

## 临床论著

先天性脊柱侧凸合并脊髓纵裂  
的临床特点及手术疗效

赵 胜, 薛旭红

(山西医科大学第二医院骨科 030001 太原市)

**【摘要】目的:**研究手术治疗先天性脊柱侧凸合并脊髓纵裂的患者的临床特点,评估其手术疗效及并发症发生情况。**方法:**回顾性分析 2005 年 3 月~2017 年 3 月间我院收治并行手术治疗的先天性脊柱侧凸合并脊髓纵裂患者 69 例,其中女性 41 例,男性 28 例,平均年龄 13.9±4.5 岁(7~34 岁)。所有患者术前均行全脊柱正侧位 X 线、CT 及 MRI 检查,术后即刻及末次随访行全脊柱正侧位 X 线检查,测量影像学参数(主弯 Cobb 角、次弯 Cobb 角、主弯顶椎偏距、躯干偏移、胸椎后凸角及腰椎前凸角),分析先天性脊柱侧凸合并脊髓纵裂的影像学特点及临床表现,并评估脊柱侧凸矫正率及相关并发症[矫正率=(术前 Cobb 角-术后即刻 Cobb 角)/术前 Cobb 角]。**结果:**在 69 例脊髓纵裂患者中,单纯膜性纵裂 50 例,骨性纵裂 4 例,膜性合并骨性纵裂 15 例。合并椎板畸形 38 例,半椎体 24 例,肋骨畸形 25 例,37 例同时存在其他椎管内畸形,椎管外畸形 8 例。临床表现主要有:背部毛发 10 例,跛行 6 例,腰背痛 4 例,截瘫 2 例。双下肢/双足异常 8 例,神经系统阳性体征 20 例。脊髓纵裂好发于下胸段及腰段,占 72.4%(50/69),纵裂累及椎体节段平均为 4.2±2.7 个。所有患者中,1 例在矫形前行骨嵴切除,余均未对纵裂做预防性切除,仅单纯行侧凸矫形内固定术。60 例得到随访,随访率为 86.9%。平均随访时间 32.4±22.7 个月(13~115 个月)。术前主弯 Cobb 角平均为 71.8°±29.4°,次弯 Cobb 角为 46.4°±17.3°,胸椎后凸角为 39.5°±36.1°,腰椎前凸角为 50.4°±17.3°;主弯顶椎偏距为 6.2±3.6cm,躯干偏移平均为 2.8±3.0cm。术后即刻主弯 Cobb 角 28.8°±21.6°,次弯 Cobb 角 25.6°±14.5°,胸椎后凸角 25.5°±19.1°,腰椎前凸角 42.3°±15.4°;主弯顶椎偏距 4.2±3.3cm,躯干偏移 2.4±2.8cm,主弯顶椎旋转度所有患者术后即刻冠状位主弯矫正率为 (59.9±22.0)%,末次随访时矫正率为 (53.6±25.7)%。术后即刻与术前相比,主弯 Cobb 角、次弯 Cobb 角、胸椎后凸角、腰椎前凸角及主弯顶椎偏距均有明显统计学差异( $P<0.01$ ),主弯顶椎旋转度及躯干偏移无明显统计学差异。末次随访时主弯 Cobb 角平均为 33.3°±25.9°,次弯 Cobb 角为 27.1°±16.9°,胸椎后凸角为 25.1°±16.1°,腰椎前凸角为 45.6°±17.6°;主弯顶椎偏距为 4.9±6.0cm,躯干偏移平均为 2.1±2.0cm,末次随访与术后相比,均无明显统计学差异( $P>0.05$ )。术后共 6 例出现神经系统并发症,发生率为 8.7%,均为不完全神经损伤,无截瘫发生。内固定相关并发症 3 例,包括螺钉松动 2 例,内固定棒断裂 1 例。2 例螺钉松动患者无任何临床症状,予以随访观察;1 例内固定棒断裂患者手术翻修,未再次出现并发症。**结论:**先天性脊柱侧凸合并 SCM 手术治疗患者纵裂好发于下胸段及腰段,椎体畸形以混合型最多见;中下胸段肋骨畸形的伴发率最高。

**【关键词】**先天性脊柱侧凸;脊髓纵裂;手术并发症

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2019.02.04

中图分类号:R651.2 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2019)-02-0116-07

**Clinical features of split spinal cord malformations in congenital scoliosis of 69 surgical cases/ZHAO Sheng, XUE Xuhong/Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2019, 29(2): 116-122**

