

先天性脊柱侧凸合并高肩胛征的影像学特征

史本龙, 李 洋, 毛赛虎, 孙 旭, 刘 臻, 朱泽章, 邱 勇

(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

【摘要】目的:探讨先天性脊柱侧凸(congenital scoliosis, CS)合并高肩胛征患者的影像学特征,并分析高肩胛征与双肩平衡的相关性。**方法:**回顾性分析 2000 年 1 月~2015 年 10 月在我科以脊柱畸形首诊且影像学资料完整的 24 例 CS 合并高肩胛征患者,其中男 11 例,女 13 例,平均年龄 11.8 ± 6.0 岁(2~31 岁)。通过站立位全脊柱正侧位 X 线,测量并记录患者侧凸类型、Cobb 角、顶椎位置、上下端椎位置、双肩高度差、高肩胛的位置及半椎体位置等。并对双肩高度差和弯型参数进行 Spearman 相关性分析。**结果:**24 例患者均表现为颈胸椎或胸椎侧凸畸形,平均侧凸 Cobb 角 $49.5^\circ \pm 23.3^\circ$ 。侧凸顶椎位于 T1~T11,其中 16 例患者表现为单节段或多节段半椎体畸形,半椎体发生于 T4 及以上节段 10 例;合并肋骨畸形 15 例,其中 9 例发生于脊柱侧凸的凹侧,3 例发生于侧凸凸侧,3 例发生于侧凸两侧。高肩胛发生于脊柱侧凸凸侧 15 例(62.5%)、凹侧 7 例(29.2%)、双侧 2 例(8.3%)。高肩胛位于侧凸凸侧的 15 例患者均为凸侧肩高于凹侧;高肩胛位于侧凸凹侧的 7 例患者中,5 例凹侧肩高于凸侧,2 例凸侧肩高于凹侧。双肩高度差平均为 15.7 ± 21.0 mm。Spearman 相关性分析显示,双肩高度差与 Cobb 角、顶椎位置、上下端椎位置等无明显相关性($P > 0.05$)。**结论:**CS 合并高肩胛征患者多表现为颈胸段和胸段侧凸畸形,以 T4 以上节段半椎体多见,高肩胛征及合并的肋骨畸形均多见于脊柱侧凸的凸侧,而双肩高度差与弯型特征无明显相关性。

【关键词】先天性脊柱侧凸;高肩胛征;影像学特征;肩平衡

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2019.08.05

中图分类号:R682.3, R619 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2019)-08-0707-05

The radiographic characteristics of congenital scoliosis associated with Sprengel's deformity/SHI Benlong, LI Yang, MAO Saihu, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2019, 29(8): 707-711

【Abstract】Objectives: To investigate the radiographic features of congenital scoliosis (CS) associated with Sprengel's deformity, and to assess the correlation between Sprengel's deformity and shoulder imbalance in this cohort. **Methods:** Complete radiographic data of twenty-four CS patients combined with Sprengel's deformity that were diagnosed with spinal deformity in our center from January 2000 to October 2015 were retrospectively reviewed. There were 11 males and 13 females, and the average age was 11.8 ± 6.0 years(2-31 years). The following parameters were measured on standing whole spinal X-rays: curve pattern, Cobb angle, apical vertebrae, upper and lower end vertebrae, shoulder imbalance, location of Sprengel's deformity, and levels of hemivertebrae. Spearman correlation analysis was performed to analyze the relationship between shoulder imbalance and the radiographic characteristics. **Results:** The cervicothoracic or thoracic scoliosis was observed in all patients, and the average Cobb angle was $49.5^\circ \pm 23.3^\circ$. The ranges of apical vertebrae were T1-T11. 16 patients were with single or multiple hemivertebrae deformity, which located at T4 or upper levels in 10(62.5%) patients and at T5 or lower levels in 6 patients(37.5%). Rib abnormalities was found in 15 patients, which located on the concave side in 9 patients, convex side in 3 patients, and both sides in 3 patients. The Sprengel's deformity occurred on convex side of the scoliosis in 15 patients(62.5%), on concave side in 7 patients (29.2%) and on both sides in 2 patients (8.3%), and all showed shoulder of convex side higher than concave side. Of the 7 patients with concave Sprengel's deformity, the convex shoulder was

