

胸廓发育不良综合征

陈文俊, 邱 勇

(南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

中图分类号: R682.3, R655.1 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2008)-08-0635-04

胸廓发育不良综合征 (thoracic insufficiency syndrome, TIS) 是指因胸廓发育不良而不能支持正常呼吸运动和肺脏生长发育的病症。胸廓畸形常与先天性脊柱畸形同时存在, 且直接影响先天性脊柱畸形的手术效果。从前, 低龄先天性脊柱侧凸伴胸廓发育异常患者的手术治疗通常是以用或不用内固定骨骼阻滞术为主, 而胸廓及肺发育不全的问题往往被忽略。Campbell 等^[1]于 2003 年在骨关节外科杂志 (JBJS) 上首次报道 TIS^[1], 同年在第 39 届脊柱侧凸研究协会 (SRS) 年会上详细阐述了 TIS 和可撑开型人工假体钛肋 (vertical expandable prosthetic titanium rib, VEPR) 器械^[2]。现今, 越来越多的矫形外科医生开始重视脊柱侧凸患儿肺功能的改善, 而不单单追求畸形的矫正, VEPR 技术应运而生。为了加深对 TIS 和 VEPR 的认识, 对相关文献综述如下。

1 TIS 的病因学和发病机制

TIS 并不是特指一种疾病, 而是一类疾病, 大部分是先天性疾病, 同时存在多系统的畸形, 最多见的是先天性脊柱侧凸和侧后凸畸形^[3], 通常还合并有并肋、肋骨缺如等胸廓发育畸形。一般认为, 大多数先天性脊柱侧凸是非遗传性的, 由胚胎发育过程中的环境因素引起。其次, 婴幼儿特发性脊柱侧凸病情迅速进展也可导致 TIS, 病因不明。此外, Jeunes 综合征^[4]也是能引起 TIS 的一种疾病, Jeune 综合征即窒息性胸廓发育不良, 又名胸廓-骨盆-指 (趾) 骨发育不良, 为常染色体隐性遗传病。本病因胸廓发育不良导致呼吸困难和反复呼吸道感染, 严重者出生后数周内死亡。Jarcho-Levin 综合征^[5]患者通常也存在 TIS, 主要表现为胸廓高度的严重丢失, 是一种罕见病, 全世界报告的病例在 400 例左右, 是一种常染色体遗传疾病, 影像学上胸廓为“风扇”状外观。

正常胎儿肺发育分 4 个阶段^[6]: 肺芽期 (孕 1~7 周), 假腺管型期 (孕 5~17 周), 小管期 (孕 16~26 周), 终末期 (孕 24~40 周)。婴幼儿在 2 岁以前肺泡增殖速度最快, 肺的生长也最快, 以后逐渐减慢, 并持续到 8 岁左右结束。从婴儿期到肺发育成熟, 肺毛细管的面积会增加 23 倍。胸廓是支撑呼吸运动的腔室, 由胸骨、肋架、胸椎构成, 其周围

覆以肌肉等软组织, 膈肌是胸廓的底。胸廓除具有保护、支持功能外, 最主要的功能是参与呼吸运动。应具备保持正常稳定的容积和改变容积的能力, 也就是维持正常的呼吸运动。

肺的发育依赖于胸廓的生长, 而胸廓必须通过肋骨和脊柱左右对称的生长才能提供一个正常的环境, 两者的发育生长是相互依赖的。TIS 同时存在肺和胸廓的发育障碍^[2]。首先是胸廓不足以支持肺的正常呼吸, 当存在并肋或肋骨缺如时, 呼吸运动受到限制; 当畸形进展时, 胸腔容积进一步减少, 胸廓功能不全加重, 并容易导致肺不张、肺部感染等。其次是胸廓不足以支持肺的正常生长, 胸廓畸形致使胸廓在各个方向的生长受到限制, 使肺组织的正常生长显著受限。所以任何影响肺发育或胸廓发育的疾病都会引起相同的病理过程, 肺泡毛细管上皮细胞的减少和萎缩引起肺泡的减少, 肺交换功能的减低, 再加上呼吸运动的受限, 很容易引起肺功能不全。Boffa 等^[6]最早报告了 1 例一直未予治疗的先天性脊柱侧凸患者, 36 岁时死于严重限制性肺疾病导致的心脏骤停。