**【Abstract】 Objectives:** To analyze clinical features, radiological findings and surgical outcomes of the patients with spine cord malformation(SCM) in congenital scoliosis(CS). **Methods:** A total of 69 patients with SCM was operated at our centre between March 2005 and March 2017. The mean age of the patients was 13.9 years and the female to male ratio was 1.46:1. Patients' demographic profile, radiological and operative details, complications and surgical outcomes were evaluated retrospectively. **Results:** Four patients had type I

基金项目:国家自然科学基金青年基金(81702212);山西省自然科学基金(201701D221248)

第一作者简介:男(1963-),副主任医师,研究方向:脊柱外科,脊柱畸形

电话:(0351)3365924 E-mail:zhaosheng0807@163.com

通讯作者:薛旭红 E-mail:xuexuhong@163.com

SCM and 50 had type II SCM. Fifteen patients had type I and II SCM concurrently. The dorsolumbar and lumbar regions were the most common sites for SCM. Asymmetric weakness of the lower limbs and neural axis abnormalities were presented in 10 cases. 37 patients had other intraspinal abnormalities(53.6%), including syringomyelia in 18(26.1%), tethered cord in 3(4.3%), low conus in 16(23.2%). 38 patients presented with lamina deformities(55.1%), 24 with hemivertebra(34.8%) and 25 with rib anomalies(36.2%). In total, the follow-up rate was 86.9%(60/69). The mean time of follow-up was  $32.4\pm 22.7$  months(13–115 months). The average main curve, compensatory curve, thoracic kyphosis, lumbar lordosis, AVR, AVT and TS were  $71.8^\circ\pm 29.4^\circ$ ,  $46.4^\circ\pm 17.3^\circ$ ,  $39.5^\circ\pm 36.1^\circ$ ,  $50.4^\circ\pm 17.3^\circ$ ,  $2.1^\circ\pm 1.0^\circ$ ,  $6.2\pm 3.6$ cm and  $2.8\pm 3.0$ cm preoperatively, which improved to  $28.8^\circ\pm 21.6^\circ$ ,  $25.6^\circ\pm 14.5^\circ$ ,  $25.5^\circ\pm 19.1^\circ$ ,  $42.3^\circ\pm 15.4^\circ$ ,  $1.9^\circ\pm 1.0^\circ$ ,  $4.2\pm 3.3$ cm and  $2.4\pm 2.8$ cm postoperatively. At the final follow-up, the average main curve, compensatory curve, thoracic kyphosis, lumbar lordosis, AVR, AVT and TS were  $33.3^\circ\pm 25.9^\circ$ ,  $27.1^\circ\pm 16.9^\circ$ ,  $25.1^\circ\pm 16.1^\circ$ ,  $45.6^\circ\pm 17.6^\circ$ ,  $1.8^\circ\pm 0.9^\circ$ ,  $4.9\pm 6.0$ cm and  $2.1\pm 2.0$ cm. The correction rate of main curve was 59.9% and 53.3% at post-operation and follow-up period. Compared with the preoperative ones, there were significant difference in main curve, compensatory curve, AVT, thoracic kyphosis and lumbar lordosis at post-operation( $P<0.01$ ). Compared to the post-operation, there were no significant differences in terms of main curve, compensatory curve, AVT, AVR, TS, thoracic kyphosis and lumbar lordosis at the final follow-up( $P>0.05$ ). The complication rate in neural axis was 8.7%(6/69). The incidence of implants related complication was 4.3%(3/69), including 2 pedicle screw loose and 1 rod breakage. The patient with rod fracture was performed by the revision surgery. In view of no symptom, the patients with screw loose were observed at the follow-up period. **Conclusions:** The dorsolumbar and lumbar regions are the most common sites for SCM. Mixed type is the most common vertebral deformity. The incidence of rib anomaly is the highest in T5–T12 segments(middle and low thoracic region).

**【Key words】** Congenital scoliosis; Split spinal cord malformations; Surgery complication

**【Author's address】** Department of Orthopedics, the Second Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan, 030001, China

