

临床论著

I 型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸患者
肋骨头脱入椎管的影像学特征

朱承跃, 王守丰, 邱 勇, 王渭君, 汪 飞

(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 I 型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸(scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1, NF-1S)患者肋骨头脱入椎管内的影像学特征。**方法:**对我院 1998 年 8 月~2011 年 3 月脊柱外科收治的 142 例 NF-1S 患者的资料进行回顾性分析,有完整影像学检查的胸弯患者共 91 例,其中 11 例患者伴有肋骨头脱入椎管,男性 7 例,女性 4 例,年龄 11~21 岁。测量肋骨进入椎管内程度、顶椎旋转程度和双侧肋骨头宽度比,总结其影像学特征,并分析其发生的原因。**结果:**NF-1S 患者肋骨头脱入椎管内现象的发生率为 12.1%。肋骨头脱入椎管均发生在脊柱侧凸的凸侧顶椎区。脱入水平位于 T5~T11。肋骨进入椎管内程度为 11.2%~50%,平均 26.5%。脱入椎管内的肋骨头形态尖而细长,其宽度与对侧肋骨头宽度的比值为 0.50~0.99,平均 0.77;均伴有显著顶椎旋转(Nash-Moe 法 I~IV 度,中位数为 III 度)。在 MRI 轴面成像上脊髓向凹侧偏移,其中 5 例患者脊髓紧贴凹侧椎弓根,4 例伴有椎旁肿瘤。**结论:**NF-1S 患者肋骨头脱入椎管发生在脊柱侧凸的凸侧顶椎区。肋骨头尖锐细长、椎体旋转半脱位可能是肋骨头脱入椎管内的重要原因。需手术治疗的 NF-1S 患者术前均应用顶椎区 CT 检查。

【关键词】神经纤维瘤病;脊柱侧凸;肋骨头;脱位;影像学特征

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2013.02.06

中图分类号: R682.3, R445 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2013)-02-0124-05

The radiological features of rib head protrusion into the spinal canal in patients with scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1/ZHU Chengyue, WANG Shoufeng, QIU Yong, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2013, 23(2): 124-128

【Abstract】 Objectives: To investigate the radiological features of the protrusion of rib head into the spinal canal in patients with scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1(NF-1S). **Methods:** From August 1998 to March 2011, 142 patients with NF-1S were included in this study. Ninety-one patients with thoracic scoliosis had complete imaging data. Seven boys and four girls with the age ranged from 11 to 21 years old were found rib head protruded into the spinal canal. The magnitude of rib head protrusion into spinal canal, the apex rotation and the ratio of the displaced rib head width between convex and concave side were measured. The features of this phenomenon were concluded and the cause was analyzed. **Results:** The incidence of this phenomenon was 12.1%. The level of rib head protrusion was from T5 to T11 vertebra. The magnitude of rib head protrusion into the canal was from 11.2% to 50% with an average magnitude of 26.5%. The rib head into the canal behaved sharp and thin. The ratio of the displaced rib head width between convex and concave side was 0.50 to 0.99 with an average ratio of 0.77. The apex where the rib head protruded into the canal rotated significantly and the median of rotation was degree III (I to IV degrees). In the axial imaging in MRI, the spinal cord shifted to the concave side. The spinal cord against the medial wall of spinal pedicle in the concave side was found in 5 patients. Paraspinal neurofibromas were found in 4 patients. **Conclusions:** The rib head protrusion into the spinal canal is found in the convex side of apical area in the patients with NF-1S. The sharpness and thinness of rib, rotation and displacement of apex may contribute to this. CT-scan is a necessary examination around apical area before operation.

基金项目:江苏省自然科学基金(编号: BK2010109),南京市医学科技发展项目(编号: YKK10063)

第一作者简介:男(1989-),硕士研究生,研究方向:脊柱外科

电话: (025)83105121 E-mail: 516146525@qq.com

通讯作者:王守丰 E-mail: wsf0135@126.com

[Key words] Neurofibromatosis; Scoliosis; Rib head; Dislocation; Imaging

[Author's address] Spine Surgery, Drum Tower Hospital, Nanjing University Medical School, Nanjing, 210008, China

