

专题讨论

1 型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸相关问题探讨

Related issues discuss about neurofibromatosis type 1 accompany with scoliosis

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2017.06.02

中图分类号: R682.3, R596.1 文献标识码: C 文章编号: 1004-406X(2017)-06-0484-06

NF-1 脊柱侧凸伴肋骨头脱位: 行肋骨头切除术有必要吗?

Type 1 neurofibromatosis scoliosis associated with ribs head dislocation: is it necessary to have a rib head resection?

邱 勇(南京鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

1 型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF-1)脊柱侧凸伴肋骨头脱位是否需行肋骨头切除目前仍存在争议。既往文献认为, NF-1 患者的神经功能状态、肋骨头侵占椎管的严重程度是决定治疗策略的关键因素^[1]; 也有学者认为, 对于无神经功能损害的患者, 脱位肋骨头的切除是预防潜在神经功能损害的最重要手段^[2,3]。目前的共识是对于合并神经功能损害、相应的 MRI 检查明确证实脱位的肋骨头压迫脊髓或神经的患者, 应该对脱位的肋骨头进行切除以期改善神经症状^[1,4]。对于此类患者, 术前应仔细甄别潜在的导致神经损害的其他因素, 包括顶椎区萎缩椎体的旋转半脱位、顶椎区角状后凸畸形、椎管内哑铃状神经纤维瘤和硬脊膜扩张等^[4,5]。无永久性神经损害的 NF-1 脊柱侧凸患者如出现痛性肋骨包块, 且按压包块出现神经放射痛或肢体无力的症状时, 也应积极考虑行肋骨头切除^[3,4,6,7]。肋骨头的手术切除可通过前路或后路操作完成。后路手术的优势是可同时行椎板切除减压, 且可在直视下观察肋骨头切除时肋骨头和脊髓的相互影响。由于属于椎管内操作, 且增加了手术时间, 肋骨头切除术可能会带来新的神经并发症的风险^[1]。Mukhtar 等^[3]在对 1 例压迫肋骨包块时出现暂时性可逆性神经损害的患者行肋骨头切除时, 发现脱位肋骨头与脊髓之间存在粘连, 术中牵拉后导致神经监测信号丢失, 因而改良行“旷置手术”, 将椎间孔外约 5cm 长肋骨及骨膜完整切除, 原位保留肋骨头, 同时达到规避牵拉脊髓, 消除肋骨“杠杆”作用对脊髓的损害, 并防止肋骨再生重建连续性等作用, 可作为肋骨头无法完整切除时的一种有效备选术式。然而, 旷置肋骨头是否可以同脊柱爆裂骨折中侵占椎管的骨块一样被逐渐吸收尚无相关随访结果。

针对无神经损害的 NF-1 脊柱侧凸伴肋骨头脱位患者是否需行肋骨头切除是争议的主要集中点。支持者主要基于以下两方面考虑: (1) 脱位的肋骨头可能在创伤事件中导致突发急性神经损害, 或者在无创伤的情况下随着脊柱畸形的进展肋骨头的脱位及突入椎管内的程度加重, 诱发慢性神经损害。Major 等^[2]报道了 1 例剃刀背突出的肋骨包块直接撞击地面导致突发腰部以下感觉丧失、下肢瘫痪的病例。尽管症状在数分钟后自发缓解, 但考虑到脱位肋骨头的潜在神经损害风险, 患者还是接受了前路肋骨头切除术, 术后神经功能维持正常。(2) 在脊柱畸形的三维矫正过程中脱位肋骨头和脊髓的相对空间关系发生变化, 可能导致神经损害。尽早切除肋骨头可以为脊柱侧凸矫形术的安全操作创造条件。Khoshhal 等^[6]报道了 1 例行原位脊柱融合术且无任何矫形操作的 NF-1 患者在术后 6 周开始出现下肢无力、肌张力增高等神经症状, 在接受前路肋骨头切除术后其神经症状获得了显著改善。尽管如此, 目前文献中关于真正继发于脊柱矫形导致肋骨头迁移压迫脊髓产生的继发性神经损害尚未有报道。Yalcin 等^[1]报道在行半椎板切除后直视状态下观察发现, 在矫形使得顶椎向凹侧平移的过程中肋骨头自发迁移远离椎管。Sun 等^[8]则观察 6 例无神经损害的 NF-1 脊柱畸形行单纯后路矫形术后发现其脱入椎管的肋骨头在矫形后显著退出椎管。我们的研究^[9]则发现脱位的肋骨头中只有 14.8% 脱入了凹侧的椎管区域, 在脊柱矫形术后, 这个比率降低至 3.7%。肋骨头退出椎管的平均长度达 4mm, 其与椎管中心的距离

