

骨纤维异常增殖症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/304/2021\\_2022\\_\\_E9\\_AA\\_A8\\_E7\\_BA\\_A4\\_E7\\_BB\\_B4\\_E5\\_c22\\_304877.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/304/2021_2022__E9_AA_A8_E7_BA_A4_E7_BB_B4_E5_c22_304877.htm) 名称骨纤维异常增殖症所属科室骨科病理

血管供给变异较大，病变组织大体呈白色、灰白色或苍黄色，比正常骨组织稍软，切割时有含砂感或弹性感，巨大骨损害多从骨髓向外侵蚀和扩展，管状骨和扁平骨的骨皮质仅留两层薄壳，去除外壳如去包膜。镜下见：网状骨骨小梁的大小、外形和分布不一，无规律地包埋于质地疏松或致密的富含细胞和血管的结缔组织中。此组织类似结缔组织化生的结果。骨小梁形态变异较大，多呈球形，在横切面呈曲线形、C形或弓形，边缘不规则，骨细胞腔隙宽广。骨小梁紧密排列，形成骨网。骨小梁由粗纤维的原骨构成，在偏振光镜下呈网状而非板状。偶见网状骨板状变形，有时见弓状骨小梁环绕一中心血管。多数骨小梁缺乏成骨细胞构成的轮廓。这可与骨化纤维瘤鉴别。临床表现 临床分类 多数作者同意Beleval和Schneider（1954）提出的分类法，即将本病分为三型： 单骨型：单个或多个损害累及一块骨，其中上颌骨发病最多，为64%，下颌骨为36%，颅面骨为10%。 多骨型但不伴内分泌紊乱：多个损害累及一块以上骨骼。在中等度骨骼受累的多骨型中，颅面骨受累的发生率为5%，在骨骼广泛受累的多骨型中，颅面骨受累的发生率为100%。Van Tilburg在复习文献报道的144例病人后发现，单骨型与多骨型在颅面骨中以额骨和蝶骨受累者最多，且常同时受累，其次为筛骨和颞骨。可单侧或双侧同时发病。 多骨型伴有内分泌紊乱：此型与单骨型比例为30 1。损害散布

于多个骨骼，常为单侧分布，伴有较大皮肤色素斑。多见于女性，表现第二性征早熟。临床表现 本病约60%发生于20岁以前，偶见于婴儿和70岁以上老年人。男女发病为1 2。80%以上表现为病骨区畸形肿胀，发生于面部者表现两侧不对称，眼球移位、突出，鼻腔狭窄，牙齿松动，齿槽嵴畸形，流泪，腭部隆起。随着病变发展可出现头痛和偶然发生鼻衄。由于原发部位和累及的范围不同，可表现出相应的临床症状。如发生于颞骨，常表现颞骨体积膨大变形，外耳道狭窄，传导性耳聋。有外耳道狭窄者，约16%并发胆脂瘤。有胆脂瘤者，常导致颞颌关节炎、面瘫、迷路炎或颅内并发症，病变累及耳蜗及内听道可产生感音性耳聋。岩骨受侵，易出现颅中窝或颅后窝受累症状。此病可广泛侵入鼻窦、眼眶及颅前窝底，临床呈恶性生长倾向，表现为鼻塞、嗅觉减退、面部不对称、眼球突出、移位、复视、视力障碍和张口困难等。蝶骨和蝶窦区骨纤维异常增殖，多有较严重的额顶或枕区疼痛。由于蝶窦壁菲薄，病损易向四周结构扩展，累及 、 、 、 等颅神而产生颅神经受损症状与体征。病变较大者可致脑萎缩或产生高颅压症。辅助检查 检查 影像学检查对本病诊断有非凡意义。根据X线表现，本病分为三型：

**变形性骨炎型：**常为多骨型病变表现，其特点是颅骨增厚，颅骨外板和顶骨呈单侧泡状膨大，骨内板向板障和颅腔膨入，增厚的颅骨中常见局限和弥漫的射线透明区和浓密区并存，这种骨吸收与硬化并存极似Paget变形性骨炎的表现。颅骨扩大和硬化，可从额骨扩大到枕骨。面部受累可导致眶和鼻腔狭窄及鼻窦腔消失，此型约占56%。

**硬化型：**此型多见上颌肥厚，可致牙齿排列不整，鼻腔、鼻窦受压变小。上

颌骨受累多于下颌骨，且多为单骨型。损害呈硬化或毛玻璃样外观。相反，下颌骨损害多见于多骨型，表现为孤立的骨壁光滑且可透过射线。此型约占23%。 囊型：颅骨呈孤立或多发的环形或玫瑰花形缺损，缺损从菲薄的硬化缘开始，其直径可达数厘米。孤立的损害有似嗜酸性肉芽肿，多发的缺损可误认为Hand Schmdash.面联合进路：包括双额瓣或单额瓣 Weber&mdash.Fergusson切口，适用于原发于颅前窝底或鼻窦、眶壁并互为侵犯的广泛病变。 Fish法：适用于病变原发于颞骨，外耳道、中耳、内耳、岩骨及颅中窝底受累者。手术以平凿、圆凿或大刮匙分次切除为好。创面渗血较多，术中宜使用骨蜡止血和给予必要的输血，尤其是儿童更应注重。本病手术切除预后良好，故术中对邻接颅底及颅内的重要神经、血管部位病变，不要过份切除，以免发生意外。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)