

·述评·

儿童早发性脊柱侧弯的系统治疗

曹 隽 张学军

全文二维码 开放科学码



【摘要】 早发性脊柱侧弯是儿童脊柱外科乃至儿童骨科治疗的难点,需要在术前进行详细检查,若存在其他畸形则需要联合相应学科进行评估。早发性脊柱侧弯的治疗方法包括非手术治疗和手术治疗,其中手术治疗分为融合手术与非融合手术,需要根据病情和儿童发育特点采用合适的治疗方法,并不断调整,以达到系统化治疗的目的。其治疗目标不应是仅仅矫正脊柱畸形,维持正常脊柱和胸廓发育、减少并发症和促进整体健康也必须纳入考虑的范畴。

【关键词】 脊柱侧凸/外科学; 脊柱侧凸/治疗; 脊柱融合术; 系统性治疗; 儿童

【中图分类号】 R726.8 R682.3

Systemic treatments of pediatric early-onset scoliosis. Cao Jun, Zhang Xuejun. Author unit: Beijing Children's Hospital, Capital Medical University (Xicheng District, Beijing, 100045). Corresponding author: Zhang Xuejun, Email: zhang-x-j04@163.com

【Abstract】 As a management dilemma in pediatric orthopedics and spinal surgery, early onset scoliosis (EOS) requires thorough preoperative examinations and deformities beyond orthopedics need the consultations of multiple specialties. Current management options for EOS include non-surgical measures and surgery (including fusion and non-fusion). Systemic managements of EOS require appropriate interventions constant adjustments according to specific conditions and developmental characteristics of children. The therapeutic objective is not only focusing upon spinal malformations, but also maintaining normal spinal and thoracic developments, reducing the occurrences of complications and promoting overall health.

【Key words】 Scoliosis/SU; Scoliosis/TH; Systematic Treatment; Spinal Fusion; Non-Fusion Surgery; Child

儿童早发性脊柱侧弯 (Early-Onset Scoliosis) 是指 10 岁以前发病的脊柱侧弯,按不同病因可分为先天性、特发性、神经肌肉性和综合征性^[1]。由于临床特征复杂、患者个体差异大、疾病进展快、治疗后并发症发生率高,早发性脊柱侧弯一直是儿童脊柱外科乃至儿童骨科的重大挑战。虽然近年来新的理念、技术不断涌现,但目前仍无一种治疗方法能够完全治愈所有类型的早发性脊柱侧弯。临床上需要医生根据患者发育特点和病情选择合适的治疗方法,进行系统性治疗,以达到以下治疗目标:①矫正脊柱侧弯畸形;②尽可能保留脊柱正常生长潜力和活动度;③维持正常胸廓和肺脏发育,以维持正常呼吸运动;④减少治疗过程中的并发症;⑤促进儿童整体健康发育。

一、全面评估病情

早发性脊柱侧弯的分型主要依据年龄、病因、首次就诊脊柱侧弯 Cobb 角、首次就诊脊柱后突程度以及侧弯进展速度^[2]。此外,脊柱柔韧程度也需要进行评估。首次就诊的影像学检查包括站立位脊柱正侧位 X 线片、脊柱 Bending 位 X 线片、脊柱三维 CT 以及脊柱 MRI 检查。

除了脊柱本身的评估,还需要注意早发性脊柱侧弯合并其他系统或部位畸形的情况,部分合并畸形可能会影响脊柱畸形的矫正,需要联合其他学科进行恰当处理。

(一)合并神经系统畸形

神经性脊柱侧弯常因脑、脊髓病变或畸形导致,如脑瘫、脊髓灰质炎后遗症等。这类型脊柱侧弯在骨科

DOI:10.12260/lxewkzz.2021.01.001

基金项目:北京市医院管理局 2018 年度“杨帆”计划临床技术创新项目(编号:XMLX201818)

作者单位:首都医科大学附属北京儿童医院(北京市,100045)

