

·专题·儿童颈椎畸形的治疗·

10 岁以下儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形手术疗效与并发症分析



全文二维码

李晨恺 王升儒 仇建国 田野 蔡思逸 杨阳 杜悠 赵钊伟 张浩然

中国医学科学院,北京协和医学院,北京协和医院骨科,北京 100730

通信作者:王升儒,Email:wangshengru@foxmail.com;仇建国,Email:jgzhang_pumch@yahoo.com

【摘要】 目的 初步评估儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形手术的疗效和并发症。**方法** 回顾性分析 2011 年 4 月至 2023 年 3 月北京协和医院骨科收治的 19 例下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形患儿临床资料。观察指标包括患儿一般情况、手术相关指标及影像学测量指标。手术相关指标包括手术入路、手术时间、出血量、自体血回输、输血量、脊髓监测报警情况、固定节段、截骨水平及方式;影像学测量指标包括主弯 Cobb 角、远端代偿弯 Cobb 角、第 1 胸椎倾斜角、锁骨角、斜颈、节段性后凸、胸后凸和脊柱矢状面平衡。同时记录术中、术后并发症发生情况。**结果** 19 例下颈椎或颈胸段先天性脊柱畸形患儿手术时间为 (296.2 ± 98.7) min $(180 \sim 550\text{min})$,术中出血量为 (328.9 ± 170.4) mL $(150 \sim 800\text{mL})$ 。术前主弯 Cobb 角为 $33.0 (22.8, 45.6)^\circ$,术后即刻为 $3.4 (1.8, 11.3)^\circ$,末次随访时主弯 Cobb 角改善至 $5.7 (2.0, 14.0)^\circ$;术前第 1 胸椎倾斜角为 $15.1 (9.9, 23.8)^\circ$,术后即刻和末次随访时第 1 胸椎倾斜角分别为 $6.0 (3.3, 11.9)^\circ$ 、 $6.8 (4.0, 16.6)^\circ$;术前锁骨角为 $(5.7 \pm 3.2)^\circ$,术后即刻和末次随访时锁骨角分别为 $(3.0 \pm 2.7)^\circ$ 、 $(2.4 \pm 2.0)^\circ$;术前斜颈角度为 $(16.9 \pm 9.7)^\circ$,术后即刻和末次随访时斜颈角度分别为 $(6.6 \pm 6.2)^\circ$ 、 $(8.1 \pm 3.7)^\circ$;术前节段性后凸角度为 $(53.0 \pm 13.0)^\circ$,术后即刻和末次随访时节段性后凸角度分别为 $(17.2 \pm 11.1)^\circ$ 、 $(16.3 \pm 8.8)^\circ$;术后即刻、末次随访结果与术前相比,上述指标差异均具有统计学意义($P < 0.05$)。19 例中,共 15 例发生 19 例次并发症,包括一过性神经根损伤 13 例次、Horner 综合征 1 例次、一侧第 8 颈椎神经根损伤 1 例次、内固定失败 2 例次、脑脊液漏 1 例次以及胸腔积液 1 例次。**结论** 手术是儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱侧凸的主要治疗方式,可获得良好的矫形效果,但手术相关神经系统并发症的发生率较高,外科医师应予以重视。

【关键词】 颈椎;脊柱;先天畸形;外科手术;儿童**基金项目:**国家自然科学基金(82172382,81972037);北京市自然科学基金(7222133,1222096)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202307025-002

Surgery for lower cervical/cervicothoracic congenital spinal deformities in children aged under 10 years:clinical outcomes and complications

Li Chenkai, Wang Shengru, Zhang Jianguo, Tian ye, Cai Siyi, Yang Yang, Du You, Zhao Yiwei, Zhang Haoran
Chinese Academy of Medical Sciences, Peking Union Medical College, Department of Orthopedics, Peking Union Medical College Hospital, Beijing 100730, China

Corresponding author: Wang Shengru, Email: wangshengru@foxmail.com; Zhang Jianguo, Email: jgzhang_pumch@yahoo.com

【Abstract】 Objective To evaluate the clinical outcomes and complications of surgery for lower cervical/cervicothoracic congenital spinal deformities in children. **Methods** A total of 19 children with lower cervical/cervicothoracic congenital spinal deformity were hospitalized from April 2011 to March 2023. Observation parameters included demographics, surgical related parameters and radiological parameters. Surgical related parameters included surgical approach, operative duration, hemorrhagic volume, autologous blood transfusion, blood transfusion volume, neurological monitoring, fusion level and osteotomy level/mode. The radiological parameters included Cobb angle of major curvature, Cobb angle of distal compensatory curve, T1 tilt, clavicular angle, torticollis, segmental kyphosis, thoracic kyphosis and sagittal vertical axis. Perioperative complications were also re-

