

I 型神经纤维瘤病性胸腰椎脊柱侧后凸的围术期临床疗效及护理研究

杨莹, 田雪, 陈亚萍, 赵钊伟, 李子全

中国医学科学院北京协和医院骨科 骨骼畸形遗传学研究北京市重点实验室 中国医学科学院脊柱畸形
大数据研究与应用重点实验室, 北京 100730

通信作者: 陈亚萍, E-mail: chenyp@pumch.cn

【摘要】目的 评估后路矫形融合术治疗 I 型神经纤维瘤病 (NF1) 性胸腰椎脊柱侧后凸的围术期疗效及并发症, 并探索此类患者的护理模式。**方法** 回顾性分析我科于 2012 年 3 月至 2022 年 4 月收治的 134 例 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者, 统计分析手术疗效与围术期并发症, 对患者进行围术期全程护理评估, 探索此类患者的围术期护理模式, 针对性开展 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者的观察要点及评估指标。**结果** NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者术前营养状态、肺功能相对较差, 手术时间、出血量、截骨矫形等级相对较高; 出现术后并发症概率高。本组患者均顺利完成手术, 脊柱侧凸矫正率为 $(52.8 \pm 22.7)\%$, 脊柱后凸矫正率为 $(57.3 \pm 34.6)\%$, 25 例患者发生并发症, 未出现神经损伤等严重围术期并发症。**结论** 针对性 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者的围术期护理模式有助于加速患者恢复, 预防或及时发现并发症, 提高治疗效果。

【关键词】 I 型神经纤维瘤病性脊柱侧后凸; 临床护理; 并发症; 矫形效果

【中图分类号】 R473; R682.3 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 2097-0501(2023)04-0539-08

DOI: 10.12376/j.issn.2097-0501.2023.04.011

The Clinical Outcomes and Perioperative Care of Neurofibromatosis Type 1 Thoracolumbar Kyphoscoliosis

YANG Ying, TIAN Xue, CHEN Yaping, ZHAO Yiwei, LI Ziquan

Department of Orthopaedic Surgery, Beijing Key Laboratory for Genetic Research of Skeletal Deformity, Key Laboratory of Big Data for Spinal Deformities, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: CHEN Yaping, E-mail: chenyp@pumch.cn

【Abstract】Objective To evaluate the clinical outcomes and complications of posterior spinal fusion surgery in the treatment of neurofibromatosis type 1 (NF1) thoracolumbar kyphoscoliosis, and to explore the mode of perioperative care for nurses provided to the patients. **Methods** We used the retrospective analysis on the 134 patients with NF1 thoracolumbar kyphoscoliosis admitted to our department from March 2012 to April 2022 and analyzed the clinical outcomes and perioperative complications by using the related statistics. We evaluated the Perioperative care by the nurses in the treatment of NF1 to explore the mode of nursing to the patients with the NF1, by using specific observation points and evaluation indicators. **Results** NF1 kyphoscoliosis patients had poor preoperative nutritional status and lung function. NF1 kyphoscoliosis underwent longer operation

引用本文: 杨莹, 田雪, 陈亚萍, 等. I 型神经纤维瘤病性胸腰椎脊柱侧后凸的围术期临床疗效及护理研究 [J]. 罕见病研究, 2023, 2(4): 539-546. doi: 10.12376/j.issn.2097-0501.2023.04.011.

time, lost more blood in operation, had higher osteotomy grade and more postoperative complications. All the patients successfully completed the operation in our group. The correction rate of scoliosis was $(52.8 \pm 22.7)\%$, and the correction rate of kyphosis was $(57.3 \pm 34.6)\%$. 25 patients had complications but no such serious complications as nerve damage. **Conclusions** The practice of the perioperative nursing to NF1 type scoliosis patients facilitates the shortening of the recovery period, the prevention or timely detection of complications, and improvement of the therapeutic effect.

【Key words】 neurofibromatosis type 1 kyphoscoliosis; clinical nursing; complications; deformity correction

J Rare Dis, 2023,2(4):539-546

I型神经纤维瘤病 (neurofibromatosis type 1, NF1) 是一种常染色体显性遗传病, 遗传学证实系位于 17 号染色体上的神经纤维瘤蛋白基因突变而致病^[1]。NF1 的全球患病率约为 1/3000, 可累及多系统, 包括皮肤、骨骼、血管、眼及神经系统异常。脊柱侧凸是 NF1 在骨骼系统中最常见的表型, 可根据自然史和椎体形态学差异分为非营养不良型及营养不良型^[2]。其中营养不良型可出现椎体扇贝样改变、肋骨铅笔样变、椎体旋转脱位、椎弓根发育异常等, 可造成严重角状脊柱侧凸, 部分患者伴有神经症状^[3]。相较于青少年特发性脊柱侧凸, NF1 性脊柱侧凸患者在治疗上面临更大的挑战, 包括营养状况及心肺功能差, 畸形严重导致手术难度及风险高, 围术期护理难度大。本中心通过对 2012—2022 年收治的 134 例 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者进行回顾性分析, 在常规脊柱侧凸护理上补充针对性 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸的护理要点, 从而提升临床护理水平。

