

I 型神经纤维瘤病营养不良性脊柱侧凸合并肋骨头脱入椎管的术前危险因素及影响肋骨头被动复位的相关因素分析

高荣轩, 张学军, 刘昊楠, 郭东, 姚子明, 曹隽, 白云松

(国家儿童医学中心 首都医科大学附属北京儿童医院骨科 100045 北京市)

【摘要】目的:探讨 I 型神经纤维瘤病营养不良性脊柱侧凸(dystrophic scoliosis secondary to type 1 neurofibromatosis, NF1-DS)合并肋骨头脱入椎管的术前风险及影响肋骨头被动复位的相关因素。**方法:**2006 年 9 月~2020 年 5 月我院收治 130 例 NF1-DS 患者,34 例患者合并肋骨头脱入椎管,其中 20 例接受生长棒置入术,14 例接受后路矫形固定术。7 例患者行肋骨头切除术,27 例患者保留肋骨头而直接进行矫形固定。将患者术前可能与肋骨头脱入椎管比例(intraspinal rib proportion,IRP)相关的年龄、身体质量指数(body mass index,BMI)、顶椎旋转角度(apical vertebral rotation,AVR)、顶椎偏移距离(apical vertebral translation,AVT)、肋骨头脱入椎管角度、肋骨头宽度比值、主胸弯 Cobb 角、躯干偏移(trunk shift,TS)、胸椎后凸(thoracic kyphosis,TK)、腰椎前凸(lumbar lordosis,LL)、矢状面平衡进行 Pearson 相关性分析,而后通过多元线性回归分析从可能的相关因素中筛选出独立的危险因素。利用 Pearson 相关性分析对与 IRP 矫正率可能相关的 AVR 矫正率、AVT 矫正率、主胸弯 Cobb 角矫正率、TS 矫正率、TK 矫正率、LL 矫正率和矢状面平衡矫正率进行分析。**结果:**肋骨头脱入椎管在 NF1-DS 患者中的发生率为 26.2%(34/130),术前 IRP 为 5.5%~68.5%[(32.9±17.2)%]。术前 IRP 与术前 BMI、AVR、AVT、主胸弯 Cobb 角和 TK 相关($P<0.05$),与年龄、肋骨头脱入椎管角度、肋骨头宽度比值、TS、LL 和矢状面平衡无相关性($P>0.05$)。多元线性回归分析提示术前 BMI 和主胸弯 Cobb 角为术前 IRP 独立危险因素($B=-4.733, P=0.040; B=0.470, P<0.001$);而术前 AVR、AVT、TK 为术前 IRP 的非独立危险因素($P>0.05$)。在 27 例保留了肋骨头而直接进行矫形的病例中,IRP 由术前的(32.6±16.3)%显著下降至术后的(18.9±11.6)%($P<0.05$),其矫正率达(46.6±19.9)%;保留肋骨头病例的 IRP 矫正率与主胸弯 Cobb 的矫正率存在正相关($r=0.443, P=0.009$),与 AVR 矫正率、AVT 矫正率、TS 矫正率、TK 矫正率、LL 矫正率和矢状面平衡矫正率无相关性($P>0.05$)。**结论:**术前营养状况越差、脊柱畸形严重的 NF1-DS 患者肋骨头脱入椎管的程度越明显;未切除肋骨头而直接矫形的患者术中应尽可能提高主胸弯 Cobb 角的矫正率,有助于脱入椎管肋骨头被动复位。

【关键词】神经纤维瘤病;营养不良性脊柱侧凸;肋骨头;椎管;危险因素

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2020.12.08

中图分类号:R687.3 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2020)-12-1103-08

Analysis of the preoperative risk factors of intraspinal rib head dislocation in children with dystrophic scoliosis secondary to type 1 neurofibromatosis and the related factors that affecting the passive reduction of rib head/GAO Rongxuan, ZHANG Xuejun, LIU Haonan, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2020, 30(12): 1103-1110

【Abstract】 Objectives: To explore the preoperative risks and the factors affecting the rib head passive reduction of rib head dislocation into spinal canal in children with dystrophic scoliosis secondary to type 1 neurofibromatosis(NF1-DS). **Methods:** From September 2006 to May 2020, 130 patients with NF1-DS were included in this study, and 34 patients were found with intraspinal dislocation of rib head. 20 patients received growing rods treatment and 14 patients received posterior spinal fusion. 7 patients underwent rib

基金项目:国家重点研发计划(编号:2016YFC1000806)

