

神经肌性脊柱侧弯的手术治疗：方法、缺陷和结局

SURGICAL MANAGEMENT OF NEUROMUSCULAR SCOLIOSIS: APPROACHES, PITFALLS AND OUTCOMES

© E.E. Negm¹, V. Saraph², M. Said¹

¹ Tanta University, Tanta, Egypt;

² Medical University of Graz, Graz, Austria

■ For citation: Negm EE, Saraph V, Said M. Surgical management of neuromuscular scoliosis: approaches, pitfalls and outcomes. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2020;8(2):137-150. <https://doi.org/10.17816/PTORS18621>

Received: 11.12.2019

Revised: 07.04.2020

Accepted: 08.06.2020

背景。脊柱侧弯是神经肌肉疾病中的一个常见问题，其发病率和死亡率都在升高。神经肌性脊柱侧弯（NMS）的治疗复杂，需要由不同亚专科进行多学科合作，并辅以细致的围手术期护理。保守治疗可以作为支撑延迟手术矫正，但不能取代手术矫正。然而，手术会有增加该患者群的围手术期并发症发生率的风险。

目的。本研究为一项回顾性研究，旨在评估接受手术矫正的NMS患者的临床结局、方法和缺陷。

材料和方法。我们回顾性评估了2004年至2018年接受手术矫正的NMS患者。68例患者经过细致的术前检查被纳入研究。大多数病例只进行了椎弓根固定，但一些病例进行了混合固定。随访临床及放射学评估，记录所有测量及任何并发症。本研究以电话问卷进行功能评估，以及询问患者/家长对手术的满意度。只有52名患者得以参与问卷调查。

结果。平均随访期为43.28个月。平均手术年龄为14.29岁。术前平均Cobbs角为71.7°，末次随访平均Cobbs角为34.6°。平均Cobbs修正百分比为53.25%。纠正固定骨盆倾斜≥15°的病例中，60.29%的患者行骶骨盆伸展术。术后并发症发生率为39.71%；胸部并发症占36.11%，硬件并发症占16.67%，内脏并发症（麻痹性肠梗阻）占13.89%，压疮及伤口延迟愈合占13.89%，深部伤口感染占8.33%，中枢神经系统（CNS）并发症（癫痫持续状态）占8.33%，死亡占2.78%（1例）。问卷调查结果显示，患者术后功能结局良好，患者/家属对手术满意度较好。

结论。尽管NMS患者围手术期存在困难，且术后发病率和死亡率较高，但大多数患者/家长对脊柱畸形手术结果满意，并向其他有类似疾病的患者推荐手术。

关键词：NMS：神经肌肉性脊柱侧弯；结局；缺陷。

Background. Scoliosis is a common problem among neuromuscular disorders with increased incidence of morbidity and mortality. The management of neuromuscular scoliosis (NMS) is complex and requires a cooperative multi-disciplinary team to provide meticulous perioperative care. Conservative treatment, such as bracing, can delay but not replace surgical correction. However, surgery has the risk of higher perioperative complication rates in this patient population.

Aim. It is a retrospective study to evaluate clinical outcome, approaches, pitfalls in management of NMS patients undergoing surgical correction.

Materials and methods. We retrospectively evaluated patients with NMS who underwent surgery for scoliosis from 2004 to 2018. Sixty-eight patients were included in the study after meticulous preoperative checkup. In most cases a single-pedicle screw construct was used, but in a few others a hybrid construct was used. A follow up was performed to make a clinical and radiological assessment and recorded all measurements and any complications. A telephone questionnaire was used for functional evaluation and patient/parent satisfaction with surgery. Only 52 patients could participate in the questionnaire.

Results. The mean follow up period was 43.28 months, and the mean age at the time of surgery was 14.29 years. The mean preoperative Cobbs angle was 71.7°, while that of final follow-up was 34.6°. The mean Cobbs correction percentage was 53.25%. For correction of fixed pelvic obliquity $\geq 15^\circ$, a sacropelvic extension was done in 60.29% of cases. Complications occurred in 39.71% of operated cases; chest related in 36.11% (of all complications), hardware-related 16.67%, visceral complications (as paralytic ileus) in 13.89%, decubitus ulcer and delayed wound healing in 13.89%, deep wound infection in 8.33%, CNS complications (as status epilepticus) in 8.33%, and death in 2.78% (one case). The results of the questionnaire indicated favorable functional outcomes and patient/family satisfaction with surgery.

Conclusion. Despite the perioperative difficulties seen in patients with NMS, patients who had relatively higher postoperative morbidity and mortality, most patients/parents were satisfied with the results of the spinal deformity surgery. The patients/parents would recommend surgery to other patients with similar disorders.

Keywords: neuromuscular scoliosis; outcome; pitfalls.

背景

神经肌肉障碍是影响神经系统（上下运动神经元）或肌肉障碍（肌病）的各种病变[1-3]。这类疾病中脊柱侧弯的发生率较高，根据病因病理学，其报道值为25-100%[4]。

NMS与青少年特发性脊柱侧凸的不同之处在于，它通常在骨骼发育成熟后仍会进展，通常有大的胸腰椎曲线塌陷为后凸，并伴有大的骨盆倾斜，并累及作为脊柱弯曲部分的骶骨[2, 5]。

神经肌肉疾病患者脊柱畸形同时伴有多系统紊乱，导致治疗困难，需要团队合作。骨科合并症，以挛缩和髋关节、膝关节和足畸形为常见。泌尿系统功能障碍、皮肤麻木和压疮是神经肌肉疾病造成的复杂后果，需要外科亚专科医生的评估和护理。认知迟缓、癫痫、脑积水和精神功能的微妙变化可能使许多神经肌肉疾病的评估复杂化。由于进食困难、营养不全和心肺功能不全与脊柱畸形患者的术后并发症有关，因此对脊柱畸形患者进行术前评估时考虑这些因素尤为重要。因此，为对神经肌肉脊柱畸形患者进行完整的评估，一个多学科团队是十分重要的[4]。

保守治疗可以作为支撑延迟矫正手术，但不能消除进行矫正手术的需要。支撑、

轮椅改装、物理治疗、使用辅助装置和全身皮质类固醇是杜氏肌营养不良的常用保守疗法，但未证实其能有效治疗NMS进展[6]。

对大多数病例，手术稳定是NMS的主要治疗方法，具有明显的曲线进展，且保守方法不成功。NMS的手术治疗比AIS更为复杂，因为：NM病患者通常体质虚弱、营养不良、骨质量差，并且心肺功能受损。此外，手术时间的延长可能涉及到安置骨盆器械，造成更多失血，增加了NMS手术的复杂性[6-8]。手术的主要目标是在水平骨盆的矢状面和冠状面建造平衡稳定的脊柱。

