



脊柱裂后遗症患儿下肢骨折

FRACTURES OF LOWER LIMBS IN CHILDREN WITH SPINA BIFIDA

© S.V. Ivanov¹, V.M. Kenis¹, T.N. Prokopenko¹, A.S. Fedoseeva², M.A. Ugurchieva³

¹The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia;

²Children's City Hospital of St. Olga, Saint Petersburg, Russia

³Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia

Received: 05.06.2018

Accepted: 04.09.2018

背景。脊柱裂是脊柱和脊髓发育的严重缺陷。它伴有一些脊柱和下肢的骨科疾病，包括长管状骨的骨折。在脊柱裂中，骨质疏松症在运动障碍的发病机理中起重要作用。

目的。目的是确定脊柱裂后遗症患儿下肢长管状骨骨折的发生模式和临床及影像学特征。

材料和方法。从 2006 年到 2017 年，544 名脊柱裂患儿在特纳儿童骨科研究接受检查和治疗。使用了临床神经学和影像学方法。使用 Sharrard 分类确定脊髓受累的神经节段水平，并根据墨尔本医科大学提出的方法评估运动水平。

结果。脊柱裂患儿长管状骨骨折的临床表现有许多特征。在 56% 的病例中，患儿骨折区无异常移位，88% 的患儿无水肿，只有 19% 的病例出现骨折区疼痛。脊柱裂后遗症患儿长管状骨不典型骨折的影像学特征包括骨折线缺失、增生性骨膜反应以及骨折部位有硬化区。

结论。根据神经节段水平确定脊柱裂后遗症患儿下肢骨折的频率和定位。骨折的临床表现通常不同于通常的骨折，因为其不出现疼痛综合征、骨折区无水肿和骨碎片无移位，诊断时必须考虑这些。由于患者的运动活动水平降低，临床和影像学图像的特征与病理学上存在骨质疏松症相关。

关键词：脊柱裂；股骨和胫骨骨折；儿童骨质疏松症。

Background. *Spina bifida* is a serious defect in the development of the spine and spinal cord. It is accompanied by several orthopedic disorders of the spine and lower limbs, including fractures of long tubular bones. In *spina bifida*, osteoporosis plays an important role in the pathogenesis of motor disorders.

Aim. The objective was to determine the patterns of occurrence and the clinical and radiological features of fractures of the long tubular bones of the lower limbs in children with sequelae of *spina bifida*.

Materials and methods. From 2006 to 2017, 544 patients with *spina bifida* were examined and treated at the Turner Research Institute for Children's Orthopedics. Clinical-neurological and radiographic methods were used. The neurosegmental level of spinal cord involvement was determined using the Sharrard classification, and the motor level was assessed according to the method proposed by Melbourne Medical University.

Results. The clinical picture of a fracture of a long tubular bone in a child with *spina bifida* has many characteristics. There was no abnormal mobility in the fracture site in 56% of cases, edema was absent in 88% of children, and pain in the fracture region was observed in only 19% of cases. The radiographic features of the atypical fracture of long tubular bones in children with sequelae of *spina bifida* included lack of a fracture line, presence of a hypertrophic periosteal reaction, and sclerosis areas at the fracture site.

Conclusion. The frequency and localization of fractures of the lower limbs in children with sequelae of *spina bifida* are determined according to the neurosegmental level. The clinical picture of fracture often differs from usual fractures by the absence of pain syndrome, edema in the fracture region, and displacement of bone fragments, which must be considered for diagnosis. The peculiarities of the clinical and radiological picture are associated with the presence of osteoporosis in this pathology due to a decrease in the motor activity level of the patients.

Keywords: *spina bifida*; fracture of the femur and the tibia; osteoporosis in children.

引言

脊柱裂是脊柱的畸形，是未完全形成的椎管中椎管的不完全闭合，并伴有脊柱和下肢的各种骨科疾病。长管状骨的静态和动态改变和骨折经常发生在主要由神经营养性疾病引起的肌肉失衡所导致的下肢畸形治疗期间 [1-3]。最近几十年来，对儿科患者骨质疏松症研究的兴趣显著增加 [4]。文献中广泛讨论了神经肌肉疾病患者骨折的高风险。在发病机制方面，骨质疏松症有两种变异形式，即原发性和继发性。原发性骨质疏松症的病因尚未得到证实，继发性骨质疏松症是由基础疾病进展而来。模拟骨组织的最重要因素是肌肉活动和轴向负荷，这两者都是骨骼结构的正常形成和骨量保持所必需的。在脊柱裂中，骨质疏松症在运动障碍的发病机理中至关重要 [5]。