也在增加。这一矫正与相应水平椎体冠状面平移的矫正密切相关。Cai 等^[10]也测量发现脱位肋骨头在矫形术后其椎管侵占率由 28.6%降低至 23.1%,术中术后并未出现新发神经损害;其中 1 例患者在术前存在神经症状的情况下直接矫形术后病理征转为阴性,神经症状缓解。由此我们认为 NF-1 脊柱侧凸伴肋骨头脱位并不是脊柱矫形手术的绝对禁忌证。对于无神经损害的患者,如果术前影像学检查发现肋骨头压迫脊髓形成切迹或脱位肋骨头侵占椎管超过中线,则有必要在矫形前行预防性椎管减压,矫形过程中直视下观察脱位肋骨头迁移并密切关注神经电生理监测情况,必要时行肋骨头切除术。否则术者可以直接行脊柱侧凸矫形手术而不必行预防性椎管减压或肋骨头切除术,但术中仍需密切关注神经电生理监测情况。对于有较大生长潜能需行生长棒置入的青少年患者,在无需暴露顶椎区域的情况下,部分切除椎间孔外侧肋骨旷置肋骨头是预防生长棒置入和撑开过程中神经损害的理想选择^[1]。

参考文献

1. Yalcin N, Bar-on E, Yazici M. Impingement of spinal cord by dislocated rib in dystrophic scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1: radiological signs and management strategies[J]. Spine(Phila Pa 1976), 2008, 33(23): E881-E886.
2. Major MR, Huizenga BA. Spinal cord compression by displaced ribs in neurofibromatosis: a report of three cases[J]. J Bone Joint Surg Am, 1988, 70(7): 1100-1102.
3. Mukhtar IA, Letts M, Kontio K. Spinal cord impingement by a displaced rib in scoliosis due to neurofibromatosis[J]. Can J Surg, 2005, 48(5): 414-415.
4. Deguchi M, Kawakami N, Saito H, et al. Paraparesis after rib penetration of the spinal canal in neurofibromatous scoliosis[J]. J Spinal Disord, 1995, 8(5): 363-367.
5. Curtis BH, Fisher RL, Butterfield WL, et al. Neurofibromatosis with paraplegia. Report of eight cases[J]. J Bone Joint Surg Am, 1969, 51(5): 843-861.
6. Khoshhal KI, Ellis RD. Paraparesis after posterior spinal fusion in neurofibromatosis secondary to rib displacement: case report and literature review[J]. J Pediatr Orthop, 2000, 20(6): 799-801.
7. Gkiokas A, Hadzimichalis S, Vasiladis E, et al. Painful rib hump: a new clinical sign for detecting intraspinal rib displacement in scoliosis due to neurofibromatosis[J]. Scoliosis, 2006, 1: 10.
8. Sun D, Dai F, Liu YY, et al. Posterior-only spinal fusion without rib head resection for treating type I neurofibromatosis with intra-canal rib head dislocation[J]. Clinics (Sao Paulo), 2013, 68(12): 1521-1527.
9. Mao S, Shi B, Wang S, et al. Migration of the penetrated rib head following deformity correction surgery without rib head excision in dystrophic scoliosis secondary to type 1 Neurofibromatosis[J]. Eur Spine J, 2015, 24(7): 1502-1509.
10. Cai S, Zhang J, Shen J, et al. Posterior correction without rib-head resection for patients with neurofibromatosis type 1, dystrophic scoliosis, and rib-head protrusion into the spinal canal[J]. Clin Spine Surg, 2017, 30(1): 32-37.

