论著

DOI:10.16016/j.1000-5404.201409066

Rush钉矫治成骨不全儿童股骨畸形的疗效观察

宿玉玺,赵仁欢,覃佳强,张德文,南国新,王忠良,蔡文全 (400014 重庆,重庆医科大学附属儿童医院骨科,儿童发育疾病研究教育部重点实验室)

[摘要] **目的** 探讨股骨多段截骨髓内钉固定矫治儿童成骨不全症所致股骨畸形的疗效,分析术后并发症的防治。**方法** 2007年1月至2013年12月,我院共收治成骨不全所致股骨畸形患儿28例,包括39根畸形股骨。年龄3岁7个月至14岁5个月,平均8岁4个月。术中将弯曲股骨行多段截骨矫形及髓内钉固定,平均截骨1.9(1~3)处,随机分为弹性针组与Rush钉组,其中20根股骨使用弹性髓内钉,19根股骨使用Rush钉。**结果** 随访1年3个月至5年7个月,平均3年8个月。随访后期按Sanders评分标准评定髋关节功能:弹性针组优11例,良2例,中7例,差0例;Rush钉组优16例,良2例,中1例,差0例。**结论** 多段截骨矫形后髓内钉内固定治疗儿童成骨不全所致股骨畸形,能有效矫正股骨弯曲畸形,改善下肢外观及力线关系,防止再骨折,提高患儿生活质量,效果明确。Rush髓内钉内固定效果满意,术后再骨折概率小,股骨不易再次弯曲变形,值得临床推广。

[关键词] 成骨不全;股骨畸形;截骨矫形;髓内固定
[中图法分类号] R687.33; R726.811; R726.818 [文献标志码] A

Clinical efficacy of Rush rods in correction of femoral deformity in children's tosteogenesis imperfecta

Su Yuxi, Zhao Renhuan, Qin Jiaqiang, Zhang Dewen, Nan Guoxin, Wang Zhongliang, Cai Wenquan (Department of Orthopedics, Key Laboratory of Child Development and Disorders of Ministry of Education, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing, 400014, China)

[**Abstract**] **Objective** To determine the therapeutic effect of multi-section osteotomy and intramedullary fixation for correction of femoral deformity in the osteogenesis imperfecta children, and analyze the postoperative complications for prevention and treatment. **Methods** From Jan. 2007 to Dec. 2013, 28 femoral deformity children with osteogenesis imperfect (totally 39 sides of femoral deformity), were selected and treated with multi-section osteotomy and intramedullary fixation in our hospital. Their ages ranged from 3 years and 7 months to 14 years and 5 months, with an average age of 8 years and 4 months. During the operation, the average section of osteotomy was 1.9 (1 to 3). The children were randomly divided into elastic pin internal fixation group (20 sides for elastic intrameduary nails) and Rush nail internal fixation group (19 sides for Rush nails). **Results** All the patients were followed up for an average time of 3 years and 8 months (from 1 year 3 months to 5 years 7 months). According to the Sanders grading standard to evaluate the hip function, 11 cases were excellent, 2 cases were good, 7 cases were common and none was bad. For

[基金项目] 国家自然科学基金青年科学基金(81001197);重庆市自然科学基金(2010JJ0267);国家临床重点专科建设项目([2013]544)
[通信作者] 覃佳强,E-mail:qinqjq@126.com
[优先出版] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20141208.1428.018.html(2014-12-08)

the children with Rush nails, 16 cases were excellent, 2 cases were good, 1 case was common and none was bad. **Conclusion** Multi-section osteotomy and intramedullary fixation effectively corrects the femoral deformity in the osteogenesis imperfecta children, improves the appearance, changes the force relationship of the lower limbs, prevents fracture again, and promotes the life quality of the children. It is worth for wilder application with the effect of correction and low probability of fracture again and deformity of Rush nails.

