

中国医师协会骨科医师分会骨科循证临床诊疗指南:早发性脊柱侧凸循证临床诊疗指南



扫一扫下载指南原文

中国医师协会骨科医师分会 中国医师协会骨科医师分会《早发性脊柱侧凸循证临床诊疗指南》编辑委员会

通信作者:朱锋,香港大学深圳医院骨科,518053, Email: aaronzhu@hku.hk, Tel: 0755-86913388; 王岩,解放军总医院第一医学中心骨科,北京 100853, Email: yanwang301@yahoo.com, Tel: 010-66887329

【摘要】 为了规范早发性脊柱侧凸(EOS)的诊断和治疗,提高多学科综合诊治水平,中国医师协会骨科医师分会 EOS 治疗指南工作小组撰写了本指南。本指南依据流行病学资料、循证医学证据和临床研究结果,结合近年来国内外研究进展,经共同讨论审阅,最终定稿。希望在临床实践中不断加以完善,进一步提高我国 EOS 的诊治水平。

【关键词】 脊柱侧凸; 牵引术; 肺功能; 支具; 手术

DOI:10.10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2019.03.002

Evidence-based guideline for the management of early onset scoliosis

Chinese Association of Orthopedic Surgeons, The Editorial Committee of the "Evidence-based guideline for the management of early onset scoliosis" of Chinese Association of Orthopedic Surgeons

Corresponding author: Zhu Feng, Department of Orthopaedics and Traumatology, The University of Hong Kong-Shenzhen Hospital, Shenzhen 518053, China, Email: aaronzhu@hku.hk, Tel: 0086-755-86913388; Wang Yan, Department of Orthopaedics, The First Medical Center of PLA General Hospital, Beijing 100853, China, Email: yanwang301@yahoo.com, Tel: 0086-10-66887329

【Abstract】 In order to standardize the diagnosis and treatment of early onset scoliosis (EOS) and to improve the quality of care in dealing with the spectrum of multidisciplinary diseases, the EOS treatment guideline task force from the Chinese Association of Orthopedic Surgeons compiled this guideline. The guideline is based on epidemiological data, evidence-based literature and clinical studies, combined with recent technological advances globally. The task force have discussed and reviewed together, revised constantly and finally finalized this paper. Hopefully, the guideline will be refined in clinical practice to further improve the diagnosis and treatment of EOS in China.

【Key words】 Scoliosis; Traction; Pulmonary function; Brace; Operation

DOI:10.10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2019.03.002

一、背景

早发性脊柱侧凸(early onset scoliosis, EOS)的概念最早由英国学者 Dickson^[1]于 1994 年提出,定义为“无论任何原因,在 5 岁以前发生的脊柱畸形”。近年来随着对脊柱、胸廓和肺发育的关注度的提高,美国脊柱侧凸协会和北美小儿骨科协会将 EOS 的定义修改为“不论任何原因在 10 岁以前发生的脊柱侧凸”,包括先天性脊柱侧凸、神经肌肉型脊柱侧凸、婴儿和幼儿特发性脊柱侧凸,以及其他脊柱畸形综合征等^[2]。2014 年 Williams 等提出的

C-EOS 分型是目前唯一的 EOS 分型系统,它从患者的年龄、病因学、冠状面角度、矢状面后凸和每年进展程度 5 个方面对畸形进行评估^[3]。制定 EOS 循证临床诊疗指南,旨在通过循证医学的方法,为 EOS 的诊断及治疗措施提供可靠的临床依据,减少或避免不恰当、无依据的诊治,进而规范 EOS 的临床诊治工作,达到节约医疗成本,提高诊治效率及改善疾病预后的目的。

二、文献等级评定标准

本指南的制定方法、文献证据等级、推荐强度

以及写作形式均参考北美脊柱外科学会制定的疾病诊疗指南。文献证据等级采用 5 级分类法。推荐强度采用“A 级、B 级、C 级和 I 级”4 级:A 级表示具有良好证据(I 级研究且结果一致),推荐某种治疗方法;B 级表示证据一般(II 级或 III 级研究且结果一致),建议某种治疗方法;C 级表示证据质量差(IV 或 V 级研究),可以考虑某种治疗方法;I 级表示证据不足或证据矛盾,不能推荐或反对某种治疗方法。“工作组共识”则是在缺乏可靠的证据情况下,工作组的参考意见。

三、指南推荐条目和推荐强度

(一)EOS 围手术期是否可以采用牵引?

