

· 论著 ·

儿童先天性胫骨假关节行胫骨近端延长的临床疗效评价



全文二维码

刘尧喜 伍江雁 杨戈 谭谦 刘昆 黄一勇 李森 肖汉 胡雄科 易银芝
朱光辉 梅海波

湖南省儿童医院骨科 儿童骨科湖南省重点实验室,长沙 410007

通信作者:谭谦,Email:9154523@qq.com

【摘要】 目的 评估儿童先天性胫骨假关节(congenital pseudarthrosis of the tibia,CPT)行胫骨近端延长的愈合指数及并发症情况。**方法** 回顾性分析 2012 年 2 月至 2019 年 12 月湖南省儿童医院骨科使用伊氏外固定装置行胫骨近端延长手术的 57 例 CPT 患儿临床资料,平均随访时间 72.9 个月。根据愈合指数的平均值分组,愈合指数小于 57.1 d/cm 为 A 组($n=32$),大于 57.1 d/cm 为 B 组($n=25$)。于胫骨近端延长治疗结束后 1 个月行 X 线检查,采用 Li 分类法评估骨痂质量,并随访患儿胫骨延长术后并发症情况。**结果** 57 例 CPT 患儿平均愈合指数为 57.1 d/cm。A 组手术时平均年龄为 80 个月,平均随访时间为 75.5 个月,平均延长长度为 5.9 cm,延长结束后 1 个月骨痂形态质量良好者占 81% (26/32),愈合指数为 39.1 d/cm。B 组手术时平均年龄为 100.9 个月,平均随访时间为 69.6 个月,平均延长长度为 4.9 cm,延长结束后 1 个月骨痂形态良好者占 56% (14/25),愈合指数为 80.1 d/cm。57 例中,3 例于胫骨延长过程中腓骨提前愈合,5 例出现针道感染,3 例踝关节僵硬,1 例出现踝关节跖屈 20°畸形,4 例出现延长段成角畸形,8 例膝关节活动受限。**结论** CPT 患儿胫骨延长过程中平均愈合指数为 57.1 d/cm,存在腓骨提前愈合、延长段成角畸形等并发症,延长过程中需密切关注骨痂形态。

【关键词】 先天性胫骨假关节;胫骨;骨延长术;骨痂;治疗结果

基金项目:湖南省卫生健康委一般指导课题(D202304078395);湖南省科卫联合基金(2022JJ70007;2021JJ70081);湖南省临床医疗技术创新引导项目(2021SK50526)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202204086-009

Clinical evaluation of proximal tibial extension in children with congenital pseudarthrosis of the tibia

Liu Yaoxi, Wu Jiangyan, Yang Ge, Tan Qian, Liu Kun, Huang Yiyong, Li Miao, Xiao Han, Hu Xiongke, Yi Yinzhì, Zhu Guanghui, Mei Haibo

Department Orthopedics of Hunan Provincial Key Laboratory of Pediatric Orthopedics, Hunan Children's Hospital, Changsha 410007, China

Corresponding author: Tan Qian, Email:9154523@qq.com

【Abstract】 Objective To evaluate the healing index and complications of proximal tibial lengthening in children with congenital pseudarthrosis of the tibia (CPT). **Methods** From February 2012 to December 2019, retrospective analysis was conducted for clinical data of 57 CPT children undergoing proximal tibial extension using Ilizarov external fixation device. The average follow-up period was 72.9 months. According to the average value of healing index, group A had a healing index <57.1 cm/d and group B a healing index of >57.1 cm/d. At Month 1 post-operation, radiographic examination was performed for evaluating the quality of callus with Li classification. Postoperative complications of tibial lengthening were recorded. **Results** The average healing index was 57.1 d/cm. The average operative age was 80 months in group A with an average follow-up period of 75.5 months and an average extension length of 5.9 cm. And 81% of them obtained decent callus morphology and quality after 1-month extension with a healing index of 39.1 d/cm. The average operative age was 100.9 months in group B with an average follow-up time period of 69.6 months. The average extension length was 4.9 cm. And 56% of them obtained decent callus morphology after 1-month extension with a healing index of 80.1 d/cm. There were early fibular healing during tibial lengthening ($n=3$), needle infection ($n=5$), ankle joint stiffness

($n=3$), 20 degree deformity of ankle metatarsal flexion ($n=1$), extended segment angulation deformity ($n=4$) and limited movement of knee joint ($n=8$). **Conclusions** The average healing index of CPT children is 57.1 d/cm during tibial lengthening. There are such complications as early fibular healing and angled extension segments. During lengthening, close attention should be paid to the morphology of callus.