[**Key words**] osteogenesis imperfecta; femoral deformity; section osteotomy; intramedullary fixation

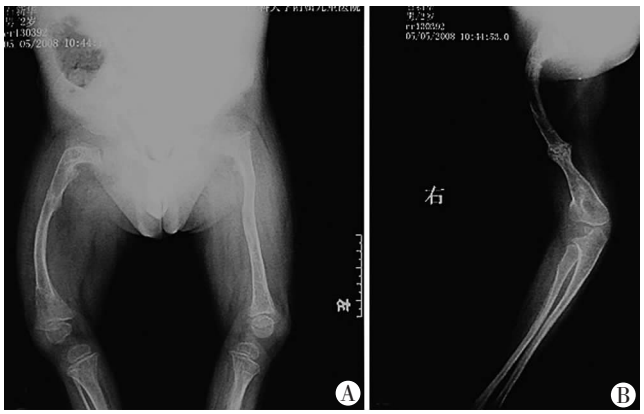
Supported by the National Natural Science Foundation for Young Scholars of China (81001197), the Natural Science Foundation of Chongqing (CSTC2010JJ0267) and the Project of National Key Clinical Specialty Construction (2013-544). Corresponding author: Qin Jiaqiang, E-mail: qinqjq@126.com

成骨不全是一种因遗传或基因突变而影响结缔组织合成的疾病。依据病情轻重程度不同分为Ⅳ大型，其临床特征包括：骨骼脆性增加、骨质疏松、多发骨折、蓝巩膜、进行性耳聋、关节松弛等[1]。成骨不全患儿易发生骨折，尤以下肢多见。因多次骨折至肢体进行性畸形，严重影响下肢负重行走功能。磷酸盐等药物治疗能增加骨质强度减少再骨折，但不能矫正骨骼畸形[2]。手术矫治骨骼畸形是唯一有效、可靠的方法。随着材料科学的发展，可用于股骨固定的材料逐渐增多，各地运用不同种类内固定物矫治儿童成骨不全认为各有其优缺点。本科2007年1月至2013年12月收治28例成骨不全症致股骨畸形患儿，采用多段截骨髓内钉内固定矫治股骨畸形并长期留置防止再骨折，疗效明确，现报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2007－2013年我科共收治28例(39根股骨)成骨不全症致股骨畸形患儿，随机分为弹性针组与Rush钉组。弹性针组包括男性10例，女性5例，共20根股骨，其中5例行双股骨手术，年龄3岁5个月至13岁9个月，平均年龄8岁4个月。Rush钉组包括男性8例，女性5例，共19根股骨，其中6例行双股骨手术，年龄3岁8个月至14岁10个月，平均年龄8岁1个月。21例在当地或上级医院转诊至我院骨科最终确诊，28例均经历多次股骨骨折，手术前每根股骨骨折3～10次，平均5.3次。16例院外行支具外固定、牵引等保守治疗，全部病例均未行手术治疗，X线片均表现为全身普遍骨质疏松，股骨弯曲畸形、变细、皮质变薄，干骺端宽大(图1)。本研究获得医院伦理委员会批准，患儿及其家属签署知情同意书。



A:双侧股骨骨干细长弯曲畸形，骨质疏松，骨皮质变薄，干骺端相对较大；B:上肢骨质病变，骨折畸形愈合合并假关节

图1 成骨不全儿童股骨畸形X线片表现

1.2 术前准备

术前对患儿进行全身条件及肢体骨骼条件综合评定。患肢全长摄X线片多表现为股骨骨干细长弯曲畸形，骨质疏松，骨皮质变薄，干骺端相对较大，部分患者表现为多处新鲜或陈旧性骨折，成角畸形，断处可见大量骨痂生长。精确测量骨干长度、畸形部位、成角度数及跨度、髓腔直径等。并据此个性化设计截骨方案，包括截骨部位、楔形截骨块角度、大小、髓内钉的长度和直径等。

1.3 手术方法

手术在持续硬膜外麻醉或全身麻醉下进行。常规取大腿前外侧切口，以畸形顶点为中心，切开皮肤、皮下，分离至骨膜，切开骨膜，骨膜下剥离显露畸形骨段。按术前设计的截骨部位及大小，楔形截除少量病骨，截骨时需完全截断骨干，尽量保留骨膜完整，以保证血供，利于断端愈合。合并髋关节内翻、肢体旋转等可一并截骨矫正。弹性髓内钉从股骨大转子处穿入，直达干骺端。选择易于穿过髓腔的最大直径Rush钉。于股骨大转子位置另做一小切口，沿大转子位置顺行将Rush钉置入髓腔。中间骨段可作适当旋转，以利穿针并保证力