EOS 患者围术期牵引的适应证包括:(1)严重僵硬性脊柱畸形,脊柱主弯屈曲像(卧位侧屈 X 线片)柔韧性<30%,顶椎区前柱椎间隙明显狭窄者;(2)严重脊柱畸形伴有进展加重的神经损害患者;(3)矫形手术时可能会引起脊髓牵拉的椎管内畸形;(4)严重肺功能损害,术前肺活量低于正常预计值的 40%,特别是有呼吸功能衰竭表现者;(5)生长棒植入或纵向可撑开型人工钛肋(vertical expandable prosthetic titanium rib, VEPTR)技术前需部分撑开侧凸和后凸时^[4,8](推荐强度:C 级)。目前关于围手术期牵引的时间尚无共识,既往文献报道从几周到几个月不等,本指南建议对于未做脊柱松解手术的患者牵引时间应至少 3 周(推荐强度:C 级)。根据既往研究结果,牵引对侧凸的矫正率为 15%~38%,而对后凸的矫正率为 17%~35%。牵引可增加躯干高度、改善冠状面平衡。此外,对于有肺功能损害的患者,围手术期牵引可在术前改善患者肺功能,提高用力肺活量占预计值百分比(forced vital capacity %, FVC%) (推荐强度:C 级)。围手术期牵引的并发症主要包括牵引针相关并发症和神经系统并发症。神经系统并发症包括:颅神经损伤、Horner 综合征、臂丛神经麻痹、四肢乏力、颈痛、单侧肢体瘫痪等;牵引针相关并发症包括牵引针松动、针道感染以及牵引针穿透颅骨。牵引并发症的预防和处理措施主要包括在每次减少或增加牵引重量时对患者行详细的神经系统体检。若出现颅神经症状、臂丛神经麻痹、感觉异常及肌力减退等应立即去除牵引或减轻牵引重量。每日对针道进行常规护理,包括每天行碘伏和生理盐水清洗。牵引针松动时应重新固定牵引头环。若出现针道感染,应口服抗菌药物治疗(推荐强度:C 级)。部分 EOS 患者牵引后行终末期后路脊柱矫形内固

定植骨融合术,通常还同时行后路全脊椎切除术或经椎弓根椎体截骨术。对于部分僵硬严重的侧后凸畸形,有学者建议先采用前路或者后路脊柱松解术,然后再行牵引,最后行终末期脊柱融合手术。对于低龄患者常采用后路生长棒固定或纵行可撑开型人工钛肋(推荐强度:C 级)。

(二)EOS 的石膏治疗

EOS 石膏治疗的目标是在不影响脊柱纵向生长的情况下矫正侧凸或延缓侧凸的进展,尽可能避免非融合手术并推迟融合手术,为脊柱、胸廓和肺的发育赢取时间(推荐强度:C 级)。

各种类型 EOS 均可以考虑石膏治疗^[9]。石膏治疗的适应证包括:(1)所有年龄<3 岁且有证据证明侧凸出现进展(两次随访的间隔侧凸进展>5°)的患者;(2)存在较高侧凸进展风险的患者,包括 Cobb 角>20°、肋椎角差值>20°或 2 型肋骨(凸侧肋骨头与椎体重叠);(3)对于侧凸度数较大、预期需要做非融合手术的 EOS 患者,可先行系列石膏治疗,以推迟非融合手术至合适的时机(推荐强度:C 级)。目前临床上可用于治疗 EOS 的石膏主要有 Risser 石膏和 Mehta 石膏(推荐强度:C 级)^[10-13]。

对于年龄<5 岁的 EOS 患者,一旦符合指征可考虑尽早行石膏治疗。其中,对于婴儿特发性脊柱侧凸(infantile idiopathic scoliosis, IIS)患者,争取在 2 岁之前开始石膏治疗。根据 EOS 患者骨骼发育特点和生长潜能,建议年龄较小的婴幼儿患者每 2~4 个月更换一次石膏,随着年龄增加可酌情延长更换石膏的时间间隔。对于年龄较小、矫正效果较好的患者,在病情稳定后可改为支具治疗,并定期观察随访至骨骼发育成熟;对于年龄较大、矫正效果不佳或侧凸进展的患者,可继续石膏治疗以尽量推迟手术时间,在达到手术治疗条件时终止石膏治疗。对于年龄较小、Cobb 角较小的 IIS,系列石膏治疗有可能治愈脊柱侧凸;对于年龄较大、Cobb 角较大的特发性脊柱侧凸,以及存在进展预期的非特发性脊柱侧凸,系列石膏治疗能够延缓侧凸的进展,从而有可能避免非融合手术,并推迟融合手术,为脊柱的纵向生长及胸廓和肺的发育赢取时间。影响 EOS 系列石膏治疗效果的因素主要包括:初次治疗时的年龄、侧凸度数的大小及侧凸的病因等。

