

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2018.03.046

胫骨多发性骨纤维发育不良 1 例报道*

匡荣彬¹, 王欢¹, 皮昌军¹, 曾波¹, 谢金岑¹, 王德华¹, 魏文东¹, 陈亮², 谢继勇¹, 谭响^{1△}

(1 重庆市荣昌区人民医院骨科 402460; 2. 重庆医科大学附属第二医院骨科 400010)

[中图分类号] R681.1

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2018)03-0426-03

多发性骨纤维发育不良是良性髓内骨纤维病变,又称为骨的纤维结构不良、骨纤维异常增生症^[1]。常发生在骨的形成和生长过程中,以纤维组织或不成熟编织骨代替正常结构的骨和骨髓组织为主要表现。可为单发、多发,可累及单一骨骼或多个骨骼受累,主要好发长骨、颅面骨、肋骨、骨盆等,其他部位骨骼也可累及。其临床表现主要为疼痛、骨骼畸形,严重者出现病理性骨折^[2]。重庆市荣昌区人民医院骨科收治 1 例右胫骨多发性骨纤维发育不良患者,给予右胫骨彻底病灶清除+植骨融合+钢板螺钉内固定,疗效满意,现报道如下。

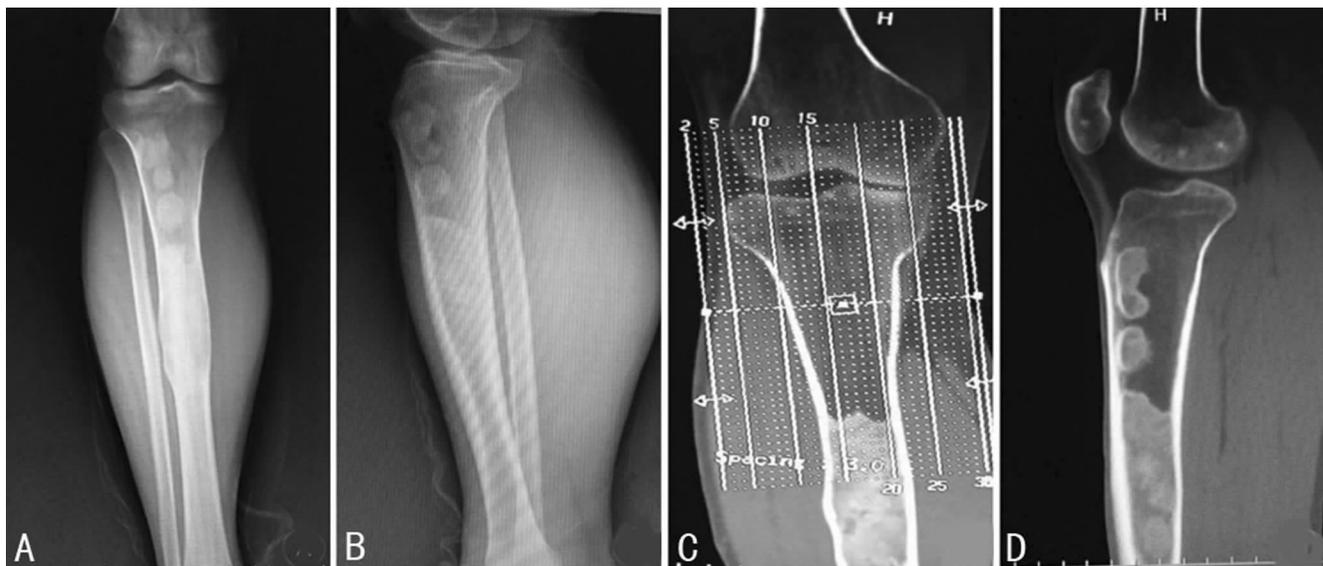
1 临床资料

患者男,30 岁,因“右下肢疼痛 3 年,加重 1 个月”于 2016 年 4 月 13 日就诊。查体:神志清,消瘦体质,心肺腹无异常。四肢肌力、肌张力正常,双膝、踝腱反射存在。右下肢未见红肿,无色素沉着,无包块,无畸形,无肌肉萎缩,双下肢等长;胫前区局部轻压痛,无明显叩击痛,无纵向叩击痛。双下肢活动可,髌、膝、踝活动未受限。双下肢感觉、血运可。右下肢 X 线片显示右胫骨中上段骨干增粗,骨梁局部模糊、致密,病变界限清楚,髓腔密度增高,骨皮质变薄,但骨皮质连续。右下肢 CT 平扫显示右胫骨中上段骨髓腔内见多发片状稍高密度影,呈磨玻璃状改变,无骨膜反应,呈膨胀性生长,临近骨髓腔增宽,部

