

述评

先天性颈胸段半椎体畸形:需要早期手术的特例

Congenital cervicothoracic hemivertebra: early surgery is indicated in this unique spinal deformity

邱 勇

(南京鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2019.07.01

中图分类号:R682.3 文献标识码:C 文章编号:1004-406X(2019)-07-0582-02

颈胸段半椎体在先天性脊柱畸形中较为少见,在我院手术治疗的半椎体畸形患者数据库中,此类患者仅占 6%左右。对于低龄先天性半椎体畸形患儿,脊柱外科学界普遍认为应尽量推迟手术年龄和缩短内固定节段,以减少手术对患儿生长发育的影响。然而,颈胸段半椎体畸形患儿常在脊椎畸形不严重的情况下已经出现了严重的肩-颈-头部外观畸形,后凸型患者还可出现神经功能损害症状。有关先天性颈胸段半椎体畸形患儿手术时机的选择在既往的文献报道中尚未有针对性的研究和广泛共识。笔者结合我院在先天性颈胸段半椎体畸形治疗过程中的经验就此问题阐述个人观点,供同道参考。

临床上将 C6~T4 称为颈胸交界区,位于这一交界区的半椎体畸形统称为颈胸段半椎体畸形^[1-4]。先天性颈胸段半椎体畸形因发生率较低,目前文献中尚未见其自然史的相关报道。McMaster 等^[5]曾对半椎体畸形侧凸进展的自然史进行了研究,其结果表明位于上胸段的半椎体畸形患者侧凸进展速率约为每年 1°~6°不等,低于胸腰椎及腰骶椎半椎体畸形患者。但笔者在临床工作中发现,很多颈胸段半椎体畸形患者侧凸进展速率远远高于胸椎半椎体患者,并且半椎体分节程度及是否伴有后凸畸形等是其畸形进展速率的重要影响因素。通过影像学上颈胸段半椎体畸形的特征对畸形的进展进行预判对于手术时机的选择有重要指导意义。笔者认为,颈胸段半椎体畸形在影像学上大致可分为以下几种:(1)一侧半椎体伴对侧形成障碍;(2)一侧半椎体伴对侧分节不良;(3)孤立性半椎体(fully-segmented hemivertebrae);(4)融合性半椎体。对于前两种分型的患者,脊柱畸形在绝大多数情况下表现为快速性进展,孤立性半椎体畸形患者次之,而伴有融合性半椎体的患者畸形常较为稳定,很少进展。然而,虽然有些患者侧凸角度进展不大,但却伴有明显的躯干以及头部倾斜或继发弯的持续进展。因此,先天性颈胸段半椎体畸形患者临床表现的自然史多数表现为进展性加重。

颈胸段半椎体畸形因特殊的解剖学位置,除引起原发性肩部不平衡和颈部倾斜的外观畸形外,还可发生继发性外观畸形,如头部倾斜、面部和眼部发育不对称等。需要强调的是,颈胸段半椎体畸形患儿常存在半椎体导致的脊柱侧凸畸形严重程度与外观畸形明显不符的现象,这是颈胸段半椎体畸形不同于胸腰段半椎体畸形的重要方面。笔者在临床中常观察到畸形角度较小的患儿就诊时已经出现了明显的头颈及面部外观畸形。随着畸形的进展,患儿外观畸形加重,使矫形十分困难。因此,对于先天性颈胸段畸形患儿,如出现明显的肩部、躯干失衡或头颈及面部外观畸形时则需早期予以手术治疗。早期及时矫正脊柱畸形可以恢复患者头颈部以及躯干平衡,尽可能减少脊柱畸形对患儿面部和眼部发育的影响。

此外,与外观畸形类似的是,先天性颈胸段后凸型半椎体畸形早期可伴发神经损害症状。在解剖学上,颈交感神经节和臂丛神经分支均位于颈胸段椎体水平^[6,7]。因此,颈胸段半椎体畸形可同时伴有先天性颈部交感神经发育异常而出现 Horner 综合征以及臂丛神经发育异常,导致手部发育及出汗不对称、皮肤伤口不愈合等,此类神经损害症状与侧凸和后凸畸形的角度大小无关。

