

临床论著

儿童先天性脊柱侧凸平衡型半椎体畸形的影像学分析

刘昊楠¹, 张学军¹, 李多依², 郭东¹, 李嘉鑫¹, 祁新禹¹, 白云松¹, 曹隽¹

(1 国家儿童医学中心 首都医科大学附属北京儿童医院骨科; 2 麻醉科 100045 北京市)

【摘要】目的:分析儿童先天性脊柱侧凸平衡型半椎体畸形的影像学特点,为临床工作提供指导和依据。**方法:**回顾性分析 2015 年 12 月~2020 年 6 月于我院行手术治疗的 52 例儿童先天性脊柱侧凸平衡型半椎体畸形患者的临床资料。患者年龄 3.5(2.9,7.3)岁,男性 28 例,女性 24 例。在术前全脊柱 X 线片上测量患者冠状面和矢状面参数,冠状面参数包括头/尾端节段性侧凸角及代偿弯、骨盆倾斜角(pelvic tilt,PT)、冠状面骶骨倾斜角(coronal sacral slope,CSS);矢状面参数包括胸椎后凸角(thoracic kyphosis,TK)、胸腰段后凸角(thoracolumbar kyphosis,TLK)、骶骨倾斜角(sacral slope,SS)、腰椎前凸角(lumbar lordosis,LL)等。通过 CT 及 MRI 判断前方半椎体和后方附件的畸形情况,分为协调型和错配型。按照半椎体分布的数量、位置及合并脊柱/肋骨畸形情况,对畸形进行分型并总结其影像学特点。畸形分为 4 种类型:1 型,包含 2 个半椎体;2 型,包含 3 个半椎体;3 型,包含 ≥ 4 个半椎体;4 型,平衡型半椎体同时合并多发脊柱和肋骨畸形(1~3 型患者可合并轻度的椎体和肋骨畸形)。将 1 型畸形定义为非复杂型,2~4 型畸形定义为复杂型。采用 t 检验和秩和检验比较各型畸形的冠状面和矢状面主要参数,采用卡方检验对合并脊柱/肋骨畸形情况进行比较。**结果:**共计 130 个半椎体,平均间隔 3.4 个正常椎体,其中颈椎 6 个(4.6%),上胸椎 29 个(22.3%),下胸椎 44 个(33.8%),腰骶椎 51 个(39.2%)。协调型半椎体为 110 个(84.6%),错配型 20 个(15.4%)。畸形分型:1 型 31 例,2 型 11 例,3 型 4 例,4 型 6 例。患者头端和尾端节段性侧凸角分别为 $32.7^\circ \pm 8.1^\circ$ 和 $34.4^\circ \pm 9.0^\circ$ ($t=-0.905, P=0.367$),头端和尾端代偿弯分别为 $12.8^\circ \pm 6.6^\circ$ 和 $9.7^\circ \pm 6.9^\circ$ ($t=2.308, P=0.023$)。复杂型和非复杂型患者头/尾端节段性侧凸角及代偿弯、PT、CSS、TK、SS、LL 均无统计学差异 ($P>0.05$)。复杂型和非复杂型 TLK 分别为 $16.2^\circ \pm 16.4^\circ$ 和 $6.4^\circ \pm 22.6^\circ$, 差异有统计学意义 ($t=-1.693, P=0.047$)。2~4 型患者合并肋骨畸形及椎管内结构异常的比例高于 1 型(52.4% vs 12.9%, $\chi^2=9.506, P=0.002$)。3 型和 4 型患者椎板错配率(25.7%)高于 1 型和 2 型(11.6%) ($\chi^2=3.926, P=0.048$)。**结论:**儿童先天性脊柱侧凸平衡型半椎体畸形类型复杂,半椎体主要分布于腰骶椎和下胸椎,畸形对患者冠状面影响较小,矢状面主要影响胸腰段力线,半椎体数量越多合并畸形越复杂。

【关键词】 脊柱畸形;儿童;半椎体;影像学

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2022.06.02

中图分类号:R682.1 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2022)-06-0488-08

Imaging analysis of balanced hemivertebrae in congenital scoliosis in children/LIU Haonan, ZHANG Xuejun, LI Duoyi, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2022, 32(6): 488-495

【Abstract】 Objectives: To analyze the imaging characteristics of balanced hemivertebrae in children with congenital scoliosis, so as to provide guidance and basis for clinical practice. **Methods:** The clinical data of 52 congenital scoliosis children with balanced hemivertebrae undergoing surgery between December 2015 and June 2020 in our hospital were retrospectively analyzed. The mean age of the patients was 3.5 years(2.9, 7.3 years). There were 28 males and 24 females. Radiographic parameters were measured on full-spine X-ray before operation, including coronal parameters such as cranial/caudal segmental Cobb angle and compensatory curve, pelvic tilt(PT), and coronal sacral slope(CSS), and sagittal parameters such as thoracic kyphosis(TK), thoracolumbar kyphosis(TLK), sacral slope(SS), and lumbar lordosis(LL). The deformity conditions of anterior

