

股骨近端大范围骨纤维结构不良合并病理性骨折1例



马亚龙¹, 官玉锁², 黄康¹, 禄成龙¹, 刘晓婷¹, 康付平¹, 兰垂世¹, 张新龙¹

1. 甘肃中医药大学中医临床学院 (兰州 730050)

2. 甘肃省中医院创伤骨三科 (兰州 730030)

【摘要】骨纤维结构不良 (fibrous dysplasia of bone, FD) 是一种非遗传性疾病, 其特点是纤维和骨组织的肿瘤样增生, 目前治疗主要以手术为主。本文报道了 1 例男性股骨近端大范围 FD 合并病理性骨折的病例, 其 FD 侵袭范围涉及股骨头、股骨颈、股骨粗隆间及股骨小转子下部近端, 经病灶刮除 + 同种异体腓骨条支撑植骨 + 打压植骨 + 锁定接骨板内固定术治疗后, 患者下肢生理长度及颈干角恢复, 在 25 个月的随访中, 下肢功能活动恢复情况良好, 未见患肢疼痛或 FD 复发。

【关键词】骨纤维结构不良; 病理性骨折; 股骨近端; 手术治疗

Extensive fibrous dysplasia of bone of proximal femur complicated with pathological fracture: a case report

Ya-Long MA¹, Yu-Suo GONG², Kang HUANG¹, Cheng-Long LU¹, Xiao-Ting LIU¹, Fu-Ping KANG¹, Chui-Shi LAN¹, Xin-Long ZHANG¹

1. Clinical College of Chinese Medicine, Gansu University of Chinese Medicine, Lanzhou 730050, China

2. The Third Department of Traumatic Orthopedics, Gansu Provincial Hospital of Traditional Chinese Medicine, Lanzhou 730030, China

Corresponding author: Yu-Suo GONG, Email: gongyusuo@aliyun.com

【Abstract】Fibrous dysplasia of bone (FD) is a non-hereditary disease characterized by tumor-like hyperplasia of fibrous and bone tissue, currently treated mainly with surgery. A male case of extensive FD of proximal femur combined with pathological fracture was reported. The scope of FD invasion involved femoral head, femoral neck, intertrochanteric femur and proximal lower trochanter of femur. After treatment with lesion curettage + specially designed channel allogeneic fibula strip support bone grafting + compression bone grafting + locked bone plate internal fixation, the patient's physiological length of lower limb and trunk angle of neck recovered. At 25 months of follow-up, the patient had a good recovery of functional activity in the lower extremity, with no pain or recurrence of FD observed in the affected limb.

【Keywords】Fibrous dysplasia of bone; Pathological fracture; Proximal femur; Surgical treatment

DOI: [10.12173/j.issn.1004-4337.202308081](https://doi.org/10.12173/j.issn.1004-4337.202308081)

基金项目: 甘肃省自然科学基金项目 (23JRRA1239)

通信作者: 官玉锁, 主任医师, 硕士研究生导师, Email: gongyusuo@aliyun.com

<https://slyyx.whuzhmedj.com/>

骨纤维结构不良 (fibrous dysplasia of bone, FD) 是一种先天性骨病, 目前发病机制尚存争议, 主要包括 GNAS 基因突变、染色体结构和数目异常、内分泌功能失常、骨发育异常等^[1-5]。FD 发病人群以儿童和青少年为主, 尤其是女性患者较多, 男性病例在临床上极为少见。除骨骼病变外, FD 患者还伴有皮肤色素沉着, 少数病例可伴有骨早熟和性早熟。股骨近端是 FD 的常见部位, 包括股骨头、股骨颈和股骨粗隆间, 该部位的病变和畸形会改变下肢的正常强度和负重力线, 最终导致病理性微骨折或骨折^[6]。男性大范围 FD 合并病理性骨折相关病例报道较少, 但是造成的后果严重, 处理不当甚至可能导致终生残疾。本文报道 1 例男性股骨近端大范围 FD 合并病理性骨折的病例, 回顾相关文献并分析其临床特点和外科治疗策略。