corded. **Results** Operative duration was (296.2 ± 98.7) (180 – 550) min and intraoperative hemorrhagic volume (328.9 ± 170.4) (150 – 800) mL. Preoperative Cobb angle of major curvature was $33.0(22.8, 45.6)^\circ$ and immediately post-operation $3.4(1.8, 11.3)^\circ$. At the last follow-up, Cobb angle of major curvature improved to $5.7(2.0, 14.0)^\circ$. Preoperative T1 tilt angle was $15.1(9.9, 23.8)^\circ$ and $6.0(3.3, 11.9)^\circ$ and $6.8(4.0, 16.6)^\circ$ at immediate post-operation and the final follow-up. Preoperative clavicle angle was $(5.7 \pm 3.2)^\circ$ and immediate and final follow-up clavicle angles $(3.0 \pm 2.7)^\circ$ and $(2.4 \pm 2.0)^\circ$. Preoperative torticollis angle was $(16.9 \pm 9.7)^\circ$ and immediate and final follow-up torticollis angles $(6.6 \pm 6.2)^\circ$ and $(8.1 \pm 3.7)^\circ$. Preoperative segmental kyphosis angle was $(53.0 \pm 13.0)^\circ$ and immediate and final follow-up segmental kyphosis angles $(17.2 \pm 11.1)^\circ$ and $(16.3 \pm 8.8)^\circ$. As compared with pre-operation, Cobb angle of major curvature, T1 tilt, clavicle angle, torticollis and segmental kyphosis significantly improved at immediate post-operation or the last follow-up ($P < 0.05$). Fifteen patients (78.9%) developed 19 complications, including transient nerve root injury ($n = 13, 68.4\%$), Horner syndrome ($n = 1, 5.3\%$), unilateral C8 nerve root injury ($n = 1, 5.3\%$), implant failure ($n = 2, 10.4\%$), cerebrospinal fluid leakage ($n = 1, 5.3\%$) and pleural effusion ($n = 1, 5.3\%$). **Conclusions** As a major treatment for lower cervical/ cervicothoracic congenital scoliosis in children, surgery may achieve an ideal correction. However, the incidence of surgical related neurological complications remains high and surgeons should pay greater attention to it.

【Key words】 Cervical Vertebrae; Spine; Congenital Abnormalities; Surgical Procedures, Operative; Child

Fund program: National Natural Science Foundation of China (82172382 & 81972037); Beijing Municipal Natural Science Foundation (7222133 & L222096)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202307025-002

先天性脊柱畸形是儿童下颈椎(第3颈椎至第7颈椎)/颈胸段(第7颈椎至第1胸椎)脊柱畸形最常见的病因,以致畸能力较强的椎体形成障碍型和混合型(椎体形成障碍合并分节不良)多见^[1-2]。相较于胸段和腰段脊柱畸形,下颈椎/颈胸段脊柱畸形在先天性脊柱畸形患者中发生率较低,畸形随着患者生长发育呈进行性加重,产生侧凸或侧后凸,可伴发明显的斜颈、双肩不平衡,严重者将导致面部发育不对称,甚至神经功能障碍。下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形常伴发其他畸形,Klippel-Feil综合征(Klippel-Feil syndrome, KFS)为常见的合并畸形之一,发生率为1/42 000~1/40 000,表现为2个及以上颈椎分节不良,导致邻近节段脊柱代偿能力减弱^[3-7]。因此,下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形多较为僵硬,支具或石膏等保守治疗往往效果不佳,大部分患者在初诊时便需要接受手术干预^[8-9]。由于下颈椎/颈胸段脊柱具有复杂的解剖结构和独特的生物力学特点,加之儿童骨骼尚未发育成熟,且手术耐受力差,儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形的治疗一直是脊柱外科医师面临的挑战之一。目前鲜有关于儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形手术治疗的报道,本研究旨在初步评估儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形手术的疗效。

资料与方法

一、一般资料

回顾性分析2011年4月至2023年3月于北京协和医院骨科接受手术治疗、诊断为下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形的患者资料。纳入标准:①诊断为下颈椎/颈胸段第3颈椎至第1胸椎先天性脊柱畸形;②初次接受矫形手术治疗;③初次手术年龄 ≤ 10 岁。排除标准:未规律接受随访或失访患者。下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形患者的手术指征为:①严重结构性侧凸;②初诊时轻度侧凸,但预后不良(如完全分节半椎体所致畸形)。本研究已获得北京协和医院机构审查委员会批准(K3067),患儿家属均知情同意。

5例存在面部畸形;所有患者均存在斜颈畸形,15例存在双肩不等高;1例存在神经系统功能障碍(american spinal injury association D, ASIA D),术后恢复正常。病因分类:椎体形成障碍型2例,混合型17例;17例存在其他部位脊柱畸形;10例存在并肋;椎管内异常3例,其中2例为脊髓空洞,1例合并脊髓空洞、脊髓纵裂和脑脊膜膨出。患儿一般资料详见表1。

表 1 19 例下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形患儿手术相关指标

Table 1 Surgical related parameters of 19 children with lower cervical/cervicothoracic congenital spinal deformities