基金项目:江苏省自然科学基金青年基金(BK20170126);江苏省博士后科研资助计划(1701018C);中国博士后科学基金面上资助(2017M610323)

第一作者简介:男(1988-),医学博士,主治医师,研究方向:脊柱畸形

电话:(025)68182222 E-mail:shi-benlong@163.com

通讯作者:刘臻 E-mail:drliuzhen@163.com

higher in 2 patients and lower in 5 patients when compared with the concave shoulder. The value of shoulder imbalance was 15.7 ± 21.0 mm, which according to the Spearman correlation analysis had no significant correlation with the Cobb angle, apical vertebrae location and upper and lower end vertebrae locations and other radiographic parameters ($P > 0.05$). **Conclusions:** The cervicothoracic or thoracic scoliosis were the most common curve pattern in CS combined with Sprengel's deformity. Hemivertebrae were predominantly seen at T4 or upper levels. The Sprengel's deformity and rib abnormalities were more common on convex side of the scoliosis, though no significant correlation was found between shoulder imbalance and the radiographic parameters.

[Key words] Congenital scoliosis; Sprengel's deformity; Radiographic characteristics; Shoulder imbalance

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

高肩胛征一般定义为在胚胎发育过程中肩胛骨下移障碍,不能到达正常部位而造成的两侧肩胛骨不等高^[1,2]。先天性脊柱侧凸(congenital scoliosis, CS)合并高肩胛征(Sprengel's deformity)是一种临床少见且复杂的先天性发育畸形^[1-3]。既往文献^[4-6]报道 CS 患者合并高肩胛征的发生率约为 7%,而高肩胛征患者合并 CS 的发生率约为 39%。96%CS 合并高肩胛征患者表现为颈胸椎或胸椎侧凸,少数患者表现为胸腰椎侧凸畸形、侧后凸畸形及后凸畸形。CS 合并高肩胛征患者侧凸的病因学常为包括半椎体在内的椎体发育不良、混合型或未分类的先天性椎体畸形,此外部分患者常合并肋骨缺如及并肋等畸形,发生率约为 22.3%^[2,4]。CS 合并高肩胛征患者高肩胛征发生于侧凸凹侧者约为 33%~60%,发生于侧凸凸侧者约为 40%~67%,另有少部分患者合并双侧高肩胛征。既往研究^[4,6]认为发生于侧凸凸侧的高肩胛征会加重患者的肩部不平衡状态,而凹侧高肩胛征则会一定程度上代偿肩部不平衡。因此,有学者^[4]认为 CS 合并凸侧高肩胛征患者行脊柱矫形术时多应同时行高肩胛矫形术,而 CS 合并凹侧高肩胛征患者可不必要时行一期高肩胛矫形术。然而既往文献中均未系统分析 CS 合并高肩胛征患者的影像学特征,且高肩胛征的位置与此类患者双肩平衡的相关性亦未评估。本研究拟通过分析 CS 合并高肩胛征患者的影像学资料,总结出其具体的影像学特征,并分析高肩胛征与此类患者双肩平衡的相关性。

1 资料与方法

1.1 一般资料

对 2000 年 1 月~2015 年 10 月在我科以脊柱

畸形首诊的 CS 患者进行回顾性研究,入选标准:(1)合并一侧或两侧高肩胛征;(2)有站立位全脊柱正侧位片;(3)有全脊柱 MRI。最终 24 例患者纳入本研究,其中男 11 例,女 13 例,平均年龄 11.8 ± 6.0 岁(2~31 岁)。对所有患者均详细询问出生史及既往史,并回顾分析全脊柱 MRI 检查以确定是否合并神经系统异常。其中 24 例患者合并发生脊髓裂 3 例、脊髓拴系综合征 2 例、Klippel-Feil 综合征 2 例、先天性寰枢椎半脱位 1 例。

