

骨硬化病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E9_AA_A8_E7_A1_AC_E5_8C_96_E7_c22_305029.htm 名称骨硬化病所属科室骨科病理 膜内化骨及软骨化骨均可受累。骨密及增厚，完全失去骨小结构。最多见的是在生长最旺盛的骨的干骺端最明显，即股骨及桡骨的下端，肱骨及胫骨上端。在横切面上皮质与髓腔难于分辨，两端膨大如杵形，说明骨塑形亦有障碍。在镜下见高度钙化的软骨不能吸收和骨化，钙化的新生骨也不能吸收改造为成熟的板层骨，骨皮质分化不良，排列不整洁，哈佛氏系统残缺变形。破骨细胞发育不全，是骨吸收障碍的直接原因，骨髓腔布满了极少毛细血管硬化的纤维组织。对骨硬度问题，有人认为坚硬如石，在手术时能折断金属器械，不能做骨牵引；但也有人发现病骨较正常骨轻易穿透，而且无声音，以刀削之，如削粉笔，因此建议用白恶骨或粉笔骨这个名字。骨虽密，但脆性高，易骨折。检查可以无症状。有些病人身材矮小，发育延迟，轻易发生骨折，且愈合缓慢。但不发生畸形连接，这与成骨不全症不同。颅骨硬化，致脑积水及颅神经受压，导致眼萎缩、面瘫、失听等。副鼻窦腔隙变少，闭塞、引流不畅而致副鼻窦炎。贫血约占30%，重者可以致命，常伴有代偿性脾、肝及淋巴结肿大。易发生龋齿，导致下颌骨骨髓炎。有些病人可见鸡胸及串珠肋。X线表现 特征为骨骼浓厚密，失去其原有结构，无法区分皮质及髓腔，两端膨大呈杵状。有的患婴在子宫内已有如此表现。全身大多数骨均可累及，但下颌骨少见。由于骨硬化过程可以变缓或暂停，因此，在骨骼上可见到有深浅不同的横纹。骨骺亦密，有时可见呈同心圆状。椎体的上

、下两端密，但中间有一条骨质正常的带，常被形容为“。颅骨亦硬化，气窦消失，垂体窝变浅，鞍背突增生，颅窝变狭，颅孔缩小。诊断由于X线表现非凡，诊断不难。应与重金属中毒、氟及维生素D中毒、甲状腺机能低下及先天性梅毒等区别。治疗无非凡治疗。有人用⁵¹Cr标记红细胞，如发现红细胞寿命减短及脾脏红细胞破坏增加，应作脾切除术。对摄入低钙及磷酸纤维素7.5~10g/d的疗法，颇有争论。强的松有时用以控制贫血，但对骨生长有不良影响保护牙齿，以免发生难治的下颌骨骨髓炎。如发骨折，治疗原则与正常人相同。偶有需要作神经减压及脑室引流术。预防及预后 在恶性型，大多为死产或在出生后短期内死亡，死因为感染及贫血；在良性型，预后良好，但要看贫血的程度及其代偿情况而异。 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