DOI:10.13471/j.cnki.j.sun.yat-sen.univ(med.sci).1984.0055

第5卷 第4期 中山医学院学报 Vol. 5, No. 4
1984年 ACTA ACADEMIAE MEDICINAE ZHONG SHAN 1984

骨纤維异样增殖症68例分析

林道贤 钟世磐 刘尚礼
（第二附属医院骨科）

骨纤维异样增殖的病理基础是骨的一部份发生病理性纤维增殖。早在1891年Von Recklinghausen首先发现本病[1]。1921年Lichtenstein指出本病有单发和多发之分。1937年Albright又发现在多发型病例中有些可合并内分泌障碍。直至1942年Lichtestein与Jaffe才正式命名为骨纤维异样增殖症。文献中大宗病例报告并不多。国内以青岛医学院等报告200例为最。为了提高对本病的认识，本文将我院1956～1983年经病理检查证实的68例分析如下。

临床资料

一、性别 男41例，女27例。

二、年龄 最小6岁，最大60岁。11岁至30岁之间占47例（70%）。

三、病史 最短3天，系因外伤后发生病理性骨折而就诊者。最长20年，2～10年者占56例（82%）。

四、发病部位 几乎见于全身任何骨骼（见表），其中单发型56例，多发型10例，

附表 临床分型与发生部位

类型 / 部位	单发型	多发型	Albight综合征	总计
颅骨	5	4	1	10
上颌骨	20	1		21
下颌骨	5	1		6
肋骨	2	2		4
股骨	7	2		9
胫骨	10	6	1	17
腓骨	1	1		2
髂骨	1	3		4
椎骨		3		3
肱骨	3	4		7
桡骨	1	2		3
尺骨			1	1
掌骨		2		2
指骨	1	2		3
累计病灶	56	33	3	92

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

Albright综合征2例。68例共92处病灶。多发型病例中，最多发现不同骨骼的6个病灶。范围最广者可累及整条长骨。

五、症状与体征　病者多因局部疼痛及发现肿块而就诊（46例）。上颌骨发病者，常有头痛（5例），肢体骨发病者，则常致骨畸形（16例）。有皮肤色素沉着斑者仅见于Albright综合征（2例）。

六、X线征　患处骨质多呈多囊状改变，膨胀性生长，病灶周边骨质硬化，局部变形，可合并病理性骨折（图1A）。值得注意的是，有6例呈单囊状改变，酷似孤立性骨囊肿，其中4例发生在长骨，2例见于上颌骨，均在病理检查后始得确诊（图1B）。发生于长骨的病变44处，其中11处见有病理性骨折。

七、病理所见　肉眼下见髓腔呈灰白色或暗红色，其中充满纤维组织，骨皮质变薄，轻压时有似压生甘薯的感觉。具有单房状改变的6例，房内含黄色液体或暗红色的陈血，房壁可厚达1厘米左右，此与孤立性骨囊肿的薄壁大不相同。镜下可见大量排列混乱、形态不一的纤维性骨组织，其中罕见有骨母细胞镶嵌于其周围（图2）。其间质为纤维细胞及胶元纤维所组成，偶见多核巨细胞。本组有一例出现成片软骨，部分软骨细胞具有明显的异型性，此为恶变表现。

八、治疗与结果　本组68例中，62例经手术治疗，6例只作活体组织检查。58例术后获得随访，随访时间由9个月至28年，超过2年者占52例（89.7%）经随访的58例中，单发型51例，多发型6例，Albright综合征1例。这58例的手术方法及治疗结果如下：

1．单纯病灶刮除术：共25例，其中单发型23例，多发型2例。术后19例的疗效满意，局部不痛，无进行性畸形，X线片显示骨小梁逐渐恢复正常。但有6例单发型分别于手术3个月至3年复发。复发者有4例在再次手术治疗时改采用病灶刮除加自体植骨术（见下文）。

