

临床论著

先天性脊柱侧凸患者中的脊髓畸形和脊椎畸形

马兆龙, 邱 勇, 王 斌, 朱泽章, 王守丰

(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

【摘要】目的:探讨先天性脊柱侧凸患者的各类脊髓畸形与脊椎畸形之间的关系。**方法:**对我院 2003 年~2005 年收治的 211 例已确诊的先天性脊柱侧凸患者的临床资料进行回顾性分析,统计先天性脊柱侧凸患者脊髓畸形、脊椎畸形的发生率及其好发部位,观察两者间的关系。**结果:**211 例先天性脊柱侧凸患者中脊髓畸形 44 例(20.85%),其中脊髓空洞症 25 例次(11.85%),脊髓纵裂 30 例次(14.22%),马尾终丝栓系 28 例次(13.27%),低位圆锥 12 例次(5.69%),其他类型少见,多种畸形常并发存在;脊髓畸形好发于脊柱胸段、胸腰段、腰段、腰骶段。44 例伴有脊髓畸形的先天性脊柱侧凸病例中不良分节 34 例(77.27%),孤立性半椎体 1 例(2.27%),非孤立性半椎体 21 例(47.73%),脊柱裂 30 例(68.18%),混合型 41 例(93.18%);脊椎畸形好发于脊柱胸段、腰段、腰骶段。**结论:**先天性脊椎畸形常合并脊髓畸形,总体上脊髓畸形与脊椎畸形的好发部位相似,但各种脊髓畸形、脊椎畸形间缺少显著的、特定的对应关系。

【关键词】先天性脊柱侧凸;脊椎畸形;脊髓畸形

中图分类号:R682.3 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2007)-08-0588-05

Incidence and significance of spinal cord malformation and vertebral deformity in congenital scoliosis/MA Zhaolong, QIU Yong, WANG Bin, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2007, 17(8): 588-592

【Abstract】 Objective: To investigate the internal relation between each kind of spinal cord malformation and vertebral deformity in the congenital scoliosis (CS). **Method:** The imaging information of 211 hospitalized patients that were diagnosed as congenital scoliosis in our hospital between 2003 and 2005 were evaluated retrospectively. The incidence of spinal cord malformation and vertebral deformity, predilection site of each kind of spinal cord malformation and vertebral deformity were measured respectively. **Result:** There were 44 cases (20.85%) with spinal cord malformation in 211 patients with CS, which includes 25 cases (11.85%) with syringomyelia, 30 cases (14.22%) with diastomyelia, 28 cases (13.27%) with tethering of cauda equina. Some of these malformations were often found to coexist. Spinal cord malformation usually appeared in the thoracic segment, thoraco-lumbar segment, lumbar segment and lumbar-sacral segment of spine. There were 34 cases (77.27%) with failure of segmentation, 1 case (2.27%) with solitary hemivertebrae, 21 cases (47.73%) with multiple hemivertebrae, 30 cases (68.18%) with cleft vertebra, 41 cases (93.18%) with mixed vertebral deformity. Vertebral deformity usually was detected in the thoracic segment, lumbar segment and lumbar-sacral segment of spine. **Conclusion:** The congenital vertebral deformity usually accompanies with the spinal cord malformation. In total, it is similar on predilection sites between spinal cord malformation and vertebral deformity, however no significant specific relations among all kinds of the above anomalies exist.

【Key words】 Congenital scoliosis; Vertebral deformity; Spinal cord malformation

【Author's address】 Spine surgery, Nanjing Drum Tower Hospital, Nanjing University Medical School, Nanjing, 210008, China

先天性脊柱侧凸患者中常伴有脊髓畸形,其与脊椎畸形间的关系如何及其发生率多少不明

确。由于病例入选条件及借助的诊断资料不一样,检查方法选择、读片技术、诊断标准判定等因素差异,先天性脊柱侧凸有关的脊髓畸形、脊椎畸形的发生率报道差异较大^[1-8]。相对而言脊髓畸形更隐匿,术前明确是否伴有脊髓畸形及何种畸形,有利

