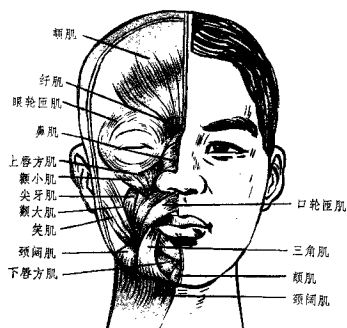


# 口腔综合征

李辉华 王懋梁

湖北人民出版社





G

8413127

## 目 录

|                            |    |
|----------------------------|----|
| 概论.....                    | 1  |
| 第一章 口腔粘膜—皮肤综合征 .....       | 4  |
| 第一节 口腔粘膜组织学与病理学 .....      | 4  |
| 第二节 口、眼、生殖器三联综合征 .....     | 7  |
| 口疮综合征 .....                | 7  |
| 多形渗出性红斑综合征 .....           | 13 |
| 结膜、尿道、关节滑膜综合征 .....        | 18 |
| 第三节 肉芽肿性唇炎综合征 .....        | 22 |
| 第四节 角化异常综合征 .....          | 25 |
| 先天性角化异常综合征 .....           | 25 |
| 先天性甲肥厚症 .....              | 27 |
| 第五节 类风湿性关节炎—粒细胞减少综合征 ..... | 28 |
| 第六节 黑色素斑—胃肠息肉病 .....       | 31 |
| 第七节 手、足、口综合征 .....         | 34 |
| 第八节 复发坏死性粘液腺周围炎综合征 .....   | 37 |
| 复发坏死性粘液腺周围炎综合征 I .....     | 37 |
| 复发坏死性粘液腺周围炎综合征 II .....    | 38 |
| 第九节 大疱性表皮松解症 .....         | 40 |
| 第十节 几种少见的口腔粘膜—皮肤综合征 .....  | 44 |
| 色素沉着综合征 .....              | 44 |
| 粘膜脂类沉积症 .....              | 46 |



A566378

|                                     |    |
|-------------------------------------|----|
| 弹性假黄瘤.....                          | 47 |
| 粘膜、皮肤淋巴结综合征.....                    | 48 |
| 第十一节 肾上腺皮质激素在口腔粘膜—皮肤综<br>合征的应用..... | 50 |
| 第二章 颌骨异常综合征.....                    | 55 |
| 第一节 口腔颌面部的胚胎发生.....                 | 55 |
| 第二节 第一、二鳃弓综合征.....                  | 57 |
| 多发性面部异常综合征.....                     | 58 |
| 下颌过小—舌后退综合征.....                    | 61 |
| 眼距过宽综合征.....                        | 62 |
| 第三节 面中部发育不良综合征.....                 | 64 |
| 颅面发育不全.....                         | 64 |
| 尖头并指畸形.....                         | 66 |
| 锁颅发育不全.....                         | 68 |
| 先天性中胚叶营养不良.....                     | 70 |
| 第四节 全身性骨发育异常综合征.....                | 72 |
| 颅骨骺发育异常.....                        | 72 |
| 颅腕跗发育异常综合征.....                     | 73 |
| 软骨—外胚叶发育异常综合征.....                  | 74 |
| 第五节 口、面、指综合征.....                   | 75 |
| 第六节 面偏侧畸形综合征.....                   | 77 |
| 进行性面偏侧萎缩.....                       | 78 |
| 半面肥大综合征.....                        | 80 |
| 第七节 牙齿异常综合征.....                    | 81 |
| 局限性牙发育异常.....                       | 81 |
| 眼、牙、指(趾)综合征.....                    | 83 |
| 毛、牙、骨综合征.....                       | 83 |