胸腰椎的固定方法已经发展了多年，但近来，只要可行，使用椎弓根螺钉固定变成越来越优先的选择。在直径足够的胸椎和腰椎使用胸椎钩或层下固定钉/带伴椎弓根螺钉的混合固定方式也很常用[6, 9, 10]。

一些调查患者/家属对手术和手术结果满意度的研究发现，很难确定患者的功能获益，尤其是那些受累最严重的患者[11-13]。

本研究旨在回顾性评估一组接受神经肌性脊柱侧弯手术矫治的患者，并记录矫治方法、术前及术后矫治程度、矫治过程的缺陷、手术结局以及通过电话问卷收集到的患者-家长对手术的满意度。

材料和方法

从2004年至2018年医院注册数据库中，对在奥地利格拉茨医科大学儿童矫形科接受脊柱侧弯畸形手术矫正的神经肌性脊柱侧弯患者进行了回顾性分析。

我们回顾了95例接受脊柱节段内固定的NMS患者的医疗记录和放射片。排除记录不完整的患者（15例）、随访不足一年的患者（12例），其余68例患者构成研究人群。68例患者中，只有52例患者（76.47%）能够回答问卷。所有手术均由一位资深作者（VS）操作。由独立观察者行放射片测量，问卷评估和生物医学统计（EN, MS）。所有参与者都提供了本研究的知情同意书。

纳入标准:

- 曲线 $\geq 50^\circ$ 的NMS患者。
- 曲线 $\geq 15^\circ$ 的DMD患者。
- 进展曲线 $\geq 30^\circ$ ，因脊柱畸形导致心肺损害的NMS患者，手术适应度良好。
- 所有患者都应了解周围环境，并与他人交流。

排除标准:

- 所有不适合手术的患者。
- 拒绝手术矫正的家属或患者。

在DMD中，脊柱侧弯在患者失去行走能力后迅速进展，这与心肺功能迅速下降有关。因此建议在心肺功能最佳时应尽早进行脊柱侧弯畸形手术矫治[14]。

术前评估需要患者住院4-5天以完成检查。对夜间疑似呼吸窘迫的儿童，尤其是DMD和SMA患者行心脏病学咨询（包括超声心

动图）肺脏学咨询（包括肺功能测试和X射线胸透）、动脉血气分析、常规术前实验室检查（包括全血细胞计数、肝肾功能、凝血酶原时间及活性、筛选疑似特定的凝血因子缺乏症、细菌培养和抗生素敏感性尿液分析、胃食管反流和吞咽检查（若有疑似疾病）、营养状况评估和多导睡眠描记术。

对无法行走的患者行脊柱及骨盆前后位站立或后前位坐式**近期平片**，测量脊柱侧位片侧凸角度、胸椎后凸角、腰椎前凸角和骨盆倾斜角。此外，还可以通过仰卧弯曲或牵引X线片来确定弯曲的灵活性，以确定内固定和融合的水平，并用手X线片来估计骨骼年龄和剩余的生长情况。

患者、父母和/或法定监护人、物理治疗师和护理人员被告知治疗的适应症、操作、手术目标、术前和术后步骤以及每个治疗阶段的并发症风险。

当患者处于行走状态，下肢活动积极或有感觉，或患者能控制大小便时，使用**神经监测**（SSEP & MEP）。

当可行单独后路融合时，大多病例采用**后方入路**暴露胸腰椎。对于Cobb角大于 90° 的严重刚性畸形的患者，采用**前后联合入路**，操作分为两个步骤，首先采用前方入路（开放或胸腔镜），在胸外科医生的帮助下在无器械的条件下进行前方松解和椎间盘切除术，然后行Halo重力牵引。第一次手术恢复后10至14天后行后路脊柱融合术和内固定，有3个病例（4.41%）需此操作。

所有患者均先采用椎弓根螺钉固定术。当椎弓根太小无法置入螺钉时，对胸椎近端采用挂钩（横突或椎板）并对脊椎其他部位采用椎弓根螺钉进行混合固定。此方法被用于5例（7.35%）。

如果固定骨盆倾斜 $\geq 15^\circ$ ，则采用多种方法**将固定扩展至骨盆**；大多数病例（68例手术病例中占60.29%）通常采用骶髂螺钉或仅将融合延伸至第一骶节。

患者进入ICU后立即开始术后护理。术后第2-4天，当所有参数均稳定时，尝试停止机械通气。术后使用肠外广谱抗生素（第3代头孢菌素+氨苄青霉素舒巴坦50mg/kg/日）5至7天。在物理治疗师的帮助下完成儿童座位和辅助行走。定期对独立患者或由父母和护理人员照料的患者进行日常喂养、自我护理、看护和照料活动的培训，并进行物理治疗。

随访及评估：患者第一年每3个月来一次门诊，第二年每6个月来一次，接下来的两年每年来一次。进临床和影像学评估，测量Cobbs角、骨盆倾斜、胸椎后凸、腰椎前凸和胸腰椎后凸（如果存在）。检查融合块，记录硬件断裂或松动。图1和图2为某病例术前术后的影像学和临床表现。

根据患者**日常功能性活动**所面临的困难以及**对手术的满意度**制定修正问卷[11, 12]。在日常功能性活动部分，所有领

域的回答都是按1（=好）到5（=坏）来划分（与奥地利教育评分系统相同，旨在更好地理解并估计患者的回答）。患者满意度部分的分数划分为1（=是），2（=可能），或3（=否）。问卷调查是由小儿骨科部门秘书打电话，并向患者或家属解释问题。对以往问卷的修改如下：1. 逆转评分（1=差，5=好），2. 通过电话让更多的患者参与。

平均随访期为43.28（12-136）个月。如图3所示，大脑性瘫痪（CP）是NMS的主要病原病理（53%），其次是杜氏肌营养不良（15%）、脊髓肌萎缩（7%）和脊髓脊膜突出（6%）。

