

临床论著

婴儿期先天性脊柱侧凸患病情况调查:基于急诊胸腹 X 线平片的单中心研究

汪 飞¹,王 心²,林 刚¹,雍 明¹,唐 凯¹,楼 跃¹

(1 南京医科大学附属儿童医院骨科;2 医学影像科 210008 南京市)

【摘要】目的:调查婴儿期急诊患儿先天性脊柱侧凸(congenital scoliosis,CS)的流行病学规律和特点。**方法:**收集 2008 年 1 月~2018 年 6 月在我院急诊科就诊的患儿资料,1 岁以内就诊并拍摄胸腹部 X 线平片的患者纳入本研究。对其影像学资料进行分析,筛选出 CS 患者。统计其人口统计学特征、椎体及肋骨畸形位置和类型、椎管内畸形以及合并其他系统畸形情况。**结果:**共有 46318 例婴儿期急诊患者纳入本研究,男 29643 例,女 16675 例,就诊时年龄 $124\pm 127\text{d}$ (1~365d)。其中 83 例确诊有 CS,患病率为 1.8%。83 例 CS 患者中男 52 例,女 31 例,男女患病率无统计学差异($P>0.05$);患者就诊年龄为 $1\sim 365\text{d}$ ($72\pm 95\text{d}$),就诊原因:呼吸系统相关主诉 34 例(41%),消化系统相关主诉 45 例(54%),哭闹 4 例(5%)。畸形部位:主胸段(T6~T11)62 例,上胸段(T1~T5)37 例,胸腰段(T12~L1)23 例,腰段(L2~L4)11 例,腰骶段(L5~S1)1 例。单节段畸形患者 34 例(41%),随着畸形累及节段数增加患者呈递减趋势。23 例(27.7%)患者合并肋骨畸形,其中 19 例存在主胸段肋骨畸形,13 例患者连续 3 根及以上肋骨畸形。3 例患者存在椎管内异常。37 例(44.6%)患者合并其他系统畸形,其中 7 例合并两种系统畸形。最多见的合并畸形包括先天性心脏病(16 例,19.3%)和先天性肛门闭锁(20 例,24.1%)。**结论:**婴儿期急诊患者中 CS 患病率为 1.8%,椎体畸形及肋骨畸形最好发的区域为主胸段。合并严重肋骨畸形、先天性心脏病或消化系统畸形的 CS 患儿因相关症状出现较早、就诊及时,其脊柱畸形容易被早期发现。

【关键词】先天性脊柱侧凸;婴儿期;胸腹部 X 线平片;患病率

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2020.07.06

中图分类号:R682.1,R181.3 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2020)-07-0620-08

Prevalence of congenital scoliosis in infants: a single center study based on Chest-abdomen X-ray films detected in the emergency department/WANG Fei, WANG Xin, LIN Gang, et al/Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2020, 30(7): 620-627

【Abstract】 Objectives: To investigate the prevalence of congenital scoliosis in infants based on chest-abdomen X-ray films. **Methods:** A retrospective review was conducted on infant patients from the emergency clinic in our institution between February 2008 and June 2018. The patients who had taken the chest-abdomen X-ray films were included. The congenital scoliosis patients were screened out. The demographic characteristics of the patients, the type and the location of the vertebral malformation and the rib deformity, intraspinal anomaly, and the combined defect of other systems were analyzed. **Results:** A total of 46318 infant patients of the emergency clinic were enrolled, including 29643 males and 16675 females. The average visiting age was $124\pm 127\text{d}$ (1~365d). 83 patients were diagnosed with congenital scoliosis with an average age of $72\pm 95\text{d}$ (1~365d), and the prevalence was 1.8%. Of the CS patients, there were 52 males and 31 females, and there was no statistical gender difference of the scoliosis prevalence($P>0.05$). The visiting reasons included chief complains related to respiratory system in 34 cases(41%) and digestive system in 45 cases(54%), and cry in 4 cases(5%). Number of patients with deformity in different regions: main thoracic(T6-T11) in 62 cases, proximal thoracic(T1-T5) in 37 cases, thoracolumbar(T12-L1) in 23 cases, lumbar(L2-L4) in 11 cases, and lumbosacral(L5-S1) in 1 case. 34 patients(41%) had single level deformity. The number of patients decreased

基金项目:南京医科大学科技发展基金资助项目(2015NJMUZD055)

第一作者简介:男(1986-),主治医师,医学博士,研究方向:骨骼系统发育畸形

电话:(025)52862857 E-mail:wf051231034@163.com

通讯作者:林刚 E-mail:njetylg@163.com

with the levels of deformities increasing from 1 to 12. Rib anomalies were documented in 23(27.7%) patients, of which 19(22.79%) had rib anomalies in the main thoracic region. 13(15.7%) patients had at least 3 continuous levels of rib anomalies. 3 patients were found with intraspinal anomalies. A total of 37 patients(44.6%) were found combined with other organic defects, of which 7 patients had 2 other system abnormalities. The most common extraspinal defects were the congenital heart disease(16 cases, 19.3%) and congenital imperforate anus(20 cases, 24.1%). **Conclusions:** The prevalence of congenital scoliosis in infants is 1.8‰ based on chest-abdomen X-ray films. The malformations of the vertebrae and ribs were most frequently seen in the main thoracic region. The congenital scoliosis patients combined with complicated rib deformities, congenital cardiac defects or digestive system abnormalities were more easily diagnosed at early stage because of their early onsets of symptoms.

