

青少年特发性脊柱侧凸的自然发展过程再认识

王纯,夏楠,王莉,黄晓琳

【关键词】 青少年;脊柱侧凸;疼痛;自然史;心肺功能

【中图分类号】 R49;R681 【DOI】 10.3870/zgkf.2021.05.011

特发性脊柱侧凸指在明确无神经、肌肉、骨骼等系统疾病后,无法找到具体病因的脊柱侧凸,约占脊柱侧凸人群的80%,常发生于儿童阶段并在患儿的快速生长期间不断进展^[1]。按照发病年龄的不同,特发性脊柱侧凸可分为婴儿型(3岁及以下),少年型和青少年型(10岁以上)(Adolescent Idiopathic Scoliosis, AIS)^[2]。其中前两者常合并称为早发性特发性脊柱侧凸,AIS则指迟发性特发性脊柱侧凸^[3]。目前公认的治疗方式包括密切观察、保守治疗和手术三大类,而治疗的最终目的始终为有效干预AIS的自然发展过程,并引导其积极转归^[4-5]。因此,深入了解其自然发展过程,对治疗手段的选择、治疗计划的制定、治疗效果的评估和预后的判断都非常重要。

有关AIS自然史的研究集中在19世纪中期,当时脊柱侧凸治疗尚未普及,存在大量未经治疗的研究对象^[6]。尽管彼时的“未治疗”很有可能只是代表未进行手术,并不能排除进行支具、运动、手法等保守治疗^[6-7],但当时参差不齐的保守治疗水平很可能不会改变AIS的自然转归。早期的多个研究观察到脊柱侧凸的预后不良^[8-11],故认为所有类型的脊柱侧凸都会不可避免地导致背痛、心肺功能损害甚至死亡^[12]。但是,这些研究纳入人群较为混杂,AIS仅占其中的一小部分。另外,其研究方法简单,大部分设计为回顾性,在疾病诊断方面也缺少影像学资料。这使得其结论的外推与泛化受到了极大的限制,将这些结论用于AIS群体中应尤为谨慎。在AIS的自然发展过程中,心肺功能、侧凸进展、背痛、体表外形和社会心理方面的改变都是常见的关注点^[13]。但本文重点对心肺功能、侧凸进展和背痛这类对躯体结构功能影响

较大的问题进行回顾,此外早期研究中出现的高致死率问题也将进一步探究。

1 心肺功能与死亡率

早期研究发现,脊柱侧凸的死亡率约为正常人群的2倍,且很大部分死亡病例是源于心肺功能障碍^[8-11]。这可能与脊柱侧凸导致的肺动脉高压,继发右心室肥大和肺心病相关^[5]。Pehrsson等^[11]根据年龄进一步亚组分析发现,脊柱侧凸的死亡率仅在婴儿和少年中有所增加。圣贾斯汀队列^[14]也发现,AIS的全因标准化死亡率小于1,这表明其死亡率并未高于正常人群。同样的现象也见于爱荷华队列^[3, 6, 15-17],该队列是当今最完整的特发性脊柱侧凸队列之一。其随访50年的研究发现^[3],AIS在1981~2003年的生存概率为0.55,36例死亡患者的平均年龄为65岁,与同时代出生人群生存到65岁的概率无异。

在心肺功能方面,Branthwaite^[18]发现心肺衰竭更多出现在5岁之前发生的脊柱侧凸中,这可能与该阶段肺部发育尚未成熟有关。而除了年龄外,侧凸角度也是很重要的影响因素。Pehrsson等^[19]发现,Cobb角超过110°是呼吸衰竭的强预测因素。爱荷华队列^[3]也观察到了相似的现象,他们发现当胸弯超过80°或者腰弯超过50°时,患者气短的发生率增加;而当胸弯超过100°时,其因心肺衰竭而死亡的风险增加。

由此可见,早发性特发性脊柱侧凸中容易出现的心肺问题及其引起的高死亡率在AIS中较少出现。但是,心肺问题的发生还与侧凸角度有关,Cobb角超过100°时,患者发生心肺衰竭的风险增加,相应的死亡风险也随之增加。

2 侧凸进展

早期观点认为随着骨骼的成熟,AIS会停止进展而趋于稳定^[20]。但这一观点在20世纪50年代后逐渐被推翻,许多研究发现AIS在骨骼成熟后也可能在

基金项目:国家自然科学基金重大研究计划(91648203)