结果

只有11名患者（16%）能够行走，其他患者只能靠轮椅行走。表（1）总结了整个患者人群的人口学数据、术前和术后参数。

在术后ICU住院日方面，我们发现19/67例手术患者（28.4%）在ICU住院超

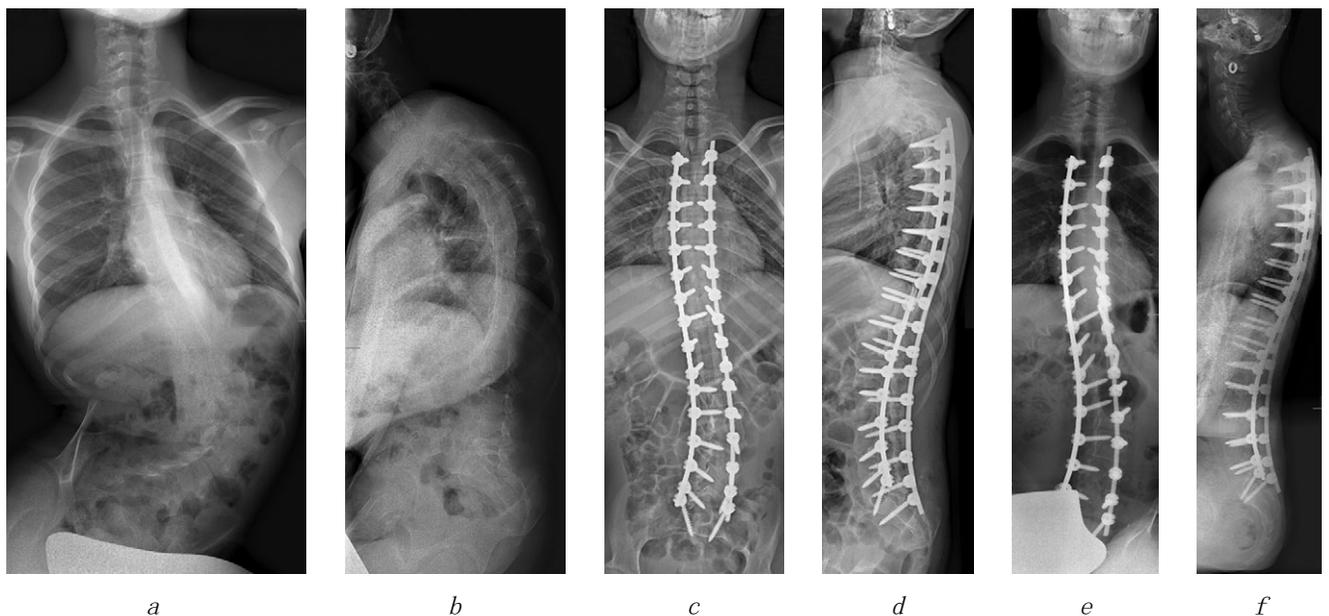


图1. 某病例术前（a&b）、术后立即（c&d）以及术后最终（e&f）胸廓和侧位X线片



图2。病例样本的术前 (a&b) 和术后 (c&d) 临床照片

过5天, 6例患者 (31.6%) 在出现术后早期并发症, 需要进行ICU护理, 12例患者 (63.2%) 无并发症。

手术时间从手术切口开始计算, 直至皮肤缝合。手术时间与融合层数以及术前曲线Cobb角呈正相关, 相关值分别为0.29和0.30。

许多手术病例 (58.82%) 都伴随一种或多种相关医学疾病。胃食管反流病 (GERD) 是最常见的合并症 (36.76%), 其次是癫痫 (30.4%)。其他合并症则较少见, 如心肺疾病、脑积水、内分泌紊乱和视觉障碍。

大多数 (67.65%) NMS患者都患有一种或多种骨科合并症。足部畸形 (麻痹性畸形足、固定式马蹄、平扁外翻足、内翻足畸形) 占骨科合并症的47.7%。膝关节和髋关节屈曲畸形较少见。许多手术的NM侧凸病例 (39.71%) 存在单侧或双侧髋关节不稳定。作为救助措施, 在脊柱侧弯手术前后对有症状的髋关节不稳定患者进行了髋关节手术, 如软组织松解或扩展手术、骨盆截骨术、股内翻脱位截骨术或股骨头切除术等。

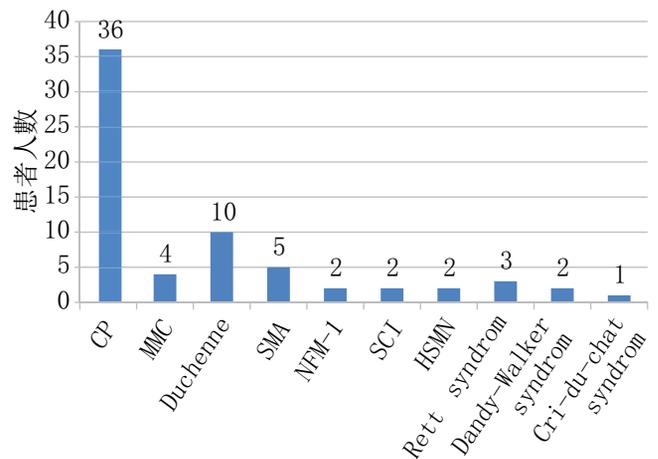


图3。手术患者的神经肌肉病理学。CP: 大脑性瘫痪, MMC: 脊髓脊膜突出, Duchenne: 杜氏肌营养不良, SMA: 脊髓肌萎缩, NFM-1: I型神经纤维瘤病, SCI: 脊髓损伤, HSMN: 遗传性运动感觉神经病, Rett syndrome: 蕾特氏症, Dandy-Walker syndrome: 丹迪-沃克综合征, Cri-du-chat syndrome: 猫叫症

39.71%的手术患者 (27/68例) 出现以下并发症 (图4):

1. **胸部相关:** 肺炎、支气管肺炎、肺不张、胸腔积液、血胸13例 (占有所有并发症的36.11%)。所有胸部相关并发症均发生在术后早期。其中54%通过观察、抗生素 (细菌性肺炎或支气管肺炎) 和抗水肿药物 (用于胸腔积液) 进行保守