[Key words] Congenital scoliosis; Infant; Chest-abdomen X-ray film; Prevalence

[Author's address] Orthopedic Surgery, Children's Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing, 210008, China

先天性脊柱侧凸 (congenital scoliosis, CS)是指椎体在胚胎期的发育异常引起的脊柱侧方弯曲畸形^[1-2]。该畸形在患儿一出生时即存在,但外观不一定明显。随着年龄的增长,大部分患儿的脊柱畸形会持续进展,逐渐被发现并关注。若得不到合适的干预,CS 进展严重时可造成明显的外观畸形及心、肺、神经等系统功能损伤。关于 CS 的病因学和治疗策略一直以来都是脊柱畸形领域的研究重点,但其流行病学的报道相对有限。目前国际上报道的出生人群中 CS 发生率为 0.5‰~1‰,该结果参考于 Shands 等^[3]及 Wynne-Davies 等^[4]的报道。前者的研究未能统计腰部的畸形,而后者结果来源于根据特发性脊柱侧凸发生率的推算。国内李玉伟等^[4]对河南省漯河地区幼儿园及小学进行了 CS 的筛查,结果显示 CS 总体患病率为 2‰左右。但该研究对象的年龄范围较分散 (3~10 岁),对于畸形局限或虽有多发畸形但躯干外形仍保持相对平衡的 CS 患者,在进行体态初筛时有可能漏诊。由于 CS 患者的椎体畸形在出生时就存在,理想的流行病学调查也应尽可能早进行。但在婴儿期(<1 岁)由于畸形可能不明显,外观筛查的阳性率有限,直接至骨科就医的概率较低,常常是在因其他系统疾病就医拍胸腹部 X 线片时“偶然”发现。在临床上需要拍摄胸腹部平片的急诊患者大部分是婴儿期患者,其中大多因呼吸道或消化道等症状就医,可以模拟自然人群中 CS 的流行病学规律和特点。基于以上背景,本研究回顾性分析在本中心急诊就诊的婴儿期患者的胸腹部 X 线平片资料,旨在统计急诊婴儿期患者 CS 的患病率以及并发肋骨畸形和其他系统畸形的情况。

1 材料与方法

1.1 纳入及排除标准

纳入标准:(1)我院急诊内、外科就诊的汉族患儿;(2)年龄<1 岁;(3)检查包括胸腹部 X 线平片。排除标准:(1)既往已知脊柱畸形;(2)相同患儿重复就诊。

1.2 一般资料

2008 年 1 月~2018 年 6 月在我医院急诊科就诊的患儿主要来源于华东地区的江苏省及安徽省,共有 46318 例婴儿的胸腹部 X 线平片资料纳入本研究,男 29643 例 (64%),女 16675 例 (36%),就诊年龄 124±127d(1~365d)。就诊原因见表 1。

1.3 影像学评估

对于纳入本研究的胸腹部 X 线平片资料首先由 1 名放射科医师和 1 名骨科住院医师进行初筛,确认存在脊柱发育畸形后再由 2 名高年资主治医师对畸形进行评估。评估内容包括:(1)脊柱侧凸的类型。根据 Hedequist 和 Emans^[5]提出的按

表 1 纳入本研究患者的就诊原因

Table 1 Reasons to emergency department of the patients enrolled in the study

	病例数量/比例 Amount/ratio
消化系统症状 Gastrointestinal symptoms	22235(48%)
呼吸系统症状 Respiratory symptoms	18975(41%)
哭闹 Cry	1879(4%)
发热 Fever	1798(4%)
外伤 Trauma	563(1%)
感染 Infection	470(1%)
其他 Others	398(1%)

椎体结构分型方法,Ⅰ型为椎体形成障碍,包括楔形椎、半椎体、蝴蝶椎;Ⅱ型为椎体分节障碍;Ⅲ型为同时具备以上两种畸形的混合型。(2)椎体畸形的部位。①上胸段:T1~T5;②主胸段:T6~T11;③胸腰段:T12~L1;④腰段:L2~L4;⑤腰骶段:L5~S1。(3)椎体畸形累及的节段数。按照累及椎体数目进行计数。(4)合并肋骨畸形与否、类型及位置。对于确认存在 CS 的患儿,进一步回顾该患儿初诊及后续相关检查,判断是否存在椎管内畸形及其他系统畸形。

1.4 统计学处理

所有数据采用 SPSS 18.0(SPSS 软件,美国)统计软件包进行统计分析。性别间 CS 患病率比较使用 χ^2 检验, $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 CS 的患病率及人口统计学特征

