

生长棒治疗 1 型神经纤维瘤病早发性脊柱侧凸

李方财, 张 宁, 陈维善, 陈其昕

(浙江大学医学院附属第二医院骨科 310009 杭州市)

【摘要】目的:观察生长棒治疗 1 型神经纤维瘤病早发性脊柱侧凸的有效性。**方法:**回顾性分析 13 例生长棒治疗的 1 型神经纤维瘤病早发性脊柱侧凸患者的临床资料, 其中男 8 例, 女 5 例; 年龄 5~10 岁(7.5 ± 2.1 岁)。随访时间 2~10 年(5.1 ± 2.8 年)。生长棒置入术后每 6 个月撑开 1 次。影像学测量指标包括侧凸 Cobb 角、后凸角、躯干高度(T1~S1), 并统计手术并发症。**结果:**术前侧凸 Cobb 角 $69.0^\circ\pm 21.2^\circ$ ($43^\circ\sim 90^\circ$), 末次随访 $25.3^\circ\pm 15.0^\circ$ ($12^\circ\sim 45^\circ$), 矫正率 63.3%。躯干高度术前 323.0 ± 29.1 mm(288~355mm), 末次随访 400.5 ± 25.7 mm(361~430mm), 躯干高度增加 77.1 ± 18.3 mm, 每年继续生长 11.7 ± 3.3 mm。9 例患者出现并发症, 并发症发生率 69.2%。共发生并发症 16 例次, 包括内置物失败 9 例次(56.3%), 交界区后凸 5 例次(31.3%), 内置物外露 1 例次(6.2%), 深部感染 1 例次(6.2%)。9 例后凸角 $< 50^\circ$ 患者中 6 例(66.7%)出现并发症, 4 例后凸角 $\geq 50^\circ$ 患者中 3 例(75%)出现并发症, 两组并发症发生率差异无统计学意义($\chi^2=0.123$, $P=0.726$)。**结论:**生长棒治疗 1 型神经纤维瘤病早发性脊柱侧凸可有效改善脊柱畸形, 并且保持躯干的继续生长; 伴有严重后凸并未增加术后并发症的发生率。

【关键词】 早发性脊柱侧凸; 1 型神经纤维瘤病; 生长棒

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2017.06.05

中图分类号: R682.3, R687.3 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2017)-06-0501-05

Use of growing rods in the treatment of early onset scoliosis with type 1 neurofibromatosis/LI Fang-cai, ZHANG Ning, CHEN Weishan, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2017, 27(6): 501-505

【Abstract】 Objectives: To investigate the surgical outcome and complications of growing rods in the treatment of early onset scoliosis(EOS) with type 1 neurofibromatosis. **Methods:** Thirteen cases of EOS with type 1 neurofibromatosis treated with growing rods were studied retrospectively. There were 8 boys and 5 girls, aged from 5 to 10 years old(average, 7.5 ± 2.1 ys). The average follow-up was 5.1 ± 2.8 years(2-10 years). Extending procedure was carried out every 6 months after first time internal fixation. The Cobb angle, kyphosis angle and trunk height were measured, and the complications were also evaluated. **Results:** The mean Cobb angle was corrected from $69.0^\circ\pm 21.2^\circ$ ($43^\circ\sim 90^\circ$) preoperatively to $25.3^\circ\pm 15.0^\circ$ ($12^\circ\sim 45^\circ$) at the final follow-up, the correction rate was 63.3%. The trunk height was corrected from 323.0 ± 29.1 mm(288-355mm) to 400.5 ± 25.7 mm(361-430mm), and spine grew an average of 11.7 ± 3.3 mm per year. There were 16 complications in 9 cases (69.2%), with implant failures in 9 cases(56.3%), junctional kyphosis in 5 cases(31.3%), and wound dehiscence and deep wound infection in 1 case(6.2%). Among 9 cases with kyphosis angle less than 50° , complication was found in 6 cases (66.7%); among 4 cases with kyphosis angle more than 50° , complication was found in 3 cases (75%). There was no significant difference of complication rate between kyphosis more than 50° group and that less than 50° group($\chi^2=0.123$, $P=0.726$). **Conclusions:** The use of growing rods in patients with EOS associated with type 1 neurofibromatosis provides curve correction and allows the growth of spine. Kyphosis more than 50° does not increase complications.

