



# 凸侧短段固定凹侧生长棒技术治疗小儿神经纤维瘤病脊柱侧弯

祁新禹 张学军 白云松 郭东 曹隽 刘虎

**【摘要】 目的** 回顾性分析应用椎弓根钉结合凸侧短段固定凹侧生长棒技术治疗小儿神经纤维瘤病合并脊柱侧弯的结果及初步经验。**方法** 自 2012 年 3 月至 2014 年 7 月我们收治 I 型神经纤维瘤病伴脊柱侧弯 12 例,其中男 8 例,女 4 例。平均年龄 4.6 岁,平均随访时间 1.1 年。根据放射学表现确定其中 10 例为神经纤维瘤病营养不良型脊柱侧弯,行椎弓根钉凸侧固定凹侧生长棒技术治疗。**结果** 脊柱侧弯冠状面及矢状面矫形率分别为 55% 和 30%。随访中丢失角度为冠状面 5°、矢状面 3°。3 例出现了脑脊液漏,继续撑开能维持矫正效果。**结论** 应用椎弓根钉结合凸侧固定凹侧生长棒技术治疗小儿神经纤维瘤病脊柱侧弯,疗效确切,并发症少。

**【关键词】** 神经纤维瘤病; 脊柱/畸形; 外科手术; 儿童

**Treating scoliosis caused by neurofibromatosis with brief fixing on convex side combined with growing rod on concave side.** QI Xin-yu, ZHANG Xue-jun, BAI Yu-song, et al. Department of Orthopaedics, Capital Medical University Beijing Children's Hospital, Beijing 100045, China

**【Abstract】 Objective** A retrospective study of operative treatment in patients with scoliosis caused by neurofibromatosis in order to introduce the initial experience. The operative pattern is fixing on convex side by pedicle screw combined with growing rod technique on concave. **Methods** Twelve patients (8 male and 4 female) with scoliosis caused by neurofibromatosis- I were treated surgically from March 2012 to July 2014 with mean age of 4.6 years and mean follow-up period of 1.1 years. Ten of them were dystrophic curves depending on the characters by radiographs. The operative pattern was fixing on convex side by pedicle screw combined with opening on concave side by subcutaneous bar. **Results** The correction rates in coronary and sagittal plane were 55% and 30% respectively. The mean lost of Cobb angle were 5 degrees and 3 degrees respectively at follow-up. Three cases had the complication of leakage of cerebrospinal fluid. The reopening can maintain the effort. **Conclusions** Treating scoliosis caused by neurofibromatosis with fixing on convex side by pedicle screw combined with growing rod on concave side can improve the deformity and maintain the effort. The complication is rare.

**【Key words】** Neurofibromatoses; Spine/AB; Surgical Procedures, Operative; Child

I 型神经纤维瘤病 (neurofibromatosis - I, NF - I) 常产生脊柱侧弯及后凸畸形。其中又以营养不良型脊柱侧弯多见。患儿畸形多呈进行性发展,保守治疗无效。我们体会,如果待发育至青春期再考虑手术则因畸形严重、病变阶段置钉困难、假关节的发生率高等而导致治疗困难,疗效不佳。自 2012 年起我们尝试应用椎弓根钉凸侧短段固定、凹侧生长

棒技术治疗小儿神经纤维瘤病脊柱侧弯,取得了较好的疗效。

## 材料与方法

### 一、临床资料

2012 年 3 月至 2014 年 7 月我们收治 I 型神经纤维瘤病伴脊柱侧弯患儿 12 例,其中男 8 例,女 4 例;平均年龄 4.6 岁 (2.5 ~ 8 岁);5 例有家族病史,8 例存在多发咖啡斑,1 例存在腋窝或腹股沟雀斑,1 例有四肢骨病变。