表 1

整个研究人群的人口学数据、围手术期参数汇总

参数	值
术时平均年龄	14.29 (8-20) 岁
性别: 女性%	52.94%
能够行走的患者百分比	16.18%
术后平均ICU住院日 (天)	5.39 (1-22)
平均手术时间 (小时)	7.62 (4-10.33)
相关合并症的百分比	58.82%
相关骨科合并症的百分比	67.65%
相关髋关节不稳定的百分比	39.71%
术前平均Cobbs角	71.7 (16-137°)
术后即刻平均Cobbs角	29 (4-72°)
术后最终平均Cobbs角	34.6 (6-95°)
Cobbs冠状面校正的平均绝对值	37.5 (-15 to 112°)
平均Cobbs校正百分比	53.25% (-18.75 to 100%)
冠状面校正的平均最终损失	5 (-4 to 34°)
术前平均骨盆倾角	12.37 (0-38°)
术后即刻平均骨盆倾角	6.67 (0-34°)
术后最终平均骨盆倾角	8.25 (0-28°)
术后最终骨盆倾角的平均绝对值	4.24 (-23 to 31°)
骨盆倾斜校正的平均百分比	21.7% (-460 to 100%)
骨盆倾斜校正的平均最终损失	1.58 (-6 to 16°)
术前平均胸椎后凸	36.15 (0-106°)
术后即刻平均胸后凸	31.88 (15-55°)
术后最终平均胸后凸	23.48 (16-56°)
术前平均腰椎前凸	40.29 (-30 to 104°)
术后即刻平均腰椎前凸	46 (15-80°)
术后最终平均腰椎前凸	46.9 (15-84°)
相关的术前胸腰椎后凸百分比	33.82%
术前胸腰椎后凸的平均值	48.22 (25-114°)
术后胸腰椎的平均最终角度	2.74 (0-15°)
融合段/层的平均数量	14.87 (8-18)
骶骨盆扩展手术患者的百分比	60.29%

治疗。46%的患者需要进行更具侵入性的操作：胸腔插管引流4例（1例血胸，3例紧张性渗出性胸腔积液，保守治疗无效），或者支气管镜及灌洗2例（1例吸入性肺炎，1例肺不张）。6例出现胸腔积液：3例采用保守治疗，3例采用胸管引流。3例患者中有2例发生胸腔积

液，需经胸管引流，行腹侧松解-背侧融合术。

2. **硬件相关**并发症（曲柄轴现象、假关节、螺钉松动、脊柱侧弯进展或失代偿）占16.67%（6例）；4例需要再次手术。2例需要用内固定修正背融合（1例假

关节，1例曲柄轴现象)。该2例病例是最早在格拉茨医科大学中心进行的手术病例，且均用钩和椎弓根螺钉进行混合内固定。1例出现腰椎曲线远端失代偿，需要对内固定进行远端扩展以包括腰椎曲线。另1例出现远端螺钉无菌性松动伴固体融合块，需要切除部分松螺钉和部分连杆。

3. **内脏并发症:** 5例 (13.89%); 3例发生胃肠道并发症 (2例发生术后麻痹性肠梗阻, 1例发生术后幽门狭窄, 进食困难), 均予保守处理。2例出现尿路并发症 (1例出现永久性尿路分流, 另1例出现尿路感染, 经抗生素保守治疗)。
4. **褥疮及创面愈合并发症:** 5例 (13.89%); 其中4例发生骶骨压疮, 均在术后后期通过每日敷料保守治疗愈合, 创面愈合延迟1例, 术后保守治疗6周。
5. **深部伤口感染:** 3例 (8.33%), 它们都发生在术后早期 (术后第一个月内), 需要根据细菌培养和抗菌敏感性试验结果进行一次或多次清创术, 联合使用肠外抗生素, 直至临床和实验室参数显示感染被完全清除。3例病例的病原微生物不同, 分别为痤疮丙酸杆菌、表皮葡萄球菌和金黄色葡萄球菌。
6. **中枢神经系统 (CNS) 并发症:** 3例 (8.33%) 出现在2名患者中; 1例术后癫痫持续状态, 另1例出现病毒性脑炎和癫痫持续状态。所有并发症均发生在术后早期, 并予以保守处理。
7. **死亡:** 1例 (占有所有并发症病例的2.78%, 全部病例的1.47%)。患者在伤口缝合后不久死于手术台, 死因不明, 由血流动力学不稳定导致。所有术中实验室和放射学检查均未发现异常。盆腹超声、超声心动图、胸片及术中实验室检查均

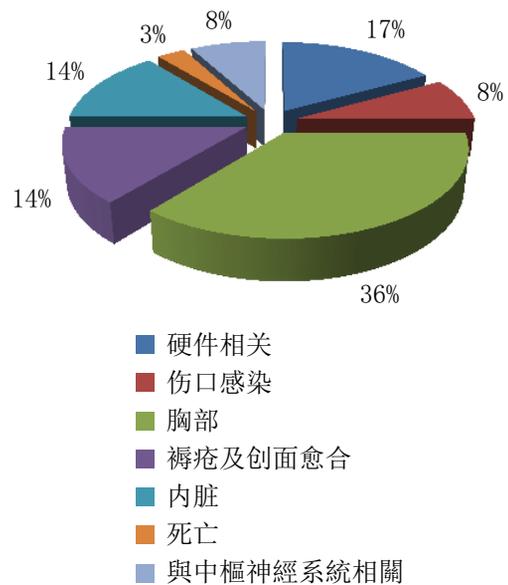


图4. 并发症发生率及类型

无明显异常。心肺复苏术尝试数次均无反应。

大的曲线幅度被认为可间接测量曲线刚度。我们将患者分为两组, 一组曲线 $<90^\circ$, 一组曲线 $\geq 90^\circ$, 记录两组并发症发生率 (表2)。采用卡方检验查看曲线刚度是否增加并发症发生率。两组间无统计学意义 (p 值= 0.0688)。

功能评估问卷 (图5): 问卷回复中, 行走能力平均为3.27, 手功能平均为2.42, 其他功能的平均值为1.12-2.08。不可走动患者的行走能力与术前状态相比没有改善, 可走动患者的行走能力略有改善。关于手部功能, 12例患者 (23%来自问卷调查) 给出了最差的评分 (5分), 他们中的大多数 (11/12) 患有四肢瘫性脑瘫, 手的功

表2

存在并发症	曲线 $\geq 90^\circ$	曲线 $< 90^\circ$	总计
并发症	9 (60%)	18 (33.96%)	27
无并发症	6 (40%)	35 (66.04%)	41
总计	15	53	68

能与术前状态相比无变化。其他大部分功能评分均为最佳，较术前有明显改善。

患者/家属手术满意度（图6）：几乎所有患者都达到了手术目的，且大多数患者术后感觉更好。10名患者（占问卷调查的19.23%）表示术后日常护理没有改善。大多数患者在接受手术治疗后会决定再次进行手术，并且会对病情相似的患者推荐手术。

