

# 先天性脊柱侧弯合并肋骨畸形及其对肺功能影响的分析



曹 隽 郭 东 孙 琳 张学军 孙保胜 祁新禹 白云松

**【摘要】 目的** 比较先天性脊柱侧弯患者肺功能情况与脊柱畸形、肋骨畸形之间的关系,分析肺功能受损的相关因素。**方法** 总结 203 例先天性脊柱侧弯患者肺功能检查结果和脊柱畸形、肋骨畸形情况,分析肺功能结果与脊柱侧弯和肋骨畸形等相关影像学因素之间的关联。**结果** 先天性脊柱侧弯患者肺功能不同程度下降,均为限制性改变;Cobb 角与肺功能肺活量实测值/预计值( $VC_{max}\%$ )存在相关性( $P < 0.01$ );去除 Cobb 角因素,胸段组脊柱侧弯患者肺功能低于胸腰段组( $P < 0.01$ );203 例中,肋骨畸形的发生率约 45.8%,其中合并肋骨缺如 26 例,肋骨融合 56 例,肋骨缺如与融合 11 例;合并连续 3 根以上肋骨融合的患者 25 例,其肺功能较非合并严重肋骨畸形的患者差( $P < 0.05$ )。**结论** 先天性脊柱侧弯患者肺功能不同程度降低,侧弯越严重,累计胸廓畸形的范围越大,尤其是合并广泛肋骨畸形时,其降低越明显。

**【关键词】** 脊柱/畸形;肋骨/畸形;呼吸功能试验

**Lung function in congenital scoliosis with ribs deformity.** CAO Jun, GUO Dong, SUN Lin, et al. Department of Orthopaedics, Capital Medical University Beijing Children's Hospital, Beijing 100045, China

**【Abstract】 Objective** To describe the respiratory compromise in congenital scoliosis patients with or without ribs deformity and analyse the relation between ribs deformity and lung function. **Methods** 203 patients were retrospectively reviewed to document the clinical data including lung function results, spine deformity and ribs deformity. The correlation between lung function results and Cobb's angle and rib deformity were analyzed. **Results** The lung function results of patients were all decreased, which all of them were restrictive lung function impairment. Lung function  $VC_{max}\%$  were correlate with Cobb's angle ( $P < 0.01$ ); despite Cobb's angle's affect, the lung fuction result of thorax group and whole spine group were below the thoracolumbar group ( $P < 0.01$ ;  $P < 0.01$ ); The incidence of rib deformity in 203 scoliosis patient was 45.8%. There were 26 patients with rib absence, 56 with fused ribs, 11 with both deformities. 25 patients with at least 3 fused ribs, whose lung function were decresed than others ( $P < 0.05$ ). **Conclusions** The lung function of congenital scoliosis are decreased with various degrees. The more scoliosis serious, range of deformity be, the more lung function decreased. Wide-range rib deformity will further damage the lung function of scoliosis patients.

**【Key words】** Spine/AB; Ribs/AB; Respiratory Function Tests

先天性脊柱侧弯是指脊柱因椎体形成或分节异常导致脊柱冠状面失衡,造成脊柱的一个或数个节段在冠状面上偏离中线,向侧方弯曲。通常也会造成脊柱矢状面失衡及轴位旋转。对先天性脊柱侧弯的治疗曾经只集中于矫正脊柱本身的畸形,但近年来脊柱侧弯对胸廓的影响越来越受到重视。此类脊柱侧弯除造成脊柱本身的畸形外,同时造成胸廓畸形并压

迫其内的肺脏组织,导致患者出现呼吸功能受限,严重者甚至造成胸廓机能不全综合征,影响患者的预后<sup>[1]</sup>。累及胸廓的先天性脊柱侧弯患者还常合并肋骨畸形。除侧弯脊柱对胸廓的挤压和扭曲作用外,肋骨畸形也对胸廓的外形乃至功能造成了影响。不断进展的脊柱畸形和肋骨畸形究竟以何种方式造成胸廓畸形及影响呼吸功能,尚不清楚。我们通过总结一组先天性脊柱侧弯患者肺功能结果并分析肋骨畸形与肺功能下降的关联,旨在探讨先天性脊柱侧弯患者肺功能受限的特点,以更好地指导临床治疗。