脊柱裂患者的骨质疏松症的危险因素是肌动活动减少、轴向负荷减少、手术治疗后制动、营养不良和低生长率。患者或肢体的制动导致破骨细胞活性增加和细胞分裂素生成增多 [6, 7]。因此，脊柱裂后遗症的患儿可能发生骨折，这可能被解释为病理性的。通常，这些骨折是在康复治疗期间由于强迫运动而发生的。此类型患者的骨折 X 线片具有许多不同的特征，其中最重要的是骨痂的过量形成。脊柱裂后遗症患儿体内存在过量骨痂，需要与肿瘤、骨髓炎和/或其他骨骼疾病进行鉴别诊断 [8, 9]。

本研究的目的是确定脊柱裂后遗症患儿下肢长管状骨骨折的发生模式和临床及影像学特征。

材料和方法

我们研究了 2006 年到 2017 年间在特纳儿童骨科科学研究所神经骨科和系统疾病科接受治疗的 544 名新生儿期至 17 岁的儿科患者。患儿因脊柱裂后遗症导致下肢骨骼畸形。使用了回忆、临床和影像学研究方法。

在病史记录中，所有患儿都提供了关于下肢长管状骨骨折的信息。在临床检查期间，根据 Sharrard 提出的分类方法确定脊柱裂后遗症的神经节段水平 [10]。它基于对由相应的神经段支配的下肢主要肌肉群的强度的评估（以分为单位）（表 1）。

根据墨尔本医科大学提出的儿科患者脊柱裂后遗症评估方法 [11]（包括 5 个运动活动水平：5 级表示行走能力不比同龄人差；4 级表示可使用脚蹼矫形器行走，不需要额外支撑装置，仅在长距离行走时需要使用轮椅；3 级代表使用矫形器和额外的支撑装置可在室内行走，使用轮椅室内外均可行走；2 级表示治疗期间可在学校行走，使用轮椅可在家中移动一段时间；以及，1 级表示完全没有行走能力），所有患儿的运动水平也得到了确定。

结果

在 544 名接受检查的患儿中，我们总共观察了其中 134 名长管状骨骨折患儿的 204 处骨折。

表 1 通过神经节段水平对运动障碍进行的分类（Sharrard 分类法）

运动障碍程度	肌力	神经节段水平
1	跖屈肌肌力（4-5 分）	S ₂
2	跖屈肌肌力（小于 3 分） 屈膝肌肌力（3 分） 大腿伸肌和/或外展肌肌力（2-3 分）	S ₁ -L ₅
3	屈膝肌肌力（4-5 分） 屈膝肌肌力（小于 3 分） 大腿伸肌和/或外展肌肌力（1-2 分）	L ₄ -L ₃
4	主动伸膝功能不足 屈膝肌肌力（内收肌）（小于 2 分） 抬升骨盆（3-4 分）	L ₂ -L ₁
5	下肢肌肉活动不足 缺乏在水平位置将骨盆抬升到支承平面之上的能力	胸椎水平

对病史进行的回顾性分析使我们能够确定患儿脊柱裂后遗症的四种最常见骨折原因（图 1）。

如图 1 所示，在矫形治疗期间和之后发生的骨折次数最多（41%）。通过保守治疗，在使用夹板、矫形装置和绷带对足部畸形进行分段上石膏以稳定发生半脱位或脱位的髋关节的期间发生骨折。手术治疗挛缩和下肢畸形时，骨折可在术后后期发生，特别是在髋关节和膝关节的重建手术期间，以及足部稳定手术期间。

我们研究了各种因素对脊柱裂后遗症患儿骨折频率的影响。110 例胸椎水平和 L₁-L₂ 神经节段水平受损的患者中，有 49 例（44.5%）发生不同部位的骨折，84 例儿科患者中有 32 例（38.1%）受累。在神经节段 S₂ 水平受损的患者中，79 例患者中仅有 3 例（3.8%）观察到骨折。因此，我们确定了较低神经节段水平的骨折发生率较低的直接相关模式。

我们还分析了神经节段水平定位对下肢损伤（髋部/小腿）频率的影响，结果发现胸椎水平和 L₁-L₂ 神经节段水平受损的患者股骨骨折更为常见，分别为 79.3% 和 76.4%。在 L₅-S₁ 神经节段水平受损的患者中，胫骨骨折更常见（85.7%）（表 3）。

