

原始论文

ORIGINAL PAPERS



软骨发育不全儿童脊柱矢状面平衡的临床和放射学研究

CLINICAL AND RADIOLOGICAL ASPECTS OF THE SAGITTAL BALANCE OF THE SPINE IN CHILDREN WITH ACHONDROPLASIA

© O.G. Prudnikova, A.M. Aranovich

Russian Ilizarov Scientific Centre “Restorative Traumatology and Orthopaedics”, Kurgan, Russia

Received: 15.07.2018

Revised: 09.08.2018

Accepted: 10.12.2018

背景。脊柱软骨发育不全的变化表现为滑膜功能紊乱、楔形椎骨的存在、骶骨发育不全、足弓根部大小的变化、椎管狭窄和矢状面平衡的变化。

目的。探讨软骨发育不全儿童脊柱矢状面平衡的临床及影像学特点

材料和方法。我们对16名6-17岁（平均 9.2 ± 3.3 岁）软骨发育不全的患者进行了横向的临床和放射学研究。在影像学上，我们评估了脊柱和骨盆矢状面平衡和脊柱侧凸的参数。临床评价包括骨科和神经功能状况，以及腰痛综合征。

结果。软骨发育不全患者的解剖学特征为肢体缩短、下肢O形弯曲伴膝关节外侧不稳定、髋关节弯曲挛缩。由于髋关节活动受限，触发了以下纠正矢状面失衡的代偿机制：骨盆倾斜，腰椎前凸，胸椎后凸改变。被纳入研究的儿童矢状面失衡的临床表现为100%的患者胸椎后凸低，56.25%的患者腰椎前凸增加。50%的患者诊断出了胸腰椎过渡的水平上的椎体楔形变形，并形成局部后凸。尚未在儿童患者中诊断出神经障碍。

结论。软骨发育不全患者下肢及髋关节的解剖特征反映了脊柱、骨盆、下肢之间关系的生物力学特征，应在预测后规划骨科及脊柱手术时将其纳入考虑。

关键词：软骨发育不全；脊柱矢状面平衡；脊柱与骨盆参数。

Background. Changes in the spine with achondroplasia are represented by disorders of synostosis, the presence of wedge-shaped vertebrae, underdevelopment of the sacrum, changes in the size of the roots of the arches, stenosis of the spinal canal, and changes in the sagittal balance.

Aim. To investigate the clinical and radiological features of the sagittal balance of the spine in children with achondroplasia.

Materials and methods. We performed a cross-sectional clinical and radiological study of 16 patients with achondroplasia aged 6–17 years (mean, 9.2 ± 3.3 years). Radiographically, the parameters of the sagittal balance of the spine and pelvis and scoliosis were evaluated. Clinical evaluation included orthopedic and neurological status and back pain syndrome.

Results. The anatomic features of patients with achondroplasia are limb shortening, O-shaped curvature of the lower extremities with lateral instability of the knee joints, and flexural contractures of the hip joints. With restriction of mobility in the hip joints, compensatory mechanisms for correcting sagittal imbalance are triggered: pelvic incline, lumbar lordosis, and thoracic kyphosis change. The clinical manifestations of sagittal imbalance in enrolled children were hypokyphosis of the thoracic spine in 100% and an increase in lumbar lordosis in 56.25% of patients. In 50% of patients, wedge-shaped deformation of vertebral bodies was diagnosed at the level of the thoracolumbar transition with the formation of local kyphosis. Neurological disorders have not been diagnosed in children.

Conclusions. The anatomical features of the lower limbs and hip joints in achondroplasia reflect the biomechanical features of the relationship between the spine, pelvis, and lower limbs, which should be considered when planning for orthopedic and spinal surgery after prediction.

Keywords: achondroplasia; sagittal balance of the spine; parameters of the spine and pelvis.

