

临床论著

神经纤维瘤病性颈椎后凸畸形的外科治疗

刘 洋,袁 文,陈德玉,周许辉,肖建如,王新伟,陈华江

(上海长征医院骨科 200003 上海市)

【摘要】目的:探讨神经纤维瘤病性颈椎后凸畸形的外科治疗方法及其疗效。**方法:**1998 年 1 月至 2006 年 6 月收治 6 例神经纤维瘤病合并颈椎后凸畸形患者,Cobb 角平均 52.7° , 平均年龄 20.8 岁 (12~38 岁),1 例术前 Cobb 角 42° 且柔软度较好的患者采用单纯前路矫形, 余 5 例畸形严重且较为僵硬的患者采用前后路联合矫形并应用颈椎截骨,所有患者术中应用运动诱发电位(MEP)监测。术后通过影像学评估及 JOA 评分对手术效果进行评价。**结果:**术后无严重神经系统并发症发生,1 例前路手术患者术后出现持续颈部及肩部疼痛,经保守治疗半年后好转。平均随访 2.8 年(1~6 年),影像学随访全部患者在术后 1 年时均获得骨性融合。JOA 评分由术前平均 11.2 分改善至术后平均 14.3 分($P<0.01$),末次随访时平均 14.7 分。术后后凸畸形明显改善,Cobb 角平均 0.17° ,末次随访时后凸 Cobb 角平均 2.2° 。**结论:**神经纤维瘤病合并颈椎后凸畸形的手术治疗难度较大,风险较高,通过术前仔细评估、选择合适的手术策略、术中脊髓监测,结合较为熟练的外科操作,可以取得良好的矫形,获得神经功能的康复。

【关键词】神经纤维瘤;颈椎畸形,后凸;截骨

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2009.02.05

中图分类号:R682.3,R596.1 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2009)-02-0099-05

Surgical treatment of cervical kyphosis due to neurofibromatosis/LIU Yang,YUAN Wen,CHEN Deyu, et al/Chinese Journal of Spine and Spinal Cord,2009,19(2):99-103

【Abstract】 Objective:To retrospectively investigate the surgical treatment and its clinical efficacy of cervical kyphotic deformity due to neurofibromatosis.**Method:**Between January 1998 and June 2006,6 patients of cervical kyphotic deformity due to neurofibromatosis(mean Cobb angle of 52.7°) were surgical treated in our department.The mean age at surgery was 20.8 years(range,12-38 years).Of these patients,1 case with Cobb angle of 42° and good flexibility experienced single anterior correction,while the other 5 cases with severe deformity and poor flexibility received combined anterior and posterior cervical osteotomy.Motor evoked potential (MEP) as spinal cord monitor was utilized intraoperatively.Radiography assessment and JOA scoring were used to evaluate the clinical outcome.**Result:**No severe neurological complication was noted.One patients complained of persistent neck and shoulder pain after combined anterior and posterior correction,which alleviated after conservative treatment half a year later.All patients were followed up for a mean of 2.8 years(range,1-6 years).All patients had a solid bony fusion at 1 year follow-up with JOA scoring improving from preoperative 11.2 to postoperative 14.5($P<0.01$),and 14.7 at final follow-up.The kyphotic deformities improved significantly with average Cobb's angle of 0.17° postoperatively and 2.2° at final follow-up.**Conclusion:**The deformity of neurofibromatosis with cervical kyphosis is severe and with high risk of surgery.Meticulous preoperative evaluation,appropriate surgical strategy,intro-operative spinal cord monitor and skilled technique were essential for successful surgical treatment and good clinical result.

【Key words】Neurofibromatosis;Cervical deformity;Kyphosis;Osteotomy

【Author's address】Orthopedics Department of Changzheng Hospital,Shanghai,200003,China

神经纤维瘤病是常见的遗传性疾病,往往合并肌肉骨骼系统的异常,其中以脊柱畸形为主,表

现为脊柱侧凸及后凸畸形^[1]。临床上颈椎后凸畸形较为少见,且往往发病年龄早,畸形呈进行性加重,导致脊髓、神经受压,产生严重后果。对我科 1998 年 1 月至 2006 年 6 月收治的 6 例神经纤维瘤病合并颈椎后凸畸形的病例作回顾性总结,结合文献报道对其外科治疗及相关问题进行分析。