第一作者简介:男(1987-),主治医师,研究方向:小儿骨科

电话:(010)59616412 E-mail:grx7891@126.com

通讯作者:张学军 E-mail:zhang-x-j04@126.com

head resection and 27 patients underwent surgery directly without rib head resection. The factors that related to preoperative intraspinal rib proportion(IRP) included age, body mass index (BMI), apical vertebral rotation (AVR), apical vertebral translation(AVT), the angle of intraspinal rib, proportion of rib width, the main thoracic Cobb angle, trunk shift(TS), thoracic kyphosis(TK), lumbar lordosis(LL) and sagittal balance. Pearson correlation analysis was used to screen out the relevant factors and preformed multivariable linear regression to determine the independent risk factors of the IRP. Pearson correlation analysis was used to screen out the factors that related to the correction rate of IRP, included the correction rate of AVR, AVT, the main thoracic Cobb angle, TS, TK, LL and sagittal balance. **Results:** The incidence of intraspinal rib in NF1-DS patients was 26.2% (34/130). The preoperative IRP was $(32.9\pm 17.2)\%$ (5.5%–68.5%). Preoperative IRP was correlated with BMI, AVR, AVT, the main thoracic Cobb angle and TK ($P<0.05$), but it had no correlation with age, the angle of intraspinal rib, proportion of rib width, TS, LL and sagittal balance($P>0.05$). Multiple linear regression analysis indicated that BMI and main thoracic Cobb angle were independent risk factors of the preoperative IRP($B=-4.733$, $P=0.040$; $B=0.470$, $P<0.001$). AVR, AVT and TK were non-independent risk factors of the preoperative IRP($P>0.05$). In the 27 patients without rib head resection, the IRP decreased from preoperative $(32.6\pm 16.3)\%$ to postoperative $(18.9\pm 11.6)\%$ ($P<0.05$) and the correction rate of IRP was $(46.6\pm 19.9)\%$. The correction rate of IRP was correlated with the correction rate of the main thoracic Cobb angle ($r=0.443$, $P<0.009$). The correction rate of IRP was not correlated with the correction rate AVR, AVT, TS, TK, LL and sagittal balance($P>0.05$). **Conclusions:** The patients with worse preoperative nutritional status and severe spinal deformity were more serious in the degree of IRP. The correction rate of the main thoracic Cobb angle should be corrected as much as possible, so as to increase the passive reduction of the intraspinal rib head.

[Key words] Neurofibromatosis; Dystrophic scoliosis; Rib head; Spinal canal; Risk factors

[Author's address] Department of Orthopaedics, Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, National Center for Children's Health, Beijing, 100045, China

I 型神经纤维瘤病(neurofibromatosis type 1, NF-1), 又称 Recklinghausen 病或周围神经纤维瘤病, 主要累及骨骼、皮肤及软组织, 常伴有脊柱及其他骨骼的畸形, 其中以脊柱畸形最为常见, 文献报道其发病率约为 10%~60%^[1-3]。NF-1 通常又分为营养不良性和非营养不良性两种类型^[4]。NF-1 营养不良性脊柱侧凸 (dystrophic scoliosis secondary to type 1 neurofibromatosis, NF1-DS) 主要表现为侧凸节段短而锐利, 椎体旋转严重, 常伴有椎弓根间距增宽、椎间孔扩大以及肋骨“铅笔样”改变和肋骨头脱位^[5]。1986 年 Flood 等^[6]首次报道了 NF1-DS 患者发生肋骨头脱入椎管的情况, 该作者发现脱位的肋骨头可对脊髓造成压迫, 并引起严重的神经损伤。近年来, 多数学者对于此类疾病的关注点在于是否切除脱入椎管的肋骨头及其手术操作的安全性^[6-11]。而对于 NF1-DS 合并肋骨头脱入椎管的术前危险因素及影响肋骨头被复位相关因素的报道较少。本研究回顾性分析了本院收治的 NF1-DS 患者资料, 对合并肋骨头脱入椎管的病例进行系统分析, 并探讨术前肋骨头脱入椎管严重程度的危险因素及影响肋骨头被

复位的相关因素。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2006 年 9 月~2020 年 5 月我院骨科共收治 NF1-DS 患者 130 例, 按照以下纳入标准选取研究对象。纳入标准: (1) NF-1 营养不良性胸椎侧凸, 术前 CT 或者 MRI 提示肋骨头脱入椎管; (2) 行生长棒置入或后路矫形固定手术治疗; (3) 术前、术后影像学(站立位全脊柱正侧位 X 线片、全脊柱 CT 或 MRI) 及临床资料完整。排除标准: (1) 合并脑病或者周围神经病变; (2) 合并椎管内其他占位。

按上述标准共纳入患者 34 例, 其中男 21 例, 女 13 例, 年龄 4.1~16.3 岁 (8.6 ± 2.7 岁); 术前体重指数 (body mass index, BMI) 为 14.0~19.7 kg/m² (16.2 ± 1.2 kg/m²); 单纯左胸弯 10 例, 单纯右胸弯 15 例, 双胸弯 9 例; 20 例患儿存在不同程度的胸椎后凸畸形; 肋骨头脱入椎管所对应胸弯的顶椎节段分布在 T4~T10; 所有脱入椎管的肋骨头均位于凸侧, 且都出现在凸侧顶椎区上、下 1 个节段范