分骨皮质变薄,但骨皮质连续,胫骨外侧平台关节面下可见小囊性低密度影,见图 1。综合患者病史、体格检查及辅助检查诊断:多发性骨纤维发育不良。

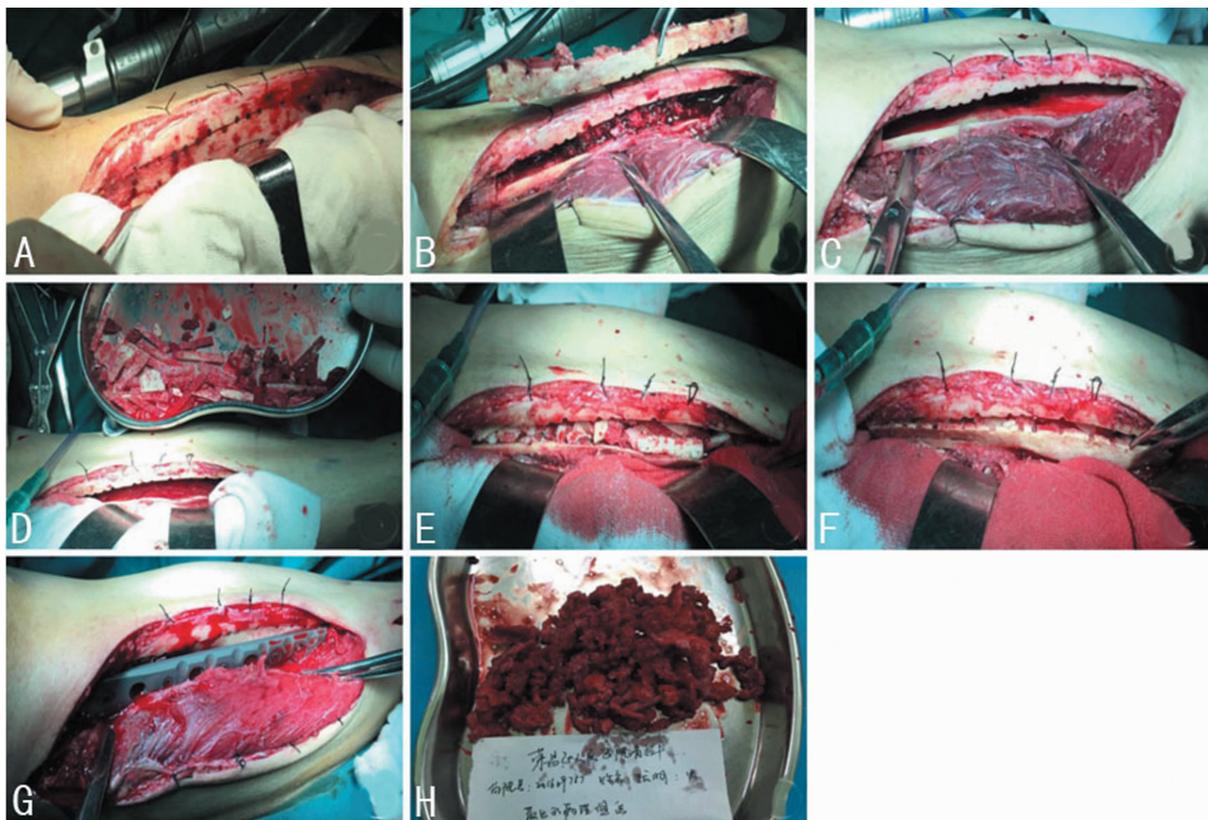
遂择期在腰麻下行右胫骨彻底病灶清除+植骨融合+钢板螺钉内固定术。麻醉后,取右大腿上 1/3 放置止血带,压力设置为 50 kPa,消毒铺巾。在胫骨前缘外侧 1~2 cm 处做纵行切口,切口皮肤、筋膜,使用止血钳钝性分离胫前肌肌肉,充分暴露胫骨体。在胫骨体外侧每隔 1.0~1.5 cm 左右转一小孔,使用微动力摆锯形成一个约 1 cm×12 cm 长方形骨窗。小心撬开完整骨板,可见髓腔内大量纤维组织或不成熟编织骨,在可视的条件下彻底清除病变组织,清除病变组织后先后使用 95%乙醇、石碳酸髓腔灌注用以灭活残存病变组织。使用现取的患者髌骨(约 8 g)和同种异体骨(约 32 g)混匀充分填满胫骨髓腔,加压后放回之前取出的完整骨板,随后使用胫骨钢板螺钉内固定。术中 C 臂透视见内固定在位。反复生理盐水冲洗伤口,逐层缝合并关闭切口,切口留置负压吸引球,无菌辅料覆盖切口。

术后患者精神可、食欲佳,诉右下肢切口部位轻微疼痛,其余无特殊。嘱患者卧床休息,给予止痛、消肿、抗感染治疗。术后第 1 天负压引流出 50 cm 血性液体,第 2 天引流 10 cm 淡血