通信作者:张学军,Email: zhang-x-j04@163.com

就诊前常因异常生产史或明显全身症状在神经内科得以确诊。但很多先天性脊柱侧弯会合并神经系统畸形,需术前进行 MRI 检查。郭东等^[3]报道 610 例先天性脊柱侧弯患者中有 201 例存在神经系统畸形。神经系统畸形中存在脊髓的 I 型脊髓纵裂、脊髓栓系、小脑扁桃体下疝等在矫正脊柱侧弯时,脊髓在椎管内滑动可能受到卡压造成损伤,因此需要联合神经外科进行评估,必要时需一期或分期对神经系统畸形进行治疗。

(二)合并泌尿系统畸形

先天性脊柱侧弯合并泌尿系统畸形的比例较高。曹隽等^[4]报道 425 例先天性脊柱侧弯患者中合并泌尿系统畸形者占 11.8%。常见畸形包括孤立肾、马蹄融合肾以及重复肾/重复输尿管等,此类畸形对脊柱矫正手术的影响较小。

(三)合并胸廓畸形

先天性脊柱侧弯常合并肋骨畸形,包括肋骨融合或肋骨缺如,曹隽等^[5]报道先天性脊柱侧弯合并肋骨畸形的发生率为 45.8%。这类畸形可能是导致脊柱侧弯加重的因素之一,也会影响胸廓活动度,并造成肺功能下降。此外,早发性脊柱侧弯可能合并前胸廓畸形,包括漏斗胸、鸡胸和胸骨畸形。针对不对称的胸廓畸形进行治疗时,其作用力会传导至脊柱从而影响脊柱形态,反之亦然^[6]。这种胸廓和脊柱的联动情况需要在治疗前进行预判。严重脊柱侧弯常造成胸廓畸形,Campbell 等^[7]描述了因脊柱侧弯造成胸廓和肺脏活动受限继而导致呼吸功能受损的病理类型,即胸廓机能不全综合征(thoracic insufficiency syndrome, TIS)。早发性脊柱侧弯的治疗目的之一就是避免此类情况的出现,并尽可能维持胸廓和肺脏的正常发育。

(四)综合征型脊柱侧弯的诊断和治疗

综合征型脊柱侧弯合并综合征类型十分繁杂,临床表现多样,但常伴随有标志性的缺陷基因表达,这就要求临床对这类型脊柱侧弯进行基因检查以明确病因。而对综合征型脊柱侧弯患者而言,脊柱侧弯只是其需要解决的问题之一,其他肢体畸形或系统的异常状况需要联合多学科协同评估诊治。

二、早发性脊柱侧弯的治疗方法

过去曾使用原位融合手术治疗儿童早发性脊柱侧弯,但随着对该病认识的不断深入,临床治疗的目标已不仅仅是获得一个短而直的脊柱,而是需要兼顾脊柱的正常生长、活动度、胸廓和肺脏生长发育以及患者整体发育等多个方面目标。与之对应的治疗方法也有多种,非融合手术常被用来治疗儿童发育期的脊柱畸形。

(一)非手术治疗

早发性脊柱侧弯的非手术治疗方法包括:

1. 系列石膏矫正 Metha^[8]是系列石膏矫正最有名的倡导者,她应用此方法治疗婴幼儿特发性脊柱侧弯,取得了良好的效果。部分特发性脊柱侧弯患者通过系列石膏矫正可避免手术(图 1)。针对先天性脊柱侧弯患者,系列石膏矫正方法虽然不能避免手术,但能延迟首次手术时间,从而为患者婴儿期发育争取时