1 对象与方法

1.1 研究对象

回顾性分析 2012 年 3 月至 2022 年 4 月于北京协和医院行一期胸腰椎脊柱侧后凸单纯后路矫形融合术的 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者。所有患者均详询病史、家族史、完善体格检查、影像学检查, 根据 1987 年美国国立卫生研究院召开的神经纤维瘤病会议上制定的诊断标准^[4]以明确诊断。共纳入患者 134 例, 其中男 84 例, 女 50 例, 年龄 8~20 岁, 平均 (14.1 ± 5.3) 岁。本研究经中国医学科学院北京协和医院医学伦理委员会批准 (伦理批件号: I-23PJ1979), 并经患者及其家属知情同意。

1.2 手术方法

所有患者均采用一期胸腰椎脊柱侧后凸单纯后路

矫形融合术。患儿俯卧位, 术前麻醉后透视定位手术节段, 完成骨膜下剥离。根据术前计划完成双侧椎弓根螺钉或者椎板钩置入, 根据畸形严重程度及僵硬程度决定术中截骨方式。根据患者是否形成明显剃刀背决定是否开展胸廓成形术。截骨完成后安置连接棒, 进行去旋转、加压、撑开等矫形操作。采用自体骨加同种异体骨行后方植骨。术前麻醉状态置尿管, 术后放置切口引流管。

1.3 研究方法

分析 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者术前一般情况: 通过测量体重指数 (body mass index, BMI) 评估患者营养状态, 对术前存在营养不良患者术前加强营养管理, 指导患者高蛋白饮食; 通过肺功能评价患者术前肺功能情况, 对肺功能受限患者进行术前肺功能训练宣教及监督; 通过焦虑自评量表 (self-rating anxiety scores, SAS) 评估患者术前心理状态; 评估患者术前背部皮肤情况; 评估手术效果、手术时间、出血量及术中并发症情况, 制订特异性术后护理方案: ①补液相关的评估及护理, 重点关注患者有效循环血容量, 密切监测平均动脉压及血液学检测结果, 根据参数积极予以输血、补液、补充白蛋白、纠正电解质紊乱等处理; ②针对术后并发症制订特异性护理方案, 对神经功能进行密切监测, 对家属进行监测方法宣教, 对于术中出现脊髓监测信号下降患者, 需每小时进行神经功能检查, 并记录肌力、感觉变化, 若出现明显变化及时通知主管医师处理。总结该类患者围术期观察、评估及干预的重点。

1.4 临床疗效

患者平均手术节段、截骨级别、手术时间及术中出血量结果见表 1; 术前及术后冠状位及矢状位矫形参数见表 2; 围术期并发症发生情况见表 3。

1.5 统计学方法

应用 SPSS 22.0 统计软件 (SPSS, 美国) 进行统计学分析。计量资料均符合正态分布, 以 $(\bar{x} \pm s)$ 表

示。计数资料以频数（频率）描述。采用配对样本 t 检验分析连续变量，检验水准 $\alpha=0.05$ 。

2 结果

2.1 一般资料及手术信息

共纳入 134 例 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者，平均年龄（14.1±5.3）岁，其中男 84 例，女 50 例，手术平均融合节段（10.6±2.6）节，所有患者接受 I~III 级截骨，其中 I 级截骨占 13.4%，II 级截骨占 85.1%，III 级截骨占 1.5%。术中平均出血量为（636.0±434.5）mL，平均手术时间为（231.6±52.0）min。见表 1。

表 1 I 型神经纤维瘤病（NF1）性胸腰椎脊柱侧后凸患者的一般临床资料

Tab. 1 General clinical data of patients with neurofibromatosis type 1 (NF1) thoracolumbar kyphoscoliosis

项目	数值
年龄 ($\bar{x}\pm s$, 岁)	14.1±5.3
性别 (例, 男/女)	84/50
平均融合节段 ($\bar{x}\pm s$, 节)	10.6±2.6
截骨级别 [n (%)]	
I 级截骨	18 (13.4)
II 级截骨	114 (85.1)
III 级截骨	2 (1.5)
术中平均出血量 ($\bar{x}\pm s$, mL)	636.0±434.5
平均手术时间 ($\bar{x}\pm s$, min)	231.6±52.0
术后平均随访时间 (月)	70.1 (4~134)