2．病灶刮除加自体植骨术：首次治疗即采用本术式者27例，其中单发型26例，多发型1例。有1例单发型术后一年复发，其余疗效均满意。单纯病灶刮除术后复发者及本术式治疗后复发者一共7例，其中5例再次手术时均采用本术式而治愈。

3．病骨切除术：共4例，其中3例在肋骨，1例在尺骨且有恶变表现。后者施行尺骨次全切除，仅保留其肘关节部分，术后随访2年，未见复发，患肢肘关节功能尚好（图3）。

4．髓钉内固定术：有2例合并病理性骨折者，因病灶广泛，患者又拒绝植骨，因而仅给予Kuntscher钉内固定。术后4～6个月骨折愈合。但长期随访（15年），病灶并不消失（图4）。

讨　论

一、临床表现的某些特点　本病好发部位各家报告不一。Schlumberger[4]和Reed[5]的报告以肋骨居多。青岛医学院报告股骨为最[2]。本组则以上颌骨占首位（21例）。至于单发型与多发型为比例，国内外的报告亦差异甚大。Harris[5]报告为0.35：1，

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

Reed[6]报告为1.8：1。本组与高元桂[3]组则为4.7～6：1。国外报告的发病年龄多在10岁以下，Harris[5]组占2/3，本组与青岛医学院[2]组则以11～30岁者居多，占69%左右。过去许多作者[4,5]描述本病常有皮肤色素沉着斑，即所谓“咖啡牛奶斑”，但本组仅2例，其中单发型为56例中无一例发现此征。Harris[5]报告本病合并病理性骨折可高达85%，而本组只占16%，这一差异与发病部位不同有关。病理性骨折易发生于肢体长骨，而在面颅部骨骼发病者则极少发生。

二、诊断上的困难 多数病例的临床和X线征都有其特殊性，确诊并不困难。但其中在长骨呈单囊状改变的X线征，则易与孤立性骨囊肿相混淆（图1B）有人认为本病的单囊病灶内多有不同程度的点状密影，后者足以和孤立性骨囊肿鉴别[2,3]。但本组6例单囊状改变者，病灶内并无点状密影，术前难与孤立性骨囊肿相鉴别。手术时见囊内含黄色液体及陈旧性血液，唯其囊壁较厚，组织病理学检查见其具有骨纤维异样增殖症的特点而确诊（图2）。Harris[5]认为本病最可靠的诊断方法为组织病理学检查，对于呈单囊状改变者尤其如此。本组68例全部经组织病理学检查而确诊。

三、治疗问题 目前尚未有统一的治疗方法。有人认为本病可以自行愈合，不需作彻底的手术治疗，仅作简单的搔爬病灶即可[1]。Harris[5]等采用植骨术或截骨术治疗本病的疗效不佳，其报告10例股骨颈病灶采用刮除加植骨治疗，结果仅5例满意，5例失败。这可能是因病灶部位较特殊之故。本组术后获得随访的58例中，单发型占51例，其中采用单纯病灶刮除术的23例，有6例术后3年内复发；而采用病灶刮除加自体植骨的26例，仅1例儿童患者（9岁）于术后3年发现植入之髂骨片有散发病灶，并随年龄增长而增大。这种现象，有人认为很可能是由于骨膜之病灶未彻底切除干净有关[8]。就本组这一例而言，术中发现过其病灶处的骨膜厚而粗糙，与其所复盖的病灶区骨质粘连很紧，不易分离。这就可能在分离骨膜以暴露病灶时，造成骨膜及其相连部位的病灶残留。因此，凡病灶已侵犯骨膜者，应连同病变的骨膜一并切除，尤其儿童患者为然[8]。

多发型骨纤维异样增殖症发病率并不高，本组只占10例。但多发型的治疗困难较多，本组中有4例因病灶多而广泛，无法进行手术治疗；有2例是由于合并病理性骨折而单纯作髓钉内固定术，其病灶未作处理。只有4例病灶较少和范围较局限者，视情况而给予病灶刮除、病灶刮除加植骨或病骨切除术。病灶未作处理者，可随患者年龄增长而增大，儿童患者的增大较成人迅速。病理性骨折单纯髓钉内固定后可以愈合，但病灶依旧或呈缓慢扩大趋势（图4）。