I 型神经纤维瘤病^[1](neurofibromatosis 1, NF-1)合并的骨骼异常改变以脊柱侧凸^[2]最常见,根据其脊柱的结构性改变分为两种类型,即萎缩性脊柱侧凸和非萎缩性脊柱侧凸^[3-5],临床上绝大多数表现为与特发性脊柱侧凸不一致的萎缩性脊柱侧凸,主要表现为弯度呈非均匀性改变,侧凸累及节段少,变化急剧,侧凸角度有时呈锐角,椎管内径扩大,肋骨铅笔样变,顶椎楔形变,椎体后方、前方以及侧方的扇贝形改变等^[6],肋骨头脱位进入椎管并不是一个常见的影像学发现,主要见于萎缩性脊柱侧凸。尽管大部分患者无临床症状,但理论上存在脊髓受压而引起的各种神经损害的可能性,并可能引起其治疗策略的改变^[2],认识其影像学特征具有重要的临床意义。本研究通过量化分析,总结 NF-1 伴脊柱侧凸(NF-1S)患者肋骨头脱位进入椎管的影像学特征。

1 资料与方法

1.1 一般资料

1998 年 8 月~2011 年 3 月本院共手术治疗 NF-1S 患者 142 例,其中有完整影像学资料的胸弯患者 91 例,共发现 11 例患者伴有肋骨头脱位进入椎管,男性 7 例,女性 4 例;年龄 11~21 岁,平均 15.2 岁。均为胸弯患者,单纯左胸弯 2 例,左胸弯伴后凸畸形 2 例,单纯右胸弯 3 例,右胸弯伴后凸畸形 4 例。10 例在 X 线平片上符合萎缩性脊柱侧凸改变,另 1 例 X 线平片上似为非萎缩性脊柱侧凸,经 CT 三维重建及 MRI 检查符合萎缩性脊柱侧凸改变。术前脊柱侧凸 Cobb 角 38°~100°,平均 64.6°;后凸 Cobb 角 45°~127°,平均 73°。术前均无神经损害症状。

1.2 影像学观察及测量方法

1.2.1 X 线片 在站立位全脊柱正侧位 X 线片上观察脊柱冠状面和矢状面的形态、椎体的旋转和椎体楔形变程度,测量脊柱侧、后凸 Cobb 角。

1.2.2 CT 应用美国 GE 公司 16 排 CT 机,扫描条件:120kV,320mA,层厚 10mm。在平扫横断面及其定位相上观察肋骨头脱入椎管内的节段、测量肋骨进入椎管内程度 [在椎管的中央作其平分

线,分别经脱位的肋骨头及对侧椎管内缘作与此中央平分线平行的二条直线,这两条直线与中央平分线间的垂直距离分别定义为 d2、d3,再按公式 $\Delta = (d3 - d2) / 2d3$ 得出相应数据, Δ 值即为肋骨头凸入椎管的距离占整个椎管横径的程度,图 1a、1b]、肋骨头宽度比值(脱位入椎管内的肋骨头最宽处 line 1 与对侧肋骨头最宽处 line 2 的比值)(图 1c)及顶椎位置。

1.2.3 MRI 在横断面 MRI T2 像上观察脊髓形态、脊髓偏移程度(图 2),在三维 T2 像上观察椎管内外有无肿瘤。

1.3 统计学方法

应用 SPSS 16.0 软件进行统计学分析,对 NF-1S 患者肋骨头脱入椎管内程度与冠状面 Cobb 角、矢状面 Cobb 角及顶椎旋转程度进行 Pearson 相关分析, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

本组 NF-1S 患者肋骨头脱入椎管的发生率为 12.1%。10 例患者为单根肋骨脱入椎管,1 例患者有 2 根肋骨脱入椎管。脱入水平位于 T5~T11,肋骨头脱入椎管均发生在凸侧顶椎区。进入椎管内程度为 11.2%~50%,其中 10 例小于 35%,平均为 26.5%;脱入椎管内的肋骨头尖而细长(图 3),其宽度与对侧肋骨头宽度的比值为 0.50~0.99,平均值为 0.77。脱入椎管内的肋骨头宽度明显小于对侧。均伴有显著顶椎旋转(Nash-Moe 法 I~IV 度,中位数为 III 度,7 例患者顶椎旋转在 III 度及 III 度以上)(表 1)。患者肋骨头脱入椎管内程度与冠状面 Cobb 角、矢状面 Cobb 角及顶椎旋转程度均无显著相关性($P > 0.05$)(表 2)。在 MRI 轴面成像上脊髓变圆,脊髓向凹侧偏移,其中 5 例患者脊髓紧贴凹侧椎弓根,4 例伴有椎旁肿瘤。