【Key words】 Congenital Pseudarthrosis of the Tibia; Tibia; Bone Lengthening; Bony Callus; Treatment Outcome

Fund program: Project of Hunan Provincial Health Committee (D202304078395); Hunan Science & Health Joint Fund(2022JJ70 007; 2021JJ70081); Guidance Project of Hunan Provincial Clinical Medical Technoligy Innovation(2021SK50526)

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202204086-009

先天性胫骨假关节 (congenital pseudarthrosis of the tibia, CPT) 是儿童骨科罕见难治性疾病, 因手术过程中会截除部分病变骨骼以及疾病本身骺板的生长抑制等原因, 术后常存在胫骨不等长^[1-4]。如果胫骨不等长超过 3 cm, 患儿行走时骨盆会倾斜, 脊柱会形成代偿性侧弯, 利用外固定装置行胫骨延长是治疗胫骨不等长患儿的主要选择^[5-6]。胫骨延长期间外科医师根据随访时拍摄的 X 线片评价骨痂质量, 调整延长速度, 确保延长过程中骨痂生长良好。Li 等^[7]根据骨痂形态, 提出了一种影像学分类方法来评估胫骨延长过程中骨痂的质量 (下文称 Li 分类系统)。本研究根据 Li 分类系统回顾性评估 CPT 患儿胫骨近端延长过程中的骨痂质量, 同时随访并发症发生情况, 旨在为外科医师采取胫骨近端延长术治疗 CPT 术后胫骨不等长提供参考。

资料与方法

一、临床资料

回顾性分析 2012 年 2 月至 2019 年 12 月在湖南省儿童医院骨科因胫骨短缩接受胫骨近端延长术治疗的 57 例 CPT 患儿临床资料, 男 40 例、女 17 例; 17 例为实现胫骨假关节愈合后行胫骨近端延长术, 40 例为联合手术同时行胫骨近端延长术; 存在胫骨近端发育不良 22 例 (图 1), 神经纤维瘤病 1 型 (neurofibromatosis type 1, NF1) 36 例^[8]。根据愈合指数平均值 (57.1 d/cm) 进行分组, 愈合指数小于

57.1 d/cm 者为 A 组, 大于 57.1 d/cm 者为 B 组^[9]。病例纳入标准: ①CPT 胫骨不等长大于 2 cm; ②随访时间大于 3 年且随访资料完整; ③行胫骨延长术前胫骨机械轴线良好。排除标准: ①胫骨延长过程中伴有骨髓炎的 CPT 患儿; ②双侧先天性胫骨假关节患儿。两组患儿在手术时年龄、胫骨延长长度、是否伴有神经纤维瘤病 1 型或胫骨近端发育不良上比较, 差异均无统计学意义 ($P>0.05$)。见表 1。本研究经湖南省儿童医院伦理委员会审核批准 (HCHLL-2019-37), 患儿家属均知情同意并签署知情同意书。

二、治疗方案及观察指标

本研究对于胫骨不等长超过 2 cm 者实施胫骨近端截骨延长手术, 其中 17 例为胫骨假关节愈合后二期行胫骨延长患儿, 40 例为行联合手术时一期行胫骨延长患儿, 术后第 7 天以每次 0.25 mm 的速度开始延长, 每天 4 次, 延长速度为每日 1 mm^[4,10]。



注 A: 正位 X 线片显示胫骨近端呈喇叭状; B: 侧位 X 线片提示胫骨近端骺板前倾; C: 侧位 X 线片显示胫骨近端前侧皮质凹陷

图 1 1 例先天性胫骨假关节胫骨近端发育不良患儿 X 线片
Fig.1 Radiological film of CPT with proximal tibial dysplasia

表 1 两组 CPT 患儿一般资料比较

Table 1 Comparison of general profiles between two groups of CPT children

分组	手术时年龄 ($\bar{x} \pm s$, 月)	伴 NF1 (例)	胫骨延长长度 ($\bar{x} \pm s$, cm)	胫骨近端发育不良 (例)
A 组 ($n=32$)	80.0 \pm 7.4	23	5.9 \pm 0.4	11
B 组 ($n=25$)	75.5 \pm 8.7	13	4.9 \pm 0.3	11
χ^2/t 值	$t = -1.823$	$\chi^2 = 2.383$	$t = 1.519$	$\chi^2 = 0.549$
P 值	0.074	0.103	0.805	0.320