NF-1 脊柱侧凸伴肋骨头脱位:肋骨头切除还是保留?

Type 1 neurofibromatosis scoliosis associated with ribs head dislocation: resected or reserved?

吕国华(中南大湘雅二医院脊柱外科 410011 长沙市)

1 型神经纤维瘤病(NF-1)导致的营养不良性脊柱侧凸,影像学上常常表现为椎体扇贝样变、肋骨铅笔征、硬脊膜扩张和肋骨头脱位并突入椎管。引起肋骨头脱位的原因是骨发育不良,椎间孔扩大,椎体严重旋转,使肋椎复合体出现不稳。脱位一般发生在侧凸的顶椎区域,但也可能出现在其他任何节段^[1]。多数情况下肋骨头脱位不会引起临床症状,但是一些少见情况下,可能会压迫脊髓导致不完全瘫痪^[1-4]。亦有学者报道过脊柱侧凸矫形术后,脱位的肋骨头进一步压迫脊髓引起迟发性神经损伤^[5-6]。由于切除肋骨头是一个简单操作,并没有太多的副损伤和并发症,却能够避免很多潜在的脊髓损伤风险,因此传统观点建议在脊柱侧凸矫形前首先切除侵入椎管内的肋骨头^[7]。

然而,近年来研究表明,不切除肋骨头直接进行矫形也是安全的^[8-10],理由包括:(1)通常是凸侧顶椎区域的肋骨头脱位突入椎管,而脊髓已经移向凹侧,加上硬膜扩张、椎管扩大的病理改变,使脊髓避开了肋骨头的压迫;(2)实际矫形过程中,椎体向凹侧去旋转移动,间接使肋骨头部分“移出”椎间孔;(3)由于椎弓根发育不良,很少需要在顶椎区域(肋骨头脱位的节段)置钉/挂钩,减少了操作上的风险;(4)治疗

的主要目的是融合脊柱,防止畸形进展,不追求彻底矫形和避免过于激进的操作也在一定程度上降低了神经损伤的风险。

脱位的肋骨头是切除还是予以保留,笔者认为,应根据侧凸角度、脱位程度以及有无神经症状来判断。对于侧后凸畸形角度不大,肋骨头脱位侵入椎管内占位不严重(椎管横径 1/2 以内),相应节段不进行过多操作的病例,可以在术中神经电生理监护的条件下直接进行矫形,无需切除脱位的肋骨头。而对于下列情况:(1)术前已经有神经损害的症状或体征;(2)严重的侧后凸畸形,肋骨头占位超过椎管横径 1/2,后路手术置入椎弓根螺钉、Ponte 截骨的过程中,有可能使顶椎区域在重力作用下出现微动,从而加重肋骨头的脱位,导致神经损伤;(3)计划在肋骨头脱位的节段置钉/挂钩,应首先切除侵入椎管内的肋骨头,增加椎管内容积。为规避神经损伤风险和降低并发症,需要切除脱位的肋骨头。此外,使用操作简单的肋骨成形术(rib plasty)代替肋骨头切除术,也许是一个更简易而折中的方法。