46318 例患者中,最终确认 83 例有 CS,患病率为 1.8‰。侧凸 Cobb 角 $28.7^{\circ}\pm 11.1^{\circ}$ ($3^{\circ}\sim 66^{\circ}$)。其中男 52 例,女 31 例,男、女性间 CS 患病率无统计学差异($P>0.05$)。筛查出的 CS 患儿年龄为 72 ± 95 d($1\sim 365$ d),小于筛查人群($P<0.01$)。CS 患者就诊原因:因呼吸系统主诉就诊 34 例(41%),包括

呼吸窘迫、感冒发热、流涕咳嗽等;因消化系统相关主诉就诊 45 例(54%),包括呕吐、腹泻、腹胀、腹股沟肿物、胎便排出延迟等;因哭闹就诊 4 例(5%)。

2.2 CS 的类型及畸形分布

83 例 CS 患儿中,单纯椎体形成障碍(Ⅰ型)共 57 例(68.7%),单纯椎体分节障碍(Ⅱ型)0 例,混合畸形(Ⅲ型)26 例(31.3%)。

不同脊柱节段区域存在椎体畸形的例数及比例见表 2 和图 1,其中最常见的是单纯主胸段畸形(25 例,30.1%)。CS 患儿椎体畸形节段的分布

表 2 83 例 CS 患者脊柱各区域椎体畸形分布

Table 2 Distribution of the vertebral deformities location according to the spinal regions	
脊柱区域 Spinal region	椎体畸形例数/比例 Amount/ratio of vertebral deformity
上胸段 Upper thoracic (T1-T5)	37(44.6%)
主胸段 Main thoracic (T6-T11)	62(74.7%)
胸腰段 Thoracolumbar (T12-L1)	23(27.7%)
腰段 Lumbar (L2-L4)	11(13.3%)
腰骶段 Lumbosacral (L5-S1)	1(1.2%)

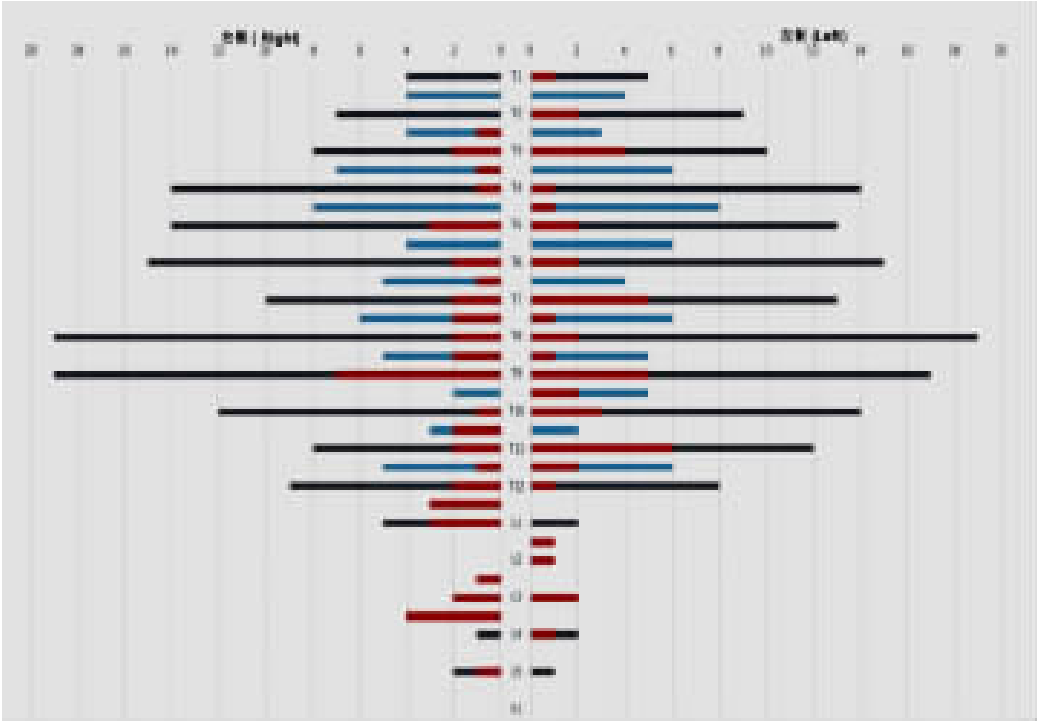


图 1 先天性脊柱侧凸患者椎体畸形分布图

Figure 1 Distribution of the spinal deformities in congenital scoliosis patients

情况见表 3 和图 2, 其中累及最多的节段为主胸段的 T8、T9; 34 例(41%)患儿为单节段椎体畸形, 其中半椎体畸形为 30 例(36.1%), 蝴蝶椎畸形 4 例(4.8%); 多节段椎体畸形的患者数量随着畸形累及节段增加呈减少趋势。

2.3 合并肋骨畸形情况

83 例 CS 患者中, 共有 23 例(27.7%)合并肋骨畸形, 包括肋骨缺如、并肋及单纯肋骨发育不良, 肋骨畸形分布情况见图 3, 其中并肋畸形主要发生在 T7、T8 节段, 肋骨缺如主要发生在 T8 节段; 与椎体畸形最多涉及的节段位置相吻合。19 例(22.9%)存在主胸段肋骨畸形, 其中连续至少 3 个节段肋骨畸形的患者为 13 例(15.7%)。