第一作者简介:男(1988-),医学博士,住院医师,研究方向:小儿骨科

电话:(010)59616412 E-mail:20050295@163.com

通讯作者:张学军 E-mail:zhang-x-j04@163.com

hemivertebrae and posterior elements were determined via CT and MRI as unisonous and discordant deformity. Spinal deformity was classified and imaging characteristics were summarized according to the number and position of hemivertebrae and combined spinal/ribs deformity. The deformity was classified into four types: type 1, 2 hemivertebrae; type 2, 3 hemivertebrae; type 3, ≥ 4 hemivertebrae; type 4, balanced hemivertebrae combined with complicated spine/ribs deformity (Type 1–3 may combine with mild spine/ribs deformity). Type 1 and 2–4 were classified into non-complicated and complicated deformity, respectively. t test and rank-sum test were applied to compare the main coronal and sagittal parameters, and Chi-square test was used to compare the combined spine/ribs deformity conditions. **Results:** A total of 130 hemivertebrae with an interval of 3.4 normal vertebrae on average were found in 52 patients including 6(4.6%) cervical, 29(22.3%) upper thoracic, 44(33.8%) lower thoracic, and 51(39.2%) lumbosacral hemivertebrae. Hemivertebrae were separated by mean 3.4 normal vertebrae. Unisonous deformity was found in 110 hemivertebrae(84.6%) in comparison with 20(5.4%) discordant deformity. There were 31 cases classified into type 1, 11 cases into type 2, 4 cases into type 3, and 6 cases into type 4. Cranial and caudal segmental Cobb angle was $32.7^\circ \pm 8.1^\circ$ and $34.4^\circ \pm 9.0^\circ$ ($t=-0.905$, $P=0.367$), and cranial and caudal compensatory curve was $12.8^\circ \pm 6.6^\circ$ and $9.7^\circ \pm 6.9^\circ$ ($t=2.308$, $P=0.023$). Data of cranial/caudal segmental Cobb angle and compensatory curve, PT, CSS, TK, SS and LL showed no significant difference ($P>0.05$) between the complicated and non-complicated types. TLK in complicated and non-complicated deformity was $16.2^\circ \pm 16.4^\circ$ and $6.4^\circ \pm 22.6^\circ$, respectively ($t=-1.693$, $P=0.047$). Rib and intraspinal deformity in type 2–4 was higher than that in type 1 (52.4% vs 12.9%, $\chi^2=9.506$, $P=0.002$). The discordant rate of anterior vertebrae and posterior lamina was 25.7% in types 3 and 4 deformity and 11.6% in types 1 and 2 deformity, respectively ($\chi^2=3.926$, $P=0.048$). **Conclusions:** The deformity of balanced hemivertebrae was complicated and most hemivertebrae distributed in lumbosacral and lower thoracic spine. The influence caused by deformity was less significant in coronal plane than that in sagittal plane, especially in the thoracolumbar region. The bigger the number of hemivertebrae, the more complicated the deformity.

[Key words] Spinal deformity; Children; Hemivertebrae; Imaging

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

先天性脊柱侧凸是由于椎节发育异常导致的脊柱畸形,主要分为椎体形成不全、分节障碍和混合畸形三大类,发病率约为 1/1000,其中半椎体畸形是最常见的病因,大约占所有致畸因素的 46%^[1-2]。文献报道半椎体以单发为主,部分患者可为多发^[1]。单发半椎体患儿通过后路截骨矫形植骨融合固定术可取得良好的临床疗效,但多发半椎体由于致畸原因复杂,畸形进展通常难以预测,因此常需制定个体化的治疗方案^[3-5]。平衡型半椎体临床较为少见,其定义为多个半椎体(≥ 2 个)对称分布于脊柱两侧,半椎体之间至少间隔 1 个以上正常椎体^[6]。目前平衡型半椎体的相关研究鲜有报道,仅有的研究纳入的病例也较少^[6-9],因此,为评估此类患者的影像学特点,为临床工作提供指导和依据,本研究对我院儿童先天性脊柱侧凸平衡型半椎体患者的临床资料进行了回顾性分析,报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

回顾分析 2015 年 12 月~2020 年 6 月于我院行手术治疗的脊柱畸形患者的临床资料,按以下标准收集病例:(1)主要诊断为先天性脊柱畸形;(2)年龄 2~18 岁;(3)影像学证实为平衡型半椎体;(4)影像学资料完整,患者术前均常规行全脊柱 X 线片、全脊柱 CT 平扫+三维重建及 MRI 检查,评估患者术前脊柱及脊髓畸形情况。按上述标准,570 例先天性脊柱畸形患者中共有 52 例平衡型半椎体患者,发病率约为 9.1%(52/570)。患者年龄 3.5(2.9,7.3)岁,男性 28 例,女性 24 例,均接受手术治疗。

1.2 影像学测量与观察

1.2.1 全脊柱 X 线片测量指标 冠状面测量指标如下。(1)节段性侧凸角:半椎体头端邻近椎体的上终板和尾端邻近椎体的下终板所成的 Cobb 角;(2)头端及尾端代偿弯:半椎体头端及尾端形成的脊柱侧凸 Cobb 角;(3)冠状面平衡:冠状面上 C7 中点铅垂线和骶骨中线之间的距离;(4)冠

状面骶骨倾斜角(coronal sacral slope,CSS);冠状面 S1 终板与水平线的夹角;(5) 骨盆倾斜角(pelvic tilt,PT): 双侧髂嵴顶点连线与水平线的夹角。

矢状面测量指标如下。(1)胸椎后凸角(thoracic kyphosis,TK):T5 上终板和 T12 下终板所成的 Cobb 角;(2) 胸腰段后凸角(thoracolumbar kyphosis,TLK):T10 上终板和 L2 下终板所成的 Cobb 角;(3)矢状面平衡:C7 中点垂线同 S1 后上角垂线的相对距离;(4)腰椎前凸角(lumbar lordosis,LL):L1 上终板和 S1 的上终板所形成的前凸角;(5)骶骨倾斜角(sacral slope,SS):矢状面 S1 终板与水平线的夹角。后凸角度以正值表示,前凸角度以负值表示。