病例 编号	性别	年龄 (岁)	手术 入路	手术方式	内固定类型	融合节段	手术 时间 (min)	出血量 (mL)	脊髓 监测 报警	神经 系统 并发症	末次随访 神经系统 并发症 是否恢复
1*	女	6	后路	第 7 颈椎半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 3 胸椎	240	200	否	无	-
2*	女	9	后路	第 1 胸椎/第 3 胸椎半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 7 胸椎	265	300	否	无	-
3	女	9	后路	第 7 颈椎、第 5 胸椎/第 6 胸椎半椎体切除	侧块螺钉、椎弓根螺钉	第 4 颈椎至第 8 胸椎	460	800	否	有	是
4	男	10	后路	第 7 颈椎半椎体切除	侧块螺钉、椎弓根螺钉	第 4 颈椎至第 6 胸椎	260	400	否	有	是
5	男	9	后路	第 7 颈椎 PSO、第 1 胸椎 VCR	侧块螺钉、椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 4 胸椎	300	650	否	有	是
6	男	6.2	后路	第 7 颈椎、第 2 胸椎/第 3 胸椎半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 5 胸椎	420	400	是	有	是
7	女	7.3	后路	第 7 颈椎半椎体切除	椎弓根螺钉	第 6 颈椎至第 1 胸椎	270	150	否	有	是
8	男	9.1	后路	第 7 颈椎/第 1 胸椎半椎体切除	椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 5 胸椎	345	300	是	有	是
9	女	5.8	后路	第 7 颈椎/第 1 胸椎半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 7 颈椎至第 4 胸椎	242	150	是	有	是
10	男	5.3	后路	第 6 颈椎/第 7 颈椎半椎体切除	椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 2 胸椎	180	250	否	有	是
11	女	7	后路	第 6 颈椎、第 3 胸椎半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 4 胸椎	550	450	否	有	是
12	男	6	后路	第 1 胸椎、T2 半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 6 颈椎至第 4 胸椎	250	150	是	有	是
13	男	9.9	后路	第 7 颈椎 PSO、第 1 胸椎半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 3 胸椎	270	300	是	有	是
14	女	8.6	前后联合入路	凸侧骨骺阻滞	椎弓根螺钉	第 5 颈椎至第 7 颈椎	280	200	否	无	-
15	男	7	后路	第 1 胸椎半椎体切除	侧块螺钉、椎弓根螺钉	第 4 颈椎至第 4 胸椎	230	500	否	有	否
16	女	7.2	前后联合入路	第 4 颈椎半椎体切除	椎弓根螺钉	第 2 颈椎至第 5 颈椎	440	300	否	有	是
17	女	6	后路	第 1 胸椎/第 2 胸椎半椎体切除	椎弓根螺钉	第 1 胸椎至第 3 胸椎	200	300	否	无	-
18	男	3.7	后路	第 1 胸椎/第 2 胸椎半椎体切除	椎弓根螺钉	第 1 胸椎至第 3 胸椎	180	150	否	无	-
19	女	6.3	后路	第 1 胸椎半椎体切除	椎板钩、椎弓根螺钉	第 7 颈椎至第 3 胸椎	245	300	否	有	是

注 PSO:经椎弓根截骨; VCR:全脊椎切除; * 代表该患儿一期行半椎体切除,二期行双生长棒治疗

二、手术方法

手术均采用全身麻醉,并在脊髓监测下进行。对截骨水平位于第 6 颈椎以上者,采用前后联合入路;而对截骨水平位于第 6 颈椎及以下者,采用后路手术;对于因半椎体所致畸形者,行半椎体切除及

对侧分节不良、并肋切除或间盘切除;对于因椎体分节不良、椎体前方形成障碍或较大楔形椎者,行经椎弓根截骨(pedicle subtraction osteotomy, PSO);对于角状畸形、畸形顶点为蝶形椎或半椎体加上下椎体者,行全脊椎切除(vertical column resection,

VCR);对于初诊合并远端代偿弯者,若代偿弯严重($\text{Cobb} > 45^\circ$)且柔韧性差(Bending 相 $> 25^\circ$),则对代偿弯行一期或分期手术治疗;对于行半椎体切除或三柱截骨者,近端固定椎的选择在截骨水平以上至少两个节段;远端固定椎为冠状面上可被骶正中中线触及、矢状面上无后凸畸形且在凹侧 Bending 相上下位椎间盘能够反向开角的远端第一个椎体。内固定选择方面,在颈椎优先选择使用颈椎椎弓根螺钉,对于无法使用颈椎椎弓根螺钉固定的患者,采用颈椎侧块螺钉及椎板钩固定;胸椎均采用椎弓根螺钉固定。术后所有患者均留置筋膜下引流,根据术后引流量于术后 3 d 内拔除。所有患者在术后第 2 天坐起,术后第 2~3 天开始在硬支具保护下下地活动锻炼。佩戴支具保护 3~6 个月。