先天性脊柱侧凸 (congenital scoliosis, CS) 大多是在胚胎发育的第 3~8 周由椎体发育障碍所致。此时正是神经管闭合时期,患者常合并有神经管发育异常,如脊髓纵裂、脊髓拴系等。脊髓纵裂 (split spinal cord malformation, SCM) 是一种少见的先天性脊髓畸形,指脊髓或马尾被硬性间隔分成两部分的先天性发育异常,这种间隔可以由纤维组织、软骨或骨组织等多种成分组成。目前对于 SCM 的病因学还不十分清楚。Kelessinger 等<sup>[1]</sup>认为 SCM 是神经管被异常的中胚层侵犯所致。在胚胎学,SCM 影响了胚层的发育,故常与其他的畸形并存,临床最常见的是背部皮肤异常,如多毛症、脂肪瘤、血管瘤或者皮样囊肿等,其次是伴发 CS。对于 CS 类型与 SCM 发生部位、受累节段的关系仍不明确。本研究拟观察 CS 合并 SCM 的影像学特点及临床表现,分析手术治疗该类疾病的疗效及并发症发生情况;探讨 CS 合并 SCM 的临床及影像学特点及与其他伴发畸形的关系,总结 CS 合并 SCM 的手术疗效。

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

2005 年 3 月~2017 年 3 月本院共手术治疗 CS 并 SCM 患者 69 例。其中男性 28 例,女性 41 例;年龄 7~34 岁,平均  $13.9\pm 4.5$  岁。纳入标准:(1)CS 合并 SCM。(2)符合手术适应证:完全分节半椎体;胸弯 Cobb 角  $>45^\circ$ ,腰弯 Cobb 角  $>30^\circ$ ;双肩不等高,躯干平衡失代偿;顽固性腰背痛,保守治疗无效;侧凸进展每年  $>10^\circ$ 。(3)术前、术后及末次随访影像学资料完整。排除标准:(1)脊柱肿瘤;(2)综合征性脊柱侧凸;(3)神经纤维瘤病性脊柱侧凸。

根据全脊柱 X 线片上的脊柱畸形初诊,全脊柱 CT+三维重建检查证实存在脊椎畸形及肋骨畸形,同时行全脊柱 MRI 或脊髓造影(12 例)了解椎管内畸形情况。所有患者术前均行超声心动图及腹部泌尿系 B 超检查了解心脏系统,泌尿系统及消化系统畸形情况。

### 1.2 畸形分类

**1.2.1 脊椎畸形** 按照 Winter 分型<sup>[2]</sup>分为:(1)形成障碍型,包括半椎体、楔形椎、蝴蝶椎;(2)分节不良型,包括双侧分节不良的阻滞椎和单侧分节

不良的椎体/椎板骨桥;(3)混合型,即同时具有以上 2 种异常表现的多发椎体异常。椎板畸形分为不全椎板,椎板分节不良/椎板融合。

**1.2.2 SCM 节段** 按 SCM 节段分为上胸段(T1~T6)、下胸段(T7~T12)、腰段(L1~L5)。如果纵裂节段较长,跨越节段交界处则分别予以统计。

**1.2.3 椎管内畸形** 本研究使用了目前临床上常用的一些分类名称,包括脊髓空洞、SCM(膜性和骨性)、脊髓拴系及低位脊髓(L2~L3 椎间隙水平以下)(图 1)。如同时合并多项时分别统计。

**1.2.4 肋骨畸形** 分为数量异常和结构异常,数量异常包括多肋、少肋;结构异常包括并肋、叉状肋及不规则肋。按肋骨畸形发生的部位分为凹侧、凸侧及双侧。按畸形位置分为上胸段(T1~T4)、中胸段(T5~T8)及下胸段(T9~T12)。

### 1.3 专科检查及影像学测量

患者入院后均行详细的体格检查,详细记录就诊时存在异常表现者,包括双肩不等高、剃刀背、骨盆倾斜、躯干偏移、背部毛发,大小便异常、跛行、双下肢形态、感觉、肌力、反射异常及病理征等。所有病例均进行了侧凸矫正手术治疗,测量并记录术前、术后即刻及末次随访时主弯 Cobb 角、次弯 Cobb 角、胸椎后凸角、腰椎前凸角、主弯顶椎旋转度(apical vertebra rotation,AVR)、顶椎偏

距(apical vertebra translation,AVT)、躯干偏移(trunk shift,TS)。分析矫形效果及围手术期与随访时并发症发生情况。

### 1.4 统计学方法

采用 SPSS 17.0 软件进行数据录入及处理。对所有患者术前、术后及末次随访影像学参数(主弯 Cobb 角、次弯 Cobb 角、AVR、AVT、胸椎后凸角、腰椎前凸角)变化采用配对样本 *t* 检验进行统计学分析,以  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 临床表现