注 CPT: 先天性胫骨假关节; NF1: 神经纤维瘤病 1 型; A 组: 愈合指数小于 57.1 d/cm 组; B 组: 愈合指数大于 57.1 d/cm 组

1 周之后以每日 0.5 mm 的速度延长,患儿每 2 周行一次 X 线检查评估骨痂质量,直至延长结束。医师根据骨痂质量和膝踝关节活动范围指导家长调整延长速度。当骨痂质量下降或膝关节与踝关节活动范围减小时,予减慢延长速度或暂停延长。行胫骨延长过程中每天佩戴胫骨延长辅助支具 8 h 以上,使膝关节保持伸直位,预防膝关节发生屈曲挛缩。同时佩戴足托预防足下垂畸形和屈趾肌腱挛缩。术后建议患儿行抬腿功能锻炼,术后 3 d 坐床旁,术后 1 周扶拐下床行走,术后 2 周鼓励独立行走。

根据 Li 分类系统评估愈合期第 1 个月患儿正侧位 X 线片显示骨痂质量。根据 Li 分类系统,1 型(纺锤形)和 2 型(圆柱形)为骨痂质量良好类型;3 型(凹陷型)、4 型(侧边形)和 5 型(中央形)为骨痂质量较差类型(图 2)^[7]。记录胫骨延长过程中并发症情况。随访期间进行 X 线片评价,如果延长骨痂段出现三侧皮质化,则行伊氏外固定装置拆除手术,术后予石膏固定约 2 个月。

三、统计学处理

采用 SPSS 25.0 进行统计学分析。服从正态分布的计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,组间比较采用两独立样本 t 检验;不服从正态分布的计量资料以 $M(Q_1, Q_3)$ 表示,组间比较采用两独立样本秩和检验;计数资料以频数、构成比表示,组间比较采用 χ^2 检验或校正 χ^2 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

A 组手术时年龄为 80(17,167)个月,随访时间为 75.5(36,122)个月,延长长度为 5.9(3,17)cm。骨痂形态质量良好者占比为 81%(26/32),愈合指数为 39.1(21,56.6)d/cm。B 组手术时年龄 100.9(14,192)个月,随访时间 69.6(36,140)个月,延长长度为 4.9(2,9)cm。骨痂形态质量良好者占比为 56%(14/25),愈合指数为 80.1(57.1,140)d/cm。

3 例于胫骨延长过程中出现腓骨提前愈合,5 例发生针道感染,3 例踝关节僵硬;1 例踝关节跖屈 20°畸形,4 例出现延长段成角畸形,8 例膝关节活动受限(表 2、表 3);典型病例照片见图 3。

讨 论

胫骨不等长是 CPT 治疗过程中面临的常见问题,一般认为与胫骨假关节处骨骼吸收、术中切除部分病变骨骼、骺板生长抑制有关。正常儿童行胫骨延长的速度为每日 1 mm,一般胫骨延长平均愈合指数为 34 d/cm,而 CPT 患儿胫骨延长过程中骨痂较正常胫骨生长慢,愈合指数也较正常胫骨大^[11]。

一、关于胫骨延长愈合指数

2007 年 Cho 等^[8]报道 22 例 CPT 患儿行胫骨近

表 2 两组先天性胫骨假关节患儿根据 Li 分类系统的骨痂形状分布情况(例)

Table 2 Distribution of callus shape based upon Li classification system in two groups(n)

分组	圆柱形	凹陷形	侧边形	中央形
A 组(n=32)	26	3	3	0
B 组(n=25)	14	3	7	1
χ^2 值	4.27	0.103	3.366	1.303
P 值	0.038	0.539	0.069	0.439

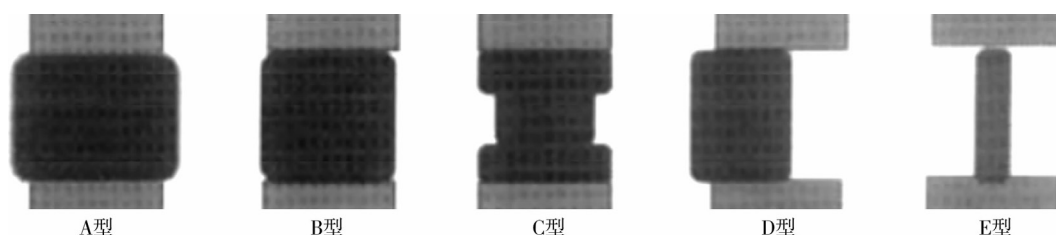
注 A 组:愈合指数小于 57.1 d/cm; B 组:愈合指数大于 57.1 d/cm

