

[文章编号]1672-3244(2007)01-0074-03

· 短篇报道 ·
Short Reports

下颌骨溶骨症 1 例报告及文献复习

王月红, 蒋灿华, 唐瞻贵, 曲彬彬
(中南大学湘雅医院 口腔颌面外科, 湖南 长沙 410078)

[提要] 溶骨症又称 Gorham 综合征, 临床罕见, 其病因及发病机制尚不清楚, 以自发性进行性骨溶解吸收为主要临床表现。溶骨症可发生于任何年龄, 特别好发于 5~25 岁, 无明显性别差异。可发生于单一骨骼, 也可跨过关节, 侵犯多个骨骼。目前认为, 早期彻底切除可有效阻止病变进展。作者报告 1 例, 并结合相关文献, 对该病的临床特点、好发部位、诊断与鉴别诊断及治疗方法进行讨论。

[关键词] 溶骨症; 下颌骨; Gorham 综合征

[中图分类号] R782.3.2 **[文献标识码]** A

Gorham's disease in the mandible: Report of one case and review of the literature WANG Yue-hong, JIANG Can-hua, TANG Zhan-gui, QU Bin-bin. (*Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410078, Hunan Province, China*)

[Summary] Gorham's disease is an extremely rare condition with fewer than 200 cases reported in the medical literature. It is described as gradual and often complete spontaneous resorption of bone tissue. Now the primary mechanism of the disease is unknown, and the disease is most often seen in children and young adults of either gender, and mainly affects bones that develop by intramembranous ossification. The case presented involves a 51-year-old man with Gorham's disease in the mandible. The clinical features associated with Gorham's disease were discussed, and diagnosis, pathogenesis and treatment were summarized.

[Key words] Massive osteolysis; mandible; Gorham's disease
China J Oral Maxillofac Surg, 2007, 5(1): 74-76

溶骨症又称 Gorham 综合征、Gorham-Stout 综合征(病)、大块骨质溶解症(massive osteolysis)、鬼怪骨病(phantom bone disease)、消失骨病(disappearing bone disease)、急性自发性骨吸收(acute spontaneous absorption of bone)等^[1-3]。该病于 1838 年由 Jackson^[4]首次发现, 1955 年由 Gorham 和 Stout 2 位医师报道并命名。该病极为罕见, 迄今国内外只有近 200 例报道。我科于 2005 年 11 月收治 1 例, 现报道如下。

1 病例报告

男, 51 岁, 于 2004 年 11 月开始无明显诱因出现左下后牙松动, 在当地医院行 $\overline{6}$ 龋齿修补及左后牙调殆后未见好转。之后左下后牙松动逐渐加重,

并出现左侧颞部阵发性牵涉痛。2005 年 9 月在株洲市第一医院就诊, X 线片(图 1)示: 左下颌骨低密度影, 呈骨质吸收影像, 边界欠清晰。予以拔除 $\overline{6}$ 并取部分组织活检, 报告为“左下颌骨良性囊肿”, 诊断为“左下颌骨囊肿性质待查”。遂于全麻下拔除 $\overline{34578}$ 并行“左下颌骨病变刮治术”, 术后积极抗感染治疗。病理报告为:(左侧下颌骨)送检组织慢性炎症, 出院诊断为“左侧下颌骨慢性骨髓炎”。术后 1 个



图 1. 第 1 次手术前曲面体层片表现
Figure 1. Orthopantomogram(OPG) before the first operation

[收稿日期] 2006-10-09; [修回日期] 2006-11-24
[作者简介] 王月红(1982-), 女, 2001 级在读七年制学生
[通讯作者] 蒋灿华, Tel: 0731-4327015, E-mail: canhua-j@sohu.com
©2007 年版权归《中国口腔颌面外科杂志》编辑部所有

月,患者自觉左下颌原手术区局部疼痛,复查曲面断层片示“左下颌骨病理性骨折”。继之左颊部肿胀、疼痛,下颌下瘘管形成并反复流脓,于 2005 年 11 月入住我科。体检示:左侧面颊部肿胀,皮温稍高。左颌下区可见一手术疤痕,其前端有一 0.5cm×0.8cm 大小的瘘口,挤压有少量脓性分泌物溢出。开口受限,开口度约 1.0cm。 $\overline{11}1234567$ 缺失($\overline{11}12$ 2 年前因牙周炎已拔除),牙槽嵴低平,左下颌下及颈部未扪及肿大淋巴结。实验室常规血液及生化检查未见异常,本周蛋白:轻链 Kap<1.85,轻链 Lam<5.00;甲状腺功能检查示,FT3:3.3pmol/L,FT4:14.40pmol/L,TSH:0.59uIU/ml;血钙、血磷正常。结合全景片诊断为:“左下颌骨慢性骨髓炎术后,左下颌骨病理性骨折”。于 2005 年 12 月 5 日在全麻下行“左下颌骨部分切除术”,术中切除骨折断端病变骨质至正常范围。术后病理报告为:(左下颌骨)送检组织慢性炎症,肉芽组织形成及纤维化,有骨质破坏,符合慢性骨髓炎(图 2)。术后 1 周 X 线片(图 3)可见骨截断面整齐、影像清晰。之后遵医嘱定期复查 X 线,发现左下颌骨骨质缺损范围逐渐扩大。2006 年 8 月 11 日复查 X 线(图 4)示:下颌骨骨质缺损范围已扩大至 $\overline{6}$ 近中,边缘不整齐,左下颌支及左上颌磨牙区牙槽骨密度减低。颜面左右不对称,左侧面下 1/3 塌陷, $\overline{5678}$ 松动 II 度, $\overline{4}$ 松动 I 度。根据复查结果与病变发展过程,并经多科会诊,最终诊断为“下颌骨进行性溶骨症”。