背景

软骨发育不全是一种遗传性骨骼发育不良，其特点是不成比例的矮小身材以及脊柱病变 [1 - 3]。软骨发育不全的脊柱变化表现为骨性结合障碍、楔形椎体、骶神经发育不全、足弓椎弓根大小变化、脊柱狭窄、矢状面平衡异常 [4-9]。

许多文献讨论了椎体楔形畸形的脊柱后凸畸形的外科矫正和治疗椎管狭窄的椎板成形术 [9-13]。研究脊柱矢状面平衡及其与骨盆和下肢的关系，对于了解软骨发育不全的生理和病理生理方面，规划骨科干预和预测术后脊柱状态至关重要 [14-17]。

因此，本研究旨在分析软骨发育不全的儿童患者脊柱矢状面平衡的临床和放射学方面。

方法

研究设计：横向往研究。

接受标准

入选标准： 18 岁以下软骨发育不全患者。

排除标准：18 岁以上患者或患有软骨发育不全系统性疾病以外的患者。

研究时间

研究时间为 2016 年 10 月至 2018 年4月。

研究方法

放射学检查

放射学评估参数包括脊柱侧凸角（*Cobb*）、胸驼背角（*TK*，椎骨水平 $Th_4 - Th_{12}$ ）、胸腰椎后凸角（*TLK*，椎骨水平 $Th_{10} - L_2$ ）、腰椎前凸角（*LL₁*，在椎骨 $L_1 - S_1$ 、*LL₂*、椎骨 $L_2 - S_1$ 水平）、矢状位平衡（*SVA*）、盆腔指数（*PI*）、骨盆倾斜（*PT*）和腰骶角（*SS*）。使用Surgimap v2.2.12.2 程序进行放射学测量。

临床研究

采用之前发表的方法 [18] 对骨科和神经系统状态进行评估。采用Wong-Baker疼痛数值评定量表 [19] 测量背部疼痛综合征的疼痛指数。

统计分析

采用 Microsoft Office Excel (2016) 统计软件包进行数据处理。计算了算术平均值（*M*）、平均差（ $\pm m$ ）和根据Cheddock量表评估的Pearson相关系数(*r*)。

结果

患者的平均年龄为 9.2 ± 3.3 岁（范围为 6 - 17 岁）。患者中男女比例为6:10。

在躯干的临床检查中，鉴定了所有患者胸椎后凸的平滑度。如图1所示，有9名患者（56.25%）检查出腰椎前凸增加，4 名患者（25%）被检查出脊柱侧凸畸形，有10例（62.5%）检测出前段肋骨（2 ~ 6节）缩位的胸部畸形。

在影像学上，有8名患者（50%）被诊断为胸腰椎过渡段（ $Th_{12} - L_1 - L_2$ ）椎体楔形畸形伴有局部后凸形成（图2）。有1名患者被诊断为骶骨发育不全。

在对下肢情况进行临床评估时，所有儿童都呈现出下肢呈O形弯曲，膝关节外侧不稳定，髋关节屈曲挛缩。左右髋关节的活动范围如下表1所示。

研究显示患者的神经系统状态没有任何严重的损害。此外，5例患者（9-14岁）背部疼痛综合征的严重程度为2 ~ 4分[19]。矢状面平衡的放射学参数如表2所示。

表1. 髋关节的活动范围

活动类型	右	左	9/11 岁儿童的正常指标 [18]
屈曲（俯卧位伸直膝关节腿）(°)	130.9 ± 2.6 (125-140)	132.1 ± 3.0 (130-140)	146/38
伸展 (°)	22.5 ± 2.6 (15-25)	22.5 ± 2.6 (15-25)	27/25
外展 (°)	44.6 ± 3.3 (36-50)	44.9 ± 4.1 (35-55)	49/45
内收 (°)	27.1 ± 5.8 (20-40)	26.8 ± 6.1 (20-40)	28/29
外旋 (°)	42.8 ± 3.8 (35-55)	42.5 ± 3.5 (35-55)	43/42
内旋 (°)	51.5 ± 4.0 (45-60)	51.5 ± 3.6 (45-60)	54/48