第一作者简介:男(1977-),主治医师,医学博士,研究方向:脊柱外科

电话:(021)63610109-73838 E-mail:liuyangspine@hotmail.com

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组 6 例患者中男 2 例,女 4 例,平均年龄 20.8 岁(12~38 岁)。根据 1987 年美国国立卫生研究院召开的神经纤维瘤病会议上制定的诊断标准:(1)体表皮肤 6 个或更多的牛奶咖啡斑,斑的直径成人应>1.5cm,儿童应>5mm;(2)有两个或更多类型的神经纤维瘤,或至少有 1 个为丛状;(3)腋窝或腹股沟区雀斑;(4)视神经胶质瘤或其他脑实质胶质瘤;(5)有两个或更多的虹膜错构瘤(Lisch 结节);(6)特征性的骨骼病变(蝶骨发育不良、假关节或长骨骨皮质变薄);(7)家族史。具有以上两项或两项以上时,即可以确诊,本组病例均明确诊断。患者详细资料见表 1。所有患者体表皮肤均可见散在咖啡斑、异常色素沉着,影像学上特征性骨骼改变详见表 1。全部患者均有严重外观畸形,均主诉颈部不适,其中 4 例诉颈部明显疼痛,合并上肢麻木、疼痛、下肢麻木、行走不稳等不同程度的神经症状,1 例目不能平视且吞咽困难,2 例仅有轻微上肢感觉障碍。根据 JOA 17 分法对患者四肢运动功能、四肢躯干感觉、膀胱功能进行综合评估,术前平均 JOA 评分为 11.2 分。

1.2 影像学检查

全部患者术前均摄颈椎正侧位 X 线片,应用 Cobb 法测量矢状面上后凸畸形所涉及节段的 Cobb 角,平均 52.7°(42°~70°)。术前均行过屈过伸位 X 线片检查及颈椎 CT 平扫以评估畸形区域融合情况,对于畸形涉及节段在屈伸位片上没有明显活动度的判定为僵硬,本组 1 例柔软度较好,5 例较为僵硬。行颈椎 MRI 平扫以判断脊髓神经根受压情况,全部患者均显示不同程度的硬膜囊受压,压迫主要来自前方,其中 2 例合并后方压迫。

表 1 患者年龄性别分布及影像学特征表现

	性别	年龄	JOA评分 (分)	影像学特征表现
1	男	12	12	椎体“扇形变”、骨溶解,肋骨呈“铅笔肋”表现
2	男	22	9	C4 椎旁占位,C4 椎体脱位
3	女	17	8	C4 椎体脱位,椎体楔形变
4	女	20	15	椎体楔形变,“铅笔肋”表现
5	女	38	8	椎体楔形变,C5 椎体半脱位,C5 椎旁占位
6	女	16	15	椎体“扇形变”,C5 椎体半脱位

1.3 手术策略及方法

根据术前影像学评估,本组病例 1 例术前 Cobb 角 42°且柔软度较好的患者采用单纯前路矫形植骨内固定,余 5 例畸形严重且较为僵硬的患者均选择前后路联合矫形内固定重建手术,术中均行脊髓监测(运动诱发电位,MEP)。

1.3.1 前路手术 本组 1 例患者选择前路手术,术中行标准的前路椎间盘切除,切除 3 个椎间盘,并以 caspar 牵开器将椎间隙撑开,取自体髂骨修成前高后低形状,逐节植骨矫正后凸,恢复颈椎生理前凸。矫形植骨后以适当长度的钢板固定。术后以颈托保护 4~6 周。

1.3.2 前后路联合手术 本组 5 例选择前后联合矫形、减压、植骨内固定重建手术。3 例先行后路松解、截骨,侧块螺钉内固定后再行前路椎体次全切除、自体髂骨或钛网支撑加带锁钢板内固定。2 例先行前路椎体次全切除减压、植骨内固定,再辅以后路松解、截骨及侧块螺钉固定。对于后路截骨松解,术前根据侧位 X 线片对截骨方案进行设计。术中患者先取俯卧位,后路广泛暴露,至后凸畸形区域上下各 2 个椎体,侧面暴露至侧块侧方。咬除椎板,谨慎暴露椎管,暴露颈神经根出口并在侧块侧方行椎间孔扩大,确保在关闭截骨处时周围软组织不对神经根形成压迫。截骨要点如下:用高速磨钻或刮匙将后凸顶点的上位椎体下关节突及部分侧块磨除,下位椎体上关节突关节面打毛。下关节突切除的大小应在侧位片上为一三角形,顶点位于下关节突前缘顶点。关闭截骨面时注意观察脊髓监测诱发电位的变化,以侧块螺钉固定。仰卧位重新消毒铺单,行标准前路椎体次全切除减压,以钛网或自体髂骨块植入,钢板内固定。