2.2 护理评估指标

76.1% (102/134) 患者术前 BMI ≤ 18.5 kg/m²，存在营养不良；15.7% (21/134) 患者背部皮肤存在大面积丛状神经纤维瘤，且范围累及手术切口区域；SAS 评分结果显示 14 例患者术前存在焦虑状态；肺功能结果显示 41.0% (54/134) 患者术前合并限制性通气功能障碍，其中 12 例患者为重度通气功能障碍。术后 24 h 内 7 例患者出现平均动脉压 < 65 mm Hg，术后第 1 天血液学检查结果显示 47 例患者血红蛋白 < 90 g/L，其中 11 例患者血红蛋白小于 70 g/L。41 例患者出现低蛋白血症，33 例患者出现低钾血症。

2.3 冠状位及矢状位矫正效果

术后冠状位平均 Cobb 角为（32.5±13.3）°，末

次随访时为（36.3±14.8）°，均较术前明显改善（ $P<0.01$ ）。冠状位矫正率为（52.8±22.7）%。术后矢状位平均 Cobb 角为（26.1±13.5）°，末次随访时为（33.5±18.2）°，均较术前明显改善（ $P<0.01$ ）。矢状位矫正率为（57.3±34.6）°。见表 2。

表 2 术前、术后即刻及末次随访冠状位及矢状位影像学测量
Tab. 2 Imaging measurements of the coronal and sagittal planes performed before and after the operation, immediately and at the last follow-up

项目	数值 ($\bar{x}\pm s$)	P 值*
冠状位		
术前平均 Cobb 角 (°)	72.3±28.7	
术后平均 Cobb 角 (°)	32.5±13.3	0.000
末次随访 Cobb 角 (°)	36.3±14.8	0.000
冠状位矫正率 (%)	52.8±22.7	
矢状位		
术前平均 Cobb 角 (°)	59.2±23.3	
术后平均 Cobb 角 (°)	26.1±13.5	0.000
末次随访 Cobb 角 (°)	33.5±18.2	0.007
矢状位矫正率 (%)	57.3±34.6	

* P 值与术前结果比较

2.4 围术期并发症

共 25 例患者发生围术期并发症，内固定相关并发症占比最高，共发生 11 例，包括内固定棒断裂 7 例，螺钉位置欠佳 3 例，内固定松动 1 例。其余并发症包括假关节形成 2 例，畸形进展 2 例，切口愈合不良 6 例，3 例患者出现脑脊液漏，1 例患者出现胸腔积液。见表 3。

表 3 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者的围术期并发症

Tab. 3 Perioperative complications of patients with NF1 thoracolumbar kyphoscoliosis

项目	数值
内固定相关并发症 [n (%)]	11 (8.2)
内固定棒断裂	7
螺钉位置欠佳	3
内固定松动	1
假关节形成 [n (%)]	2 (1.5)
畸形进展 [n (%)]	2 (1.5)
切口愈合不良 [n (%)]	6 (4.5)
脑脊液漏 [n (%)]	3 (2.2)
胸腔积液 [n (%)]	1 (0.7)
总计	25

3 讨论

NF1 合并胸腰椎脊柱侧后凸多呈进展性, 可导致严重的畸形, 危害患者的生活质量甚至生命, 由于此类患者多面临畸形严重、骨骼结构发育差, 存在椎旁肿瘤、植骨难以愈合等缺点, 其外科治疗一直是脊柱外科的难点^[5]。为增加此类患者融合率, 有学者建议使用前后路联合手术治疗此类患者。但前后路联合手术患者需承受前路相关创伤与并发症^[6]。随着后路内固定技术的发展, 椎弓根螺钉或钉钩混合系统可提供更好的固定, 使得单纯后路矫形内固定植骨融合术成为可能^[7]。本研究总结我院一期后路矫形、内固定植骨融合术的 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸的 134 例患者, 发现其脊柱侧凸矫正率为 (52.8±22.7)%, 脊柱后凸矫正率为 (57.3±34.6)%, 25 例患者发生并发症, 取得良好的临床效果。

与其他脊柱外科手术相比, NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸的后路手术具有其独特性, 尤其是围术期并发症风险高。为提高此类患者的围术期护理疗效, 采取了针对性的护理策略。