第一作者简介:男(1965-),博士研究生,研究方向:脊柱外科

电话:(025)86364316 E-mail:njmlong@163.com

通讯作者:邱勇

于预见自然病程、判定预后、制定合理的治疗方案并减少脊柱矫正术中的风险^[1,9]。2003 年 1 月~2005 年 12 月我科共收治先天性脊柱侧凸患者 211 例,对其影像学资料、组织病理诊断资料进行回顾性统计分析,调查脊髓畸形在先天性脊柱侧凸患者中总的发生率、各自发生率、各类脊髓畸形的好发部位;同时调查伴有脊髓畸形的先天性脊柱侧凸患者中脊椎畸形发生率、好发部位,以探讨各类脊髓畸形与脊椎畸形之间可能的内在联系。

1 资料和方法

1.1 一般资料和方法

本组男 92 例,女 119 例,年龄 2~55 岁,平均 13.2 岁。影像学资料包括:所有病例的全脊柱正侧位 X 线平片、所有病例的脊柱 MRI(含矢状面、冠状面、横断面),部分病例的 CT 片。另外,脂肪瘤、畸胎瘤等少数病例借助了组织病理诊断。对疾病类型、部位的构成比利用 SPSS 13.0 进行 Chi-square 法检验,设定 $P < 0.05$ 为有显著性差异。

1.2 脊椎畸形分类

参照 Winter^[10]脊椎畸形分类方法,结合临床常用的分类名称,对伴有脊髓畸形的脊椎畸形者进行分类统计,包括:(1)分节不良;(2)形成不良有孤立性半椎体、非孤立性半椎体、椎板脊柱裂;(3)混合型。对并发的及涉及多个部位的脊椎畸形给予分别统计,对部位的构成比进行前述统计方法处理。

1.3 脊髓畸形分类

目前大多按胚胎发生来源、影像学形态、病理

形态进行分类^[11],相对而言后两者更易被临床接受。本组使用了目前临床上常用的一些分类名称,包括脊髓空洞症、脊髓纵裂、马尾终丝拴系、低位圆锥(L2、3 椎间隙水平以下)、脂肪瘤、脊膜膨出、皮样囊肿、肠源性囊肿、畸胎瘤等。如同时含上述脊髓畸形中的几项时给予分别统计。

1.4 部位

脊柱畸形、脊髓畸形的发生部位按脊柱节段进行划分,包括:颈段、颈胸段(C7~T1)、胸段(T2~T9)、胸腰段(T10~L1)、腰段(L2~L4)、腰骶段(L5~S1)、骶尾段。对于类似脊髓空洞症、脊髓纵裂、马尾拴系等病灶同时涉及多个部位时,予分别统计。

2 结果

2.1 脊髓畸形

211 例先天性脊柱侧凸中脊髓畸形 44 例(20.85%)(图 1),其中男 13 例,女 31 例,年龄 4~26 岁,平均 11.3 岁。脊髓畸形类型及各自发生率、好发部位见表 1。

脊髓空洞症、脊髓纵裂、马尾终丝拴系发生率较高,且上述畸形常并发存在,2 种以上(含 2 种)并发率为 15.63%(33/211)、3 种以上为 10.90%(23/211)、4 种以上为 4.27%(9/211);其中脊髓裂伴马尾终丝拴系、脊髓裂伴脊髓空洞症均达 9.00%(19/211)。

脊髓空洞症常涉及多部位,以胸段发生频次较高;脊髓纵裂好发于胸段、胸腰段;马尾终丝拴系、低位圆锥发生部位局限于腰段、腰骶段;其余畸形罕见,好发部位难以界定。汇总脊髓畸形发生部位,统计显示“部位总计”栏的各部位构成比有