1.4 随访

术后定期进行随访,随访时进行颈椎正侧位摄片及 JOA 评分,初次随访予颈椎 MRI 检查以观察椎管形态恢复情况。

2 结果

1 例前后路手术患者术后第二天出现肩部疼痛,考虑与术中矫形后 C5 神经根受到牵拉移位有关,应用口服止痛药物 2 个月后逐渐好转。2 例接受前后路联合手术患者分别在术后 2 个月与 3 个月时颈部疼痛加重,口服止痛药及理疗后疼痛有所缓解,考虑可能与后方广泛软组织剥离及脊

神经后支切断有关。随访 1~6 年,平均 2.8 年。术后患者神经症状均有不同程度的改善,JOA 评分由术前平均 11.2 分改善至术后 14.3 分($P<0.01$),末次随访时 14.7 分。术后 2 周颈椎侧位片示术后畸形改善明显,平均 Cobb 角 0.17° ,末次随访 2.2° (表 2)。全部患者术后影像学复查示畸形改善明显,术后 1 年时均获得骨性融合,无一例钢板、螺钉断裂、脱出等内固定并发症(图 1)。

表 2 颈椎后凸累及节段、矫正情况及术前术后 JOA 评分

	累及节段	手术入路	后凸 Cobb 角($^\circ$)			JOA 评分(分)		
			术前	术后	末次随访	术前	术后	末次随访
1	C3~C6	前后路	46	-10	-10	12	14	17
2	C3~C5	前后路	55	-5	-3	9	14	15
3	C2~C5	前后路	70	5	8	8	12	13
4	C4~C7	前路	42	-2	0	15	17	16
5	C2~C6	前后路	58	10	13	8	13	12
6	C4~C6	前后路	45	3	5	15	16	15

3 讨论

3.1 神经纤维瘤病合并颈椎后凸畸形发病率及可能病因

神经纤维瘤病是常见的常染色体遗传性疾病,包括 I 型(周围型,NF-1)和 II 型(中枢型,NF-2)2 个亚型。I 型神经纤维瘤病在新生儿中的发病率为 $1/3000^{[1]}$,是一组复杂的临床症候群,常涉及全身多个系统,其中合并脊柱侧凸较为常见,发病率占到 NF-1 患病人群的 $10\%\sim 26\%$,在这之中需要行矫形融合手术的达 $1/4^{[2]}$ 。而颈椎后

凸畸形相对罕见,文献没有明确的发病率,且多为个案报道。Crawford 等^[2]一组 116 例神经纤维瘤病患者的报道中,发现仅 4 例患者合并颈椎后凸畸形。Craig 等^[3]一组 8 例伴有颈椎椎旁或椎管内肿瘤神经纤维瘤病患者中,亦仅有 3 例存在颈椎后凸畸形。

对于神经纤维瘤病引起脊柱畸形确切病因至今尚不十分清楚。有作者研究发现神经纤维瘤病合并脊柱侧凸患者骨矿含量较低,并推测骨生长过程中合成与分解代谢的异常破坏了骨量的动态平衡^[4]。Kolanczyk 等^[5]最近的一项研究发现,神经纤维瘤病引起骨骼肌肉系统的异常可能与成骨细胞异常增殖及其分化、矿化能力下降有关,而由此引起的软骨组织分化缺失及皮质骨发育不良可能是导致骨骼畸形的原因。

3.2 神经纤维瘤病颈椎后凸畸形的临床表现及外科治疗

神经纤维瘤病合并颈椎后凸畸形在临床上除了皮肤上的典型表现,如散在牛奶咖啡斑、异常毛发及色素沉着,颈椎后凸畸形往往有以下特点:(1)发病年龄小。Kokubun 等^[6]报道,神经纤维瘤病颈椎后凸畸形患者的平均年龄为 20 岁(1~38 岁),约半数患者神经系统受累。本组病例平均年龄 20.8 岁,最小的 12 岁;(2)畸形程度重,NF-1 合并颈椎后凸畸形较其他病因(如退变、椎板切除术后等)所致的颈椎后凸程度要重。Kokubun 等^[6]报道多数患者后凸角度大于 50° ($16^\circ\sim 138^\circ$),本组病例后凸最大达 70° ;(3)神经症状与后凸程度不符,NF-1 患者可由于颈椎后凸出现瘫痪症状^[7],也可能后凸畸形非常严重而没有任何神经症状,