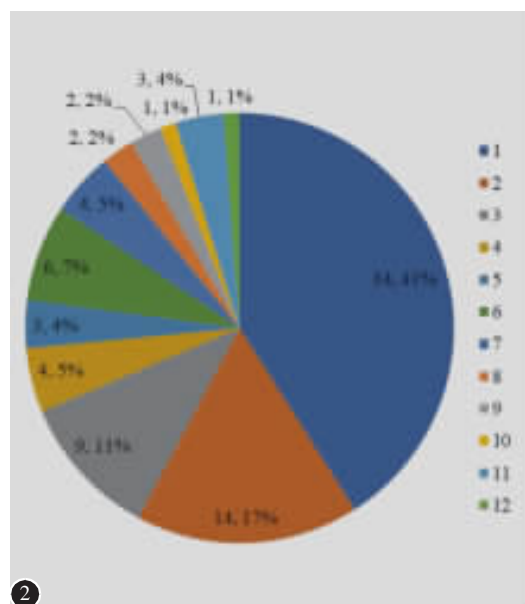
2.4 合并椎管内畸形及其他系统畸形情况

83 例 CS 患儿的后续病历资料中, 7 例具备完整全脊髓 MRI, 其中 3 例(42.9%)存在椎管内异常, 1 例为脊髓圆锥低位, 2 例为终丝脂肪沉积。37 例(44.6%, 44 例次)患儿合并其他系统畸形, 其中有 7 例合并有 2 种畸形。合并畸形主要分为心血管系统、消化系统和泌尿系统畸形, 其中先天性心脏病 16 例(19.3%)(图 4), 右位主动脉弓 1 例, 胃肝反位 1 例, 先天性肛门闭锁 20 例(24.1%)(图 5), 食道闭锁 2 例, 食道裂孔疝 1 例, 十二指肠闭锁 1 例, 环状胰腺 1 例, 一侧肾脏缺如 1 例(图 6), 另有 1 例患儿合并一侧腹股沟斜疝。

表 3 83 例先天性脊柱侧凸患者椎体畸形所在区域分布

Table 3 Distributions of the vertebral deformities

椎体畸形所在区域 Location of the vertebral deformities	数量/比例(%) Amount/ratio
上胸段(T1~T5) Upper thoracic region(T1-T5)	9/10.8
主胸段(T6~T11) Main thoracic region(T6-T11)	25/30.1
上胸段+主胸段 Upper thoracic & main thoracic region	16/19.3
胸腰段(T12~L1) Thoracolumbar region(T12-L1)	5/6.0
上胸段+胸腰段 Upper thoracic & thoracolumbar region	1/1.2
主胸段+胸腰段 Main thoracic & thoracolumbar region	8/9.6
上胸段+主胸段+胸腰段 Upper thoracic & main thoracic & thoracolumbar region	7/8.4
腰段(L2~L4) Lumbar region(L2-L4)	5/6.0
主胸段+腰段 Main thoracic & lumbar region	1/1.2
上胸段+主胸段+腰段 Upper thoracic & main thoracic & lumbar region	3/3.6
腰骶段(L5~S1) Lumbosacral(L5-S1)	1/1.2
主胸段+胸腰段+腰段 Main thoracic & thoracolumbar & lumbar region	1/1.2
上胸段+主胸段+胸腰段+腰骶段 Upper thoracic & main thoracic & thoracolumbar & lumbar region	1/1.2
合计 Total	83/100



2



3

图 2 先天性脊柱侧凸患者椎体畸形累及节段数分布比例 图 3 先天性脊柱侧凸患者肋骨畸形分布图

Figure 2 Distribution of the segments involved in the congenital scoliosis patients Figure 3 Distribution of the rib deformities in congenital scoliosis patients