1.2.2 全脊柱 CT 检查 通过全脊柱 CT 判断半椎体和后方附件的畸形情况。半椎体分为完全分节、部分分节和未分节。按照 Nakajima 等^[10]推荐的方法,根据半椎体与后方附件的对应关系将畸形分为协调型(unison)和错配型(discordant),前者指半椎体与其后方附件相互对应,两者位于同一节段,后方椎板可为独立的半椎板,也可与邻近椎体椎板可发生融合,但未影响邻近椎体和附件的对应性;后者指半椎体与后方附件并不完全对应,半椎体椎板与邻近椎体椎板存在连续性或多发融合,影响邻近正常椎体和椎板的对应性,半椎体后方附件可同时对应正常椎体和畸形椎体,同时通过 CT 观察患者是否合并肋骨畸形、椎管内是否存在骨嵴等异常结构。

1.2.3 全脊柱 MRI 检查 评估患者脊柱及脊髓畸形情况,明确患者是否存在椎管内病变及椎旁结构异常。

1.3 畸形分型

按照半椎体数量、分布位置及合并脊柱/肋骨畸形情况,本研究将平衡型半椎体主要分为 4 种类型:1 型,包含 2 个半椎体;2 型,包含 3 个半椎体;3 型,包含 ≥ 4 个半椎体,1~3 型患者半椎体邻近节段可同时合并轻度椎体(如蝴蝶椎)或肋骨畸形,合并畸形对脊柱力线的影响较小;4 型,患者半椎体(≥ 2 个)对称分布脊柱两侧,同时合并多发脊柱和肋骨畸形,合并畸形对脊柱的生长发育和力线有一定影响,但半椎体仍是导致脊柱侧凸的主要原因。1 型畸形又可分为 4 个亚型:1a 型,胸椎+胸椎;1b 型,腰骶椎+腰椎;1c 型,胸椎+腰

骶椎;1d 型,包含颈椎半椎体。按畸形复杂程度,上述分型可分为复杂型(2~4 型)和非复杂型(1 型)。挑选出 30 例患者的影像学资料发送给 9 名临床医生(其中高年资医生 4 人),采用上述分型方法对畸形进行分型,对分型结果进行一致性检验。

1.4 统计学分析

应用 SPSS 20.0 进行统计学分析。符合正态分布的计量资料以均数 $\pm$ 标准差表示,不符合正态分布者则采用中位数和四分位数(Q25,Q75)表示。两组计量资料符合正态分布时比较采用 t 检验,不符合正态分布采用秩和检验;计数资料采用 χ^2 检验。通过 Kappa 系数(κ)进行观察者内部和观察者之间一致性检验。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 一般资料

本组患者共计 130 个半椎体,其中胸椎 73 个(56.2%),32 例患者包含 2 个半椎体,16 例包含 3 个半椎体,此外各有 2 例患者包含 4 个和 5 个半椎体。从分布节段看,颈椎 6 个(4.6%),上胸椎(T1~5)29 个(22.3%),下胸椎(T6~12)44 个(33.8%),腰骶椎 51 个(39.2%),半椎体以腰骶椎和下胸椎最多见,颈椎分布最少。38 例(73.1%)患者合并胸腰段(T10~L2)半椎体,共计 49 个(37.7%)。分节情况:全分节 65 个(50.0%)、半分节 63 个(48.5%)、未分节 2 个(1.5%)。半椎体平均间隔 3.4(1~13)个正常椎体,其中 51.9% 的患者间隔节段 ≤ 3 个,70.1% 的患者 ≤ 4 个。

2.2 畸形分型情况

1 型畸形患者最为多见,共 31 例(59.6%),其中 1a 型 8 例,1b 型 9 例,1c 型 11 例,1d 型 3 例。2~4 型畸形分别为 11 例(21.2%)、4 例(7.7%)、6 例(11.5%)。典型病例见图 1、2。观察者之间一致性:9 名医生畸形分型的平均 κ 值 0.923;观察者内部一致性:医生分 2 次对畸形进行分型(间隔 2 周),分型平均一致性为 92%,平均 κ 值 0.937,说明此分型临床应用的一致性较为可靠。

2.3 冠状面测量指标

患者头端和尾端节段性侧凸角分别为 $32.7^\circ \pm 8.1^\circ$ 和 $34.4^\circ \pm 9.0^\circ$ ($t=-0.905$, $P=0.367$),头端和尾端代偿弯分别为 $12.8^\circ \pm 6.6^\circ$ 和 $9.7^\circ \pm 6.9^\circ$ ($t=2.308$,

$P=0.023$), 冠状面平衡 $9.4\pm 7.8\text{mm}$, CSS $5.3^\circ\pm 5.0^\circ$, PT $3.0^\circ\pm 2.6^\circ$ 。如表 1 所示, 复杂型和非复杂型患者头/尾端侧凸角、头/尾端代偿弯、冠状面平衡、CSS、PT 均无统计学差异 ($P>0.05$), 非复杂型患者头端代偿弯明显大于尾端代偿弯 ($t=2.488, P=0.016$), 复杂型患者两者则无统计学差异 ($t=0.834, P=0.409$)。

2.4 矢状面测量指标

患者 TK $22.9^\circ\pm 13.0^\circ$, TLK $10.5^\circ\pm 20.7^\circ$, 矢状面平衡 $4.1\pm 29.7\text{mm}$, LL $38.8^\circ\pm 23.2^\circ$, SS $27.6^\circ\pm 12.4^\circ$ 。如表 2 所示, 两组患者 TK、矢状面平衡、LL、SS 均无统计学差异 ($P>0.05$), 两组 TLK 均增加, 复杂型患者 TLK 明显大于非复杂型 ($P=0.047$)。