CS 并脊髓纵裂 69 例中,单纯膜性纵裂 50 例,骨性纵裂 4 例,膜性+骨性 15 例(典型病例见图 2)。肌肉骨骼系统:形成障碍型 20 例,分节不良型 8 例,混合型 41 例。合并椎板畸形 38 例(55.1%),半椎体 24 例(34.8%),肋骨畸形 25 例(36.2%)。临床表现主要包括:37 例(53.6%)同时存在其他椎管内畸形,包括脊髓空洞 18 例(26.1%)(典型病例见图 3)、脊髓拴系 3 例(4.3%)、低位脊髓 16 例(23.2%)。椎管外畸形 8 例:4 例合并心脏异常(5.8%),2 例泌尿系异常(2.9%),2 例腹部异常(2.9%)。1 例患者曾因脊髓拴系在外院行脊髓拴系松解术。

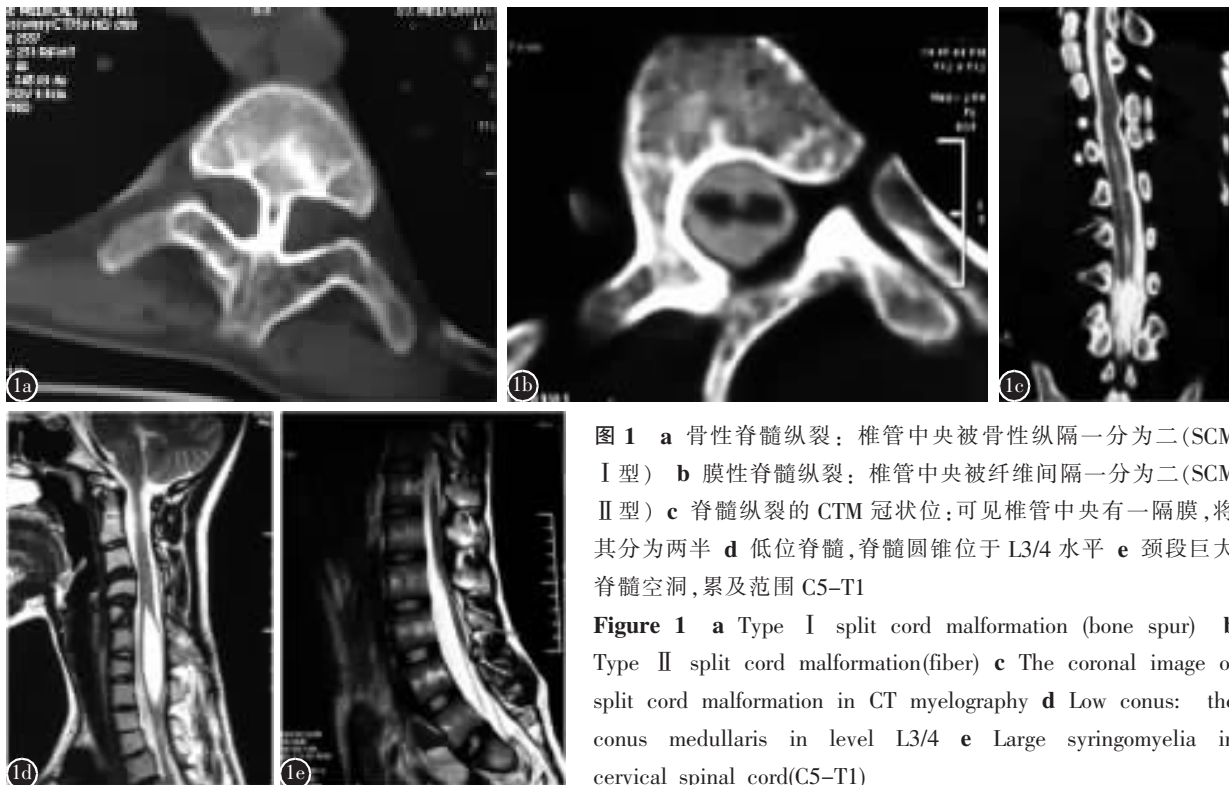


图 1 a 骨性脊髓纵裂:椎管中央被骨性纵隔一分为二(SCM I 型) b 膜性脊髓纵裂:椎管中央被纤维间隔一分为二(SCM II 型) c 脊髓纵裂的 CTM 冠状位:可见椎管中央有一隔膜,将其分为两半 d 低位脊髓,脊髓圆锥位于 L3/4 水平 e 颈段巨大脊髓空洞,累及范围 C5-T1

Figure 1 a Type I split cord malformation (bone spur) b Type II split cord malformation (fiber) c The coronal image of split cord malformation in CT myelography d Low conus: the conus medullaris in level L3/4 e Large syringomyelia in cervical spinal cord(C5-T1)





