## **Week9 Common Bone Diseases**

骨骼的遺傳性異常 Gene	tic Abnormality				
	病因	特徵	放射線特徵	組織特徵	診斷與治療
Osteogenesis Imperfecta	第 17 對 COL1A1	1. 骨質疏鬆 (osteopenia)		1. Osteocyte 數量增加	多項數值正常
=Brittle Bone Disease	第 7 對 COL1A2	(1) 骨頭脆弱畸形,易彎曲骨折		(hypercellular)	(鈣、磷、ALK)
成骨不全症/玻璃娃娃	調控 Type I collagen	(2) Lamina dura 薄、trabecular 變少		2. 礦化較差	基因檢測最準確
OI	(Type2:軟骨、Type3:repair、	2. 口腔		3. 骨頭汰換率高	
	type4:基底膜)	(1) Class3 openbite crossbite			
		(2) Dentinogenesis imperfecta:花苞狀牙冠、齒頸收縮、牙			
		髓腔過早阻塞、牙根窄或呈現 corncob-shaped			
		3. 藍色鞏膜(blue sclera)			
		4. Wormian bone 馬賽克狀(cleidocranial dysplasia 也有)			
		5. 相關病症			
		(1) ED Syndrome			
		(2) Gnathodiaphyseal dysplasia: ANO5、多發性 DOD、			
		骨頭問題			
Osteopetrosis	遺傳性	1. 骨硬化→骨折	骨密度高→死白	可見 osteoclast 但無	
=Albers-Schönberg		2. 骨髓壞死 (因骨髓都堆積 bone)→貧血、肝脾腫大	緻密骨和疏鬆骨的界線消失	Howship lacunae(因為功能	
Disease	Osteoclast 功能不足	3. 腦神經壓迫(神經穿過的孔洞變小)→耳聾、失明		不足)	
骨質石化症/大理石娃娃	→骨密度大幅升高	4. 牙齒不易萌發(osteoclast 刺激 eruption、鈣化導致 PDL 沾			
	→硬骨軟骨分不開(只有堆積沒	黏)			
	有破壞)	難拔牙,拔牙後易有骨髓炎(bone 堆積,granulation tissue			
		無法生成)			
Cleidocranial	第六對 CBFA1(RUNX2)	1. 牙齒及鎖骨異常 中臉發育不足	1. 囟門過晚關閉		
Dysplasia(CCD)	(調控 osteoblast 分化成軟骨或硬	(1) 多生牙	2. Wormian bone (OI)		
顱骨鎖骨發育不良	骨,所以軟硬骨都受影響)	(2) 鎖骨消失,肩膀窄可往前併攏	3. Palate 窄高,可能會有顎裂		
	與膜內骨化、軟骨內骨化都相關		4. 多生牙 (Gardner syndrome)		

骨骼的代謝性狀況 Me	骨骼的代謝性狀況 Metabolic Condition								
	GAL	病因	特徵	X 光/組織	血液/治療				
Massive Osteolysis	年輕人、小孩	血管增生被 fibrous tissue 取代	牙齒易鬆動 (牙內充滿 BV)、痛、咬合異常	1. Lamina dura 消失					
=Gorham Disease	下顎			2. cortical bone 變薄					
大量骨質溶解		創傷(50%)							
	D2-40			組織					
古早血糕含纖維				1. 血管增生→慢慢被 Fibrous tissue 取代					
口十皿标口碱能				2. 無骨質再生(代表不是 osteoclast 被破壞的					
				問題)					
<b>Paget Disease of Bone</b>	老白男人	骨骼不正常吸收與堆積	1. 骨頭疼痛(Gorham Disease)、膨脹	1. 該白不白,該黑不黑	ALK 上升(不斷 remodel				
	40 歲以上(年齡		2. 骨變大變厚變脆	(1) Cotton wool (一球一球的)	時需要)				
	越大越常見)	SQSTM1(p62) , NF-κB	→獅子臉	(2) lamina dura 消失	<b>鈣磷不變</b> (不斷破壞會使				