因此，神经节段水平越低，股骨骨折的发生率越低。在大多数病例中，脊柱裂后遗症的神经节

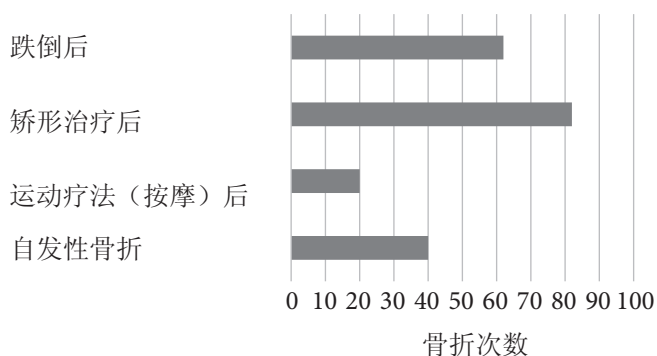


图 1. 骨折的病因

段水平对患儿的活动能力具有决定作用。因此，神经节段水平越低，活动能力越强，我们认为骨折局部位置的这些特征与上述事实密切相关。因此，15 例 L₅-S₁ 和 S₂ 神经节段水平受损的患者由于运动期间跌倒而发生骨折。

我们观察到 22 例患者（16%）发生 3 处或更多处骨折。在 134 例（73%）儿科患者中，98 例患儿的活动能力相当于肌动活动评分的 1 级和 2 级。在 48 例（36%）患者中，观察到经过长时间的石膏固定后发生的骨折。134 例患者中有 22 例（16%）在原发性骨折后的 6 个月内发生复发性骨折。股骨骨折最常发生于股骨的下三分之一处。

脊柱裂患儿骨折的临床表现有许多重要特征。首先，通常无典型病史或损伤的临床征象；

表 2 根据神经节段水平，长管状骨骨折的患者分布

神经节段水平	患者总数	发生骨折的患者总数	%
胸椎水平	110	49	44.5
L ₁ -L ₂	84	32	38.1
L ₃ -L ₄	186	38	20.4
L ₅ -S ₁	85	12	14.1
S ₂	79	3	3.8

表 3 骨折的定位取决于神经节段水平

神经节段水平	股骨骨折	胫骨骨折	合计
胸椎水平	65 (79.3%)	17 (20.7%)	82 (100%)
L ₁ -L ₂	42 (76.4%)	13 (23.6%)	55 (100%)
L ₃ -L ₄	26 (52%)	24 (48%)	50 (100%)
L ₅ -S ₁	2 (14.3%)	12 (85.7%)	14 (100%)
S ₂	-	3 (100%)	3 (100%)
合计	135 (66.2%)	69 (33.8%)	204 (100%)

表 4 脊柱裂后遗症患儿长管状骨骨折的特点

症状/迹象	典型骨折	非典型骨折
临床表现		
疼痛	+	-
创伤后畸形	+	-
水肿（伤后一小时）	+	-
充分创伤	+	-
影像学表现		
骨折线	+	-
过度的骨膜反应	-	+
骨折部位的硬化区域	-	+

在 19% 的病例中，“自发性”骨折发生时无明显创伤。在 56% 的病例中，患儿骨折区无病理性移位，88% 的患儿无水肿，只有 19% 的病例观察到骨折区疼痛。

表 4 列出了典型和非典型骨折病程的对比征象。

这类患者的非典型骨折的一个显著特征是损伤程度较低或患者或其父母没有注意到损伤。骨折区无疼痛与基础疾病引起的敏感性受损有关。肢体创伤后无畸形或畸形不明显是由于患者的肌动活动低导致骨折的骨碎片不完全解离。骨折的间接临床征象以及一般血液学检查的异常（白细胞增多、血小板增多和 ESR 升高）应该是 X 射线检查的指征。

脊柱裂后遗症患儿长管状骨不典型骨折的影像学特征包括骨折线缺失、发生过量的骨膜增生反应以及骨折部位有硬化区(图 2)。

134 例患者中有 31 例 (23%) 检测到增生性骨瘤。在一项回顾性分析中，发现 10 名患者的骨折 X 线片的非典型性质需要进行骨活检以排除成骨肉瘤，并且在 5 名患者中，过量的骨瘤被错误地解释为骨髓炎的表现。了解脊柱裂后遗症患者长管状骨不典型骨折的影像学表现使我们能够进行正确的鉴别诊断并制定适当的治疗策略。