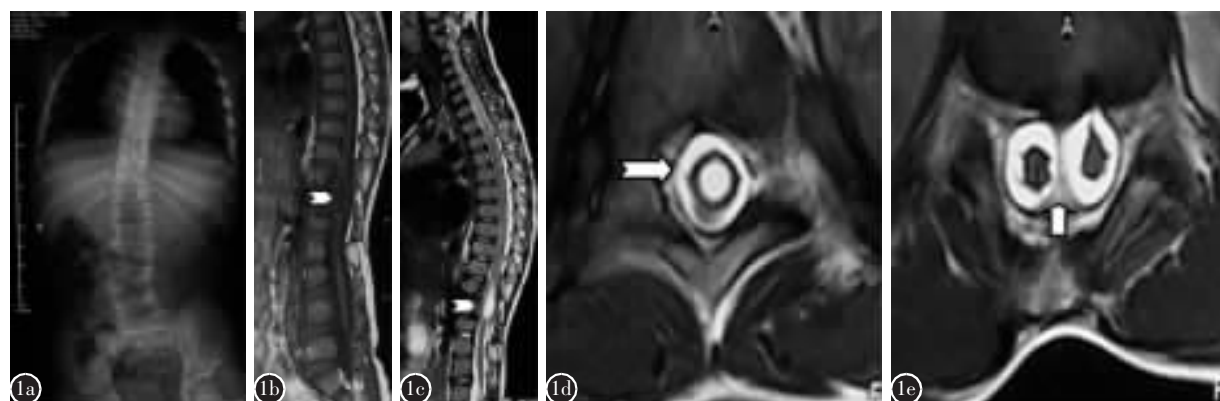


图 1 患者男,7 岁 a 术前正位 X 线片示 L4 半椎体畸形 b MRI T1 加权矢状位像示脊髓空洞 c MRI T2 加权矢状位像示脊髓空洞 d B-FFE 序列技术横断面像示空洞断面 e B-FFE 序列技术横断面像示空洞远端的脊髓纵裂及椎管内骨嵴

表 1 211 例先天性脊柱侧凸患者中的脊髓畸形发生率及发生部位

	例数	发生率 (%)	部位						例次
			颈段	颈胸段	胸段	胸腰段	腰段	腰骶段	骶尾段
脊髓空洞症	25	11.85	4	6	13	5	5		33
脊髓纵裂	30	14.22			14	13	6		33
马尾终丝栓系	28	13.27					13	22	3
低位圆锥	12	5.69						6	6
脂肪瘤	3	1.42					1	2	3
脊膜膨出	1	0.47					1		1
皮样囊肿	2	0.95					2		2
肠源性囊肿	1	0.47			1				1
畸胎瘤	1	0.47			1				1
部位总计			4	6	29	18	28	30	9
									124

表 2 44 例合并脊髓畸形的先天性脊柱侧凸患者中脊椎畸形的发生率及发生部位

	例数	发生率 (%)	部位						例次
			颈胸段	胸段	胸腰段	腰段	腰骶段	骶尾段	
不良分节	34	77.27	4	22	2	5	2		35
孤立性半椎体	1	2.27				1			1
非孤立性半椎体	21	47.73	2	17	3				22
脊柱裂	30	68.18	1	5	2	11	10	1	30
混合型	41	93.18							41
部位总计			7	44	7	17	12	1	129

显著性差异($\chi^2=44.339, P<0.01$);其中胸段、胸腰段、腰段、腰骶段更好发,但四者之间无显著性差异($\chi^2=3.385, P=0.34$)。

2.2 脊柱畸形

44 例合并脊髓畸形者的脊椎畸形发生率及好发部位见表 2。其中不良分节、孤立性半椎体、非孤立性半椎体、脊柱裂发生率分别为 77.27%、2.27%、47.73%、68.18%。不良分节、非孤立性半椎体均好发于胸段,脊柱裂好发腰段、腰骶段。汇总后统计(见表 2 中“部位总计”栏)显示各部位构成比有显著性差异($\chi^2=80.273, P<0.01$),其中胸段最好发,腰段、腰骶段次之。同脊髓畸形相似,脊椎畸形各类别也常并发,混合型高达 93.18%(41/44)。

另外,上述 44 例中,同节段一侧分节不良+对侧半椎体畸形共 18 例,其中发生于胸段 14 例(40.9%),该 14 例中伴胸段及胸腰段脊髓纵裂 10 例(71.43%)。