【Key words】 Early onset scoliosis; Type 1 neurofibromatosis; Growing rod

【Author's address】 Orthopaedic Department, the Second Affiliated Hospital of Medical School, Zhejiang University, Hangzhou, 310000, China

基金项目: 国家自然科学基金项目(编号: 81572177)

第一作者简介: 男(1968-), 主任医师, 研究方向: 脊柱畸形、脊柱微创

电话: (0571) 87783543 E-mail: Fangcairich@qq.com

通讯作者: 陈其昕 E-mail: chen_qixin@yahoo.com

1型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF-1)脊柱侧凸根据临床特征及影像学表现分为萎缩性与非萎缩性两种类型^[1]。非萎缩性脊柱侧凸的临床特征及治疗原则与特发性脊柱侧凸相似;而萎缩性脊柱侧凸则由于骨骼破坏严重、椎体畸形严重、进展快等特点,支具治疗往往无效,需早期手术干预^[2,3]。对于青少年患者,后路融合是治疗此类侧凸的常用方法,当后凸角大于 50°时,前后路联合手术可以减少内置物失败、提高融合率^[4,5]。对于 NF-1 所致早发性脊柱侧凸(early onset scoliosis, EOS)的手术治疗,目前尚缺乏统一意见。2006 年 1 月~2014 年 1 月在我院行生长棒治疗的 EOS 患者中,按照神经纤维瘤病诊断标准^[6],13 例为 NF-1。本研究旨在探讨生长棒治疗 NF-1 早发性脊柱侧凸的有效性并评估相关并发症。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组男 8 例,女 5 例;年龄 5~10 岁(7.5±2.1 岁)。所有患者符合 NF-1 诊断标准^[6]2 条或以上,12 例为萎缩性,1 例为非萎缩性,均无神经症状。侧凸 Cobb 角 43°~90°,其中胸弯 10 例、胸腰弯 3 例。2 例经支具治疗无效(支具治疗时间分别为 3 个月、6 个月),其余病例未经保守治疗。所有患者均获随访,随访时间 2~10 年(5.1±2.8 年)。

1.2 治疗方法

根据侧凸累及节段、稳定椎及椎体破坏情况选择固定椎,在上、下位固定椎处各做一有限的后正中切口,上位固定椎采用两对椎弓根螺钉或钩系统或钉钩混合,下位固定椎均采用椎弓根螺钉两对,金属棒由肌纤维间穿入,通过多米诺连接两根金属棒并逐步撑开(内置物为上海三友或美敦力公司,棒直径 5.5mm)。本组全椎弓根螺钉 6 例,钉钩混合 7 例;首次手术单棒 1 例(在第一次计划撑开手术时改为双棒),双棒 12 例。首次手术后常规支具制动 3 个月,此后每 6 个月撑开 1 次。根据患者年龄、身高、月经初潮、三角软骨是否闭合及并发症情况决定最终融合时间。

1.3 影像学测量及并发症

术前摄站立位脊柱全长 X 线片、Bending 像以及全脊柱 CT、MRI,每次撑开术后摄脊柱站立位全长 X 线片。Bending 像观察侧凸柔韧度,以利

于决定上下固定椎;CT、MRI 用于观察椎体肿瘤累及、椎管侵犯以及脊髓压迫情况等。测量指标包括侧凸 Cobb 角、后凸角(侧凸上下端椎)、躯干高度(站立位脊柱全长后前位 X 线片测量 T1~S1 长度)。记录并发症的发生情况,并根据畸形后凸角是否超过 50°分为两组,比较两组间并发症发生率。