1 病例报道

2019 年 6 月, 1 名 59 岁男性平地摔倒导致右大腿近端剧烈疼痛, 活动严重受限, 伴右大腿近端局部畸形, 患者表现为皮下淤青肿胀明显, 右股骨大粗隆有明显压痛和叩击痛, 右髌关节活动明显受限, 双下肢不等长, 右下肢外旋并呈短

缩畸形, 右下肢比左下肢缩短 2 cm, 但右下肢末梢血运良好, 皮肤感觉稍减弱。右侧股骨 X 线片显示右侧股骨近端骨折, 骨质结构异常, 表现为骨纤维结构不良 (图 1-a)。股骨 CT 显示右侧股骨近端骨皮质连续性中断, 断端错位分离, 右侧股骨髓腔内密度增高, 右股骨粗隆间、股骨颈见团片低密度影, 呈膨胀性改变, 并且密度不均, 但周围软组织界面清晰, 考虑股骨近端存在异常病变, 可能为病理性骨折和骨纤维结构不良 (图 1-b、图 1-c 和图 1-d)。股骨 MRI 检查显示右侧股骨近端增粗, 右股骨近端和股骨颈区显示有异常信号, 皮髓质分界不清楚, 内部骨小梁结构不清, 股骨近端骨质连续性中断, 断端明显呈角畸形, 软组织明显肿胀, 考虑肿瘤性病变, 可能为骨巨细胞瘤伴病理性骨折 (图 1-e、图 1-f)。为进一步明确诊断, 在股骨外固定架固定下采取股骨近端组织样本 (图 1-g), 活检病理结果显示股骨近端送检组织大部分出血且为坏死组织, 少许纤维组织增生伴玻璃样变性, 见胆固醇结晶形成的裂隙, 少许成熟及不成熟骨小梁, 骨小梁周边无骨母细胞围绕, 纤维组织与成熟骨小梁有移行, 另见新生编织骨形成的骨性骨痂。结合临床及影像学资料, 病变多考虑为骨纤维结构不良伴