材料与方法

一、临床资料

2003 年至 2010 年我们共收治先天性脊柱侧弯 218 例。纳入标准为：①畸形累及胸廓的先天性脊柱侧弯；②年龄≥5 岁，能配合完成肺功能检查；③入院前 2 个月至检查前无呼吸道感染病史。排除标准为：①单纯腰段脊柱侧弯，侧弯上端椎在 L1 节段以下；②2 个月以内存在呼吸道感染病史；③需吸氧或辅助通气以改善呼吸；④入院前及入院后服用药物或采用治疗可能改变肺通气换气功能；⑤入院后肺功能检查与 CT 检查间隔时间长于 2 周。本研究共纳入病例 203 例，其中男性 83 例，女性 120 例，男女比例 1:1.4。年龄 5.5 岁至 17.3 岁，平均年龄 10.1 岁。均详细记录包括年龄、性别、居住地、胎产次、患儿出生时父母年龄以及既往病史。

二、方法

患者入院后均行脊柱 X 光片及脊柱 CT 检查，并行三维重建，了解脊柱及肋骨畸形情况。肋骨畸形包括形态异常、肋骨缺如和肋骨融合。脊柱正侧位 X 光片检查测量其侧弯 Cobb 角，Cobb 角范围 10°~137°，平均 62.9°。侧弯突向左侧 73 例，右侧 105 例，突向左侧并伴随后突 6 例，突向右侧并随后突 9 例，单纯后凸 6 例（单纯后凸患者均为胸段或胸腰段）；脊柱 CT 检查及脊柱三维重建提示椎体形成不良共 47 例，椎体分节不良共 28 例，混合型 143 例。根据侧弯主弧的顶椎位置，分为胸段组（侧弯顶椎位于 T2~T11/12 椎间盘之间）、胸腰段组（侧弯顶椎位于 T12~L1 之间）、腰段组（侧弯顶椎位于 L1/2 间盘与 L5 之间，且上端椎在 L1 以上）、全脊柱组（两个以上结构弯，累计胸段、胸腰段和腰段）。

影像学检查与肺功能检查间隔时间 0~12 d，平均 1.72 d。肺功能检查采用肺通气换气体积描记仪（Jaeger 公司 MasterScreenBody 型号，德国）测定，取测定结果中最大肺活量（VCmax），用力肺活量（FVC），1 秒用力呼气容积（FEV1），残气量（RV），共振频率（RF），PEF50，PEF75，对以上各值的实测值/预计值比例进行比较。其中患者年龄、体重及指间距作为预测值计算参数。根据北美胸外科协会指南对肺功能损害情况进行判定：VCmax% > 80% 为正常，< 80% 为肺功能受损；FEV1/FVC > 70% 为正常，< 70% 为受损。

三、统计学方法

采用 SPSS11.5 软件包进行统计学分析，采用方差分析及协方差分析比较胸段（T2~T11）、胸腰段（T12~L1）及累及全脊柱（同时累计胸段、胸腰段及腰段）的脊柱侧弯患者 Cobb 角、肺功能检查结果是否存在差别，比较存在严重肋骨畸形与无肋骨畸形/轻度肋骨畸形的患者肺功能结果是否存在差别；以二元相关性分析了解 Cobb 角与肺功能检查结果之间的关系。检验水准为双侧  $\alpha=0.05$ 。

结 果

203 例中，有 3 例临床诊断为胸廓机能不全综合征，诊断依据为病史、体格检查、X 光平片、CT 检查、肺功能检查和实验室检查结果，3 例均存在呼吸费力、运动耐量下降等症状。4 例存在呼吸费力，运动耐量下降情况但不符合胸廓机能不全综合征诊断标准。1 例合并漏斗胸，已于入院前行 Nuss 手术，但未拔除钢板。肺功能检查结果详见表 1，胸段、全脊柱侧弯患者多存在限制性呼吸功能障碍（VCmax、FVC% < 80%）、胸腰段患者肺容量受影响较小。三

表 1 本组病例肺功能检查结果( $\bar{x} \pm s$ )