3.1 术前护理评估

3.1.1 心理状况护理

脊柱畸形患者由于外观及体态异常, 可伴有抑郁、焦虑、孤独等心理问题, 同时患者父母往往也同时存在不同程度的心理问题, 两者相互作用, 可能加剧患者心理障碍水平^[8]。心理健康对于患者手术顺利进行和术后康复均有一定作用, 需在住院期间全程关注患者及其父母的心理状况, 采用住院患者焦虑/抑郁评分客观评估术前心理状况, 若存在明显心理问题需完善心理科会诊, 积极采取心理干预。NF1 具有咖啡牛奶斑、神经纤维瘤等多种表现, 且属于家族遗传病。研究表明^[9]约 50% NF1 是家族遗传性的, 在一定程度上会加重患者及其父母的心理负担, 因此术前心理评估、干预上需重视患者及其父母的情况。

3.1.2 皮肤准备

脊柱侧凸患者的术前皮肤准备是护理的重要环节之一。部分脊柱侧凸患者经过长时间矫形支具佩戴, 可能引起支具相关性压疮, 甚至皮肤破损, 需要术前予以相应处理; 且较多患者处于青春期, 应注意背部是否存在痤疮, 如存在痤疮, 需进行碘伏涂抹清洁; 如术区痤疮较为严重, 需请皮肤科会诊后予以相应治疗, 控制后再行手术治疗以避免术后感染。对于 NF1

性胸腰椎脊柱侧后凸而言, 由于神经纤维瘤可累及皮肤, 部分患者后背、术区可出现大片丛状神经纤维瘤, 引起大片皮肤皱褶, 丧失皮肤弹性, 术前需进行充分清洁, 细致备皮, 切勿划伤皮肤。若手术切口设计无法避开丛状神经纤维瘤区域, 需请整形外科会诊帮助切口缝合, 警惕术后切口愈合不良等情况。

3.1.3 营养状况评估

对于脊柱侧凸患者术前采用营养风险筛查量表评估营养风险, 积极营养支持, 对存在贫血、低蛋白血症患者应纠正后再行手术治疗^[10]。NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸患者生长发育较同龄人迟缓, 表现为身高偏低、瘦小、皮下脂肪少, BMI 低^[11]。对于术前 BMI<18.5 kg/m² 的患者, 需要术前加强营养, 指导患者多食用富含蛋白质类食物; 对于 BMI<16 kg/m² 的患者, 需请营养科进行营养评估及设计全程营养指导方案。

3.1.4 肺功能评估

轻中度脊柱侧凸往往不伴有或仅伴有轻度肺功能受限, 但考虑到麻醉、切口、疼痛、术后卧床等因素限制肺活动, 可能增加术后肺部相关并发症^[12], 因此积极进行心肺功能训练有助于提高患者肺功能对手术的耐受性, 降低术后肺部感染发生率。对于 NF1 性胸腰椎脊柱侧后凸而言, 术前出现肺功能受限患者比例明显增加, 这可能与患者身高较低、胸廓发育差、脊柱畸形较重有关, 部分患者会存在胸腔或纵隔内巨大神经纤维瘤, 影响患者肺功能。另外, 部分上胸椎的严重侧后凸会导致气管迂曲受压, 严重影响患者肺功能。因此, 对于 NF1 患者需要进行全面的肺功能及气道情况评估, 除外对患者及其家属进行肺功能训练的健康宣教、常规深呼吸及有效咳嗽练习外, 需进行相关加强量化训练, 具体如下: ①指导患者使用呼吸功能训练仪, 即深呼吸后用力吸气, 使仪器中 3 个训练球同时升到顶端为最佳。每天设定目标并监督患者完成: 上午、下午各锻炼 1 次, 初始以能吸起 2 个训练球为目标, 通过练习逐渐给予患者设定新的目标。②术前雾化, 雾化后进行有效咳嗽: 嘱患者深吸气, 在呼气的 2/3 时用力咳嗽, 将气道内分泌物用力咳出。

3.2 术中护理评估

同常规脊柱外科手术一致, 术中应严格遵循包括: ①严格执行无菌和消毒隔离技术; ②控制手术室人数, 避免过多人员流动; ③加强术中保暖和体温监测, 可采用预加温、提高手术室室温、使用测温尿

管、液体加温装置、加温毯、暖风机等措施,避免低体温^[13];④遵医嘱按照预防性抗生素药物临床应用指导原则,配置局部、冲洗和静脉应用药物。NF1性胸腰椎脊柱侧后凸患者手术难度大、风险高,病房护士需要充分掌握术中情况,与术者、麻醉及手术室护士保持动态联系,及时、准确了解患者气管插管、麻醉情况、手术时间、术中出血量、神经监测情况、截骨等级及术中并发症,掌握是否放置胸腔引流管、切口引流管位置等。