1.2 影像学测量

于站立位全脊柱正侧位片上测量以下参数:(1)弯型,根据侧凸顶点位置,将弯型分为颈胸弯、胸弯、胸腰弯和腰弯;(2)主弯 Cobb 角,主弯上、下端椎之间的侧凸角度;(3)顶椎位置;(4)上下端椎位置;(5)双肩高度差,两侧肩胛骨骨性最高处水平线间的距离,侧凸凸侧高于凹侧记为正,凸侧低于凹侧记为负;(6)高肩胛位置,位于侧凸的凸侧或凹侧;(7)半椎体位置。

另外,根据 Rigault 等^[7]研究结果对高肩胛征严重程度进行分级:Ⅰ级肩胛骨的内上角在 T2~T4 水平高度;Ⅱ级肩胛骨的内上角在 C5~T2 水平高度;Ⅲ级肩胛骨的内上角在 C5 水平以上。

1.3 统计学分析

应用 SPSS 17.0(SPSS Inc., Chicago, IL)软件进行统计学分析,临床资料统计数值以均值 $\pm$ 标准差($\bar{x} \pm s$)表示。双肩高度差与 Cobb 角、顶椎位置、上下端椎位置等的相关性分析使用 Spearman 相关系数表示, $P < 0.05$ 表示有统计学差异。

2 结果

本研究 24 例患者均表现为颈胸椎或胸椎侧凸畸形,平均侧凸 Cobb 角 $49.5^\circ \pm 23.3^\circ$ ($21^\circ \sim 84^\circ$);

顶椎位置:1 例 T1、3 例 T2、1 例 T3、4 例 T4、3 例 T5、1 例 T6、5 例 T7、3 例 T8、1 例 T9、2 例 T10;上端椎范围为 C6~T8,下端椎范围为 T3~L2。16 例患者表现为单节段或多节段半椎体畸形,半椎体发生于 T4 及以上节段 10 例 (62.5%),T5 及以下节段 6 例 (37.5%)。此外,合并肋骨畸形 15 例 (62.5%),其中 9 例发生于侧凸凹侧,3 例发生于侧凸凸侧,3 例发生于侧凸两侧。另外,高肩胛征分级示 I 级 8 例 (33.3%)、II 级 12 例 (50%)、III 级 4 例 (16.7%)。

24 例患者中,高肩胛发生于侧凸凸侧 15 例 (62.5%)、凹侧 7 例 (29.2%)、双侧 2 例 (8.3%) (图 1、2)。其中高肩胛位于侧凸凸侧的 15 例患者均为凸侧肩高于凹侧;而高肩胛位于侧凸凹侧的 7 例患者中,5 例凹侧肩高于凸侧,2 例凸侧肩高于凹侧。双肩高度差平均为 $15.7 \pm 21.0 \text{ mm}$ ($-34.7 \text{ mm} \sim 54.1 \text{ mm}$)。Spearman 相关性分析显示,双肩高度差与 Cobb 角、顶椎位置、上下端椎位置等无明显相关性 ($P > 0.05$, 表 1)。

3 讨论

胚胎发育的前 8 周为椎体形成期,此时胚胎发育异常可导致 CS 的发生^[8,9]。而胚胎发育的前 3

个月为肩胛骨形成并下降到其正常解剖位置的时期,肩胛骨下降障碍则会导致先天性高肩胛征^[10]。先天性高肩胛征最初由 Eulenberg^[11]于 1863 年提出,后由 Sprengel^[12]于 4 例病例报道中系统描述并由此命名。临床研究表明,CS 患者常合并多种先天性骨骼肌肉系统畸形,而先天性高肩胛征为其中一种少见且复杂的并发症^[4,5,13,14]。2005 年, Tsirikos 等^[4]回顾性分析了 620 例先天性脊柱畸形患者,发现先天性脊柱畸形合并高肩胛征的发生率约为 7%。然而,既往文献报道未系统地总结 CS 合并高肩胛征患者的影像学特征,且高肩胛与侧凸的相对位置关系对患者肩平衡的影响亦未见系统评估。