收稿日期:2020-06-03

作者单位:华中科技大学同济医学院附属同济医院康复医学科,武汉430030

作者简介:王纯(1994-),女,硕士研究生,主要从事脊柱侧凸临床研究。

通讯作者:黄晓琳,xiaolin2006@126.com

不断进展^[6, 15-17, 21-24]。尽管如此,受骨骼生长的影响,其进展规律在骨骼成熟前后两个阶段有着明显的差异^[21, 25]。

2.1 骨骼成熟后的进展 在特发性脊柱侧凸中, Scott 等^[22]发现患者在骨骼成熟后的侧凸进展率为 60%,平均进展速率为每年 0.51°。进展影响因素为侧凸角度、侧凸类型和椎体旋转度。其中,骨骼成熟时 Cobb 角超过 30°的人群侧凸进展率为 70%,远高于 Cobb 角低于 30°的人群;胸腰弯、双弯的进展率高于胸弯。然而,该研究的样本量较小,其对进展(Cobb 角 $\geq 1^\circ$)的定义也未考虑测量误差的存在。Bjerkreim 等^[21]则发现,进展影响因素除了侧凸类型和侧凸角度外,还与年龄相关。其中,20 岁以前的进展速率高于 20 岁以后,分别为每年 3°和 1°。然而该文没有给出侧凸进展的定义,随访时间也比较短。由于以上两个研究均未对特发性脊柱侧凸进一步分类,因此其人群构成是否为单纯的 AIS 存疑。Ascani 等^[24]的研究发现 AIS 的进展影响因素包括侧凸角度和侧凸类型。其中,侧凸角度越大,进展速率越快;腰弯、双弯的进展速率要明显高于胸弯和胸腰弯。Edgar 等^[23]也观察到了同样的进展影响因素,同时他还进一步发现,双弯中腰段侧弯的进展速率类似于腰弯而胸段侧弯的进展速率则低于胸弯。爱荷华队列随访 40 年的研究则发现,68%的 AIS 患者出现侧凸进展,平均进展角度为每年 0.34°^[15]。进展影响因素与骨骼成熟时的侧凸角度,侧凸类型,椎体旋转,椎体平移,L5 倾斜等因素有关。其中,骨骼成熟时 Cobb 角在 30°以下的侧凸较少进展,在 50~75°时进展速率最快;腰弯的进展速率明显低于胸弯、胸腰弯和双弯,双弯中腰段侧弯的进展速率略高于胸段侧弯。该队列纳入人群特征较为一致,样本量较大且随访时间长,结论较为可信。由此可见,AIS 在骨骼成熟后也在缓慢地进展,侧凸类型和侧凸角度是常见的进展影响因素。然而,由于各个研究的人群特征、进展定义和随访时间等都不一致,结果也不尽相同,我们很难对其进展进行精准预测。实际上,因为这些研究大多采用单因素分析,未能将各个进展影响因素间的相互作用考虑在内。如不同侧凸类型之间的侧凸角度分布不一致,那么就很有可能得出相反的结论。而侧凸角度作为常见的进展影响因素,其临界值也尚无统一标准。目前的共识还是基于爱荷华队列提出的 30°和 50°,即骨骼成熟时 Cobb 角在 30°以下的侧凸趋于稳定,超过 50°的侧凸进展迅速^[1, 5]。

2.2 骨骼成熟前的进展 有关 AIS 骨骼成熟前进展的研究较多,但由于设计类型、纳入人群特征、随访时间和进展定义等的不同,各个研究报道的进展率从

5%~68%不等,进展速率从每年 2.2~9.6°不等^[6, 7, 25-35]。常见的进展影响因素除了首诊年龄、初潮、Risser 征等与生长发育相关的因素外,还包括侧凸类型和侧凸角度等与病情特征相关的因素。在进展影响因素的探索上,尽管各研究存在因变量不同(进展率或进展速率)和结果不完全一致的问题,但是仍可见以下规律:①首诊年龄越小,进展风险越高。女性在 10~12 岁进展风险最高,男性则在 14 岁时最高。②初潮前的进展风险高于初潮后。③Risser 征阴性(髂嵴尚未出现骨化)的进展风险高于 Risser 阳性。④侧凸角度越大,进展风险越高。⑤关于侧凸类型的研究结论较为混杂,部分研究的结论甚至是矛盾的。此外,不少研究发现进展风险随着侧凸角度的增大存在一个临界值,超过该临界值,进展风险显著增高。临界值(20~30°不等)的定义上,我们更倾向于 Tan 等^[35]提出的 25°,因为该研究中对进展的定义是“骨骼成熟时 Cobb 角 $\geq 30^\circ$ ”。爱荷华队列提示,骨骼成熟时 Cobb 角小于 30°的侧凸在成年后基本趋于稳定。而 Tan 对进展的定义,考虑的不仅是 Cobb 角变化的具体度数或 Cobb 角变化是否超过测量误差,而是个体在成年后的长期预后,因此更具有参考意义。Lonstein^[29]在其研究基础上用一简单模型对 AIS 的进展进行预测:进展因子=(Cobb 角-3xRisser 征)/年龄。进展因子越大,进展率越高,当进展因子等于或大于 2.6 时,进展率为 100%。尽管该模型在 Cobb 角为 20~29°中的预测效果较好,但在其他角度的侧凸中拟合度较低。