	胸弯	胸腰弯	全脊柱
Cobb 角	64.0° ± 26.2°	59.0° ± 27.6°	73.4° ± 28.8°
Vcmax%	70.5 ± 18.3	86.3 ± 17.9	60.3 ± 18.6
FVC%	71.9 ± 18.9	88.2 ± 18.6	60.3 ± 21.1
FEV1%	76.1 ± 20.2	94.3 ± 20.8	63.2 ± 21.0
FEV1/FVC%	106.3 ± 7.0	107.0 ± 6.5	105.9 ± 6.7
PEF50%	75.2 ± 27.7	90.1 ± 26.4	61.5 ± 23.2
PEF75%	60.7 ± 30.7	77.6 ± 33.2	50.3 ± 23.3
RV%	91.4 ± 19.2	96.6 ± 13.8	86.0 ± 24.6
限制性呼吸功能障碍人数	79 (61.7%)	22 (40.0%)	11 (78.6%)
阻塞性呼吸功能障碍人数	0	0	0

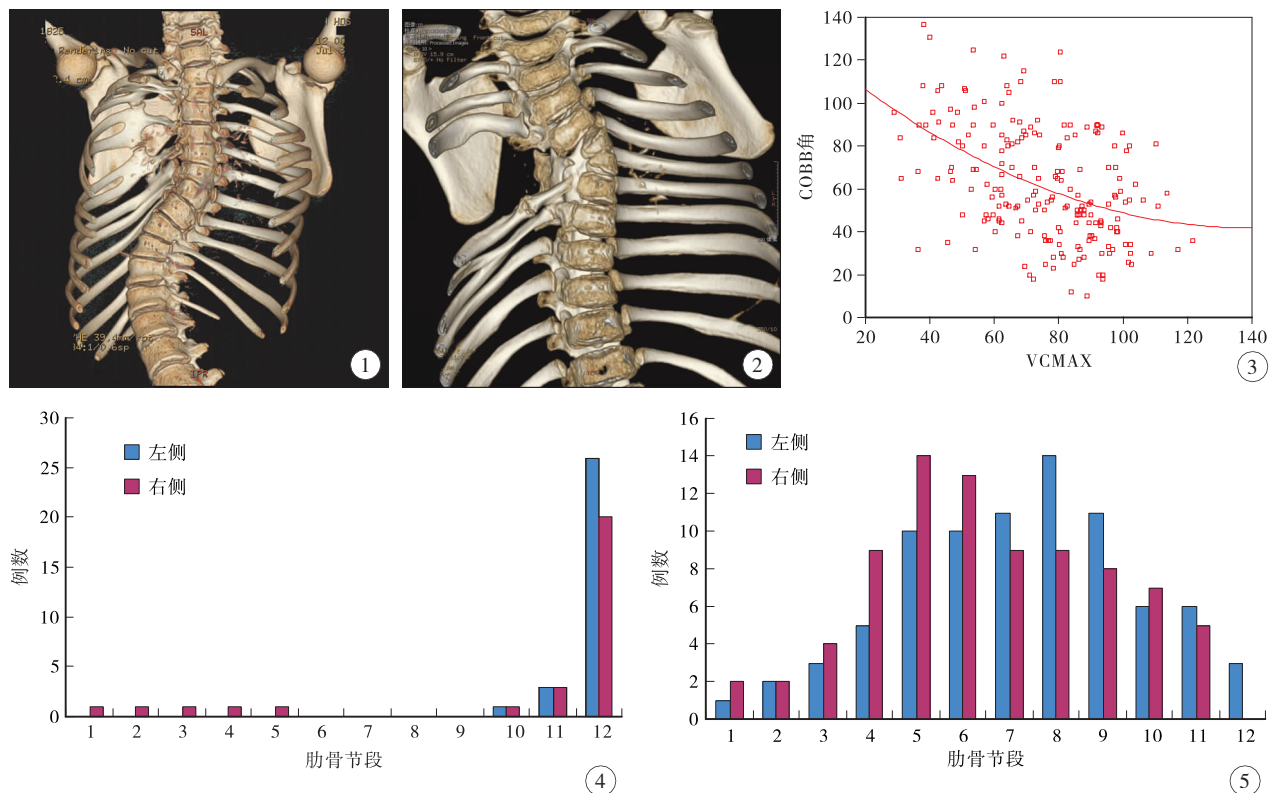


图1 肋骨融合；图2 肋骨缺如；图3 Cobb角与VCmax%相关性散点图；图4 肋骨缺如发生节段；图5 肋骨融合发生节段

组无阻塞性呼吸功能障碍( $FEV1/FVC\% > 70\%$ )。Cobb角与VCmax%存在相关性( $r = 0.45, P < 0.01$ ),见图1。Cobb角对胸段、胸腰段、全脊柱三组VCmax%的统计学影响分别为22.6%、8%和31.7%,去除Cobb角因素对三组的VCmax%进行协方差分析,胸段与胸腰段,全脊柱与胸腰段之间VCmax%均有差异( $P < 0.01; P < 0.01$ ),胸段与全脊柱组之间差异不明显( $P = 0.125$ )。胸段组中,去除Cobb角因素,侧弯顶椎的发生节段高低与VCmax%并无明显统计学差异( $P = 0.132$ )。

通过CT三维重建检查共发现合并肋骨畸形93例(占45.8%),其中合并肋骨融合56例,肋骨缺如26例(1例为右侧13肋)(图1、图2),同时存在肋骨缺如和肋骨融合11例。缺如及融合范围见图4、图5。去除Cobb角因素,存在肋骨畸形与无肋骨畸形患者肺功能VCmax%无明显差异( $P = 0.546$ ),单纯存在肋骨融合患者肺功能VCmax%小于单纯存在肋骨缺如患者( $P < 0.05$ );其中累及连续3条以上肋骨融合患者共25例。去除Cobb角因素,有连续3条以上肋骨融合患者与其他肋骨畸形的VCmax%平均值分别为52.62%、74.64%,两者差异有统计学意义( $P < 0.05$ )。