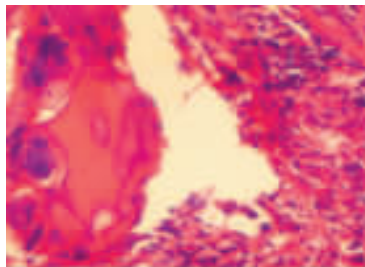


图 2. 第 2 次手术后组织病理学表现(HE, ×40)
Figure 2. Pathological features after the second operation (HE, ×40)



图 3. 第 2 次手术后曲面断层片表现
Figure 3. Orthopantomogram(OPG) 1 week after the second operation



图 4. 第 2 次手术后 9 个月曲面断层片表现
Figure 4. Orthopantomogram(OPG) 9 months after the second operation

2 结果

本例患者最终以“下颌骨溶骨症”于外院在全麻下行“下颌骨截骨术+左下颌下腺摘除术+左血管化腓骨肌皮瓣修复术+气管切开术”,术后经抗感染等对症支持治疗后,患者恢复良好出院。术后病理报告为:下颌骨溶骨症。患者出院后 1 个月至我院复查曲面断层片,无明显异常(图 5)。

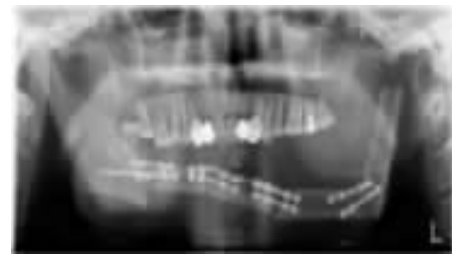


图 5. 第 3 次手术后 1 个月曲面断层片表现
Figure 5. Orthopantomogram (OPG) 1 month after the third operation

3 讨论

溶骨症的病因及发病机制目前尚不清楚,极易误诊。因此,了解本病的诊断依据及鉴别诊断显得尤为重要。

溶骨症可发生于任何年龄,特别好发于 5~25 岁。病变可发生于单一骨骼,也可跨过关节,侵犯多个骨骼,甚至可在不相邻的骨骼发生,好发于肩胛骨及骨盆^[5],正常骨结构仅见于个别区域。此时,长管状骨可发生弯曲变形,骨盆结构失稳,常见病理性骨折。骨折后既无骨痂生长,也无骨质再生形成的骨质密度。溶骨病变可越过骨折碎片继续进行,往往在数月内迅速进展而致患骨完全溶解消失^[6]。溶骨症的组织病理学表现无特异性,光镜下可见纤维组织增生,骨组织被溶解、吸收,无骨组织增生,可见扩大的血管腔。

溶骨症应与骨髓炎,良、恶性肿瘤,甲状旁腺功

能亢进等疾病相鉴别。慢性骨髓炎 X 线片常示有死骨形成,病变多位于下颌体或下颌支,很少同时累及。而溶骨症 X 线片示无死骨形成,病变部位多同时累及下颌体和下颌支,且一般为进行性病变。良、恶性骨肿瘤均可造成骨的弥漫性浸润性破坏,多有瘤骨形成;恶性肿瘤常伴有局部疼痛、感觉消退或消失,还可见明显的骨膜反应及软组织肿块。甲状旁腺机能亢进常表现为血清钙增高,血清磷降低,碱性磷酸酶增高,尿磷、尿钙量增高,X 线检查可发现关节周围软组织钙化等。一般而言,根据特征性 X 线表现,结合临床局部疼痛、肿胀、功能障碍等症状,排除肿块及其他可引起溶骨的疾病,基本上可明确溶骨症诊断。

目前对溶骨症尚无很好的处理方法,多数学者认为:手术切除病变组织可获得好转或治愈。Ohya 等^[7]报告 2 例下颌骨溶骨症,采用手术切除病变下颌骨,即刻行自体髂骨移植并用钛板固定,观察 4 年 10 个月而无复发。但也有学者^[8]切除病变下颌骨,保留宽约 1cm 下颌骨下缘后,植入肋骨恢复外形,4 个月后发现残留下颌骨完全吸收,植入的肋骨亦发生