3.3 术后护理评估

3.3.1 生命体征监测

术后严密监测患者生命体征,每小时监测血压、脉搏、呼吸及血氧饱和度,直至参数平稳。观察患者意识、皮肤黏膜有无紫绀、苍白、毛细血管充盈时间、尿量等。

3.3.2 体位护理

脊柱手术部位在术后初期应保持制动,因此护士要详细了解患者手术部位,如患者手术涉及颈椎或上胸椎,则需颈部制动。术后患者取平卧位,2 h后可予以轴线翻身,至少每2 h翻身一次。轴线翻身以保证手术部位脊柱的稳定性,避免脊柱屈曲、扭转造成医源性脊髓损伤或内固定相关并发症,背后垫软枕避免躯干扭转,髋膝关节取稍曲位。由于NF1患者骨骼发育差,内固定强度较其他类型的脊柱畸形差,当患者能坐起或床旁活动时,需要借助支具对手术部位的脊柱进行保护,对患者及其家属进行宣教,指导规范化轴线翻身、扶坐起方式,以确保患者脊柱的稳定,首次起床及佩戴支具应在医护人员的指导下完成。

3.3.3 饮食管理

鼓励患者尽早恢复饮食有助于调节胃肠自主神经功能。术后鼓励患者尽快恢复经口进食,麻醉清醒后即可少量饮水,6 h后从流食、半流食、软食逐渐过渡到普食^[14-15]。饮食以高热量、高蛋白、高维生素、清淡饮食为主,避免进食牛奶、糖等产酸产气食物。术后恶心、呕吐、腹胀等情况影响饮食,可减少阿片类药物用量、早期下地活动、拒绝口香糖假饲,必要时促胃肠动力药进行对症处理。

3.3.4 胃肠道护理

脊柱侧凸矫形术后可出现恶心、呕吐、腹胀、腹痛等症候群,这与胃肠功能失调导致肠内容物无法有效运转相关,也称为麻痹性肠梗阻^[16]。脊柱术后发生麻痹性肠梗阻概率高,主要与神经反射、炎症反应

和阿片类药物应用相关。此外,脊柱畸形矫正术后可出现急性胰腺炎,与患者术前体重指数低、术中平均动脉压低、融合节段长等有潜在的相关性,对于胃肠道症状持续时间长、症状重的患者应警惕急性胰腺炎的发生,及时行腹部MRI,检验血、尿淀粉酶。严重的NF1性胸腰椎脊柱侧后凸矫形后,可造成Treitz韧带紧张上提,使肠系膜上动脉受牵拉致供血不足,引起肠系膜上动脉综合征,严重者可危及生命^[17]。若术中出现脊髓信号变化,术中可能予以甲强龙冲击,术后甲强龙维持治疗,由于甲强龙剂量极大,应用前一定先予以奥美拉唑保护胃黏膜,但仍需警惕术后出现消化道出血等大剂量激素引起的副作用。

3.3.5 引流管护理

NF1性胸腰椎脊柱侧后凸患者术后常规方式切口引流管。术后应保持引流管妥善固定和管路通畅,观察有无折叠、扭曲、阻塞、脱落等,并严密观察引流量、色、质的变化。全天引流量过大或单位时间内引流量明显增加者,必要时遵医嘱采用夹闭切口引流管的方法对症处理。引流量过少时,要及时检查,排除血凝块堵塞引流管或管路不畅。术中高级别截骨可能增加硬脊膜损伤的可能性,若术后出现引流液多且稀薄、色淡,且患者诉头痛、头晕时,要考虑脑脊液漏的可能。若无特殊,术后24 h引流量<100 mL可以拔除引流管^[18]。

3.3.6 补液相关的评估和护理措施

脊柱矫形手术难度大、时间长、术中出血多、术后引流量多,术后有效循环血容量的支持对于患者康复及维持脊髓有效灌注起着至关重要的作用。需结合患者年龄及体重综合评估患者手术出血量、隐性失血量、累计损失量、继续损失量及生理需要量^[19-20]。常规评估内容包括平均动脉压、心率、引流液的量、颜色和引流速度、尿量及其颜色、血色素、白蛋白及电解质。根据检验结果进行输红细胞、血浆或晶体、胶体补液扩容,同时需纠正水电解质紊乱及低蛋白血症。NF1性胸腰椎脊柱侧后凸由于畸形严重,可能需要更高级别的截骨手术,这意味着术中出血及术后引流丢失量将更大,同时有研究表明NF1性胸腰椎脊柱侧后凸常伴局部血管异常,如动静脉瘘和丛状静脉增生,也会增加出血量。因此,需更加警惕血容量不足所致低血压休克。