图 1 a 术前颈椎侧位片示颈椎严重后凸畸形,C3~C5 角度 70° b 术前颈椎 MRI 示脊髓受压明显 c 术后 X 线片示后凸畸形矫正理想,颈椎曲度及脊髓形态恢复较好 d 术后 MRI 示脊髓压迫解除 e 术后 1 年颈椎侧位 X 线片示矫正维持好,获得满意融合

Nijland 等^[8]报道过颈椎后凸畸形超过 90° 而没有神经症状的患者, 本组病例中也有 1 例超过 40° 患者而没有明显神经症状的患者, 这给临床治疗决策带来了一定困难。

对于神经纤维瘤病合并脊柱畸形的患者, 支具治疗往往效果不佳。通常认为, 若保守治疗不能控制畸形发展, 应积极早期手术。且大多数神经纤维瘤病颈椎后凸畸形患者在就诊时后凸角度已较大, 往往合并脊髓神经损害以及平视、吞咽困难等合并症, 因而一般需要手术治疗。Ward 等^[9]报道了 2 例神经纤维瘤病颈椎后凸患者, 1 例为 9 岁男孩, 颈椎椎板切除椎管内肿瘤摘除术后出现颈椎后凸畸形, 行前路 C4~T1 椎体及肿瘤切除, C3~T3 自体腓骨植骨重建, 后路 C2~T4 钉棒系统及椎板下钢丝内固定, 术后患者肌力恢复, 影像学显示植骨融合; 另 1 例为 28 岁女性, 颈部疼痛 1 年, 影像学示 C3~C6 节段严重侧后凸, 椎管内占位病变, 行前路 C5~C6 椎体切除、脊髓减压, 自体髂骨植骨重建, 后路钉棒系统及椎板下钢丝内固定及植骨融合术, 术后支具固定 3 个月, 随访 18 个月, 患者肌力恢复, 植骨融合。Vadier 等^[10]报道了 1 例 13 岁女孩, 术前颈椎后凸角度为 82°, 没有神经症状, 行前后联合颈椎固定融合术, 术后后凸角度矫正至 18°, 畸形改善明显。作者认为, 严重的颈椎畸形可导致严重神经并发症, 脊柱 360° 融合可以改善畸形, 取得良好疗效。Yonezawa 等^[11]报道了 1 例严重神经纤维瘤病性颈椎后凸畸形, 患者为 15 岁男孩, 行一期前路融合、后路椎弓根钉内固定矫形重建, 术后后凸角度恢复至 35°, 术后随访 16 个月, 前方椎体融合良好, 无明显矫正丢失。

综合文献及我们的经验, 神经纤维瘤病合并颈椎后凸畸形的手术指征我们认为: 对于畸形角度较大(>40°), 合并或不合并神经症状, 畸形明显进展的, 应及时手术。因神经纤维瘤病患者相对而言骨骼质量较差, 骨密度较低^[4], 且畸形往往较为严重及僵硬, 出现矫形失败、内固定脱出、断裂、假关节形成的可能性较大, 手术策略采用前后路联合手术、360° 脊柱融合较为恰当。本组 5 例病例均为前后路联合手术, 仅 1 例后凸角度 42° 且术前过屈过伸位 X 线片示颈椎柔韧度较好的患者行单纯前路矫形植骨重建, 随访中全部患者均获得了满意的骨性融合。

3.3 颈椎截骨术的应用

颈椎截骨术由于毗邻结构的复杂, 术者操作空间的限制, 是一项难度与风险极高的技术, 稍有不慎, 将导致严重后果, 鲜见文献报道, 少数几篇报道均为强直性脊柱炎所致颈椎后凸畸形的后方截骨^[12,13]。我们所应用的截骨方式与之相似, 不同的是强直性脊柱炎后凸截骨主要为 C7~T1 节段截骨, 截骨范围大, 矫形程度大, 固定节段长, 往往需从 C3 固定至 T1 或 T2, 手术目的主要为恢复患者平视以使其能正常生活。而本组所应用的后路截骨单节段截骨范围小, 仅为后凸顶点上位椎体的下关节突一部分, 截骨的主要目的为松解, 辅以内固定, 以利于融合。