	全身都有(同FD) 上顎骨較多(雙側同時發生)	Paget     FD(單骨性)       全身性     上顎多       雙側(因為是代謝性)     單側       代謝性)     中老年	→壓迫神經血管(失明失聰) →牙齒開咬、spacing,假牙感覺緊(maxilla變大) → <mark>賽的大小不變</mark> (FD 變小, acromegaly 變大)	<ol> <li>Hypercementosis: alkainne phosphatase 上升, cementum 最易受影響組織</li> <li>Basophilic reversal line (拼圖狀、馬賽克狀)</li> <li>有大量血管的 CT 取代骨髓 (osteoclast 是血源性)</li> </ol>	血鈣變高,但 remodel 是 有進有出) Hydroxyproline 升高 惡性轉變成 osteosacroma,預後差,侵 略性高(不斷破壞與生 成,易出錯)
Hyperparathyroidism 副甲狀腺功能亢進 =brown tumor PTH	60 歲以上女性 不會在 30y 以下 可能多發 (內分 泌問題)	PTH 上升→osteoclast 表現上升→ 副甲亢進→血鈣上升 Primary: 副甲本身出問題 (adenoma) Secondary: 系統性疾病 HRPT2 mutation	<ol> <li>血鈣增加→腎結石</li> <li>Abdominal groans: 十二指腸潰瘍</li> <li>大量破壞         <ul> <li>(1) 食指中指指尖 resorption (最先)</li> <li>(2) 骨頭變薄→毛玻璃→看不到 Lamina dura</li> <li>(3) hemosiderin→brown tumor</li> </ul> </li> <li>兒童:牙齒發育不全、鈣化不足</li> </ol>	1. 該白不白,該黑不黑 (1) Lamina dura 消失 (osteoclast 活化) (2) ground glass appearance (霧霧的) (3) 顱骨 salt and pepper: 一點一點閃閃的(因為骨小梁缺失、皮質骨變薄) 2. 長期患病: brown tumor (secondary 較多) (1) 出血、hemosiderin (2) Well-defined RL  組織:和 CGCG 相同 1. 血管過度增生形成肉芽組織 2. 多核巨細胞 (osteoclast) 3. 周邊有 woven bone  和 CGCG 區分: 1. 抽血看 PTH 2. Brown tumor 骨頭無腫脹、多身體其他症狀	
<u>礦化</u> Osteomalacia 軟骨症		基因或非遺傳性 鈣化差(骨質疏鬆:骨量減少)		(stones \ groans)	ALK 上升,鈣磷降低
Rickets 佝僂病	小孩版的軟骨症	影響軟骨內骨化→侏儒	<ol> <li>休儒→牙釉質發育不全(侏儒常和 enamel 發育相關)</li> <li><b>囟門大開(和 CCD</b> 一樣)或延緩關閉、顱骨變軟</li> <li>腳彎曲(撐不住重量)</li> <li>胸骨畸形</li> <li>ALP+, Ca-, P-</li> </ol>	trabecular 密度、數量、厚度減少 pulp chamber 大小不變	
Hypophosphatasia 低磷酸酶症	發病年齡越小越嚴重	缺乏 ALK(alkaline phosphatase)	<ol> <li>類似 Rickets         <ul> <li>(1) <b>囟門大開、</b>顱縫過早閉合</li> <li>(2) 矮小、腿部彎曲</li> <li>(3) 牙釉質發育不全</li> <li>(4) 骨質變少</li> </ul> </li> </ol>	<ol> <li>beaten copper:腦回使內部皮質板變薄(壓bone 使bone 凹下去)</li> <li>缺 ALK→牙齒鈣化差         <ul> <li>(1) enamel 薄、pulp chamber 增大(牛狀齒)、root canal 變大</li> <li>(2) 牙齒過早脫落(缺 cementum)</li> <li>編織骨(不成熟)增加(因為無法變成組織 lamellar bone)</li> </ul> </li> </ol>	ALK 降低. 磷酸乙醇胺 phosphoethanolamine 升高 基因問題,無法治療