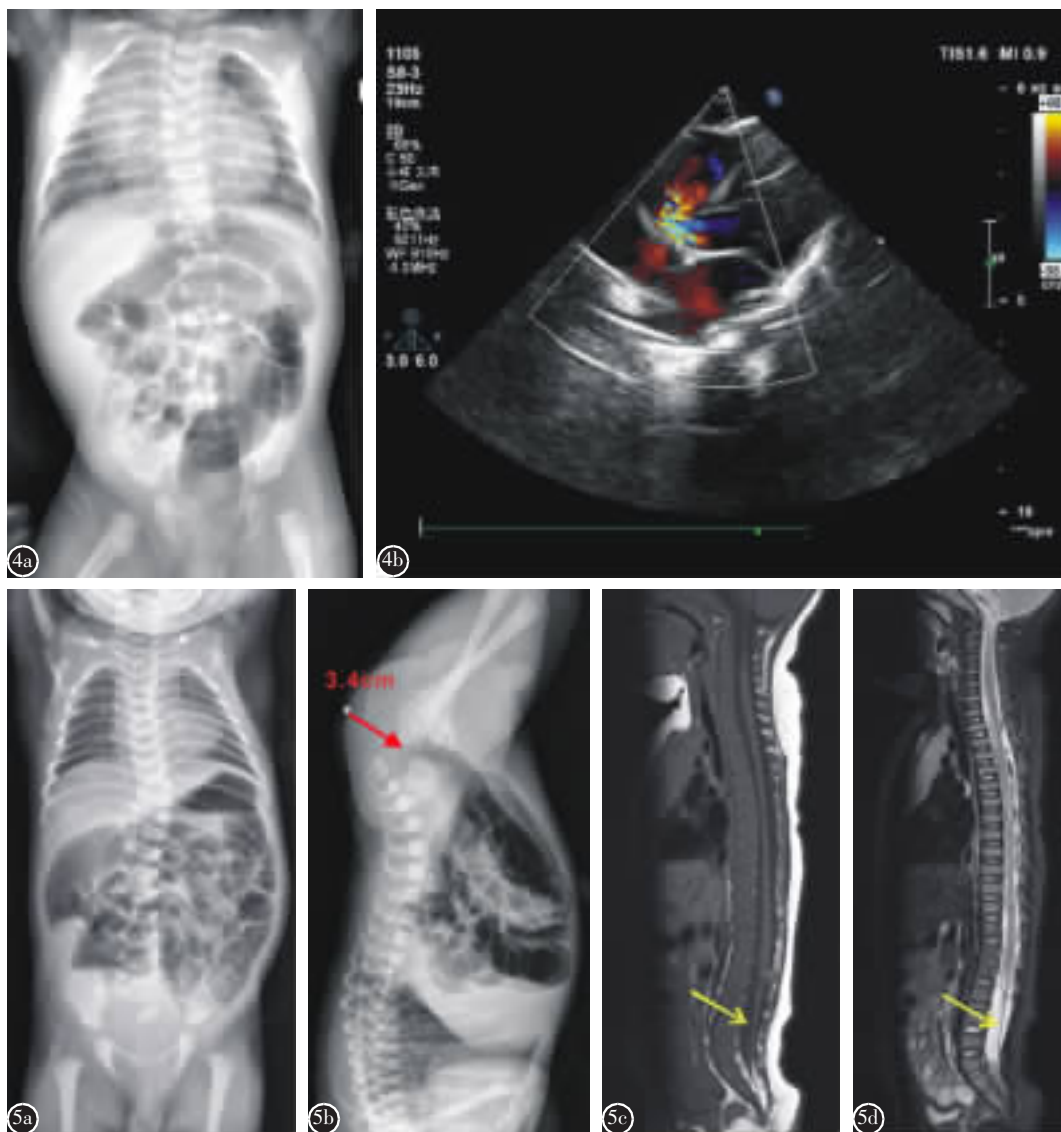


图 4 患儿女, 出生后 33d, 因咳嗽、呼吸急促就诊 **a** 胸腹部立位 X 线片提示 T4 右侧半椎体, T6 蝴蝶椎, 心影增大 **b** 心脏 B 超提示先天性心脏病: 室间隔缺损(室水平左向右分流)、房间隔缺损(继发孔、小, 房水平左向右分流) **图 5** 患儿男, 出生后 1d, 因胎便未排出就诊 **a** 胸腹部立位 X 线片, 提示 T9 左侧半椎体, T11 蝴蝶椎, T11' 右侧半椎体 **b** 倒立侧位片提示肛门口标记物离直肠末端距离为 3.4cm, 提示先天性肛门闭锁 **c** 6 个月大时行 MRI 检查, 矢状面 T1W 示终丝信号增高 **d** 脂肪抑制序列示终丝信号抑制

Figure 4 Female, 33 days old. She went to the emergency department because of cough and polypnea, and was diagnosed as congenital heart disease and congenital scoliosis **a** Standing chest-abdomen X-ray films showed T4 right hemivertebra, T6 butterfly vertebra and enlarged heart shadow size **b** Cardiac ultrasound showed the blood shunt from left to right side at the ventricle level and shunt from right to left side at the atria level, which demonstrated the diagnosis of ventricular septal defect and atrial septal defect **Figure 5** Male, 1 day old. He went to the emergency department because of retention of the meconium. He was diagnosed as congenital anorectal atresia and congenital scoliosis, and his MRI at 6 months old demonstrated the fatty filum terminale **a** Standing chest-abdomen X-ray films showed T9 left side hemivertebra, T11 butterfly vertebra and T11' right side hemivertebra **b** The distance between the marker at the anal opening site and the end of the rectum was 3.4cm on the inverted sagittal film, which demonstrated the congenital anorectal atresia **c** T1-weighted imaging of the sagittal magnetic resonance image demonstrated relatively high signal in the filum terminale area **d** The fat-saturated sequence demonstrated relatively low signal in the filum terminale area