2.3 脊髓畸形与脊椎畸形类型的关系

41 例混合型脊椎畸形中,不良分节、非孤立性半椎体伴发 26 例(59.09%),含不良分节的混合型脊椎畸形 24 例(54.55%),含不良分节、非孤立性半椎体的混合型脊椎畸形 17 例(38.64%),

统计显示 3 组伴发率无显著性差异($\chi^2=4.392, P=0.111$)。

本组含脊髓空洞症的 25 例中 15 例为含不良分节、非孤立性半椎体的混合型脊椎畸形,类似情况在含脊髓纵裂的 30 例中有 14 例,含马尾终丝栓系的 28 例中有 10 例,含低位圆锥的 12 例中有 5 例,该伴发率无显著差异($\chi^2=3.254, P=0.354$)。上述 4 种脊髓畸形发生不良分节分别是 22 例、24 例、20 例、8 例($\chi^2=3.118, P=0.374$);发生非孤立性半椎体分别是 15 例、17 例、11 例、5 例($\chi^2=3.142, P=0.37$),发生率均无显著性差异。

3 讨论

3.1 先天性脊柱侧凸中脊髓畸形发病率

随着临床诊断水平的不断提高以及 MRI、神经肌电生理和组织学活检技术的应用,对非特发性脊柱侧凸临床病因学的诊断准确率已明显提高,因而脊柱侧凸病因学的构成比亦随之发生变化^[1]。

McMaster^[2]对 251 例先天性脊柱畸形病例的资料进行分类统计,7 例借助 X 线平片诊断为脊髓裂,39 例借助脊髓造影片诊断为脊髓异常,该

组总的脊髓异常率为 18%。Broadford 等^[3]通过 MRI 报告了 38%(16/42)的隐性椎管内异常率,其中脊髓空洞症 4 例次(9.5%),脊髓纵裂 4 例次(9.5%),马尾终丝栓系 10 例次(23.80%),畸胎瘤 1 例次(0.43%);Prahinski^[4]报告的隐性椎管内异常的比例为 30%(9/30);同时他认为 MRI 提高了该诊断率。兰斌尚等^[5]统计 500 例先天性脊柱畸形,脊髓纵裂发生率 11%。本组 211 例先天性脊柱侧凸中脊髓畸形 44 例(20.85%),含脊髓空洞症 25 例(11.85%),脊髓纵裂 30 例(14.22%),马尾终丝栓系 28 例(13.27%),低位圆锥 12 例(5.69%),多种畸形伴发存在。

上述各组报道之间差异较大,可能原因有:(1)病例入选标准不一样。有资料表明^[2,6]先天性脊柱后凸畸形、一侧椎体分节不良伴对侧形成障碍等畸形组别中脊髓畸形发病率较高。本组以脊柱侧凸畸形为主,且均为收住入院拟行手术患者。(2)借助的诊断方法不一样。MRI 系无创检查且诊断率较高,目前被公认,而脊髓造影有被前者取代之势。一般来说,X 线平片仅对部分脊髓畸形有间接诊断意义,诊断率较低。有趣的是,Broadford 等^[3]发现在 16 例 MRI 显示有脊髓异常者中,体检仅 4 例有神经系统异常;而 26 例 MRI 显示正常的患者,体检仍发现 4 例有神经系统异常。Prahinski 等^[4]也认为,在对椎管内病变的诊断率上,体检、X 线平片、MRI 三者之间相关性小。(3)对该类患者的检查技术选择、读片技术、诊断标准判定也是影响该比例的因素^[7]。(4)样本量多少不一。

相对于脊髓畸形,脊椎畸形发生率报道也有较大差异。McMaster^[2]报道单侧分节不良占 38%,其次为半椎体。Shahcheraghi 等^[8]报道半椎体占 49%,混合型占 20%,单侧分节不良伴对侧半椎体占 13%,块状椎体(block vertebra)10%,单纯分节不良占 8%。脊柱裂也是较普遍的脊椎畸形之一,占 18.3%~40%^[2,3,8]。本组 44 例伴有脊髓畸形的脊柱侧凸病例中含分节不良 77.27%,孤立性半椎体 2.27%,非孤立性半椎体 47.73%,脊柱裂 68.18%,混合型脊柱畸形 93.18%,同节段一侧分节不良+对侧半椎体畸形共 40.9%。各组报道脊椎畸形发生率不一致的原因类同于上述脊髓畸形的情况。