2.5 非复杂型(1 型)畸形的特点

非复杂型畸形患者各节段半椎体数量: C1~C7 4 个, T1~T12 29 个, L1~S1 29 个, 以胸椎和腰椎半椎体为主(各占 46.8%), 半椎体间隔 2

(2,5)个正常椎体。1a 和 1c 型患者分别有 6 例和 10 例胸腰段至少有 1 个半椎体, 1b 型半椎体主要分布于 L2 以下(15/18), 仅有 3 例患者合并胸腰段半椎体。由表 3、4 可知, 1a~c 型患者头端代偿弯、冠状面平衡、PT、CSS 均较为接近, 1b 型患者尾端代偿弯、TK、TLK、LL、SS 均低于 1a 和 1c 型患者, 因各亚组病例数较少, 因此未进行统计学分析。此外, 1d 型患者因数量较少(3 例)未进行分析。

2.6 复杂型畸形的特点

复杂型畸形患者各节段半椎体数量: C1~C7 2 个, T1~T12 46 个, L1~S1 20 个, 以胸椎半椎体最为常见(67.6%), 其中 19 例(90.5%)患者合并胸腰段半椎体, 与非复杂型患者相比有统计学差异($\chi^2=55.402, P=0.020$)。2~4 型患者间隔 4(2,6)、1.5(1,4)和 3(1,4)个正常椎体。40%的患者半椎体并非对称性左右交替分布, 而是头端或尾端相邻 2 个以上半椎体同侧分布, 余下半椎体分布于

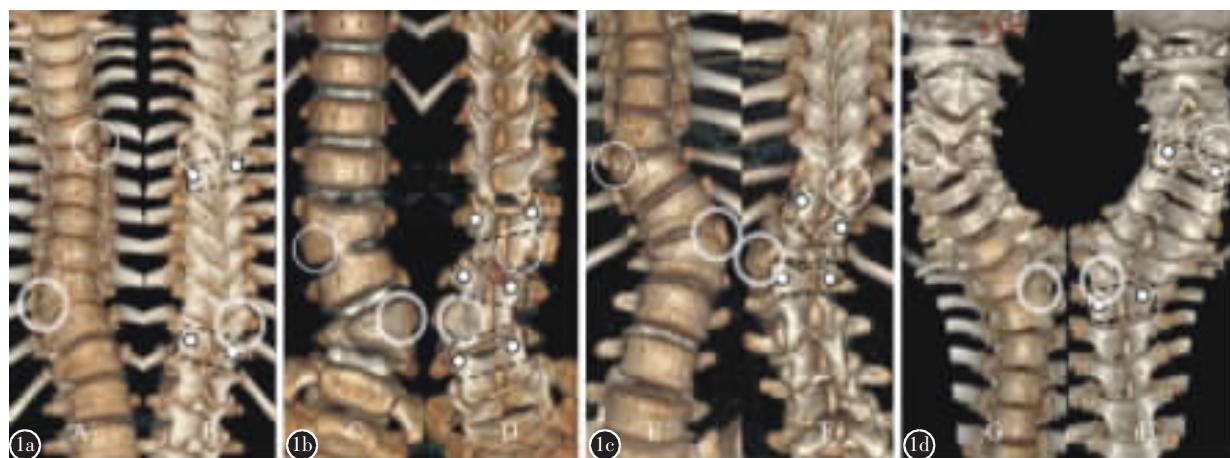


图 1 a 9 岁女孩, CT 示左侧 T5、右侧 T10 半椎体, 1a 型畸形, T5 半椎体后方半椎板与下位椎板发生融合, 导致 T6 椎板错配; T10 半椎体后方为独立半椎板, 未影响 T11 椎体和椎板的对应关系, 因此 T10 是协调型 b 7 岁男孩, CT 示右侧 L3-4、左侧 L4-5 半椎体, 1b 型畸形, 虽然两半椎体后方椎板均与上位椎板融合, 但未影响邻近椎体和椎板的对应关系, 因此均属于协调型, 此患者由于半椎体均位于腰椎, 因此出现了明显的骶骨倾斜 c 9 岁男孩, CT 示右侧 T10、左侧 L1 半椎体, 1c 型畸形, L1 为协调型, T10 为错配型 d 10 岁男孩, CT 示右侧 C4、左侧 T3 半椎体, 1d 型畸形, 均为协调型

Figure 1 a A 9-year-old girl with hemivertebrae located in T5(left) and T10(right), type 1a deformity. The hemilamina of T5 was fused with adjacent lower lamina leading to discordance of T6. The hemilamina of T10 did not affect the correspondence of vertebrae and lamina of T11, so it was classified as unison deformity b A 7-year-old boy with hemivertebrae located in L3-4 (right) and L4-5 (left), type 1b deformity. The laminae of both hemivertebrae were fused with adjacent upper lamina, but the correspondence of adjacent vertebrae and laminae was not affected, so it was classified as unison deformity. In addition, the patient showed obvious sacral slope because both hemivertebrae located in lumbar region c A 9-year-old boy with hemivertebrae located in T10 (right) and L1 (left), type 1c L1 deformity was unisonous and T10 was discordant d A 10-year-old boy with hemivertebrae located in C4 (right) and T3 (left), type 1d and unison deformity