围内。

34例患者共有 45 处肋骨头脱入椎管,均位于主胸弯的凸侧,顶椎(apex)23 处(51%),apex+1(远端)9 处(20%),apex-1(近端)13 处(29%);27 例为 1 根肋骨头脱入椎管,3 例为 2 根肋骨头脱入椎管,4 例为 3 根肋骨头脱入椎管。在 MRI 上脊髓均向凹侧偏移,脊髓与肋骨头间的距离为 0~8mm($4.3\pm 1.8\text{mm}$),其中 1 例患儿术前脱入椎管的肋骨头直接压迫脊髓,间距为 0mm;12 例伴有椎旁神经纤维瘤。

术前脊髓损伤 ASIA 分级:A 级 1 例,C 级 1 例,D 级 3 例,E 级 29 例。治疗后术前存在神经损伤症状的 5 例患者均有好转,末次随访时 34 例患者脊髓损伤分级均为 E 级。其中 1 例术前 ASIA 分级为 A 级,结合术前 CT 和 MRI 考虑其严重神经损伤并不与肋骨头脱入椎管直接相关,而是由于重度脊柱侧后凸导致椎体脱位、椎管狭窄压迫脊髓造成的。故实际术前因肋骨头脱入椎管造成神经损伤的为 4 例,其中严重神经损伤 1 例(ASIA C 级),术前 MRI 提示肋骨头脱入椎管直接压迫脊髓,术中予以切除;另外 3 例为轻微神经损伤(ASIA 均为 D 级),术前 MRI 提示肋骨头未直接压迫脊髓,术中未对脱入椎管的肋骨头进行处理。

1.2 手术方法

根据患儿年龄、脊柱畸形的严重程度、生长潜能及发育情况制定手术方案。术前 10 例患者行 Halo 头环重力牵引 4 周以增加脊柱柔韧性。手术方式包括应用椎弓根钉棒系统或者钉钩混合系统进行脊柱后路矫形手术,20 例采用生长棒技术治疗(17 例双侧生长棒,3 例单侧生长棒),其中 4 例择期完成后路融合手术;14 例一期行后路矫形固定融合手术。本组共 7 例行肋骨头切除术(共切除 9 根肋骨头),27 例患者(共计 36 根脱入椎管的肋骨头)保留了肋骨头而直接进行矫形手术。在 7 例切除肋骨头的患者中,6 例在一期行后路截骨矫形术的同时切除肋骨头,1 例在多次生长棒撑开后行终末融合术时切除肋骨头;采用生长棒技术治疗的患者在初次手术和多次撑开过程中均未处理肋骨头。所有患者均在体感诱发电位(somatosensory evoked potentials,SEP)和运动诱发电位(motor evoked potentials,MEP)监护下完成手术。

1.3 影像学测量

所有影像学指标用 Surgimap Spine 2.2.15 软件测量评估,由两名临床经验在 10 年以上的小儿脊柱外科医生各测量 2 次,取平均值。

1.3.1 X 线片测量 在术前及术后拍摄的站立位全脊柱正侧位 X 线片上测量冠状面及矢状面参数。(1)冠状位参数:冠状位侧凸主胸弯 Cobb 角;躯干偏移(trunk shift,TS),C7 铅垂线和 S1 上终板中点垂线间的水平距离,用以反映冠状位平衡(当 $TS\geq 20\text{mm}$ 为冠状位失平衡);顶椎偏移距离(apical vertebral translation,AVT),脱位肋骨头对应的胸弯顶椎中心至骶骨中垂线的距离(图 1a)。(2)矢状位参数:胸椎后凸(thoracic kyphosis,TK)(T2~T12);腰椎前凸(lumbar lordosis,LL)(L1~S1);矢状位平衡,侧位片上 C7 铅垂线与骶骨后上缘的水平距离(位于骶骨后上缘前方为正值,后方为负值,但统计分析时均使用距离的绝对值)。

1.3.2 CT 测量 术前均行全脊柱 CT 平扫+三维重建检查,考虑到短时间放射剂量问题,对于未切除肋骨头、术后无新发神经症状的患儿,在术后第一次复查时行 CT 检查。(1)肋骨头脱入椎管比例(intraspinal rib proportion,IRP):在 CT 上找到肋骨头脱入椎管最严重的层面,作椎管中央矢状面平分线,分别位于脱位的肋骨头内侧缘及凹侧椎弓根内缘作两条与其平行的切线,两条切线与矢状面平分线的距离分别定义为 C、D,按照下列公式计算 $IRP=(D-C)/2D$ 或 $(D+C)/2D$ (C、D 在平分线两侧时为 $D-C$;C、D 在平分线同侧时为 $D+C$)(图 1b)。(2)顶椎旋转角(apical vertebral rotation,AVR):在 CT 上找到肋骨头脱入椎管最严重的层面,作椎管中央矢状面平分线与胸骨中点和椎管后缘中点连线所成的角即为顶椎旋转角^[10](图 1c)。(3)肋骨头脱入椎管角度:在 CT 上找到肋骨头脱入椎管最严重的层面,沿肋骨头脱位侧椎体外缘作一椎体切线,其与脱入椎管的肋骨交界线段的中点与肋骨头末端中点的连线为 E,作椎管中央矢状面平分线与直线 E 的夹角即为肋骨头脱入椎管的角度(图 1d)。(4)肋骨头宽度比值:在 CT 上找到肋骨头脱入椎管最严重的层面,脱入椎管内的肋骨头最宽处与对侧肋骨头最宽处的比值即为肋骨头宽度比值(图 1e)。