3.3.7 与镇痛相关症状的评估及护理

脊柱侧凸手术对后方皮肤、肌肉的破坏,脊柱的矫形均会造成巨大的创伤和剧烈的疼痛,此外,NF1

性胸腰椎脊柱侧后凸患者部分由于较重的剃刀背或肋骨小头侵犯椎管而加行胸廓成型术,导致术后漂浮肋骨随呼吸移动引起疼痛症状。推荐采用全面动态的疼痛评估、患者教育、超前镇痛、多模式镇痛等综合管理措施对疼痛进行全程管理,可有效缓解术后疼痛,利于患者加速康复。主要策略包括:①疼痛评估:选择适合患者的疼痛评估工具,实时联合按需评估以实现疼痛评估的动态化^[21]。②患者宣教:提高疼痛管理的依从性。③非药物治疗:通过转移注意力等方式如音乐、游戏、电视节目等缓解疼痛^[22]。④药物治疗:提倡超前镇痛及多模式镇痛,减少阿片类药物用量,及时评估疼痛治疗的效果及不良反应^[23-24]。⑤出院后镇痛以口服药物为主,做好患者及其家属的用药宣教。

3.3.8 脊髓神经功能评估及护理

脊髓神经损伤是脊柱侧凸术后最严重的并发症之一,发生率为0.3%~3.4%^[25],可导致患者发生完全性或不完全性截瘫,大小便障碍,高危脊髓损伤甚至可累及呼吸肌,严重者危及生命^[26]。术后积极观察脊髓神经功能对于脊柱侧凸患者是至关重要的。护理人员需掌握患者手术节段和截骨节段,在此基础上对患者肌力、感觉、大小便等对应的评估。若护理人员发现患者肌力进行性下降,或肢端剧烈疼痛、麻木等情况,要警惕脊髓损伤可能,及时报告主管医师积极处理。NF1性胸腰椎脊柱侧后凸形成畸形短锐,脊髓走行迂曲,常伴有椎体半脱位,部分患者合并肋骨头侵犯椎管内,均是术中出现脊髓损伤的高危因素,且手术截骨等级高也增加脊髓损伤可能。此外,由于开放椎管,术后血肿也可能导致脊髓压迫,出现血肿压迫性脊髓损伤。因此,对于NF1性胸腰椎脊柱侧后凸患者,术后需密切监测神经功能,一旦出现异常立即积极处理。

3.3.9 并发症的评估与护理

3.3.9.1 肺部感染/血气胸的评估与管理 NF1性胸腰椎脊柱侧后凸患者术前限制性通气功能障碍、术后卧床时间较长、术后切口疼痛等多种因素均导致患者肺活动受限,不易咳出气道内分泌物,从而导致肺部感染、肺不张等风险。术后应正确指导患者咳嗽咳痰,借助雾化、肺部理疗、早期取半坐位、早期下地活动等方法促进肺活动及呼吸道分泌物的排出。

NF1性胸腰椎脊柱侧后凸患者术中截骨等级高、同时行胸廓成型术概率更大,因此术中直接胸膜破

裂,或矫形闭合后胸膜破裂出现的可能性大。因此,术后需密切关注患者肺部症状、体征及血氧饱和度等指标。对于怀疑出现血气胸患者,应及时上报主管医师,完善肺部听诊、血气分析,同时根据患者情况完善床旁胸部X线片或胸部CT检查证实血气胸诊断及程度。对于轻度、少量胸腔积液,可抬高床头,扶患者取半坐位,鼓励患者深呼吸、有效咳嗽,加强肺部功能锻炼,促进肺复张及积液吸收。对于胸腔积液量较大,需请胸外科进行会诊,根据情况行胸腔穿刺抽吸积液或胸腔闭式引流术,严密监测胸腔引流液的颜色、质、量及水柱波动情况,保持引流装置的密闭性。

3.3.9.2 脑脊液漏 NF1性胸腰椎脊柱侧后凸由于截骨等级高,易引起硬脊膜撕裂,导致术后脑脊液漏发生。持续脑脊液漏会造成脑脊液循环动力学紊乱,引起患者头晕、头痛等低颅压表现,且增加切口愈合不良、椎管内感染、颅内感染等风险^[27]。主管护士需了解术中是否出现硬脊膜破裂,是否进行缝合修补;术后也需要密切关注切口引流的液的颜色和量,并关注是否存在低颅压的症状、体征,如头痛、颈强直。如发现脑脊液漏,常采用的措施包括:①卧床休息,预防性使用抗生素;②结合脑脊液漏的部位,遵医嘱予头低足高或头高足低位;③将负压引流调整为自然引流或间断夹闭引流,控制引流液的总量;④遵医嘱静脉补液并维持电解质平衡,预防低钠血症。