3 讨论

3.1 CS 的患病率

1955 年 Shands 等^[3]分析了 15000 份用于肺结核筛查的美国特拉华州居民的胸片资料,筛选出 7 例 CS 患者,由此得出 CS 的发生率为 0.5‰。由于该研究的资料为胸片,并未包括腰部区域,后续研究者认为该发生率数值偏低。Wynne-Davies 等^[1]总结 1958~1968 年在爱丁堡脊柱侧凸中心就诊的 CS 患者共有 72 例,而同期就诊的特发性脊柱侧凸(idiopathic scoliosis, IS)患者为 118 例,由此推测 IS 的发生率约是 CS 的 1.8 倍。该团队在 1968 年统计的爱丁堡市居民的 IS 发生率为 2‰,故间接推测 CS 的发生率为 1‰。该结果与 Shands 等^[3]的报道相差不大。之后关于 CS 研究的发生率数据皆参考上述两项研究的结果,即 0.5‰~1‰。后续关于 IS 流行病学的研究众多,但关于 CS 流行病学的调查很有限。其原因如下:(1)CS 在患者一出生时即存在,虽然部分畸形严重的患儿在出

生后早期因外观畸形明显被发现,但部分 CS 患者畸形局限或进展缓慢,并不都能在婴儿期即被体检发现;(2)实际临床过程中相当一部分患者是进行胸腹部 X 线平片检查时“偶然”发现椎体畸形再被建议至骨科就诊。而 IS 在出生时大部分不存在,畸形在发生后跨度区域较广,进展后外观体检相对容易判断,通常可在学校对学龄期儿童进行集中体检后筛选出疑似病例再进行影像学证实。李伟玉等^[4]采取类似 IS 调查的方案对河南省漯河地区 15000 名 3~10 岁幼儿园至小学儿童进行 CS 筛查,最终确诊 CS 29 例(2‰),其中男童患病率(1.1‰)与女童患病率(2.9‰)存在统计学差异。作者对于该 CS 的发生率高于既往研究的原因分析可能是该研究对象多为农村人员,在怀孕期间服用药物可能性高,增加了致畸风险。本研究对在急诊就诊的婴儿期汉族人群的胸腹部 X 线平片进行横断面筛查,得出婴儿期 CS 的患病率为 1.8‰,该结果在既往研究报道的结果区间

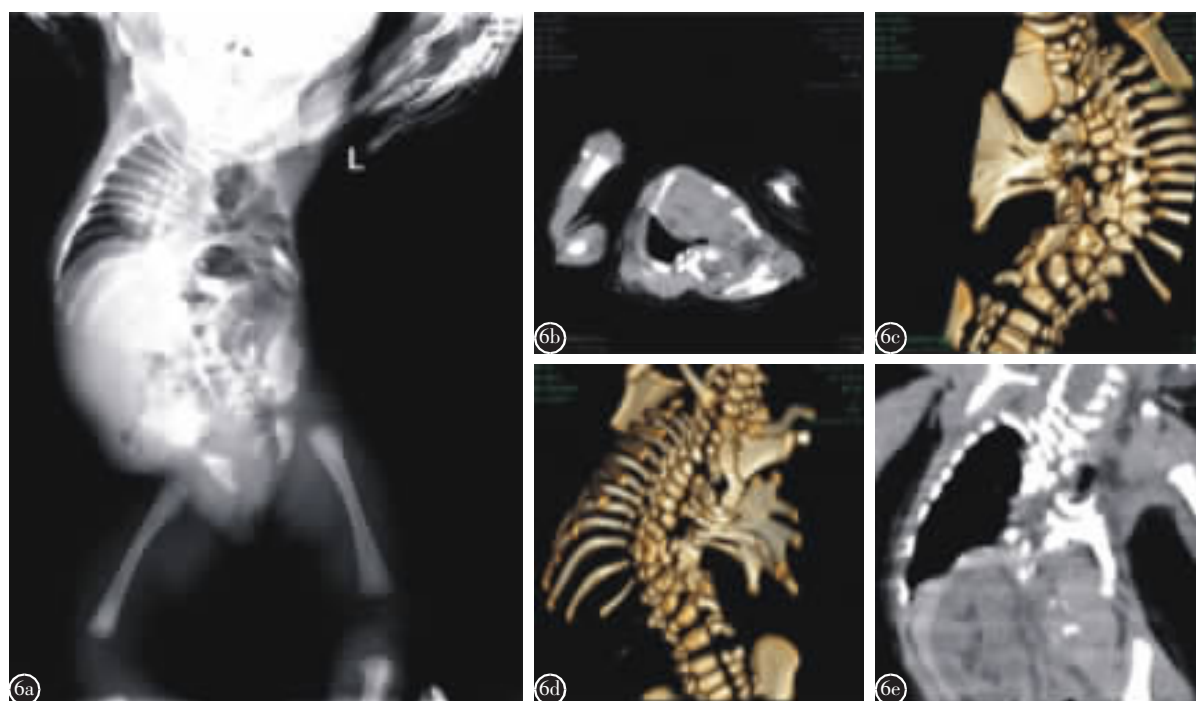


图 6 患儿女,出生后 3d,因呼吸急促、咳嗽就诊 a 胸腹部 X 线平片提示多发胸段椎体畸形,左侧多发肋骨缺如及并肋畸形 b~d 胸部 CT 平扫+三维重建图像,提示左侧上胸段多发肋骨缺如及主胸段多发并肋畸形,左侧胸廓发育不良 e 胸腹部 CT 冠状位图像,提示左侧肾脏缺如