2 TIS 的分型

Campbell 等^[1,7]根据肺容积丢失机制将 TIS 分为 4 型 (图 1): I 型, 肋骨缺如和脊柱侧凸 (图 1a); II 型, 肋骨融合和脊柱侧凸 (图 1b); III a 型, 全小胸廓 (图 1c); III b 型, 狭窄胸廓 (图 1d)。此分类对于 VEPR 手术有一定参考意义。不同的类型引起肺功能降低的机制也不尽相同, 其中 I 型因肺脏被压缩在胸廓里, 胸廓活动的容积丢失, 包括缺少肋骨的先天性脊柱侧凸。II 型是因为凹侧的并肋缩短了胸廓, 限制了凹侧肺的呼吸运动, 包括含有并肋的先天性脊柱侧凸和胸廓切开术后的瘢痕挛缩性脊柱侧凸。III a 型是因为双侧胸廓的纵径缩小引起的全小胸廓而限制了肺的呼吸运动, 包括 Jarcho-Levin 综合征和严重的胸后凸畸形。III b 型是因为双侧胸廓横径的缩小而形成的狭窄胸廓, 限制了呼吸运动, 包括窒息性胸廓发育不良 (Jeune 综合征) 等。

3 TIS 患者的肺功能评估和影像学检查

TIS 的诊断并不困难, 通过患儿的症状、体征、胸廓 X 线片、CT 和肺功能检查等就可以确诊。采集病史时, 应重点注意呼吸功能不全的症状。视诊时应观察患儿的呼吸频

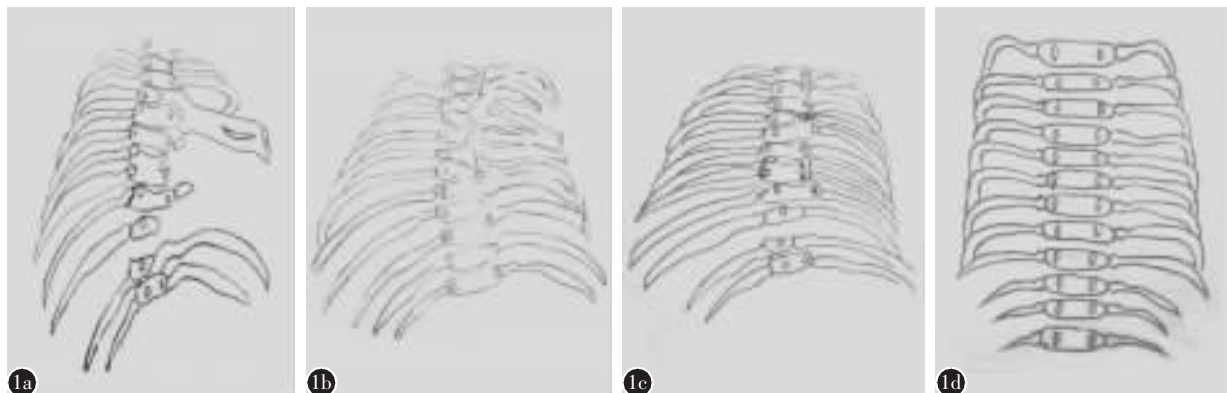


图 1 TIS 分型示意图 a 肋骨缺如和脊柱侧凸(I 型); b 肋骨融合和脊柱侧凸(II 型); c 全小胸廓(IIIa 型); d 狭窄胸廓(IIIb 型)

率,频率加快提示呼吸功能降低。触诊可用拇指分离试验评判胸廓的运动度。叩、听诊可以判断肺部是否合并感染。肺功能检查可以直接评估肺功能的状态^[9],但对于小儿在操作上存在一定困难。

TIS 的诊断重点在于影像学评估病情的严重程度。X 线表现严重的脊柱畸形,主要是脊柱侧凸、侧后凸,出现楔形脊椎、半脊椎、单侧未分节骨桥、块状脊椎、并肋、缺肋、肋骨短小、高肩胛等;在 X 线片中,应测量侧凸 Cobb 角、后凸 Cobb 角,胸廓横径、前后径。Campbell 等^[1]建议用胸廓正位 X 线片中凹侧胸廓纵径与凸侧胸廓纵径的比例来衡量肺受限制的程度,比值越小,肺受限越大。CT 表现胸廓三维空间的变化以及凹侧胸腔和肺严重发育不良,典型 CT 表现为“吹风样”胸廓外观,胸椎高度旋转,挤进凸侧,凸侧肺受压严重,“剃刀背”畸形明显,形如船帆被风吹一样。CT 评估指标主要有双侧胸廓横径比值、胸廓旋转角、脊柱旋转角。