Tsirikos 等^[4]研究了 45 例先天性脊柱畸形合并高肩胛征患者,发现其中 43 例患者为颈胸椎或胸椎侧凸 (96%),2 例为先天性侧后凸畸形和后凸畸形。其中 27 例患者侧凸的病因学为包括半椎体在内的椎体发育不良,另有 9 例患者为混合型或未分类的先天性椎体畸形。43 例患者中,60% 患者高肩胛征发生于侧凸的凹侧,40% 患者高肩胛征发生于侧凸的凸侧,无双侧高肩胛征。而孙保胜等^[6]观察了 9 例行手术治疗的先天性脊柱侧凸合并高肩胛征患者,发现高肩胛位于脊柱侧凸凹

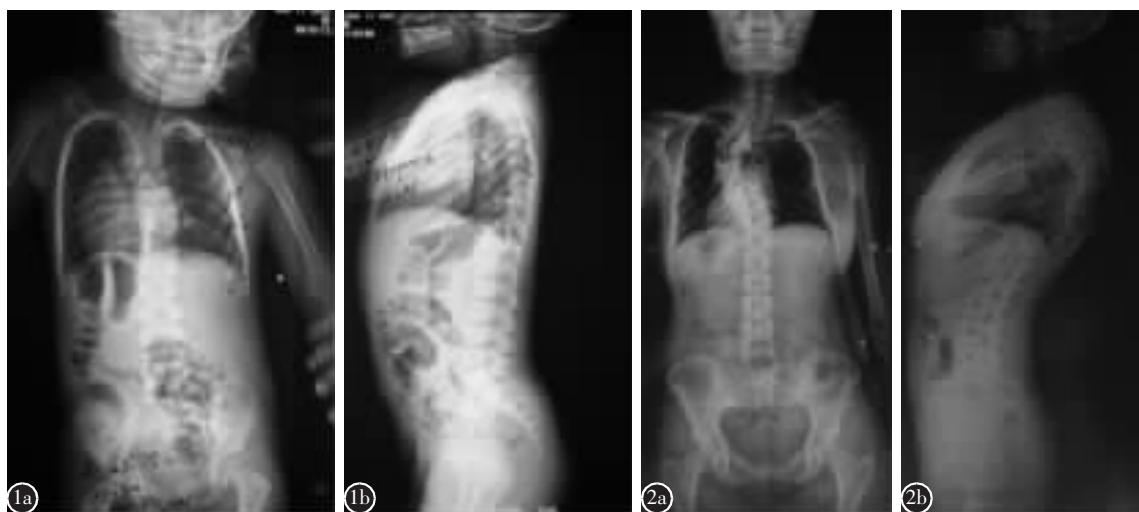


图 1 a、b 患者女,2.3 岁,站立位全脊柱正侧位示先天性脊柱侧凸畸形(T2 半椎体)合并凸侧高肩胛征。上胸弯侧凸 Cobb 角 35° ,胸弯侧凸 Cobb 角 19° ,无明显后凸畸形 图 2 a、b 患者女,31 岁,站立位全脊柱正侧位示先天性脊柱侧凸畸形(T6 半椎体)合并凹侧高肩胛征。胸弯侧凸 Cobb 角 72° ,后凸 Cobb 角 76°

Figure 1 a, b A 2.3 years old girl with congenital scoliosis due to T2 hemivertebra. The Sprengel's deformity was found on convex side of the scoliosis. The Cobb angles were 35° for upper thoracic scoliosis, 19° for thoracic scoliosis. No significant kyphosis was observed **Figure 2 a, b** A 31 years old female with congenital scoliosis due to T6 hemivertebra. The Sprengel's deformity was found on concave side of the scoliosis. The Cobb angles were 72° for thoracic scoliosis, 76° for kyphosis

表 1 双肩高度差与弯型参数相关性分析结果
Table 1 The correlation analysis between should imbalance and the radiographic parameters

	相关系数 Coefficients	P
Cobb角(°) Cobb angle	0.306	0.216
顶椎 Apex	-0.158	0.531
上端椎 Upper end vertebra	0.260	0.297
下端椎 Lower end vertebra	-0.069	0.786