**图 2** 男, 13 岁, CS 合并 SCM **a, b** 术前全脊柱正侧位 X 线片提示: T9-T10 分节不良, T9 楔形椎; 主胸弯 Cobb 角  $46^\circ$ , 胸后凸  $56^\circ$  **c, d** 左右侧屈位片显示胸弯 Cobb 角  $31^\circ$ , 柔韧性为 32.6% **e-g** 冠状位、矢状位及横断面 CT 提示: 下胸段骨性纵裂(T9-T12 水平) **h, i** CT 三维重建提示 T10-T12 椎板畸形, 分节不良, 呈“火山口”样改变 **j-l** 冠状位、矢状位及横断面 MRI 提示: 下胸段骨性及膜性 SCM(T9-T12 水平) **图 3** 女, 16 岁, CS 合并 SCM **a, b** 术前全脊柱正侧位 X 线片提示: T9-T12 分节不良, T11、T12 楔形椎; 主胸弯 Cobb 角  $82^\circ$  **c, d** 左右侧屈位片显示胸弯 Cobb 角  $55^\circ$ , 柔韧性为 32.9% **e-g** 冠状位、矢状位及横断面 CTM 提示: 腰段膜性纵裂 **h, i** CT 三维重建提示 T11、T12 楔形椎 **j-l** 冠状位、矢状位及横断面 MRI 提示: 下胸段脊髓空洞, 腰段膜性纵裂, 低位脊髓(L4 水平)

**Figure 2** A 13 years old male. Congenital scoliosis with SCM **a, b** Preop AP and lateral X-ray films showed: malsegmentation of between T9 and T10; T9 wedge vertebra; the thoracic main curve was  $46^\circ$ , kyphosis was  $56^\circ$  **c, d** The bending film showed the flexibility was 32.6% **e-g** The coronal, saggital and axial image of split cord malformation in CT showed type I SCM **h, i** The whole spine 3D Reonstruction of CT scan showed lamina deformity from T10 to T12 and "volcano shape" **i-k** The coronal, saggital and axial image of split cord malformation in MRI showed type I and II SCM **Figure 3** The patient was sixteen years old, female. Congenital scoliosis with SCM **a, b** Preop AP and lateral X-ray films showed: malsegmentation of from T9 to T10; T11, T12 wedge vertebra; the thoracic main curve was  $82^\circ$  **c, d** The bending film showed the flexibility was 32.9% **e-g** The coronal, saggital and axial image in CTM showed type II SCM **h, i** The 3D Reonstruction of CT scan whole spine showed T11 and T12 wedge vertebra **j-l** The saggital and axial image in MRI showed type II SCM in lumbar spine, syringomyelia in lower thoracic region and tethered cord in L4

存在临床表现异常者,双肩不等高 45 例,剃刀背 50 例,骨盆倾斜 23 例,背部毛发 10 例,色素斑 3 例,背部包块 2 例,跛行 6 例,腰背痛 4 例,截瘫 2 例。双下肢/双足异常 8 例,主要表现为双下肢不等长或(和)不等粗 5 例,单或双足马蹄内翻足、高弓足 2 例,髋关节发育不良 1 例。Klippel-Feil 综合征及 Sprengel 畸形各 1 例。神经系统体格检查有阳性体征 20 例,表现为下肢、足部感觉减退,下肢肌力减退或双侧肌力不对称,下肢肌张力异常,腹壁反射消失,双侧跟膝腱反射不对称,病理征阳性。

## 2.2 SCM 的影像学特点

总体上,所有脊髓纵裂患者中,4 例发生在上胸段,15 例发生在下胸段,16 例发生在腰段,两个部位均有畸形的 30 例,3 个部位均有畸形的有 4 例(上下胸+腰),下胸段及腰段最为常见,占 72.4%(50/69),纵裂累及椎体节段平均为  $4.2 \pm 2.7$  个。具体情况见表 1。

## 2.3 手术情况

所有患者均行脊柱侧凸矫形术。其中后路 68 例,前后路联合 1 例;截骨 32 例,半椎体切除 8 例。1 例一期行骨嵴切除侧凸矫形术。

69 例患者,平均手术时间  $259.5 \pm 112.0$  min,术中失血量平均为  $453.7 \pm 132.0$  ml。术后与术前相比,主弯 Cobb 角、次弯 Cobb 角、主弯顶椎偏距、胸后凸及腰前凸均有明显统计学差异( $P=0.000$ )。随访与术后相比,所有指标均无明显统计学差异( $P>0.05$ ,表 2)。