表 3 两组先天性胫骨假关节胫骨延长术后并发症比较(例)

Table 3 Comparison of postoperative complications after tibial lengthening in two groups of CPT children(n)

分组	针道感染	胫骨机械轴线偏移	腓骨提前愈合	踝关节僵硬	膝关节活动范围减小
A 组(n=32)	1	1	2	1	7
B 组(n=25)	4	3	1	2	1
χ^2 值	2.907	1.694	0.142	0.032	3.717
P 值	0.109	0.218	0.593	0.689	0.057

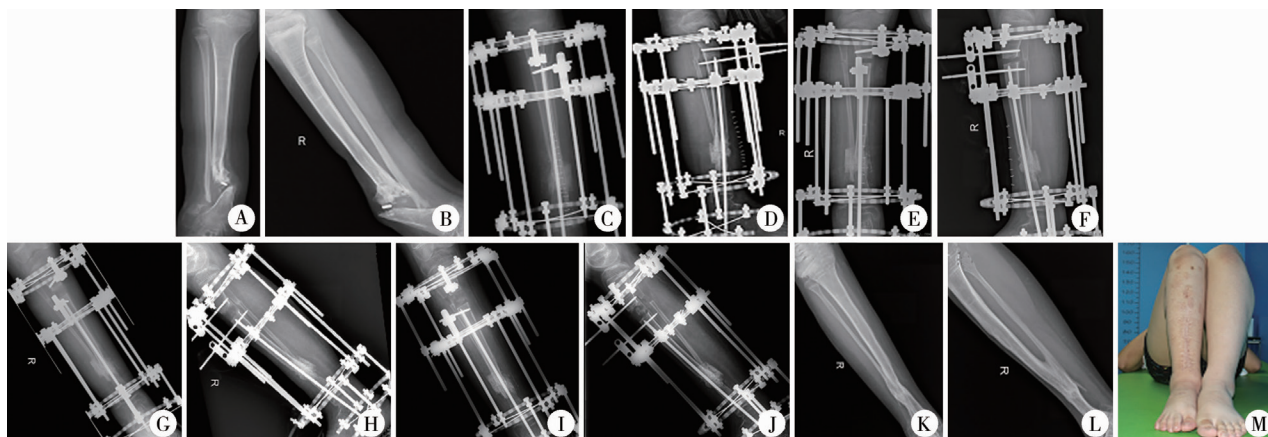
注 A 组:愈合指数小于 57.1 d/cm; B 组:愈合指数大于 57.1 d/cm



注 A 型为纺锤形;B 型为圆柱形;C 型为凹陷形;D 型为侧边形;E 型为中央形

图 2 Li 分类系统对骨痂形态的分类^[7]

Fig. 2 Schematic diagram of five types of callus morphology based upon Li description



注 A、B:术前正侧位 X 线片; C、D:术后 3 d 正侧位 X 线片; E、F:术后 1 个月正侧位 X 线片显示腓骨未延长; G、H:术后 3 个月正侧位 X 线片显示腓骨已愈合,不能正常延长; I、J:正侧位 X 线片显示腓骨再次行截骨手术以实现胫腓骨能正常延长; K、L、M:术后 3 年正侧位 X 线片显示胫骨延长处成骨良好,大体照显示胫骨等长

图 3 1 例 10 岁 4 个月男性先天性胫骨假关节患儿行联合手术加胫骨近端延长手术前后 X 线片

Fig. 3 Radiological films for a 124-month-old CPT boy before and after combined surgery and proximal tibial extension

端延长时平均愈合指数为 65 d/cm。2015 年 Zhu 等^[10]报道 11 例 CPT 患儿行胫骨近端延长时胫骨成骨速度慢,平均愈合指数为 63.1 d/cm。2016 年 Donnan 等^[12]报道 50 例平均年龄 4.3 岁的腓侧半肢畸形患儿行胫骨延长的平均愈合指数为 34 d/cm,平均愈合指数较 CPT 患儿小。2021 年 Balci 等^[11]推荐 CPT 患儿胫骨延长速度为每日 0.56 mm。本研究中延长速度为每日 0.5 mm,平均愈合指数为 57.1 d/cm,与上述学者报道一致。Cho 等^[8]报道伴有胫骨近端发育不良是胫骨延长愈合指数大、愈合质量差的危险因素。本研究结果显示,A 组与 B 组患儿伴有胫骨近端发育不良的占比分别为 34.4%、44.0%,差异无统计学意义($P > 0.05$)。本研究与上述学者报道不一致,未来可能需要增加样本量或开展多中心研究来探讨这一差异。