总之，本病的病因未明，术后复发率颇高，甚者高达31%[8]，且具有恶变可能[8,7]，故作者认为，应对本病尽可能采取彻底刮除病灶加植骨或病骨切除术为妥。本组采取这种手术治疗者均获满意疗效，包括7例复发者中而再次接受手术的5例。这较之作简单的病灶刮除术为优。至于合并病理性骨折者，如病灶较局限，则用病灶刮除加植骨，辅以良好的内或外固定；如病灶广泛者，则可先行内或外固定，待骨折愈合后再行病灶刮除加植骨术。

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

参 考 文 献

〔1〕李瑞宗等：骨纤维异样增殖综合征。中华外科杂志 6：639，1958
〔2〕青岛医学院等：骨纤维异样增殖症。中华医学杂志 9：655，1975
〔3〕高元桂：骨纤维异样增殖症的X线诊断。中华放射学杂志 14：217，1980
〔4〕Spjut HJ et al: Tumors of Bone and Cartilage 2 ed, p276, Armed Force Institute of Pathology, Washington D. C, 1971
〔5〕Harrie W H et al: The natural history of fibrous dysplasia. J Bone Joint Surg (Am) 44: 207, 1962
〔6〕Reed RT: Fibrous dysplasia of bone. Arch Path 7: 408, 1963
〔7〕Pons A et al: Malignant degeneratien of fibrous dysplasia of bone. Radiology 116: 754, 1975
〔8〕Campanacci M et al: Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. J Bone Joint Surg (Am) 63: 367, 1981

Clinical Analysis on 68 Cases of Bone Fibrous Dysplasia

Lin DaoXian Zhong Shipan Liu Shangli
(Department of Orthopaedics, Second Affiliated Hospital, Zhongshan Medical College)

Abstract

Sixty-eight cases of bone fibrous dysplasia admitted to the hospital in the years of 1956 to 1983 had been reviewed and sumarized. The age ranged from 6 to 61 years, with the major-ity in the age group of 10 to 30. The most common site of involvement was the maxilla, instead of the rib as reported in the literatures of the Western countries. It was found that the number of cases with solitary lesion was greater than the multiple. Only two cases belong to the category of Albright's syndrome.

The authors point out several factors for differentiating solitary fibrous dysplasia from unilocular bone cyst. However, histopathologic examination should be resorted to doubtful cases. Focal debridment and bone graft was used in most of the cases. It is emphasized that the periosteal lesion if encounted should be completely removed, otherwise the chance of recurrence is very great.