3.3.10 术后康复指导

规范化的早期离床活动已被证实不会增加脊柱侧凸术后出血量,同时可缩短术后住院时间,具备安全性及可行性,是加速康复的核心之一。术后当日指导患者床上主动行股四头肌收缩、直腿抬高等下肢功能锻炼,术后第1日晨起开始采用Flwler's卧位体位训练,下午可床旁扶坐起。术后第2日可根据患者一般状态进行带管早期离床活动,但应当注意直立不耐受现象发生。直立不耐受现象是指从卧位到立位的3min内,收缩压下降 >30 mm Hg,并伴有脑灌注不足的症状,如头晕、胸闷、恶心、呕吐、乏力等。可通过充分镇痛、尽早恢复经口进食、下肢肌肉泵及抗阻训练、渐进性体位训练等措施降低成骨不全症的发生率^[28]。首次下床活动前充分评估生命体征、疼痛、进食情况等。过程中监测患者血压、心率和血氧饱和度,如收缩压下降 >30 mm Hg和/或伴严重脑灌注不足症状时应及时终止下床活动。根据患者的耐受程度

逐步增加离床活动范围及活动量。

3.3.11 出院指导

需告知患者及其家属出院后床旁坐起时保持脊柱轴向不变,日常活动佩戴支具,定期复查,关注切口愈合情况。NF1性胸腰椎脊柱侧后凸患者由于骨质疏松,椎弓根螺钉把持力相对较弱,术后更易出现螺钉拔出、移位等内固定相关并发症,且后方融合时间可能更晚。因此需嘱患者适当功能锻炼,循序渐进,加强自我保护意识,禁止身体过度负重及弯腰动作,以防脊柱内固定钉断裂。

综上,NF1性胸腰椎脊柱侧后凸发病年龄小、致畸能力强,若不早期进行外科干预脊柱畸形进展快,严重者可导致心肺功能受限及神经系统症状。NF1性胸腰椎脊柱侧后凸的治疗更复杂,包括术前营养及肺功能评估;手术可能选择更高级别截骨,难度较大,风险较高;术后出现相关并发症的概率高。针对性的评估与护理模式有助于保障手术治疗的安全,降低围术期并发症风险并降低并发症对患者的损害。

作者贡献: 论文选题与设计:杨莹、陈亚萍;资料收集:赵钺伟、李子全;论文初稿撰写:杨莹、田雪;论文整合与修订:杨莹、田雪、赵钺伟、李子全、陈亚萍。

利益冲突: 所有作者均声明不存在利益冲突。

参 考 文 献

- [1] Ly KI, Blakeley JO. The diagnosis and management of neurofibromatosis type 1 [J]. *Med Clin North Am*, 2019, 103 (6): 1035-1054.
- [2] Larson AN, Ledonio CGT, Brearley AM, et al. Predictive value and interrater reliability of radiographic factors in neurofibromatosis patients with dystrophic scoliosis [J]. *Spine Deform*, 2018, 6 (5): 560-567.
- [3] Zhao CM, Zhang WJ, Huang AB, et al. Coexistence of multiple rare spinal abnormalities in type 1 neurofibromatosis: a case report and literature review [J]. *Int J Clin Exp Med*, 2015, 8 (10): 17289-17294.
- [4] Neurofibromatosis. Conference statement. National institutes of health consensus development conference [J]. *Arch Neurol*, 1988, 45 (5): 575-578.
- [5] Tauchi R, Kawakami N, Castro MA, et al. Long-term surgical outcomes after early definitive spinal fusion for early-onset scoliosis with neurofibromatosis type 1 at mean follow-up of 14 years [J]. *J Pediatr Orthop*, 2020, 40 (1): 42-47.
- [6] Parisini P, Di Silvestre M, Greggi T, et al. Surgical correction of dystrophic spinal curves in neurofibromatosis. A review of 56 patients [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 1999, 24 (21): 2247-2253.
- [7] Jia F, Wang G, Sun J, et al. Combined anterior-posterior versus posterior-only spinal fusion in treating dystrophic neurofibromatosis scoliosis with modern instrumentation: a systematic review and meta-analysis [J]. *Clin Spine Surg*, 2021, 34 (4): 132-142.
- [8] 丁一,海涌,刘畅,等.后路脊柱三维矫形术对青少年特发性脊柱侧凸患者的心理健康状况改善分析 [J]. *中国骨与关节杂志*, 2019, 8 (10): 733-737.
- [9] McKeever K, Shepherd CW, Crawford H, et al. An epidemiological, clinical and genetic survey of neurofibromatosis type 1 in children under sixteen years of age [J]. *Ulster Med J*, 2008, 77 (3): 160-163.
- [10] Zhong JX, Kang K, Shu XL. Effect of nutritional support on clinical outcomes in perioperative malnourished patients: a meta-analysis [J]. *Asia Pac J Clin Nutr*, 2015, 24 (3): 367-378.
- [11] 束昊,邱勇,孙超.青少年I型神经纤维瘤病性脊柱侧凸患者 Cobb角与骨密度的相关性分析 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2010, 20 (5): 363-366.
- [12] Carreon LY, Puno RM, Lenke LG, et al. Non-neurologic complications following surgery for adolescent idiopathic scoliosis [J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2007, 89 (11): 2427-2432.
- [13] 马正良,易杰.围手术期患者低体温防治专家共识(2017) [J]. *协和医学杂志*, 2017, 8 (6): 352-358.
- [14] Sánchez CA, Papapietro VK. Perioperative nutrition in ERAS protocols [J]. *Rev Med Chil*, 2017, 145 (11): 1447-1453.
- [15] Pico J, Sola C, Saour AC, et al. Enhanced recovery after surgery (ERAS) for adolescent idiopathic scoliosis: standardisation of care improves patient outcomes [J]. *Anaesth Crit Care Pain Med*, 2022, 41 (5): 101116.
- [16] 秦新裕,雷勇.假性肠梗阻和麻痹性肠梗阻 [J]. *中国实用外科杂志*, 2000, 20 (8): 454-456.
- [17] Braun SV, Hedden DM, Howard AW. Superior mesenteric artery syndrome following spinal deformity correction [J]. *J Bone Joint Surg Am*, 2006, 88 (10): 2252-2257.
- [18] Brown MD, Brookfield KF. A randomized study of closed wound suction drainage for extensive lumbar spine surgery [J]. *Spine (Phila Pa 1976)*, 2004, 29 (10): 1066-1068.