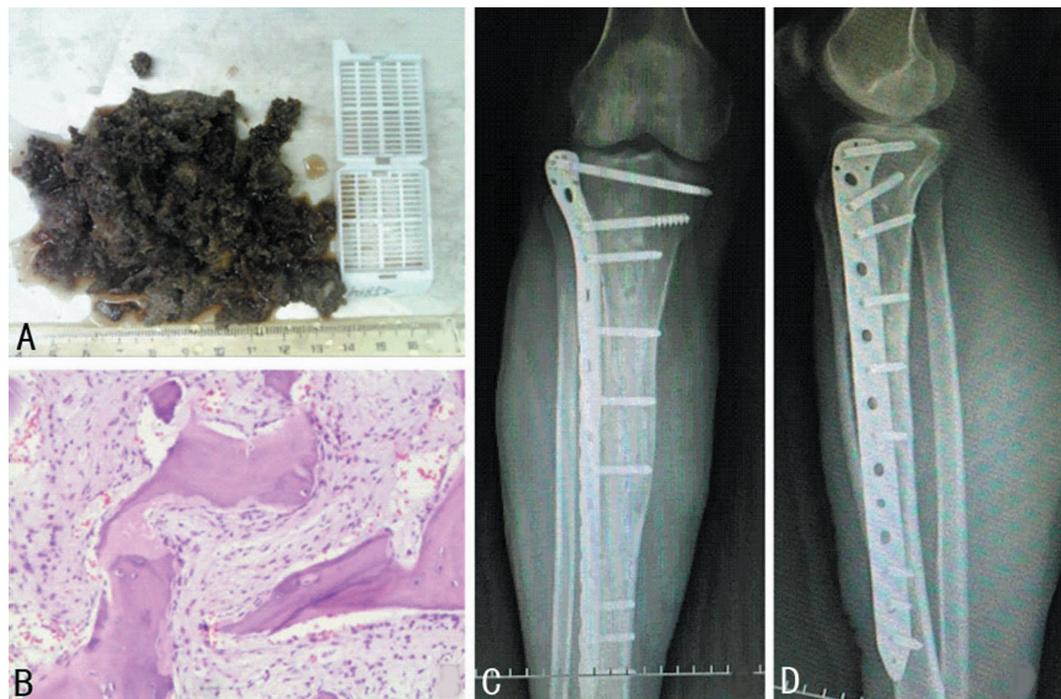
A: 正位 X 线片; B: 侧位 X 线片; C: 冠状位 CT; D: 矢状位 CT

图 1 术前患者右胫骨影像学资料



A: 钻孔形成长方形骨窗过程; B: 翘起骨板, 显露大量纤维组织或不成熟编织骨; C: 彻底清除病灶后; D, E: 混合自体骨和同种异体骨置入过程; F: 骨板还原过程; G 胫骨钢板螺钉固定; H: 取出的大量纤维组织或不成熟编织骨组织

图 2 手术过程演示



A, B: 病检提示骨纤维发育不良; C: 正位 X 线片; D: 侧位 X 线片

图 3 术后病理及术后复查影像学资料

性液体遂拔除引流管。术后第 1 天嘱患者开始膝、踝部主动屈伸功能锻炼。术后第 3 天复查右下肢正侧位 X 线片: 钢板螺钉内固定在位, 骨髓腔被均匀填充, 骨皮质连续、变薄, 全胫骨未见小囊性低密度影。2~3 周后根据骨折愈合情况开始负重

锻炼, 直到 X 线片确认骨折完全愈合后方可完全负重。术后病检结果提示骨纤维发育不良。

2 讨 论

骨纤维发育不良属于遗传性骨病, 其遗传方式尚不明确,

可能与骨祖细胞向成骨细胞分化过程中出现异常或障碍有密切关系。有学者认为这可能与基因突变有关,如激活型 GNAS 基因突变、FGF23、癌基因蛋白 c-fos 和 c-jun 及白细胞介素-6 (IL-6)增高^[3-6]。无症状病变患者可观察随访、定期摄片。如果为多发性骨纤维发育不良患者,需行内分泌相关检查,早期诊断并治疗伴随的内分泌疾病。治疗方式包括药物和手术治疗,药物主要为双膦酸盐类,是近年来研发的抑制破骨细胞活动的强有力的骨吸收抑制剂^[7],其能有效抑制破骨细胞活性、与骨基质理化结合、直接抑制成骨细胞分泌成骨细胞因子修复破骨细胞等,进而有效抑制骨吸收,减轻疼痛,降低畸形和病理性骨折发生率。CHAPURLAT 等^[8]研究了帕米膦酸对 58 例骨纤维发育不良患者治疗效果,通过平均 50 个月的随访,其中 44 例患者疼痛明显降低,且骨转换生化指标显著降低。PARISI 等^[9]研究双膦酸盐对 7 例骨纤维发育不良患者进行疗效观察,在治疗 12 个月后,进行全身骨密度和 X 射线检查,最后发现所有患者骨骼疼痛均大大缓解,且骨代谢标志物均已下降。临床已证实双膦酸盐药物长期治疗的安全性及耐受性良好,不良反应较少^[10]。但对于多发性骨纤维发育不良治疗效果评价,还需进行大规模、多中心的临床对照试验。