1.3.3 MRI 测量 脊髓与肋骨头距离:在术前 MRI 上找到肋骨头脱入椎管最严重的层面,作椎

管中央矢状面平分线,分别位于脱位的肋骨头内侧缘和脊髓凸侧缘作两条与其平行的切线,两条切线间的距离 F 即为脊髓与肋骨头距离(图 1f)。

1.3.4 参数矫正率 所有测量参数矫正率的计算均为(术前值-术后值)/术前值 $\times 100\%$,术后值均为术后 3 个月复查 CT 检查同期的各影像学参数数值。

1.3.5 BMI 计算 BMI=体重/身高²,采用 Bjure

公式对身高进行校正^[11],校正身高=术前测量身高+Y; $\log Y=0.011X+0.177$,Y(cm)为患者因脊柱侧凸导致的身高损失量,X 为术前最大 Cobb 角。

1.4 统计学方法

采用 IBM SPSS 19.0 统计软件对所有数据进行统计学分析。采用 Shapiro-Wilk 方法对计量资料正态性进行检验。计量资料符合正态分布以均数 $\pm$ 标准差表示。利用 Pearson 相关系数分析与



图 1 影像学参数测量 **a** 顶椎偏移距离(AVT):脱位肋骨头对应的胸弯顶椎中心(A)至骶骨中垂线的距离(B) **b** 肋骨头脱入椎管比例(IRP): $IRP=(D-C)/2D$ 或 $(D+C)/2D$ (C、D 在平分线两侧时为 D-C;C、D 在平分线同侧时为 D+C) **c** 顶椎旋转角度(AVR):CT 平上找到肋骨头脱入椎管最严重的层面,作椎管中央矢状面平分线与胸骨中点和椎管后缘中点连线所成的角 **d** 肋骨头脱入椎管的角:沿肋骨头脱位侧椎体外侧作一椎体切线,其与脱入椎管的肋骨头交界线段的中点与肋骨头末端中点的连线为 E,作椎管中央矢状面平分线与直线 E 的夹角即为肋骨头脱入椎管的角 **e** 肋骨头宽度比值:CT 平上找到肋骨头脱入椎管最严重的层面,脱入椎管内肋骨头最宽处与对侧肋骨头最宽处的比值 **f** 脊髓与肋骨头距离: MRI 片上肋骨头脱入椎管最严重的层面,作椎管中央矢状面平分线,分别位于脱位的肋骨头内侧缘和脊髓凸侧缘作两条与其平行的切线,两条切线间的距离 F 即为脊髓与肋骨头距离

Figure 1 Radiographic measurements **a** Apical vertebral translation (AVT, line B): the horizontal distance between the center of apical vertebra(A) and center sacral vertical line **b** Intraspinous rib proportion(IRP): $IRP=(D-C)/2D$ or $(D+C)/2D$ (when line "C, D" was at different side of the line longitudinally bisecting the vertebral body, using "D-C"; when line "C, D" was at the same side, using "D+C") **c** Apical vertebral rotation(AVR): the angle formed between the line longitudinally bisecting the vertebral body and the line connecting midpoint of the sternum and midpoint of the posterior edge of the spinal canal **d** The angle of intraspinal rib: A vertebral tangent was made along the lateral side of the convex vertebral body, and between the midpoint of the rib junction segment and the midpoint of the end of the rib head was the line "E". The Angle between the line longitudinally bisecting the vertebral body and line "E" was the angle of intraspinal rib **e** The proportion of rib width: the proportion of the widest rib head in the spinal canal to the widest rib head on the opposite side on axial CT scans at the most serious slice **f** Distance between the spinal cord and intraspinal rib head(line F): the length was measured from the rib head tip to the convex edge of the spinal cord

术前 IRP 可能的相关因素,而后通过多元线性回归分析从可能的相关因素中筛选出独立危险因素。利用 Pearson 相关系数对与肋骨头脱入椎管矫正率可能相关的因素进行分析。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