Figure 6 Female, 3 days old. She went to the emergency department because of polypnea and cough, and was diagnosed as congenital scoliosis, rib deformities and absent of left kidney a Standing chest-abdomen X-ray films showed multi-level vertebral deformities, and multi-level ribs absent and fused ribs at the left side b~d CT scans and 3D reconstruction of chest demonstrated multi-level ribs absent, fused ribs and thoracic dysplasia at the left side e Coronal plane of CT scan of the thoracolumbar region demonstrated the absent of left kidney

内。分析所筛选出的 CS 患者的就诊原因主要为呼吸系统及消化系统主诉。经统计 CS 患者的就诊年龄小于基础人群,考虑其原因为合并严重肋骨畸形、先天性心脏病或消化系统畸形的 CS 患儿存在相关症状导致出生后早期就诊的可能性大于一般人群,因此本研究所统计的 CS 患病率在理论上可能略高于自然人群中的 CS 发生率。

3.2 椎体畸形及肋骨胸廓畸形分布

Xue 等^[6]于 2013 年报道了 382 例 CS 手术患者的椎体及肋骨畸形情况,得出椎体畸形最好发于胸段(45.3%)。原所茂等^[7]分析了 123 例 CS 患者的脊椎畸形特点,得出椎体畸形最好发的区域在 T7~T10 节段。在本研究筛选出的 83 例 CS 患者中,椎体畸形最好发的节段也在主胸段,这与既往文献统计结果类似。既往研究中单节段椎体畸形占 CS 患者的比例为 26.7%~51.7%,多椎体畸形患者随着累及节段的增加而逐渐减少^[4,6,7]。本研究中单节段椎体畸形占筛选出的 CS 患者的 41%,累及椎体节段越多的患儿所占比例相对越少,这与既往研究的结果相似。相比于胸椎畸形,既往研究中所统计的腰椎畸形相对较少,在本研究中同样有此发现,说明腰椎椎体发生先天畸形的概率要低于胸椎。相比于腰椎,胸椎有肋骨附着继而组成胸廓,部分 CS 患者并发的肋骨畸形也会影响脊椎畸形的进展和预后。Tsirikos 等^[8]报道的 620 例 CS 患者中肋骨畸形的发生率为 19.2%,肋骨畸形主要发生在胸段和胸腰段,特别是单侧椎体分节不良导致的畸形凹侧。Xue 等^[6]的研究中 CS 手术患者中肋骨畸形的发生率为 50.3%,主要分布于中胸段(T5~T8)和下胸段(T9~T12)。曹隽等^[9]总结了 203 例 CS 患者的肋骨畸形及其对肺功能的影响,在该组病例中 45.8%的 CS 患者合并肋骨畸形,并发现连续 3 根及以上的肋骨融合的 CS 患者(25 例,12.3%)肺功能要差于非合并严重肋骨畸形的患者。在本组 CS 患者中肋骨畸形的发生率为 27.7%(23 例),最多分布在主胸段(T6~T10),合并连续 3 根及以上肋骨畸形的患者有 13 例(15.6%),回溯就诊原因其中有 9 例为呼吸系统相关主诉。进一步证明严重的肋骨胸廓畸形可影响 CS 患儿的肺发育及功能,进而增加呼吸系统疾病发生的概率,甚至导致严重的胸廓发育不良综合征。

3.3 CS 合并椎管内畸形及其他系统畸形

目前已知的 CS 患者常合并的畸形主要包括中枢神经系统、泌尿生殖系统、心血管系统、呼吸系统、消化系统及四肢运动系统畸形,其中前三系统畸形的报道发生率相对较高。既往文献中 CS 患者的椎管内畸形发生率为 15%~38%^[10-13],泌尿生殖系统的发生率为 20.6%~37%^[11,12,14,15],先天性心脏病的发生率为 8.7%~22.2%^[12,16-18]。Shen 等^[19]回顾了 226 例汉族 CS 手术患者并发畸形的情况,发现神经、泌尿、心脏三个系统的并发畸形发生率分别为 43.8%、18.1%及 11.5%。本组患者中有 3 例存在椎管内异常(2 例终丝脂肪沉积,1 例脊髓圆锥低位),未发现既往文献报道中常见的 Chiari 畸形、脊髓空洞、脊髓拴系等异常,这与本组患者中只有 7 例具备完整全脊髓 MRI 资料有关。此外,本组 CS 患者中有 37 例(44.6%)合并其他系统畸形,其中 7 例合并 2 种系统畸形。值得注意的是,本组患者中合并消化系统畸形的患者多达 25 例(30.1%),其中最多见的为先天性肛门闭锁(20 例,24.1%)。这比既往报道中的比例相对较高。而 Shen 等^[19]的研究分析汉族人群中消化系统畸形的发生率仅为 5.3%。分析其原因可能为消化系统畸形例如先天性肛门闭锁、食管闭锁、十二指肠闭锁等常在新生儿出生后不久即可出现相关症状从而较早就诊,经过相关辅助检查使得并发的脊柱畸形很早被发现。本组 CS 患者中第二多发的合并畸形为先天性心脏病(16 例,19.3%),该比例与既往报道类似。分析先心病患儿的就诊原因大多是呼吸系统相关主诉,大多患儿在婴儿期即可出现呼吸急促、缺氧发绀、肺部感染等症状,这与其病理生理机制相吻合。与此同时,部分 CS 患者合并肋骨胸廓畸形影响肺发育功能也可增加呼吸系统症状风险。