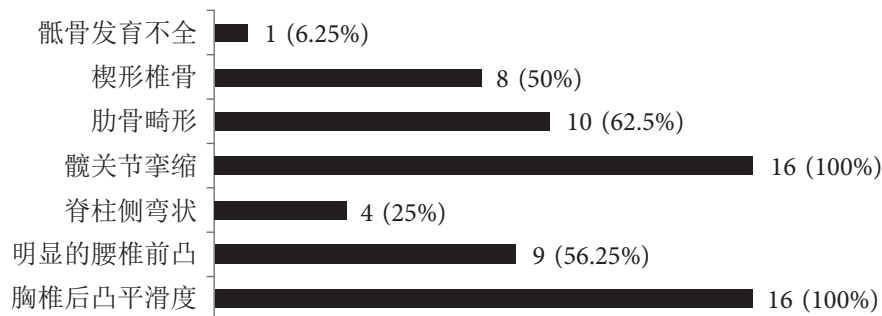


图1 患者骨科状况示意图

在确定矢状面平衡指标之间的关系时，SVA与TK呈中度相关（ $r = 0.5$ ）。TK指数与腰椎前凸 LL_1 呈中度相关（ $r = 0.4$ ）。另外，骨盆系数PI、PT和SS与腰椎前凸 LL_1 值呈平均相关力（ $r = 0.6$ ）。

讨论

软骨发育不全的特点是软骨内成骨受损、矮小、体高正常但四肢短小、四肢及脊柱畸形以及巨头畸形[2- 4, 20]。

关于软骨发育不全的儿童患者的脊柱状况方面的文献较少。胸腰椎后凸畸形的手术矫治 [10, 12, 21 - 23]，椎管狭窄的减压 [9, 11, 13] 和神经并发症 [21]的研究占主导地位。