## 讨论

先天性脊柱侧弯常合并各种类型畸形,其中神经系统畸形由于可能影响到手术方案的制定,手术风险及脊柱矫形手术的效果,需在术前充分评估,并采取适当的处理方法,以提高手术的安全性,提高治疗效果。而合并泌尿生殖系统畸形对脊柱侧弯的治疗影响较小,随着检查手段和方法的提高,其检出率和确诊数量也逐渐提高<sup>[3,4]</sup>。目前对先天性脊柱侧弯合并的胸廓畸形,尤其是肋骨畸形的研究相对较少。肋骨畸形包括融合肋骨、肋骨缺如等,这些畸形的存在使胸廓活动受限,顺应性下降,从而影响呼吸功能。实现呼吸功能主要依靠肋间肌和膈肌做功完成,而存在肋骨畸形的胸廓其畸形肋骨间的肋间肌也常存在异常,这造成完成呼吸功能的动力减少,也影响了呼吸功能。

患者在婴幼儿时期,其呼吸功能因机体需氧相对较少,以及膈肌在呼吸运动中的代偿作用而不明显,但随着患者年龄的增加,其影响会逐渐表现出来,出现运动耐力下降,反复呼吸道感染,成年后甚至造成呼吸功能衰竭。Campbell等<sup>[1]</sup>提出胸廓机

能不全综合征来描述此类疾病,并认为在患者婴幼儿阶段,严重的胸廓限制性改变会妨碍肺脏的发育,从而进一步损害呼吸功能。

本研究 203 例先天性脊柱侧弯患者存在不同程度肺功能损害情况,均为限制性改变,这也是此类患者肺功能改变的一个特点。很多研究也都有着类似的结果<sup>[5,6]</sup>。Campbell 描述严重胸腔机能不全综合征患者晚期反复呼吸系统感染,造成肺纤维化,从而有可能肺功能表现为混合型改变。McPhail 等<sup>[7]</sup>在先天性脊柱侧弯患者中发现除了限制性通气功能障碍移位,部分患者也存在阻塞性通气功能障碍。但本研究 and 类似的其他研究中没有发现。

侧弯 Cobb 角与肺功能 VCmax 之间存在一定相关性( $r=0.45, P<0.01$ ),其在胸段、胸腰段、全脊柱组患者 VCmax% 改变的统计学影响分别为 22.6%、8% 和 31.7%。胸腰段组影响较小,这是由于此段侧弯发生在胸廓的最下端,侧弯的影响对整个胸廓的影响较小。Cobb 角在临床广泛用来描述脊柱侧弯的程度,而脊柱侧弯造成两侧胸廓改变:凹侧胸廓高度减小,突侧胸廓横径减小,减小的胸廓压迫肺脏造成肺功能限制性改变。这是 Cobb 角在一定程度上能够反肺功能减小程度的原因。但 Cobb 角是一个二维标量,而胸廓和肺脏容积下降导致肺功能下降的改变为三维改变,胸廓和肺受压改变还与脊柱侧弯的发生节段、累计范围、胸廓扭转变形程度及肋骨畸形等导致胸廓畸形的多种因素有关。故单纯以 Cobb 角来评估肺功能是不科学的。