病例入选标准:神经纤维瘤病胸段脊柱侧弯;年

龄 2~8 岁;畸形程度:侧弯大于 40°,畸形明显,经观察或保守治疗后畸形持续加重。

## 二、方法

根据影像学表现确定 10 例为营养不良型脊柱侧弯,术前冠状面侧弯 Cobb 角平均 47°(37°~67°),矢状面后凸 Cobb 角平均 28°(20°~43°),无角状后凸。侧弯顶椎均位于胸 7 至胸 10 区间,侧弯方向 1 例凸向左侧,其余均凸向右侧。MRI 提示 2 例肿瘤进入椎管,术前无神经受损症状;4 例术中见椎旁瘤体,切除肿物送病理检查证实为神经纤维瘤;4 例术前经支具治疗无效。撑开时间:首次为术后 6 个月,其后间隔 6~9 个月;最多撑开次数 3 次,最少 1 次。平均随访时间 1.1 (0.7~3) 年。

手术方法:均采取气管插管全身麻醉,患儿取俯卧位,做脊柱后正中切口,切开脊柱侧弯凹侧腰背筋膜,侧弯凹侧上端的胸椎固定椎有限骨膜下剥离部分椎板,下端的腰椎固定椎骨膜下剥离横突根部,上下各固定两节椎体;侧弯凸侧于顶点 3~4 节椎体骨膜下剥离椎板,显露这三处的关节突及椎弓根位置,C 形臂下定位确认椎弓根位置后置入椎弓根钉,

C 形臂下再次确认固定稳妥;置入根据生理弧度预弯的杠,凹侧两根长棒以多米诺(其中 1 例为串联连接器,其余为并联)连接置于深筋膜下,凸侧一根短棒位于骨膜下,先凸侧转杠后加压,再凹侧撑开矫形;术后卧床 1 个月,要求长期予支具保护。

## 结果

所有患儿畸形均获矫正,测量术后脊柱冠状面及矢状面 Cobb 角的变化,冠状面侧弯平均 21°(5°~30°),矫形率为 55%;矢状面侧弯平均 20°(15°~30°),矫形率为 30%。随访中丢失角度为冠状面 5°,矢状面 3°,继续撑开能维持矫正效果(每次再撑开能达到 1.5 cm 左右);术中行脊髓体感诱发电位(SEP)或唤醒试验监测脊髓功能,未出现脊髓神经功能受损;平均手术时间 2.3 (1.5~3) h,术中平均出血量 215 (100~400) mL。平均随访时间 1.1 (0.7~3) 年,出现脑脊液漏 3 例,其中凸侧 1 例,凹侧 2 例。典型病例照片见图 1。



图 1 患儿,女,2 岁 6 个月,术前脊柱以胸 10 为中心右侧弯 67°,后凸 33°;术后侧弯 21°,后凸 13°;术后 2 年侧弯 25°,后凸 15°

## 讨论

神经纤维瘤病是一种常染色体显性遗传病。分为:Ⅰ型(neurofibromatosis Ⅰ, NF-1, 也称周围型),常累及骨骼、皮肤、神经等系统,临床表现多样;Ⅱ型(NF-2, 也称中央型)以双侧听神经瘤为主<sup>[1]</sup>。目前诊断Ⅰ型神经纤维瘤病的标准为:①有 6 个或更多“牛奶咖啡斑”,成人每个斑直径>15 mm,儿童每个斑直径>5 mm;②有两个或更多类型的神经纤维瘤,或至少有 1 个为丛状瘤体;③腋窝或腹股沟区有雀斑;④视神经有胶质瘤;⑤有 2 个或更多 Lisch 结节;⑥独特的骨骼病变:椎体扇贝样变或长骨假关节形成;⑦直系亲属患本病。具有以上两项或两