1.4 统计学方法

采用 SPSS 16.0 统计学软件对数据进行统计学分析,组间并发症发生率采用卡方检验,计量资料比较采用 *t* 检验。检验水准 α 值取双侧 0.05。

2 结果

2.1 影像学结果

手术次数 4~12 次,平均 7.1 次,其中 6 例已行最终融合手术。

术前、首次手术撑开时及末次随访时的侧凸 Cobb 角、躯干高度见表 1 和图 1。首次手术撑开时及末次随访时的侧凸 Cobb 角与术前比较明显变小($P<0.05$),末次随访时的侧凸 Cobb 角矫正率为 63.3%。首次手术撑开时及末次随访时的躯干高度与术前比较明显增加($P<0.05$),末次随访时与首次手术撑开时比较明显增加($P<0.05$),躯干高度平均增加 77.1±18.3mm,其中首次手术撑开 34.9±8.2mm,此后生长棒撑开使躯干高度增加 42.1±9.7mm,根据生长棒撑开时间,每年生长 11.7±3.3mm。

2.2 并发症

9 例患者出现并发症,并发症发生率 69.2%。共发生并发症 16 例次,包括内置物失败 9 例次(56.3%),其中近端钩或螺钉移位 8 例次、棒断裂 1 例次;交界区后凸 5 例次(31.3%),其中近端 4

表 1 术前及术后的侧凸 Cobb 角、躯干高度比较
Table 1 Comparison of Cobb angle and trunk height between pre-and post-operation

	术前 Pre-operation	首次撑开 First time operation	末次随访 Final follow-up
侧凸 Cobb 角(°) Cobb angle	69.0±21.2 (43~90)	23.7±17.3 ^① (10~40)	25.3±15.0 ^① (12~45)
躯干高度(mm) Trunk height	323.0±29.1 (288~355)	358.3±19.8 ^① (321~390)	400.5±25.7 ^{①②} (361~430)

注:①与术前比较 $P<0.05$;②与首次撑开后比较 $P<0.05$

Note: ①Compared with pre-operation, $P<0.05$; ②Compared with first time operation, $P<0.05$