参考文献

1. Major MR, Huizenga BA. Spinal cord compression by displaced ribs in neurofibromatosis: a report of three cases[J]. J Bone Joint Surg Am, 1988, 70(7): 1100-1102.
2. Flood BM, Butt WP, Dickson RA. Rib penetration of the intervertebral foraminae in neurofibromatosis[J]. Spine(Phila Pa 1976), 1986, 11(2): 172-174.
3. Deguchi M, Kawakami N, Saito H, et al. Paraparesis after rib penetration of the spinal canal in neurofibromatous scoliosis[J]. J Spinal Disord, 1995, 8(5): 363-367.
4. Mukhtar IA, Letts M, Kontio K. Spinal cord impingement by a displaced rib in scoliosis due to neurofibromatosis[J]. Can J Surg, 2005, 48(5): 414-415.
5. Khoshhal KI, Ellis RD. Paraparesis after posterior spinal fusion in neurofibromatosis secondary to rib displacement: case report and literature review[J]. J Pediatr Orthop, 2000, 20(6): 799-801.
6. Cappella M, Bettini N, Dema E, et al. Late post-operative paraparesis after rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatous scoliosis[J]. J Orthop Traumatol, 2008, 9(3): 163-166.
7. Bridwell KH, DeWald RL. The Text Book of Spinal Surgery, 3ed[M]. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2011. 1072.
8. Cai S, Zhang J, Shen J, et al. Posterior Correction Without Rib-head Resection for Patients With Neurofibromatosis Type 1, Dystrophic Scoliosis, and Rib-head Protrusion Into the Spinal Canal[J]. Clin Spine Surg, 2017, 30(1): 32-37.
9. Mao S, Shi B, Wang S, et al. Migration of the penetrated rib head following deformity correction surgery without rib head excision in dystrophic scoliosis secondary to type 1 Neurofibromatosis[J]. Eur Spine J, 2015, 24(7): 1502-1509.
10. Sun D, Dai F, Liu YY, et al. Posterior-only spinal fusion without rib head resection for treating type I neurofibromatosis with intra-canal rib head dislocation[J]. Clinics(Sao Paulo), 2013, 68(12): 1521-1527.

合并旋转半脱位的非特发性脊柱畸形患者如何降低术中神经并发症

Non-idiopathic spinal deformity with rotatory subluxation: how to prevent intra-operative neurologic complications?

钱邦平(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

Trammell 等^[1]最早将脊椎旋转半脱位定义为头侧椎体相对于尾侧椎体在轴位上发生旋转,冠状面上向侧弯凸侧平移,矢状面上向前方平移。其发生机制为两个弯的交界区脊椎反向旋转,进而在两个弯的交界区形成后凸,表现为严重的侧后凸畸形^[2]。这类患者常伴有脊柱特征性萎缩性改变^[2]。脊椎旋转半脱位在非特发性脊柱畸形中并不少见,常见于 1 型神经纤维瘤病(NF-1)、先天性脊柱侧凸(CS)及结核(TB)性后凸畸形患者。南京鼓楼医院观察了 114 例 NF-1 伴脊柱侧凸患者,其中 57 例合并旋转半脱位,发生率达 50%^[3]。Zeller 等^[2]报道了 11 例合并旋转半脱位的脊柱侧后凸畸形患者,其中 3 例(27.3%)伴有先天性缺陷(先天性腰疝、肌病、蝴蝶椎)。Rajasekaran 等^[4]指出 TB 后凸畸形患者可因前柱缺损导致病椎上方椎体相对于下方椎体在矢状面上发生脱位。Trammell 等^[1]指出旋转半脱位好发于侧凸远端,而非顶椎区,严重侧凸和增龄会增加半脱位风险。

脊柱矫形手术是高风险手术,神经并发症是其主要的严重并发症之一,发生率为 1%~18%^[5-10]。主弯

过度矫正、截骨、前后路联合、翻修手术、术前侧弯严重、合并神经功能损害等原因被认为是发生围术期神经并发症的危险因素^[11]。尽管目前尚缺乏脊椎旋转半脱位对脊柱矫形围手术期神经并发症发生率影响的相关研究,然而合并旋转半脱位的脊柱畸形患者术前常伴有神经损害或临界神经损害,脊柱生物力学不稳定,再加上旋转半脱位增加了置钉难度,这无疑增加了这类患者术中发生神经并发症的风险。因此,准确的术前诊断、合适的手术策略的选择以及术中使用导航、神经电生理监测提高置钉安全性等对于降低围手术期神经并发症至关重要。