依据侧弯主弧顶椎位置将患者分为胸弯、胸腰弯及全脊柱 3 组,去除 Cobb 角因素,胸段组与全脊柱组的 VCmax% 均低于胸腰段组,提示侧弯发生位置越靠近胸廓(胸段大于胸腰段),累计节段越大(全脊柱大于胸腰段),肺功能受累越显著。而胸段与全脊柱组之间无统计学差异,这可能与均占有影响肺功能的一个因素有关。胸段脊柱侧弯患者中,VCmax% 的减小与侧弯顶椎的节段高低没有关联,这也从侧面说明胸廓在呼吸运动中是作为一个整体发挥作用,累计胸廓的脊柱侧弯无论位置高低,均会造成肺功能一定程度下降。

Athoanassios 等<sup>[2]</sup>报道在脊柱侧弯患者中约 19.2% 合并肋骨畸形。本研究中肋骨畸形的发生率为 45.8%。肋骨缺如常发生在第 12 肋,由于第 12 肋为浮动软骨,处胸廓最下方,相对较短,故其对胸廓呼吸运动的影响相对较小。但肋骨融合常见于胸廓中段,其对呼吸运动的影响明显,这也是合并肋骨

融合的患者肺功能 VCmax% 低于肋骨缺如患者的原因。尤其是连续 3 节肋骨以上的融合肋骨,至少合并 2 组肋间肌发育不良,进一步损害了呼吸功能。本研究中,去除 Cobb 角因素,累计连续 3 节以上的肋骨畸形患者肺功能要明显低于非严重肋骨畸形患者( $P<0.05$ )。这也证实了严重肋骨畸形对肺功能的损害作用。

关于合并胸廓和肋骨畸形的先天性脊柱侧弯的治疗,除了矫正脊柱侧弯畸形以外,也重视改善胸廓及肺脏受压的情况,从而促进肺脏发育,避免肺功能进一步受损,改善患者预后和生活质量<sup>[8]</sup>报道通过可垂直撑开的钛制肋骨假体(VEPTR 器械)进行胸腔扩大成型手术,目前在国外已经开始应用于临床,疗效也得到了肯定<sup>[9-11]</sup>。

本研究存在以下不足:首先,患者年龄均为 5 岁以上,即能够配合完成肺功能检查。但先天性脊柱侧弯患者肺功能受损不可能从 5 岁后才出现,早于 5 岁患者的肺功能结果是否和大年龄患者肺功能改变相同? 尚有待证实。这主要受限于肺功能检查方法的局限性,应用基于 CT 的肺容量测算法对于低龄患者肺功能评估会有所帮助,还需更进一步的研究<sup>[12,13]</sup>;其次,先天性脊柱侧弯患者合并的可能导致肺功能受损的胸廓畸形种类较多,除肋骨缺如、肋骨融合外,高肩胛、鸡胸、漏斗胸等胸廓畸形也会对肺功能造成影响,本研究仅选取了最常见且对肺功能影响较大的肋骨畸形进行分析;最后,呼吸运动是一个复杂的过程,涉及整个胸廓肋骨、肌肉的共同参与,本研究仅分析了肋骨融合、缺如以及脊柱侧弯范围、节段对肺功能的影响,肋间肌、膈肌是否受到影响,整个胸廓的运动幅度的改变尚需进一步研究。

总之,先天性脊柱侧弯患者存在不同程度肺功能下降,侧弯发生节段越高,累及范围越大,侧弯程度越严重,其肺功能受损越明显;肋骨畸形导致的胸廓畸形也是肺功能下降的主要原因,肋骨畸形越严重,对肺功能的影响越明显,在临床工作中应引起足够重视,从而采取相应方法治疗。