三、观察指标

统计患者的一般情况、手术相关指标及影像学测量指标。患者一般情况包括性别、年龄、身体质量指数(body mass index , BMI)、面部发育、斜颈、术前双肩平衡、术前神经功能(ASIA 分级)、Risser 征、畸形类型、有无其他部位脊柱畸形或并肋畸形、椎管内有无病变;手术相关指标包括手术入路、手术时间、出血量、自体血回输、输血量、脊髓监测报警、固定节段、截骨水平及方式。同时记录远端代偿弯的治疗方式以及术中、术后并发症发生情况。所有患者术前、术后及每次随访(术后 3 个月、6 个月及 1 年,此后每年随访 1 次)时均拍摄站立位全脊柱正侧位 X 线片,所有影像学测量指标均在站立位全脊柱正侧位 X 线片上测量,包括冠状面指标和矢状面指标。冠状面指标包括主弯 Cobb 角、远端代偿弯 Cobb 角、第 1 胸椎倾斜角、锁骨角和斜颈;矢状面指标包括节段性后凸、胸后凸和脊柱矢状面平衡($\text{sagittal vertical axis}$, SVA)。相关指标测量方法:①第 1 胸椎倾斜角,第 1 胸椎上终板与水平线的夹角;②锁骨角,双侧锁骨最高点的连线与水平线的夹角;③斜颈,第 2 颈椎齿状突与第 7 颈椎中心的连线和铅垂线的夹角;④SVA,矢状面上经第 7 颈椎中心所画垂线与骶骨后上角的距离。所有指标由 2 名医师单独进行测量,结果取平均值。

四、统计学处理

使用 SPSS 24.0 软件进行数据分析。采用单样本 K-S 检验对所有计量资料进行正态分布检验,以 $P > 0.05$ 为数据符合正态分布。对服从正态分布资料采用 $\bar{x} \pm s$ 表示,组间比较采用配对 t 检验;对不服从正态分布的计量资料采用 $M(Q_1, Q_3)$ 表示,组

间比较采用配对秩和检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、手术相关指标

2 例患者接受前后路联合手术,其他患者接受后路手术;手术时间为 $(296.2 \pm 98.7) \text{ min}$ ($180 \sim 550 \text{ min}$),术中出血量为 $(328.9 \pm 170.4) \text{ mL}$ ($150 \sim 800 \text{ mL}$),术中自体血回输量为 $(95.1 \pm 88.9) \text{ mL}$ ($0 \sim 269 \text{ mL}$),输注红细胞 $(1.2 \pm 0.8) \text{ U}$ ($0 \sim 2 \text{ U}$),输注血浆 $(96.3 \pm 135.6) \text{ mL}$ ($0 \sim 400 \text{ mL}$)。5 例术中发生脊髓监测报警,其中 2 例运动诱发电位($\text{motor evoked potential}$, MEP)信号下降超过 50%,手术结束时 4 例 MEP 信号恢复至基线水平。

固定节段数为 (4.2 ± 1.4) 个($2 \sim 7$ 个);C4 截骨 1 例,C6 截骨 1 例,C6/C7 截骨 1 例,C7 水平截骨 7 例,C7/T1 水平截骨 2 例,T1 水平截骨 6 例,T1/T2 水平截骨 2 例,1 例未截骨,因椎体分节不良接受凸侧骨骺阻滞手术。

6 例存在远端代偿弯中,接受分期手术 2 例(均为一期半椎体切除,二期双生长棒治疗);4 例未予特殊处理。术后即刻远端代偿弯自发矫正率为 58.4%,末次随访时 4 例代偿弯无明显进展,继续随访观察。

二、影像学测量指标

术前、术后即刻及末次随访时冠状面与矢状面测量结果见表 2 及图 1。术后即刻及末次随访时,主弯 Cobb 角、第 1 胸椎倾斜角、锁骨角、斜颈及节段性后凸较术前均有明显改善($P < 0.05$);术后即刻和末次随访时,远端代偿弯较术前均有所改善,但差异无统计学意义($P > 0.05$);术前、术后以及末次随访时胸后凸和 SVA 差异无统计学意义($P > 0.05$)。