术前 CT 平扫及三维重建有助于脊椎旋转半脱位的明确诊断^[12,13],发生脱位的交界区在轴位 CT 同一层面可看到两个椎体轮廓,矢状面 CT 显示椎管连续性遭到破坏,三维重建则能更清晰直观地显示相邻脱位椎体在三维空间上发生相对旋转与位移。合并旋转半脱位的脊柱畸形患者发生神经损害的机制是椎管失去了连续性,而不一定是脊髓直接受压,因而对于合并不全瘫等神经损害的旋转半脱位脊柱畸形患者,因可导致原有的神经损害加重,无需立即行椎管减压术。对于此类患者术前可尝试牵引复位以恢复椎管连续性,进而减低术中神经并发症风险^[14]。南京鼓楼医院对 17 例严重脊柱侧后凸儿童(4 例伴旋转半脱位)术前使用 Halo 轮椅悬吊重力牵引,牵引初始重量为 1kg,增加速度为 1kg/d,在患者耐受范围内增加牵引力,直至几乎不能触到轮椅座位,最大重量为体重的 60%,日间牵引 12h 以上,夜间床上牵引,重量减至 50%。每 2 周行 X 线复查,当畸形矫正或肺功能不再改善时即行脊柱矫形手术,有效避免了术中神经并发症^[14]。对于完全复位困难、神经并发症风险大的患者,术中也不必一味追求完全复位与 Cobb 角的矫正,应尽可能避免复杂的三柱截骨矫形,以期达到阻止神经功能进一步恶化的目的。近年来,术中导航(CT 三维导航,O 型臂导航等)的广泛运用有助于提高术中置钉精确性。南京鼓楼医院比较了 O 型臂导航与徒手置钉在 NF-1 伴脊柱侧凸中置钉准确性的差异,结果显示,在置钉安全性和准确性方面 O 型臂导航下置钉更优^[15]。因而,术中导航不失为提高合并旋转半脱位的严重脊柱畸形中置钉准确性的方法。除此之外,术中持续的神经电生理监测对于及时发现神经功能异常,减低术中并发症也大有裨益。

综上所述,脊椎旋转半脱位在脊柱畸形中并不罕见。合并旋转半脱位的脊柱畸形手术的目的是恢复椎体序列及椎管连续性。术前应运用 CT 三维重建明确诊断,通过牵引恢复椎管连续性,避免立即椎管减压。对于神经损害重、完全复位困难的患者,术中原位融合代替截骨矫形以及术中导航、神经电生理监测等手段的运用有助于降低围术期神经并发症的发生。

参考文献

1. Trammell TR, Schroeder RD, Reed DB. Rotatoryolisthesis in idiopathic scoliosis[J]. Spine, 1988, 13(12): 1378-1382.
2. Zeller RD, Dubousset J. Progressive rotational dislocation in kyphoscoliotic deformities: presentation and treatment[J]. Spine, 2000, 25(9): 1092-1097.
3. Hu Z, Liu Z, Qiu Y, et al. Morphological differences in the vertebrae of scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1 with and without paraspinous neurofibromas[J]. Spine, 2016, 41(7): 598-602.
4. Rajasekaran S. Natural history of Pott's kyphosis[J]. Eur Spine J, 2013, 22(4): 634-640.
5. Kelly MP, Lenke LG, Shaffrey CI, et al. Evaluation of complications and neurological deficits with three-column spine reconstructions for complex spinal deformity: a retrospective Scoliosis-RISK-1 study[J]. Neurosurg Focus, 2014, 36(5): E17.
6. Hamilton DK, Smith JS, Sansur CA, et al. Rates of new neurological deficit associated with spine surgery based on 108,419 procedures: a report of the scoliosis research society morbidity and mortality committee[J]. Spine, 2011, 36(15): 1218-1228.
7. Cramer DE, Maher PC, Pettigrew DB, et al. Major neurologic deficit immediately after adult spinal surgery: incidence and etiology over 10 years at a single training institution[J]. J Spinal Disord Tech, 2009, 22(8): 565-570.
8. Ghobrial GM, Williams KA, Arnold P, et al. Iatrogenic neurologic deficit after lumbar spine surgery: a review[J]. Clin Neurol Neurosurg, 2015, 139: 76-80.
9. Wilber RG, Thompson GH, Shaffer JW, et al. Postoperative neurological deficits in segmental spinal instrumentation: a study using spinal cord monitoring[J]. J Bone Joint Surg Am, 1984, 66(8): 1178-1187.
10. MacEwen GD, Bunnell WP, Sriram K. Acute neurological complications in the treatment of scoliosis: a report of the Scoliosis Research Society[J]. J Bone Joint Surg Am, 1975, 57(3): 404-408.
11. Kim HJ, Iyer S, Zebala LP, et al. Perioperative neurologic complications in adult spinal deformity surgery: incidence and risk fac-