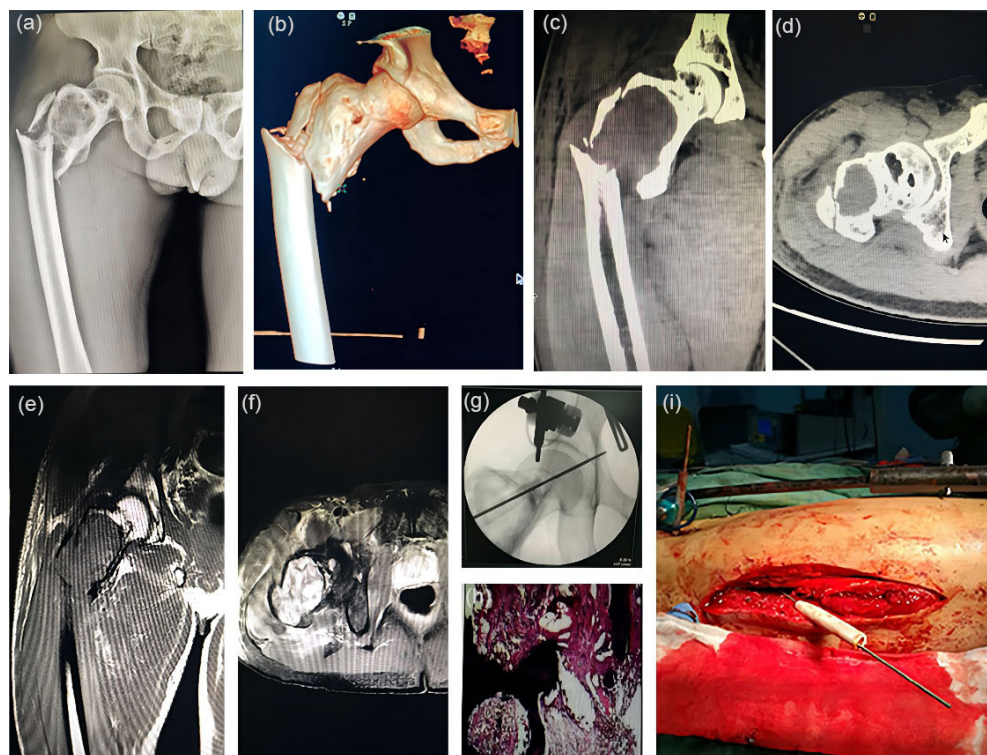


图1 患者病变部位影像学检查结果及术中植骨

Figure 1. Imaging results of the patient's lesion site and intraoperative bone graft

囊性变、出血坏死及病理性骨折(图 1-h)。

综合患者的病史、专科检查、影像学检查和实验室检查考虑,患者是一名股骨近端大范围 FD 合并病理性骨折的男性,FD 侵袭范围涉及股骨头、股骨颈、粗隆间及小转子下部近端,范围之大,较为罕见。目前国内外的治疗方法中,病灶清除植骨联合内固定术是治疗下肢长管状骨的一种稳定可靠、预后较好的手术治疗方式。在内固定方式选择方面参考国内外治疗经验,考虑到患者 FD 侵袭范围、病理性骨折的特点、手术的可操作性、经济条件限制及后续体力劳动需要,在尊重患者意愿的前提下,多次跟患者及其家属协商后,最终采用病灶刮除+同种异体腓骨条支撑植骨(图 1-i)+锁定接骨板内固定术的治疗方案。术中过程顺利并再次取样活检,术后患者右下肢生理长度恢复,术后活检病理回报:多考虑骨纤维结构不良伴病理性骨折和骨痂增生,与上次活检病理回报结果一致。术后患者于家中康养,右髋部、右大腿早期制动 2 个月,中后期在未接受系统康复指导情况下,功能恢复良好。患者术后 25 个月复查 X 线片示:锁定接骨板固定装置稳靠,螺钉无松动,骨折断端骨小梁通过,骨折线模糊,右股骨粗隆间植骨区见团片高密度影,右股骨头及股骨颈内密度较均匀,颈干角恢复(图 2-a、图 2-b)。多次随访发现患者下肢功能活动好于预期,步态见轻微跛行,未见疼痛、FD 复发等并发症(图 2-c、图 2-d、图 2-e、图 2-f)。

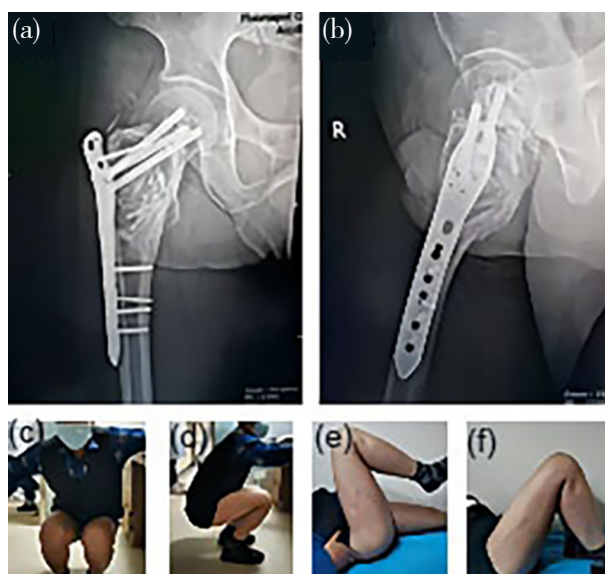


图2 患者术后复查

Figure 2. Postoperative review of the patient

2 讨论

FD 由 Jaffe 于 1946 年完整阐述,又被称为骨纤维异常增殖症,是一种以纤维骨性间质组织取代骨正常组织的骨良性病变^[7]。根据病理类型,该病可分为单骨型、多骨型、McCune-Albright 综合症及颅面骨型,多发生于四肢长管状骨,其中又以股骨、颅面骨最为突出。该病的治疗方案尚存在争议,但手术治疗仍被认为是最佳选择,其最终目的是清除病灶、防止进一步溶骨性破坏并处理病理性骨折。