4 TIS 的治疗

从出生到 8 岁这一时期,肺通过肺小泡细胞增殖获得生长,在这段黄金时期采取手术治疗有利于包括脊柱在内的胸廓各个组成部分的生长发育,使肺进一步获得生长发育^[9]。但早期,对先天性脊柱侧凸患儿均采用传统骨骼阻滞术,这种手术限制了脊柱和胸廓的生长,限制了肺的发育,势必影响肺小泡的增殖生长,带来新的恶性循环,最终可能导致严重的肺功能不全。针对这些缺陷,VEPTR 技术应运而生。

4.1 VEPTR 简介

Campbell 于 1987 年开始研制治疗 TIS 的 VEPTR 器械,目前有肋骨-肋骨装置、肋骨-腰椎装置、肋骨-髂骨装置三种类型^[10,11]。装置采用钛合金材料制作,术后能够进行 MRI 检查。上端通过“摇篮”样钩和钩盖装置固定在肋骨上,这样的设计围绕肋骨形成一个宽松的环,能够防止损伤肋骨下方的血管;侧向稳定性依赖于周围的软组织固定;中间部分为肋骨袖,它是一个中空的结构,与上端的摇

篮钩体部相连;下端的肋骨摇篮钩体部能够插入肋骨袖内,在以后进一步矫形时,能够将这部分抽出。下端摇篮钩的体部更长,它的长度能够完全插入到肋骨袖顶端,以便以后能够做到最大程度的延长。除此之外,与上端摇篮钩结构基本相同。通过肋骨袖下端 5mm 处两个孔中的任意一个孔,将“木栓样”锁拧入体部上非全厚的孔内,固定下端摇篮钩。如果侧凸累及到腰椎,就使用肋骨-腰椎装置、肋骨-髂骨装置,下端是椎板钩、“S”型髂骨钉,于 2004 年获得美国 FDA 批准。此手术的治疗目标主要是矫正和稳定脊柱畸形,保留它的生长潜能,改善胸廓的容积、对称性和功能。Campbell 等^[9]提出了该手术的适应证:(1)侧凸进展迅速,凹侧胸廓有 3 根以上的肋骨融合在一起,顶椎区有形态异常的椎体;(2)侧凸凹侧胸廓的高度低于对侧的程度>10%(肺的活动空间<90%);(3)进展性胸廓功能不全,呼吸功能严重减退;(4)年龄大于 6 个月且骨骼系统未成熟。

4.2 VEPTR 手术(图 2^[9])

手术策略^[9]应由小儿矫形外科医师、小儿普外科医师和小儿呼吸内科医师共同制定。患者凹侧向上侧卧位,术中采用脊髓监护。采用双切口,上切口采用腋下“L”形切口(图 2a),根据脊柱畸形及胸廓畸形,确定切口位置及大小,下切口通常采用小切口进入。进入胸廓后,骨膜下分离并切开并肋(图 2b)。从上方肋间肌切口倾斜着将摇篮钩插入,然后向下方旋转使之包绕肋骨,将上端肋骨摇篮钩置入下方肋间肌切口,与上方已插入的钩盖装配成一体,使用钳子通过钩锁将其锁紧(图 2c)。尾侧肋骨装置安装方法相似(图 2d)。肋骨-腰椎装置、肋骨-髂骨装置的原理相同。术后每年行 2 次延长术,可采用小切口,用撑开装置将可伸缩装置撑开适当长度,通常一次撑开 2cm,也可随患儿生长速度调整。待骨骼发育成熟,可行一次性后路内固定矫形融合术。Campbell 等^[12]对 21 例行 VEPTR 手术的患儿进行了随访,其中单纯行 VEPTR 手术的患儿 18 例,平均年龄 3.3 岁,平均随访 4.2 年,凹侧胸廓平均每年增长 7.9mm,凸侧胸廓每年增长 8.3mm;另 3 例患儿之前

