

· 病例报告 ·

股骨髁上截骨治疗低血磷抗
维生素 D 佝偻病伴左膝外翻 1 例

司文腾, 景小博, 白玉

(河南省郑州市骨科医院, 河南 郑州 450052)

关键词 佝偻病 膝外翻 低血磷症性佝偻病, X 连锁显性

低血磷性抗维生素 D 佝偻病属于抗维生素 D 佝偻病常见的一种类型, 发病率约 1/20 000, 其中女性多见, 多存在身材矮小、双下肢畸形、骨软化、骨质疏松等症状^[1], 多数患者因骨骼异常发育, 而出现不同程度的临床症状。我科于 2012 年 11 月 6 日收治 1 例低血磷性抗维生素 D 佝偻病伴左膝外翻患者, 报告如下。

患者, 女, 12 岁, 以左下肢步态异常 8 年余为主诉于 2012 年 11 月 6 日入院。患者 8 年前无诱因出现双下肢骨骼畸形伴步态异常, 在当地医院行支具矫形治疗, 效果不佳。后到北京进行诊治, 诊断为低血磷性抗维生素 D 佝偻病, 给予口服药物保守治疗(维生素 D₃ 每日 3 万单位, 磷酸盐合剂每日 50 ml), 经观察左下肢跛行加重。现为求纠正下肢畸形, 遂到我院。入院后查血 Ca₂₊ 2.43 mmol · L⁻¹, 血 P_i 1.64 mmol · L⁻¹, 血 AKP 27.8 金氏单位, 专科检查示左下肢呈“K”型外翻畸形, 双踝关节间距 18 cm, 左髌骨略外旋, 左胫骨呈向前、向外弯曲畸形, 右踝关节稍内收位, 左踝关节稍外翻, 左下肢相对长度约 57.5 cm, 右下肢相对长度约 58 cm, 左大腿髌骨上缘 5 cm 处周径粗约 51 cm, 右大腿相同部位周径粗约 53 cm, 左小腿肌腹最粗部位周径粗约 25 cm, 右小腿肌腹最粗部位周径粗约 29 cm。生理反射存在, 病理反射未引出, 双膝、双踝关节功能可, 双下肢远端感觉、运动良好, 末梢血循良好。双下肢全长站立位 X 线片、左膝关节正侧位片示(图 1): 左膝关节外翻改变, 左髌骨、股骨、腓骨可见片状骨破坏区, 边缘清晰, 部分边缘轻度硬化, 左髌骨形态欠自然, 左股骨、胫腓骨呈弯曲改变, 左股骨外侧缘皮质连续性欠佳, 双侧股骨颈干骺端可见带状密度减低区, 双髌、膝及踝关节间隙尚可。双下肢全长正位片中,

测量出股骨下端畸形最明显处位于股骨髁上 4 cm 处, 外翻角度约 32°; 胫骨畸形最明显处位于胫骨平台下 5 cm 处, 外翻角度约 10°。入院初步诊断为低血磷性抗维生素 D 佝偻病; 左膝外翻。入院后完善各项检查, 排除手术禁忌证, 于 2012 年 11 月 9 日, 在全麻下行左股骨远端截骨矫形取髌骨植骨内固定术, 术中先沿右髌前上棘骨突处做一长约 2 cm 斜形切开, 分离并显露髌前上棘, 顺其骺板下取一长约 2 cm × 4 cm 松质骨块, 取骨处骨蜡止血, 见无活动性出血, 清点敷料、器械无误, 分别分层缝合筋膜、皮下组织及皮肤, 切口内下引流条。沿左大腿远端外侧作直切口, 长约 9 cm, 切开皮肤、皮下组织、筋膜, 沿股外侧肌肌间隙进入, 骨膜下剥离显露股骨远端骨, 在股骨髁上畸形最明显处, 平行膝关节平面线将股骨横型截断, 在股骨上段下端截出一尖在外, 底边在內的楔形骨块, 截骨角度约 15°。然后内翻截骨断端, 将髌骨骨块修整为 2 个三角形楔形骨块, 将修整好骨块放置截骨断端外侧, 使截骨后胫股角在 170°。位置满意后, 与左股骨内侧髁由内下向外上打入 1 枚直径 2.5 mm 克氏针贯穿断端, 取一 7 孔“T”形接骨板, 逐一拧入 6 枚螺钉, 将接骨板牢固固定于股骨远端上, 克氏针针尾剪断包埋皮下。术后行单髌“人字”石膏固定, 口服药物继续内科治疗低血磷性抗维生素 D 佝偻病。术后 2 个月(图 2)复查左膝关节正侧位 X 线片示截骨线模糊, 断端间愈合良好, 术后第 6 个月, 复查双下肢全长正位片示左下肢外翻畸形明显改善(图 3 右)。

讨 论

HVDRR 为抗维生素 D 佝偻病常见的一种类型, 该病以磷酸盐调节基因发生突变为根本内因, 以肠道及肾小管重吸收和转运磷功能异常为病理机制, 以体内低磷酸盐血症、维生素 D 代谢异常、骨质钙化不足、