本研究中肋骨头脱入椎管在 NF1-DS 患者中的发生率为 26.2%(34/130),术前 IRP 为 5.5%~68.5% [(32.9±17.2)%]。术前影像学参数测量结果见表 1。术后随访 3~104 个月 (46.1±28.7 个月)。

表 2 显示,NF1-DS 合并肋骨头脱入椎管患者的术前 IRP 与术前 BMI、AVR、AVT、主胸弯 Cobb 角、TK 相关($P<0.05$);与年龄、肋骨头脱入椎管角度、肋骨头宽度比值、TS、LL 和矢状面平衡无相关性($P>0.05$)。进一步行多元线性回归分析提示,术前 BMI 和主胸弯 Cobb 角为术前 IRP 独立危险因素 ($B=-4.733, P=0.040; B=0.470, P<0.001$);而术前 AVR、AVT、TK 为术前 IRP 的非独立危险因素($P>0.05$)(表 3)。

27 例保留肋骨头患者的 IRP 由术前的 (32.6±16.3)%显著下降至术后的 (18.9±11.6)% ($P<0.05$),其矫正率达 (46.6±19.9)% (图 2)。如表 4、5 所示,保留肋骨头直接进行矫形手术患者的 IRP 矫正率与主胸弯 Cobb 角矫正率存在相关性 ($r=0.443, P=0.009$),与 AVR 矫正率、AVT 矫正

率、肋骨脱入角度矫正率、TS 矫正率、TK 矫正率、LL 矫正率、矢状位平衡矫正率无显著相关性($P>0.05$)。

3 讨论

NF1-DS 患者的脊柱畸形通常较为严重,患者除明显顶椎旋转外,常合并肋椎关节半脱位、椎间孔扩大、肋骨铅笔样改变等情况,患者胸椎侧弯凸侧脱位的肋骨头很可能通过椎间孔脱入到椎管内,从而引起神经功能障碍、疼痛等症状,严重时可导致瘫痪。因此如何在术前预测肋骨头脱入椎管的高危患儿,提前做好应对措施就显得尤为重

表 2 术前 IRP 相关因素的相关性分析

Table 2 Correlation factor analysis of preoperative IRP

	r 值 r value	P 值 P value
年龄 Age	0.269	0.124
体重指数 Body mass index	-0.750	<0.001
顶椎旋转角度 Apical vertebral rotation	0.443	0.009
顶椎偏移距离 Apical vertebral translation	0.370	0.031
肋骨头脱入椎管角度 The angle of intraspinal rib	0.247	0.159
肋骨头宽度比值 Proportion of rib width	-0.073	0.681
主胸弯 Cobb 角 Main thoracic curve Cobb angle	0.700	<0.001
躯干偏移 Trunk shift	0.139	0.432
胸椎后凸 Thoracic kyphosis	0.434	0.010
腰椎前凸 Lumbar lordosis	-0.094	0.596
矢状面平衡 Sagittal balance	0.138	0.436

表 1 34 例患儿术前影像学测量结果

Table 1 Preoperative radiographic data of 34 patients

	数值 Value
顶椎旋转角度(°) Apical vertebral rotation	35.6±12.5(21~81)
顶椎偏移距离(mm) Apical vertebral translation	33.5±15.6(4~70)
肋骨头脱入椎管角度(°) Angle of intraspinal rib	72.6±13.0(45~94)
肋骨头宽度比值 Proportion of rib width	0.80±0.15(0.46~1.16)
主胸弯 Cobb 角(°) Main thoracic curve Cobb angle	71.6±24.7(35~150)
躯干偏移(mm) Trunk shift	15.0±13.5(0~64)
胸椎后凸(°) Thoracic kyphosis	53.7±22.5(18~90)
腰椎前凸(°) Lumbar lordosis	47.4±12.5(31~69)
矢状面平衡(mm) Sagittal balance	27.0±16.4(0~73)

表 3 术前 IRP 相关因素的多元回归分析

Table 3 Multiple linear regression analysis of preoperative IRP

	非标准化系数 Unstandardized coefficients	P 值 P value
体重指数 Body mass index	-4.733	0.040
顶椎旋转角度 Apical vertebral rotation	-0.347	0.253
顶椎偏移距离(mm) Apical vertebral translation	0.032	0.853
主胸弯 Cobb 角 Main thoracic curve Cobb angle	0.470	<0.001
胸椎后凸(°) Thoracic kyphosis	0.094	0.420

要。

近年来对于伴有肋骨头脱入椎管的 NF1-DS 的相关研究主要集中在治疗方面,术中是否切除脱位的肋骨头仍然存在争议。目前多数学者认为术前合并神经损伤且影像学检查明确证实肋骨头压迫脊髓或神经的患者,应切除脱位的肋骨头以改善患者神经症状^[12,13];而对于无神经症状的患者,保留肋骨头直接矫正脊柱畸形通常不会对神经造成损伤^[7-10]。朱承跃等^[14]报道患者肋骨头脱入椎管内的程度与冠状面和矢状面的 Cobb 角以及顶椎旋转程度无明显相关性,其分析原因可能与