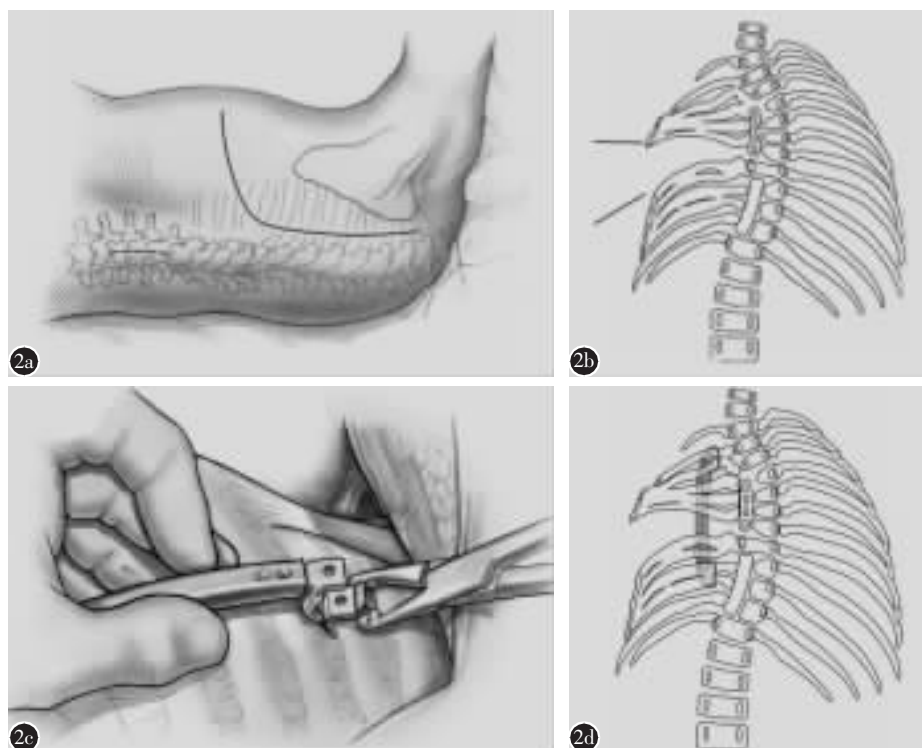


图2 VEPTR 手术示意图 a 上切口采用腋下“L”形切口 b 骨膜下分离并切开并肋 c 安装头侧摇篮钩钩盖,置入肋骨摇篮钩将钩与钩盖锁紧 d 安装尾侧装置与上步方法相似

曾行前路脊柱融合术,平均年龄 7.8 岁,平均随访 2.6 年,凹侧胸廓平均每年增长 4.6mm,凸侧胸廓每年增长 3.7mm。由此可见,VEPTR 手术能保持脊柱生长的潜力。Emans 等^[13]报道用 VEPTR 技术治疗 31 例 TIS 患儿,0.6~12.3 岁,平均 4.2 岁,随访 0.5~5.4 年,平均 2.6 年,侧凸角由术前的 55°(30°~92°)改善至术后的 39°(12°~65°),最终随访为 43°(12°~80°);肺容量术前为 369cm³(32~1254cm³),术后为 394cm³(76~1317cm³),最终随访为 736cm³(266~1840cm³)。VEPTR 手术对于肺功能的改善和侧凸的矫正有一定效果。但 VEPTR 技术尚处于发展阶段,并发症报道不在少数,Campbell 等^[14]报告了 201 例手术病例,随访 6 年,术后感染率 3.3%,器械经皮肤外露 8.5%,器械折断 6%。

VEPTR 技术尚未成熟,远期效果尚待肯定,但在治疗 TIS 的短期随访中表现出了保持脊柱生长潜力、改善胸廓和肺功能的优势。相信只要深入了解 TIS 发病机制,熟练掌握手术技巧,把握其适应证,VEPTR 技术应该有非常光明的应用前景。

5 参考文献

1. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2003, 85(4):399-408.
2. Campbell RM Jr, Smith MD, Mangos JA, et al. Growth of the

spine, chest and lung are interdependent [C]. Presented at the Annual Meeting of the Scoliosis Research Society. Buenos Aires, Argentina, 2004.

3. 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.
4. 庄嘉鑫, 饶立德, 王昆明, 等. Jeune 综合征 1 例[J]. 中华儿科杂志, 2003, 41(9):696.
5. Kulkarni ML, Sarfaraz NR. Jarcho-Levin Syndrome[J]. Indian J Pediatr, 2006, 73(3):245-247.
6. Boffa P, Stovin P, Shneerson J. Lung developmental abnormalities in severe scoliosis[J]. Thorax, 1984, 39(9):681-682.
7. Campbell RM Jr, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis [J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89(Suppl 1):108-122.
8. England SJ. Current techniques for assessing pulmonary function in the newborn and infant: advantages and limitation[J]. Pediatr Pulmonol, 1984, 4(1):48-53.
9. Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique for opening-wedge thoracostomy[J]. J Bone Joint Surg Am, 2004, 86(Suppl 1):51-64.
10. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2004, 86(14):1659-1674.
11. Campbell RM Jr. Operative strategies for thoracic insufficiency syndrome by vertical expandable prosthetic titanium rib ex-

综述

脊柱侧凸矫形术后近端交界性后凸畸形的研究进展

王静杰, 赵永飞, 李明

(第二军医大学附属长海医院骨科 200433 上海市)

中图分类号: R682.3 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2008)-08-0638-03