项以上表现时即可确诊<sup>[2]</sup>。

NF-1 或周围型神经纤维瘤病也称 Von Recklinghausen 病,发病率为 1/3 000~1/4 000<sup>[3]</sup>。NF-1 合并脊柱侧弯由 Gould 于 1918 年首次报道<sup>[4]</sup>。脊柱侧弯是神经纤维瘤病最常见的骨骼畸形,其次为长骨病变(如胫骨假关节或胫骨弯曲)。脊柱畸形的原因不明。典型病变为累及第 4~6 节椎体位于脊柱胸段的短节段锐角侧弯。发病率为 10%~60%(产生此差别的原因可能是不同医生诊治病种不同)。

继发于神经纤维瘤病的脊柱侧弯分为营养不良型和非营养不良型两种,鉴别此分型很重要,因为二者的进展和处理迥然不同。放射学特点可协助区分二者:营养不良型表现为:扇贝样椎体,拉长的横突,

严重楔形变和旋转的顶椎,椎间孔扩大,发育不良的椎弓根,铅笔样肋骨,少见的椎体半脱位。非营养不良型脊柱侧弯从外观、X 线表现及侧弯类型上类似于特发性脊柱侧弯。治疗也可参照特发性脊柱侧弯:Cobb 角  $< 25^\circ$  的脊柱侧弯可暂观察,Cobb 角在  $25^\circ \sim 40^\circ$  之间的可予支具矫正,Cobb 角  $> 40^\circ$  的需行后路内固定融合术<sup>[5]</sup>。但部分非营养不良型脊柱侧弯的预后较特发性脊柱侧弯差,术后假关节的发生率高。另外,儿童非营养不良型脊柱侧弯可能转变为营养不良型脊柱侧弯,很难预测转变出现的时间和速度,发病年龄越早,转变的可能性越大。Durrani 等<sup>[6]</sup>报道在 7 岁前出现脊柱侧弯的 NF 患儿中,这种转变的发生率高达 82%,7 岁后发病者转变率降至 25%。非营养不良型脊柱畸形的侧弯和后凸进展角度为  $5^\circ$  和  $3^\circ$ ,发生转变的患儿其对应的进展角度可达  $12^\circ$  和  $8^\circ$ ,因此术后须定期复查。

营养不良型脊柱侧弯更常见。Winter 等<sup>[7]</sup>分析了 102 例神经纤维瘤病患者,其中 80 例存在营养不良型脊柱侧凸。本组病例资料支持此观点。保守疗法对营养不良型脊柱侧弯通常无效,本组 4 例患儿术前支具治疗无效证实了此观点。此型畸形多需及早手术治疗,观察只会使畸形继续加重,有报道显示畸形冠状面加重每年超过  $8^\circ$ ,矢状面加重每年超过  $11^\circ$ <sup>[8]</sup>。畸形进展的危险因素包括:发病年龄小、畸形初始角度大、存在扇贝样椎体及铅笔样肋骨等。畸形加重首先导致青春期前即存在明显畸形;其次有出现神经功能受损的危险。Lonstein 等<sup>[9]</sup>回顾了因脊柱成角畸形而出现脊髓压迫症状的 45 例病例,发现神经纤维瘤病是仅次于先天性脊柱侧弯的第二位因素。此外,畸形的进展会加重胸廓畸形,影响患儿心肺发育。因此,长期以来我们对于 I 型神经纤维瘤病并发脊柱畸形的低龄患儿一直持积极手术的态度。

然而,手术方法报道不一。Betz 等<sup>[10]</sup>认为此类患者均应早期手术融合,以防止畸形加重。Crawford 等<sup>[11]</sup>认为,当营养不良型脊柱侧弯  $< 20^\circ$  时,可以密切观察,侧弯为  $20^\circ \sim 40^\circ$  时应考虑行后路融合固定,对侧弯角度较大或年幼的患儿应考虑行前后路融合。仇建国<sup>[12]</sup>总结此病的自然转归后认为应积极手术治疗,对于单纯的侧弯,后路内固定矫形融合可取得较好的效果;但对于侧弯合并后凸的脊柱畸形,即使是前后路融合,仍然有一定的失败率。