根据一些可比的术前术后参数以及相关医学、骨科合并症的比例和术后并发症的发生率，我们比较了手术患者中最大的两个群体：脑瘫（CP）和杜氏肌营养不良。比较结果汇总于表3和表4。

讨论

NMS的保守治疗作为支撑，可以延迟但不能消除纠正手术的需要。支撑、轮椅改装、物理治疗和全身皮质类固醇是杜氏肌营养不良常用的保守疗法。然而，非手术干预未被证明会影响神经肌肉脊柱侧弯的进展[3, 4]。手术治疗不是治疗选项，在大多数进展性神经肌肉性脊柱侧弯的病例中，手术治疗是不可避免的。手术治疗可以降低与脊柱畸形相关的发病率和死亡率。适当的保守方法可延迟手术[15, 16]。然而，延迟进展性NMS手术可能增加并发症的风险[3, 4, 17]。

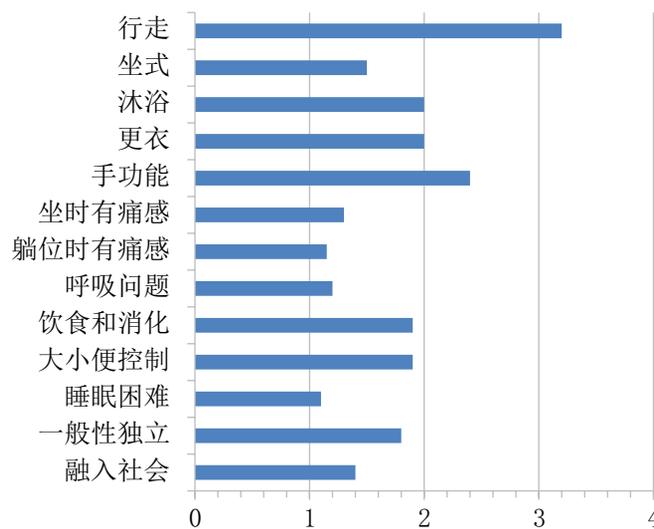


图5. 问卷第一部分对患者功能状态和日常活动的回答总结

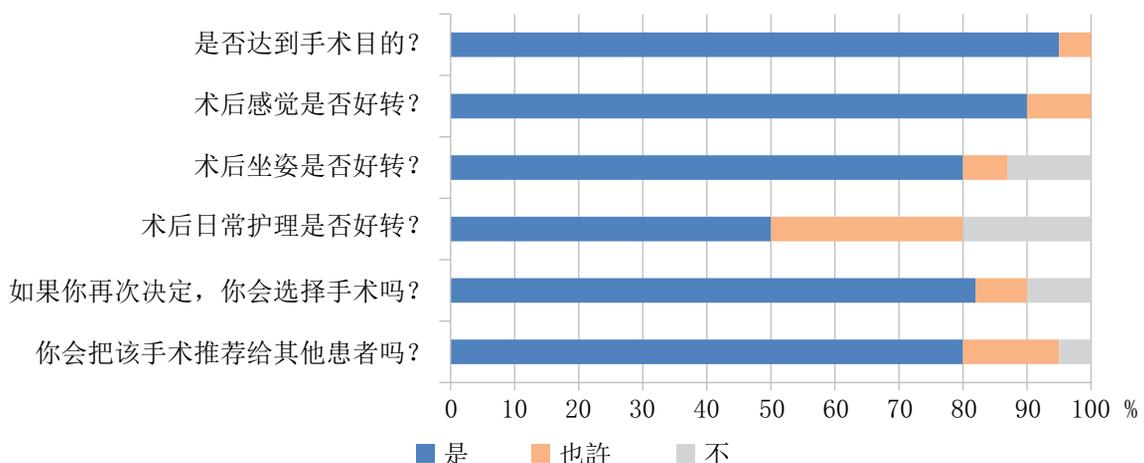


图6. 关于手术患者/家庭满意度问卷第二部分的回答总结

表 3

CP组和DMD组围手术期结局参数比较

参数	大脑性瘫痪组 (<i>n</i> = 36)	杜氏肌营养不良组 (<i>n</i> = 10)	<i>P</i> 值
平均手术年龄 (岁)	15 ± 4.4	13 ± 1.1	0.187
平均手术时间 (小时)	7.66 ± 1.47	6.84 ± 0.58	0.093
平均术后ICU住院日 (天)	6.03 ± 4.32	4 ± 1.94	0.158
平均融合段数	14.83 ± 1.28	15.4 ± 1.35	0.226
术前平均cobbs角	78.5 ± 18.97	44.3 ± 19.33	<0.0001*
术后平均最终cobbs角	39.22 ± 17.92	15.6 ± 9.36	0.0002*
平均cobbs校正%	50.52 ± 17.51	63.47 ± 16.72	0.0425*
平均校正损失	6.22 ± 6.53	4.3 ± 4.24	0.3855
术前平均骨盆倾角	14.44 ± 8.89	6.3 ± 4.72	0.0081*
术后平均骨盆倾角	10.31 ± 6.82	4.5 ± 4.62	0.0153*
平均校正骨盆倾角%	14.27 ± 10.89	20.32 ± 9.66	0.841
平均胸腰椎后凸	46.54 ± 24.87	44 ± 11.44	0.8162

注: 采用双尾独立 *t* 检验进行比较, *p* 值 ≤ 0.05* 时考虑具有显著性。

表 4

CP组和DMD组相关医学、骨科合并症及术后并发症比例的比较

参数	CP 组 (<i>n</i> = 36)	DMD 组 (<i>n</i> = 10)	<i>P</i> 值
相关医学合并症比例	均数: 0.722 方差: 0.2063	均数: 0.3 方差: 0.2333	0.01326*
相关骨科合并症比例	均数: 0.66667 方差: 0.2286	均数: 0.8 方差: 0.17778	0.39067
术后并发症比例	均数: 0.38889 方差: 0.2444	均数: 0.1 方差: 0.1	0.04518*

注: 均数比较采用2个样本 *z* 检验, *p* 值 ≤ 0.05* 时考虑具有显著性。

只有3例手术病例需要联合腹侧松解术(1例开放术和2例胸腔镜下手术), 另1例需要后路融合和内固定。这些病例术前肺功能良好, 且有较大超过90度的硬度曲线。文献对于单期手术还是分期联合手术对患者更好存在争议[18, 19]。Tsirikos等人[18]的结论是, 在NMS患者的治疗中, 两期脊柱前后融合比单期手术更安全、效果更好, 并发症更少。我们采用分阶段的方法, 两次手术间隔10-14天, 直到患者从第一次手术中完全恢复。腹侧松解术后行Halo 重力牵引降低侧凸角度。