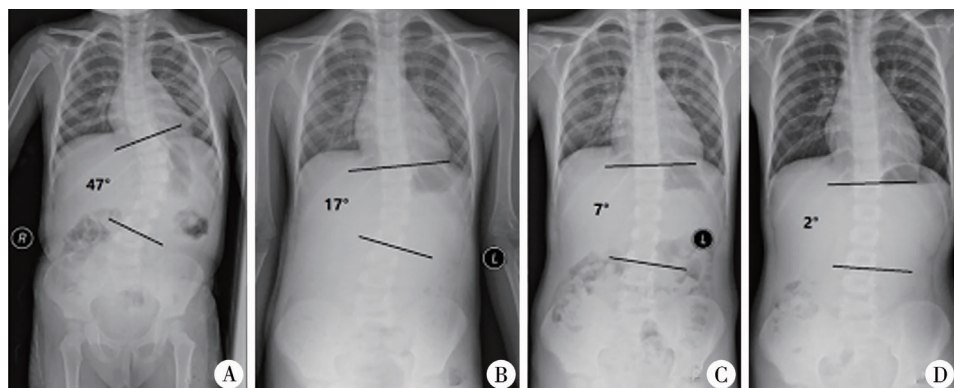


图 1 2 岁女性婴幼儿特发性脊柱侧弯系列石膏矫正示意图 A:首次就诊,侧弯角度为 47°; B:经过 5 次石膏矫正(佩戴石膏 12 个月),去除石膏后侧弯角度降低至 17°; C:佩戴支具 12 个月后复查,侧弯角度降低至 7°,停止佩戴支具; D:末次随访,6 岁 7 个月,侧弯基本矫正

Fig.1 Schematic diagram of serial plaster corrections for infantile idiopathic scoliosis A: During an initial visit, a 2-year-old girl with a scoliosis angle of 47°; B: After 5 plaster corrections (12-month plastering), posterior scoliosis was eliminated. The angle declined to 17°; C: After wearing a brace for 12 months, scoliosis angle declined to 7° and stopped wearing; D: At the last follow-up at 79 months, scoliosis was basically corrected

间^[9]。另外,在治疗过程中,系列石膏的多次麻醉和皮肤压伤等并发症问题也需要与延迟首次手术的益处进行权衡。

(二) 支具治疗

支具治疗对部分非先天性脊柱侧弯有一定的延缓侧弯进展作用,此外系列石膏治疗的间歇期也需要佩戴支具以使脊柱获得休息。但针对进展较快的早发性脊柱侧弯,其治疗效果有限。

1. 牵引治疗 儿童早发性重度脊柱侧弯常采用 Halo 重力牵引,该方法常作为手术前缓慢矫正、避免出现神经系统并发症的方法。

2. 物理形体治疗 物理形体治疗通过形体训练改善脊柱及躯体形态,但其适应证仅限于轻度脊柱侧弯患者或手术后的康复,是其他治疗的一种辅助方法。

(三) 手术治疗

1. 短节段截骨融合固定手术 针对畸形局限的脊柱畸形(如孤立节段半椎体畸形),仍然可以采取早期后路半椎体切除、器械矫形融合的治疗方式(图2)。在选择融合节段时应尽可能减少范围(远近端各一个节段),必要时增加椎板钩进行“三棒”固定以增强稳定性^[10]。