I. O. Karikari等人进行的研究中（2012），对1个月至10岁软骨发育不全的儿童患者的矢状面平衡指标进行回顾性分析。平均年龄为 2.6 ± 2.1 岁 [24]。

J. -Y. Hong（2011）开展了一项研究，比较软骨发育不全的成年人（17-36岁）和健康患者的脊柱矢状面平衡[8]。

在本研究中，分析了6 -17岁（平均年龄为 9.2 ± 3.3 岁）软骨发育不全的小儿患者的脊柱-骨盆关系。在这个年龄段的患者中没有发现脊柱的变化。

把J. M. Mac-Thiong对 7.3 ± 1.8 岁健康儿童研究得出的数据作为参考数据（2004）（表3）[15, 16]。

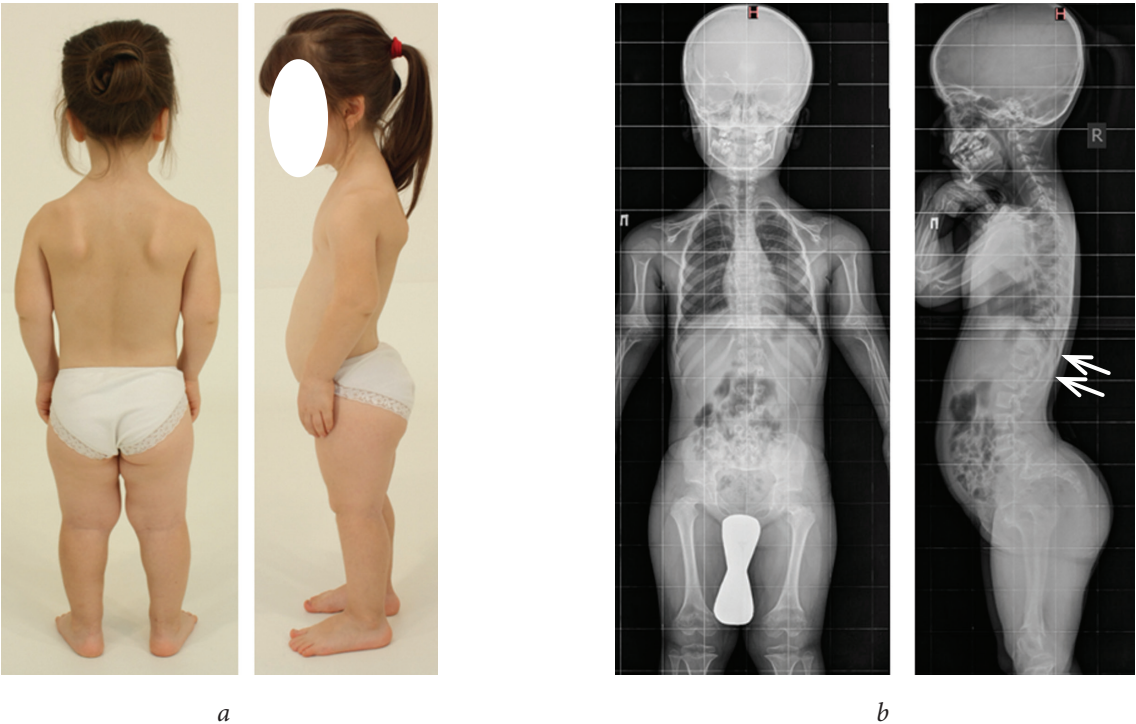


图2 软骨发育不全的7岁患者的照片（a）及脊椎骨摄影（b）。胸后凸平滑，腰椎前凸加强以及明显的椎体 Th_{12} , L_1 楔形畸形（箭头）

表2. 矢状面平衡的放射学参数

评定参数	得到的结果	健康儿童, 年龄 7.3 ± 1.8 (Mac-Thiong J.M., 2004) [15]
脊柱侧凸 (°), Cobb	1.5 ± 2.3 (0–14.2)	–
SVA (mm)	1.3 ± 20.9 (–61.6–38.5)	–
TK Th ₄ –Th ₁₂ (°)	16.2 ± 4.3 (4.1–23.8)	38.3 ± 9.8
TLK Th ₁₀ –L ₂ (°)	16.4 ± 3.2 (4.6–21.7)	–
LL ₁ , L ₁ –S ₁ (°)	57.5 ± 10.1 (38.9–72.3)	45.6 ± 12.1
LL ₂ , L ₂ –S ₁ (°)	58.8 ± 8.9 (39.1–71.5)	–
PI (骨盆指数) (°)	50.5 ± 6.4 (36.2–63.9)	44.6 ± 10.6
PT (骨盆倾斜) (°)	11.2 ± 4.9 (1.6–21.4)	4.3 ± 8.1
SS (腰骶角) (°)	40.7 ± 5.7 (22.9–53.6)	40.3 ± 8.7

表3. 矢状面平衡指标的比较分析

评估参数	I.O. Karikari 等人 (2012) [24], 软骨发育不全 (n = 40)	本研究 软骨发育不全 (n = 16)	J.M. Mac-Thiong (2004) [15], 健康 (n = 35)	J.-Y. Hong (2011) [8], 软骨发育不全 (n = 32)
患者年龄 (岁)	2.6 ± 2.1	9.2 ± 3.3	7.3 ± 1.8	17–36
SVA (矢状位平衡) (mm)	–	1.3 ± 20.9	–	–22.2 ± 10.6
TK, Th ₄ –Th ₁₂ (°)	13.26 ± 18	16.2 ± 4.3	38.3 ± 9.8	19.52 ± 10.3
TLK, Th ₁₀ –L ₂ (°)	37.4 ± 15.8	16.4 ± 3.2	–	10.3 ± 12.42
LL ₁ , L ₁ –S ₁ (°)	58.8 ± 15.9	57.5 ± 10.1	45.6 ± 12.1	56.12 ± 11.44
LL ₂ , L ₂ –S ₁ (°)	–	57.5 ± 10.1	–	46.37 ± 14.03
PI (骨盆指数) (°)	36.4 ± 16.6	50.5 ± 6.4	44.6 ± 10.6	43.1 ± 17.47
PT (骨盆倾斜) (°)	6.68 ± 25.5	11.2 ± 4.9	4.3 ± 8.1	0.42 ± 12.73
SS (腰骶角) (°)	36.1 ± 15.2	40.7 ± 5.7	40.3 ± 8.7	44.03 ± 9.46