在ICU住院日方面, 28.4%的患者需要在ICU住院超过5天, 约三分之一的患者出现术后早期并发症。Thacker等人[20]也得出了类似的结论, 术后ICU住院日越短, 结果和围手术期护理则越好。

手术时间 ≥ 7.3 小时的患者中出现术后并发症较多 (48.65%), 其中72.22%的并发症发生在术后早期。所有深部伤口感染病例手术时间均 ≥ 8 小时。根据逻辑预期和既往研究报道[21, 22], 手术时间的延长与不良结局特别是术后伤口感染相关, 我们的研究也得出了这一结论。

如前所述，NMS通常与医学合并症相关。在本研究中，58.82%的患者患有一个或多个合并症。胃食管反流是最常见的合并症，其次是癫痫和心肺疾病。

既往研究发现，癫痫和抗癫痫药物与术后肺部并发症相关[23, 24]。在本研究中，43%的以癫痫为合并症的患者发生了肺炎、吸入性肺炎、支气管肺炎、胸腔积液、血胸等术后肺部不良反应。与其他出现胸部并发症的非癫痫患者相比，这一差异无统计学意义 (p 值= 0.18511)。

Chidambaran等人[25]已经得出结论，进行脊柱融合的大脑性瘫痪NMS，在伴相关合并症胃食管反流(GERD)的情况下有更高的术后感染率，感染部位位于手术部位或脏器间隙(如肺炎或尿路感染)。对此可能的解释是，第1: GERD易导致营养不良和吸入性肺炎；第2: 胃酸抑制剂治疗的GERD患者失去了胃的保护酸屏障，增加了细菌过度生长的风险；第3: 胃酸抑制剂直接抑制几种白细胞的功能，改变胃肠道菌群的质量和数量[25]。在本研究中，GERD在手术组的发生率为36.76%，患GERD合并症的患者中有16%发生术后感染。脏器间隙感染3例，手术深部感染1例。与未患GERD的术后感染患者相比，这种差异也没有统计学意义 (p 值= 0.680699)。

在Cobbs角度矫正方面，既往研究显示，无论是对痉挛性麻痹症(如CP)患者，还是对肌肉无力(如DMD)患者，矫正效果各不相同。Bohtz等人[25]对患有CP的NMS进行了研究，其术前Cobb角78.6(50-120)度，平均修正64.3%(平均最终Cobb角28度)。Suk等人[26]在的研究中也记录了类似的结果，在一组患有DMD、SMA和变异肌肉营养不良的NMS患者中，术前平均Cobb角为61.5度，术后平均Cobb角为39度。Nordon等人[11]研究了不同的神经肌肉疾病，主要是CP(患者占55%)，其矫正程度较低。

术前平均Cobb角为78.8度，术后平均Cobb角44.6度，平均校正34.2度。

在本研究中，术前平均Cobb角为71.7度，术后即刻平均Cobb角为29°，术后最终平均Cobb角为34.6°，平均矫正率为53.25%，平均最终损失矫正5度。对于骨盆倾斜的结局，我们的结果显示差异不显著。术前平均骨盆倾角为12.37°，术后即刻平均骨盆倾角为6.67°，术后最终平均骨盆倾角为8.25°，术后平均损失矫正1.58度。胸椎后凸和腰椎前凸也有类似的无显著性结果。

已知矢状面畸形，特别是胸腰椎后凸畸形有出现假关节的风险。当胸腰椎后凸为20度时，报道的相对危险变量在2.7至3.6之间[27]。

手术患者胸腰椎(TL)后凸的发生率为34%。术前平均角度为48.22度，几乎所有患者都矫正到生理范围，最终平均角度为2.74度。在所有的TL后凸的病例中，没有出现相关的假关节，只有1例发生了第1节骶螺钉脓毒性松动。

仅用椎弓根螺钉进行内固定治疗NMS是一个新兴的概念，它不需做额外的前路松解，从而减少了手术风险[28]。与钩或椎板下钢丝等其他种植体相比，因椎弓根螺钉的解剖位置而具有更好的三柱支点和更长的力矩臂[29]。

在目前的研究中使用了两种内固定；主要的内固定是单椎弓根固定，少数是混合固定(胸椎挂钩+椎弓根螺钉)。7.35%的患者使用混合固定，其余患者仅使用椎弓根螺钉。混合内固定(40%)中有2例出现假关节和曲轴现象，需要仅使用椎弓根螺钉固定进行完全修正。另外2例混合内固定患者出现血胸和胸腔积液，需要胸腔管引流。

关于并发症：NMS伴有更长的住院时间和5倍高的死亡率。NMS患者在手术中失去约一半血量的风险比AIS患者高出7倍[30-32]。文献报道NMS矫正手术术后并发症发生率各不相同，报道的发生率较高，范围为18-75%。在对15218名NMS患者的荟萃分析中，Sharma等人[20]发现并发症的患病率为22.7%（肺），12.5%（植入物，主要是移除、修正或内固定的延伸），10.9%（感染），3.0%（神经系统）和1.9%（假关节）。对术后并发症的充分了解将使外科医生能够预测常见问题，并可试图预防、早期发现和妥善处理这些问题[20]。

有几种方法来描述和分类术后并发症。一种常见的类型是并发症发生的时间：术中、术后早期和术后晚期。另一种是严重和轻微并发症。另一种关于并发症的类别：感染（手术部位或脏器间隙）、硬件相关、胸部、伤口愈合、内脏等。大多数作者只报道了影响患者结局的并发症，而忽略了那些不会危及患者、需要进一步手术和/或影响结局的并发症[21]。

在本研究中，我们记录了所有不良反应，并将其分类为**严重**（需要第二次手术处理）、**中度**（需要支气管镜或胸管等最小介入技术），或**轻微**（可以用保守措施控制）。27例患者中的并发症数总计36个。严重并发症8例（11.76%）：深部感染3例（4.4%）需要手术清创，死亡1例（1.47%）。硬件并发症2例（2.94%）：1例远端失代偿，需要进行远端背侧融合扩展，1例远端螺钉松动，需要部分切除。假关节1例（1.47%），曲轴现象1例（1.47%），两者均需要使用内固定彻底修正背侧融合。除死亡外，所有的严重并发症均通过手术干预得到充分控制，对患者的结局无不良影响。