作者简介:男(1960-),教授、博士生导师、主任医师,研究方向:脊柱畸形基础与临床

电话:(025)83304616 E-mail:scoliosis2002@sina.com

既往文献报道中半椎体畸形手术策略主要包括半椎体切除短节段融合和生长棒技术应用等。因特殊的解剖学位置,生长棒并不适用于颈胸段半椎体畸形患儿,目前也没有任何证据证明传统的支具等保守治疗策略在颈胸段半椎体畸形患者中具有有效性,只是在部分患者中可以降低侧凸进展速度而可能达到推迟手术年龄的目的,因此半椎体切除内固定术是其首选治疗策略。半椎体切除手术包括前路、后路以及前后路联合入路的手术方式,我们多采用单一后入路半椎体切除内固定的手术方法^[1]。然而,患者颈胸段椎体椎弓根细小且常合并多种骨性结构异常,置钉难度极大,必要时需使用椎板钩固定。术中对 T1 的水平化是恢复肩部平衡、改善头颈部倾斜的关键。术后常见并发症包括螺钉松动、内固定失败、置钉不良等。然而,此部位的后路手术还有一个特殊的并发症,即 Horner 综合征。其发生机制为在经后入路切除前方的椎体和椎间盘时可能损伤椎前的颈交感神经节,导致术后出现面部出汗不对称、眼睑下垂等症状。一般情况下该症状在术后可自行恢复,但术前需告知家属。

综上所述,笔者认为先天性颈胸段半椎体畸形因特殊的解剖学位置,常伴发进行性加重的肩-颈-头-面部的畸形,应早期进行手术治疗。我们在术后的长期随访中证实,患者除肩部-头颈部平衡获得恢复与改善外,面部、眼部的不对称畸形也会随生长获得较满意的再塑形。

参考文献

1. Boyle JJ, Milne N, Singer KP. Influence of age on cervicothoracic spinal curvature: an ex vivo radiographic survey[J]. Clin Biomech (Bristol, Avon), 2002, 17(5): 361-367.
2. Smith MD. Congenital scoliosis of the cervical or cervicothoracic spine[J]. Orthop Clin North Am, 1994, 25(2): 301-310.
3. Chen Z, Qiu Y, Zhu Z, 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.
4. Simon S, Davis MD, Udupa J, et al. CT imaging techniques for describing motions of the cervicothoracic junction and cervical spine during flexion, extension, and cervical traction[J]. Spine, 2006, 31(1): 44-50.
5. McMaster MJ, Singh H. Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis: a study of one hundred and twelve patients[J]. J Bone Joint Surg Am, 1999, 81(10): 1367-1383.
6. Walton KA, Buono LM. Horner syndrome[J]. Curr Opin Ophthalmol, 2003, 14(6): 357-363.
7. Swash M. Diagnosis of brachial root and plexus lesions[J]. J Neurol, 1986, 233(3): 131-135.

(收稿日期:2019-04-07 修回日期:2019-04-19)

(本文编辑 卢庆霞)

第十四届全国脊柱脊髓学术大会即将召开

由中国康复医学会脊柱脊髓专业委员会、《中国脊柱脊髓杂志》主办,华中科技大学同济医学院附属协和医院承办的第十四届全国脊柱脊髓学术大会将于 2019 年 8 月 30~9 月 1 日在武汉洲际酒店举行。我们诚挚邀请您参加此次盛会!

过往十三届学术会议记载了七届委员会、二十八年的风雨历程,见证了我国脊柱脊髓事业不断发展壮大。第十四届全国脊柱脊髓学术大会将秉承“严谨、求实、传承、创新”的学会文化,各专业学组邀请领域国内外专家,围绕目前脊柱外科的热点焦点问题,通过大会发言、专题讨论、学术观点辩论等多种形式,为参会的广大同行带来精彩的学术盛宴!

一个学会,汇聚了一个时代的脊柱外科精英!长期以来,中国康复医学会脊柱脊髓专业委员会在您的支持下不断发展、壮大。我们诚挚地邀请海内外医学同道们莅临此次学术会议,交流经验,增进友谊,提升我国脊柱脊髓事业在国际骨科交流中的影响力。

金秋九月,期待与您相约美丽江城武汉!

中国康复医学会脊柱脊髓专业委员会主任委员
第十四届全国脊柱脊髓学术会议大会主席
邱勇