因此,AIS 在骨骼成熟前进展较快,平均每年增加 2~10°。进展影响因素与生长发育程度和侧凸角度有关。25°为其临界值,Cobb 角度超过 25°的患者在骨骼成熟时达到 30°的风险显著增加。在骨骼成熟后进展变缓,平均每年进展不超过 1°。进展影响因素与侧凸角度显著相关,此外还与侧凸类型,椎体旋转等因素有关。骨骼成熟时 Cobb 角 30°以下的侧凸趋于稳定,超过 50°则进展风险显著增加^[30]。

3 背痛

3.1 青少年阶段 一项来自日本的纳入 32 134 个样本的研究显示,AIS 背痛的患病率为 27.5%,是正常人群的 3 倍。同时,疼痛强度、频率和持续时间也大于对照组^[36]。但该研究对 AIS 的定义是基于问卷而非临床确诊。近期 Theroux 等^[37]的研究回顾了 500 个门诊就诊的 AIS 患者,发现其背痛患病率为 68%,背痛程度与侧凸角度有关。然而,该研究为回顾性设计,缺乏对照组,且病人来源于门诊,很容易纳入症状性脊柱侧凸,从而影响结果。Lonner 等^[38]的前瞻性研究

通过 SRS-22 问卷比较了 894 个 AIS 和 31 个正常人,发现 AIS 的疼痛维度得分为 4.15,比正常人群低 0.09 (得分越低,疼痛对生活的影响越大),这一差异不具有统计学意义,也远小于其最小临床差异(0.2)。与此同时,Rushton^[39]的综述在分析了 15 个相关研究后得出,尽管 81% 的 AIS 群体存在比正常人群严重的背痛,但其中仅有 5% 的差异超过了最小临床差异。由此可见,AIS 与青少年阶段的背痛之间的相关性不强,两者之间更无因果关系^[5,40]。

3.2 成人阶段 在成年阶段,由于难以判断脊柱侧凸是发生在青少年阶段的 AIS 还是退行性变或其他原因引起的脊柱侧凸。因此相比于横断面研究,长随访队列的说服力更高^[5]。在 Ascani 等^[24]的研究中,AIS 成年后背痛的发生率为 61%,胸腰弯、腰弯、胸弯和双弯的发生率依次减少,分别为 79%、75%、63% 和 46%。由于缺乏同期对照无法判断该发生率的相对高低。圣贾斯汀队列纳入了 2 092 个 AIS 患者,平均随访 14 年后发现 AIS 的背痛发生率为同期对照的 2 倍以上^[41]。背痛强度和持续时间都高于同期对照。虽然该研究的纳入对象包括了手术患者(41%),但其进一步的亚组分析上未发现手术组与未治疗组的差异。Coddover 等^[42]的研究则对 34 个 AIS 患者平均随访 22 年,发现其背痛发生率为 65%,高于同期对照。背痛强度也高于同期对照,但与侧凸角度、侧凸类型无关。在爱荷华队列中,AIS 患者成年后慢性背痛和当前背痛的发生率分别为 61% 和 77%,约为正常人群的 2 倍,但其强度和持续时间与正常人群没有明显差异,其背痛也未对日常生活和工作产生影响^[3]。因此,大多数患有 AIS 的患者在青少年期间没有明显的背痛。但在成年后,其背痛的发生率要高于正常人群,背痛症状与侧凸程度、侧凸类型无关。

4 小结

AIS 的预后相对良好,绝大部分不会引起严重的心肺功能障碍,也不会导致死亡。骨骼成熟前,AIS 的进展较快,进展风险与生长发育程度和侧凸角度有关,Cobb 角超过 25° 的侧凸在骨骼成熟时容易达到 30°。骨骼成熟后,AIS 的进展变缓,进展风险与骨骼成熟时的角度有关。若骨骼成熟时 Cobb 角在 30° 以下,则侧凸趋于稳定,若超过 50° 则侧凸进展加快。背痛在青少年阶段较为少见,但在成年后发生率较高。另外,本文虽未涉及体表外形,社会心理和生活质量等问题,但随着 AIS 群体特征和社会期望的改变,未来研究也应重视对这一方面的探索。