3 讨论

3.1 NF-1S 患者肋骨头脱入椎管的发生率

NF-1 伴发的萎缩性脊柱侧凸的主要特征^[6,7]有:侧凸节段短(通常累及 4~6 个椎体)、侧凸成角明显、胸椎左右侧凸罹患比例基本一致、侧凸进

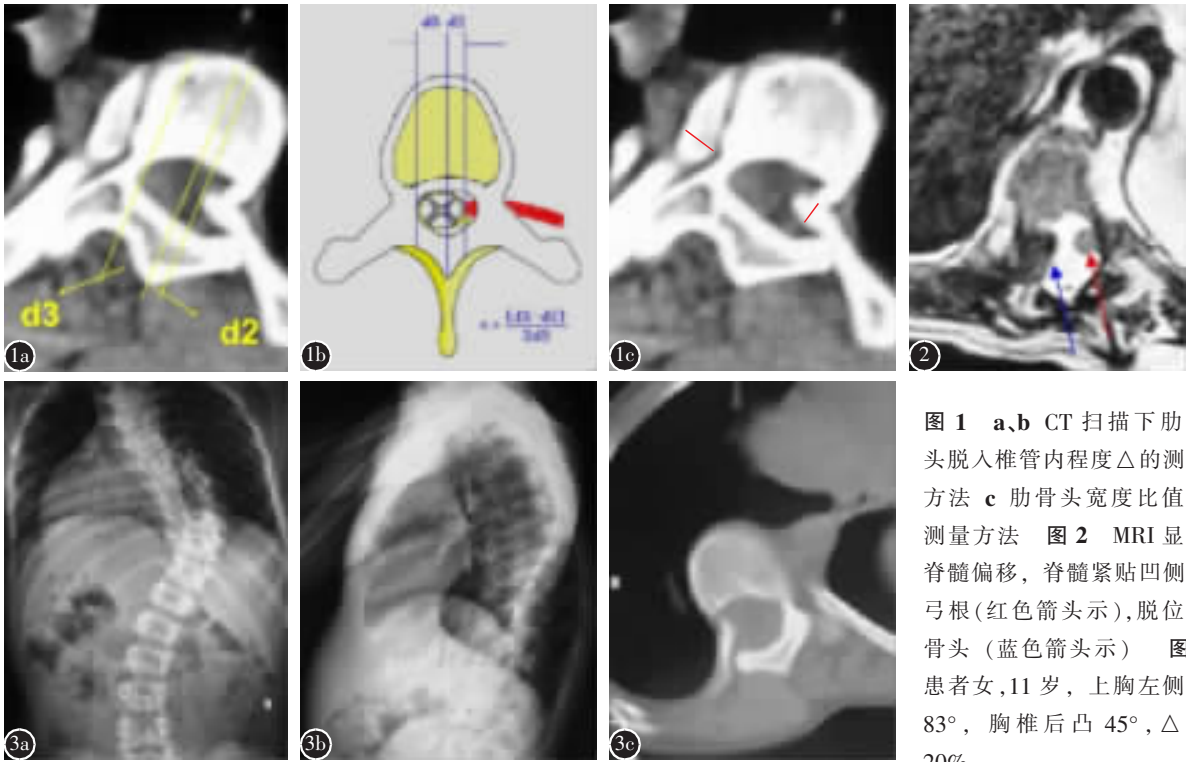


Figure 1 The way to measure the the magnitude of rib head protrusion into the canal and the ratio of the dislocated rib head width(red line)by CT-scan **Figure 2** The shifted spinal cord in MRI, the spinal cord was closely against the medial wall of spinal pedicle in the concave side(red line), and the dislocated rib head(blue line) **Figure 3** A 11-year-old girl with upper left thoracic scoliosis(83°) and kyphosis(45°), the Δ is 20%