|                                    |     |
|------------------------------------|-----|
| 第八节 颌骨肿瘤综合征.....                   | 84  |
| 多发性骨瘤综合征.....                      | 85  |
| 多发性基底细胞癌综合征.....                   | 88  |
| 多发性牙源性肿瘤综合征.....                   | 90  |
| 第九节 非肿瘤性颌骨病变综合征.....               | 91  |
| 畸形性骨炎.....                         | 91  |
| 幼儿型皮质骨肥厚症.....                     | 92  |
| 多发性骨病性纤维发育异常.....                  | 93  |
| 第三章 颞下颌关节功能紊乱综合征 .....             | 96  |
| 第一节 颞下颌关节解剖生理基础.....               | 96  |
| 第二节 颞下颌关节功能紊乱综合征的检查 .....          | 102 |
| 第三节 颞下颌关节功能紊乱综合征的病因及临<br>床表现 ..... | 105 |
| 颞下颌关节功能紊乱综合征颌距减低型 .....            | 105 |
| 颞下颌关节功能紊乱综合征肌肉痉挛型 .....            | 109 |
| 第四节 颞下颌关节功能紊乱综合征的治疗 .....          | 112 |
| 第四章 口腔颌面部神经病变综合征 .....             | 121 |
| 第一节 口腔颌面部神经病变综合征的解剖生理<br>基础 .....  | 121 |
| 第二节 口腔颌面部神经病变综合征的检查 .....          | 125 |
| 第三节 脑干病变综合征 .....                  | 127 |
| 延髓外侧综合征 .....                      | 128 |
| 橄榄体前综合征 .....                      | 129 |
| 橄榄体后综合征 .....                      | 129 |
| 面神经性交叉瘫痪 .....                     | 129 |
| 桥盖综合征 .....                        | 130 |
| 延髓麻痹综合征 .....                      | 130 |

|                       |     |
|-----------------------|-----|
| 第四节 颅神经病变综合征 .....    | 131 |
| 鼻咽综合征 .....           | 132 |
| 翼腭凹综合征 .....          | 133 |
| 海绵窦综合征 .....          | 135 |
| 岩蝶间隙综合征 .....         | 135 |
| 副三叉神经综合征 .....        | 135 |
| 颈静脉孔综合征 .....         | 136 |
| 咽旁间隙综合征 .....         | 136 |
| 第五节 颈交感神经麻痹综合征 .....  | 137 |
| 第六节 急性多发性神经根炎 .....   | 139 |
| 第七节 膝状神经节综合征 .....    | 141 |
| 第八节 耳颞综合征和鼓索综合征 ..... | 143 |
| 第九节 神经皮肤综合征 .....     | 146 |
| 结节性硬化症 .....          | 146 |
| 多发性神经纤维瘤病 .....       | 148 |
| 运动失调—毛细血管扩张综合征 .....  | 150 |
| 第十节 茎突舌骨综合征 .....     | 151 |
| 第十一节 先天性双侧面瘫综合征 ..... | 153 |
| 第五章 血液及血管异常综合征 .....  | 155 |
| 第一节 缺铁性吞咽困难综合征 .....  | 155 |
| 第二节 组织细胞病 X .....     | 157 |
| 嗜酸性细胞肉芽肿 .....        | 158 |
| 组织细胞病慢性播散型 .....      | 159 |
| 组织细胞病急性播散型 .....      | 161 |
| 第三节 原发性巨球蛋白血症 .....   | 162 |
| 第四节 遗传性毛细血管扩张症 .....  | 165 |
| 附：弥漫性血管角化症 .....      | 169 |

|                           |     |
|---------------------------|-----|
| 第五节 头、面部血管瘤病 .....        | 170 |
| 附: 血管扩张性肥大综合征 .....       | 173 |
| 第六章 代谢与内分泌紊乱综合征 .....     | 174 |
| 第一节 酶缺乏综合征 .....          | 174 |
| 低过氧化氢酶血症 .....            | 174 |
| 低磷酸酶血症 .....              | 175 |
| 附: 胱氨酸尿症 .....            | 177 |
| 第二节 特发性婴儿高血钙症 .....       | 177 |
| 第三节 肢皮炎性肠道症 .....         | 179 |
| 第四节 粘多糖病 .....            | 181 |
| 粘多糖病 1 型和 2 型 .....       | 182 |
| 粘多糖病 4 型 .....            | 184 |
| 第五节 皮质醇增多症 .....          | 187 |
| 第六节 慢性肾上腺皮质机能减退症 .....    | 188 |
| 第七节 更年期综合征 .....          | 192 |
| 第八节 双唇综合征 .....           | 194 |
| 第九节 掌跖角化过度—牙周病综合征 .....   | 195 |
| 第七章 涎腺综合征 .....           | 198 |
| 第一节 慢性淋巴上皮性涎腺、泪腺综合征 ..... | 198 |
| 口眼干燥、关节炎综合征 .....         | 198 |
| 腮腺、泪腺弥漫性肿大 .....          | 207 |
| 第二节 葡萄膜腮腺热 .....          | 209 |
| 第八章 染色体异常综合征 .....        | 212 |
| 第一节 染色体异常综合征的基础知识 .....   | 212 |
| 第二节 常染色体异常综合征 .....       | 223 |
| 21-三体性综合征 .....           | 223 |
| 18-三体性综合征 .....           | 225 |



|                           |     |
|---------------------------|-----|
| 13-三体性综合征·····            | 226 |
| “猫叫”综合征·····              | 226 |
| 第三节 性染色体异常综合征·····        | 227 |
| 先天性性腺发育不全·····            | 228 |
| 先天性小睾丸症·····              | 229 |
| 第四节 染色体异常综合征的临床处理和预防····· | 230 |
| 中外文名称对照·····              | 233 |