目前 FD 的手术治疗方式包括病灶刮除术、钻孔减压、骨移植及内固定术,内固定方案的选择应考虑病损部位、范围、性质及周围骨质质量等因素。在制定股骨近端 FD 外科手术治疗方案时,应首先考虑病变部位的特点,并选择合适的内固定方式,以达到较好的外科治疗效果。股骨近端 FD 可分为四个区,小转子下端近部为 I 区,股骨粗隆间为 II 区,股骨颈部为 III 区,股骨头部为 IV 区。对于病灶局限于 I 区的患者,由于动力髋螺钉(dynamic hip screw, DHS)长度有限,故髓内钉为最佳选择;对于病灶局限于 II 区、无明显畸形的患者,刮除病灶、植骨为较好的治疗方式,常规应用 DHS 等内固定以预防病理性骨折,若患者合并病理性骨折,在切除病灶、植骨的同时,可对畸形进行截骨矫正并进行内固定,DHS 仍是较好的选择;若患者年龄偏大,病灶波及到 III 区和 IV 区,病灶范围较大,股骨头坏死率高,再次骨折难以彻底清除,髋臼同时有破坏,形成髋关节创伤性关节炎,严重影响日常工作学习,那么关节置换可能为最佳选择。林佳生等采用 DHS 联合 Watson-Jones 入路刮除术治疗股骨近端良性骨病变患者 20 例,随访期间未见股骨病理性骨折、局部肿瘤复发、慢性髋部疼痛、脱位或股骨头坏死等并发症^[8]。刘宏远等采用 Watson-Jones 入路股骨近端防旋髓内钉(proximal femoral nail anti-rotation, PFNA)联合病灶刮除植骨治疗 38 例股骨近端良性肿瘤及肿瘤样病变患者,其中纤维异常增生 20 例、病理性骨折 12 例,病变主要局限于股骨小转子,术后治疗效果较好^[6]。Zhang 等对股骨近端良性病变患者采用两种治疗方式,结果表明植骨后固定组在促进功能恢复、减少术后并发症方面优于单纯植骨组^[9]。针对 FD

手术治疗的内固定方式，髓内钉固定优势明显，且更适用于截骨病例，通过髓内钉固定能使股骨近端维持在较符合股骨生物力学轴线的位置，促进骨折愈合，固定后复发率降低。但髓内固定系统也有缺点，如骨缺损腔隙大、牢靠固定难以维持，而髓外固定如 DHS 具有加压和滑动的双重功能，锁定接骨板类似骨外固定器，也有较大的加压固定功能，能使骨折端得到稳固支撑，防止髓骨内翻等并发症的发生。本文病例之所以选择锁定接骨板内固定，是根据患者的 FD 侵袭范围和病理性骨折的特点，首先排除了 PFNA 及 DHS 内固定，并最终聚焦于关节置换和锁定接骨板内固定。关节置换在手术的可行性和可操作性方面难度不大，其主要难点在于肱骨大转子与股骨小转子的重建、关节置换假体价格对患者来说能否承受以及假体使用年限能否满足患者需求。针对股骨近端大范围 FD，股骨粗隆间及股骨颈膨胀性改变，骨皮质变薄，髓腔扩大，且合并股骨近端病理性骨折的患者，锁定接骨板内固定能否提供绝对的稳定性成为手术成功的关键。基于 3D 模型及多次手术方案建模论证，在借鉴同种异体腓骨条支撑植骨及打压植骨的前提下，保证锁定接骨板内固定术后稳定性成为可能，接骨板贯穿股骨粗隆间、股骨颈，并最终到达股骨头的通道，为同种异体腓骨条的支撑植骨提供了可能，并重新构建了股骨近端骨架。基于同种异体腓骨条支撑植骨建立的框架，再进行打压植骨，填充破坏的髓腔以增加骨量、增强骨质。综合考虑患者 FD 侵袭范围、病理性骨折的特点、手术的可操作性、经济条件限制及后续体力劳动需要，最终决定采用病灶刮除 + 同种异体腓骨条支撑植骨 + 打压植骨 + 锁定接骨板内固定术的手术方案。