对侧,其中 2 型患者半椎体最常见的分布特点为 2 个胸椎和 1 个腰椎(7/11)(图 2)。

2.7 骶骨倾斜和胸腰段畸形

本组 42.3%(22/52) 的患者冠状面发生骶骨倾斜($SS \geq 5^\circ$),以 1 型(11 例)和 2 型(7 例)最多见,1a~c 型患者分别有 2 例、4 例和 5 例患者发生骶骨倾斜。此外,本组多数患者胸腰段后凸,有 21.5%(11/52) 的患者发生胸腰段前凸,以 1 型最多见(9 例),其中 1b 型 9 例患者中 6 例发生胸腰段前凸。

2.8 CT 及 MRI 检查

如表 5 所示,全脊柱 CT 显示患者前方半椎体和后方附件以协调型最为常见(84.6%)。3 型和 4 型患者椎板错配率(25.7%)高于 1 型和 2 型患者(11.6%)($\chi^2=3.926, P=0.048$),说明半椎体数量越多、合并畸形越复杂,错配的发生越常见。除脊柱畸形外,复杂型畸形中 7 例患者合并肋骨畸形,2 例合并中央管扩张,1 例合并圆锥低位,1 例终丝脂肪瘤;非复杂型畸形患者合并肋骨畸形和中

央管扩张各有 2 例。复杂型患者合并畸形的比例高于非复杂型(52.4% vs 12.9%, $\chi^2=9.506, P=0.002$),其中 4 型患者合并畸形的比例最高(4/6)。本组无患者合并脊髓纵裂、骨嵴等椎管内异常。

3 讨论

平衡型半椎体最早由 Winter 等^[1]在 1968 年报道,该作者发现先天性脊柱侧凸患者的 2 个半椎体可对称分布于脊柱两侧,因而将其命名为“double hemivertebrae, balanced”。近年来,随着研究的不断深入,有学者发现多发(>2 个)半椎体也可呈对称性分布^[6,8,12]。目前平衡型半椎体畸形的发病机制尚不明确,可能与胚胎发育过程中生骨节错配融合有关。平衡型半椎体由于发病率较低,因此相关研究报道较少,文献报道其约占所有先天性脊柱畸形患者的 6.6%~15%^[6-8],我们通过综合 3 项病例研究的数据后估算其在先天性脊柱畸形中的发病率约为 8.7%(74/846)^[6-8],与本研究

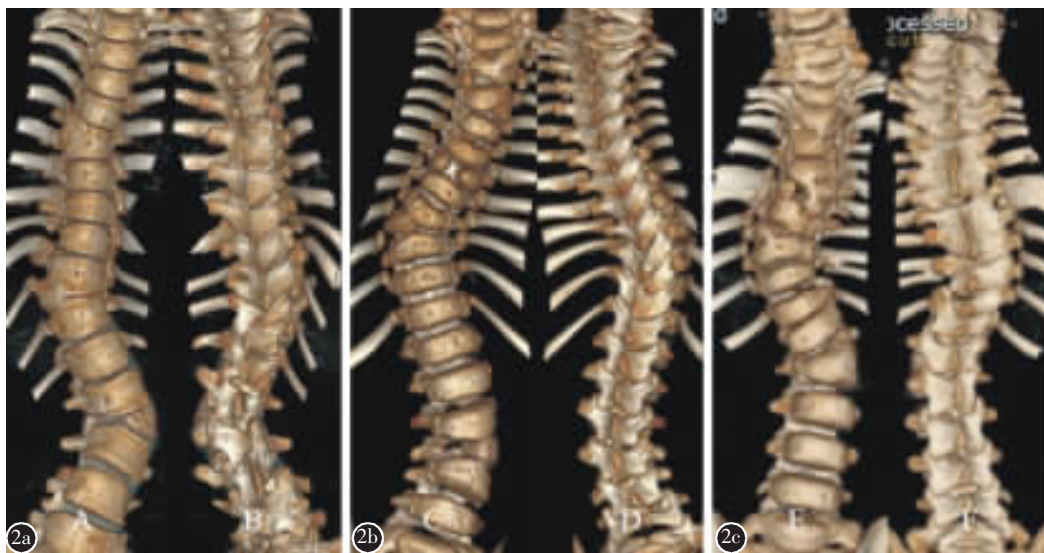


图 2 a 13 岁男孩,CT 示右侧 T5、T11,左侧 L2 半椎体,2 型畸形,均为协调型 b 2 岁女孩,右侧 T2、T9,左侧 T1、T4、L3-4 半椎体,T7 虽为蝴蝶椎但未对脊柱力线造成明显影响,因此属于 3 型畸形,T1、T2、T4 为错配型,余为协调型 c 3 岁男孩,右侧 T8,左侧 L1-2 半椎体,平衡型半椎体是其主要致畸因素,二者之间的椎体发育正常,但 T1、T2、T4 椎体、附件和肋骨多发畸形,可能对脊柱生长发育和力线产生影响,因此属于 4 型畸形

Figure 2 a A 13-year-old boy with hemivertebrae located in T5, T11 (right) and L2 (left), type 2 and unison deformity according to CT scan b A 2-year-old girl with hemivertebrae located in T2, T9 (right) and T1, L4, L3-4 (left). Since the butterfly vertebra(T7) did not affect the spinal alignment, it was classified as type 3. T1, T2, T4 was discordant deformity and the rest was unison c A 3-year-old boy with hemivertebrae located in T8 (right) and L1-2 (left). The balanced hemivertebrae was the main reason leading to spinal scoliosis and the vertebrae between were normal, yet the T1, T2, and T4 vertebrae, posterior elements and ribs were with multiple deformity which may affect the spinal growth and alignment. Therefore, this case was classified as type 4