表 1 11 例 I 型神经纤维瘤病伴脊柱侧凸患者肋骨头脱入椎管的测量结果

Table 1 Measuring results of rib head protrusion into spinal canal in 11 patients with scoliosis secondary to NF-1						
病例 Case	顶椎位置 Apex	肋骨头脱入 椎管内水平 Displaced rib(s)	肋骨进入椎管程度 Δ Magnitude of rib head protrusion into the canal	肋骨头宽度比值(脱入侧/对侧) Ratio of the dislocated rib head width	顶椎旋转 Rotation magnitude	诊断 Diagnosis
1	T8	T8	28.7%	0.60	IV	CT
2	T10	T10/T11	26.3%/11.2%	0.68/0.74	IV	CT
3	T7	T7	15.4%	0.83	II	CT/MRI
4	T11	T11	20.0%	0.65	II	CT/MRI
5	T9	T8	27.5%	0.79	III	CT
6	T7	T7	23.1%	0.99	III	CT
7	T8	T8	14.9%	0.50	III	CT/MRI
8	T9	T9	35.0%	0.95	III	CT/X
9	T10	T10	31.5%	0.82	II	CT/X
10	T11	T11	50.0%	0.88	I	CT/MRI/X
11	T5	T5	33.9%	0.77	IV	CT/MRI/X

表 2 肋骨头脱入椎管内程度与冠状面 Cobb 角、矢状面 Cobb 角及顶椎旋转的相关性

Table 2 Correlation between the magnitude of rib head protrusion into the canal and coronal Cobb angle, sagittal Cobb angle, and the apex rotation				
		冠状面 Cobb 角 Coronal Cobb angle	矢状面 Cobb 角 Sagittal Cobb angle	顶椎旋转 Apex rotation
肋骨头脱入椎管内程度 Magnitude of rib head protrusion into the canal	r值	-0.028	0.220	-0.227
	P值	0.936	0.676	0.502

行性加重明显、椎体楔形变、脊柱严重旋转、椎管扩大、椎体扇贝样改变和顶椎区矢状面急剧成角畸形等,其伴发病变包括脊膜扩大、假性脊膜膨出、神经纤维瘤通过神经根管侵犯脊髓、严重后凸畸形压迫脊髓和肋骨头内脱位经神经根管进入椎管内等。其中肋骨头脱位进入椎管内现象比较少见,最早由 Flood 等^[8]于 1986 年首次报道。目前为止,专题文献报道 NF-1S 患者肋骨头脱入椎管 19 例^[9-22],11 例为男性,8 例为女性;年龄 5~41 岁,平均 13.6 岁;大部分为青少年(2 例儿童,1 例成人);肋骨头移位位于侧凸的凸侧,均在顶椎区;平均 Cobb 角为 68.4°(29°~92°)。本组 11 例患者伴有肋骨头脱位进入椎管,其中男性 7 例,女性 4 例;年龄 11~21 岁,平均 15.2 岁;术前脊柱侧凸 Cobb 角为 38°~100°,平均 64.6°。与文献报道资料相似。本组患者肋骨头脱入椎管的发生率为 12.1%。虽然肋骨头脱入椎管内发生率较低,但是其在畸形矫正术后可能压迫脊髓引起严重神经并发症,所以对其影像学特征的研究具有重要意义。

3.2 NF-1S 患者肋骨头脱入椎管的影像学特点

本组病例均为胸弯患者,肋骨头脱入椎管均发生在脊柱侧凸的凸侧,且位于顶椎区,脱入水平位于 T5~T11,这与 Abdulian 等^[11-15]以往的报道一致。本研究中 10 例患者为单根肋骨脱入椎管,1 例患者 2 根肋骨脱入椎管,未见 3 根或多根肋骨脱入椎管者。文献报道 2 例多根脱入椎管^[8,20],3 根脱入 2 例^[20,23],2 根脱入 4 例^[9,17,20]。Abdulian 等^[11]报道 1 例 2 根肋骨脱入椎管的 NF-1 伴脊柱高度侧后凸的患者,在最初的影像学检查中只发现 1 根肋骨(T6 水平)脱入椎管,分期进行肋骨头切除和侧凸矫形后发现另一根(T7 水平)肋骨也脱入椎管,其认为术前详细的影像学评估对手术方案的制定有重要意义。