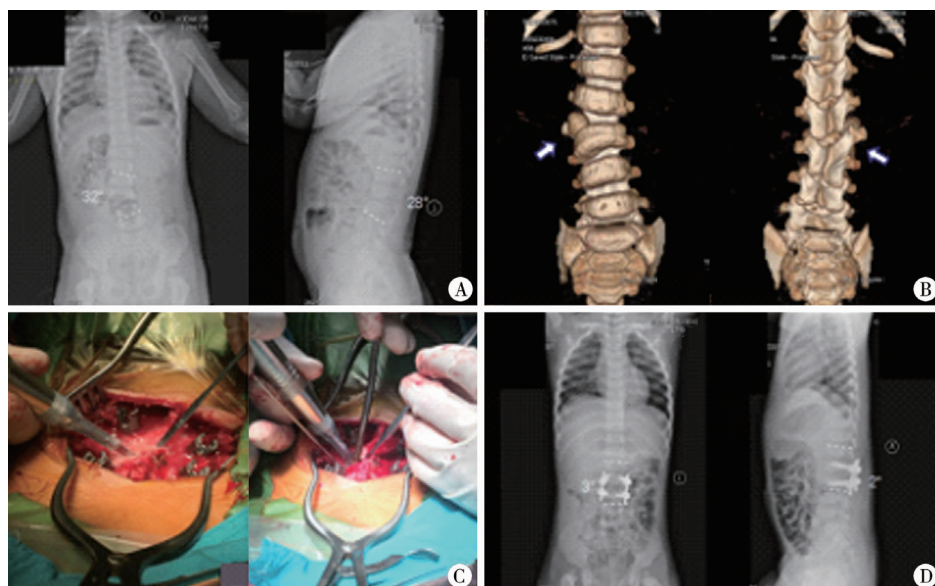


图2 2岁6个月男性患者先天性脊柱侧弯椎体畸形手术示意图 A:左侧脊柱正位X线片显示右侧L2/L3之间半椎体畸形,局部侧弯Cobb角32°,右侧脊柱侧位X线片显示半椎体区域存在局部后突,后突角28°;B:脊柱CT片显示半椎体为完全分节型;C:手术采用后路超声骨刀切除半椎体,钉棒器械固定植骨融合术;D:术后拍片,左图显示侧弯矫正,右图显示后突矫正至略前突,符合正常脊柱生理弧度

Fig.2 Operative diagram for congenital scoliosis with hemivertebra

2. 基于撑开原理的手术 此类手术在临床应用最为广泛的是生长棒手术,该手术通过脊柱侧弯两端椎体进行锚定后,以棒-连接器-棒进行连接,再通过定期进行再撑开手术模拟脊柱生长并矫正脊柱畸形。生长棒手术从单棒系统发展到双棒系统,应用最为广泛(图3)。近年来欧美有采用磁控生长棒以避免手术撑开的案例,但其应用受限于器械价格过高和器械体积过大,在我国应用较少。

此外,有学者针对胸廓机能不全综合征(thoracic insufficiency syndrome, TIS)提出了锚定肋骨撑开胸廓、改善胸廓受限的胸腔扩大成型手术,其所用器械为纵向可撑开肋骨假体(VEPTR器械)。此种手术仅适用于胸廓严重受压的早发性脊柱侧弯患者。

生长棒手术后并发症的发生率较高,常见的并发症包括器械断裂、锚定螺钉松动、移位、拔出等。Bess等^[11]研究发现随时间推移,并发症发生率逐渐增高,也说明生长棒手术的首次手术时间需要尽可能推后,以避免日后反复发生并发症影响最终治疗效果。

3. 基于加压原理的手术 此类手术采用脊柱侧弯凸侧固定加压进行治疗,手术器械采用特定的椎体侧向加压钉(vertebra body stapling, VBS)或栓链(vertebra body tethering, VBT)^[12,13]。由于其适应证有限,故应用并不广泛。

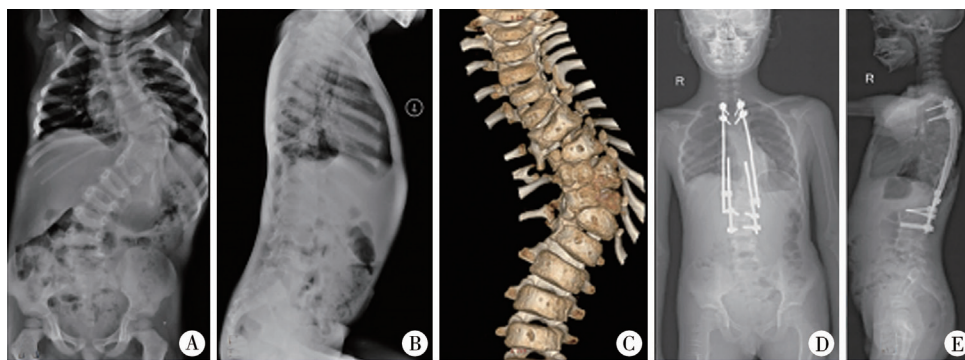


图3 男性患者,首次就诊时3岁,A-C:脊柱正侧位X线片及脊柱CT片提示多发椎体先天性畸形;D、E:选择生长棒置入并定期撑开,经过8年定期撑开,患者已11岁,侧弯从首次就诊的 86° 矫正至 53° ,矫正率为38.2%,脊柱T1至S1高度从22.7 cm增加至30.2 cm,平均每年增加1 cm

