

大块骨质溶解症一例

邱大胜 陈宪

【中图分类号】R681 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2002)02-0178-01

大块骨质溶解症(Massive Osteolysis, MOL)为一罕见疾病,迄今国内外报道 170 余例,现将我院收治 MOL 1 例报告如下,并就其发病机理、诊断及治疗等有关问题进行讨论。

病例 男,68 岁,5 年前上颌牙松动、疼痛,近两年来头面部疼痛加剧伴奇痒、麻木。体检:一般情况可,额中央部、左颞部、上颌骨明显凹陷,眼球外凸,鼻外形基本正常,听力丧失,上颌牙齿全部脱落,语音含糊不清。血、尿常规及肝肾功能未见异常。颅骨 X 线片示:上颌骨、眶骨、额骨、颞骨及顶骨大片骨质溶解消失较两年前片范围增大(图 1);CT 像示:额骨、鼻窦骨、眶骨、左蝶骨、部分下颌骨、上颌骨、左岩骨、翼板、翼突及枕骨斜坡大片骨质溶解,窦腔塌陷,软组织肿块不明显(图 2)。颌骨活检病理片示:骨小梁吸收伴纤维组织增生,部分区域血管增生,血管周围淋巴细胞浸润(图 3),诊断为骨溶解症。

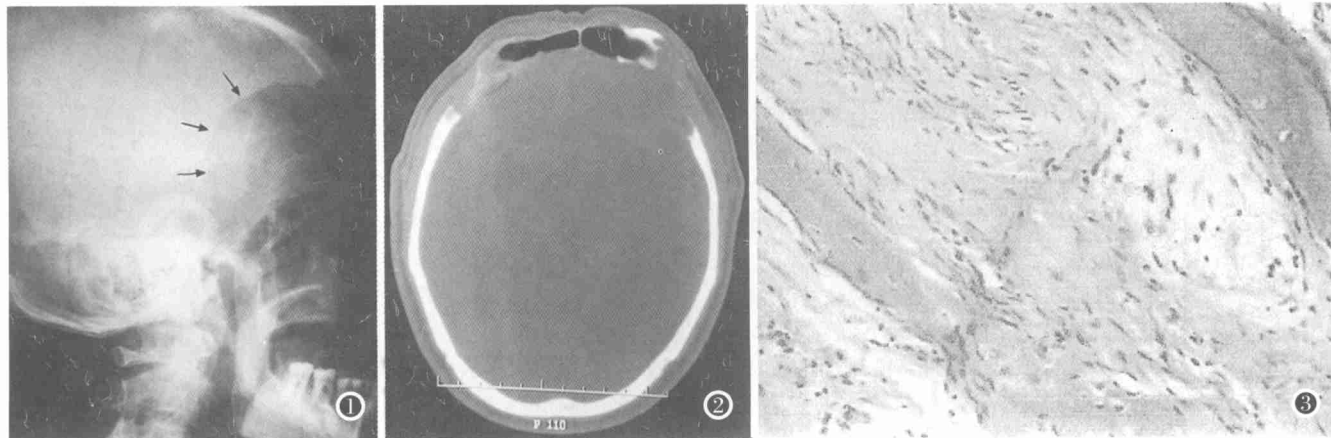


图 1 头颅侧位片示大部分额骨、颞骨及上颌骨溶解消失。

图 2 CT 平扫示额骨颞骨大部分溶解,鼻窦骨壁消失呈软组织密度,未见软组织肿块及骨膜反应。

图 3 病理切片 HE×40 示骨小梁溶解消失伴纤维组织增生。

讨论 MOL 又称鬼怪骨、消失骨、骨消失综合征及戈海姆氏综合征(Gorhams 综合征)等,是以单纯骨组织溶解破坏而无成骨的一组症候群。好发于儿童、青少年及老年人,男多于女,可发生于全身任何骨骼。Gorham 在 1954 年首次正式描述,病因尚不明确。目前研究有如下观点:①多数学者认为与先天遗传或血管发育畸形有关;②可能是血管或淋巴血管引起的一种特异性骨吸收;③骨质溶解吸收可能与感染、肿瘤形成、新陈代谢、内分泌及血清异常有关;④最近有人提出 MOL 患者的骨髓、血清中多核巨细胞较正常人血清多 10%,它可刺激骨质溶解,同时血清中 IL-1-β、IL-6、肿瘤坏死因子(TNF-α)、转化生长因子(Transforming Growth Factor)、PTH 及其相关的肽类含量较正常人增高。

MOL 可单发或多发,可侵及关节或其邻近的骨髓,一般特

点是早期临床症状较轻,不为患者重视。发生于长骨者易并发病理性骨折,且无明显骨膜反应及骨痂形成;累及关节可致关节功能受损;发生于肋骨者常并发胸水和呼吸系统疾病;当病变累及神经时易并发顽固性疼痛或感觉异常。病理表现:肉眼观见病骨大量吸收并被增生的血管组织和纤维组织替代,呈血管瘤病样表现。镜下 Jackson 将病变分两期:早期以血管增生为主,晚期以纤维组织增生为主,并逐渐取代增生的血管。X 线表现:发生于长骨者,骨溶解吸收其残端逐渐变细消失呈笔尖状;发生于不规则骨的病灶均表现为骨缺损或骨消失,不具有特征性^[1]。CT 检查观察骨质吸收及邻近组织结构更清楚。MRI 示正常骨髓信号消失。血管造影未见明显病理性血管改变。ECT 扫描:溶骨活动期出现核素浓集;当疾病稳定时则趋向正常。本患者头面部诸骨溶解消失,而被纤维软组织取代,

面部表情僵硬,轮廓塌陷。符合 MOL 的表现。

治疗及预后: MOL 首选放射治疗,放疗不仅可阻止骨质吸收,而且部分病骨可重新骨化,预后较好^[2]。早期手术治疗也可阻止骨质吸收,但易复发,远期效果不及放射治疗。有人提出用降钙素、二磷酸盐(Bisphosphonates)可阻止骨质吸收。本例患者头面部骨质吸收范围较大,入我院行放射治疗放疗后患者头面部疼痛奇痒明显缓解,目前属近期观察,骨修复情况尚待进一步随访。

参考文献

- 1 赵震奇,王学建,郭晓山,等.大量骨质溶解症的影像学表现(附 4 例报告)[J].中华放射学杂志,2000,34(10):714-716.
- 2 Meller JL, Curet-Scott M, Dawson P, et al. Massive Osteolysis of the Chest in Children: An Unusual Cause of Respiratory Distress[J]. J Pediatr Surg, 1993, 28(12):1539-1542.

(2001-07-30 收稿)

作者单位:430079 湖北省肿瘤医院放射科
作者简介:邱大胜(1975~),男,湖北潜江人,主要从事肿瘤放射诊断工作。