线。Rush钉的钩端放置于大转子之上,打入皮质固定,远端至股骨远端骨骺水平,术中X线片检测Rush钉不能穿过关节软骨。对于严重弯曲畸形者,必要时需放弃一个或多个骨段,以避免软组织的过度牵拉。

1.4 术后处理及随访

术后髋人字位支具固定4~6周,去支具后进行渐进性功能锻炼。早期避免负重,复查X线片,所有截骨部位骨愈合后开始负重锻炼。评定标准采用Sanders标准,包括疼痛、行走的步态、功能、运动与肌力、术后放射线及日常生活能力的评估,各10分,总分60分。优秀:55~60分,良好:45~54分,差:35~44分,失败:小于35分。每3~6个月在我院骨折专科门诊随访,对髋关节进行评分。

1.5 统计学分析

采用SPSS 19.0统计软件,优良率进行Fisher精确检验。

2 结果

2.1 弹性针内固定

弹性针内固定20例(图2),平均随访时间3年8个月(1年3个月至5年7个月)。全部患儿家长对手术畸形矫正效果满意,术后下肢外观及站立、行走功能恢复可。术后1年以上按Sanders评分标准评定髋关节功能:弹性针组优11例,良2例,中7例,差0例,优良率65.0%。术后下肢平均延长2.3(1.6~3.0)cm。2例行走后出现弹性髓内钉突出,需手术取出;3例因外伤导致股骨再骨折,经外固定保守治疗后恢复行走;2例出现截骨端骨不连,后期经自体骨髓移植后均达到骨性愈合;3例因单侧手术后,对侧相对变短致跛行。

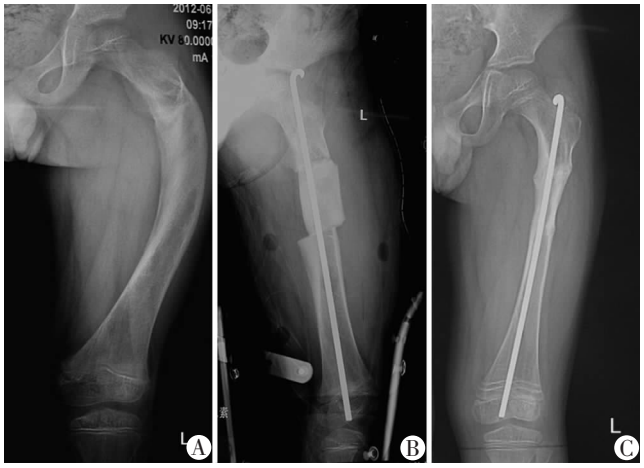


A:术前;B:术后1个月;C:术后1年,畸形矫正,力线恢复,骨折愈合

图2 成骨不全儿童股骨畸形行弹性针内固定手术前后X线片表现

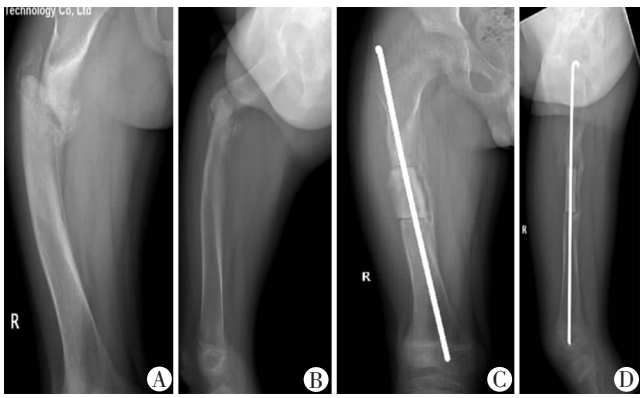
2.2 Rush钉内固定

Rush钉内固定19例(图3、4),按Sanders评分标准评定髋关节功能:优15例,良3例,中1例,差0例,优良率94.7%。3例单枚弹性髓内钉内固定肢体再次出现轻度弯曲畸形;3例术后因骨骼生长髓内钉相对变短需更换内固定。所有病例术后未出现神经血管损伤、感染、骨髓炎等并发症。弹性针组与Rush钉组行Fisher精确检验,组间差异有统计学意义($P=0.044$)。