(三)EOS 肺功能围手术期评估

对于脊柱畸形严重的患者,尤其是累及上胸椎的脊柱侧凸患者,常常合并有肺功能障碍。外科手术的目的是纠正畸形、改善肺功能^[14]。Cobb 角是

评价脊柱侧凸的常用指标,然而,从目前的研究来看,Cobb 角的改善和肺功能的改善没有必然联系^[15]。对于 EOS 患者肺功能的评估,常需要肺功能检查。肺功能异常一般为限制性通气功能障碍,术前肺功能评估中主要评估患者的第 1 秒用力呼气容积、用力肺活量和一秒率^[16]。在 EOS 患者中,神经肌肉型脊柱侧凸更容易导致限制性通气功能障碍^[17]。限制性通气功能障碍会导致患者术后出现多种并发症,从而增加手术风险。有研究认为:一秒率<30%提示术后会出现肺部并发症^[16],但这并不是矫形手术的禁忌证(推荐强度:C 级)。

(四)对 EOS 患者施行终末长节段融合固定手术的恰当手术时机

目前对于 EOS 患者接受终末长节段融合固定手术的恰当手术时间和适应证并未形成共识,缺乏证据支持。尽管当前主流的 EOS 治疗策略是通过控制畸形进展、推迟患者接受终末融合手术的年龄,以延长脊柱和胸廓的生长发育时间,从而改善心肺功能,但最合适的终末手术时间和适应证仍不清楚。既往文献支持使用系列石膏等非手术方法以及生长棒等非融合性手术保留 EOS 患者的脊柱、胸腔和肺脏生长发育潜能^[18-24](推荐强度:I 级)。

(五)EOS 合并骨性先天畸形或椎管内畸形的治疗策略

EOS 患者侧凸 Cobb 角<50°且不开并严重胸廓先天畸形可考虑保守治疗,如石膏或支具治疗;若 EOS 侧后凸畸形持续进展,侧凸 Cobb 角>50°则需要手术治疗。若 EOS 患者合并胸廓发育不良畸形,胸廓畸形进展,肺功能障碍加重,需早期手术干预避免胸廓畸形加重,改善肺功能。EOS 合并胸廓先天发育畸形,脊柱矫形和胸廓矫形手术可在 5 岁之前完成(推荐强度:C 级)。半椎体畸形引起的 EOS,如果脊柱侧凸程度持续进展,必须尽早行手术矫形。对于单一半椎体畸形,推荐半椎体切除短节段融合术(推荐强度:C 级)。EOS 合并 I 型脊髓纵裂,若有神经症状进展者,需要尽早切除骨性间隔;若无神经症状或神经症状无明显进展,不必预防性切除骨性间隔。骨性间隔切除术可在脊柱畸形矫正术前施行或在脊柱畸形矫正术中同期进行,骨性间隔切除术未增加神经并发症的风险。EOS 合并 II 型脊髓纵裂(无骨性间隔),脊柱矫形术前不需要预防性切除椎管内间隔(推荐强度:B 级)。Chiari 畸形继发脊柱侧凸的患者(多数同时合并脊髓空洞),推荐先行后颅窝减压术治疗 Chiari 畸形。

若侧凸 Cobb 角<45°或患者年龄<10 岁,可行支具等保守治疗,密切观察脊柱侧凸进展;若侧凸 Cobb 角≥45°且患者年龄≥10 岁,推荐行脊柱融合术矫正脊柱畸形。EOS 合并脊髓空洞的患者,如果不开并或合并轻度神经症状,脊柱侧凸矫形术前不需要预防性施行脊髓空洞减压术(推荐强度:C 级)。