结果(9.1%)类似。

多数研究提示平衡型半椎体主要分布于胸腰椎,但不同研究的结果存在一定差异^[6-8]。Shawen 等^[6]发现患者胸椎半椎体数量约为腰椎的 3.6 倍(62/17),且全分节型(63 个)明显多于半分节型(18 个)。Lyu 等^[7]对 15 例患者研究后发现胸、腰椎半椎体分别为 18 和 12 个,全分节和半分节型分别为 16 个和 14 个,两者数量十分接近。本研究结果显示患者胸、腰椎半椎体分别为 73 和 51 个,全分节和半分节型分别为 65 和 63 个,这与 Lyu 等^[7]的研究结果类似,但与 Shawen 等^[6]研究结果

相反。由于 Shawen 等^[6]纳入的研究对象为欧美人群,而我们与 Lyu 等^[7]纳入的患者均为亚裔人群,提示不同人种平衡型半椎体的分布和分节情况并不完全相同。此外,以往多数研究未发现涉及颈椎的平衡型半椎体,而本研究结果提示虽然发生率较低,但半椎体也可分布于颈椎,说明平衡型半椎体畸形可分布于脊柱各个节段。

半椎体的位置对脊柱畸形进展有重要影响。既往认为平衡型半椎体患者多数可选择保守治疗,但涉及胸腰段和腰骶段半椎体的患者手术可能性则较大^[6,12]。Shawen 等^[6]报道 27 例患者中 9

表 1 不同类型畸形患者冠状面测量数据对比

Table 1 The data of coronal plane for patients with different deformity

	非复杂型 (n=31) Non-complicated deformity	复杂型(n=21) Complicated deformity	P值 P-value
头端侧凸角(°)* Cranial Cobb angle	33.9±8.3	31.2±7.8	0.213
尾端侧凸角(°)* Caudal Cobb angle	34.3±9.3	34.4±8.7	0.961
头端代偿弯(°) Cranial compensatory curve	13.1±6.1	12.6±7.3	0.779
尾端代偿弯(°) Caudal compensatory curve	8.9±5.6	10.5±8.5	0.412
冠状面平衡(mm) Coronal balance	8.9±6.4	10.4±9.6	0.496
冠状面骶骨倾斜角(°) Coronal sacral slope	4.2±3.0	6.8±9.7	0.064
骨盆倾斜角(°) Pelvic tilt	3.1±2.9	2.8±2.1	0.724

注:*3 或 5 个半椎体;T5 及以上为头端半椎体;4 个半椎体:近端 2 个半椎体为头端半椎体

Note: *Cranial hemivertebrae: T5 and above in 3 or 5 hemivertebrae and proximal 2 hemivertebrae in 4 hemivertebrae

表 2 不同类型畸形患者矢状面测量数据对比

Table 2 The data of sagittal plane for patients with different deformity

	非复杂型(n=31) Non-complicated deformity	复杂型(n=21) Complicated deformity	P值 P-value
胸椎后凸角(°) Thoracic kyphosis	22.5±13.5	23.5±12.7	0.797
胸腰段后凸角(°) Thoracolumbar kyphosis	6.4±22.6	16.2±16.4	0.047
矢状面平衡(mm) Sagittal balance	2.3±34.0	6.9±22.1	0.601
腰椎前凸(°) Lumbar lordosis	42.4±21.2	33.5±25.4	0.179
骶骨倾斜角(°) Sacral slope	28.0±11.9	27.1±13.3	0.809

表 3 1 型畸形患者冠状面测量数据

Table 3 The data of coronal plane for patients with type 1 deformity

	1a 型(n=8) Type 1a	1b 型(n=9) Type 1b	1c 型(n=11) Type 1c
头端代偿弯(°) Cranial compensatory curve	12.4±5.5	11.9±5.9	13.5±7.4
尾端代偿弯(°) Caudal compensatory curve	12.8±6.2	4.8±3.0	9.6±5.6
冠状面骶骨倾斜角(°) Coronal sacral slope	3.9±2.7	5.8±2.8	4.2±3.2
骨盆倾斜角(°) Pelvic tilt	3.2±2.7	2.1±1.3	4.4±3.7
冠状面平衡(mm) Coronal balance	7.9±5.6	10.4±6.8	7.9±6.9

表 4 1 型畸形患者矢状面测量数据

Table 4 The data of sagittal plane for patients with type 1 deformity

	1a 型(n=8) Type 1a	1b 型(n=9) Type 1b	1c 型(n=11) Type 1c
胸椎后凸角(°) Thoracic kyphosis	25.5±6.7	15.3±8.4	26.9±19.2
胸腰段后凸角(°) Thoracolumbar kyphosis	5.5±12.0	-12.4±19.2	22.1±22.6
腰椎前凸(°) Lumbar lordosis	50.8±14.4	22.6±14.2	50.9±22.4
骶骨倾斜角(°) Sacral slope	35.2±10.5	20.7±12.3	29.1±11.3
矢状面平衡(mm) Sagittal balance	-0.5±42.8	-8.1±37.4	15.5±27.8

表 5 协调型和错配型畸形分布情况

Table 5 Distribution of unison and discordant deformity

	协调型 Unison	错配型 Discordant
所有患者 All	110	20
1 型 Type 1	53	9
2 型 Type 2	31	2
3 型 Type 3	13	5
4 型 Type 4	13	4