脱位的肋骨头通常于相应椎弓根的头侧脱入椎管,肋骨头横跨椎弓根,位于椎弓根内侧壁的内侧。本研究中肋骨头脱入椎管内的患者伴有显著的顶椎旋转(Nash-Moe 法 I~IV 度,平均 III 度)。63.6% 的患者顶椎旋转度为 III 或 IV 度,表明大多数 NF-1S 患者有肋骨头脱位时有明显的椎体旋转。虽然患者肋骨头脱入椎管内程度与冠状面 Cobb 角、矢状面 Cobb 角及顶椎旋转程度没有显著相关性,这可能与本组样本量较小有关。根据其发病机理,理论上 Cobb 角度增大和顶椎旋转程

度增加可能会增加肋骨头脱入椎管的几率。脱入椎管内的肋骨头形态尖而细长,本组患者凸侧脱位肋骨头宽度与对侧肋骨头宽度的比值为 0.50~0.99,平均值为 0.77,脱入椎管内的肋骨头宽度明显小于对侧。横突梭形变、椎间孔扩大、肋骨铅笔样变、直径变细、凸侧椎间孔扩大、椎体旋转半脱位可能是导致肋骨头脱位并凸入椎管的原因。

肋骨头脱位进入椎管内的距离占整个椎管横径的比例说明肋骨头侵犯椎管的程度。本研究中肋骨头进入椎管内程度为 11.2%~50.0%,平均为 26.5%,10 例患者小于 35%,这部分患者肋骨头脱入椎管程度较低,由于脊髓向脊柱的凹侧偏移,一般不压迫或侵犯脊髓,所以常无神经受损症状,这样一种保护机制使脊髓免受脱入椎管内的肋骨头压迫^[11],但如果进行侧凸矫形手术,脱入的肋骨头可能压迫脊髓,是造成神经损害的潜在因素之一。如果脱入椎管的肋骨头紧密粘连于椎间盘的纤维环或后方椎体,或许会起到防止脊髓损害的作用。

3.3 NF-1S 患者肋骨头脱入椎管内的影像学检查

对 NF-1S 患者肋骨头脱入椎管进行诊断时,本研究发现的 11 例肋骨头脱位患者中,4 例患者可从 X 线片上作出诊断,5 例可从 MRI 上作出诊断,而 CT 不仅具有前两种影像学方法的优势,还能在其余无法确诊的病例中有所发现,因此 CT 是比较精确的影像学诊断方法,不但能够清楚地显示肋骨头形态和肋骨进入椎管内程度,而且能为患者的手术方案提供重要的参考依据^[15-23]。MRI 在显示脊髓、椎旁软组织及肿瘤方面有其独特优势,其轴面成像可以评估肋骨头脱位,在 MRI 轴面成像上,脊髓变圆,脊髓向凹侧偏移。本研究中 5 例患者脊髓紧贴凹侧椎弓根,4 例伴有椎旁肿瘤。但对于骨骼成像,MRI 没有 CT 成像的优势。所以全脊柱 CT 平扫及重建是 NF-1S 患者需要做的术前检查。也有学者^[12]提出,脊髓造影 CT 在显示多节段肋骨头脱入椎管内中更具价值,但是该检查属于一种有创检查,且费用较高,仅在高度怀疑肋骨头多节段脱入椎管内时方可考虑使用。

总之,NF-1S 肋骨头脱入椎管发生在脊柱侧凸的凸侧顶椎区,脱位肋骨头与对侧相比尖锐细长,并且伴有显著的椎体旋转和(或)半脱位,其可能是肋骨头脱入椎管内的重要原因。需要手术治