骨移植是治疗 FD 的重要手段，但自体骨移植易导致肿瘤复发。对此，Chapurlat 等却持不同意见，他们认为局部病灶清除是否彻底、植骨是否完全等才是影响肿瘤复发的关键因素^[10]。有研究显示，同种异体骨移植可能优于自体骨移植，因为其植入不会被机体所吸收或转化且无复发风险，Majoor 等对 30 名 FD 即将发生或已发生股骨近端骨折的患者进行了同种异体骨移植，结果显示同种异体移植取得了良好的临床效果，是治疗股骨近端 FD 合并既往病理性骨折的可行选择^[11]。本文病例正是借鉴上述治疗方式，采用同种异体

腓骨条支撑植骨。随着科学技术的发展，3D 打印技术在骨科领域发挥着越来越重要的作用。徐磊磊等对 5 例骨肿瘤患者采用 3D 打印个性化模型及导板进行术前手术计划的制定，结果显示平均手术时间及术中平均透视次数均下降，术后患者未发生感染，血供及神经功能良好，随访期间固定器未发生松动或断裂^[12]。由此可见，3D 打印技术有助于实施骨肿瘤手术的术前规划和评估，为骨肿瘤患者的个性化治疗提供新的参考。本文病例同样基于 3D 打印模型对手术方案进行建模论证，完善术前规划与评估。

患者术后于家中康养，右下肢功能活动恢复情况良好，未出现并发症，这与病灶的干净清除和同种异体腓骨支撑植骨密切相关。病灶的干净清除有效降低了 FD 复发的可能性，同种异体腓骨材质保证了其植入不会被机体所吸收或转化，支撑植骨重新架构了骨架，打压植骨增加了骨量并增强了骨质，锁定接骨板内固定装置、同种异体腓骨支撑植骨及打压植骨组成的统一体还起到固定股骨近端的作用。本例股骨近端大范围 FD 合并病理性骨折患者手术的成功经验为 FD 治疗提供了新的借鉴和思考。

病灶刮除 + 同种异体腓骨条支撑植骨 + 打压植骨 + 锁定接骨板内固定术对股骨近端大范围 FD 合并病理性骨折的患者来说是一种可行的治疗方式，该方案从现实出发，并进行探索和创新，兼具手术的可行性及经济性，较好地达到了患者的治疗预期。

参考文献

- 1 Chapurlat R, Legrand MA. Bisphosphonates for the treatment of fibrous dysplasia of bone[J]. *Bone*, 2021, 143: 115784. DOI: [10.1016/j.bone.2020.115784](https://doi.org/10.1016/j.bone.2020.115784).
- 2 Motomura T, Kasayama S, Takagi M, et al. Increased interleukin-6 production in mouse osteoblastic MC3T3-E1 cells expressing activating mutant of the stimulatory G protein[J]. *J Bone Miner Res*, 1998, 13(7): 1084-1091. DOI: [10.1359/jbmr.1998.13.7.1084](https://doi.org/10.1359/jbmr.1998.13.7.1084).
- 3 Dal Cin P, Sciot R, Brys P, et al. Recurrent chromosome 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. DOI: [10.1016/s0165-4608\(00\)00270-3](https://doi.org/10.1016/s0165-4608(00)00270-3).