# 概 论

口腔颌面部组织或器官先天性或后天性病变，同时或先后合并有与口腔表现相关的或远或近的其它器官或组织多种多样的异常改变，即称为口腔综合征。包括以口腔表现为主的口腔综合征及伴有口腔症状的全身综合征。各种口腔综合征一般是独立的疾病，有其独立的病因、临床表现、病理特点及治疗方法。

与口腔颌面部有关的综合征很多，初步统计有 100 多种，常见的约有几十种。各种综合征起初往往是由于对几种表面上似无联系、却又经常同时出现的临床表现不能作出正确的解释，而称为综合征。随着临床的实践和认识，逐渐认识到这些表面上似无关联的症状实际上存在有丰富的内在联系，并逐渐认识了各种综合征的本质。客观世界的发展是无穷无尽的，人们对口腔综合征的认识也是无止境的。口腔综合征是口腔疾病的重要组成部分，并与全身多种组织和器官相关，通过对口腔综合征的探讨和研究，有利于促进口腔医学的发展。

## 一、命名

口腔综合征一般以其主要特点联合命名，以便于记忆，例如口疮综合征、双唇综合征、眼口干燥关节炎综合征、黑色素斑—胃肠息肉病等；也有些以病因命名，例如染色体异

常综合征、粘多糖病；还有些以发病部位命名，例如第一、二鳃弓综合征、颅神经综合征等。

## 二、病因

有些口腔综合征的各种症状和体征，表面上看来很难解释，但是经过长期的临床实践和研究，已阐明许多口腔综合征的病因和病理改变。目前已认识到的病因大致有：

（一）遗传性病变：如颌骨异常综合征、染色体异常综合征等。

（二）内分泌紊乱：如内分泌紊乱综合征。

（三）免疫改变：如口疮综合征、慢性淋巴上皮性涎腺综合征。

（四）过敏反应：如多形渗出性红斑综合征。

（五）肿瘤影响：如颅神经病变综合征等。

（六）妊娠期或婴儿早期损害：如第一、二鳃弓综合征、染色体异常综合征等。

此外，尚有许多综合征的病因及发病机制正在或有待进一步研究。

## 三、诊断

有些综合征在发现初期认为是少见病，主要是医学各分科较细、缺乏系统地认识疾病。随着人们认识的日益深入和广泛，而逐渐发现是比较常见的，例如眼、口、生殖器三联症以及遗传性毛细血管扩张症等就是如此。

口腔综合征往往不只是局部异常，多伴有附近或远离组织和器官的异常。因此在检查和诊断时，必须详细地询问病史，进行全面而有侧重的体检，辅以必要的化验、病理及 X

线检查，以免只见局部，不见整体；只知其一，不知其二，而造成误诊或漏诊。例如，遇到复发性口疮时，应询问有无其它部位粘膜溃疡及眼病变，以免漏诊口疮综合征。

在诊断口腔综合征时，必须注意防止两种偏向。一种是由于口腔综合征的每个症状或体征多非特异性，因此必须注意避免将二种偶然同时出现的互不相关的症状误认为综合征。另一种是由于同种病因的综合征往往因其表现度和外显率不一，因此症状可不尽相同，应注意抓住主要特点，不能强求同一病因引起的综合征必须具备所有症状和体征，应注意识别不典型的、不全型的综合征。

此外，对于有些有遗传性和家族性的综合征，在确诊前后应对患者家庭和亲属作进一步调查和咨询，以便及早发现和治理。

#### 四、治疗原则

在治疗上，对各种综合征的病变特点，必须有足够的重视，并注意定期随访。例如，黑色素斑—胃肠息肉病，其胃肠息肉呈多发性，故必须彻底手术，并定期复查。有些综合征可能需急症抢救和细致护理，例如新生儿下颌过小—舌后退综合征，患儿呼吸和进食困难，医护人员应熟悉综合征的特点和处理方法，做到心中有数，否则会束手无策，或因处理不当、不及时而造成患儿死亡。