对于低龄神经纤维瘤病合并脊柱畸形患儿,我们过去采用皮下棒撑开的术式,希望达到既矫正畸

形又保留脊柱生长潜力的目的。但鉴于此术式对畸形顶点的控制差,经常会产生曲轴现象导致断棒或脱钉。近年我们借鉴 Shilla 技术,开始尝试在凹侧行皮下棒撑开的同时于凸侧顶点附近行短节段椎弓根钉矫形固定。凹侧上下各固定两节椎体,以保证固定的稳定性及矫正的撑开力度,凸侧固定不多于 4 节椎体,希望达到既加强畸形顶点的控制又最大限度保留脊柱生长潜力的目的。

Dobbs 等<sup>[13]</sup>比较了使用钩和椎弓根钉在 Lenke C 型病例中进行选择性胸椎融合的结果,发现使用椎弓根钉固定效果好。使用椎弓根钉可固定脊柱三柱,与椎板钩固定相比,稳定度提高,矫正力加大,理论上对前方椎体可起到骺阻滞的作用,部分达到前路手术的目的,对畸形进展潜力大的神经纤维瘤病脊柱侧弯更适用。

对于手术并发症的控制,我们的经验如下:①脊髓损伤:虽然由于神经纤维瘤病患者椎管常较正常扩大,但脊髓损伤的可能性依然存在,可能是由于脊柱角状后凸对脊髓前方的压迫、肋骨头突入椎管、椎管内存在神经纤维瘤瘤体以及椎体骨质差导致椎弓根钉移位等。我们避开在最危险的脊柱侧弯顶点凹侧区域置钉,希望藉此降低脊髓损伤的风险。本组病例均未发生脊髓神经功能受损;②出血:此类患者常有丛状瘤体,血运丰富,术中易出血。我们术前应准备充分,术中注意控制血压,配合密切,增加置钉的一次成功率,缩短手术时间,减少术中出血;③断(拔)钉、断棒:不能因椎体骨质不好而忽视了置入椎弓根钉的要求,连接棒应当进行适当的预弯,以防止局部应力太大造成拔钉、断棒。④脑脊液漏:因为椎体旋转、椎体及椎弓根发育不良等原因导致置钉准确性和稳定性下降,损伤硬膜从而产生脑脊液外渗。此类患者普遍存在硬膜扩大和椎管直径增大,椎管壁与脊髓间的间隙理应比特发性脊柱侧弯大,从而有更多的缓冲余地,但实际上硬脊膜的扩大膨出更容易造成硬脊膜损伤<sup>[14]</sup>。术前完善放射学检查,尤其是脊柱 CT 重建和 MRI,以早期了解脊柱畸形具体情况;术中应用 C 臂(可多角度)协助确定椎弓根钉进针点及方向,有条件者可应用导航技术协助置钉;也可以考虑通过“椎弓根-肋骨间(IN-OUT-IN)”途径置钉。一旦发生脑脊液漏,术中即予骨蜡封堵,术后局部加压包扎,俯卧位加抬高床尾;本组出现脑脊液漏的 3 例经上述处理后无感染发生,愈后良好。⑤皮肤压疮:要根据患儿年龄大小选择固定器械,尽量使用固定翼钉以降低钉的高度,

减少器械对皮肤的刺激;本组病例虽存在钉、棒于皮下不同程度突出的情况,但目前暂未出现皮肤受压破溃感染。

我们认为,椎弓根钉结合凸侧固定凹侧生长杠治疗小儿神经纤维瘤病脊柱侧弯,疗效确切,并发症少。但本组病例数少,随访时间短,尚难以与其他术式进行比较,长期效果有待进一步观察。

### 参考文献

- 1 张剑波,梅海波.神经纤维瘤病 I 型基因的表达及自我平衡的研究进展[J].临床小儿外科杂志,2015,14(1):65-67.
- 2 No authors listed. Consensus development conference statement;neurofibromatosis[J]. Neurofibromatosis,1988,1(3):172-178.
- 3 Korf BR. Diagnosis and management of neurofibromatosis type 1[J]. CurrNeurol Neurosci Rep,2001,1(2):162-167.
- 4 Gould EP. The bone changes occurring in von Recklinghausen's disease[J]. Q J. MED,1918. 11:221.
- 5 Kim HW, Weinstein SL. ,Spine update. The management of scoliosis in neurofibromatosis[J]. Spine,1997,22:2770.
- 6 Durrani AA, Crawford AH, Choudhry SN, et al. Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1 [J]. Spine,2000,25(1):69-75.