侧 3 例,位于脊柱侧凸凸侧 6 例,无双侧高肩胛症患者。本研究中 24 例 CS 合并高肩胛症患者均表现为颈胸椎或胸椎侧凸畸形,其中 2 例合并胸椎后凸畸形。平均侧凸 Cobb 角为 $49.5^{\circ} \pm 23.3^{\circ}$ 、顶椎位于 T1~T11、上端椎范围为 C6~T8、下端椎范围为 T3~L2、双肩高度差平均 $15.7 \pm 21.0\text{mm}$ 。16 例患者合并明显的半椎体畸形,62.5% 患者半椎体发生于 T4 及以上节段,37.5% 患者半椎体发生于 T5 及以下节段。另外,62.5% 患者高肩胛征发生于侧凸的凸侧、29.2% 高肩胛征发生于侧凸的凹侧、另有 8.3% CS 患者合并双侧高肩胛征。

CS 合并高肩胛症患者常合并神经系统及骨骼肌肉系统等多个系统畸形^[1]。Tsirikos 等^[4]研究发现,CS 患者中肋骨畸形发生率约为 22.3%,而本研究中高达 62.5% 患者合并肋骨畸形,其中 9 例(37.5%)发生于侧凸凹侧,3 例(12.5%)发生于侧凸凸侧,3 例(12.5%)发生于侧凸两侧。因此,我们的研究结果显示,CS 合并高肩胛症患者比单纯 CS 患者更容易发生肋骨畸形。

高肩胛征对 CS 患者双肩平衡的影响是近年来脊柱外科医生关注的热点^[15,16]。McMaster 等^[15]回顾性分析了收治的 43 例 CS 患者,其中 5 例合并凸侧高肩胛征畸形,他们认为位于侧凸凸侧的高肩胛使得患者肩部不平衡状态加重,因此建议此类患者行后路融合术时应同时行高肩胛矫正术。Tsirikos 等^[4]认为上胸段的 CS 合并凸侧高肩胛征时,应同时行脊柱矫形和高肩胛矫正术;而 CS 合并凹侧高肩胛征时,因高肩胛可以弥补侧凸导致的肩部不平衡,因此不必行一期高肩胛矫正术。孙保胜等^[6]观察了 9 例行手术治疗的 CS 合并高肩胛征患者,其手术策略为高肩胛征位于脊柱侧凸凸侧的患者行侧凸矫正术同时行肩胛下移术,而

高肩胛征位于侧凸凹侧的患者因其上胸段侧凸不显著而仅行肩胛下移术。本研究中 15 例凸侧高肩胛征患者均为凸侧肩高于凹侧,与既往报道相符;而 7 例凹侧高肩胛患者中有 5 例患者凹侧肩较凸侧高,反而加重了患者的肩部的失平衡状态。因此,我们认为 CS 合并凹侧高肩胛征患者并不能完全代偿肩部失平衡,对于此类患者而言,高肩胛征的处理与否不仅单一取决于高肩胛与侧凸的位置关系,更需要综合评估患者术前的双肩平衡状态。

本研究有其不足之处。首先,CS 合并高肩胛征是一种临床少见且复杂的畸形,本研究纳入的病例数相对较少;其次,本研究并未深入探讨此类患者的治疗策略,这需要后续研究进一步补充。

综上所述,CS 合并高肩胛征患者多表现为颈胸段和胸段侧凸,以 T4 及以上节段半椎体多见。高肩胛征及合并的肋骨畸形均多见于侧凸凸侧。虽然双肩高度差与弯型特征无明显相关性,但 CS 合并凹侧高肩胛征的患者中高肩胛并不能完全弥补侧凸导致的肩部不平衡,因此制定 CS 合并高肩胛征尤其是凹侧高肩胛征患者处理策略时需要对患者术前外形、侧凸矫形的预期效果及对双肩平衡的影响等进行综合评估。