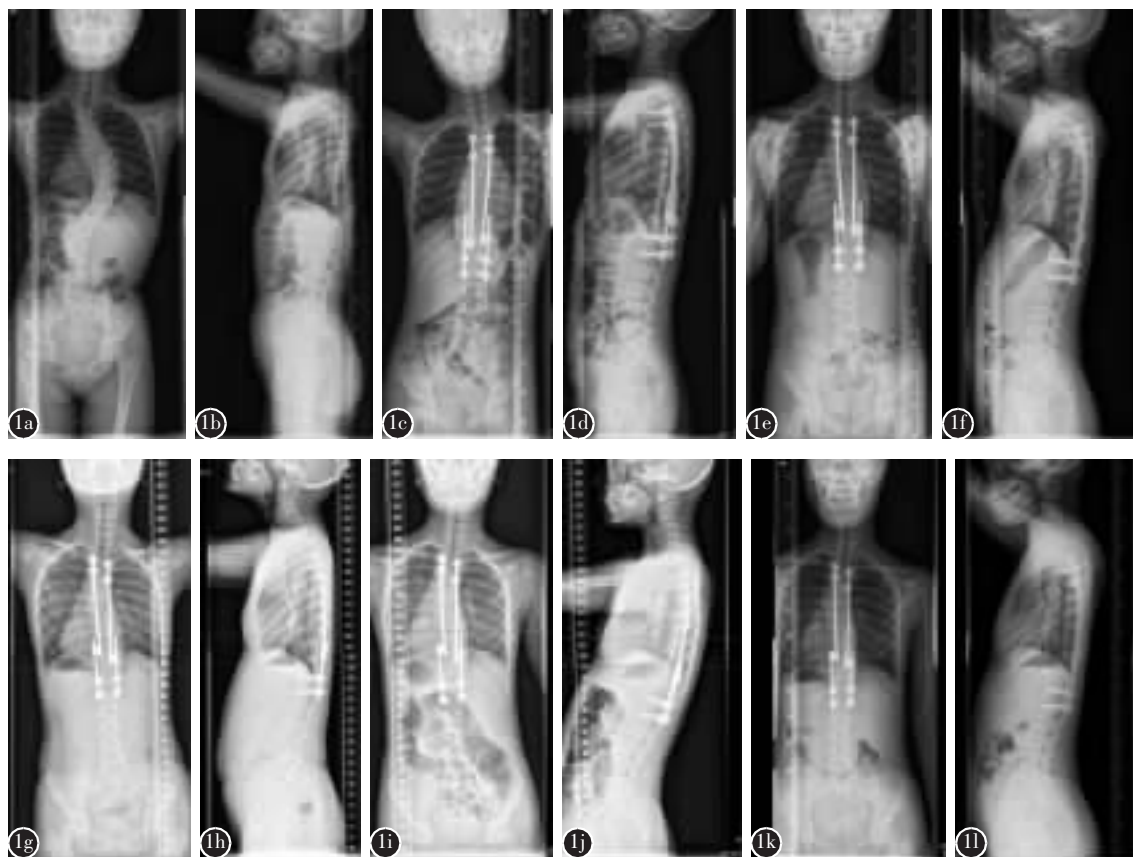


图 1 患者女, 8 岁 **a, b** 术前站立位脊柱全长正侧位 X 线片, 侧凸 Cobb 角 69° , 躯干高度 351mm **c, d** 首次生长棒撑开术后, 侧凸 Cobb 角 32° , 躯干高度 381mm **e, f** 第 2 次生长棒撑开术后, 侧凸 Cobb 角 28° , 躯干高度 389mm **g, h** 第 3 次生长棒撑开术后, 侧凸 Cobb 角 24° , 躯干高度 396mm **i, j** 第 4 次生长棒撑开术后, 侧凸 Cobb 角 25° , 躯干高度 413mm **k, l** 第 5 次生长棒撑开术后, 侧凸 Cobb 角 25° , 躯干高度 418mm

Figure 1 Girl, 8 years old **a, b** Preoperative full length spinal radiography showed Cobb angle in 69° and trunk length in 351mm **c, d** The first time surgery of growing rod, with Cobb angle in 32° and trunk length in 381mm **e, f** The second time expanding procedure of growing rod, with Cobb angle in 28° and trunk length in 389mm **g, h** The third time expanding procedure of growing rod, with Cobb angle in 24° and trunk length in 396mm **i, j** The forth time expanding procedure of growing rod, with Cobb angle in 25° and trunk length in 413mm **k, l** The fifth time expanding procedure of growing rod, with Cobb angle in 25° and trunk length in 418mm

例次、远端 1 例次;内置物外露 1 例次(6.2%);深部感染 1 例次(6.2%)。因并发症额外增加手术 3 次,其中棒断裂 1 次予以更换金属棒,内置物外露 1 次予以清创缝合,深部感染 1 次予以清创加冲洗引流。3 例交界性后凸因角度较小、无进行性加重未予处理。其他并发症均于计划撑开生长棒时同时处理,8 例次内置物移位(图 2)及 2 例交界区后凸行延长固定节段。

9 例后凸角 $<50^\circ$ 患者中有 6 例(66.7%)患者出现 11 例次并发症,4 例后凸角 $\geq 50^\circ$ 患者中有 3 例(75%)患者出现 5 例次并发症,两组间并发症发生率差异无统计学意义($\chi^2=0.123, P=0.726$)。

本组病例生长棒应用期间未发现脊柱自发融合;已行最终融合 6 例,未发现并发症。

3 讨论

3.1 生长棒治疗神经纤维瘤病性 EOS 的临床疗效

NF-1 脊柱侧凸以萎缩性多见^[7],本组 13 例中 12 例患者为萎缩性脊柱侧凸。该型患者往往早期发病、进展快,早期融合较保守治疗可获得更好的躯干高度^[5,8]。由于该型脊柱侧凸往往累及节段较短,有学者^[4]认为即便对于 10 岁以下的 EOS 患者,早期融合也不会显著改变躯干的比例。但是,