- tors in 564 patients[J]. Spine, 2017, 42(6): 420-427.
12. Bao H, Zhu F, Liu Z, et al. Vertebral rotatory subluxation in degenerative scoliosis: facet joint tropism is related[J]. Spine, 2014, 39(26 Spec No.): B45-51.
13. Ferrero E, Lafage R, Vira S, et al. Three-dimensional reconstruction using stereoradiography for evaluating adult spinal deformity: a reproducibility study[J]. Eur Spine J, 2016 Nov 5. [Epub ahead of print]
14. 朱锋, 邱勇, 王斌, 等. Halo 轮椅悬吊重力牵引在严重脊柱侧后凸儿童术前的应用价值[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2010, 20(7): 549-553.
15. Jin M, Liu Z, Liu X, et al. Does intraoperative navigation improve the accuracy of pedicle screw placement in the apical region of dystrophic scoliosis secondary to neurofibromatosis type I: comparison between O-arm navigation and free-hand technique [J]. Eur Spine J, 2016, 25(6): 1729-1737.

1型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸肋骨头椎管内脱位的治疗策略

The treatment strategy for rib head protrusion into the spinal canal in type 1 neurofibromatosis scoliosis

海 涌(首都医科大学附属北京朝阳医院 100020 北京市)

1型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF-1)是一种常染色体显性遗传疾病,其伴随骨骼畸形的发病率约为 10%-25%,其中最常见的是脊柱畸形。NF-1 伴脊柱侧凸分为营养不良型和非营养不良型两类。1986 年 Flood^[1]首次报道了营养不良型 NF-1 伴脊柱侧凸患者肋骨头脱入椎管内,脱位的肋骨头可对脊髓造成压迫,引起严重神经损伤并发症。

对于脊柱畸形矫形手术前已经出现肋骨头椎管内脱位压迫脊髓并引起症状者,需要在矫形前对肋骨小头进行切除,避免在矫形过程中加重脊髓损伤。Dacher 等^[2]报道了 1 例 10 岁 NF-1 伴脊柱侧凸患者,术前 CT 显示左第 8 肋骨头椎管内脱位,术前出现尿失禁等神经损伤表现,后路手术时切除了肋骨头,术后神经功能得到恢复。Major 等^[3]报道了 1 例 NF-1 伴脊柱侧凸患者不慎摔倒后压迫肋骨包块引起双下肢截瘫,行前路切除脱位肋骨头,术后神经功能恢复正常。对于术前无脊髓受压症状的 NF-1 伴脊柱侧凸患者,在矫形术前是否需要切除突入椎管内的肋骨头目前仍有争议。许多国外学者认为脊柱矫形之前行肋骨头切除术是预防神经损伤加重的主要方式。切除的方式分为前路或后路肋骨头完整切除和只切除椎间孔外侧部分肋骨而保留椎管内肋骨头的“旷置手术”。