所有患者术后无截瘫发生,6 例出现神经系统并发症,发生率为 8.7%,包括 4 例双下肢感觉异常(麻木/痛觉过敏),2 例下肢肌力下降。痛觉过敏及肌力下降患者出院时具有好转。10 例术前存在下肢神经功能障碍者,有 6 例得到不同程度的改善。术后出现血气胸 2 例,伤口感染 1 例。内固定相关并发症 3 例,包括 2 例随访时发现螺钉松动,1 例内固定棒断裂。1 例合并胸腰段骨性纵裂患者行截骨矫形时术中出血量较大,约 3500ml,经过部分截骨矫形,及时内固定加压截骨间隙后控制出血,术中输悬浮红细胞 15U,血浆 1200ml。术后患者生命体征平稳,恢复顺利,未出现神经功能进一步下降表现。

## 3 讨论

SCM 是一种罕见的先天性畸形,但在 CS 中比较常见。女性多见<sup>[3,4]</sup>,男女发病率之比为 1:2~6。本研究中男女比例为 1:2.2。Pang 等<sup>[5]</sup>认为在胚胎 3 周后外胚层与内胚层形成副神经肠管,周围的间质将脊索分成两部分,形成分裂的脊髓,周围粘连间质迁入两条分裂脊髓中形成骨性、软骨性和纤维性间隔,其神经损伤的机制为<sup>[6]</sup>:(1)先天性脊髓发育不全,多由胚胎 3 周后神经受诸多因

表 1 SCM 合并畸形发生情况  
Table 1 The vertebra and rib abnormalities of patients with SCM

	脊髓纵裂(n=69) Split spinal cord malformation
年龄(岁) Age	13.86±4.46
性别(男/女) Sex(Male/Female)	28/41
椎板畸形 Lamina deformity	38(55.1%)
不全椎板 Failure of lamina formation	3(4.3%)
椎板融合 Lamina unsegmentation	16(23.2%)
不全椎板并融合 Failure of lamina formation and segmentation	19(27.5%)
位置 Location	
胸段 Thoracic	25(36.2%)
腰段 Lumbar	1(1.4%)
胸+腰 T+L	13(18.8%)
椎体畸形 vertebra anomalies	
分节不良 Failure of formation	8(11.6%)
形成障碍 Failure of segmentation	20(29.0%)
混合型 Mixed type	41(59.4%)
位置 Location	
胸段 Thoracic	41(59.4%)
腰段 Lumbar	3(4.3%)
胸+腰 T+L	25(36.2%)
肋骨畸形 Rib anomalies	25(36.2%)
凸侧 Convex	3(4.3%)
凹侧 Concave	20(29.0%)
双侧 Bilateral	2(2.9%)

素的影响而发育障碍,出现脊髓阶段性分裂为二,其病理表现为两半脊髓多不对称,“H”结构消失,神经细胞及神经纤维发育不良,常突出表现为单侧下肢神经功能不全;(2)后天性神经系统损伤,纵裂间隔影响脊髓向颅侧移动,导致脊髓迟发性损伤,属脊髓拴系综合征特征。对此类患者,有报道建议行预防性终丝切断、拴系松解术<sup>[7]</sup>。

Pang 等<sup>[9]</sup>将 SCM 分为两型: I 型指病变区有两条半脊髓,每一条半脊髓拥有各自的硬脊膜囊,两硬脊膜囊形成一个鞘,内有骨性或软骨性纵隔,又称骨性纵裂; II 型指病变区两条半脊髓在一个硬脊膜囊内,中间有纤维间隔分隔,又称膜性纵裂。关于 CS 类型与骨性 SCM 发生部位、受累节段的关系仍不明确,相关研究也相对较少,本组患者 SCM 发生部位最常见于下胸及腰段,其次是腰段、下胸段、上胸段;该结果与 Feng 等<sup>[8]</sup>的研究结果相一致。他们的研究纳入了 266 例 CS 伴发 SCM 患者,认为 SCM I 型所累及的椎体节段较 SCM II 型更短,且 SCM I 型更易合并脊柱后凸畸形。不同部位 SCM 对应脊椎畸形情况并无明显差异,即下胸段、腰段、上胸段 SCM 均多发于混合型 CS。相应的 SCM 的分布存在明显差异,以混合型 CS 受累节段最多,也最常见,3 种脊椎畸形好发部位呈现散在特征,在各节段均可见到,但同样以胸段、腰段部位常见,这一脊椎畸形与 SCM 好发部位相

似,也间接提示两者在胚胎学起源的相似性和病原学上的一致性。但 Ghandhari 等<sup>[9]</sup>对 202 例高加索人先天性脊柱侧凸患者进行研究,发现椎体畸形和椎管内畸形的发生无明显相关。

