

· 病例报告 ·

股骨近端纤维结构不良 1 例及相关文献回顾

纪召祥, 齐欣, 涂世成, 王刚, 李叔强

(吉林大学白求恩第一医院骨关节外科, 吉林 长春 130021)

关键词 股骨; 纤维结构不良; 病例报告

DOI: 10.3969/j.issn.1003-0034.2015.06.018

Fibrous dysplasia of proximal femur: a case report and review literatures Ji Zhao-xiang, Qi Xin, Tu Shi-cheng, Wang Gang, and Li Shu-qiang. Department of Orthopaedics, the First Hospital of Bethune, Jilin University, Changchun 130021, Jilin, China.

KEYWORDS Femur; Fibrous dysplasia; Case reports

Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2015, 28(6): 559-561 www.zggszz.com

患者,女,48岁,因左侧髋关节疼痛半年,加重伴活动受限1个月入院。患者半年前无明显诱因出现左髋关节慢性间断性疼痛,无夜间痛,经药物治疗及理疗后症状无好转。近1个月来疼痛加重,活动时疼痛明显加重,休息后好转,有夜间痛。今为求进一步诊治入我院治疗。查体:跛行步态,左侧髋关节周围无红肿,皮温正常。左侧腹股沟中点压痛阳性,左侧股骨大粗隆处叩击痛阳性。左髋关节内旋受限,左胫骨近端压痛阴性,双下肢基本等长。患者既往无特殊病史及明显外伤史。实验室检查:白细胞 $7.56 \times 10^9/L$,中性粒细胞百分比58%,中性粒细胞绝对值 $4.4 \times 10^9/L$ 。血沉21 mm/h, C-反应蛋白0.86 mg/L,尿素氮5.07 mmol/L,肌酐 $71.6 \mu\text{mol/L}$,尿蛋白阴性,尿酮体阴性。左股骨正侧位X线片显示左侧股骨近段形态稍欠规整,股骨髓腔内密度不均匀(图1a)。髋关节磁共振扫描示左侧股骨头颈部、所见范围内股骨干骨质形态稍欠规整,其内见弥漫性异常信号, T1WI呈略低信号,其内及边缘见线状低信号,并见斑片状高信号, T2WI呈稍高及高信号,部分骨皮质略模糊,提示纤维结构不良可能(图1b)。左胫腓骨正侧位X线片示左胫骨近端形态稍欠规整,胫骨髓腔内密度不均匀(图1c)。入院诊断为左侧股骨近端骨肿瘤,左侧股骨颈病理性骨折,左侧胫骨近端骨肿瘤。

本例患者为中老年女性,胫骨近端无症状,可给予密切临床观察。股骨近端疼痛症状重,因骨肿瘤病变范围较广,累及股骨头,股骨近端骨质大量破坏,而且股骨近端是全身骨结构中应力最集中骨结构,

股骨颈出现病理性骨折,考虑行病灶刮除、同种异体骨移植、内固定术后患者卧床时间较长,同时股骨头填充异体骨吸收及股骨头供血差易导致远期股骨头缺血坏死,故最终行人工全髋关节置换术。结合以上分析,本例患者考虑行人工全髋关节置换术。同时术中送快速病理,不除外肿瘤恶性选用肿瘤假体行髋关节置换的可能。

手术采用髋关节后外侧入路,取右侧卧位。逐层切开皮肤、皮下组织及深筋膜,切开关节囊,暴露股骨转子间区域及股骨颈,发现经股骨颈病理性骨折,于骨折部开窗,可见股骨近端髓腔内充满泥沙样、颗粒状内容物,呈淡褐色。刮出少量内容物送检快速病理,病理回报:形态学符合纤维结构不良。Sierra等^[1]报道了对于股骨近端纤维结构不良采用全髋关节置换术,治疗效果好。本例患者为多骨型纤维结构不良,伴有经股骨颈骨折,考虑行人工全髋关节置换术。在小转子下方截断股骨颈,取出股骨头,自股骨大粗隆斜行向股骨搔刮,股骨内呈椭圆形空腔,内容为稀薄的、淡黄色水样液体,刮出纤维瘤壁组织。用95%乙醇反复浸泡髓腔10 min,充分冲洗髓腔。彻底刮除病灶后,因股骨髓腔内表面不光滑,刮除病灶后的股骨近端骨长入较正常骨质差,而且刮除病灶后骨皮质选用生物型股骨柄压配过程中骨折的风险大,故不适宜应用生物型股骨柄,应选用骨水泥型股骨柄,同时骨水泥的高热凝固过程有利于杀灭残存瘤细胞。术中向髓腔内打入骨水泥同时用吸引器吸净髓腔内冲洗液及血液,尽可能增加骨水泥与骨质接触面。髋臼侧未收肿瘤细胞侵袭,可选用生物型臼杯。