	疾病		ALP	血鈣 (Ca)	ı	血磷 (P)	Hypophosphatasia	降低	正常	正常		
	Hyperparathyroidism	Hyperparathyroidism		増高	ß	降低	Vitamin D Resistant Rickets (VDRR)	増高	正常或略低	正常或略低		
	Osteomalacia		増高	正常或略低	ß	降低	Paraneoplastic Syndrome (PMT)	増高	正常或略低	· 降低		
	Rickets	1	増高	正常或略低	ß	降低		Tarrierrar	bone /			
Vitamin D-Resistant	男性(性聯)	PHEX (X 結尾多	為性聯	遺傳)	1.	矮,下半身箩	<b>逆短</b> (腦下垂體侏儒症:變矮但身材	1. pulp	chamber 很力	大(和 ricket 區別)	及早	用骨化三醇(calcitriol).
Rickets 抗維生素 D 佝		礦化抑制			1	比例正常)		2. pulp	horn 延伸到 I	ЭЕJ	磷酸	鹽
僂病(VDRR)		和VitD相關易造	成軟骨	問題	2.	低血磷、腸胃	冒吸收鈣能力下降	→外	觀無明顯蛀牙	,但有根尖周圍囊	<b></b>	
		FGF23 related			3.	脊椎僵直		(細	菌易侵入)			
					4. 3	與 VDDR 比卓	較(Vitamin D-dependent)					
					(	(1) CYP27B	81					
					(	(2) 牙釉質裂	<b>發育不全</b> 相對不嚴重					
Phosphaturic	中年人	FGF23 (fibroblast	ic grow	th	軟骨	予症(osteomala	acia)	組織			手術	切除後明顯改善
Mesenchymal Tumor	軟組織和骨頭都	factor)→磷代謝	異常→釒	全身性軟				1. 圓形	、梭狀細胞			
磷酸鹽尿性間質腫瘤	有	骨症						2. 高度	血管化的黏液	<b>E</b> 樣基質		
(PMT)								3. 骯髒	混亂的"grung	y"pattern(鈣化混氰	L)	

Osteaclast 相關

骨骼囊腫及巨細胞病灶 Bone Cyst & Giant Cell Lesions

<b>有船襄胂及巨細胞</b> 病灶	Bone Cyst & Giant Cell	Lesions					
steaclast 癌化相關	GAL	病因	特徵			X 光/組織	血液/治療
Central Giant Cell	女性青年30歲以下	TRPV4 Oncogene	非侵襲性(多數)	)		1. RL,邊緣不一定有 cortical bone (osteoclast 是 giant	刮除術
Granuloma (CGCG)	下顎前牙跨中線(同	KRAS (和 giant	侵襲性 <b>:疼痛</b>			cell,會吃掉皮質骨)	類固醇
中心性巨細胞肉芽腫	GOC)	celllesion 相關)				2. 似 brown tumor,要排除 hyperparathyroidism (年齡	interferon
		FGFR1	Giant cell lesion			60y 女性)	calcitonin
		Ras-MAPK	Brown tumor	CGCG	GCT	3. 顎骨不均勻擴張(沒有發育中心,所以不是 true	
			女	女	男女同	neoplasm)	
			老年	青年	中年	4. 腫瘤邊緣有垂直間隔 (odontogenic myxoma 在 lesion	
			少		基質細胞多(更緻	上)	
					密)	組織	
			巨噬細胞一叢一	巨噬細胞一叢一叢的聚集 大、均勻分布的巨 1		1. Foreign body 多核巨細胞(osteoclast):	
					噬細胞、細胞核數	RANK/RANKL	
					量多	2. Granulation tissue→血管多→hemosiderin 沈積	
				惡性轉變少	惡性轉變		
				疼痛			
- \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ - \ \ \ \ - \ \ \ \ - \ \ \ \ \ - \	h to had again	more file \_	4 m- 17 11 11 11 11	ماه العامل ا			
(True )Giant Cell Tumor	中年人(比 CGCG 大	顎骨內:		医容易產生 <mark>疼痛</mark> 與侵犯	C性(DD&CGCG)		
巨細胞瘤	10-20y)	TRPV4/KRAS/FGFR1	2. <mark>惡性</mark> 變化 (肺	部轉移多)			
(和 CGCG 比較)	長骨	顎骨外:H3F3A		- 1/. 1 2 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1	e sur ( = -1 = 1 = 1 = 1 = 1 = 1 = 1 = 1 = 1 =		+ + 11-1/-1
Cherubism 巨顎症	小男孩(2-5 歲)	第四對 SH3BP2			<b>重漲</b> (區別副甲狀腺功能亢	1. 雙側、多發性、擴張的 RL、多房	青春期後自
胖胖小天使	下顎後牙區(對稱)		進:年齡較大			2. 牙胚被往前推(後側腫脹)	發消退
	184		• •	to heaven:眼球上吊	· 下眼瞼向下拉	組織	
		強 RANKL-RANK 信	5.优			1. 多核巨細胞(osteoclast)	
						2. 小血管周圍會有嗜酸性袖狀沉積物(eosinophilic,	
						cuff-like deposits)	