骨软化或佝偻病为特征的疾病^[2-3]。本病的诊断以生化指标为主要诊断依据,其特异性表现为:高尿磷、低血磷,高血清碱性磷酸酶,而血钙、尿钙及甲状腺激素多正常。此外,阳性家族史、X 线及临床表现能协助诊断。该病一经确诊,应立即治疗,若治疗及时,小儿患者可避免出现骨骼畸形;而对于已出现骨骼畸形的患者,应长期坚持药物治疗,待时机成熟后,可行矫形手术治疗。治疗药物以联合应用维生素 D 及磷酸盐合剂为主。本例患者入院后,仍按原治疗方案(维生素 D₃ 每日 3 万单位,磷酸盐合剂每日 50 mL)进行原发病治疗。

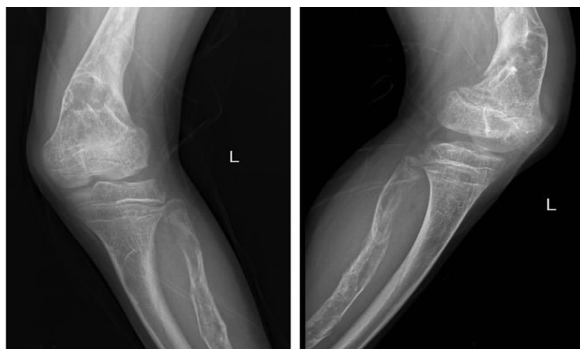


图 1 术前左膝关节正侧位 X 线片



图 2 术后 2 个月左膝关节正侧位 X 线片



图 3 术前及术后 6 个月双下肢全长站立位正位 X 线片

目前临床上用于治疗儿童膝外翻的手术方式多种多样,包括骨骺钉半骺阻滞术、8 字钢板骨骺阻滞术、股骨髁上截骨术及胫骨高位截骨术等。对于骨骺阻滞术,不少学者认为该方式适用于具有生长潜力的

患者(男孩 11~14 岁,女孩 9~12 岁)^[4]。本患者年龄 12 岁,为代谢性佝偻病患者,且存在股骨下端及胫骨上端两处畸形,考虑患者年龄及自身骨质代谢异常,未采取骨骺阻滞术,而选择截骨术进行外翻矫正。本次手术,我们没有同时进行胫骨截骨术,认为若同时纠正股骨及胫骨,术后膝关节出现“浮膝”征,截骨断端间不易愈合。我们认为应先行股骨截骨矫形术,待截骨端愈合良好后,再根据患者下肢力线变化情况,考虑是否再次行胫骨截骨矫形术。术中我们在股骨髁上畸形最重部位进行截骨,截骨后松质骨接触面积大,易于愈合。由于楔形截骨纠正畸形过程中,每纠正 1°畸形,楔形基底部就需截掉 1 mm 骨质^[5]。术前测量股骨下端外翻角度约 32°,患者左下肢相对长度较右下肢短缩约 0.5 cm,为避免纠正股骨下端外翻畸形而引起的下肢长度丢失过多,我们仅通过楔形截骨纠正 15°外翻畸形,然后通过断端外侧置入骨块,纠正残余外翻畸形。术后行单髁“人字”石膏固定,为断端的愈合提供良好基础。

Baure 等^[6]认为术后控制 FTA 在 164°~177°范围内为宜。Keen 等^[7]则认为术后的 FTA 应小于 175°,以 170°为最佳角度。本次手术,我们将截骨后的 FTA 控制在 170°,使膝关节仍存在轻度的膝外翻,使术后下肢应力线尽量通过膝关节中心。

参考文献

- [1] Roetzer KM, Varga F, Zwettler, et al. Novel PHEX mutation associated with hypophosphatemic rickets [M]. Nephron Physiol, 2007, 106(1): 8-12.
- [2] Tenenhouse HS, Econs MJ. Mendelian hypophosphatemias // Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, et al. The metabolic and molecular bases of inherited disease [M]. New York: McGraw-Hill, 2001: 5039-5067.
- [3] 翟福利, 马厚勋. 成纤维细胞生长因子 23 及其基因表达与磷代谢性疾病的关系 [J]. 中华临床医师杂志(电子版), 2009, 3(12): 1991-1996.
- [4] Raab P, Wild A, Sella K, et al. Correction of length discrepancies and angular deformities of the leg by Blounts epiphyseal stapling [J]. Eur J Pediatr, 2001, 160(11): 668-674.
- [5] 张光铂. 截骨术设计与应用研究 [M]. 北京: 北京出版社, 2001: 183-185.
- [6] Bauer GC, Insall J, Koshino T. Tibial osteotomy in gonarthrosis (osteoarthritis of the knee) [J]. J Bone Joint Surg (Am), 1969, 51(8): 545.
- [7] Maquet PGJ. Biomechanics of the knee. With application to the pathogenesis and the surgical treatment of osteoarthritis [J]. Berlin Springer-Verlag, 1984, 165.

(2013-03-27 收稿 2013-11-05 修回)