术后病理报告:纤维结构不良,伴灶状泡沫细胞浸润(图1d)。术后患者常规功能锻炼,髋关节功能

通讯作者:李叔强 E-mail:shuqiang@jlu.edu.cn

Corresponding author: LI Shu-qiang E-mail:shuqiang@jlu.edu.cn

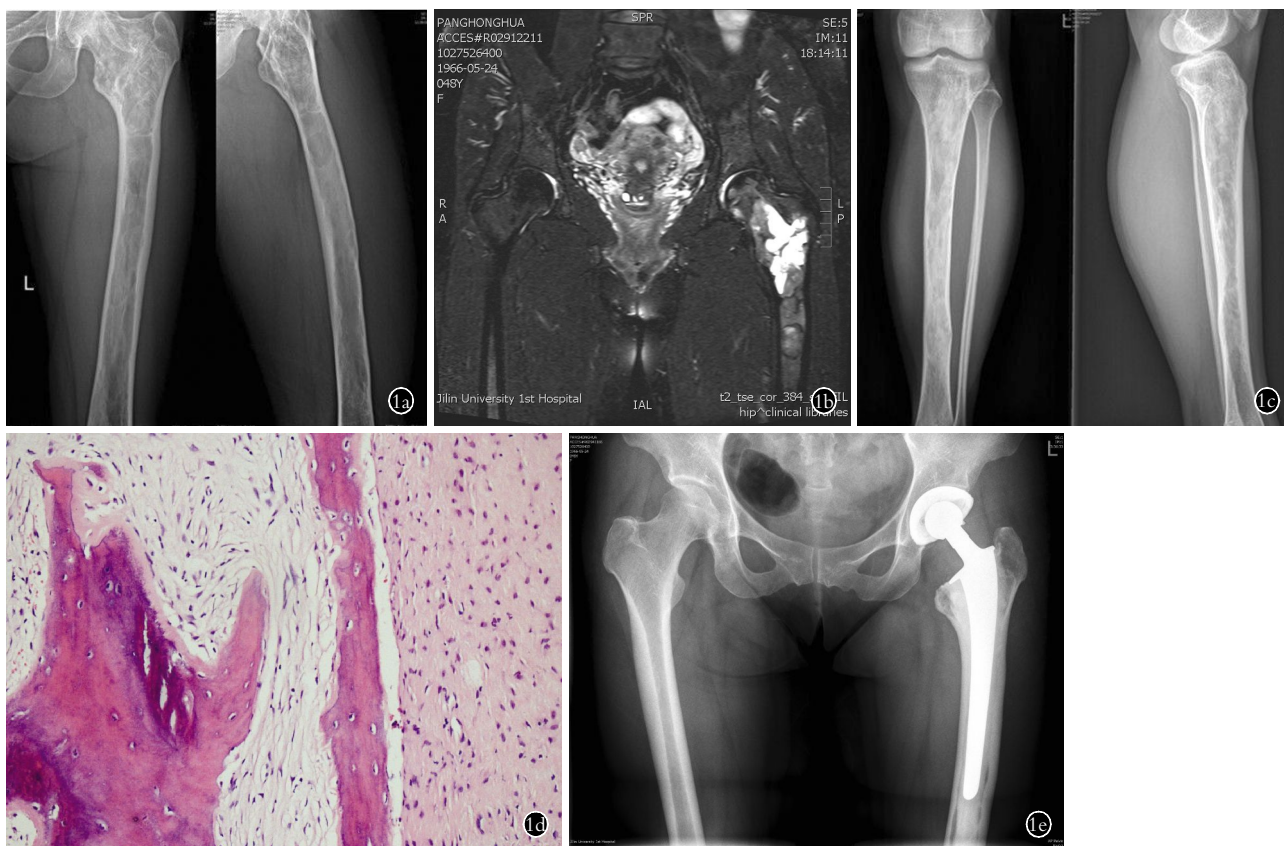


图 1 患者,女,48 岁,股骨近端纤维结构不良 **1a.** 术前左股骨正侧位 X 线片示股骨近段形态稍欠规整,股骨髓腔内密度不均匀 **1b.** 术前髋关节核磁示左侧股骨头颈部,所见范围内股骨干骨质形态稍欠规整,其内见弥漫性异常信号,T1WI 呈略低信号,T2WI 呈稍高及高信号,部分骨皮质略模糊 **1c.** 术前左胫腓骨正侧位 X 线片示胫骨近段形态稍欠规整,胫骨髓腔内密度不均匀 **1d.** 术后病理学检查见纤维结构不良,伴灶状泡沫细胞浸润(HE×200) **1e.** 术后 1 个月正位 X 线片示假体位置良好,周围骨质无破坏

Fig.1 A 48-year-old female patient with fibrous dysplasia of proximal femur **1a.** Preoperative AP and lateral X-rays of left femur showed the appearance of proximal femur was irregular, density of femoral intramedullary was nonuniform **1b.** Preoperative MRI of hip joint showed abnormal signal of femoral head and neck, low intensity signal on T1-weighted images, while high intensity signal on T2-weighted images, cortical bone was obscure **1c.** Preoperative AP and lateral X-rays of left tibia and fibula showed the appearance of proximal tibia was irregular, medullary canal is inhomogeneous density **1d.** Postoperative pathological results showed fibrous dysplasia with focal foam cells infiltrates (HE×200) **1e.** Postoperative AP X-ray at 1 month showed the position and orientation of the hinged prosthesis was good, no bone erosion occurred