三、并发症

至末次随访止,15 例共发生 19 例次并发症。

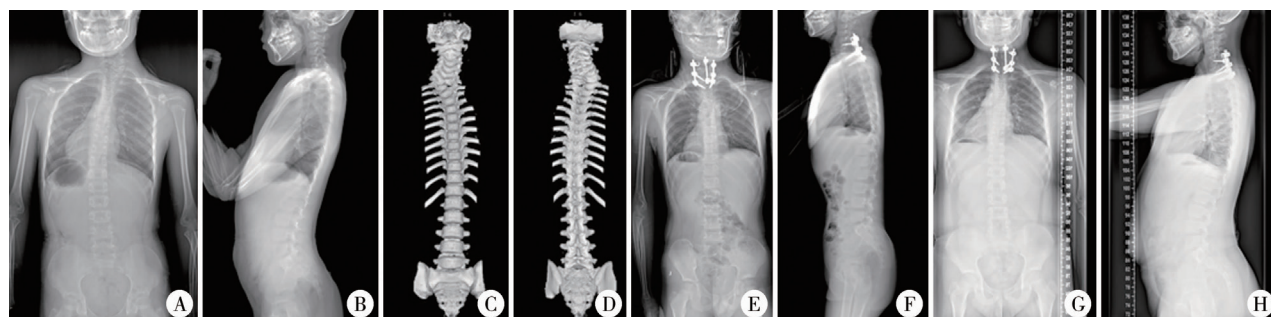
①一过性神经根损伤 13 例次,表现为术后第 7、8 颈椎及第 1 胸椎支配区的麻木;7 例伴肌力下降,其中 2 例肌力低于 3 级。②一过性 Horner 综合征 1 例次,表现为术后右侧眼裂减小,视病情予神经营养药物(甲钴胺、神经妥乐平)、脱水药、激素冲击治疗,辅以功能锻炼,神经损伤症状均在术后 3~6 个月随访时完全缓解。③一过性脊髓损伤伴第 8 颈椎神经根损伤 1 例次,患者术后双下肢肌力进行性下降(ASIA B),CT 可见骨性压迫,行急诊减压手术,

表 2 19 例下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形患儿手术前后冠状面及矢状面影像学测量指标

Table 2 Perioperative coronosagittal radiological parameters of 19 children with lower cervical/cervicothoracic congenital spinal deformities

变量	术前	术后即刻	t_1/Z_1 值	P_1 值	末次随访	t_2/Z_2 值	P_2 值
主弯 Cobb 角 [$M(Q_1, Q_3), ^\circ$]	33.0 (22.8, 45.6)	3.4 (1.8, 11.3)	$Z = -4.569$	<0.001	5.7 (2.0, 14.0)	$Z = -4.041$	<0.001
远端代偿弯 ($\bar{x} \pm s, ^\circ$)	25.6 ± 8.1	11.3 ± 7.9	$t = 1.909$	0.080	15.2 ± 5.4	$t = 1.751$	0.108
第 1 胸椎倾斜角 [$M(Q_1, Q_3), ^\circ$]	15.1 (9.9, 23.8)	6.0 (3.3, 11.9)	$Z = -2.891$	0.003	6.8 (4.0, 16.6)	$Z = -2.272$	0.023
锁骨角 ($\bar{x} \pm s, ^\circ$)	5.7 ± 3.2	3.0 ± 2.7	$t = 2.747$	0.009	2.4 ± 2.0	$t = 3.443$	0.002
斜颈 ($\bar{x} \pm s, ^\circ$)	16.9 ± 9.7	6.6 ± 6.2	$t = 3.806$	<0.001	8.1 ± 3.7	$t = 3.222$	0.003
节段性后凸 ($\bar{x} \pm s, ^\circ$)	53.0 ± 11.7	17.2 ± 11.1	$t = 3.840$	0.009	16.3 ± 8.8	$t = 3.847$	0.012
胸后凸 ($\bar{x} \pm s, ^\circ$)	28.5 ± 13.0	30.6 ± 12.6	$t = -0.448$	0.657	31.1 ± 9.8	$t = -0.575$	0.570
SVA ($\bar{x} \pm s, \text{mm}$)	14.8 ± 6.8	11.4 ± 5.6	$t = 1.618$	0.115	12.9 ± 11.7	$t = 0.576$	0.569

注 SVA: 脊柱矢状面平衡代偿弯; t_1/Z_1 代表术后即刻比术前; t_2/Z_2 表示末次随访比术前



注 A、B: 术前全脊柱正侧位 X 线片示原发侧凸 45.6° , 斜颈 20.2° , 第 1 胸椎倾斜角 22.5° , 锁骨角 3.6° ; C、D: 术前全脊柱三维 CT 示第 6、7 颈椎椎体分节不良, 第 7 颈椎蝴蝶椎, 第 1 胸椎半椎体; E、F: 术后即刻全脊柱正侧位 X 线示原发侧凸 8° , 斜颈 3.5° , 第 1 胸椎倾斜角 3.3° , 锁骨角 1.6° ; G、H: 术后 4 年随访全脊柱正侧位 X 线示矫正维持良好, 斜颈改善明显, 双肩平衡满意

图 1 9.9 岁男性第 6 颈椎至第 1 胸椎复杂先天性脊柱畸形患者接受脊柱后路第 1 胸椎半椎体 + 上下椎间盘切除第 7 颈椎椎弓根 + 右侧下半椎体切除畸形椎管扩大减压第 5 颈椎至第 3 胸椎内固定植骨融合术

Fig. 1 A 9.9-year-old boy with C6-T1 complex congenital spinal deformity underwent posterior T1 hemivertebrae resection, C7 PSO + disc, decompression, internal fixation and bone graft fusion (C5-T3)