神经纤维瘤病合并颈椎后凸畸形发病率较低, 临床表现复杂, 手术治疗是目前脊柱外科的挑战之一, 其手术难度大, 并发症较多, 疗效难以预料, 是临床上较为棘手的问题。我们对 6 例神经纤维瘤病颈椎后凸畸形的手术治疗进行了回顾性分析, 采取前路或前后路联合手术策略, 经过至少 1 年的随访, 畸形改善明显, 无严重神经系统并发症, 获得了理想的融合。我们认为, 术前仔细评估、恰当的外科策略、术中脊髓监测、较为熟练的外科技术均是取得良好效果的前提条件, 由于疾病本身病理生理改变及手术方式较为复杂, 远期疗效有待进一步观察。

4 参考文献

1. Young H, Hyman S, North K. Neurofibromatosis 1: clinical review and exceptions to the rules [J]. J Child Neurol, 2002, 17(8): 613-621.
2. Crawford AH. Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children [J]. Clin Orthop Relat Res, 1989, 245: 29-42.
3. Craig JB, Govender S. Neurofibromatosis of the cervical spine: a report of eight cases [J]. J Bone Joint Surg Br, 1992, 74(4): 575-578.
4. Lammert M, Kappler M, Mautner VF, et al. Decreased bone mineral density in patients with neurofibromatosis 1 [J]. Osteoporos Int, 2005, 16(9): 1161-1166.
5. Kolanczyk M, Kossler N, Kühnisch J, et al. Multiple roles for neurofibromin in skeletal development and growth [J]. Hum Mol Genet, 2007, 16(8): 874-886.
6. Kokubun S, Ozawa H, Sakurai M, et al. One-stage anterior and posterior correction of severe kyphosis of the cervical spine in neurofibromatosis: a case report [J]. Spine, 1993, 18(15): 2332-2335.
7. Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis in children: the

- role of the orthopaedist [J]. J Am Acad Orthop Surg, 1999, 7(4):217-230.
8. Nijland EA, Vandenberg MP, Wuisman PI, et al. Correction of a dystrophic cervicothoracic spine deformity in Recklinghausen's disease [J]. Clin Orthop Relat Res, 1998, 349:149-155.
9. Ward BA, Harkey HL, Parent AD, et al. Severe cervical kyphotic deformities in patients with plexiform neurofibromas: case report [J]. Neurosurg, 1994, 35(5):960-964.
10. Vadier F, Courjaud X, Pointillart V, et al. Neurofibromatosis of the lower cervical spine: an operative case report [J]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 2000, 86(7):737-740.
11. Yonezawa I, Arai Y, Tsuji T, et al. Anterior fusion and poste-

- rior correction of severe cervical kyphosis using pedicle screw fixation in a patient with neurofibromatosis: a case report [J]. J Spinal Disord Tech, 2003, 16(5):493-496.
12. Langeloo DD, Journee HL, Pavlov PW, et al. Cervical osteotomy in ankylosing spondylitis: evaluation of new developments [J]. Eur Spine J, 2006, 15(4):493-500.
13. Mehdian SM, Freeman BJ, Licina P. Cervical osteotomy for ankylosing spondylitis: an innovative variation on an existing technique [J]. Eur Spine J, 1999, 8(6):505-509.

(收稿日期:2008-08-13 末次修回日期:2009-01-07)

(英文编审 蒋欣)

(本文编辑 彭向峰)

(上接第 98 页)