【参考文献】

- [1] Negrini S, Donzelli S, Aulisa A G, et al. 2016 SOSORT guidelines: orthopaedic and rehabilitation treatment of idiopathic scoliosis during growth [J]. *Scoliosis Spinal Disord*, 2018, 13(3): 1-48.
- [2] James J I. Idiopathic scoliosis; the prognosis, diagnosis, and operative indications related to curve patterns and the age at onset [J]. *J Bone Joint Surg Br*, 1954, 36-b(1): 36-49.
- [3] Weinstein S L, Dolan L A, Spratt K F, et al. Health and function of patients with untreated idiopathic scoliosis: a 50-year natural history study [J]. *Jama*, 2003, 289(5): 559-567.
- [4] Barton C B, Weinstein S L. Adolescent Idiopathic Scoliosis; Natural History [M]. City: Springer Japan, 2018; Chapter 2.
- [5] Agabegi S S, Kazemi N, Sturm P F, et al. Natural History of Adolescent Idiopathic Scoliosis in Skeletally Mature Patients: A Critical Review [J]. *JAAOS - Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 2015, 23(12): 714-723.
- [6] Ponseti I V, Friedman B. Prognosis in idiopathic scoliosis [J]. *Journal Of Bone And Joint Surgery-American Volume*, 1950, 32A(2): 381-395.
- [7] Bunnell W P. The natural history of idiopathic scoliosis before skeletal maturity [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1986, 11(8): 773-776.
- [8] Fowles J V, Drummond D S, LEcuyer S, et al. Untreated scoliosis in the adult [J]. *Clin Orthop Relat Res*, 1978, 134): 212-217.
- [9] Nachemson A. A long term follow-up study of non-treated scoliosis [J]. *Acta Orthop Scand*, 1968, 39(4): 466-476.
- [10] Nilsson U, Lundgren K D. Long-term prognosis in idiopathic scoliosis [J]. *Acta Orthop Scand*, 1968, 39(4): 456-465.
- [11] Pehrsson K, Larsson S, Oden A, et al. Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1992, 17(9): 1091-1096.
- [12] Weinstein S L, Dolan L A, Cheng J C Y, et al. Adolescent idiopathic scoliosis [J]. *The Lancet*, 2008, 371(9623): 1527-1537.
- [13] Negrini S, Grivas T B, Kotwicki T, et al. Why do we treat adolescent idiopathic scoliosis? What we want to obtain and to avoid for our patients. SOSORT 2005 Consensus paper [J]. *Scoliosis*, 2006, 1(4): 1-14.
- [14] Goldberg M S, Mayo N E, Poitras B, et al. The Ste-Justine Adolescent Idiopathic Scoliosis Cohort Study. Part I: Description of the study [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1994, 19(14): 1551-1561.
- [15] Weinstein S L, Ponseti I V. Curve progression in idiopathic scoliosis [J]. *Journal Of Bone And Joint Surgery-American Volume*, 1983, 65(4): 447-455.
- [16] Weinstein S L, Zavala D C, Ponseti I V. Idiopathic scoliosis; long-term follow-up and prognosis in untreated patients [J]. *Journal Of Bone And Joint Surgery-American Volume*, 1981, 63(5): 702-712.
- [17] Collis D K, Ponseti I V. Long-term follow-up of patients with idiopathic scoliosis not treated surgically [J]. *Journal Of Bone And*