- 7 Winter RB, Moe JH, Bradford DS, et al. Spinal deformity in neurofibromatosis: a review of one hundred and two patients [J]. J Bone Joint Surg Am, 1979, 61 (5) : 677-694.
- 8 Calvert PT, Edgar MA, Webb PJ. Scoliosis in neurofibromatosis: The natural history with and without operation [J]. J Bone Joint Surg Br, 1989, 71 : 246.
- 9 Lonstein JE. Winter RB, Moe JH, et al. Neurologic deficits secondary to spinal deformity: a review of the literature and report of 43 cases [J]. Spine, 1980, 5 (4) : 331-355.
- 10 Betz RR, Iorio R, Lombardi AV, et al. Scoliosis surgery in neurofibromatosis [J]. Clin Orthop Relat Res, 1989, (245) : 53-56.
- 11 Crawford AH. Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children [J]. Clin Orthop, 1989, (245) : 29-42.
- 12 仇建国, I 型神经纤维瘤病性脊柱侧凸的自然转归及手术并发症[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2010, 20 (5) : 357-358.
- 13 Dobbs MB, Lenke LG, Kim YJ, et al. Selective posterior thoracic fusions for adolescent idiopathic scoliosis: comparison of hooks versus pedicle screws [J]. Spine ( Phila Pa 1976) [J]. 2006, 31 : 2400-2404.
- 14 邱勇, 提高对 I 型神经纤维瘤病性脊柱侧凸后路矫形椎弓根螺钉误置的认识 [J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2010, 20 (5) : 353-355.

### ·消息·

## 第二届全国小儿骨科新进展学习班(儿童足踝专题)通知

第一届全国小儿骨科新进展学习班主要介绍了小儿骨科常见畸形和创伤的治疗进展,有来自全国的 130 多名骨科医师参加了学习,会议形式和内容得到了与会代表的广泛好评。第二届全国小儿骨科新进展学习班[项目编号 2015-04-07-213(国)]将于 2015 年 8 月 28 日至 30 日在湖南长沙举行,会议主要探讨儿童足踝疾病诊疗进展。该国家级医学继续教育项目拟在后续几年内逐步将小儿骨科疾病的诊疗进展按照解剖部位分类,进行系统讲解,参加完全程学习的医生有望获得小儿骨科疾病的全面新知,从而提高临床诊治水平。

本次会议由湖南省人民医院儿童骨科、矫形外科主办,会议将邀请中华医学会小儿外科学分会骨科学组组长、北京积水潭医院郭源教授,北京同仁医院足踝外科张建中教授等国内外知名专家进行专题讲座,将针对儿童足踝疾病最新临床诊疗技术进行深入而全面的交流探讨。会议专业化程度高,兼顾理论与实践,内容丰富而精彩,是骨科医师学习充电与了解专科动态的一次重要机遇。

本次会议为国家级继续医学教育项目,授予国家 I 类继续医学教育学分 10 分。欢迎全国各地骨科医生踊跃参会,及时确认参会事宜。联系电话:李欣 13574866469,方科 13739051496,文捷 13755143940,传真:0731-82278012, E-mail: 25588521@ qq. com,联系地址:湖南省人民医院儿童骨科矫形外科,邮政编码 410005。

湖南省医学会骨科学专业委员会小儿骨科学组  
湖南省人民医院儿童骨科矫形外科

2015 年 6 月 30 日