A:术前;B:术后3个月;C:术后1年2个月,畸形矫正,力线恢复,骨折愈合

图3 成骨不全儿童股骨畸形行行Rush钉内固定手术前后X线片表现



A、B:术前正侧位;C、D:术后1个月复查正侧位,骨痂生长,力线恢复,畸形矫正

图4 成骨不全右股骨陈旧性骨折伴畸形儿童行Rush钉内固定截骨矫形手术前后X线片表现

2.3 典型病例

2.3.1 弹性针内固定 患儿,男性,8岁,病程6年,2岁开始股骨骨折,予以保守治疗,牵引支具固定,术前骨折3次,均保守愈合,2009年2月行左股骨2枚弹性针内固定矫形(图2)。

2.3.2 Rush钉内固定 病例1:患儿,男性,7岁,

病程5年,2岁开始有股骨反复骨折,术前骨折5次,均经保守治疗愈合,2012年7月在我科行Rush钉矫形左股骨成骨不全(图3)。

2.3.3 Rush钉内固定 病例2:患儿,男性,8岁2个月,3岁开始有股骨反复骨折,术前骨折4次,均经保守治疗畸形愈合,2012年5月在我科采用Rush钉内固定截骨矫形(图4)。

3 讨论

成骨不全是一种全身性遗传性结缔组织疾病,新发病例、散发病例多为基因突变所致[3]。文献[4]报道其发病率为1/25 000~1/10 000。儿童成骨不全症因废用性骨质疏松和局部畸形常伴发骨折,以股骨骨折最为多见,因在内收肌和自身重量的作用力下,往往表现为凸向前外侧的弓状畸形愈合。单凭夹板或骨牵引等非手术疗法很难在治疗股骨骨折同时避免骨干畸形及防止再次骨折[5]。Niemann等[6]认为超过40°的弓状弯曲畸形需手术矫正。

针对成骨不全症儿童肢体畸形的手术矫治方法,Saldanha等[7]予外固定支架矫正畸形并延长肢体,也有学者提出治疗骨折同时一期矫正畸形,并以髓内钉内固定[8]。因成骨不全症患儿骨皮质菲薄,治疗成骨不全症的再发骨折和进行性畸形时,不能采用接骨板或外固定支架固定。目前认为对成骨不全骨骼畸形行手术干预时髓内钉是内固定的最佳选择。钛制弹性髓内钉具有良好的弹性、韧性及生物相容性,不易折断,对骨膜及周围血供影响小,利于骨愈合[9]。Rush钉植在骨髓腔内起到内支架作用,应力均匀,不会产生"应力遮挡"效应;Rush钉长期腔内固定,有效地降低了再次骨折的发生率;即使再次发生骨折,Rush钉可限制骨折断端移位,经外固定等非手术治疗后便可恢复股骨功能;Rush钉的钩状尾端可防止髓内钉脱出或随骨骼发育沉入髓腔。Rush钉以上诸多优势使其目前在治疗成骨不全骨折或畸形矫正时应用广泛。我院目前首选长骨多段截骨矫形,髓内钉内固定,既可以达到矫正畸形、加强肢体强度、减少再次骨折概率,也可不同程度地延长肢体长度。