结论

在患有脊柱裂后遗症的儿科患者中，各种骨科问题终其一生都有所表现。这些患者下肢长管状骨的骨折成为矫形治疗过程中的常见并发症。无论是俄文文献还是外文文献，这个问题都是由单一出版物呈现，涵盖了长管状骨骨折的诊

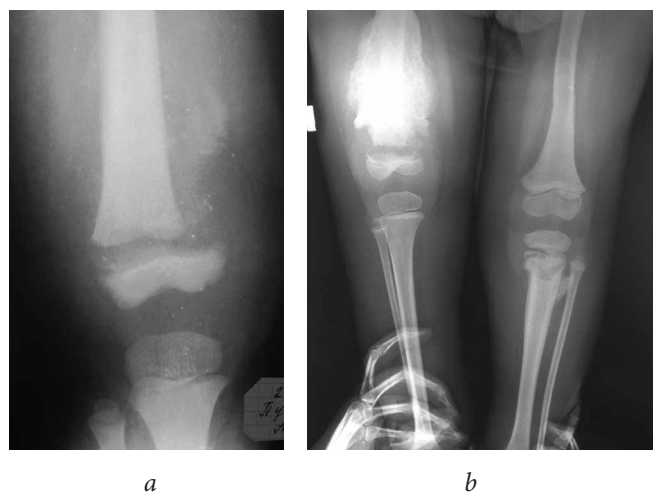


图 2. 患者 G. 诊断为脊柱裂后遗症。受损神经节段水平为 L₁-L₂。右侧股骨远端骨骺的骨质增生异常：
a - 伤后第 14 天；b - 伤后第 5 周，增生性骨膜反应

断和治疗的具体问题。我们的研究证实了脊柱裂后遗症患者骨折的高发病率。已经确定发生骨折的频率和定位直接取决于神经节段水平，这反过来又对患儿的肌动活动水平具有决定作用。这是骨质疏松症进展的因素之一。该研究的结果强调需要特殊护理，以防止患儿在治疗的不同阶段发生骨折。应考虑到患儿的潜在活动能力，使用 Sharrard 分类法评估患者的康复潜力，为患儿行下肢畸形手术治疗：