本研究中 1 例患儿因家属对于一期手术实现胫骨等长的强烈愿望,最长延长距离为 17 cm,历时 771 d,愈合指数为 45.4 d/cm,超过了胫骨长度的 30%,患儿膝关节活动良好,但伴有踝关节僵硬的并发症。延长手术成功可能与医师密切监测骨痂质量、患儿术后依从性好、康复功能锻炼良好有关。

二、CPT 延长过程中并发症情况

本研究中 3 例患儿在胫骨延长过程中发生腓骨提前愈合,影响胫骨延长,导致延长困难,再次行腓骨截骨手术实现正常胫骨延长。分析其原因,可能与腓骨截骨后腓骨远近端接触、腓骨的成骨速度较胫骨快有关。作者建议,行胫骨近端延长腓骨截骨时应截除约 1 cm 腓骨以避免腓骨提前愈合。5 例发生针道感染,均经抗生素治疗后痊愈。3 例发生踝关节僵硬,暂予观察,可能与多次行经足踝固定

手术有关。1 例踝关节跖屈 20°畸形,可能与患儿佩戴足托支具依从性差有关,行跟腱延长手术后矫正。4 例发生延长段成角畸形,可能与早期行胫骨延长时未加用半针固定有关,建议行胫骨延长手术时加用半针或者克氏针多针、多平面固定,以提高外固定装置的稳定性,防止延长过程中胫骨发生机械轴线偏移。8 例膝关节活动受限可能与患儿佩戴支具的依从性差有关,患儿行膝关节康复训练后膝关节恢复正常活动,因此,延长过程中医师应强调佩戴支具的重要性,以避免类似并发症的发生。

三、本研究的局限性

本研究的主要缺点在于缺乏对照组,为回顾性研究。本组中 17 例为胫骨假关节愈合后二期行胫骨延长患儿,40 例为行联合手术时一期行胫骨延长患儿。一期和二期行胫骨近端延长手术,对于骨痂生长质量和术后并发症的发生是否有区别,有待进一步研究。此外,儿童下肢负重等功能锻炼很难量化评估。因此,这些因素在目前研究中尚未标准化。

综上所述,本研究表明,CPT 患儿行胫骨延长过程中平均愈合指数为 57.1 d/cm,存在腓骨提前愈合、延长段成角畸形等并发症,延长过程中需密切关注骨痂形态。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 刘尧喜负责研究设计、实施和起草文章;杨戈、黄一勇、李森、肖汉、胡雄科、易银芝负责病例数据收集及分析;伍江雁、谭谦、刘昆、朱光辉、梅海波负责研究实施及对文章知识性内容的审阅