(六)EOS 非融合手术的种类及各自特点

保守治疗控制困难的 EOS 推荐使用非融合手术治疗,最适合的年龄为 5~8 岁。其目的为控制畸形进展、维持脊柱生长、保持胸廓和肺的发育进而改善肺功能^[25]。常见的非融合手术种类包括:(1)生长棒技术;(2)Shilla 生长诱导技术;(3)VEPTR 技术;(4)体外控制的磁力生长棒技术;(5)骨骺阻滞技术;(6)骑缝钉或捆绑带技术(推荐强度:B 级)。生长棒技术可在有效控制 EOS 进展的同时,维持躯干的生长;缺点是需要每 6~10 个月撑开一次,一般撑开 5 次以后,由于软组织及自发融合问题,继续撑开能力有限,且深部感染发生率高于融合手术。双侧生长棒技术优于单棒技术(推荐强度:B 级)。Shilla 生长技术可以显著减少患者手术次数,总体疗效与传统生长棒技术相当。VEPTR 技术可以改善以胸廓发育不良综合征为特点的 EOS 患者的胸廓容积,并在一定程度上改善脊柱畸形。体外控制的磁力生长棒技术与传统生长棒相比可以减少手术次数,并可体外清醒状态进行内固定的延长(推荐强度:C 级)。

免责声明

本指南中所推荐的各项诊治措施,仅作为临床医师处理的参考建议,并不代表 EOS 诊疗的“金标准”,更不是法律条文,不具备法律效力。因此,并不反对临床医师根据患者的具体情况及治疗环境,采取其他的诊疗措施。同时,这一循证临床诊疗指南也不能作为否定某一治疗或操作的独立理由。

利益声明

参与本指南编写的专家组成员在指南编写中均无与指南撰写工作相冲突的任何经济或非经济利益,任何直接或间接的义务和责任;无任何本职业以外的商业公司任职,与生产厂家和药商之间无利益关系;获得的科研基金及承担的临床研究项目与本指南的制定无利益冲突;参与的文献检索、阅读、筛选等过程,恪守公正、客观、科学性对待作者研究论文的原则,最大限度规避各个环节中存在的潜在利益关系或冲突,尽量减少倚偏。

基金来源与版权

编写指南过程中所需经费由指南编委会自筹。本指南版权归中国医师协会骨科医师分会所有。

指南所适用的疾病范围

本指南适用于早发性脊柱侧凸患者。

本指南编辑委员会成员名单(按姓氏汉语拼音排序):

白玉树(海军军医大学长海医院)、崔康(解放军总医院第一医学中心)、华文彬(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、顾强(西安交通大学附属红会医院)、刘鹏(吉林大学中日联谊医院)、刘臻(南京大学医学院附属鼓楼医院)、倪海健(上海市第十人民医院)、王冰(中南大学湘雅二医院)、王林(南方科技大学附属医院)、王孝宾(中南大学湘雅二医院)、严亚波(空军军医大学西京医院)、杨操(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、余可谊(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院)、朱锋(香港大学深圳医院)

本指南外审专家名单(按姓氏汉语拼音排序):

海涌(首都医科大学附属北京朝阳医院)、梁益建(四川省成都市第三人民医院)、吕国华(中南大学湘雅二医院)、马真胜(空军军医大学西京医院)、邱勇(南京大学医学院附属鼓楼医院)、陶惠人(深圳大学总医院)、王征(解放军总医院第一医学中心)、张学军(首都医科大学附属北京儿童医院)、仇建国(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院)

本指南编辑审核小组名单(按姓氏汉语拼音排序):

胡宁(重庆医科大学附属第一医院)、王海(中国医学科学院北京协和医学院北京协和医院)、吴子祥(空军军医大学西京医院)、杨诚(海军军医大学长征医院)、张国强(解放军总医院第一医学中心)

执笔专家:刘臻、王冰

参 考 文 献

- [1] Dickson R. Early-onset idiopathic scoliosis[M]//Weinstein S. The pediatric spine: principles and practice. New York: Raven Press, 1994:421-429.
- [2] Williams BA, Matsumoto H, McCalla DJ, et al. Development and initial validation of the Classification of Early-Onset Scoliosis (C-EOS)[J]. J Bone Joint Surg Am, 2014, 96(16):1359-1367. DOI: 10.2106/JBJS.M.00253.
- [3] Skaggs DL, Guillaume T, El-Hawary R, et al. Early onset scoliosis consensus statement, SRS Growing Spine Committee, 2015[J]. Spine Deformity, 2015, 3(2):107.
- [4] El-Hawary R, Craig PE. Early onset scoliosis: a clinical casebook[M]. Berlin: Springer, 2018.
- [5] 邱勇, 朱丽华. 90°以上脊柱侧凸的手术策略及方法[J]. 中华外科杂志, 2001, 39(2):102-105.
- [6] Newton PO, Wenger DR, Mubarak SJ, et al. Anterior release and fusion in pediatric spinal deformity. A comparison of early outcome and cost of thoracoscopic and open thoracotomy approaches[J]. Spine (Phila Pa 1976), 1997, 22(12):1398-1406.
- [7] 海涌, 陈志明, 马华松, 等. 重度脊柱侧凸的手术治疗[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2005, 15(4):199-202.
- [8] Shimode M, Kojima T, Sowa K. Spinal wedge osteotomy by a single posterior approach for correction of severe and rigid kyphosis or kyphoscoliosis[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2002, 27(20): 2260-2267. DOI: 10.1097 / 01. BRS. 0000029258. 87142.E0.
- [9] Canavese F, Samba A, Dimeglio A, et al. Serial elongation-