样本量(11 例)较小有关。本研究共纳入 34 例患者进行研究,结果可能更为准确。

本研究将可能影响术前 IRP 的因素进行了相关性分析,发现 BMI 与 IRP 呈负相关,而 AVR、AVT、主胸弯 Cobb 角、TK 与 IRP 呈正相关。再将这 5 个相关因素进行多元线性回归分析,结果显示 BMI 和主胸弯 Cobb 角为术前 IRP 的独立危险因素 ($B = -4.733, P = 0.040; B = 0.470, P < 0.001$)。本组患者术前 BMI 仅为 $14.0 \sim 19.7 \text{ kg/m}^2$, 平均 $16.2 \pm 1.2 \text{ kg/m}^2$, 明显低于世界卫生组织建议的亚洲人种平均水平的下限 (18.5 kg/m^2)。分析

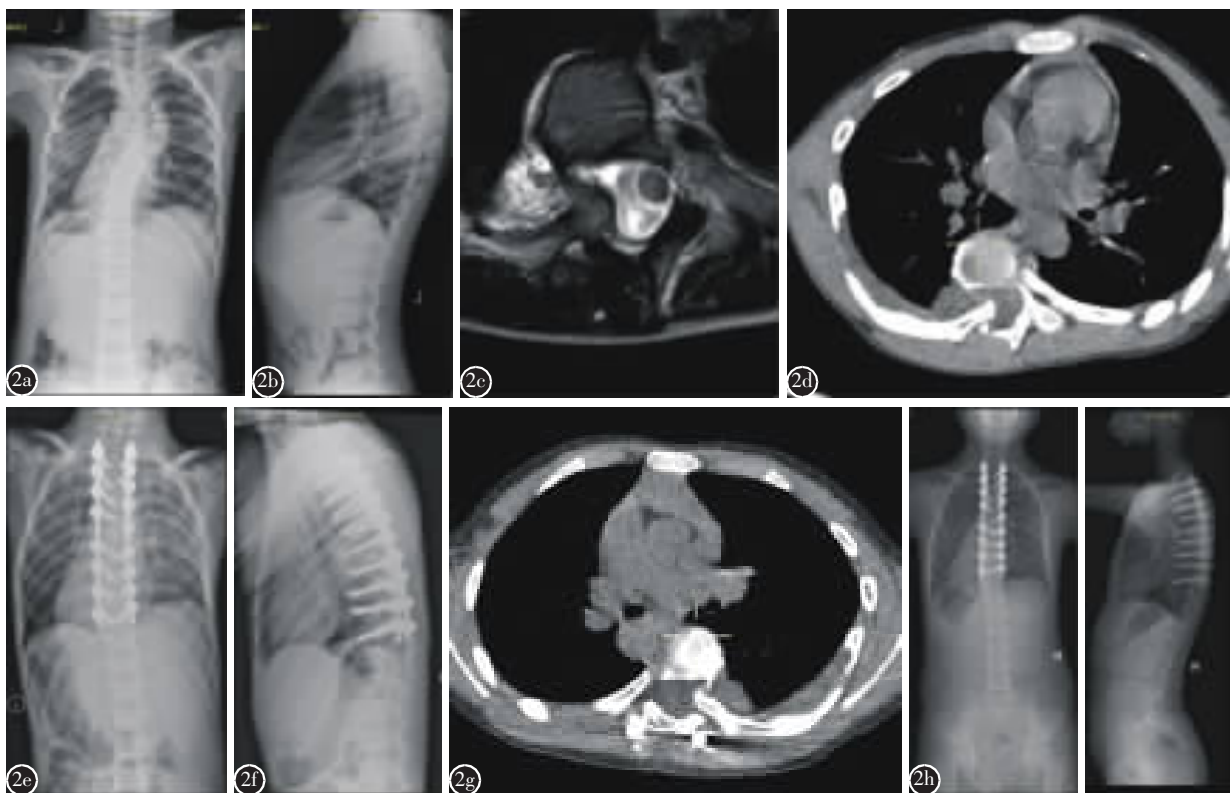


图 2 11.4 岁,男孩,诊断为伴有肋骨头脱入椎管(T6R)的 NF1-DS,术前 ASIA 分级为 E 级,行后路矫形固定手术,未处理脱入椎管的肋骨头 **a、b** 术前脊柱正侧位 X 线片示患儿胸椎侧凸向右侧 **c** 术前 MRI 示脱入椎管的肋骨头压迫硬膜囊,但脊髓偏向凹侧,未直接压迫脊髓,且两者间距为 5mm **d** 术前 CT 示 IRP 为 31.1% **e、f** 后路矫形术后即刻复查脊柱正位 X 线片示脊柱侧后凸畸形满意 **g** 术后复查 CT 示脱入椎管的肋骨头被动复位,术后 IRP 降至 20.6%,矫正率为 33.8% **h、i** 术后 50 个月复查脊柱正侧位 X 线片示矫形效果满意,ASIA 分级为 E 级