如表3所示，软骨发育不全的儿童患者胸椎后凸TK随年龄增加。然而，无论年龄大小，这一指标保持在健康同龄人的一半。和J.-Y. Hong的结果一致，脊柱后凸的胸腰椎转移TLK 指数比平均年龄为2.6±2.1岁的孩子的低 3.5倍 [8, 24]。胸腰椎后凸是软骨发育不全的一种常见脊柱畸形，1岁以下儿童胸腰椎后凸的发生率为94%。不过，在童年的前10年里，生长和行走会使脊柱后凸退化 [10, 17, 23]。当儿童开始自信地行走时，胸部后凸最终形成，并触发了纠正矢状面平衡的补偿机制。

从7岁开始，11% –15%的儿童形成椎体楔形畸形，畸形的程度范围从10° 至18° [12, 25]。在本研究中，有8例（50%）被诊断出椎体 Th₁₂、L₁ 和 L₂ 楔形畸形。

参照其它研究，本研究患者的腰椎前凸指数LL (LL₁ 和 LL₂)均超过正常值，且几乎没有随年龄变化。腰椎前凸的加重是软骨发育不全患者矢状面平衡的主要临床和影像学特征。

在接受研究的年龄组中，PI 与幼儿相比有所增加，且与软骨发育不全的成年患者和各个年龄段的健康人的数值接近。PI 表明骶骨和髋关节之间的解剖关系。PI在儿童时期增加，在达到其最终生长后保持不变，从而决定了剩余的骨盆椎体参数SS、 PT、 LL和 TK) [24]。

根据所获得的数据，软骨发育不全的儿童患者的骨盆平衡指数PT和SS随着年龄的增长而增加，但在健康同龄人中仍然相对较低。根据 I.O. Karikari等人的研究（2012），2.6岁儿童PT出现

了奇怪的既有阴性又有阳性的结果。研究人员认为这是因为患者的年龄和研究缺乏前瞻性 [24]。

在本研究中, 软骨发育不全的成年患者的矢状位平衡值较大。本研究未给出软骨发育不全患儿指标的数值参数。

在少数软骨发育不全的儿童患者中发现脊柱侧凸畸形 (17%) [25]。在本组病人中, 有3例被诊断为脊柱侧凸, 角度为 $1.5 \pm 2.3^\circ$ 。

接受研究患者的矢状面失衡的临床表现为100%的胸椎缺氧, 50% 的腰椎前凸增加。未发现患者患有神经系统疾病。

人体矢状面平衡确保骨盆、脊柱和下肢相互合理干涉 [26]。骨盆的位置取决于股骨头状态和灵活性, 并决定身体的垂直位置 [14-16]。

软骨发育不全患者的解剖方面包括肢体缩短、下肢O形弯曲伴膝关节侧向不稳定、髋关节屈曲挛缩 [12, 13, 24]。当髋关节灵活性受限时, 就会触发矢状面失衡纠正的代偿机制, 包括骨盆倾斜、腰椎前凸和胸椎后凸改变。本组被研究的儿童中, 胸椎后凸减少, 腰椎前凸增加, 骨盆参数发生变化。这自然反映了软骨发育不全患儿脊柱、骨盆和下肢的生物力学关系。

结论

儿童软骨发育不全的特点是胸椎后凸减少, 腰椎前凸、骨盆指数、骨盆倾斜和身体垂直轴的增加。临床表现为胸椎后凸平滑, 腰椎前凸明显。在本研究中, 矢状面平衡指标之间建立了显著的相关性, 包括垂直矢状面轴与胸后凸、胸后凸与腰椎前凸、腰椎前凸和骨盆参数。