参 考 文 献

- [1] 刘尧喜,陈琰,郑宇,等. 儿童先天性胫骨假关节病变骨膜组织的蛋白质组学研究[J]. 中华骨科杂志,2021,41(2):92-

102. DOI:10.3760/cma.j.cn121113-20200920-00570.
- Liu YX, Chen Y, Zheng Y, et al. Proteomics investigation on periosteum of children with tibia congenital pseudarthrosis[J]. Chin J Orthop, 2021, 41(2): 92-102. DOI: 10.3760/cma.j.cn121113-20200920-00570.
- [2] 朱光辉, 梅海波, 刘昆, 等. OPG 及 RANKL 在儿童先天性胫骨假关节病变骨与骨膜中的表达研究[J]. 临床小儿外科杂志, 2019, 18(4): 331-334. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.04.017.
- Zhu GH, Mei HB, Liu K, et al. Expressions of OPG and RANKL in tibia and periosteum of children with congenital tibial pseudarthrosis of the tibia[J]. J Clin Ped Sur, 2019, 18(4): 331-334. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2019.04.017.
- [3] 汤用波, 梅海波. 先天性胫骨假关节的病因学研究进展[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(3): 234-236. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2013.03.023.
- Tang YB, Mei HB. Research advances on etiology of congenital pseudarthrosis of tibia[J]. J Clin Ped Sur, 2013, 12(3): 234-236. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2013.03.023.
- [4] Liu YX, Mei HB, Zhu GH, et al. Congenital pseudarthrosis of the tibia in children: should we defer surgery until 3 years old? [J]. J Pediatr Orthop B, 2018, 27(1): 17-25. DOI: 10.1097/BPB.0000000000000468.
- [5] Rozbruch SR, Kleinman D, Fragomen AT, et al. Limb lengthening and then insertion of an intramedullary nail: a case-matched comparison[J]. Clin Orthop Relat Res, 2008, 466(12): 2923-2932. DOI: 10.1007/s11999-008-0509-8.
- [6] Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues; Part I. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation[J]. Clin Orthop Relat Res, 1989, 238: 249-281.
- [7] Li R, Saleh M, Yang L, et al. Radiographic classification of osteogenesis during bone distraction[J]. J Orthop Res, 2006, 24(3): 339-347. DOI: 10.1002/jor.20026.
- [8] Cho TJ, Choi IH, Lee KS, et al. Proximal tibial lengthening by distraction osteogenesis in congenital pseudarthrosis of the tibia[J]. J Pediatr Orthop, 2007, 27(8): 915-920. DOI: 10.1097/bpo.0b013e31815a6058.
- [9] Jang WY, Choi YH, Park MS, et al. Physeal and subphyseal distraction osteogenesis in atrophic-type congenital pseudarthrosis of the tibia: efficacy and safety[J]. J Pediatr Orthop, 2019, 39(8): 422-428. DOI: 10.1097/BPO.0000000000000979.
- [10] Zhu GH, Mei HB, He RG, et al. Effect of distraction osteogenesis in patient with tibial shortening after initial union of congenital pseudarthrosis of the tibia (CPT): a preliminary study[J]. BMC Musculoskelet Disord, 2015, 16: 216. DOI: 10.1186/s12891-015-0680-5.
- [11] Balci HI, Bayram S, Pehlivanoglu T, et al. Effect of lengthening speed on the quality of callus and complications in patients with congenital pseudarthrosis of tibia[J]. Int Orthop, 2021, 45(6): 1517-1522. DOI: 10.1007/s00264-021-05011-7.
- [12] Donnan LT, Gomes B, Donnan A, et al. Ilizarov tibial lengthening in the skeletally immature patient[J]. Bone Joint J, 2016, 98-B(9): 1276-1282. DOI: 10.1302/0301-620X.98B10.37523.
- (收稿日期: 2022-04-28)
- 本文引用格式:** 刘尧喜, 伍江雁, 杨戈, 等. 儿童先天性胫骨假关节行胫骨近端延长的临床疗效评价[J]. 临床小儿外科杂志, 2024, 23(2): 147-151. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202204086-009.
- Citing this article as:** Liu YX, Wu JY, Yang G, et al. Clinical evaluation of proximal tibial extension in children with congenital pseudarthrosis of the tibia[J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(2): 147-151. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202204086-009.

· 编者 · 作者 · 读者 ·

临床实践指南的定义

2011 年, 美国医学研究院 (Institute of Medicine, IOM) 将临床实践指南的定义更新为包含一至多条用于完善并优化患者监护条件的推荐意见的表述文本, 而推荐意见的形成是基于系统评价总结的证据, 以及不同干预措施的利弊平衡和相应的资源经济学评估。临床实践指南的英文原文定义为: CPGs are statements that include recommendations intended to optimize patient care. These statements are informed by a systematic review of evidence and an assessment of the benefits and costs of alternative care options。这是目前全球公认的临床实践指南的定义, 该定义精炼地概括了指南的内核。IOM 要求高质量、高可信度的临床实践指南必须符合以下 6 条要求: ①总结当下所有证据的系统评价; ②由多学科临床指南专家和患者代表组成的指南专家组制定; ③合理考虑患者人群分类、患者意愿和价值观; ④指南制定过程清晰、具体且透明, 尽可能减少指南制定过程中的偏倚和利益冲突; ⑤指南提供证据级别和推荐意见强度, 且为推荐意见提供清晰且符合逻辑的解释; ⑥当新的、重要的证据出现且有可能改变现有推荐意见时, 需要重新考虑或修改指南。

随着临床实践指南方法学的发展, 指南制定标准和流程也相应出现。目前国际上普遍接受和使用的指南制定标准有两个: 一个是世界卫生组织 (World Health Organization, WHO) 于 2014 年更新并出版的指南制定手册 (第 2 版), 另外一个国际指南协作组织 (Guideline International Network, GIN) 和加拿大 McMaster 大学共同研发、制定的指南制定列表。这两个指南制定标准都可以免费下载, 并且被翻译成多种语言版本, 包括中文版本。上述两个指南的制定标准相似, 核心内容和要求也一致。