# 第一章 口腔粘膜—皮肤综合征

口腔粘膜—皮肤综合征是以口腔粘膜病变为主的口腔综合征，它是口腔综合征的重要组成部分。本章将首先介绍口腔粘膜—皮肤综合征的解剖学和病理学基础，然后分节讨论各种口腔粘膜—皮肤综合征，最后概括叙述口腔粘膜—皮肤综合征的肾上腺皮质激素治疗。

## 第一节 口腔粘膜组织学与病理学

### 一、口腔粘膜组织学

口腔粘膜是机体的重要外部屏障之一，其结构大致类似于皮肤，但不存在各种皮肤附属器。口腔粘膜由复层鳞状上皮及其下方的结缔组织固有层构成。在口腔的不同部位，根据环境和生理特点不同，其结构略有不同。

(一) 口腔粘膜上皮：通常较皮肤上皮厚，上皮脚较长。复层鳞状上皮可分为三层：

1. 生发层：又称基底层，紧邻其下方的结缔组织。基层细胞为立方细胞或柱状细胞，核大，染色深，排列整齐，由基底膜将基底层与其下方的结缔组织分开。

2. 棘细胞层：在基底层上方，较宽，由多面形上皮细胞构成。核大，染色较基底层浅，细胞间由纤细的原生质突起

相互连接，形成细胞间桥。接近表层时，棘细胞逐渐变平。

3. 颗粒层：位于棘细胞层上方，由数层扁平细胞构成。细胞质内有许多染色深的颗粒，称为角化透明颗粒。颗粒层表面被角化，称为角化层。它由数量不等的角蛋白构成，通常无结构，内含嗜酸性物质，偶有细胞核或透亮间隙（变性细胞核）。其厚度根据部位不同而有显著差异，很少受刺激或创伤的部位，例如口底、舌腹面和软腭，角化层很薄、甚至缺乏。但是大部分口腔粘膜均有明显的角化层，其厚度远不如皮肤。刺激口腔粘膜可使角化层变厚。角化层薄的部位，颗粒层不明显或消失；随着角化层增厚，颗粒层变宽而明显，伸入其下方结缔组织的上皮脚比皮肤深面明显。上皮脚之间为结缔组织突起，即真皮乳头。上皮与结缔组织由基底膜分开，基底膜实际上是结缔组织基质的一部分。

（二）上皮下结缔组织：是由纤维结缔组织所构成，内含许多小血管和神经。较深层的结缔组织称为粘膜下层，为疏松的结缔组织，其中有较大的血管和许多粘液腺，在唇部和腭部尤多。

## 二、口腔粘膜—皮肤综合征的主要病理类型

口腔粘膜对各种损害性刺激发生反应，如该刺激达一定强度，则可引起病理改变。口腔粘膜—皮肤综合征引起的口腔粘膜病变有几种不同的临床类型，而且几种完全不同的病因可引起相似的病变，因此病变的临床表现必须结合病史、组织学检查，才能做出确切的诊断。

口腔粘膜—皮肤综合征的粘膜病变，可分为以下几种基本类型：

### （一）临床病变类型：

1. 斑疹：局限性粘膜颜色改变，境界清楚，不隆起，可为红色、棕红色、棕黑色，从针头大小到几厘米不等；呈圆形、卵圆形、线形，可由出血或色素沉着引起。例如，黑色素斑—胃肠息肉病的口腔黑色素斑、色素失禁综合征的色素沉着斑。

2. 丘疹：为圆形或卵圆形隆起，从针头大到数毫米不等，表面可为点状、圆形或扁平，色红或灰白；内容为实性，常以不同类型排列。如手、足、口综合征的初期时出现的口腔粘膜疹。

3. 疱疹和大疱：粘膜内或粘膜下的局限性的液体贮积，境界清楚，隆起；内容物可为浆液、脓液或血液；水疱膜的厚度根据病变位置的深浅而异。直径小于5毫米的称为疱疹，大于5毫米的称为大疱；大疱可以直接发生，也可由数个疱疹融合面成。水疱破裂后可形成溃疡或糜烂。疱疹和大疱，可见于多形渗出性红斑综合征、大疱性表皮松懈症和手足口综合征的口腔病变。