3.4 本研究的局限性

本研究为回顾性研究,在诊疗时由于本组患者并未进行系统的神经系统 MRI 检查,故未能准确统计中枢神经系统畸形的发生情况。由于泌尿系统造影也未在所有患者中进行,关于泌尿系统畸形的发生率也未能得到详细分析。因为胸腹部 X 线平片不能评估脊柱的侧位形态,本组 CS 患者的后凸畸形无法得到评估。此外,由于后续随访资料不足,未能进一步分析所筛选出的 CS 患者自然史及后续治疗情况。但考虑患儿初次就诊的原因及诊疗过程,同时完善所有潜在畸形系统的

检查不太现实,有待后期开展前瞻性研究时的进一步完善来改进。

综上所述,本研究基于胸腹部 X 线平片统计的婴儿期急诊患者 CS 患病率为 1.8‰,椎体畸形及肋骨畸形最好发的区域为主胸段。合并严重肋骨畸形、先天性心脏病或消化系统畸形的 CS 患儿因相关症状出现较早、就诊及时,其脊柱畸形容易被早期发现。对于临床上发现的所有 CS 患者,建议完善检查排除潜在其他系统畸形可能。

4 参考文献

1. Wynne-Davies R. Congenital vertebral anomalies: aetiology and relationship to spina bifida cystica [J]. J Med Genet, 1975, 12(3): 280-288.
2. Giampietro PF, Blank RD, Raggio CL, et al. Congenital and idiopathic scoliosis: clinical and genetic aspects[J]. Clin Med Res, 2003, 1(2): 125-136.
3. Shands AJ, Eisberg HB. The incidence of scoliosis in the state of Delaware; a study of 50, 000 minifilms of the chest made during a survey for tuberculosis [J]. J Bone Joint Surg Am, 1955, 37(6): 1243-1249.
4. 李玉伟, 崔巍, 严晓云, 等. 河南漯河地区儿童先天性脊柱侧弯患病率调查[J]. 中华小儿外科杂志, 2017, 38(3): 221-224.
5. Hedequist D, Emans J. Congenital scoliosis[J]. J Am Acad Orthop Surg, 2004, 12(4): 266-275.
6. Xue X, Shen J, Zhang J, et al. Rib deformities in congenital scoliosis[J]. Spine(Phila Pa 1976), 2013, 38(26): E1656-E1661.
7. 原所茂, 邱贵兴, 魏斌, 等. 先天性脊柱侧凸患者脊椎畸形及椎管内畸形的特点[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2008, 18(11): 811-814.
8. 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.
9. 曹隽, 郭东, 孙琳, 等. 先天性脊柱侧弯合并肋骨畸形及其对肺功能影响的分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(3): 178-182.
10. Bernard TJ, Burke SW, Johnston CR, et al. Congenital spine deformities: a review of 47 cases[J]. Orthopedics, 1985, 8(6): 777-783.
11. Bradford DS, Heithoff KB, Cohen M. Intraspinous abnormalities and congenital spine deformities: a radiographic and MRI study[J]. J Pediatr Orthop, 1991, 11(1): 36-41.
12. Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation[J]. Spine(Phila Pa 1976), 2002, 27(20): 2255-2259.
13. 马兆龙, 邱勇, 王斌, 等. 先天性脊柱侧凸患者中的脊髓畸形和脊椎畸形[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2007, 17(8): 588-592.
14. Drvaric DM, Ruderman RJ, Conrad RW, et al. Congenital scoliosis and urinary tract abnormalities: are intravenous pyelograms necessary[J]. J Pediatr Orthop, 1987, 7(4): 441-443.
15. Rai AS, Taylor TK, Smith GH, et al. Congenital abnormalities of the urogenital tract in association with congenital vertebral malformations[J]. J Bone Joint Surg Br, 2002, 84(6): 891-895.
16. Beals RK, Robbins JR, Rolfe B. Anomalies associated with vertebral malformations[J]. Spine(Phila Pa 1976), 1993, 18(10): 1329-1332.
17. Perez-Caballero C, Sobrino E, Vazquez JL, et al. Complication of surgery for scoliosis in children with surgically corrected congenital cardiac malformations [J]. Cardiol Young, 2009, 19(3): 272-277.
18. Liu YT, Guo LL, Tian Z, et al. A retrospective study of congenital scoliosis and associated cardiac and intraspinal abnormalities in a Chinese population[J]. Eur Spine J, 2011, 20(12): 2111-2114.
19. Shen J, Wang Z, Liu J, et al. Abnormalities associated with congenital scoliosis: a retrospective study of 226 Chinese surgical cases[J]. Spine(Phila Pa 1976), 2013, 38(10): 814-818.

(收稿日期:2020-02-18 末次修回日期:2020-04-07)

(英文编审 谭 啸)

(本文编辑 卢庆霞)