既往的文献报道,SCM 畸形中有 50% 的患者随着年龄增长中会出现进展性的神经损害风险增加<sup>[10]</sup>。对于 SCM 的处理,Mahapatra 等<sup>[11]</sup>认为,由于神经损伤的风险随年龄增加而增大,即使无症状,所有患者均应预防性的进行手术治疗。而 Guthkelch<sup>[12]</sup>认为神经学上的手术不可能改善患者术前的固定不变的神经损害表现,但是可以防止出现或阻滞逐渐加重的神经损害继续加重。然而,也有专家对此提出不同意见<sup>[13,14]</sup>。毕竟神经外科手术的治疗的风险比如神经损害、术后脑脊液漏、感染等并发症的发生率从 7% 到 31% 不等<sup>[15,16]</sup>。在 2009 年,Ayvazt 等<sup>[13]</sup>指出神经外科手术的操作应该推荐给所有需要进行先天性脊柱畸形矫正手术术前并且合并 I 型 SCM 畸形的患者。而对于合并 II 型 SCM 畸形的患者在先天性脊柱畸形矫正前则不需要神经外科手术处理。Shen 等<sup>[17]</sup>的近期一项大宗病例研究总共纳入 214 例 CS 伴发 SCM 患者,认为如果无症状或合并稳定的神经系统症状,悬吊像或支点弯曲像上不出现神经症状,则没必要在侧凸矫正术前去除骨棘或纤维纵隔。本研究则对无症状或合并稳定的轻度神经系统症状患者一期仅行脊柱畸形的矫正手术。仅有 1 例因双下肢肌力进行性下降一期行骨嵴切除侧凸矫正术,术中出血约 3500ml,术后未出现进一步神经损伤。结合其他术前合并神经损害表现患者的治疗结果,术后效果比较理想。本研究所有患者术后无截瘫发生,6 例出现神经系统并发症,发生率为 8.7%,跟 Chen 等的研究报道相一致<sup>[18]</sup>。

SCM 患者通常可以合并有其他髓内畸形,如条件允许最好能在术前行 MRI 检查除外这种情况。本组患者均行 MRI 检查,较早的病例术前均行脊髓造影及 CTM 检查了解椎管内情况。结果发现,18 例脊髓空洞、3 例脊髓拴系、16 例低位脊髓。对于 CS 合并 SCM 的治疗,目的不应是单纯矫正畸形,更重要的是预防脊髓神经功能损害或防止脊髓神经功能损害进一步加重。如果畸形较重而且僵硬,需要通过截骨短缩松解畸形,截骨部位应避开 SCM 畸形所在部位,可降低脊髓损伤风险及术中出血。如果患者术前无神经功能损伤症状,

表 2 CS 合并 SCM 手术前后侧凸参数变化

Table 2 The comparison of radiographic parameters in pre-operation, post-operation in patients with SCM

	术前(n=69) Preoperation	术后即刻(n=69) Postoperation	末次随访(n=60) Final follow up
主弯 Cobb 角(°) Main curve	71.8±29.4	28.8±21.6 <sup>①</sup>	33.3±25.9 <sup>②</sup>
次弯 Cobb 角(°) Compensatory curve	46.4±17.3	25.6±14.5 <sup>①</sup>	27.1±16.9 <sup>②</sup>
主弯顶椎旋转度(°) Apical vertebra rotation	2.1±1.0	1.9±1.0	1.8±0.9 <sup>②</sup>
主弯顶椎偏距(mm) Apical vertebra translatio	6.2±3.6	4.2±3.3 <sup>①</sup>	4.9±6.0 <sup>②</sup>
躯干偏移(mm) Trunk shift	2.8±3.0	2.4±2.8	2.1±2.0 <sup>②</sup>
胸椎后凸角(°) Kyphosis	39.5±36.1	25.5±19.1 <sup>①</sup>	25.1±16.1 <sup>②</sup>
腰椎前凸角(°) Lodorsis	50.4±13.2	42.3±15.4 <sup>①</sup>	45.6±17.6 <sup>②</sup>

注:①与术前相比较  $P < 0.01$ ; ②与术后即刻相比较  $P > 0.05$

Note: ①Compared with preoperation,  $P < 0.01$ ; ②Compared with postoperation immediately,  $P > 0.05$