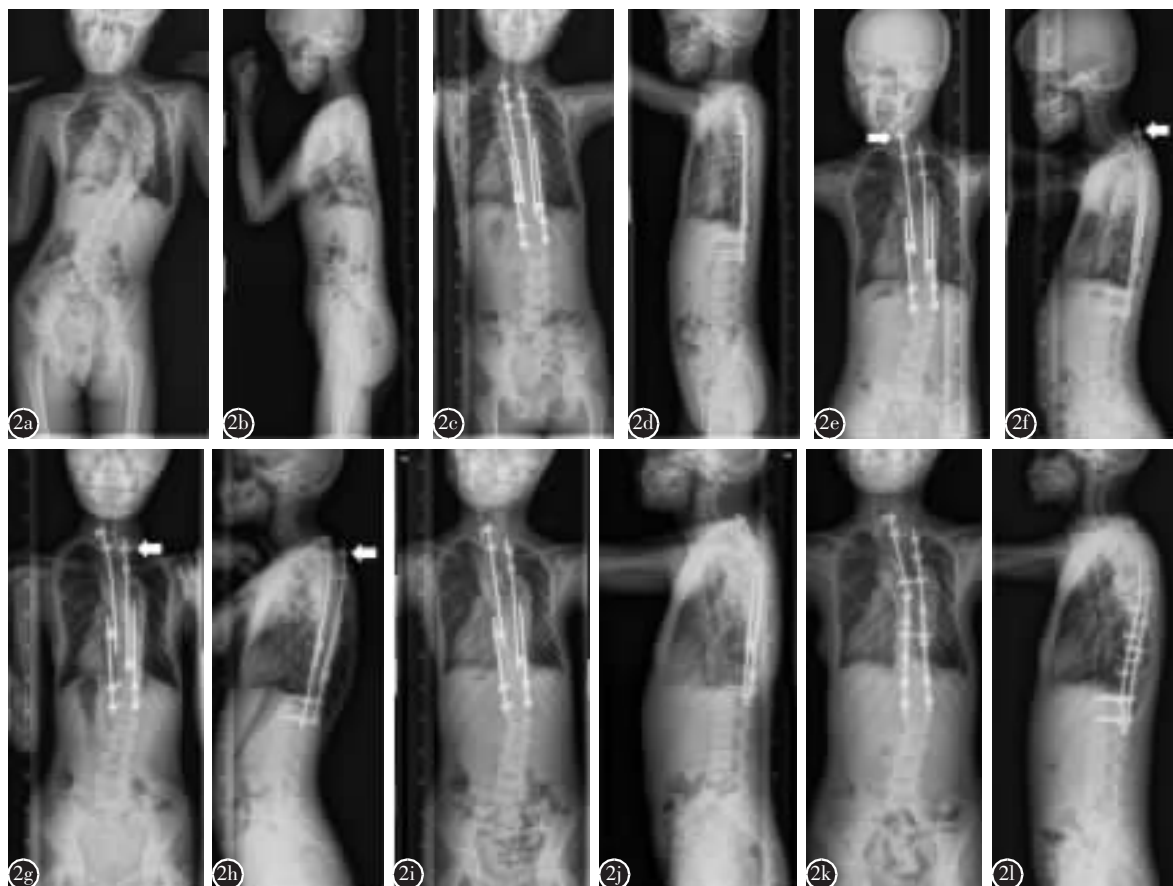


图2 患者女,6岁 a、b 术前站立位脊柱全长X线片 c、d 首次生长棒术后脊柱全长X线片 e、f 第4次生长棒撑开前发现左侧近端脱钩(箭头所示) g、h 第7次生长棒撑开前发现右侧近端脱钩(箭头所示) i、j 第7次生长棒撑开,同时右侧近端钩向近端延长一个节段 k、l 第12次手术行最终后路融合术