例接受手术治疗,其中 3 例尾端半椎体位于 T12~L1,6 例位于 L2~L5。此外,半椎体间隔节段是决定患者是否需手术的另一个因素。McMaster 等^[12]认为半椎体间隔 1~2 个节段的患者脊柱平衡性较好,保守治疗的成功率较高,相反,半椎体间隔较远的患者可能导致严重的脊柱代偿性侧弯和躯干失平衡,因而手术的可能性较大。Lyu 等^[7]报道 15 例手术患者中 9 例半椎体间隔 ≥ 3 个正常椎体。基于以往研究结果,本组平衡型半椎体患者早期手术的风险可能相对较高,原因包括:①多数患者半椎体分布于腰骶椎和下胸椎;②多数患者胸腰段(T10~L2)至少合并一个半椎体;③约 50%的患者两个半椎体间隔 ≥ 3 个节段。我们认为手术治疗需考虑患者年龄、半椎体类型、分布节段、继发弯情况、生长潜能等因素。小年龄患儿通常继发弯并不明显,多数患者可选择分期手术;1a 型患者可考虑 1 期切除胸腰段半椎体;1b 型患者半椎体主要位于 L2 以下,因而多数考虑 1 期处理腰骶段半椎体;1c 型部分患者两个半椎体同时位于胸腰段,两者仅间隔 1 个正常椎体,此时可考虑同时切除两个半椎体并进行融合固定;1d 型多数先处理胸/腰椎半椎体,颈椎半椎体予以观察;2~4 型则需考虑各半椎体对脊柱力线的影响,优先切除致畸明显的半椎体,2 型患者 3 个半椎体多数非对称分布,单个半椎体切除后,剩余半椎体可能位于脊柱一侧,术后造成非平衡型脊柱畸形,后期可能需尽早分期切除;4 型畸形除了关注半椎体外,还需综合考虑合并的脊柱和肋骨畸形。大龄患儿由于机体耐受能力较强,1 型患者如脊柱继发弯不明显、柔韧性尚可,可考虑同时切除 2 个半椎体,分别短节段固定;1~4 型患者如就诊时间较晚、脊柱侧凸严重、僵硬,则考虑行长节段截骨融合固定。

按照半椎体分布的位置及合并脊柱/肋骨畸形情况,本研究将平衡型半椎体分为 4 种类型。与以往研究^[6,8]类似,我们发现 1 型畸形最为常见,约占 59.6%,其中 1b 型患者由于半椎体均位于腰椎,尾端代偿节段较少,脊柱远端代偿弯明显偏小,需由骶骨进行代偿,因而导致患者 CSS 相对增加;相反,1a 型患者由于半椎体均位于胸椎,尾端代偿节段较多,因此尾端代偿弯较大,CSS 则相对较小。此外,1a~c 型患者脊柱矢状面变化也不同,1b 型患者 TK、TLK、LL 明显偏小,这主要与半

椎体的分布特点有关,1b 型半椎体主要分布于 L2 以远,因而腰椎前凸明显减小,部分患者甚至出现后凸,从而导致患者代偿性胸腰段前凸,TK 减小;相反,1a 和 1c 型患者胸腰段半椎体较多,导致 TLK 增大,进而导致腰椎前凸代偿性增加。1d 型患者由于存在颈椎半椎体,因此对患者外观的影响较大。值得注意的是,虽然 2 型和 3 型患者半椎体数量均较多,但两者存在以下差异:①3 型患者致畸因素更为复杂;②2 型患者半椎体间隔节段较多,半椎体之间及头尾端椎节可能更容易发生侧弯;③3 型患者椎体和椎板错配率较高,这增加了脊柱畸形的复杂性和不可预测性,因此,我们将其分为不同类型。与 1~3 型患者相比,4 型患者脊柱畸形更为复杂,半椎体畸形同时合并邻近节段椎节和肋骨畸形,半椎体虽是导致患者脊柱侧凸的主要原因,但合并畸形对脊柱力线的影响也不容忽视。4 型畸形还有以下特点:①椎体和椎板的错配率较高;②椎管内结构异常的发生率高,这些均增加了患者的治疗难度。此外,我们将 2~4 型患者归为复杂型畸形,与非复杂型(1 型)相比其发病率较低,但致畸因素复杂、合并畸形和胸腰段半椎体较多、椎体和椎板错配更为常见,因此临床治疗的个体化差异较大。

半椎体畸形可对脊柱冠状面和矢状面平衡产生影响^[13]。文献报道单发半椎体患者头端代偿弯为 $13.9^{\circ}\sim 25.3^{\circ}$,尾端代偿弯为 $13.9^{\circ}\sim 21.3^{\circ}$,冠状面平衡为 $12.5\sim 13.7\text{mm}$ ^[4,14~16]。本研究发现与单发半椎体相比,平衡型半椎体对患者脊柱冠状面力线的影响相对较小,复杂型和非复杂型畸形患者冠状面各项指标均无统计学差异,原因主要与半椎体对称性分布于脊柱两侧且头、尾端节段性 Cobb 角接近有关。此外,本组发生骶骨倾斜的患者比例较高(42.3%),尤以 1 型和 2 型患者多见,这主要与半椎体分布位置有关,这些患者多数合并腰骶椎半椎体,尾端代偿节段较少,需由骶骨进行代偿,从而导致骶骨倾斜。在矢状面上平衡型半椎体对胸腰段的影响最大,本组 21.5%的患者发生胸腰段前凸,以 1b 型患者最为多见。此外,复杂型畸形患者 TLK 明显大于非复杂型,主要与患者胸腰段半椎体数量较多有关。作为脊柱功能移行区,胸腰段半椎体可明显影响患者脊柱力线平衡,导致脊柱畸形快速进展,因此,此类患者应定期监测脊柱发育情况,必要时进行外科干预。