先天性脊椎畸形患者中总是伴发一定比例的

脊髓畸形,尽管临床表现可能是隐性的^[3]。故对先天性脊椎畸形者予仔细体检、常规行 MRI 检查是必要的^[7,12]。另外,该类病例中也常伴发泌尿生殖系统、心脏发育异常,值得注意^[13]。

3.2 先天性脊椎畸形和脊髓畸形的好发部位

本研究结果显示,脊椎畸形好发于胸段、腰段、腰骶段,但其各自的好发部位并不一致。分节不良、非孤立性半椎体均好发于胸段;脊柱裂好发于腰段和腰骶段;孤立性半椎体仅 1 例,难以界定。需要注意的是发生于胸段、胸腰段者脊柱弯曲度倾向于更大、更易进展^[2,8]。本研究结果同时显示,脊髓畸形好发于脊柱胸段、胸腰段、腰段、腰骶段,其各自的好发部位并不一致。在本组无论脊髓畸形还是脊椎畸形,其所谓的好发部位都很散在,也间接提示它们的部位特异性不明显。上述脊髓畸形与脊椎畸形好发部位相似,间接提示了两者病理学上的一致性。

3.3 先天性脊椎畸形与脊髓畸形之间的关系

先天性脊柱侧凸畸形和其他先天性畸形一样,病因不明确。

在影像学的基础上,目前临床大多用两个病理概念定义大部分脊柱畸形,即形成障碍、分节不良,而脊髓裂等脊髓畸形被归入复杂的先天性脊柱畸形。尽管如此,这些畸形的起源和发病顺序仍不清,而目前沿用的许多术语没有重视解剖缺陷。

Tsou 等^[11]试图通过胚胎发生发育过程的异常来解释先天性脊柱畸形的众多病理表现并揭示它们之间的关系,他将几乎所有的先天性脊椎畸形、脊髓畸形的成因归为两大类,即胚胎期异常组(受精卵发育 8 周内)、胎儿期异常组(受精卵发育 8 周后~出生前)。前者包括:(1)胚层中线粘连,造成脊椎裂、脊椎裂伴神经肠源性囊肿、脊髓脊膜膨出、各种间充质源性占位如脂肪瘤、皮肤窦道等。(2)脊索结构内陷过程中,“越界”生长或退化不完全,造成椎管或脊髓内骨嵴或纤维性间隔、双侧半椎体等。(3)双侧体节发育生长不对称,造成配对体节之间“错位”,致一侧半椎体、双侧半椎体及多发性半椎体。(4)一侧椎体胚胎原基发育迟缓或不发育,造成楔形椎、块状椎、分节不良。(5)胚胎腹侧和侧方骨突发育不良,造成肋横关节、横突间融合。胎儿期异常组包括:(1)椎体间关节分节缺陷,包括椎间盘骨化、上下关节突关节分节障碍、肋横关节分节障碍。(2)椎体胚胎原基发育迟缓或不发

育,致楔形椎、半椎体、1/4 椎体等。此外,先天性脊柱畸形常伴发泌尿生殖系统和心脏发育异常的现象可通过上述胚胎发育原理得到解释。该方法揭示了各畸形的胚胎发生和解剖依据,有利于对自然病程和预后的判断,对手术方式有指导意义;该方法也提示脊椎畸形和脊髓畸形的发生不是因果关系而是伴发关系,这也可以用来解释本组的脊椎畸形和脊髓畸形在部位上相似、较高的伴发率现象。但该方法用于临床分类和命名显得较繁琐,妨碍了它的广泛应用。