退行性变而最终取出肋骨。还有学者^[9]报道 2 例患者,拔除病变部位全部牙并切除下颌骨病变组织,保留下颌骨下缘,术后半年复查,下颌骨病变未见进展。故现在认为,早期彻底切除病变组织,可有效阻止病变进展。

[参考文献]

- [1] 李世民,党耕町. 临床骨科学[M]. 天津:天津科技出版社,1998:542.
- [2] 李景学,孙鼎元. 骨关节 X 线诊断学[M]. 北京:人民卫生出版社,1982:298.
- [3] 曹来宾. 骨与关节 X 线诊断学[M]. 济南:山东科学技术出版社,1981:613.
- [4] Jackson JBS. A boneless arm[J]. Boston Med Surg,1838,18:363-368.
- [5] Fisher KL, Pogrel MA. Gorham's syndrome (massive osteolysis):a case report[J]. J Oral Maxillofac Surg,1990,48(1):222-223.
- [6] 潘初,王仁法. Gorham-Stout 综合征的 X 线诊断[J]. 临床放射学杂志,2001,20(7):527-529.
- [7] Ohya T, Shibata S, Takeda Y. Massive osteolysis of the maxillofacial bone: Report of two cases[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1990,70:698-703.
- [8] Frederiksen NL, Wesley RK, Sciubba JJ. Massive osteolysis of the maxillofacial skeleton: A clinical, radiographic, histologic, and ultrastructural study [J]. J Oral Surg,1983,55:470-472.
- [9] 李运良,刘京兵,朱兆夫. 颌、颌骨溶解症 2 例报道[J]. 口腔颌面外科杂志,2002,12(2):183-184.

第五次全国口腔颌面-头颈肿瘤学术研讨会会议纪要

2006 年 12 月 15-17 日,由中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会口腔颌面-头颈肿瘤学组主办,武汉大学口腔医学院·口腔生物医学工程教育部重点实验室(武汉大学)承办的第五次全国口腔颌面-头颈肿瘤学术研讨会在武汉召开,来自全国各地的专家、代表近 200 人参加了本次大会。开幕式上,中国工程院院士、武汉大学校长刘经南教授莅临并致辞祝贺,中国工程院院士、中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会名誉主任委员邱蔚六教授代表中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会向大会表示祝贺。武汉大学口腔医学院院长边专教授到会并致欢迎词。

大会共收到论文 221 篇,主题发言 10 篇、专题发言 23 篇、大会发言 28 篇。大会论文涉及内容广泛,较全面地反映了近年来我国口腔颌面-头颈肿瘤学临床和基础研究的进展。会议就口腔颌面部软硬组织的缺损尤其是颌骨缺损的修复重建、口腔癌颈淋巴转移及治疗对策、颌骨角化囊肿的保守治疗、头颈部恶性肿瘤的基因治疗和组织内放射等非手术治疗以及口腔癌发病机制及防治的基础研究进行了较为集中的讨论,反映了我国在口腔颌面部肿瘤基础研究和临床工作方面所取得的成就,简要总结如下。

1. 学组名称更改说明:经中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会讨论和审批,学组名称由口腔颌面肿瘤学组更名为口腔颌面-头颈肿瘤学组。其目的是为了更加准确地反映目前我国口腔颌面外科的专业业务范围,并有利于专业发展和对外交流。本届学组将在第一届学组工作的基础上,进一步促进学术交流和科研合作,加强继续教育和对外交流,制定和细化专业诊治规范及指南,通过加强自身建设,提升专业竞争能力。

2. 口腔癌颈部淋巴结转移的处理:通过上一届学组的工作,目前口腔颌面外科领域内对口腔癌颈部淋巴转移的诊治原则有了一定的共识。本届学组将在此基础上,根据专业发展情况,通过充分的讨论和交流,制定更为细化的治疗规范。

3. 修复重建的个体化治疗:本次会议对颌面部组织缺损尤其是颌骨缺损修复重建的个体化治疗进行了热烈探讨,认为个体化、功能性修复重建将是今后修复重建的发展方向,目前尚有许多基础和临床应用方面的问题需要进一步研究解决。

4. 口腔颌面-头颈肿瘤的综合治疗:近年来国内外的经验表明,综合治疗对口腔颌面-头颈部恶性肿瘤尤其是晚期病例的生存率和生存质量的提高有极大帮助。本次会议论文从基础到临床对恶性肿瘤的基因治疗、生物治疗和组织内近距离放射治疗等展开了讨论。认为,作为综合治疗的有机组成部分,非手术治疗在口腔颌面-头颈肿瘤的治疗中将发挥日益重要的作用,作为发展和完善临床治疗策略的不可或缺的支撑,基础研究应进一步加强。

本次大会的成功召开和新一届口腔颌面-头颈肿瘤学组的组成并开展工作,必将促进我国口腔颌面-头颈肿瘤学的基础研究和临床治疗的进一步发展。

中华口腔医学会口腔颌面外科专业委员会口腔颌面-头颈肿瘤学组
2006 年 12 月