Figure 2 Girl, 6 years old a, b Standing full length spinal radiography c, d The first time surgery of growing rod e, f Left proximal hook migration (arrow) was found before the fourth time expanding procedure g, h Right proximal hook migration (arrow) was found before the seventh time expanding procedure i, j The seventh time expanding procedure was performed and migrated hook was revised simultaneously k, l Final posterior spinal fusion was performed at the twelfth time surgery

对于萎缩性 EOS 患者,单一后路融合具有较高的并发症发生率,包括假关节形成、畸形进行性加重等^[9]。前后路联合手术虽增加了融合率、减少了曲轴现象,但联合入路手术创伤大、出血多、并发症发生率高^[10]。尤其是对于 EOS 患者,早期融合仍会导致躯干短小、影响胸廓发育甚至影响心肺功能,特别是低龄、病变累及节段较长的患儿^[10,11]。因此,NF-1 所致 EOS 的手术治疗仍是难点。

生长棒技术已经成为手术治疗 EOS 的首选方法^[12],在特发性、神经肌肉源性、先天性 EOS 的治疗中取得了显著疗效,在恢复脊柱冠状位、矢状位畸形的同时,保持了躯干和胸廓的发育,但该技术治疗 NF-1 所致的 EOS 应用方面少见报道。Mineiro 等^[13]报道 1 例生长棒治疗 NF-1 所致

EOS,尽管期间出现棒断裂,但经过多次撑开后仍获得良好疗效。Greggi 等^[5]报道 1 例后凸角小于 50°神经纤维瘤病脊柱侧凸患者采用生长棒技术也获得了良好的疗效。Heflin 等^[11]采用肋-脊柱生长棒治疗 12 例神经纤维瘤病性 EOS 患者,平均随访 5.2 年,经过平均 7.75 次的撑开手术,侧凸 Cobb 角得到矫正,躯干高度每年增加 1.35cm。本组病例采用经典生长棒技术,结果显示,13 例患者均获得良好疗效,侧凸 Cobb 角术前 $69.0^{\circ} \pm 21.2^{\circ}$,末次随访 $25.3^{\circ} \pm 15.0^{\circ}$,矫正率达到 63.3%,该结果与 Greggi 等^[5]行早期融合术的结果(60%)相当。躯干高度术前 $323.0 \pm 29.1\text{mm}$,末次随访 $400.5 \pm 25.7\text{mm}$,躯干高度平均增加 77mm,其中首次手术平均撑开 35mm,此后通过生长棒撑开使

躯干高度继续增加 42mm, 根据生长棒撑开时间, 平均每年生长 11.7mm。这一结果与同龄儿童的躯干生长速度、躯干高度^[14]均相仿。

3.2 生长棒治疗神经纤维瘤病性 EOS 的并发症

本组 13 例患者中 9 例发生至少一次并发症, 发生率 69.2%; 内置物失败在并发症中占 56.3% (9/16), 这一结果与生长棒治疗其他病因所致 EOS 的并发症^[12, 15]相仿。此外, 本组 16 例次并发症中仅 3 例次需要额外手术处理, 包括棒断裂 1 例次、内置物外露 1 例次及深部感染 1 例次; 另外, 3 例近端交界区后凸因角度小、无进行性发展未行任何处理; 其余并发症均于计划撑开时或最终融合时同时予以处理。可见, 尽管生长棒技术具有较高的并发症发生率, 但并不显著增加手术次数及影响最终治疗疗效。

研究^[5, 10, 16]表明, 对于后凸超过 50°、椎体病变严重的神经纤维瘤脊柱侧凸患者, 单纯后路融合并发症高达 62%。然而, 关于生长棒技术治疗严重后凸 EOS 的并发症尚未见报道。根据本组资料, 9 例后凸角 < 50° 患者中有 6 例 (66.7%) 患者出现 11 例次并发症, 4 例后凸角 ≥ 50° 患者中有 3 例 (75%) 患者出现 5 例次并发症。结果表明, 生长棒技术治疗严重后凸患者并不增加并发症的发生率。这一结果获得可能与以下因素有关: (1) 现代内置物材料的生物力学特征比早期的 Harrington 或 Luque 棒更加合理; (2) 本组仅 1 例首次置入时采用单棒技术 (计划延长时改为双棒), 其余患者均采用双棒技术, 因此内置物相关并发症较单棒技术显著减少^[12]。

