

性脊柱侧凸的手术治疗要根据患儿发育成熟程度、畸形部位和畸形的类型加以选择。手术方法包括脊柱前、后路凸侧半骨骺固定;前、后融合;后方脊柱融合;半椎体切除术或脊椎截骨术。

脊柱侧凸矫正手术是一种复杂的高危手术,为了手术的安全,防止发生意外,术中进行脊髓功能监测是十分必要的。最早是用 Stagnara 唤醒试验。该法对麻醉要求高,尤其是需要术中和术后几次唤醒,必须多次减浅麻醉,会使患儿发生躁动而不利于手术。近年来,体感诱发电位仪(SSEPs)术中监测已成为必不可少的方法。但此法反映脊髓受损不够及时,或因低血压、低体温、导联脱落、机械故障和异氟醚麻醉剂等因素影响而出现假阳性或假阴性结果。为此目前有些单位改为运动诱发电位或前者与体感诱发电位联合使用,据称更为安全可靠。

自 1980 年我院开始治疗脊柱侧凸患者,迄今已逾 5000 例,深感在小儿脊柱侧凸诊治过程中,无论在术前检查准备阶段,术中麻醉、体位和安置衬垫以及术后护理,事无巨细,作好每个环节都需要团队精神和集体智慧。只有每位参加工作的医护人员作好自己的本职工作,才能完成其整个诊治工作,使患儿获得满意治疗。

总之,诊治小儿脊柱侧凸可理解为小儿骨科脊柱外科工作的一个重要组成部分和主要内容之一。让我们为推动这门学科的发展,精进日新,永远峥嵘而努力。

(收稿日期:2005-02-04)

(本文编辑 卢庆霞)

个案报道

神经纤维瘤病性颈椎后凸 1 例报告

李念虎,李 刚

(广州中医药大学 2002 级博士 510405 广东省广州市)

中图分类号:R682.3 文献标识码:B 文章编号:1004-406X(2005)-04-0198-02

神经纤维瘤病(neurofibromatosis, NF)是一种较为常见的神经系统遗传性疾病,涉及人体的外胚层及间充质组织,儿童及成年人均可发生。按照 Riccardi 的分类^[1],神经纤维瘤病分为 8 个类型。其 NF-1 型即 Von Recklinghausen 型,伴有骨骼、皮肤及软组织的各种异常,临床表现差异很大。脊柱侧凸是 NF-1 型中最常见的骨骼表现,由 Weiss 于 1921 年首先发现并报道,发生率为 10%~60%^[2]。但其中发生于颈椎的仅为 2%^[3],而出现后凸为主的则更为少见。我院 2004 年 8 月收治 1 例神经纤维瘤病性颈椎后凸患者,报告如下。

患者男性,17 岁。以右颈部肿胀畸形、活动受限并左上肢麻木乏力、行走不稳近 1 年入院。患者 4 年前曾从牛背上摔下,但当时无任何颈部不适等。1 年前患者家属发现其颈部歪斜肿胀,自觉转头困难,并有轻度疼痛,左侧肢体乏力。遂在当地就诊,没有明确诊断及有效治疗,转来我院。查体见患者全身皮肤有多处柔软瘤样隆起,表面光滑。在腋下及双腹股沟区有雀斑样色素沉着,臀部及四肢、躯干有超过 7 个直径>5mm 的咖啡色斑块。臀部最大咖啡斑直径达 8cm。颈部轻度向右倾斜,活动度:前屈 20°,后伸 5°,左旋 25°,右旋 5°。颈右侧前外方可及一大小约 6x4cm 肿物,边缘不清,轻度压痛,其附近颈浅淋巴结肿大,轻度

压痛。左上肢肌肉明显萎缩,肌力均为 4 级。左手大小鱼际肌及手内在肌萎缩。左上肢及左下肢肌张力增高,右上肢及双下肢肌力基本正常。左上肢感觉麻木,左侧躯干皮肤浅感觉减退,四肢深感觉正常。左侧腹壁反射及提睾反射消失,右侧正常。左肱二头肌腱反射、三头肌腱反射及桡骨膜反射活跃,右侧稍活跃。左 Hoffman's 征阳性,右侧阴性。双侧膝腱及跟腱反射活跃。左髌阵挛、踝阵挛及 Babinski's 征阳性,右侧阴性。化验检查:结核菌素试验阴性,血沉正常,类风湿因子阴性,C 反应蛋白正常。白细胞分类嗜酸性粒细胞 25.7%;纤维蛋白原 4.69g/L。影像学检查:颈椎 X 线片示颈椎骨质疏松,C5、C6 椎体后方及前方扇形改变,边缘不规则,皮质骨局部破坏。C4 椎体呈楔形变并向后凸,后凸角度(Cobb 法)118°(图 1)。MRI 示 C4 椎体后凸,压迫硬膜囊及脊髓,脊髓信号改变,受压平面上下脊膜扩张,椎体边缘破坏,呈扇形改变,可见椎旁较大软组织肿块影(图 2)。患者父母及一个姐姐、一个弟弟均无神经纤维瘤病表现。

在 B 超及 CT 引导下对患者颈部肿物进行两次穿刺活检,病理报告为少许横纹肌及纤维组织,未见抗酸杆菌及肿瘤细胞。随后进行疔样病损皮肤的病检,报告为:符合

(下转第 214 页)