末次随访时患者双下肢肌力正常, 但仍遗留第 8 颈椎神经根损伤症状。④内固定失败 2 例次: 棒断裂 1 例, 为跨越颈胸段, 棒直径为 3.5 mm, 行手术翻修, 更换内固定并加强植骨; 1 例术后感吞咽困难, 影像学检查提示部分螺钉超出椎体前缘, 因手术区域融合良好, 患者于术后 6 个月接受内固定取出术。⑤1 例次血胸在放置胸腔闭式引流及呼吸功能锻炼后痊愈。⑥1 例次脑脊液漏在放置腰大池引流后康复。

讨论

下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形较为少见, 但常导致严重的下颈椎/颈胸段脊柱侧凸或侧后凸, 由于该部位脊柱代偿能力有限, 下颈椎/颈胸段脊柱畸形常伴发斜颈畸形, 而患者为使视野水平化, 只能被动将躯干向侧弯凸侧偏移, 进而导致双肩不平衡。随着畸形的进展, 斜颈和颈部软组织的牵拉

将进一步导致面部不对称发育。同时, 下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形常合并其他发育异常, 骨骼系统发育异常多见于 KFS、颈肋和先天性高肩胛; 骨骼外畸形包括心脏或泌尿生殖系统异常、副脾、肾脏发育不全、先天性肛门闭锁、腭裂以及听力障碍^[6]。下颈椎/颈胸段脊柱畸形在影响患者身体健康的同时, 不良的体态亦会对患者心理健康产生严重影响。疾病预后取决于畸形的病因, 合并凸侧完全分节半椎体及凹侧并肋的患者一般预后较差^[10]。

对于畸形严重或预后较差患者, 及时手术干预尤为重要。一方面, 早期手术可缩短融合节段, 从而减轻对患者的创伤; 另一方面, 早期手术可阻止继发性侧凸的进展, 进而改善脊柱冠状面平衡^[9,11]。Smith^[12]认为颈胸段脊柱畸形的手术干预指征为: ①初诊时严重的结构性侧凸; ②初诊时畸形程度较轻, 但预后较差; ③支具治疗虽然有效, 但侧凸畸形仍然进展。同时, 亦有学者认为对于合并明显斜颈和双肩不平衡的下颈椎/颈胸段脊柱畸形患者也应

该考虑手术治疗^[11]。目前,下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形的最主要手术治疗方式为后路或前后路联合脊柱三柱截骨矫形。单纯后路手术单一切口便可完成畸形,可避免对颈部前方组织的损伤;和前后路联合手术相比,手术时间短、出血量少。前后路联合手术术野更加清晰,操作方便,畸形矫正相较于单纯后路手术更加理想,但前后路联合手术技术要求更高,术中需要变换体位。既往研究报道,前后路联合手术凸侧截骨间隙闭合时可导致医源性椎间孔狭窄,增加了术后神经根麻痹的风险^[11,13]。Chen 等^[11]报道后路半椎体切除对颈胸段先天性脊柱畸形的矫正率为 $(58 \pm 7)\%$ 。该研究者认为后路半椎体切除不仅可以有效矫正颈胸段脊柱畸形,还可以明显改善患者斜颈畸形和双肩不平衡。Yu 等^[14]分析了 16 例接受前后路联合颈段/颈胸段半椎体切除治疗的患者资料,术后患者主弯的矫正率接近 70%,末次随访时代偿弯亦可达到 30% 的矫正。本研究中,18 例接受了脊柱三柱截骨矫形,1 例接受了凸侧骨骺阻滞,术后即刻主弯矫正率为 78.9%,至末次随访时主弯矫正率为 74.8%;术后即刻远端代偿弯自发矫正率为 58.4%。

对于下颈椎/颈胸段脊柱畸形患者,头部的位置和双肩平衡与患者术后体态密切相关,直接影响术后临床疗效和满意度。影像学测量指标中,第 1 胸椎倾斜角可反映内肩平衡,而锁骨角可反映外肩平衡。另有研究表明,第 1 胸椎倾斜角和斜颈明显相关,改善第 1 胸椎倾斜角,可使头部保持中立位^[11]。因此,手术中应尽可能使第 1 胸椎水平化。对于下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形患者,除原发性脊柱侧凸外,常合并远端代偿弯畸形。研究表明,远端代偿弯的矫正和头部偏移以及锁骨角的改善呈正相关,即代偿弯一定程度上可对斜颈和双肩平衡进行代偿^[11]。同时,应警惕远端代偿弯进展风险。对于代偿弯应充分评估:初诊时代偿弯程度较轻的患者,术后可行支具治疗并密切随访观察;而对于初诊时代偿弯严重(Cobb 角 $> 45^\circ$,凸侧 Bending 相 $> 25^\circ$)或初诊时代偿弯虽不严重,术后代偿弯仍持续进展的患者需要进行手术干预。本研究中,6 例患者存在远端代偿弯,2 例因初诊时代偿弯严重接受一期半椎体切除、二期双生长棒治疗,4 例未予特殊处理,术后即刻远端代偿弯自发矫正率为 58.4%,至末次随访时 4 例代偿弯无明显进展。术后即刻和末次随访时患者第 1 胸椎倾斜角、锁骨角以及斜颈较术前均有明显改善。