总之, 本研究结果显示生长棒治疗 1 型神经纤维瘤病早发性脊柱侧凸可有效改善脊柱畸形, 并且保持躯干的继续生长; 伴有严重后凸并未增加术后并发症的发生率。本研究不足之处: 由于 NF-1 发病率不是很高, 本研究病例数较少, 且为单中心研究; 另外, 本文为回顾性研究, 也缺乏对照组, 如果采用前瞻性研究并与融合组进行对照, 将会得出更加科学的结论。

4 参考文献

- Funasaki H, Winter RB, Lonstein JB, et al. Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis: an analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes[J]. J Bone Joint Surg Am, 1994, 76(5): 692-700.
- Winter RB, Moe JH, Bradford DS, et al. Spine deformity in

- neurofibromatosis: a review of one hundred and two patients [J]. J Bone Joint Surg Am, 1979, 61(5): 677-694.
- Durrani AA, Crawford AH, Choudhry SN, et al. Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1[J]. Spine(Phila Pa 1976), 2000, 25(1): 69-75.
- Kim HW, Weinstein SL. Spine update: the management of scoliosis in neurofibromatosis[J]. Spine(Phila Pa 1976), 1997, 22(23): 2770-2776.
- Greggi T, Martikos K. Surgical treatment of early onset scoliosis in neurofibromatosis[J]. Stud Health Technol Inform, 2012, 176: 330-333.
- Feldman DS, Jordan C, Fonseca L. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis type 1[J]. J Am Acad Orthop Surg, 2010, 18(6): 346-357.
- Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, et al. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis[J]. Spine(Phila Pa 1976), 1992, 17(Suppl): S244-248.
- Zhao X, Li J, Shi L, et al. Surgical treatment of dystrophic spinal curves caused by neurofibromatosis type 1: a retrospective study of 26 patients[J]. Medicine(Baltimore), 2016, 95(14): e3292.
- Betz RR, Iorio R, Lombardi AV, et al. Scoliosis surgery in neurofibromatosis[J]. Clin Orthop Relat Res, 1989, 245: 53-56.
- Parisini P, Di Silvestre M, Greggi T, et al. Surgical correction of dystrophic spinal curves in neurofibromatosis: a review of 56 patients[J]. Spine(Phila Pa 1976), 1999, 24(21): 2247-2253.
- Heflin JA, Cleveland A, Ford SD, et al. Use of rib-based distraction in the treatment of early-onset scoliosis associated with neurofibromatosis type 1 in the young child [J]. Spine Deform, 2015, 3(3): 239-245.
- Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell RM Jr. Growing rod techniques in early-onset scoliosis [J]. J Pediatr Orthop, 2007, 27(3): 354-361.
- Mineiro J, Weinstein SL. Subcutaneous rodding for progressive spinal curvatures: early results [J]. J Pediatr Orthop, 2002, 22(3): 290-295.
- Dimeglio A, Canavese F. The growing spine: how spinal deformities influence normal spine and thoracic cage growth[J]. Eur Spine J, 2012, 21(1): 64-70.
- Andras LM, Joiner ER, McCarthy RE, et al. Growing rods versus shilla growth guidance: better Cobb angle correction and T1-S1 length increase but more surgeries[J]. Spine Deform, 2015, 3(3): 246-252.
- Winter RB, Lonstein JE, Anderson M. Neurofibromatosis hyperkyphosis: a review of 33 patients with kyphosis of 80 degrees or greater[J]. J Spinal Disord, 1988, 1(1): 39-49.

(收稿日期: 2017-02-23 修回日期: 2017-04-12)

(英文编审 蒋欣/贾丹彤)

(本文编辑 李伟霞)