Figure 2 A 11.4 years old male with right thoracic scoliosis, and the apical vertebra was T6. He was ASIA grade E before operation **a, b** Preoperative anteroposterior and lateral radiographs of the spinal column showing right thoracic curve **c, d** Preoperative MRI showing the ribs protruding into the spinal canal from the right intervertebral foramen in the T6 plane without crossing the center line of spinal canal. The distance between the spinal cord and the intraspinal rib head (IRH) is 5mm, IRP is 31.1% **e, f** Postoperative anteroposterior and lateral radiographs of the spinal column. The rib head (T6) is not removed intraoperatively **g** IRH is passively reduced after operation and postoperative IRP is 20.6%, and the correction rate is 33.8% **h, i** Postoperative 50-months follow-up anteroposterior and lateral radiographs of the spinal column showing the thoracic curve corrected

表 4 27 例未切除肋骨头的患者术前、术后影像学参数结果及其矫正率

Table 4 The data of 27 patients without rib head resection and their correction rates

	术前 Pre-operation	术后 Post-operation	矫正率(%) Correction rate
顶椎旋转角度(°) Apical vertebral rotation	36.2±11.7	27.3±10.2	23.3±24.0
顶椎偏移距离(mm) Apical vertebral translation	35.2±14.3	16.5±11.1	48.1±32.9
主胸弯 Cobb 角(°) Main thoracic curve Cobb angle	72.5±23.4	37.2±19.5	48.6±9.4
躯干偏移(mm) Trunk shift	16.0±12.8	10.3±8.2	24.1±62.8
胸椎后凸(°) Thoracic kyphosis	53.3±21.2	35.6±19.7	31.7±36.0
腰椎前凸(°) Lumbar lordosis	46.4±13.3	40.8±14.9	13.9±21.9
矢状面平衡(mm) Sagittal balance	27.5±15.6	22.7±13.6	15.8±36.9

表 5 IRP 矫正率的相关因素分析

Table 5 Correlation factor analysis of the correction rate of IRP

	r 值 r value	P 值 P value
顶椎旋转角度矫正率 Correction rate of apical vertebral rotation	0.195	0.247
顶椎偏移距离矫正率 Correction rate of apical vertebral translation	-0.077	0.650
主胸弯 Cobb 角矫正率 Correction rate of main thoracic curve Cobb angle	0.422	0.009
躯干偏移矫正率 Correction rate of trunk shift	-0.162	0.338
胸椎后凸矫正率 Correction rate of thoracic kyphosis	0.035	0.838
腰椎前凸矫正率 Correction rate of lumbar lordosis	0.032	0.851
矢状面平衡矫正率 Correction rate of sagittal balance	0.020	0.908

BMI 偏低原因可能是患者胸段侧凸畸形明显,影响肺功能,进而增加基础代谢率,与文献^[15]报道影响脊柱侧凸患者 BMI 的因素相符。因此,我们认为 BMI 数值越低可能意味着患者脊柱侧凸、椎体旋转及胸廓畸形越严重,IRP 也就越高,因而两者呈负相关性。而主胸弯 Cobb 角越大,表明胸椎侧凸越严重,IRP 也就会明显增加。这与 NF1-DS 的发病机理相符,理论上主胸弯角度越大、顶椎偏移越多、顶椎旋转越明显,都会使肋骨头脱入椎管越严重。虽然在本研究中,AVR、AVT 不是独立危险

因素,但也与 IRP 呈正相关,与大部分学者的观点一致^[7-10,12,14]。本研究中虽然统计学结果显示肋骨头宽度比值与 IRP 无明显相关性,但本组患儿凸侧和凹侧肋骨头宽度比值平均为 0.80±0.15,提示脱入椎管内的肋骨头宽度绝大部分小于凹侧,这也符合 NF1-DS 肋骨的特异性表现。

本组病例中共有 7 例患者切除了脱入椎管的肋骨头,其中 1 例患者术前双下肢不完全性瘫痪,脊髓损伤 ASIA 分级为 C 级,术中在施行矫形手术的过程中,进行椎管减压、肋骨头切除,术后继续神经康复治疗,半年后患儿神经症状完全恢复,ASIA 分级为 E 级。其余 6 例术前没有明显神经症状或者仅有轻微神经损伤(术前 ASIA 分级评估 5 例为 E 级、1 例为 D 级),切除肋骨头认为脱入椎管的肋骨头均应切除,以降低矫形过程中脊髓向凸侧位移时可能出现的神经并发症^[6,16]。