手术治疗主要目的是通过手术的方式纠正畸形、预防疲劳性或病理性骨折。切开活检适用于诊断困难患者。为增强受累及骨骼的机械性强度,缓解患者症状及恢复相关工农,彻底病灶清除、髓腔内植骨及钢板螺钉内固定变得非常有必要。通过彻底骨髓腔病灶清除,使用自体骨(通常采用自身髂骨为首选)移植填充骨缺损。然而对于大面积的骨缺损,自体骨往往不能满足量的需求,同种异体骨的出现和发展为临床异体组织移植提供支持^[11]。异体骨移植重建较自体骨吸收缓慢,被结构不良骨组织取代所需的时间长,能提供长久的支撑,可用于多发性骨纤维发育不良病灶刮除后的骨缺损填充。本例患者联合使用自体骨(髂骨)和同种异体骨,既增加了骨组织同源性,又能有效地增加骨移植后胫骨的机械强度。多发性骨纤维发育不良患者骨骼进行性骨皮质变薄,髓腔内充满纤维组织或不成熟编织骨,在行彻底病灶清除后骨皮质变得更薄,虽行髓腔骨移植增加骨机械强度,然而在骨未完全融合之前整个骨的机械强度变得非常低,尤其是本例患者表现为右下肢胫骨的多发性骨纤维发育不良,为整个身体主要的承重部位,如不外加以强度支持很可能发生骨折的风险,故本例患者在行彻底病灶清除+植骨融合的同时需行胫骨钢板螺钉内固定,以保证术后患者胫骨的机械强度。

本例患者通过彻底病灶清除+植骨融合+钢板螺钉固定治疗胫骨多发性骨纤维发育不良,缓解了症状,有效预防了病理性或疲劳性骨折,也提高了生活质量,故此手术方式值得在临床上推广。

参考文献

- [1] SIEGAL G, DAL C P, ARAUJO E S. Fibrous dysplasia [M]. Lyon: IARC press, 2002: 341-342.
- [2] VALENTINI V, CASSONI A, MARIANETTI T M, et al. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients [J]. *Plast Reconstr Surg*, 2009, 123(2): 653-660.
- [3] GOISIS M, BIGLIOLI F, GUARESCHI M, et al. Fibrous dysplasia of the orbital region: current clinical perspectives in ophthalmology and cranio-maxillofacial surgery [J]. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, 2006, 22(5): 383-387.
- [4] DAL C P, SCIOT R, BRYSS P, et al. Recurrent chromosomal aberrations in fibrous dysplasia of the bone: a report of the CHAMP study group. *Chromosomes and morphology* [J]. *Cancer Genet Cytogenet*, 2000, 122(1): 30-32.
- [5] WEINSTEIN L S, SHENKER A, GEJMAN P V, et al. Activating mutations of the stimulatory G-protein in the McCune-Albright syndrome [J]. *N Engl J Med*, 1991, 325(24): 1688-1695.
- [6] MARIE P J, DE POLLAK C, CHANSON P, et al. Increased proliferation of osteoblastic cells expressing the activating Gs alpha mutation in monostotic and polyostotic fibrous dysplasia [J]. *Am J Pathol*, 1997, 150(3): 1059-1069.
- [7] 谢淑娟, 占柳, 潘卫红. 唑来膦酸促进口腔种植体骨结合的研究现状 [J]. *医学研究生学报*, 2012, 25(1): 76-79.
- [8] CHAPURLAT R D, HUGUENY P, DELMAS P D, et al. Treatment of fibrous dysplasia of bone with intravenous pamidronate: long-term effectiveness and evaluation of predictors of response to treatment [J]. *Bone*, 2004, 35(1): 235-242.
- [9] PARISI M S, OLIVERI B, MAUTALEN C A, et al. Effect of intravenous pamidronate on bone markers and local bone mineral density in fibrous dysplasia [J]. *Bone*, 2003, 33(4): 582-588.
- [10] LIBERMAN U A. Long-term safety of bisphosphonate therapy for osteoporosis: a review of the evidence [J]. *Drugs Aging*, 2006, 23(4): 289-298.
- [11] 谭谦. 再生医学与组织工程 [J]. *医学研究生学报*, 2011, 24(2): 113-116.

(收稿日期: 2017-06-25 修回日期: 2017-09-04)