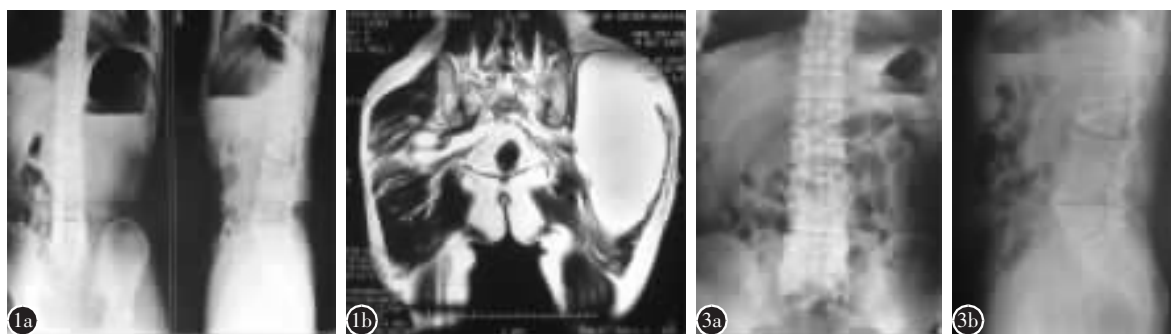


图 1 a 腰椎 X 线片示 L2 椎体楔形变, L3/4 椎间融合, L5/S1 椎间隙变窄 b MRI 示左臀部肌间巨大脓肿 图 3 术后 18 个月腰椎正(a)、侧(b)位 X 线片示稳定性良好, 无骨破坏, 无继发后凸畸形, 病灶间骨融合、钙化

情, 甚至造成脊髓神经受压, 出现截瘫症状^[1,2]。本例患者无结核病史, 以臀部巨大包块为首发症状, 不伴有发热、盗汗等结核中毒表现, 无腰痛或神经刺激等其他异常表现, 非常少见。推测其形成原因可能为患者抵抗力较强, 被感染的结核菌毒力低, 从而腰部症状轻微, 病灶进行性发展, 形成腰大肌脓肿, 因重力作用蔓延至髂窝, 通过肌间隙到达臀部, 从而形成臀部肌间巨大寒性脓肿。

该患者曾在外院被诊断为左臀部肿瘤, 是因为单纯从病变局部出发, 未仔细检查和分析病情, 忽视腰椎结核的不典型表现。为防止误诊或漏诊此类患者, 诊断时应从整体来考虑病情, 不能只重视病变局部, 应详细询问病史和查体, 了解相关部位有无异常, 局部包块的性质和范围, 生长速度, 有无压痛, 加压或改变体位后体积是否变化, 有无波动感, 必要时可穿刺活检。部分影像学、特殊化验等检查必不可少, 如腰椎、骨盆拍片, B 超检查和结核菌素试验等, 由于 MRI 可清楚显示受累脊椎及椎旁软组织的信号改变, 尤其能较好显示椎体、椎间盘、脊髓与神经根的异常解剖关系, 对于跳跃型脊柱结核, 更能获得一个直观的、立体的全貌^[3], 并可以直接显示脓肿、空洞以及脊髓或硬膜囊的压迫变形和信号的改变, 对脊柱结核早期诊断比其他影像学检查更敏感, 并为治疗与手术入路选择提供依据, 有作者认为应为脊柱结核的常规及首选检查项目^[4]。

腰椎结核伴较大脓肿形成应该尽早手术治疗, 减少

椎体坏死及后凸畸形发生, 防止发展为不可逆性改变, 术式的选择要根据现有结核病灶破坏对脊柱稳定性影响以及手术可能造成的稳定性改变来选择合适的术式^[5]。本例患者以局部脓肿为主要表现, 无神经症状, 病变腰椎稳定, 无后凸畸形, 故不必行腰椎植骨和内固定, 单纯给予刮除结核病灶、脓肿清除术, 术后效果满意。

参考文献

1. 施建党, 王自立, 赵浩宁, 等. 非典型性脊柱结核的临床诊治 [J]. 宁夏医学杂志, 2006, 28(8):584-585.
2. Mehta JB, Emery MW, Girish M, et al. Atypical Pott's disease: localized infection of the thoracic spine due to Mycobacterium avium-intracellulare in patient without human immunodeficiency virus infection [J]. South Med J, 2003, 96(7):685-688.
3. Narlawar RS, Shah JR, Pimple MK, et al. Isolated tuberculosis of the spine: magnetic resonance imaging findings in 33 patients [J]. Spine, 2002, 27(3):275-281.
4. Hasegawa K, Murata H, Naitoh K, et al. Spinal tuberculosis: report of an atypical presentation [J]. Clin Orthop, 2002, 403:100-103.
5. 瞿东滨, 金大地, 陈建庭, 等. 脊柱结核外科治疗的术式选择 [J]. 中华骨科杂志, 2005, 25(2):74-78.

(收稿日期:2008-10-21 修回日期:2008-11-24)

(本文编辑 彭向峰)