脊柱侧凸矫形手术的目的是矫正畸形、重建躯干平衡,而这种平衡决不仅仅是冠状面的平衡,从术后的远期效果来看,矢状面平衡的意义重大。而矢状面上以往探讨的焦点多集中在融合区域远端运动节段的功能^[1-2]。随着第三代后路矫形器械的发展及为了更大程度地保留脊柱的运动节段,越来越多地采取选择性后路节段性融合的手术策略,但术后融合节段近端交界性后凸畸形(proximal junctional kyphosis, PJK)的发生已引起众多学者的关注^[3-8]。笔者就 PJK 的发生率、相关危险因素、发生机制及对患者的影响等内容进行文献回顾,综述如下。

1 PJK 的定义

Bernhardt 等^[9]最早对正常脊柱的矢状面角度进行了定义,认为矢状面上单个节段的后凸角度不应大于 5°,否则视为后凸畸形。Glattes 等^[9]认为,如果术后影像学同时满足以下两项则认为发生近端交界性后凸畸形:(1)术后近端交界区后凸角度大于 10°;(2)同术前相比近端交界区角度增大 10°以上。此已为广大学者^[7,8]认可,近端交界区的后凸角度测量选取融合节段近端的两个椎间隙为准,即测量融合节段最上端的椎体(UIV)的下终板和其近端相邻第二个椎体的上终板,其目的在于避免测量单个椎间隙带来的误差。

2 PJK 的发生率及危险因素

由于随访时间及随访患者数量的差异等因素,有关 PJK 的发生率各家报道不一(26%~46%)^[4-8]。Lee 等^[4]对 69

例行后路矫形的脊柱侧凸患者平均随访 2 年,其中 37 例(46%)术后发生近端后凸畸形,该作者认为术前单节段后凸角度大于 5°为 PJK 发生的高危因素,此时上端椎若终止于该节段则术后发生 PJK 的几率明显增大。故术前制定融合方案时应充分考虑该因素,以求跨过该节段以避免术后 PJK 的发生。Rhee 等^[5]对 110 例行前路或者后路矫形手术的脊柱侧凸患者平均随访 32 个月,发现术后 PJK 的发生同后路手术关系密切,60 例行后路手术患者共有 21 例(35%)发生 PJK,而 50 例行前路手术者只有 5 例(10%)术后近端后凸角度增大 10°以上。Glattes 等^[6]报道 81 例成人脊柱侧凸患者行后路矫形手术后平均随访 5.3 年的结果,PJK 发生率为 26%(21 例);作者认为虽然本组数据显示术前近端交界区后凸角度同术后 PJK 的发生无关,但仍建议融合节段应跨过所有后凸角度较大的区域;作者还比较了不同类型的内固定对近端交界区后凸角度的影响,发现 9 例使用全节段椎弓根螺钉矫形的患者中有 4 例发生了 PJK,由于样本量小无法进行统计学分析。

随着椎弓根螺钉技术越来越多地应用于胸椎脊柱侧凸的矫形,有学者比较了螺钉系统同以往的钩系统对近端交界区的影响。2005 年 Kim 等^[7]针对青少年特发性脊柱侧凸(AIS)患者行后路矫形融合手术后近端交界区的变化情况进行了长期随访观察并系统地探讨了其发生的危险因素。193 例患者平均随访 7.3 年,PJK 发生率为 26%(50 例);其中 41 例在术后 2 年内角度迅速增大,此后一直到随访结束时进展缓慢。作者认为患者的性别、年龄、Risser 征、主弯的角度及矫正率、术前近端交界区的后凸角度、上端椎的位置及上端椎采用的内固定类型等均同 PJK 的发生无关;而相关危险因素包括:(1)术前胸椎后凸角度(T5~T12)大于 40°;(2)胸廓成形术;(3)使用钉钩混合系统(相

第一作者简介:男(1982-),硕士研究生,研究方向:脊柱外科
电话:(021)25074887 E-mail:wang0909jie@yahoo.com.cn

- pansion thoracoplasty[J].Oper Tech Orthop,2005,15(4):315-325.
12. Campbell RM Jr, Hell-Vocke AK. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty[J]. Bone Joint Surg Am,2003,85(4):409-420.
13. Emans JB, Caubet JF, Ordonez CL, et al. The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs spine by expansion thoracostomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib: growth of thoracic spine and improve-

- ment of lung volumes[J]. Spine, 2005, 30(Suppl 17):58-68.
14. Campbell RM Jr, Smith MD, Mangos JA, et al. The treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with progressive early onset scoliosis by opening wedge thoracostomy [C]. Presented at the Annual Meeting of the Scoliosis Research Society, Miami, FL, 2005.

(收稿日期:2007-09-19 修回日期:2007-10-18)

(本文编辑 李伟霞)