疗的患者术前顶椎区应常规行 CT 检查。

4 参考文献

1. Disimone RE, Berman AT, Schwentker EP, et al. The orthopaedic manifestation of neurofibromatosis [J]. Clin Orthop, 1988, 230: 277-283.
2. Vitale MD, David L, Skaggs MD, et al. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis in children: an update [J]. Clin Orthop, 2002, 401: 107-118.
3. Akbarnia B, Gabriel KR, Beckman E, et al. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis[J]. Spine, 1992, 17(Suppl): 244-248.
4. Funasaki H, Winter RB, Lonstein JB, et al. Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 1994, 76(5): 692-700.
5. Weinstein SL, Crawford AH, Williams L, et al. The Pediatric Spine[M]. New York: Raven Press, Ltd. 1994. 619-649.
6. 朱锋, 邱勇, 王斌, 等. 神经纤维瘤病致营养不良性脊柱侧凸的影像学特征和临床意义[J]. 脊柱外科杂志, 2003, 1(2): 68-71.
7. 王守丰, 邱勇. I 型神经纤维瘤骨骼表现及骨代谢异常的研究进展[J]. 中华外科杂志, 2010, 48(15): 1187-1189.
8. Flood BM, Butt WP, Dickson RA, et al. Rib penetration of the intervertebral foraminae in neurofibromatosis [J]. Spine, 1986, 11(2): 172-174.
9. Yalcin N, Bar-on AE, Yazici M. Impingement of spinal cord by dislocated rib in dystrophic scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1: radiological signs and management strategies[J]. Spine, 2008, 33(23): E881-E886.
10. Koshhal KI, Ellis RD. Paraparesis after posterior spinal fusion in neurofibromatosis secondary to rib displacement: case report and literature review[J]. J Pediatr Orthop, 2000, 20(6): 799-801.
11. Abdulian MH, Liu RW, Son-Hing JP, et al. Double rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatosis[J]. J Pediatr Orthop, 2011, 31(1): 6-10.
12. Ton J, Stein-Wexler R, Yen P, et al. Rib head protrusion into the central canal in type 1 neurofibromatosis[J]. Pediatr Radiol, 2010, 40(12): 1902-1909.
13. Durrani AA, Crawford AH, Choudhry SV, et al. Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1[J]. Spine, 2000, 25(1): 69-75.
14. Fortman BJ, Kuszyk BS, Urbon BA, et al. Neurofibromatosis type 1: a diagnostic mimicker at CT [J]. Radio Graphics, 2012, 32(3): 795-817.
15. Capella M, Bettini N, Dema E, et al. Late post-operative paraparesis after rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatous scoliosis[J]. J Orthop Traumatol, 2008, 9(3): 163-166.
16. Dacher JN, Zakine S, Monroe M, et al. Rib displacement threatening the spinal cord in a scoliotic child with neurofibromatosis[J]. Pediatr Radiol, 1995, 25(1): 58-59.
17. Deguchi M, Kawakami N, Saito H, et al. Paraparesis after rib penetration of the spinal canal in neurofibromatosis scoliosis[J]. J Spine Disord, 1995, 8(5): 363-367.
18. Gkiokas A, Hadzimichalis S, Vasiliadis E, et al. Painful rib hump: a new clinical sign for detecting intraspinal rib displacement in scoliosis due to neurofibromatosis[J]. Scoliosis, 2006, 1: 1-10.
19. Kamath SV, Kleinman PK, Ragland RL, et al. Intraspinal dislocation of the rib in neurofibromatosis: a case report[J]. Pediatr Radiol, 1995, 25(7): 538-539.
20. Major MR, Huizenga BA. Spinal cord compression by displaced ribs in neurofibromatosis [J]. J Bone Joint Surg Am, 1988, 70(7): 1100-1102.
21. Mukhtar IA, Letts M, Kontio K. Spinal cord impingement by a displaced rib in scoliosis due to neurofibromatosis[J]. Can J Surg, 2005, 48(5): 414-415.
22. Legrand B, Filipe G, Blamoutier A, et al. Intraspinal rib penetration in four patients in neurofibromatosis vertebral deformities[J]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 2003, 89(1): 57-61.
23. Crawford AH, Parikh S, Schorry EK, et al. The immature spine in type-1 neurofibromatosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89(Suppl): 123-142.

(收稿日期:2012-8-17 修回日期:2012-10-07)

(英文编审 蒋欣/贾丹彤)

(本文编辑 卢庆霞)

消息

欢迎订阅《中国脊柱脊髓杂志》2012 年合订本

《中国脊柱脊髓杂志》2012 年合订本为精装本(上、下册),定价为 110 元/册,全年共 220 元;另外还有少量 2006~2011 年合订本,均为精装本(上、下册),2006 年定价 180 元/套,2007~2010 年定价 200 元/套,2011 年定价 220 元/套。有需要者请与本刊经理部联系。

联系地址:北京市朝阳区中日友好医院内《中国脊柱脊髓杂志》经理部,邮编:100029。联系电话:(010)84205510。编辑部 E-mail 地址:cspine@263.net.cn。汇款时请在汇款单上注明所需物品及数量。