软骨发育不全患者下肢和髋关节的解剖特征表明脊柱、骨盆和下肢之间存在生物力学关系。在规划骨科手术和预测治疗后脊柱的状态时必须把这些关系考虑在内。

附加信息

资金来源。本研究是在没有赞助者资助的情况下进行的。

利益冲突。作者声明这篇文章的发表没有明显和潜在的利益冲突。

伦理审查。该检查是按照1964年《赫尔辛基宣言》的要求进行的。患者或其父母在知情情况下自愿同意进行诊断操作和医疗干预, 并将获得的数据用于科学目的。

作者贡献

O. G. Prudnikova 参与研究的设计, 材料的收集和处理, 数据分析和文本撰写。

A. M. Aranovich 创建了研究的概念并对获得的数据进行了分析。

References

1. Колесов С.В., Снетков А.А., Сажнев М.Л. Хирургическое лечение деформации позвоночника при ахондроплазии // Хирургия позвоночника. – 2013. – № 4. – С. 17–22. [Kolesov SV, Snetkov AA, Sazhnev ML. Surgical treatment for spine deformity in achondroplasia. *Spine surgery*. 2013;(4):17–22. (In Russ.)]
2. Carter EM, Davis JG, Raggio CL. Advances in understanding etiology of achondroplasia and review of management. *Curr Opin Pediatr*. 2007;19(1):32–37. doi: 10.1097/MOP.0b013e328013e3d9.
3. Yamada H, Nakamura S, Tajima M, Kageyama N. Neurological manifestations of pediatric achondroplasia. *J Neurosurg*. 1981;54(1):49–57. doi: 10.3171/jns.1981.54.1.0049.
4. Herring JA, Tachdjian MO, Children TSRHf. Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2008.
5. Kahanovitz N, Rimo DL, Sillence DO. The clinical spectrum of lumbar spine disease in achondroplasia. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1982;7(2):137–140.
6. Rimo DL. Clinical variability in achondroplasia. *Basic Life Sci*. 1988;48:123–127. doi: 10.1007/978-1-4684-8712-1_16.
7. Srikumaran U, Woodard EJ, Leet AI, et al. Pedicle and spinal canal parameters of the lower thoracic and lumbar vertebrae in the achondroplasia population. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2007;32(22):2423–2431. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181574286.
8. Hong JY, Suh SW, Modi HN, et al. Analysis of sagittal spinopelvic parameters in achondroplasia. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2011;36(18):E1233–1239. doi: 10.1097/BRS.0b013e3182063e89.
9. Thomeer RT, van Dijk JM. Surgical treatment of lumbar stenosis in achondroplasia. *J Neurosurg*. 2002;96 (3 Suppl):292–297.
10. Kopits SE. Thoracolumbar kyphosis and lumbosacral hyperlordosis in achondroplastic children. *Basic Life Sci*. 1988;48:241–255. doi: 10.1007/978-1-4684-8712-1_34.
11. Lonstein JE. Treatment of kyphosis and lumbar stenosis in achondroplasia. *Basic Life Sci*. 1988;48:283–292. doi: 10.1007/978-1-4684-8712-1_38.
12. Misra SN, Morgan HW. Thoracolumbar spinal deformity in achondroplasia. *Neurosurg Focus*. 2003;14(1):e4. doi: 10.3171/foc.2003.14.1.5.
13. Sciubba DM, Noggle JC, Marupudi NI, et al. Spinal stenosis surgery in pediatric patients with achondroplasia. *J Neurosurg*. 2007;106(5 Suppl):372–378. doi: 10.3171/ped.2007.106.5.372.
14. Ленке Л., Боши-Аджей О., Ванг Я. Остеотомии позвоночника. – М.: БИНОМ, 2016. [Lenke L, Bosh-Adzhey O, Vang Y. Osteotomii pozvonochnika. Moscow: BINOM; 2016. (In Russ.)]
15. Mac-Thiong JM, Berthodaud E, Dimar JR, 2nd, et al. Sagittal alignment of the spine and pelvis during growth. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2004;29(15):1642–1647. doi: 10.1097/01.BRS.0000132312.78469.7B.
16. Marty C, Boisaubert B, Descamps H, et al. The sagittal anatomy of the sacrum among young adults, infants, and spondylolisthesis patients. *Eur Spine J*. 2002;11(2):119–125. doi: 10.1007/s00586-001-0349-7.
17. Borkhuu B, Nagaraju DK, Chan G, et al. Factors related to progression of thoracolumbar kyphosis in children with achondroplasia: a retrospective cohort study of forty-eight children treated in a comprehensive ortho-