下颈椎/颈胸段脊柱解剖结构复杂,毗邻重要的血管和神经,加之先天性脊柱畸形患者常合并血管神经的解剖变异,手术过程中血管、神经损伤发生的风险高。通常,椎动脉自第 6 颈椎进入横突孔中上行,对于下颈椎/颈胸段脊柱畸形患者,术前应常规行椎动脉 CT 血管造影(computed tomography angiography, CTA)以明确椎动脉走行。颈交感干位于颈血管鞘后方,颈椎横突的前方;第 7 颈椎和第 1 胸椎神经根参与臂丛神经的组成,支配上肢的感觉和运动。术中截骨操作、截骨间隙的闭合以及矫形过程中产生的脊髓漂移均可对脊髓和神经根产生损伤。一项关于后路半椎体切除治疗颈胸段先天性脊柱畸形的研究中,18 例中有 2 例术后发生了神经系统并发症,包括 1 例 Horner 综合征和 1 例继发于神经根牵拉所致的一过性神经根损伤^[11]。Yu 等^[14]报道通过前后路联合治疗颈段/颈胸段脊柱畸形,16 例中有 4 例术后发生神经根损伤症状。Samudrala 等^[15]包含 8 例颈胸段 PSO 的随访研究中,术后神经根损伤的发生率为 37.5%。本研究中,术后神经系统并发症的发生率为 78.9%,一过性神经损伤共 14 例,包括 13 例一过性神经根损伤和 1 例 Horner 综合征。这些患者中有 4 例术中脊髓监测出现 MEP 信号下降,其中有 2 例 MEP 信号下降超过 50%,神经损伤症状至术后 3~6 个月随访时均完全恢复;一过性脊髓损伤伴一侧第 8 颈椎神经根损伤 1 例,患者初次手术过程中一侧第 8 颈椎神经根损伤伴 MEP 信号消失,矫形完成后 MEP 信号部分恢复,唤醒试验阴性,患者术后出现进行性脊髓损伤症状,行急诊手术减压,末次随访时患者脊髓功能正常,遗留一侧第 8 颈椎神经根损伤症状。神经系统并发症的预防措施包括:①脊髓监测;②术中对截骨区域进行临时固定;③对椎管和神经根管充分减压;④矫形完成后再次对脊髓和神经根进行探查、减压。

儿童骨骼尚未发育成熟,椎弓根发育细小,术中椎弓根螺钉置入存在困难;同时,颈胸段脊柱位于颈椎和胸椎的移行区,具有独特的生物力学特点,颈椎活动度较大,而胸椎相对固定,导致此处应力相对集中,致使内固定失败发生风险高^[16]。研究表明,颈胸段脊柱术后内固定失败发生率为 18.2%~28.6%^[17-18]。本研究中,内固定失败发生率为 13.3%,断棒 1 例,位于颈胸段,予翻修更换内固定并加强植骨;内固定位置不佳 1 例,术后 6 个月 CT 检查提示融合良好,予内固定取出。为降低下颈椎/颈胸段脊柱矫形术后内固定失败发生率,术前

应常规行 CT 扫描明确畸形特点和椎弓根发育情况,针对患者具体情况制定个性化手术方案。对于严重畸形患者,术前可采用 3D 打印技术建模,为手术计划制定和术中操作提供参考。

本研究仍存在不足之处:①因下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形发病率相对较低,导致样本量相对较小,部分患者随访时间较短;②本研究结果侧重于影像学指标,未包含临床功能评分。未来需要综合临床及影像学指标进一步评估儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形手术治疗的疗效。

总之,儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形发病率虽低,但可导致严重脊柱侧凸/侧后凸,常伴发斜颈及双肩不平衡,影响患者功能和外观。因该部位畸形柔韧性差,保守治疗效果往往不理想,多数患者需接受手术治疗,手术治疗重点为矫正畸形,纠正斜颈和双肩不平衡。对于合并远端代偿弯患者,术前应充分评估;对畸形严重、柔韧性差患者,需一期或分期行手术治疗。手术治疗可获得良好的矫形效果,但神经系统并发症发生率高,多为一过性;同时,因颈胸段脊柱应力集中,且儿童骨骼尚未发育成熟、与成人相比,内固定直径较小,容易发生内固定失败,外科医师应给予足够的重视。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 李晨恺负责研究的设计、实施和起草文章;杨阳、杜悠、赵钊伟和张浩然负责病例数据收集和分析;王升儒、仇建国负责研究设计与酝酿;王升儒、仇建国、田野、蔡思逸对文章知识性内容进行审阅

