3): 707-721.
12. Vrtovec T, Janssen MM, Likar B, et al. A review of methods for evaluating the quantitative parameters of sagittal pelvic alignment[J]. Spine J, 2012, 12(5): 433-446.
13. Judge DP, Dietz HC. Marfan's syndrome [J]. Lancet, 2005, 366(9501): 1965-1976.
14. Giampietro PF, Raggio C, Davis JG. Marfan syndrome: orthopedic and genetic review[J]. Curr Opin Pediatr, 2002, 14(1): 35-41.
15. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome [J]. J Med Genet, 2010, 47(7): 476-485.
16. Goldberg M. Marfan and the Marfanoid Habitused[M]. New York: Raven Press, 1987. 83-108.
17. Winter R. The Surgical Treatment of Scoliosis in Marfan Syndrome[M]. London: Academic Press, 1977. 283-299.
18. Birch JG, Herring JA. Spinal deformity in Marfan syndrome [J]. J Pediatr Orthop, 1987,7(5): 546-552.
19. Glassman SD, Berven S, Bridwell K, et al. Correlation of radiographic parameters and clinical symptoms in adult scoliosis[J]. Spine, 2005, 30(6): 682-688.
20. 王智伟, 刘臻, 王渭君, 等. 正常汉族青少年骨盆矢状面形态的影像学研究 [J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2012, 22(10): 919-924.
21. Janssen MM, Drevelle X, Humbert L, et al. Differences in male and female spino-pelvic alignment in asymptomatic young adults: a three-dimensional analysis using upright low-dose digital biplanar X-rays[J]. Spine, 2009, 34(23): E826-832.

(收稿日期:2013-12-27 修回日期:2014-01-26)

(英文编审 蒋欣/贾丹彤)

(本文编辑 卢庆霞)