Fig.3 A 3-year-old boy during an initial visit

4. 生长引导理念的手术 此类手术的代表是 Shilla 技术,其区别于生长棒的特点在于,除了在侧弯两端锚定外,也在顶锥进行锚定^[14]。置入棒后,仅在顶锥进行锁定,而在远近端不锁定。通过患者脊柱的生长,让棒沿着脊柱在远近端锚定钉内滑动,从而矫正脊柱侧弯。但此手术疗效缺乏大规模研究的确认,故应用也不广泛。

5. 混合手术 此类手术旨在解决传统生长棒针对顶锥矫正力不足的问题,通常先针对顶锥区域进行截骨,再对侧弯采用传统生长棒进行撑开。Wang 等^[15]报道此方法在矫正畸形的同时可保留脊柱正常生长发育,但此方法对于手术技巧的要求较高。

三、选择治疗的策略

早发性脊柱侧弯在病因、年龄、累及范围和进展速度上均有差异。虽然其治疗方法较多,但至今没有一种方法能够解决所有问题。因此在治疗前进行详细评估并制定恰当的治疗策略十分关键。制定治疗策略需要考虑以下原则:

1. 关注整体健康和发育 早发性脊柱侧弯患者除脊柱畸形外常合并其他疾病,在多种畸形矫治时需要骨科医生联合多学科制定治疗方案,避免较长的脊柱治疗周期或手术打击影响到其他疾病的治疗。此外,早发性脊柱侧弯在治疗时除评估畸形客观指标外,还需要关注患者生活质量,需要采用恰当的评估方法进行监控,作为制定脊柱治疗方案的参考。

2. 矫正畸形要结合患者生理发育时间特点和畸形特点 针对不同患者生理发育特点,治疗选择应有所差异。婴儿期轻中度特发性脊柱侧弯常可以自愈,不需要医学干预,仅定期观察即可。随着幼儿期脊柱侧弯不断进展,应首选非手术治疗以尽可能减少对脊柱生长的影响。儿童期脊柱畸形不断进展,在非手术治疗无效的情况下,应首选非融合手术,以期在矫正畸形的同时保留脊柱生长潜力。另一个需要考虑的因素是脊柱畸形特点:针对范围小而锐利的先天性畸形(如孤立节段半椎体),可以在早期进行矫正融合手术。而针对柔韧且范围大的侧弯,则可以根据患者年龄,采用非手术或非融合手术进行治疗。

3. 治疗方法宜根据疗效及病情变化及时调整 在幼儿期非手术治疗过程中,需要监控治疗效果,如果保守治疗无效,需要及时采用手术治疗,避免畸形进展;针对儿童期非融合手术反复发生并发症者,可以适当提前最终融合的时间;针对重度脊柱侧弯患者,可在手术前先进行牵引,以减少神经系统并发症的发生。

总之,随着对早发性脊柱侧弯认识的深入,临床对早发性脊柱侧弯应予以综合评估并进行系统化治疗。针对幼儿早发性脊柱侧弯患者,应首选非手术治疗;对于儿童期患者,应首选非融合手术。治疗目标要兼顾畸形控制、减少并发症、维持脊柱和胸廓发育以及促进儿童整体发育等多个方面。尽管早发性脊柱侧弯的治疗充满挑战,但随着治疗理念和技术的进步,此病的治疗效果将不断提高。

参考文献

- 1 El-Hawary R, Akbarnia BA. Early onset scoliosis-time for consensus[J]. Spine Deform, 2015, 3(2): 105-106. DOI: 10. 1016/j.