1. 在脊柱裂后遗症患儿中，根据脊髓损伤的神经节段水平，观察到肌动活动水平和骨关节装置上轴向负荷均有不同程度的降低。这是继发性骨质疏松症进展的主要危险因素之一。

2. 脊柱裂后遗症患儿的受损神经节段水平对下肢长管状骨骨折的频率和定位具有直接影响作用。

3. 脊柱裂后遗症患儿下肢非典型性骨折的临床表现的特征是不发生疼痛综合征、骨折区无肿胀和/或骨碎片无移位。鉴别诊断时必须考虑到这一点。

4. 脊柱裂后遗症患儿骨折的 X 线片以骨痂形成的特定表现（缺乏明确的骨折线、存在过量骨膜反应、骨折部位存在硬化区域）为特征，在诊断和治疗期间也必须考虑到。

附加信息

科研经费。 这项工作是由特纳儿童骨科科学研究所研究项目的一部分。

利益冲突。 作者声明，这篇文章的发表不存在明显和潜在的利益冲突。

伦理审查。 所有患者及其法律代表同意处理和公布个人数据。

作者贡献

A.C. Fedoseeva, M.A. Ugurchieva, 以及 T.N. Prokopenko - 收集和整理临床材料。

V.M. Kenis and S.V. Ivanov 撰写本文结果与讨论。

致谢。 作者团队对 特纳儿童骨科科学研究所的学术秘书和 Alla Vladimirovna Ovechkina 博士表示感谢，感谢科学工作设计的大力协助。

References

1. Баиндурашвили А.Г., Иванов С.В., Кенис В.М. Подвывих и вывих бедра у детей с последствиями спинномозговых грыж (Обзор литературы) // Травматология и ортопедия России. - 2013. - № 4. - С. 97-102. [Baindurashvili AG, Ivanov SV, Kenis V.M. Subluxation and dislocation of the hip in children with spina bifida (Review). *Travmatologiya i ortopediya Rossii*. 2013; (4): 97-102. (In Russ.)]
2. Баиндурашвили А.Г., Иванов С.В., Кенис В.М. Нейросегментарный уровень и его значение при лечении подвывиха и вывиха бедра у детей с последствиями спинномозговых грыж // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - 2016. - Т. 4. - № 4. - С. 6-11. [Baindurashvili A.G., Ivanov S.V., Kenis V.M. Clinical implications of the neurosegmental level of injury in the treatment of hip dislocation and subluxation in children with spina bifida. *Pediatric traumatology, orthopaedics and reconstructive surgery*. 2016; 4(4): 6-11. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/PTORS446-11>.
3. Иванов С.В., Кенис В.М., Икоева Г.А., Коченова Е.А. Использование роботизированной двигательной реабилитации в комплексном лечении подвывиха и вывиха бедра у детей с последствиями спинномозговой грыжи // Ортопедия, травматология и восстановительная хирургия детского возраста. - 2014. - Т. 2. - № 4. - С. 32-35. [Ivanov S.V., Kenis V.M., Ikoeva G.A., Kochenova E.A. The use of robotic rehabilitation in complex treatment of subluxation and dislocation of the hip in children with sequelae of spina bifida. *Pediatric traumatology, orthopaedics and reconstructive surgery*. 2014; 2(4): 32-35. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/PTORS2432-35>.
4. Щеплягина Л.А., Моисеева Т.Ю. Проблемы остеопороза в педиатрии: возможности профилактики // РМЖ. - 2003. - Т. 11. - № 27. - С. 1554-1556. [Scheplyagina L.A., Moiseeva T.Y. Problemy osteoporoz v pediatrii: vozmozhnosti profilaktiki. *RMZh*. 2003; 11(27): 1554-1556. (In Russ.)]
5. Yasar E., Adiguzel E., Arslan M., Matthews D.J. Basics of bone metabolism and osteoporosis in common pediatric neuromuscular disabilities. *Eur J Paediatr Neurol*. 2018; 22(1): 17-26. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2017.08.001>.
6. Пырьева Е.А., Сорвачева Т.Н., Сафронова А.Н. Нутритивная поддержка в лечении детей с неврологической патологией // Вопросы детской диетологии. - 2016. - Т. 14. - № 1. - С. 47-53. [Pyreva E.A., Sorvacheva T.N., Safronova A.N. Nutritive support in treatment of children with neurological pathology. *Problems of Pediatric Nutritiology*. 2016; 14(1): 47-53. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2016-1-47-53>.
7. Kilpinen-Loisa P, Pihko H., Vesander U., et al. Insufficient energy and nutrient intake in children with motor disability. *Acta Paediatr*. 2009; 98(8): 1329-1333. <https://doi.org/10.1111/j.1651-2227.2009.01340.x>.
8. Lock T.R., Aronson D.D. Fractures in patients who have myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*. 1989; 71(8): 1153-1157.
9. Marreiros H., Loff C., Calado E. Osteoporosis in paediatric patients with spina bifida. *J Spinal Cord Med*. 2012; 35(1): 9-21. <https://doi.org/10.1179/2045772311Y.0000000042>.
10. Hara H., Matsumoto S., Ohishi T., et al. Posterior Iliopsoas Transplantation in the Treatment of Paralytic Hip Dislocation in Spina Bifida. *Orthop Traumatol*. 1980; 29(4): 718-721. <https://doi.org/10.5035/nishisei-sai.29.718>.
11. Pauly M., Cremer R. Levels of mobility in children and adolescents with spina bifida-clinical parameters predicting mobility and maintenance of these skills. *Eur J Pediatr Surg*. 2013; 23(2): 110-114. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1324689>.

Information about the authors

Stanislav V. Ivanov – MD, PhD, Head of the Spina Bifida Center of the Department No 4. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0002-2187-3973>. E-mail: ortostas@mail.ru.

Vladimir M. Kenis – MD, PhD, Associate Professor, Deputy Director for Development and International Relations, Head of the Department N 4. The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0002-7651-8485>. E-mail: kenis@mail.ru.

Tatyana N. Prokopenko – MD, Pediatrician of the Consultative and Diagnostic Center of The Turner Scientific Research Institute for Children's Orthopedics, Saint Petersburg, Russia. E-mail: prokopenkotn@mail.ru.

Aleksandra S. Fedoseyeva – MD, Orthopedic and Trauma Surgeon. Children's City Hospital of St. Olga, Saint Petersburg, Russia. <https://orcid.org/0000-0001-5196-4748>. E-mail: dok72101@mail.ru.

Milana A. Ugurchieva – MD, Resident of the Department of Traumatology and Orthopedics of the I.P. Pavlov. St. Petersburg State Medical University under the Ministry of Health of Russia. <https://orcid.org/0000-0002-1888-4866>. E-mail: m110393@mail.ru.