参 考 文 献

- [1] Simon S, Davis M, Odhner D, et al. CT imaging techniques for describing motions of the cervicothoracic junction and cervical spine during flexion, extension, and cervical traction[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2006, 31(1): 44-50. DOI: 10. 1097/01. brs. 0000192679. 25878. f9.
- [2] Johal J, Loukas M, Fisahn C, et al. Hemivertebrae: a comprehensive review of embryology, imaging, classification, and management[J]. Childs Nerv Syst, 2016, 32(11): 2105-2109. DOI: 10. 1007/s00381-016-3195-y.
- [3] Ruf M, Jensen R, Harms J. Hemivertebra resection in the cervical spine[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2005, 30(4): 380-385. DOI: 10. 1097/01. brs. 0000153398. 78661. 2b.
- [4] Ferro F, Spinella P, Lama N. Transverse maxillary arch form and mandibular asymmetry in patients with posterior unilateral cross-bite[J]. Am J Orthod Dentofacial Orthop, 2011, 140(6): 828-838. DOI: 10. 1016/j. ajodo. 2011. 08. 003.
- [5] Dubousset J. Torticollis in children caused by congenital anomalies of the atlas[J]. J Bone Joint Surg Am, 1986, 68(2): 178-188.
- [6] Thomsen MN, Schneider U, Weber M, et al. Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome types I-III[J]. Spine (Phila Pa 1976), 1997, 22(4): 396-401. DOI: 10. 1097/00007632-199702150-00008.
- [7] Frikha R. Klippel-Feil syndrome: a review of the literature[J]. Clin Dysmorphol, 2020, 29(1): 35-37. DOI: 10. 1097/MCD. 0000000000000301.
- [8] Zhang HQ, Du YX, Liu JY, et al. Strategy and efficacy of surgery for congenital cervicothoracic scoliosis with or without hemivertebra osteotomy[J]. Orthop Surg, 2022, 14(9): 2050-2058. DOI: 10. 1111/os. 13480.
- [9] Cao S, Chen X, Pan SF, et al. Evaluation and comparison of a novel surgical technique and hemivertebra resection to the correction of congenital cervical scoliosis in lower cervical and cervicothoracic spine[J]. Neurospine, 2022, 19(4): 1071-1083. DOI: 10. 14245/ns. 2244554. 277.
- [10] Marks DS, Qaimkhani SA. The natural history of congenital scoliosis and kyphosis[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2009, 34(17): 1751-1755. DOI: 10. 1097/BRS. 0b013e3181a1caf.
- [11] Chen ZH, Qiu Y, Zhu ZZ, et al. Posterior-only hemivertebra resection for congenital cervicothoracic scoliosis: correcting neck tilt and balancing the shoulders[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2018, 43(6): 394-401. DOI: 10. 1097/BRS. 0000000000000325.
- [12] Smith MD. Congenital scoliosis of the cervical or cervicothoracic spine[J]. Orthop Clin North Am, 1994, 25(2): 301-310. DOI: 10. 1016/S0030-5898(20)31911-8.
- [13] Bayoumi AB, Efe IE, Berk S, et al. Posterior rigid instrumentation of C7: surgical considerations and biomechanics at the cervicothoracic junction. A review of the literature[J]. World Neurosurg, 2018, 111: 216-226. DOI: 10. 1016/j. wneu. 2017. 12. 026.
- [14] Yu M, Diao YZ, Sun Y, et al. Evaluation of a combined approach to the correction of congenital cervical or cervicothoracic scoliosis[J]. Spine J, 2019, 19(5): 803-815. DOI: 10. 1016/j. spinee. 2018. 11. 006.
- [15] Samudrala S, Vaynman S, Thiyananthan T, et al. Cervicothoracic junction kyphosis: surgical reconstruction with pedicle subtraction osteotomy and smith-petersen osteotomy. Presented at the 2009 Joint Spine Section Meeting. Clinical article[J]. J Neurosurg Spine, 2010, 13(6): 695-706. DOI: 10. 3171/2010. 5. SPINE 08608.
- [16] Wang SR, Lin GF, Yang Y, et al. Outcomes of 360° osteotomy in the cervicothoracic spine (C7-T1) for congenital cervicothoracic kyphoscoliosis in children[J]. J Bone Joint Surg Am, 2019, 101(15): 1357-1365. DOI: 10. 2106/JBJS. 18. 01428.
- [17] Zhu F, Sun X, Qiao J, et al. Misplacement pattern of pedicle screws in pediatric patients with spinal deformity: a computed tomography study[J]. J Spinal Disord Tech, 2014, 27(8): 431-435. DOI: 10. 1097/BSD. 0b013e31828d6a1b.
- [18] Privitera DM, Matsumoto H, Gomez JA, et al. Are breach rates for pedicle screws higher in the upper thoracic spine? [J]. Spine Deform, 2013, 1(3): 189-195. DOI: 10. 1016/j. jspd. 2013. 04. 002.

(收稿日期: 2023-07-16)

本文引用格式: 李晨恺, 王升儒, 仇建国, 等. 10 岁以下儿童下颈椎/颈胸段先天性脊柱畸形手术疗效与并发症分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22(11): 1008-1014. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202307025-002.

Citing this article as: Li CK, Wang SR, Zhang JG, et al. Surgery for lower cervical/cervicothoracic congenital spinal deformities in children aged under 10 years: clinical outcomes and complications[J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(11): 1008-1014. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202307025-002.