- jspd. 2015. 01. 003.
- 2 Williams BA, Matsumoto H, McCalla DJ, et al. Development and initial validation of the classification of early-onset scoliosis (C-EOS) [J]. J Bone Joint Surg Am, 2014, 96(16):1359-1367. DOI:10.2106/JBJS.M.00253.
 - 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发病因素分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2010, 9(4):255-257. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.04.005.
Guo D, Cao J, Zhang XJ, et al. Pathogenic factors of congenital spinal cord with intraspinal nervous system malformations[J]. J Clin Ped Sur, 2010, 9(4):255-257. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2010.04.005.
 - 4 曹隽, 孙琳, 宋宏程, 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. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2010.01.008.
Cao J, Sun L, Song HC, et al. Prevalence and factors of congenital spinal cord and urogenital system malformations[J]. Chin J Pediatr Surg, 2010, 31(1):27-29. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2010.01.008.
 - 5 曹隽, 郭东, 孙琳, 等. 先天性脊柱侧弯合并肋骨畸形及其对肺功能影响的分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(3):178-182. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.03.005.
Cao J, Guo D, Sun L, et al. Congenital scoliosis with rib malformations and its effect upon pulmonary functions[J]. J Clin Ped Sur, 2015, 14(3):178-182. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2015.03.005.
 - 6 曹隽, 张学军, 曾骥, 等. Nuss 手术治疗漏斗胸患儿合并特发性脊柱侧弯的临床研究[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(1):13-17. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.01.004.
Cao J, Zhang XJ, Zeng Q, et al. Clinical trial of Nuss surgery for children of pectus excavatum with idiopathic scoliosis[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(1):13-17. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.01.004.
 - 7 Campbell RM Jr, 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(3):399-408. DOI:10.2106/00004623-200303000-00001.
 - 8 Mehta MH. Growth as a corrective force in the early treatment of progressive infantile scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Br, 2005, 87(9):1237-1247. DOI:10.1302/0301-620X.87B9.16124.
 - 9 Cao J, Zhang XJ, Sun N, et al. The therapeutic characteristics of serial casting on congenital scoliosis: a comparison with non-congenital cases from a single-center experience[J]. J Orthop Surg Res, 2017, 12(1):56. DOI:10.1186/s13018-017-0554-7.
 - 10 Guo D, Yao Z, Qi X, et al. Short fixation with a 3-rod technique for posterior hemivertebra resection in children younger than 5 years old[J]. Pediatr Investig, 2020, 4(2):104-108. DOI:10.1002/ped4.12206.
 - 11 Bess S, Akbarnia BA, Thompson GH, et al. Complications of growing-rod treatment for early-onset scoliosis: analysis of one hundred and forty patients[J]. J Bone Joint Surg Am, 2010, 92(15):2533-2543. DOI:10.2106/JBJS.I.01471.
 - 12 Guille JT, D'Andrea LP, Betz RR. Fusionless treatment of scoliosis[J]. Orthop Clin North Am, 2007, 38(4):541-545. DOI:10.1016/j.ocl.2007.07.003.
 - 13 Crawford CR, Lenke LG. Growth modulation by means of anterior tethering resulting in progressive correction of juvenile idiopathic scoliosis: a case report[J]. J Bone Joint Surg Am, 2010, 92(1):202-209. DOI:10.2106/JBJS.H.01728.
 - 14 McCarthy RE, Luhmann S, Lenke L, et al. The Shilla growth guidance technique for early-onset spinal deformities at 2-year follow-up: a preliminary report[J]. J Pediatr Orthop, 2014, 34(1):1-7. DOI:10.1097/BPO.0b013e31829f92dc.
 - 15 Wang S, Zhang J, Qiu G, et al. One-stage posterior osteotomy with short segmental fusion and dual growing rod technique for severe rigid congenital scoliosis: the preliminary clinical outcomes of a hybrid technique[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2014, 39(4):E294-E299. DOI:10.1097/BRS.000000000000119.

(收稿日期:2020-07-14)

本文引用格式: 曹隽, 张学军. 儿童早发性脊柱侧弯的系统治疗[J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20(1):1-5. DOI:10.12260/lxewkzz.2021.01.001.

Citing this article as: Cao J, Zhang XJ. Systemic treatments of pediatric early-onset scoliosis[J]. J Clin Ped Sur, 2021, 20(1):1-5. DOI:10.12260/lxewkzz.2021.01.001.