- paedic center. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2009;34(16):1699-1705. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181ac8f9d.
18. Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. – СПб.: Политехника, 2002. [Skoromets AA, Skoromets TA. Topicheskaya diagnostika zabolevaniy nervnoy sistemy: Rukovodstvo dlya vrachey. Saint Petersburg: Politekhnik; 2002. (In Russ.)]
19. Белова А.Н., Щепетова О.Н. Шкалы, тесты и опросники в медицинской реабилитации. – М.: Антидор, 2002. [Belova AN, Shchepetova ON. Shkaly, testy i oprosniki v meditsinskoй reabilitatsii. Moscow: Antidor; 2002. (In Russ.)]
20. The Clinical Measurement of Joint Motion. Ed. by W.B. Green, J.D. Heckman. Rosemont: American Academy of Orthopedics Surgeons; 1994.
21. King JA, Vachhrajani S, Drake JM, Rutka JT. Neurosurgical implications of achondroplasia. *J Neurosurg Pediatr*. 2009;4(4):297-306. doi: 10.3171/2009.3.PEDS08344.
22. Sarlak AY, Buluc L, Anik Y, et al. Treatment of fixed thoracolumbar kyphosis in immature achondroplastic patient: posterior column resection combined with segmental pedicle screw fixation and posterolateral fusion. *Eur Spine J*. 2004;13(5):458-461. doi: 10.1007/s00586-003-0595-y.
23. Qi X, Matsumoto M, Ishii K, et al. Posterior osteotomy and instrumentation for thoracolumbar kyphosis in patients with achondroplasia. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006;31(17):E606-610. doi: 10.1097/01.brs.0000229262.87720.9b.
24. Karikari IO, Mehta AI, Solakoglu C, et al. Sagittal spinopelvic parameters in children with achondroplasia: identification of 2 distinct groups. *J Neurosurg Spine*. 2012;17(1):57-60. doi: 10.3171/2012.3.SPINE11735.
25. Дьячкова Г.В., Аранович А.М., Новикова О.С., Щукин А.А. Клинико-рентгенологические особенности пояснично-крестцового отдела позвоночника у больных ахондроплазией // Гений ортопедии. – 2000. – № 4. – С. 46–48. [D'yachkova GV, Aranovich AM, Novikova OS, Shchukin AA. Kliniko-rentgenologicheskie osobennosti poyasnichno-kresttsovogo otdela pozvonochnika u bol'nykh akhondroplaziey. *Geniy ortopedii*. 2000;(4):46-48. (In Russ.)]
26. Duval-Beaupere G, Schmidt C, Cosson P. A barycentremetric study of the sagittal shape of spine and pelvis: the conditions required for an economic standing position. *Ann Biomed Eng*. 1992;20(4):451-462.

Information about the authors

Oksana G. Prudnikova — MD, PhD, Senior Scientific Researcher, Scientific and Clinical Laboratory of Axial Skeleton Pathology and Neurosurgery, Head of Trauma and Orthopedic Dept. No. 10, Russian Ilizarov Scientific Centre “Restorative Traumatology and Orthopaedics”, Kurgan, Russia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1432-1377>; eLibrary SPIN: 1391-9051. E-mail: pog6070@gmail.com

Anna M. Aranovich — MD, PhD, Professor, Head of Trauma and Orthopedic Dept. No. 17, Russian Ilizarov Scientific Centre “Restorative Traumatology and Orthopaedics”, Kurgan, Russia. E-mail: aranovich_anna@mail.ru.