- 4 Fraser WD, Walsh CA, Birch MA, et al. Parathyroid hormone-related protein in the aetiology of fibrous dysplasia of bone in the McCune Albright syndrome[J]. Clin Endocrinol (Oxf), 2000, 53(5): 621-628. DOI: [10.1046/j.1365-2265.2000.01112.x](https://doi.org/10.1046/j.1365-2265.2000.01112.x).
- 5 Cohen MM Jr. The new bone biology: pathologic, molecular, and clinical correlates[J]. Am J Med Genet A, 2006, 140(23): 2646-2706. DOI: [10.1002/ajmg.a.31368](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.31368).
- 6 刘宏远, 熊燕, 方向, 等. 经 Watson-Jones 入路股骨近端防旋髓内钉联合病灶刮除植骨治疗股骨近端良性病变 [J]. 中国修复重建外科杂志, 2018, 32(7): 893-898. [Liu HY, Xiong Y, Fang X, et al. Treatment of proximal femoral benign lesions by proximal femoral nail anti-rotation combined with curettage and bone graft through the Watson-Jones approach[J]. Chinese Journal of Reparative and Reconstructive Surgery, 2018, 32(7): 893-898.] DOI: [10.7507/1002-1892.201801128](https://doi.org/10.7507/1002-1892.201801128).
- 7 Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone[J]. Bull N Y Acad Med, 1946, 22(11): 588-604. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19312501/>.
- 8 林佳生, 陈嵘, 严伟, 等. 经 Watson-Jones 入路动力髋螺钉内固定联合病灶刮除治疗股骨近端良性病变 [J]. 中国修复重建外科杂志, 2018, 32(1): 31-35. [Lin JS, Chen R, Yan W, et al. Treatment of benign bone lesions of proximal femur using dynamic hip screw and intralesional curettage via Watson-Jones approach[J]. Chinese Journal of Reparative and Reconstructive Surgery, 2018, 32(1): 31-35.] DOI: [10.7507/1002-1892.201703088](https://doi.org/10.7507/1002-1892.201703088).
- 9 Zhang Y, Li JZ, Lu XC, et al. Intramedullary nailing combined with bone grafting for benign lesions of the proximal femur[J]. Orthop Surg, 2017, 9(1): 97-102. DOI: [10.1111/os.12311](https://doi.org/10.1111/os.12311).
- 10 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(Suppl 1): S3. DOI: [10.1186/1750-1172-7-S1-S3](https://doi.org/10.1186/1750-1172-7-S1-S3).
- 11 Majoor BC, Peeters-Boef MJ, van de Sande MA, et al. What is the role of allogeneic cortical strut grafts in the treatment of fibrous dysplasia of the proximal femur?[J]. Clin Orthop Relat Res, 2017, 475(3): 786-795. DOI: [10.1007/s11999-016-4806-3](https://doi.org/10.1007/s11999-016-4806-3).
- 12 徐磊磊, 田征, 艾克拜尔·尤努斯, 等. 3D 打印技术在骨肿瘤外科临床中的应用 [J]. 中国修复重建外科杂志, 2017, 31(9): 1069-1072. [Xu LL, Tian Z, Yunus A, et al. Application of three-dimensional printing technology in bone tumor surgery[J]. Chinese Journal of Reparative and Reconstructive Surgery, 2017, 31(9): 1069-1072.] DOI: [10.7507/1002-1892.201703088](https://doi.org/10.7507/1002-1892.201703088).

收稿日期: 2023 年 08 月 12 日 修回日期: 2023 年 11 月 07 日
本文编辑: 张苗 黄笛

引用本文: 马亚龙, 宫玉锁, 黄康, 等. 股骨近端大范围骨纤维结构不良合并病理性骨折 1 例 [J]. 数理医药学杂志, 2023, 36(11): 863-867. DOI: [10.12173/j.issn.1004-4337.202308081](https://doi.org/10.12173/j.issn.1004-4337.202308081)
Ma YL, Gong YS, Huang K, et al. Extensive fibrous dysplasia of bone of proximal femur complicated with pathological fracture: a case report[J]. Journal of Mathematical Medicine, 2023, 36(11): 863-867. DOI: [10.12173/j.issn.1004-4337.202308081](https://doi.org/10.12173/j.issn.1004-4337.202308081)