derotation-flexion casting for children with early-onset scoliosis[J]. World J Orthop, 2015, 6(11):935-943. DOI:10.5312/wjo.v6.i11.935.

- [10] Akbarnia BA, Emans JB. Complications of growth-sparing surgery in early onset scoliosis[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2010, 35(25):2193-2204. DOI:10.1097/BRS.0b013e3181f070b5.
- [11] Sankar WN, Acevedo DC, Skaggs DL. Comparison of complications among growing spinal implants[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2010, 35(23): 2091-2096. DOI: 10.1097 / BRS. 0b013e3181c6edd7.
- [12] Yang JS, McElroy MJ, Akbarnia BA, et al. Growing rods for spinal deformity: characterizing consensus and variation in current use[J]. J Pediatr Orthop, 2010, 30(3): 264-270. DOI: 10.1097/BPO.0b013e3181d40f94.
- [13] Sankar WN, Skaggs DL, Yazici M, et al. Lengthening of dual growing rods and the law of diminishing returns[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2011, 36(10): 806-809. DOI: 10.1097 / BRS.0b013e318214d78f.
- [14] Mohamad F, Parent S, Pawelek J, et al. Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis[J]. J Pediatr Orthop, 2007, 27(4):392-397. DOI:10.1097/01.bpb.0000271321.10869.98.
- [15] Redding GJ, Mayer OH. Structure-respiration function relationships before and after surgical treatment of early-onset scoliosis[J]. Clin Orthop Relat Res, 2011, 469(5): 1330-1334. DOI:10.1007/s11999-010-1621-0.
- [16] Kurz LT, Mubarak SJ, Schultz P, et al. Correlation of scoliosis and pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy[J]. J Pediatr Orthop, 1983, 3(3):347-353.
- [17] Fernandes P, Weinstein SL. Natural history of early onset scoliosis[J]. J Bone Joint Surg Am, 2007, 89 Suppl 1:S21-S33. DOI:10.2106/JBJS.F.00754.
- [18] Murphy NA, Firth S, Jorgensen T, et al. Spinal surgery in children with idiopathic and neuromuscular scoliosis. What's the difference?[J]. J Pediatr Orthop, 2006, 26(2):216-220. DOI: 10.1097/01.bpo.0000206516.61706.6e.
- [19] Chong HS, Moon ES, Park JO, et al. Value of preoperative pulmonary function test in flaccid neuromuscular scoliosis surgery[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2011, 36(21): E1391-E1394. DOI:10.1097/BRS.0b013e31820cd489.
- [20] Flynn JM, Tomlinson LA, Pawelek J, et al. Growing-rod graduates: lessons learned from ninety-nine patients who completed lengthening[J]. J Bone Joint Surg Am, 2013, 95(19): 1745-1750. DOI:10.2106/JBJS.L.01386.
- [21] Cunin, V. Early-onset scoliosis: current treatment[J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2015, 101(1 Suppl):S109-S118.
- [22] Fletcher ND, Bruce RW. Early onset scoliosis: current concepts and controversies[J]. Curr Rev Musculoskelet Med, 2012, 5(2): 102-110. DOI:10.1007/s12178-012-9116-0.
- [23] Fletcher ND, McClung A, Rathjen KE, et al. Serial casting as a delay tactic in the treatment of moderate-to-severe early-onset scoliosis[J]. J Pediatr Orthop, 2012, 32(7):664-671. DOI:10.1097/BPO.0b013e31824bdb55.
- [24] Karol LA, Johnston C, Mladenov K, et al. Pulmonary function following early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis [J]. J Bone Joint Surg Am, 2008, 90(6): 1272-1281. DOI:10.2106/JBJS.G.00184.
- [25] Shekelle PG, Woolf SH, Eccles M, et al. Clinical guidelines: developing guidelines[J]. BMJ, 1999, 318(7183):593-596.

(收稿日期:2019-01-04)

(本文编辑:郑佳依)