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

骨纤维异样增殖症68例分析

（正文见第58～60页）

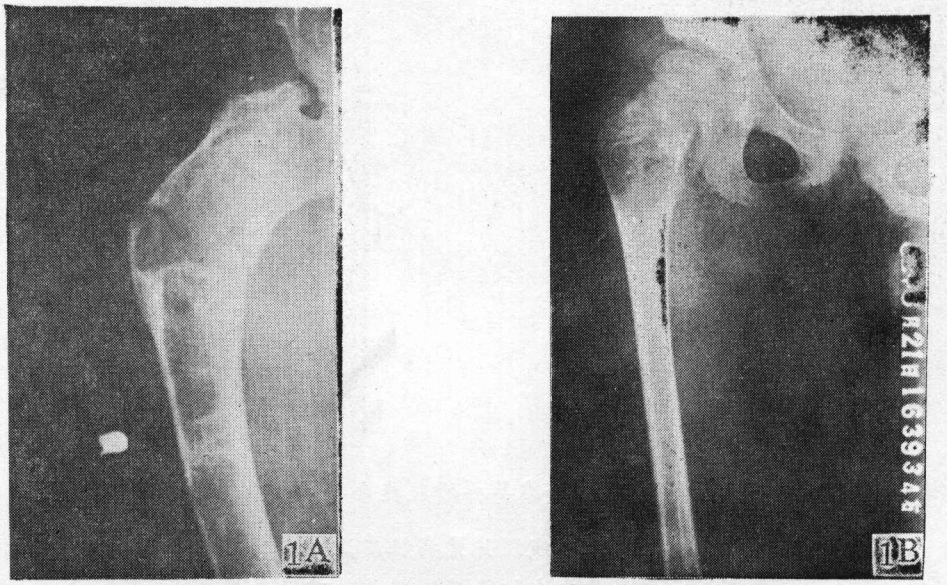

图1　骨纤维异样增殖症的X线征

A．股骨上段多房状病灶，合并病理性骨折；
B．单房状病灶，酷似孤立性骨囊肿。

图2　镜下排列混乱、形态不一的纤维骨组织

×40

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

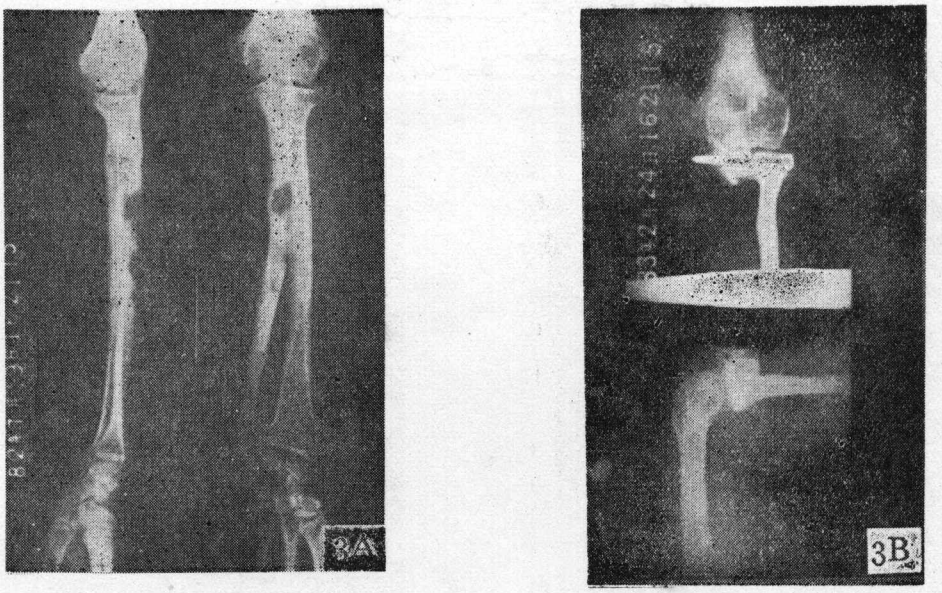

图 3　尺骨纤维异样增殖症合并恶变

A。术前X线照片见病灶广泛；

B。病骨次全切除后，肘关节功能尚好。

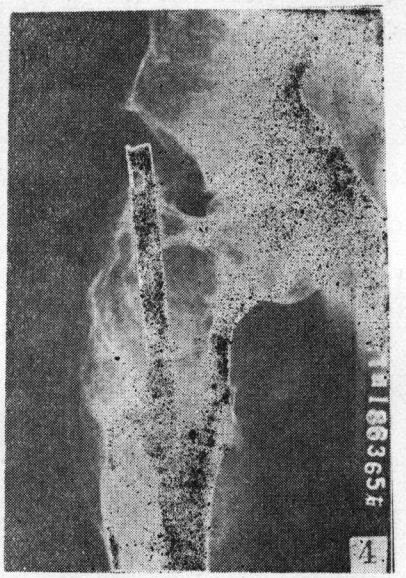

图 4　股骨纤维异样增殖症合并病理性骨折，单纯髓内钉固定，骨折愈合而病灶仍存。

(C)1994-2019 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net