Khoshhal 等^[4]报道了 1 例行原位后路融合术后出现神经症状的 NF-1 伴脊柱侧凸病例,术后 6 周出现下肢无力和明显的下肢痉挛;术后 CT 扫描显示右侧第 5 肋骨头脱位入椎管,行前路减压并切除肋骨头,术后神经症状快速改善。此外, Kamath 等^[5]、Yalcin 等^[6]、Abdulian 等^[7]均报道 NF-1 伴脊柱侧凸的患者行后路半椎板切除和肋骨头切除,未出现围手术期神经系统并发症。反之,若未对肋骨头进行切除可能导致矫形术后神经损伤。Khoshhal 等^[4]和 Cappella 等^[8]报道术前没有处理 NF-1 伴脊柱侧凸患者椎管内脱位的肋骨头,后路矫形后出现下肢肌力下降。Cappella 等^[8]认为脊柱矫形使脊髓从凹侧向凸侧的相对正常位置漂移,从而导致未切除的肋骨头压迫脊髓,产生或加重神经损伤症状。

但是,近些年越来越多的国内学者认为对于 NF-1 伴脊柱侧凸合并肋骨头椎管内脱位患者直接行脊柱矫形是安全的。蔡思逸等^[9]报道了 8 例伴肋骨侵入椎管的 1 型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸患者,手术方式包括单纯后路矫形融合术、生长棒矫形术,均未对突入椎管内的肋骨进行直接干预,术后肋骨椎管内占位较术前明显减小,同时未出现神经系统并发症。北京协和医院最新研究^[10]显示在未切除肋骨头进行矫形手术的情况下,肋骨头椎管占有率由术前平均 28.6%下降至 23.1%。朱泽章等^[11]报道了 9 例不伴神经损害的 1 型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸患者,矫形术中保留脱入椎管的肋骨头,结果显示,与术前比较,术后即刻肋骨头脱入椎管内程度明显减小(术前 $32.8\% \pm 9.9\%$, 术后 $16.8\% \pm 15.2\%$),术后及随访期间患者神经功能均保持为 Frankel E 级。邱勇等^[12]报道了 145 例 NF-1 伴脊柱侧凸患者中 23 例(15.9%)合并肋骨头椎管内脱位,术中均未进行肋骨头切除,术后 CT 显示突入椎管内肋骨长度由术前平均 9.2mm 下降至术后平均 5.2cm,且术后均未出现神经损伤并发症;同时,其研究结果显示,椎体偏移和肋椎角(肋骨与椎体前后轴线的夹角)矫形幅度越大,术后肋骨头从椎管内移出的效果越明显。许建中等^[13]报道了 6 例 NF-1 脊柱侧凸伴椎管

内肋骨头脱位患者进行后路矫形手术,术中同样未处理脱位肋骨头;术后肋骨头椎管内占位情况获得明显改善,且未出现神经系统并发症。

因此,目前关于 NF-1 伴脊柱侧凸合并肋骨头椎管内脱位术前无神经损伤是否需要行肋骨头切除,中外脊柱外科专家各执一词。国外专家多数建议矫形手术前应切除肋骨头以避免造成继发性脊髓压迫。但行肋骨头切除术的缺点有:增加了手术创伤和出血量,如果肋骨头与硬膜粘连,则有可能造成医源性神经损伤并发症。国内专家则认为不进行肋骨头切除进行脊柱矫形手术是安全的,且影像学证据表明术后肋骨头侵犯椎管的程度随着脊柱的矫形而减小。

笔者单位近 10 年来手术治疗 NF-1 伴脊柱侧凸 23 例,其中发现 5 例患者术前存在肋骨头不同程度的脱位,这些患者除 1 例外均无神经损害症状和体征;1 例术前存在神经损害者矫正手术同时进行了脱位肋骨头的切除,其余患者均未进行肋骨头切除,矫形效果满意,围手术期未出现神经损伤并发症。分析国内外相关研究,可以发现对于术前无神经症状的 NF-1 伴脊柱侧凸肋骨头椎管内脱位患者,主张切除肋骨头的均为个案报道,病例数少,证据等级较低。而国内相关研究样本量相对较大,且在 CT 影像上对肋骨头术前和术后侵占椎管的程度进行了分析,支持不切除脱位肋骨头进行矫形手术是安全的结论更为可靠。