- Joint Surgery-American Volume, 1969, 51(3): 425-445.
- [18] Branthwaite M A. Cardiorespiratory consequences of unfused idiopathic scoliosis [J]. Br J Dis Chest, 1986, 80(4): 360-369.
- [19] Pehrsson K, Bake B, Larsson S, et al. Lung function in adult idiopathic scoliosis; a 20 year follow up [J]. Thorax, 1991, 46(7): 474-478.
- [20] Risser J C, Ferguson A B. Scoliosis; Its Prognosis [J]. JBJS, 1936, 18(3): 667-670.
- [21] Bjerkreim I, Hassan I. Progression in untreated idiopathic scoliosis after end of growth [J]. Acta Orthop Scand, 1982, 53(6): 897-900.
- [22] Scott M M, Piggott H. A short-term follow-up of patients with mild scoliosis [J]. J Bone Joint Surg Br, 1981, 63b(4): 523-525.
- [23] Edgar M A, Mehta M H. Long-term follow-up of fused and unfused idiopathic scoliosis [J]. J Bone Joint Surg Br, 1988, 70(5): 712-716.
- [24] Ascani E, Bartolozzi P, Logroscino C A, et al. Natural history of untreated idiopathic scoliosis after skeletal maturity [J]. Spine (Phila Pa 1976), 1986, 11(8): 784-789.
- [25] Duval-Beaupere G, Lamireau T. Scoliosis at less than 30 degrees. Properties of the evolutivity (risk of progression) [J]. Spine (Phila Pa 1976), 1985, 10(5): 421-424.
- [26] Peterson L E, Nachemson A L. Prediction of progression of the curve in girls who have adolescent idiopathic scoliosis of moderate severity. Logistic regression analysis based on data from The Brace Study of the Scoliosis Research Society [J]. Journal Of Bone And Joint Surgery-American Volume, 1995, 77(6): 823-827.
- [27] Picault C, deMauroy J C, Mouilleseaux B, et al. Natural history of idiopathic scoliosis in girls and boys [J]. Spine (Phila Pa 1976), 1986, 11(8): 777-778.
- [28] Ylikoski M. Growth and progression of adolescent idiopathic scoliosis in girls [J]. Journal Of Pediatric Orthopaedics-Part B, 2005, 14(5): 320-324.
- [29] Lonstein J E, Carlson J M. The prediction of curve progression in untreated idiopathic scoliosis during growth [J]. Journal Of Bone And Joint Surgery-American Volume, 1984, 66(7): 1061-1071.
- [30] Brooks H L, Azen S P, Gerberg E, et al. Scoliosis; A prospective epidemiological study [J]. Journal Of Bone And Joint Surgery-American Volume, 1975, 57(7): 968-972.
- [31] Dickson R A. Scoliosis in the community [J]. Br Med J (Clin Res Ed), 1983, 286(6365): 615-618.
- [32] Goldberg C J, Dowling F E, Fogarty E E. Adolescent idiopathic scoliosis; is rising growth rate the triggering factor in progression? [J]. European Spine Journal, 1993, 2(1): 29-36.
- [33] Rogala E J, Drummond D S, Gurr J. Scoliosis; incidence and natural history. A prospective epidemiological study [J]. Journal Of Bone And Joint Surgery-American Volume, 1978, 60(2): 173-176.
- [34] Soucacos P N, Zacharis K, Gelalis J, et al. Assessment of curve progression in idiopathic scoliosis [J]. European Spine Journal, 1998, 7(4): 270-277.
- [35] Tan K J, Moe M M, Vaithinathan R, et al. Curve progression in idiopathic scoliosis; follow-up study to skeletal maturity [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2009, 34(7): 697-700.
- [36] Sato T, Hirano T, Ito T, et al. Back pain in adolescents with idiopathic scoliosis; epidemiological study for 43,630 pupils in Niigata City, Japan [J]. European Spine Journal, 2011, 20(2): 274-279.
- [37] Theroux J, Le May S, Hebert J J, et al. Back Pain Prevalence Is Associated With Curve-type and Severity in Adolescents With Idiopathic Scoliosis; A Cross-sectional Study [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2017, 42(15): E914-e919.
- [38] Lonner B, Yoo A, Terran J S, et al. Effect of spinal deformity on adolescent quality of life; comparison of operative scheuermann kyphosis, adolescent idiopathic scoliosis, and normal controls [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2013, 38(12): 1049-1055.
- [39] Rushton P R, Grevitt M P. Comparison of untreated adolescent idiopathic scoliosis with normal controls: a review and statistical analysis of the literature [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2013, 38(9): 778-785.
- [40] Balagué F, Pellisé F. Adolescent idiopathic scoliosis and back pain [J]. Scoliosis and spinal disorders, 2016, 11(1): 27-27.
- [41] Mayo N E, Goldberg M S, Poitras B, et al. The Ste-Justine Adolescent Idiopathic Scoliosis Cohort Study. Part III: Back pain [J]. Spine (Phila Pa 1976), 1994, 19(14): 1573-1581.
- [42] Cordover A M, Betz R R, Clements D H, et al. Natural history of adolescent thoracolumbar and lumbar idiopathic scoliosis into adulthood [J]. J Spinal Disord, 1997, 10(3): 193-196.

作者·读者·编者

参考文献著录格式

参考文献:文稿中有关引用资料以近期出版的期刊及著作为主,应用的资料必需是正式发行的出版物,按在文稿中首次出现的顺序编码,并用方括号标注如“曾敏等^[1]报道”。参考文献著录格式应将作者的前1~3名列出,3名后加等。①著作:作者·书名[M]·出版地:出版社,年,起止页码。②期刊:作者·文稿题[J]·期刊名,年,卷(期):起止页码。