我院采用多段截骨矫形弹性针或Rush钉髓内固定方法矫治成骨不全儿童股骨畸形取得较好效果,总结经验,在术中应注意如下几点:①行单侧股骨畸形截骨矫形时需考虑对侧肢体长度,如果有双侧畸形时对侧是否需同时行手术等,术后恢复的双下肢长度需注意不能差距2 cm;②术中应显露弓状弯曲骨段,在弓状顶点处截骨,务必完全刮除假关节和病理性骨痂等异常组织;③术中尽可能减少骨暴露时间及截骨次数,若截骨大于3段应尽量保护中间游离骨段部分骨膜完整以保证血供[10],若手术时间超过2 h,需术中使用抗生素预防感染;④如髓腔过细,除在适当部位截骨外,亦可用以电钻扩大畸形骨段以及远近两端的髓腔,以利髓内钉顺利穿入;⑤植入髓内钉术中注意髓内钉前行情况,避免强行敲入髓内钉穿破骨皮质,必要时C型臂检查了解髓内钉位置以适当调整,髓内钉尽量至远端骨骺,但应避免反复穿入破坏骨骺及穿破关节软骨影响关节功能;⑥股骨截骨矫正畸形后往往可致骨干不同程度的延长,术中应充分考虑神经、血管等软组织的承受能力,必要时可采用神经电生理监测;⑦对于小年龄的患儿,股骨可采用一根Rush钉足够,而对于大年龄(>8岁)或者体质量较大(>30 kg)的患儿建议采用2根Rush钉,胫骨固定推荐采用1根Rush钉。

目前,国外学者为了减少再次手术发生率,推荐采用可延长髓内钉固定如Bailey-Dubow钉、Sheffield钉、Fassier-Duv钉[11-12]。国内任秀智等[13]采用可延长髓内钉治疗儿童成骨不全症认为近期效果良好。但目前国外生产的可延长髓内钉价格昂贵,制约其在国内的普及,在医疗保健尚不健全的其他发展中国家,更是如此[14];而且其并发症,如不愈合、移位、突出、钉弯曲或断裂以及延长失败等并不少见[12]。我院采用的Rush钉价格远低于可伸缩式的髓内钉,其效果也远远好于价格低廉的克氏针[14],是目前性价比较高的选择,在当前医疗环境及国情下不失为较好选择。

成骨不全患儿股骨多段截骨矫治术后除了感染、神经血管损伤及内固定突出折断、再骨折等并发症外,骨不连也是常见并发症之一。成骨不全症以骨骼脆性增加为主要特征,易出现骨折,但对骨折后骨愈合无明显影响,在有些研究中反而提示成骨不全症的患儿骨折愈合速度加快[1]。对本组术后骨不连患儿我们考虑除全身性因素、周围软组织损伤致血供障碍及感染等常见因素外,内固定材料选择及股骨内收肌生物力学因素也至关重要,甚至不能除外截骨端未完全骨性愈合前因外力反复发生截骨端未能发现的微型骨折导致骨不连。为了避免并发症,术中应注意无菌操作防止感染,必要时预防使用抗生素,手术操作应轻柔,避免过多地损伤截骨周围软组织并保持骨膜完整,截骨端对合时应尽量增加接触面积,注意接触面应力情况,选择适合内固定材料以及尽快结束手术,术中严格无菌操作等。

本组有2例术后出现截骨处骨不连,同时伴有内固定物不同程度突出。考虑系髓内钉直径相对较小及随着患儿生长体质量增加、活动量增加,内固定突出,内收肌牵拉等应力改变综合作用所致。骨不连发生后应早期诊治,可采用更换合适髓内固定结合自体骨髓移植治疗。根据Wolff定律骨折达到早期愈合后,增加骨折端的机械应力刺激是促进骨折愈合和提高愈合质量所必需的,因此满意内固定后定期复查了解截骨端愈合情况,后期适当负重功能锻炼可达到满意效果。

目前对于成骨不全症的治疗,尚未找到特别有效的根治方法。近几年利用基因分析手段发现了很多与该疾病相关的基因,例如CRTAP、FKBP10、LEPRE1、PLOD2、PPIB、SERPINF1、SERPINH1、SP7、WNT1、BMP1和TMEM38B等[3],并将分型进一步细化到11型,针对不同的类型可基本判断预后与临床干预。临床上主要使用矿物质类药物增加骨质硬度防止骨折[2],其他药物如生长激素也可增强骨的硬度[15],也有学者通过小RNA诱导成骨分化[16]。但对于骨骼明显畸形的成骨不全症患儿,外科手术矫正畸形则是必然的选择。对于股骨畸形我们采取多段截骨矫形髓内钉内固定手术方式显著矫正畸形、改善活动能力、避免再次骨折。因Rush髓内钉相对坚硬,内固定效果好,后期不易变形,钉尾固定不易滑脱等优势值得临床推广。但需要注意髓内钉移位或折断、截骨端骨不连等并发症,生长期儿童需要定期随访,必要时更换内固定。