行脊柱侧凸矫形手术时,不必强调切除纵隔。因为如果手术困难,反而易造成脊髓损伤,尤其是硬膜内纵隔,手术本身就可能造成神经损伤,术后神经症状少有改善。手术处理较困难,而其对脊髓的牵拉切割作用较小,如无进行性神经功能障碍加重,可以不处理。因此对于合并有其他髓内畸形的患者,其神经功能状态不单纯是由 SCM 所决定。其他髓内畸形也有影响,因此术前一定要向患者及家属讲明矫形手术后可能会由于髓内畸形的发展而出现新的神经功能障碍或原有神经功能障碍加重。

#### 4 结论

纵裂多位于下胸段及腰段。椎体畸形以混合型最多见,占 59.4%;中下胸段肋骨畸形的伴发率最高,为 80%。脊柱侧凸手术矫形率为 59.9%且随访时无明显丢失;神经系统并发症发生率为 8.7%,内固定相关并发症发生率为 4.3%。

#### 5 参考文献

- Klessinger S, Christ B. Diastematomyelia and spina bifida can be caused by the intraspinal grafting of somites in early avian embryos[J]. *Neurosurgery*, 1996, 39(6): 1215-1223.
- Winter RB, Moe JH, Wang JF. Congenital kyphosis. Its natural history and treatment as observed in a study of one hundred and thirty patients[J]. *J Bone Joint Surg Am*, 1973, 55(2): 223-256.
- Buyukkaya A, Özel MA, Buyukkaya R, et al. Complex split cord malformation[J]. *Spine J*, 2015, 15(7): 1693-1694.
- Saker E, Loukas M, Fisahn C, et al. Historical perspective of split cord malformations: a tale of two cords[J]. *Pediatr Neurosurg*, 2017, 52(1): 1-5.
- Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M. Split cord malformation: Part I: A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations[J]. *Neurosurgery*, 1992, 31(3): 451-480.
- Huang SL, He XJ, Wang KZ, et al. Diastematomyelia: a 35-year experience[J]. *Spine*, 2013, 38(6): E344-349.
- Beuriat PA, Di Rocco F, Szathmari A, et al. Management of split cord malformation in children: the Lyon experience [J]. *Childs Nerv Syst*, 2018, 34(5): 883-891.
- Feng F, Tan H, Li X, et al. Radiographic characteristics in congenital scoliosis associated with split cord malformation: a retrospective study of 266 surgical cases [J]. *BMC Musculoskelet Disord*, 2017, 23, 18 (1): 420. doi: 10.1186/s12891-017-1782-z.
- Ghandhari H, Tari HV, Ameri E, et al. Vertebral, rib, and intraspinal anomalies in congenital scoliosis: a study on 202 Caucasians[J]. *Eur Spine J*, 2015, 24(7): 1510-1521.
- Cardoso M, Keating RF. Neurosurgical management of spinal dysraphism and neurogenic scoliosis[J]. *Spine*, 2009, 34(17): 1775-1782.
- Mahapatra AK, Gupta DK. Split cord malformations: a clinical study of 254 patients and a proposal for a new clinical-imaging classification[J]. *J Neurosurg*, 2005, 103(6 Suppl): 531-536.
- Guthkelch AN. Diastematomyelia with median septum [J]. *Brain*, 1974, 97(4): 729-742.
- Ayvaz M, Akalan N, Yazici M, et al. Is it necessary to operate all split cord malformations before corrective surgery for patients with congenital spinal deformities? [J]. *Spine*, 2009, 34(22): 2413-2418.
- Feng F, Shen J, Zhang J, et al. Clinical outcomes of different surgical strategy for patients with congenital scoliosis and type I split cord malformation[J]. *Spine*, 2016, 41(16): 1310-1316.
- Ayvaz M, Alanay A, Yazici M, et al. Safety and efficacy of posterior instrumentation for patients with congenital scoliosis and spinal dysraphism[J]. *J Pediatr Orthop*, 2007, 27(4): 380-386.
- Sinha SD, Agarwal AK, Mahapatra. Split cord malformations: an experience of 203 cases[J]. *Childs Nerv Syst*, 2006, 22(1): 3-7.
- Shen J, Zhang J, Feng F, et al. Corrective surgery for congenital scoliosis associated with split cord malformation: it may be safe to leave diastematomyelia untreated in patients with intact or stable neurological status[J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2016, 98(11): 926-936.
- Chen B, Yuan Z, Chang MS, et al. Safety and efficacy of one-stage spinal osteotomy for severe and rigid congenital scoliosis associated with split spinal cord malformation [J]. *Spine*, 2015, 40(18): E1005-1013.

(收稿日期:2018-04-24 末次修回日期:2019-01-14)

(英文编审 庄乾宇/贾丹彤)

(本文编辑 姜雅浩)