中度并发症7例（10.29%）：6例（8.82%）发生胸腔积液、血胸等需要胸腔管引流的胸部并发症，以及需要支气管镜灌洗的肺不

张和吸入性肺炎，1例（1.47%）尿潴留，需要永久性尿路转流。所有病例经干预均得到充分控制，预后未受影响。轻微并发症10例（14.71%）发生并发症数为19：脏器间隙感染（肺炎、脑炎）5例、内脏并发症（麻痹性肠梗阻和幽门狭窄）3例、褥疮性溃疡3例、胸腔积液2例、轻微的远端螺钉无菌性松动2例、癫痫持续状态2例，以及延迟伤口愈合1例。所有病例经保守治疗后均得到充分控制，对结局无任何影响。

一些研究调查了NMS脊柱侧弯矫正手术的患者-父母满意度以及此类患者健康相关生命质量。其中大多数研究报告了术后健康相关生命质量得到显著改善，患者-父母表示满意[25, 33, 34]。Nordon等人[11]研究了NMS矫正程度与患者生命质量的相关性，得出患者术后满意度并不直接取决于畸形矫正程度。他们还得出结论，满意度和期望的现实之间的差距可能是由于不现实的最初期望，或对手术的主要目标的误解。

在本研究中，我们对NMS矫正手术后患者满意度和健康相关生命质量的结果与之前报道的文献结果相似。几乎所有的患者都认为手术的目的已经达到。大多数患者还认为：术后自己的情况比较好，如果可以选择的话，他们会决定再次手术，并推荐有类似症状的患者进行手术。即使对一些日常护理活动给予相对负面反馈的人也反映：术后无恶化，他们在NMS矫正手术前无法进行这些活动。

CP组和DMD组（均占手术组的67.65%）在手术前后Cobb角及骨盆倾角方面有统计学差异。这可能是由于术前两组cobb角的差异，当Cobb角大于50°时，我们因CP纳入NMS，而在DMD组中，当Cobb角大于15°时纳入NMS。在相关医学合并症和术后并发症的比例方面也存在统计学差异。并发症发生率的差异可以解释为：两组患者术前

曲线大小、骨盆倾斜程度及相关合并症有显著差异。

本研究的局限性之一是纳入了具有不同病理的异质性患者组：痉挛性和麻痹性病変，其表现和反应在曲线进展率和相关合并症方面有所不同。然而，这通过标准化治疗方案、脊柱侧凸矫正指征、统一手术的主要目标（限制曲线进展，在骨盆水平建立平衡的脊柱融合）得到缓解。所有病例只由一名高级外科医生（V.S）用相同的技术和方法进行操作。

结论

脊柱侧弯在神经肌肉疾病中是一个严重的问题，由于相关合并症需要多专业的团队合作，其处理通常是复杂的。

NMS手术复杂，并伴有大量的围手术期和术后并发症（出现在40%的本研究组患者中）。

尽管手术增加了发病率和死亡率风险，但其功能结局是最佳的。患者/家人对手术满意，并推荐其他类似疾病患者进行手术。

其它信息

资金来源。在本研究或其发表过程中，Negm博士和共同作者未收到任何商业或政府委员会的资金、资助或赞助。

利益冲突。作者声明无利益冲突。

伦理审查。本稿件已获得坦塔大学医学院研究伦理委员会的批准进行公开发表，批准代码为：30679/12/15，日期为2016年5月01日。该研究的所有参与者都获得了研究和数据发表的知情同意，伦理委员会的批准包括一份同意书样本。

作者贡献

Elsayed E. Negm: 通讯作者，撰写稿件，测量和评估名单患者的影像学资料，评估问卷，并对数据进行统计分析。

Vinay Saraph: 完成所有手术，修改稿件。

Mohamed S. Said: 参与放射学测量，撰写和修改稿件，评估问卷。

所有作者都对文章的研究和准备做出了重大贡献，在发表前阅读并批准了最终版本。

致谢。 特别感谢奥地利格拉茨医科大学小儿外科部门骨科主任兼教授Gerhardt Steinwender博士、埃及坦塔大学医学院骨外科教授Mamdouh Lashin博士、Mostafa Ayoub博士对本研究的支持和鼓励。

References

1. Vialle R, Thevenin-Lemoine C, Mary P. Neuromuscular scoliosis. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2013;99(1 Suppl):S124-139. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2012.11.002>.
2. McCarthy RE. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am.* 1999;30(3):435-449, viii. [https://doi.org/10.1016/s0030-5898\(05\)70096-1](https://doi.org/10.1016/s0030-5898(05)70096-1).
3. Allam AM, Schwabe AL. Neuromuscular scoliosis. *PMR.* 2013;5(11):957-963. <https://doi.org/10.1016/j.pmrj.2013.05.015>.
4. Berven S, Bradford DS. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. *Semin Neurol.* 2002;22(2):167-178. <https://doi.org/10.1055/s-2002-36540>.
5. Halawi MJ, Lark RK, Fitch RD. Neuromuscular scoliosis: current concepts. *Orthopedics.* 2015;38(6):e452-456. <https://doi.org/10.3928/01477447-20150603-50>.
6. Brooks JT, Sponseller PD. What's new in the management of neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop.* 2016;36(6):627-633. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000497>.
7. Lebel DE, Corston JA, McAdam LC, et al. Glucocorticoid treatment for the prevention of scoliosis in chil-