7. 吴亮,邱勇,王斌,等.胸腔镜下与开胸前方松解在脊柱侧凸后路矫形中作用[J].中华骨科杂志,2004,24(12):742-746.
8. Betz RR, Harms J, Clements DH, et al. Comparison of anterior and posterior instrumentation for correction of adolescent thoracic idiopathic scoliosis[J]. Spine, 1999, 24(3):225-239.
9. 吕锦瑜,邱勇,朱丽华,等.严重脊柱侧凸前路开胸手术的并发症[J].临床骨科杂志,2003,6(3):231-233.
10. Newton PO, Wenger DR, Mubarak SJ, et al. Anterior release and fusion in pediatric spinal deformity: a comparison of early outcome and cost of thoracoscopic and open thoracotomy approaches[J]. Spine, 1997, 22(12):1398-1406.
11. Newton PO, Shea KG, Granlund KF. Defining the pediatric spinal thoracoscopy learning curve: sixty-five consecutive cases[J]. Spine, 2000, 25(8):1028-1035.
12. Sucato DJ. Thoracoscopic anterior instrumentation and fusion for idiopathic scoliosis [J]. J Am Acad Orthop Surg, 2003, 11(4):221-227.
13. Picetti GD, Pang D, Bueff HU. Thoracoscopic techniques for the treatment of scoliosis: early results in procedure development[J]. Neurosurg, 2002, 51(4):978-984.
14. 吕国华,王冰,马泽民,等.胸腔镜与开胸脊柱前路手术的比较研究[J].中华骨科杂志,2004,24(2):104-107.
15. Niemeyer T, Freeman BJ, Grevitt MP, et al. Anterior thoracoscopic surgery followed by posterior instrumentation and fusion in spinal deformity[J]. Eur Spine J, 2000, 9(6):499-504.

(收稿日期:2005-01-13 修回日期:2005-02-16)

(英文编审 郭万首)

(本文编辑 卢庆霞)

(上接第 198 页)



图1 X线片示颈椎骨质疏松,C5、C6椎体扇形改变,C4椎体呈楔形变并后凸 图2 MRI示C4椎体后凸压迫硬膜囊及颈髓,脊髓信号改变,受压平面上下脊膜扩张,椎旁较大软组织肿块影

神经纤维瘤病。

根据患者临床症状体征,结合化验检查、影像学表现及病理检查结果,确诊为神经纤维瘤病。行颅骨牵引,牵引重量 3~5kg,同时静滴丹参注射液。牵引 4 周后患者自觉症状明显好转,左上肢肌力增加,麻木感减轻。拍片复查见颈椎后凸角改善至 72°。拟行颈椎前后路联合融合矫形内固定术,患者因经济原因,未接受手术治疗。遂带头颈胸支具出院,向患者及家属讲明所存在的风险,密切观察。

讨论 NF-1 型(Von Recklinghausen 型)的诊断标准是具备下列 2 条或 2 条以上:①6 个或 6 个以上牛奶咖啡斑,在青春期前最大直径超过 5mm,青春期以后和成年人最大直径超过 15mm;②2 个或 2 个以上任何类型的神经纤维瘤或一个丛状神经纤维瘤;③在腋窝或腹股沟区有雀斑;④视神经胶质瘤;⑤2 个或 2 个以上 Lisch 结节(虹膜错构瘤);⑥特殊的骨性损害,如蝶骨发育异常或长骨皮质变薄,伴有或不伴有假性关节病;⑦根据以上标准,与 NF-1 型有关的一级亲属(双亲、兄弟姐妹或子孙)。本例患者符合此诊断标准的 1、2、3 条,结合影像学表现和病理检查

结果,可以确诊为神经纤维瘤病。

神经纤维瘤病性脊柱侧凸在临床上根据有无营养不良改变分为营养不良型和非营养不良型。营养不良型脊柱侧凸 X 线特征包括:(1)侧凸多发生于胸椎,节段较短,侧凸角度较锐,常伴有严重后凸,形成侧后凸畸形;(2)可见不同程度的椎体扇形变,有的椎体严重楔形变;(3)典型侧凸顶端部分的椎体严重旋转,并且邻近的肋骨常变窄,称为铅笔样变;(4)脊髓造影可见侧凸的椎体有深的凹陷,这是不同程度的硬脊膜扩张或膨出所致;(5)其它:包括椎旁软组织包块,椎间孔扩大,椎弓根缺损,偶尔伴有椎体半脱位或完全脱位^[4-5]。本患者颈椎后凸成角严重,C4 椎体楔形变,脊髓受压明显,出现椎体束征,并有椎旁软组织包块,属于营养不良型脊柱侧凸。营养不良型脊柱侧凸合并病理性后凸者需要前路和后路联合行脊柱融合。支具对于减缓后凸的发展或许能起到一定作用,但无法缓解脊髓受压的病理改变并矫正后凸畸形。本例患者戴支具出院,出院后仍然存在脊髓病变加重、颈椎畸形矫正度丢失的风险,需追踪观察。

参考文献

1. Riccardi VM. Neurofibromatosis: clinical heterogeneity[J]. Curr Probl Cancer, 1982, 7(1):1-3.
2. Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, et al. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis[J]. Spine, 1992, 17(Suppl):244-248.
3. Yuichi Inoue, Yutaka Nemoto, Takahiko Tashiro, et al. Neurofibromatosis Type 1 and Type 2: review of the central nervous system and related structures[J]. Brain Dev, 1997, 19(1):1-12.
4. Hsu LCS, Lee PC, Leong JCY. Dystrophic spinal deformities in neurofibromatosis[J]. J Bone Joint Surg (Br), 1984, 66(4):495-499.
5. Winter RB. Spontaneous dislocation of a vertebra in a patient who had neurofibromatosis[J]. J Bone Joint Surg (Am), 1991, 73(10):1402-1404.

(收稿日期:2004-09-14 修回日期:2005-01-31)

(本文编辑 彭向峰)