恢复良好,术后 2 个月内患者拄拐行走,生活基本自理,2 个月后正常步态行走,髋关节功能完全恢复。定期随访骨盆正位 X 线片(图 1e),未见肿物复发或转移。患者对疼痛消失及髋关节功能活动度满意。

讨论

(1)治疗方法:股骨近端是纤维结构不良的好发部位,此部位承受垂直应力和剪式应力,是人体主要的承重骨,处理难度较大,治疗不当将影响髋关节功能。目前手术主要治疗方法为刮除植骨内固定术,刮除植骨后截骨矫形内固定术,也可考虑人工关节置换术。

刮除植骨内固定术是治疗股骨近端纤维结构不良的主要方法,术中强调开窗法直视下彻底刮除病灶^[2]。关键是彻底的刮除,刮除不净可能遗留微小病灶,导致复发。残留的骨缺损,可采用自体骨、异体骨

植骨填充,充分打压植骨有利于提高局部骨质密度,减少病理性骨折的发生。有学者^[3]认为纤维结构不良骨缺损用同种异体骨皮质填充植因其骨吸收慢是最佳填充物,加用内固定能给缺损重建的骨骼提供坚强的机械支撑,获得早期稳定,患者可以早期下地活动。对伴有畸形的股骨近端的纤维结构不良可采用刮除植骨后截骨矫形内固定治疗,从而改变力线,恢复髋关节功能。Kushare 等^[4]对伴有畸形的行刮除植骨后截骨矫形内固定治疗,对伴有病理性骨折的行刮除植骨内固定术治疗,术后随访 3 年,疗效满意。同志超等^[2]报道了 15 例股骨近端纤维结构不良患者的手术治疗,所有患者行刮除植骨内固定治疗,其中 2 例因严重畸形伴截骨术。术后随访 12~32 个月,所有患者骨愈合好,肢体功能恢复好。

人工全髋关节置换术可使患者早期下地负重,

迅速缓解疼痛,下肢及髋关节功能恢复快,使患者早期恢复正常生活,提高生活质量。人工全髋关节置换术取出股骨头后,骨窗足够大,可直视骨髓腔,使骨髓腔内各个角落均在直视下刮除,较普通开窗刮除彻底。另外,在病灶刮除后除常规乙醇浸泡、高渗盐水浸泡等辅助措施外,还可应用假体植入后骨水泥的高热凝固过程进一步杀灭肿瘤细胞,降低复发的可能性。对伴有股骨颈病理性骨折而导致股骨头供血差患者或股骨头大面积受病灶侵袭患者,首次行刮除植骨内固定术远期股骨头缺血坏死可能性大,需再次行人工全髋关节置换术。Sierra 等^[1]对 12 例伴有股骨近端纤维结构不良患者行人工全髋关节置换术,其中部分为再次手术,首次结构不良手术行刮除植骨内固定术及刮除植骨后截骨矫形内固定术。手术原因为内固定术后股骨头缺血性坏死、伴有畸形截骨失败及病理性骨折等。全髋关节置换术后平均随访 15.7 年,患者下肢功能及髋关节功能恢复好。同时指出用生物型股骨假体相比较骨水泥型更可能早期翻修,多骨型纤维结构不良较单骨型更易早期翻修。