## 参考文献

- 1 Campbell RM, Smith MD, Mayes TC, et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis[J]. J Bone Joint Surg( Am ), 2003, 85: 399-408.
- 2 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.
- 3 郭东,曹隽,张学军,等.先天性脊柱畸形合并椎管内神经系统畸形的发病情况及相关因素分析[J].临床小儿外科杂志,2010,9(4):255-257.
- 4 曹隽,孙琳,张学军,等.先天性脊柱畸形合并泌尿生殖系统畸形发病情况及相关因素分析[J].中华小儿外科杂志,2010,31(1):27-29.
- 5 Bowen RE, Scaduto AA, Banuelos S. Decreased body mass index and restrictive lung disease in congenital thoracicscoliosis[J]. J Pediatr Orthop, 2008, 28(6):665-668.
- 6 Mayer OH, Redding G. Early changes in pulmonary function after vertical expandable prosthetic titanium rib insertion in children with thoracic insufficiency syndrome[J]. J Pediatr Orthop, 2009, 29(1):35-38.
- 7 McPhail GL, Howells SA. Obstructive lung disease is common in children with syndromic and congenital scoliosis: a preliminary study[J]. J Pediatr Orthop, 2013, 33(8):781-785.
- 8 肖婷,张溪英,李开华,等.小潮气量机械通气对正常肺功能手术患儿呼吸力学及肺氧合功能的影响[J].临床小儿外科杂志,2014,(5):418-421.
- 9 Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis[J]. J Bone Joint Surg(Am), 2004, 86:1659-1674.
- 10 Emans JB, Caubet JF, Ordóñez CL, et al. The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs by expansion thoracostomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib: growth of thoracic spine and improvement of lung volumes[J]. Spine, 2005, 30:58-68.
- 11 Mayer OH, Redding G. Early changes in pulmonary function after vertical expandable prosthetic titanium rib insertion in children with thoracic insufficiency syndrome[J]. J Pediatr Orthop, 2009, 29(1):35-38.
- 12 Gollogly S, Smith JT, White SK, et al. The volume of lung parenchyma as a function of age: a review of 1050 normal CT scans of the chest with three-dimensional volumetric reconstruction of the pulmonary system[J]. Spine, 2004, 29(18):2061-2066.
- 13 曹隽,孙琳,孙继航,等.基于CT的肺容量测算法在早发性脊柱侧弯诊疗中的应用[J].中华小儿外科杂志,2010,31(2):110-114.

## ·消息·

### 2015 年中国小儿外科临床高峰论坛暨第五届“冀豫赣鲁皖晋” 小儿外科联合学术研讨会征文

为加强省际间小儿外科专业技术的交流与合作,在鲁、赣、皖、晋前四届跨省小儿外科联合学术会议成功举办的基础上,经冀豫赣鲁皖晋六省医学会小儿外科学分会研究决定,由河北省医学会小儿外科学分会联合《临床小儿外科杂志》组织发起的 2015 年中国小儿外科临床高峰论坛暨第五届六省小儿外科联合学术研讨会定于 2015 年 7 月 16 至 19 日在河北省秦皇岛市召开。本次会议将邀请数十位国内小儿外科知名专家进行专题讲座、同时遴选优秀稿件刊登在《临床小儿外科杂志》。本次会议将授予国家级继续医学教育学分 9 分(项目编号:2015-04-13-036)。征文内容:①小儿外科各专业疾病的诊断、治疗及基础研究;②小儿外科新技术应用、新进展等;③小儿外科临床护理经验交流。征文要求:未在国内刊物上发表的论文均可以论文摘要形式投稿,字数要求 500~800 字,摘要格式按《临床小儿外科杂志》有关投稿要求书写。投稿方式:①以电子版投稿(word 格式)。②投稿邮箱:xicani@126.com 或 lisuolin@263.net。③请注明第五届小儿外科联合学术会议投稿。④稿件请注明作者单位、通讯地址、邮编、手机号码和 E-mail 地址。截稿日期:2015 年 5 月 31 日。所有会议通知将通过 E-mail 发送,请参会人员务必将个人 E-mail 地址发至上述投稿邮箱。①请各省医学会小儿外科学分会秘书负责传达通知。②需要纸质会议通知者届时在会议报到时自取。③具体会议时间请关注第二轮通知。会议联系人:李英超 18233106558,李索林 15803210526

河北省医学会小儿外科学分会  
《临床小儿外科杂志》编辑部  
“冀豫赣鲁皖晋”小儿外科联合学术研讨会组委会