综上所述,本研究随访Rush钉矫治儿童成骨不全股骨畸形,获得较为理想的效果,虽然有经济方面的优势,但不能随患儿股骨生长所延长,如何开发可延长的内固定将是今后的研究重点。

参考文献:

[1] Biggin A, Munns C F. Osteogenesis imperfecta: diagnosis and treatment[J]. Curr Osteoporos Rep, 2014, 12(3): 279 - 288.

[2] Dwan K, Phillipi C A, Steiner R D, *et al*. Bisphosphonate therapy for osteogenesis imperfecta[J]. Cochrane Database Syst Rev, 2014, 7: CD005088.

[3] Valadares E R, Carneiro T B, Santos P M, *et al*. What is new in genetics and osteogenesis imperfecta classification?[J]. J Pediatr (Rio J), 2014, 90(6): 536 - 541.

[4] Carriero A, Zimmermann E A, Paluszny A, *et al*. How tough is brittle bone? Investigating osteogenesis imperfecta in mouse bone[J]. J Bone Miner Res, 2014, 29(6): 1392 - 1401.

[5] 张鹏, 王延宙, 张敏刚, 等. 成骨不全股骨畸形的截骨矫形[J]. 中华小儿外科杂志, 2010, 31(7): 519 - 522.

[6] Niemann K M. Surgical treatment of the tibia in osteogenesis imperfecta[J]. Clin Orthop Relat Res, 1981(159): 134 - 140.

[7] Saldanha K A, Saleh M, Bell M J, *et al*. Limb lengthening and correction of deformity in the lower limbs of children with osteogenesis imperfecta[J]. J Bone Joint Surg Br, 2004, 86(2): 259 - 265.

[8] 罗刚, 刁鑫伟, 李长青, 等. 新型动态加压交锁髓内针对骨折愈合的影响[J]. 第三军医大学学报, 2012, 34(19): 1989 - 1993.

[9] 平少华, 张岩, 梁春雨. 股骨近端抗旋转髓内钉与经皮微创锁定钛板治疗老年股骨粗隆间骨折的对比研究[J]. 第三军医大学学报, 2014, 36(6): 621 - 622.

[10] Abulsaad M, Abdelrahman A. Modified Sofield-Millar operation: less invasive surgery of lower limbs in osteogenesis imperfecta[J]. Int Orthop, 2009, 33(2): 527 - 532.

[11] Esposito P, Plotkin H. Surgical treatment of osteogenesis imperfecta: current concepts[J]. Curr Opin Pediatr, 2008, 20(1): 52 - 57.

[12] Wirth T. Osteogenesis imperfecta[J]. Orthopade, 2012, 41(9): 773 - 784.

[13] 任秀智, 曾裴, 李冰, 等. 多段截骨矫形髓内固定治疗儿童成骨不全症[J]. 中华骨科杂志, 2012, 32(5): 477 - 481.

[14] Imajima Y, Kitano M, Ueda T. Intramedullary Fixation Using Kirschner Wires in Children With Osteogenesis Imperfecta[J]. J Pediatr Orthop, 2014. [Epub ahead of print].

[15] Antoniazzi F, Mottes M, Fraschini P, *et al*. Osteogenesis imperfecta: practical treatment guidelines[J]. Paediatr Drugs, 2000, 2(6): 465 - 488.

[16] 康夏, 康菲, 杨波, 等. miRNA-144靶向调节钙粘蛋白11对间充质干细胞成骨分化的抑制效应[J]. 第三军医大学学报, 2013, 35(10): 922 - 926.

(**收稿**:2014-09-09;**修回**:2014-11-15)

(编辑 龙 亮)