4. 溃疡：由粘膜上皮缺损或破坏所引起，其大小不一，直径从2毫米到几个厘米；溃疡边缘整齐或锯齿状，底部为黄色脓性、灰白色纤维性或红色肉芽性；一般为圆形或卵圆形，周围有红晕；因结缔组织浅层神经末梢暴露而有明显疼痛。例如，口、眼、生殖器三联综合征、类风湿性关节炎一粒细胞减少综合征、复发性坏死性粘膜腺周围炎综合征、手、足、口综合征等多种疾病的口腔表现。

如病变仅为粘膜浅层，则为糜烂，可见于多形渗出性红斑综合征。

5. 白斑：由上皮角化异常所引起，粘膜增厚，表面粗糙，呈白色或灰白色，大小不一。见于角化异常综合征的口

腔表现。

6. 结节：为实质性隆起病变，由粘膜下结缔组织增殖引起，大小不一。小结节体积甚小，须仔细观察。结节在镜下是增殖的肉芽组织。

## （二）组织学改变：

### 1. 上皮病理改变：

（1）角化异常：包括角化过度、角化不全和角化异常增殖三种类型，在角化异常综合征中均可见到。

（2）棘层增厚和棘层松解：前者为棘层变厚，可伴有角化过度，见于角化异常综合征；后者为棘细胞层细胞分离，形成上皮内水疱，见于大疱性表皮松解症。

### 2. 结缔组织病理改变：

口腔粘膜—皮肤综合征，口腔粘膜下病理改变主要表现为炎症浸润。在慢性炎症期，结缔组织有淋巴细胞、浆细胞、少数组织细胞及散在多形核白细胞浸润；在急性期，主要是多形核白细胞浸润。

## 第二节 口、眼、生殖器三联综合征

口、眼、生殖器三联综合征，即皮肤、粘膜、眼综合征。包括以下三种综合征：口疮综合征、多形性渗出性红斑综合征和结膜—尿道—关节滑膜综合征。

### 口疮综合征

口疮综合征是一种复发性疾病，国外称白塞氏综合征 (Behçet's Syndrome)，其临床表现有三处相互关联的症状，即口腔和生殖器的复发性溃疡以及复发性虹膜睫状体炎。早



在我国东汉末年(公元200~210年),古代医学家张仲景就在《伤寒杂病论》一文中以“狐惑病”为名称予以详细描述:狐惑之为病,状如伤寒,默默欲眠。目不得闭,卧起不安(与本病的神经精神症状相似)。蚀于喉为惑,蚀于阴为狐。(口腔粘膜和会阴部溃疡)初得三、四日,目赤如鸠眼;七、八日,目四眦(黄)黑;若能食者,脓已成也。(类似眼色素膜炎和前房蓄脓)、国外 Behcet 氏于1937年对本病进行描述解释后,才逐渐认识到是一种独立的疾病。本病是以口腔粘膜和外阴部的阿弗它样疼痛性溃疡、虹膜睫状体炎伴前房集脓为三个基本特征,呈周期性增剧及缓解的慢性迁延性病程,但很少真正完全静止。本病主要侵犯中胚叶组织,病变发生在眼色素膜与皮肤深部血管,故又称皮肤粘膜眼色素层综合征等名称。

【病因】 以往一直认为是由病毒感染引起的,以后又推测是一种“慢病毒”感染。近年来,随着免疫学的进展,发现患者(1)血清 $\alpha_2$ 和 $\gamma$ 球蛋白增加;(2)血清中存在抗口腔粘膜细胞抗体,而且抗体的增减与口腔病变的严重程度有关;(3)口腔上皮匀浆或培养物有细胞毒性的淋巴细胞增加。除抗口腔粘膜抗体外,患者血清中尚存在多种自身抗体,如抗动脉壁抗体、脱髓鞘抗体等。因此可以认为本病是某些因素诱发的一种自身免疫疾病。

【临床表现】 本病多见于20~40岁青壮年(约70%),儿童与老年较少见,男性多于女性(约2:1)。常反复发作。

一、口腔:约99%患者均有口腔病变,多在唇、颊、舌、龈以及咽部粘膜上出现孤立的阿弗它样疼痛性溃疡,边界清楚,大小不一,从粟粒大到蚕豆大,呈圆形或椭圆形,周围有红晕,溃疡面有黄白色假膜覆盖。常因疼痛引起说话、咀嚼、吞咽困难,通常经10天左右自行愈合,愈合后无疤