4 参考文献

- 邱贵兴. 骨科学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006. 1336-1337.
- Winter RB. Congenital Deformities of the Spine [M]. New York, NY: Thieme-Stratton, 1983.
- Armitage BM, Wijdicks CA, Tarkin IS, et al. Mapping of scapular fractures with three-dimensional computed tomography[J]. J Bone Joint Surg Am, 2009, 91(9): 2222-2228.
- Tsirikos AI, McMaster MJ. Congenital anomalies of the ribs and chest wall associated with congenital deformities of the spine[J]. J Bone Joint Surg Am, 2005, 87(11): 2523-2536.
- Cavendish M. Congenital elevation of the scapula[J]. J Bone Joint Surg Br, 1972, 54(3): 395-408.
- 孙保胜, 孙琳, 祁新禹, 等. 先天性脊柱侧凸合并高肩胛征的手术治疗[J]. 山东医药, 2011, 51(24): 8-9.
- Rigault P, Pouliquen J, Guyonvarch G, et al. Congenital elevation of the scapula in children: anatomo-pathological and therapeutic study apropos of 27 cases [J]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 1976, 62(1): 5-26.
- Belmont PJ Jr, Kuklo T, Taylor KF, et al. Intraspinal anomalies associated with isolated congenital hemivertebra: the role of routine magnetic resonance imaging [J]. J Bone Joint Surg

- Am, 2004, 86(8): 1704-1710.
9. Matsuoka T, Ahlberg PE, Kassaris N, et al. Neural crest origins of the neck and shoulder[J]. Nature, 2005, 436(7049): 347-355.
10. Jeannopoulos CL. Congenital elevation of the scapula[J]. J Bone Joint Surg Am, 1952, 34(4): 883-892.
11. Eulenberg M. Beitrag zur dislocation der scapula: amlicht ber deutscher N aturforsch[J]. Aerzte Karlsbad, 1863, 37: 291-294.
12. Sprengel RD. Dieangeborene verschiebung des schulterblattes nach oben[J]. Arch Klin Chir, 1891, 42: 545-549.
13. Qutbi M. Sprengel's deformity as congenital scapular asymmetry on bone scintigraphy[J]. World J Nucl Med, 2019, 18(1): 61-62.
14. Mittal N, Majumdar R, Chauhan S, et al. Sprengel's deformity: association with musculoskeletal dysfunctions and tethered cord syndrome[J]. BMJ Case Rep, 2013, 2013. pii: ber2013009182.
15. McMaster MJ. Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae[J]. Spine(Phila Pa 1976), 1998, 23(9): 998-1005.
16. 汪飞, 钱邦平, 邱勇. 先天性脊柱侧凸伴高肩胛征的临床评估与手术[J]. 中国骨与关节杂志, 2012, 1(1): 78-82.
- (收稿日期:2019-06-13 修回日期:2019-07-25)
(英文编审 唐翔宇/谭 啸)
(本文编辑 彭向峰)

消息

欢迎订阅 2020 年《中国脊柱脊髓杂志》

《中国脊柱脊髓杂志》是由国家卫生健康委员会主管,中国康复医学会与中日友好医院主办,目前国内唯一以脊柱脊髓为内容的国家级医学核心期刊。及时反映国内外脊柱脊髓领域的科研动态、发展方向、技术水平,为临床医疗、康复及基础研究工作者提供学术交流场所。读者对象为从事脊柱外科、骨科、神经科、康复科、肿瘤科、泌尿科、放射科、基础研究及生物医学工程等及相关学科的专业人员。

本刊为中国科技信息中心“中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊)”,中科院中国科学计量评价研究中心“中国科学引文数据库(CSCD)来源期刊”,“中国精品科技期刊”,入选北京大学“中文核心期刊要目总览”,已分别入编 Chinainfo(中国信息)网络资源系统(万方数据)及以中国学术期刊光盘版为基础的中国期刊网(中国知网),影响因子名列前茅。

2020年本刊仍为月刊,大16开,正文96页,每月25日出版。全册铜版纸彩色印刷。每册定价30元,全年360元。全国各地邮局均可订阅,邮发代号82-457;网上订阅:中国邮政网上营业厅,网址:<http://bk.11185.cn/index.do>,扫右侧二维码即可上网订阅。国外读者订阅请与中国国际图书贸易集团有限公司中文报刊科联系(100044,北京市车公庄西路35号),代号:BM6688。

本刊经理部可随时为国内外读者代办邮购(免邮寄费)。

地址:北京市朝阳区樱花园东街中日友好医院内,邮编:100029。

电话:(010)64284923。