对于 NF-1 伴脊柱侧凸患者肋骨头椎管内脱位的治疗,我们的体会是:(1)所有 NF-1 伴脊柱侧凸患者均需要术前行全脊柱三维 CT 扫描及 MRI 检查,明确是否存在肋骨头的脱位存在,尤其在侧凸顶椎区域;(2)所有患者需要进行详细查体以发现潜在的神经损害的异常表现;(3)对此类患者,在术前检查评估期间采用枕颌带+双下肢皮牵引的方法,进行大重量、短时间、间断对抗牵引,以模拟侧凸矫正后脊柱脊髓的变化,密切观察牵引后是否出现神经损害的表现或者原有神经损害的加重;(4)对于术前没有神经损害且牵引后不出现神经损害表现者,不需要在矫正手术的同时行脱位肋骨头的切除。

总之,对于 NF-1 伴脊柱侧凸患者合并肋骨头椎管内脱位的处理应十分谨慎,术前应进行全面而详细的临床和影像学评估,术中仔细操作,结合神经电生理监测,尽量减少神经损伤的风险。

参考文献

1. Flood BM, Butt WP, Dickson RA. Rib penetration of the intervertebral foraminae in neurofibromatosis[J]. Spine (Phila Pa), 1986, 11(2): 172-174.
2. Dacher JN, Zakine S, Monroc M, et al. Rib displacement threatening the spinal cord in a scoliotic child with neurofibromatosis[J]. Pediatr Radiol, 1995, 25(1): 58-59.
3. Major MR, Huizenga BA. Spinal cord compression by displaced ribs in neurofibromatosis: a report of three cases[J]. J Bone Joint Surg Am, 1988, 70(7): 1100-1102.
4. Khoshhal KI, Ellis RD. Paraparesis after posterior spinal fusion in neurofibromatosis secondary to rib displacement: case report and literature review[J]. J Pediatr Orthop, 2000, 20(6): 799-801.
5. Kamath SV, Kleinman PK, Ragland RL, et al. Intraspinal dislocation of the rib in neurofibromatosis: a case report[J]. Pediatr Radiol, 1995, 25(7): 538-539.
6. Yalcin N, Bar-on E, Yazici M. Impingement of spinal cord by dislocated rib in dystrophic scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1: radiological signs and management strategies[J]. Spine(Phila Pa), 2008, 33(23): E881-E886.
7. Abdulian MH, Liu RW, Son-Hing JP, et al. Double rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatosis[J]. J Pediatr Orthop, 2011, 31(1):6-10.
8. Cappella M, Bettini N, Dema E, et al. Late post-operative paraparesis after rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatous scoliosis[J]. J Orthop Traumatol, 2008, 9(3): 163-166.
9. 蔡思逸, 仇建国, 沈建雄, 等. 伴有肋骨侵入椎管的 I 型神经纤维瘤病营养不良型脊柱侧后凸的手术治疗[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2014, 24(6): 498-504.
10. Cai S, Zhang J, Shen J, et al. Posterior correction without rib-head resection for patients with neurofibromatosis type 1, dystrophic scoliosis, and rib-head protrusion into the spinal canal[J]. Clin Spine Surg, 2017, 30(1): 32-37.
11. 朱承跃, 邱勇, 王守丰, 等. 不伴神经损害的 I 型神经纤维瘤病性脊柱侧凸矫形术中保留脱入椎管的肋骨头的安全性[J]. 中华骨科杂志, 2013, 23(12): 1176-1182.
12. Mao S, Shi B, Wang S, et al. Migration of the penetrated rib head following deformity correction surgery without rib head excision in dystrophic scoliosis secondary to type 1 Neurofibromatosis[J]. Eur Spine J, 2015, 24(7): 1502-1509.
13. Sun D, Dai F, Liu YY, et al. Posterior-only spinal fusion without rib head resection for treating type I neurofibromatosis with intra-canal rib head dislocation[J]. Clinics(Sao Paulo), 2013, 68(12): 1521-1527.