先天性脊柱侧凸可合并多系统畸形,文献报道患者脊髓结构异常(如脊髓纵裂、脊髓拴系等)的发生率约为 10%~58%^[1,17],相反,平衡型半椎体患者的发生率则较低,约为 6%~6.3%^[6,8]。与以往研究类似,本研究仅有 2 例(3.9%)患者发生圆锥低位或终丝脂肪瘤,无患者合并脊髓纵裂、骨嵴等。此外,Mackel 等^[2]报道 22.3%~43.6%的先天性脊柱畸形患者可合并肋骨畸形,而本组患者肋骨畸形的发生率也偏低,约为 17.3%(9/52)。此类患者合并畸形发生率较低的原因尚不明确,仍有待于进一步研究。值得注意的是,本研究发现复杂型患者椎管内结构异常的发生率(19.0%)高于非复杂型患者(6.5%),提示平衡型半椎体患者如果合并多发畸形均需警惕椎管内结构异常的可能。

本研究的优势在于对各种畸形的特点进行了系统研究,是近年来相关报道中纳入患者最多的研究。本研究也存在一定缺陷:①研究对象均为我院就诊患者,未进行多中心研究;②1 型畸形中各亚型患者的病例量较少,未进行细致的统计学分析;③影响脊柱畸形进展的因素较多,分型可能并不完善。这些问题有待于未来完善解决。

综上所述,平衡型半椎体是先天性脊柱侧凸中发生率较低的畸形类型,半椎体主要分布于腰骶椎和下胸椎,胸腰段半椎体发生率较高,1~4 型患者半椎体分布不完全相同。畸形对患者脊柱冠状面影响较小,在矢状面对胸腰段影响较大。3~4 型患者椎板错配比例高于 1~2 型,2~4 型患者合并畸形的比例较高。不同类型的畸形特点不尽相同,临床医生需根据患者病情制定个体化治疗方案。

4 参考文献

1. Pahys JM, Guille JT. What's new in congenital scoliosis[J]. J Pediatr Orthop, 2018, 38(3): e172-e179.
2. Mackel CE, Jada A, Samdani AF, et al. A comprehensive review of the diagnosis and management of congenital scoliosis [J]. Childs Nerv Syst, 2018, 34(11): 2155-2171.
3. Barik S, Mishra D, Gupta T, et al. Surgical outcomes following hemivertebrectomy in congenital scoliosis: a systematic review and observational meta-analysis[J]. Eur Spine J, 2021, 30(7): 1835-1847.
4. 郭建伟, 仇建国, 王升儒, 等. 后路半椎体切除术治疗婴幼儿先天性脊柱侧凸的疗效及其并发症 [J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2015, 25(8): 683-688.
5. 刘昊楠, 张学军, 李嘉鑫, 等. 儿童先天性脊柱侧弯后路截骨矫形术围手术期出血的相关因素分析 [J]. 中华医学杂志, 2020, 100(25): 1962-1966.
6. Shawen SB, Belmont PJ, Kuklo TR, et al. Hemimetameric segmental shift: a case series and review[J]. Spine(Phila Pa 1976), 2002, 27(24): E539-E544.
7. Lyu Q, Zhou C, Song Y, et al. The efficacy of hemivertebra resection for hemimetameric segmental shift[J]. World Neurosurg, 2019, 121: e528-e534.
8. Saito T, Kawakami N, Tsuji T, et al. Three-dimensional analysis of hemimetameric segmental shift in congenital scoliosis [J]. J Pediatr Orthop, 2018, 38(4): 217-222.
9. Canaz H, Canaz G, Ucar BY, et al. Hemimetameric shift in spina bifida: three case reports[J]. Childs Nerv Syst, 2017, 33(3): 535-539.
10. Nakajima A, Kawakami N, Imagama S, et al. Three-dimensional analysis of formation failure in congenital scoliosis [J]. Spine(Phila Pa 1976), 2007, 32(5): 562-567.
11. Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis a study of 234 patients treated and untreated [J]. J Bone Joint Surg Am, 1968, 50: 1-15.
12. McMaster MJ, David CV. Hemivertebra as a cause of scoliosis: a study of 104 patients[J]. J Bone Joint Surg Br, 1986, 68(4): 588-595.
13. 涂志明, 王冰, 吕国华, 等. 先天性脊柱侧凸半椎体切除短节段融合术后失代偿的研究进展 [J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2018, 28(7): 648-651.
14. Sanchez-Marquez JM, Pizones J, Martin-Buitrago MP, et al. Midterm results of hemivertebrae resection and transpedicular short fusion in patients younger than 5 years: how do thoracolumbar and lumbosacral curves compare?[J]. Spine Deform, 2019, 7(2): 267-274.
15. 邹传奇, 邱浩, 张正丰, 等. 后路半椎体切除矫治先天性脊柱侧后凸的疗效分析 [J]. 实用骨科杂志, 2014, 20(11): 965-969.
16. 杨曦, 宋跃明, 刘立岷, 等. 先天性半椎体切除术后新发侧凸畸形的临床分析[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2018, 28(7): 586-592.
17. Wang X, Yu Y, Yang N, et al. Incidence of intraspinal abnormalities in congenital scoliosis: a systematic review and meta-analysis[J]. J Orthop Surg Res, 2020, 15(1): 485.

(收稿日期:2021-09-29 末次修回日期:2022-05-04)

(英文编审 谭 啸)

(本文编辑 李伟霞)