- dren with Duchenne muscular dystrophy: long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am.* 2013;95(12):1057-1061. <https://doi.org/10.2106/JBJS.L.01577>.
8. Tokala DP, Lam KS, Freeman BJ, Webb JK. Is there a role for selective anterior instrumentation in neuromuscular scoliosis? *Eur Spine J.* 2007;16(1):91-96. <https://doi.org/10.1007/s00586-006-0105-0>.
 9. Mattila M, Jalanko T, Puisto V, et al. Hybrid versus total pedicle screw instrumentation in patients undergoing surgery for neuromuscular scoliosis: a comparative study with matched cohorts. *J Bone Joint Surg Br.* 2012;94(10):1393-1398. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.94B10.29383>.
 10. Sarwark J, Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am.* 2007;38(4):485-496, v. <https://doi.org/10.1016/j.ocl.2007.07.001>.
 11. Nordon DG, Lugao AF, Machado LC, et al. Correlation between the degree of correction of neuromuscular scoliosis and patient quality of life. *Clinics.* 2017;72(2):71-80. [https://doi.org/10.6061/clinics/2017\(02\)02](https://doi.org/10.6061/clinics/2017(02)02).
 12. Wimmer C, Wallnofer P, Walochnik N, et al. Comparative evaluation of luque and isola instrumentation for treatment of neuromuscular scoliosis. *Clin Orthop Relat Res.* 2005;439:181-192. <https://doi.org/10.1097/01.blo.0000173252.95130.cb>.
 13. Bowen RE, Abel MF, Arlet V, et al. Outcome assessment in neuromuscular spinal deformity. *J Pediatr Orthop.* 2012;32(8):792-798. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e318273ab5a>.
 14. Karol LA. Scoliosis in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89 Suppl 1:155-162. <https://doi.org/10.2106/JBJS.F.00506>.
 15. Kotwicki T, Jozwiak M. Conservative management of neuromuscular scoliosis: personal experience and review of literature. *Disabil Rehabil.* 2008;30(10):792-798. <https://doi.org/10.1080/09638280801889584>.
 16. Kotwicki T, Durmala J, Czubak J. Bracing for neuromuscular scoliosis: orthosis construction to improve the patient's function. *Disabil Rehabil Assist Technol.* 2008;3(3):161-169. <https://doi.org/10.1080/17483100801905900>.
 17. Weinstein SL. The pediatric spine: principles and practice. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
 18. Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F. Comparison of one-stage versus two-stage anteroposterior spinal fusion in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976).* 2003;28(12):1300-1305. <https://doi.org/10.1097/01.BRS.0000065572.10824.AB>.
 19. Hopf CG, Eysel P. One-stage versus two-stage spinal fusion in neuromuscular scolioses. *J Pediatr Orthop B.* 2000;9(4):234-243. <https://doi.org/10.1097/01202412-200010000-00005>.
 20. Thacker M, Hui JH, Wong HK, et al. Spinal fusion and instrumentation for paediatric neuromuscular scoliosis: retrospective review. *J Orthop Surg (Hong Kong).* 2002;10(2):144-151. <https://doi.org/10.1177/230949900201000207>.
 21. Sharma S, Wu C, Andersen T, et al. Prevalence of complications in neuromuscular scoliosis surgery: a literature meta-analysis from the past 15 years. *Eur Spine J.* 2013;22(6):1230-1249. <https://doi.org/10.1007/s00586-012-2542-2>.
 22. Turturro F, Montanaro A, Calderaro C, et al. Rate of complications due to neuromuscular scoliosis spine surgery in a 30-years consecutive series. *Eur Spine J.* 2017;26(Suppl 4):539-545. <https://doi.org/10.1007/s00586-017-5034-6>.
 23. Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, et al. Life expectancy in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis who underwent spinal fusion. *Dev Med Child Neurol.* 2003;45(10):677-682. <https://doi.org/10.1017/s0012162203001269>.
 24. Mohamad F, Parent S, Pawelek J, et al. Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop.* 2007;27(4):392-397. <https://doi.org/10.1097/01.bpb.0000271321.10869.98>.
 25. Chidambaran V, Gentry C, Ajuba-Iwuji C, et al. A retrospective identification of gastroesophageal reflux disease as a new risk factor for surgical site infection in cerebral palsy patients after spine surgery. *Anesth Analg.* 2013;117(1):162-168. <https://doi.org/10.1213/ANE.0b013e318290c542>.
 26. Bohtz C, Meyer-Heim A, Min K. Changes in health-related quality of life after spinal fusion and scoliosis correction in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2011;31(6):668-673. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e318221093c>.
 27. Suk KS, Baek JH, Park JO, et al. Postoperative quality of life in patients with progressive neuromuscular scoliosis and their parents. *Spine J.* 2015;15(3):446-453. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2014.09.030>.
 28. How NE, Street JT, Dvorak MF, et al. Pseudarthrosis in adult and pediatric spinal deformity surgery: a systematic review of the literature and meta-analysis of incidence, characteristics, and risk factors. *Neurosurg Rev.* 2019;42(2):319-336. <https://doi.org/10.1007/s10143-018-0951-3>.
 29. Modi HN, Suh SW, Song HR, et al. Treatment of neuromuscular scoliosis with posterior-only pedicle screw fixation. *J Orthop Surg Res.* 2008;3:23. <https://doi.org/10.1186/1749-799X-3-23>.

30. Lowenstein JE, Matsumoto H, Vitale MG, et al. Coronal and sagittal plane correction in adolescent idiopathic scoliosis: a comparison between all pedicle screw versus hybrid thoracic hook lumbar screw constructs. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007;32(4):448-452. <https://doi.org/10.1097/01.brs.0000255030.78293.fd>.
31. Murphy NA, Firth S, Jorgensen T, Young PC. Spinal surgery in children with idiopathic and neuromuscular scoliosis. What's the difference? *J Pediatr Orthop*. 2006;26(2):216-220. <https://doi.org/10.1097/01.bpo.0000206516.61706.6e>.
32. Hod-Feins R, Abu-Kishk I, Eshel G, et al. Risk factors affecting the immediate postoperative course in pediatric scoliosis surgery. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007;32(21):2355-2360. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181558393>.
33. Master DL, Son-Hing JP, Poe-Kochert C, et al. Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2011;36(7):564-571. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181e193e9>.
34. Suk KS, Lee BH, Lee HM, et al. Functional outcomes in Duchenne muscular dystrophy scoliosis: comparison of the differences between surgical and nonsurgical treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 2014;96(5):409-415. <https://doi.org/10.2106/JBJS.M.00777>.

Information about the authors

Elsayed E. Negm* — MD, Assistant lecturer of the Orthopedic Department, Faculty of Medicine, Tanta University, Tanta, Egypt. <https://orcid.org/0000-0003-4021-1585>. E-mail: elsayed.negm@med.tanta.edu.eg, drsayednegm@gmail.com.

Vinay Saraph — MD, Senior consultant of the Pediatric Orthopedic Unit, Department of Pediatric Surgery, Medical University of Graz, Graz, Austria. <https://orcid.org/0000-0003-0863-9792>. E-mail: vinay.saraph@meduni-graz.at.

Mohamed S. Said — MD, Professor and senior consultant of the Orthopedic Department, Faculty of Medicine, Tanta University, Tanta, Egypt. <https://orcid.org/0000-0003-1510-0584>. E-mail: profmshafik1@outlook.com.