本组有 27 例患者在保留肋骨头的同时直接行矫形手术,术后 IRP 较术前明显减少,由术前的(32.6±16.3)%显著下降至术后的(18.9±11.6)%($P<0.05$),矫正率达(46.6±19.9)%。这与以往的研究类似。Mao 等^[8]发现脱位的肋骨头侵入凹侧椎管的 14.8%,在矫形术后降低至 3.7%。Cai 等^[9]报道脱入椎管的肋骨头在矫形后椎管侵占比例由 28.6%自发降低至 23.1%。这表明脊柱侧凸矫形术后椎管内脱位的肋骨头向椎管外发生了相对运动,肋骨头被动复位。此外,本研究还发现 IRP 的矫正率与主胸弯 Cobb 角的矫正率存在相关性($r=0.443, P=0.009$),说明通过手术矫形改变肋骨头与椎管的空间结构,可以促进肋骨头自动从椎管内向外移动。因此在条件允许的情况下应尽可能多地矫正主胸弯度数,以增加肋骨头的复位程度、减少脱入椎管的比例。毛赛虎等^[17]报道伴有肋骨头脱位的 NF1-DS 患者胸椎置钉/钩及增大 Cobb 角矫正率可增加脱位肋骨头自发性迁移退出椎管的复位程度,本研究结果与该文献报道相符。

本研究局限性在于:(1) 缺少术后脊柱 MRI 资料,不能准确判断术后肋骨头与脊髓距离变化;(2) 本组病例中有 20 例采用生长棒治疗,其中只有 4 例进行了终末融合手术,还需要进行远期随访。(3) 本研究发现肋骨头切除后均存在不同程度再生,可能与肋骨骨膜残留有关,这部分患者需警惕肋骨头再次脱入椎管的可能。

综上所述,术前营养状况差、脊柱畸形严重的

NF1-DS 患者肋骨头脱入椎管的程度明显增加, 医生对此类患者应予以重视。保留肋骨头的患者术中应尽可能矫正主胸弯 Cobb 角以增加脱入椎管的肋骨头复位, 减少其对椎管的侵占及脊髓损伤的风险。

4 参考文献

1. Elefteriou F, Kolanczyk M, Schindeler A, et al. Skeletal abnormalities in neurofibromatosis type 1: approaches to therapeutic options[J]. *Am J Med Genet A*, 2009, 149A(10): 2327-2338.
2. Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, et al. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis[J]. *Spine*, 1992, 17(8): 244-248.
3. Vitale MD, David L, Skaggs MD, et al. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis in children: an update [J]. *Clin Orthop*, 2002, 401: 107-118.
4. Crawford AH, Parikh S, Schorry EK, et al. The immature spine in type-1 neurofibromatosis [J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2007, 89(1): 123-142.
5. Delucia TA, Yohay K, Widmann RF. Orthopaedic aspects of neurofibromatosis: update[J]. *Curr Opin Pediatr*, 2011, 23(1): 46-52.
6. Flood BM, Butt WP, Dickson RA. Rib penetration of the intervertebral foramen in neurofibromatosis [J]. *Spine (Phila Pa)*, 1986, 11(2): 172-174.
7. 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.
8. Mao SH, Shi BL, Wang SF, 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.
9. Cai S, Zhang J, Shen J, et al. Posterior correction without rib-head resection for patient with neurofibromatosis type 1, dystrophic scoliosis, and rib-head protrusion into the spinal canal[J]. *Clin Spine Surg*, 2017, 30(1): 32-37.
10. Qian BP, Mao SH, Zhu ZZ, et al. Antagonistic role of vertebral translation against vertebral rotation in the spontaneous post-operative modulation of the anterior chest wall contour in thoracic idiopathic scoliosis [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2013, 38(19): E1201-1208.
11. Bjore J, Grimby G, Nachemson A. Correction of body height in predicting spirometric values in scoliotic patients[J]. *Scand J Clin Lab Invest*, 1968, 21(2): 191-192.
12. Yalcin N, Baron AE, Yazici M. Impingement of spinal cord by dislocated rib in dystrophic scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1: radiological signs and management strategies[J]. *Spine*, 2008, 33(23): E881-E886.
13. 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.
14. 朱承跃, 王守丰, 邱勇, 等. I 型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸患者肋骨头脱入椎管的影像学特征 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2013, 23(2): 124-128.
15. Hull D. Children with small chests[J]. *Arch Dis Child*, 1972, 47(251): 12-19.
16. Major RM, Huizenga AB. Spinal cord compression by displaced ribs in neurofibromatosis [J]. *J Bone Joint Surg Am*, 1988, 70(7): 1100-1102.
17. 毛赛虎, 钱邦平, 邱勇, 等. 顶椎区置钉/钩对 I 型神经纤维瘤病萎缩性脊柱侧凸患者脱位肋骨头椎管内迁移的影响 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2017, 27(7): 577-584.

(收稿日期:2020-08-16 末次修回日期:2020-11-01)

(英文编审 谭 啸)

(本文编辑 李伟霞)