本组的伴发关系包括脊椎畸形间、脊髓畸形间、脊髓畸形与脊椎畸形间的伴发情况,它表达了各畸形间的内在联系:(1)2 种以上、3 种以上、4 种以上脊髓畸形均有一定的伴发率,但各类型间伴发关系仍不明显。(2)不良分节伴发非孤立性半椎体、含不良分节的混合型脊椎畸形、含不良分节和非孤立性半椎体的混合型脊椎畸形三种组合之间无显著性差异,提示脊椎畸形各类型间伴发关系也不明显。(3)尽管总体上脊椎畸形和脊髓畸形好发部位相似、常伴发存在,但就个体之间而言,各种脊髓畸形、脊椎畸形间缺少显著的、特定的对应关系。(4)本组中脊髓裂伴马尾终丝栓系、脊髓裂伴脊髓空洞症均达 9.00%;同节段一侧分节不良+对侧半椎体畸形共 18 例,伴胸段及胸-腰段脊髓纵裂 10 例(71.43%),提示了部分畸形间的伴发倾向。

另外,临床发现在一侧分节不良+对侧半椎体畸形组群,脊柱畸形更易进展、预后更差,脊髓畸形伴发率也更高^[9]。McMaster^[14]在一组含 59 例该组合的先天性脊柱畸形中,椎管内异常率为 41%(24/59),其中脊髓裂占 23 例(38.98%)。同时,该组合发生于中胸段、胸腰段、腰段时其畸形进展最快、预后差,须尽早手术干预。Jaskwhich^[13]报道与本组病例也支持该结论。

4 参考文献

1. 邱勇,朱丽华,宋知非,等.脊柱侧凸的临床病因学分类研究[J].中华骨科杂志,2000,20(5):265-268.
2. McMaster M. Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis[J].J Bone Joint Surg Am,1984,66(4):588-601.
3. Bradford DS,Heithoff KB, Cohen M. Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities:a radiographic and MRI study[J].J Pediatr Orthop,1991,11(1):36-41.
4. Prahinski JR,Polly DW,McHale KA, et al. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis[J].J Paediatr Orthop,2000,20(1):59-63.
5. 兰斌尚,王坤正,闫传柱,等.脊髓纵裂分型及临床意义[J].中华骨科杂志,2000,20(2):69-71.
6. Basu PS,Elsebaie H,Noordeen MC. Congenital Spinal Deformity:a comprehensive assessment at presentation [J].Spine,2002,27(20):2255-2259.
7. 戴力扬.先天性脊柱侧凸合并脊髓异常[J].中华小儿外科杂志,1999,20(4):205-206.
8. Shahcheraghi GH,Hobbi MH.Patterns and progression in congenital scoliosis[J].J Pediatric Orthopaedics,1999,19(6):766-784.
9. 李明,仇建国,邱勇,等.脊柱侧凸治疗中相关问题探讨[J].中国脊柱脊髓杂志,2006,16(3):167-179.
10. Winter RB,Moe JH,Eilers VE.Congenital scoliosis:a study of 234 patients treated and untreated[J].J Bone Joint Surg Am,1968,50(1):1-47.
11. Tsou PM,Yau A, Hodgson AR. Embryogenesis and prenatal development of congenital vertebral anomalies and their classification[J].Clin Orthop,1980,152:211-231.
12. 王亨,沈建雄,邱贵兴.先天性脊柱畸形的诊治策略[J].中华外科杂志,2004,42(21):1340-1342.
13. Jaskwhich DA, Patel TC. Congenital scoliosis[J].Current Opin Pediatrics,2000,12(1):61-66.
14. McMaster MJ.Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae [J].Spine,1998,23(9):998-1005.

(收稿日期:2007-04-02 修回日期:2007-06-12)

(英文编审 蒋欣)

(本文编辑 彭向峰)

消息

特别提示

“第二届全国微创脊柱外科学会议暨 2007(长沙)国际内镜脊柱外科技术高峰论坛”的学分证已下发。由于与会代表通讯录地址不够详细,有些代表的证书无法寄送。请没有收到学分证的代表尽快与《中国脊柱脊髓杂志》编辑部(010-64284923)或中南大学湘雅二院脊柱外科(0731-5295825)联系,以便尽快寄送证书。