- [19] 佟冰渡, 苏晓静, 陈佳丽, 等. 青少年特发性脊柱侧凸患者围手术期护理专家共识 [J]. 中华骨与关节外科杂志, 2022, 15 (11): 822-830.
- [20] Quarto E, Bourret S, Rebollar Y, et al. Team management in complex posterior spinal surgery allows blood loss limitation [J]. Int Orthop, 2023, 47 (1): 225-231.
- [21] Huskisson EC. Measurement of pain [J]. Lancet, 1974, 2 (7889): 1127-1131.
- [22] Nelson K, Adamek M, Kleiber C. Relaxation training and postoperative music therapy for adolescents undergoing spinal fusion surgery [J]. Pain Manag Nurs, 2017, 18 (1): 16-23.
- [23] Vadivelu N, Mitra S, Schermer E, et al. Preventive analgesia for postoperative pain control: a broader concept [J]. Local Reg Anesth, 2014, 7: 17-22.
- [24] Corley JA, Charalambous LT, Mehta VA, et al. Perioperative pain management for elective spine surgery: opioid use and multimodal strategies [J]. World Neurosurg, 2022, 162: 118-125. e1.
- [25] Qiu Y, Wang S, Wang B, et al. Incidence and risk factors of neurological deficits of surgical correction for scoliosis: analysis of 1373 cases at one Chinese institution [J]. Spine (Phila Pa 1976), 2008, 33 (5): 519-526.
- [26] Li J, Hu Z, Qian Z, et al. The prognosis and recovery of major postoperative neurological deficits after corrective surgery for scoliosis: an analysis of 65 cases at a single institution [J]. Bone Joint J, 2022, 104-B (1): 103-111.
- [27] Al-Mohrej OA, Aldakhil SS, Al-Rabiah MA, et al. Surgical treatment of adolescent idiopathic scoliosis: complications [J]. Ann Med Surg (Lond), 2020, 52: 19-23.
- [28] 蔡思逸, 邱贵兴, 王以朋, 等. 青少年特发性脊柱侧凸术后快速康复管理方案及效果评价 [J]. 协和医学杂志, 2019, 10 (6): 594-599.

(收稿: 2023-10-01 录用: 2023-10-15)
(本文编辑: 唐牧云)



中国国家罕见病注册系统

中国国家罕见病注册系统(National Rare Diseases Registry System of China, NRDRS)是依托“十三五”国家重点研发计划精准医学专项“罕见病临床队列研究”项目(项目编号: 2016YFC0901500),由北京协和医院负责建设的国家级罕见病在线注册平台,于2016年12月正式启动。

截至2023年10月, NRDRS已覆盖全国29个省、自治区和直辖市的104家协作单位;针对176种/类罕见病,建立了194个研究队列,完成71463例罕见病患者的注册登记工作。通过采集患者的人口学信息、临床诊疗信息和生物样本信息,已初步完成中国罕见病临床数据库和生物样本库的建设。

注册系统访问地址:
<https://www.nrdrs.org.cn/>