(2)保守治疗:对于没有临床症状,病变无进展且不造成畸形和功能障碍的可不予治疗,但应密切注意疾病变化。二磷酸化合物治疗纤维结构不良应用广泛,二磷酸化合物可明显减轻骨痛,促进病灶骨转换^[5]。有学者报道地诺塞麦(一种人类单克隆抗体)作用于破骨细胞刺激因子 RANKL,可明显减轻骨痛与肿瘤生长速率,并且不影响骨折的愈合^[6]。

(3)本例特点:本病例值得指出的是以下几点:本例患者属于多骨型纤维结构不良,病灶较大,累及胫骨近端股骨近端、股骨颈及股骨头,并且股骨颈有病理性骨折,患者活动后疼痛明显。考虑常规的刮除植骨内固定术因病灶刮除范围大,开窗不易完全刮

除,易复发,同时远期治疗效果差,易导致股骨头坏死,影响髋关节功能,不宜选用。本例股骨端采用骨水泥型股骨柄,生物型臼杯。股骨端充分刮除病灶后,髓腔内表面不光滑,不宜应用生物型股骨柄,刮除病灶后的股骨近端骨长入较正常骨质差,而且刮除病灶后骨皮质选用生物型股骨柄压配过程中骨折的风险大,这会严重影响应用生物型股骨柄的效果。髋臼侧未受累及,可选用生物型假体。这些提示临床工作中对于股骨近端的肿瘤手术及植入物的选择应重视,尤其是累计股骨头的肿瘤。

总之,纤维结构不良是一种先天的非遗传性疾病,个体差异性较大。国内外对于累及整个股骨头的纤维结构不良较少见,临床医生对纤维结构不良的手术治疗应有充分的认识,尽可能避免复发并维持患者良好的肢体功能。最后,尽管伴纤维结构不良患者全髋关节置换术后患者可能需要翻修,但是解除了患者长期的疼痛以及维持患者较好的肢体功能。

参考文献

- [1] Sierra RJ, Cabanela ME. Total hip arthroplasty in patients with underlying fibrous dysplasia[J]. Orthopedics, 2009, 32(5): 320.
- [2] 同志超,王坤正,焦宁,等. 股骨近端纤维结构不良的手术治疗[J]. 中国骨伤, 2011, 24(4): 345-348.
Tong ZC, Wang KZ, Jiao N, et al. Surgical treatment of fibrous dysplasia in the proximal femur[J]. Zhongguo Gu Shang/China J Orthop Trauma, 2011, 24(4): 345-348. Chinese with abstract in English.
- [3] Riddle ND, Bui MM. Fibrous Dysplasia[J]. Arch Pathol Lab Med, 2013, 137(1): 134-138.
- [4] Kushare IV, Colo D, Bakhshi H, et al. Fibrous dysplasia of the proximal femur: surgical management options and outcomes[J]. J Child Orthop, 2014, 8(6): 505-511.
- [5] Chapurlat RD, Gensburger D, Jimenez-Andrade JM, et al. Pathophysiology and medical treatment of pain in fibrous dysplasia of bone[J]. Orphanet J Rare Dis, 2012, 7(Suppl 1): S3.
- [6] Boyce A, Chong W, Yao J, et al. Denosumab treatment for fibrous dysplasia[J]. J Bone Miner Res, 2012, 27(7): 1462-1470.

(收稿日期:2015-01-30 本文编辑:李宜)

广告目次

1. 消炎镇痛膏(山东明仁福瑞达卫生材料有限公司) (封2)
2. 同息通,曲安奈德注射液(广东省医药进出口公司珠海公司) (对封2)
3. 奇正消痛贴膏(西藏奇正藏药股份有限公司) (封底)