Ramon syndrome			類似 Cherubi 發育遲緩	ism ,多了 fibrous g	ingival hyperplasia、 <u>癲癇、智力</u>	
Aneurysmal Bone Cyst (ABC) 動脈瘤性骨囊腫	長骨:<30 歲 顎骨:小孩、年輕人	第 17 對 USP6	迅速擴大的腫脹			1. 皮質骨擴大變薄、沒有 cortical border (因為是 osteoclast giant cell lesion )
NFkR -〜 其	」 質、血管增生 -> RANKL		ABC		SBC (mandible)	2. Ballooning blow-out
MIND -> Œ	· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·		長很快、腫	痛	無症狀	3. Bone trabeculae 與病灶外緣成直角
			Pseudocyst			
			Granulation	CT	Fibrous CT	組織
			多核巨細胞	L	沒有多核巨細胞	1. 充滿血液的空腔,像吸飽血的海綿
						2. pseudocyst
						3. granulation tissue:多核巨細胞(辨認關鍵)、類骨
						質、編織骨
						染色: CDH11、USP6
Simple Bone Cyst	年輕人	NFTC2	假性囊腫			1. 輪廓分明的單房 RL、scallop
Traumatic bone cyst)	工化日创作出布件书			長骨	顎骨	2. 前後徑擴張(沒有 bucco-lingual expansion,ABC
單純性骨囊腫	可能是創傷出血造成		位置	多	少	有)、錐狀輪廓
			年龄	年輕人		組織
			性別	男	無明顯差別	1. Wall:單層充滿血管的 fibrous CT
			臨床	痛,預後差(復發	沒症狀	2. 三分之二空腔中有血清性液體,三分之一空無一物
				率高)		前後徑擃張,不吸收牙根: OKC、LPC、SBC
						牙根尖Scalloped(扇貝狀)

牙根尖Scalloped(扇貝狀)

## 骨骼纖維性病灶 Bone Fibrous Lesion

- Hypercellular fibrous stroma 細胞堆疊緻密→產生鈣化物質
- 特別

<ul><li>・ 特別</li></ul>					
(1) 除了 Fibrous Dy	/splasia 全身都有,其他	多侷限在 jaw bone			
(2) OF、JOF為 tru	e neoplasm→界線清楚				
	GAL	病因	特徴	X光	組織
Fibrous Dysplasia 纖維性發育不良			單骨性:無痛單側腫脹 多骨(併發皮膚與內分泌問題)	1. 該白不白該黑不黑(界線不清,因為不是 true neoplasm) (1) 堆積纖維組織→ground glass RO (副甲狀腺功能亢進也有,但原因是骨頭變薄、對比不明顯) (2) PDL 變窄、lamina dura 不明顯  2. Bone trabecula 短、型態不規則 (1) Finger like pattern (2) 風乾橘子皮(一點一點) (3) 彎曲像中文草書  3. bucco-lingual expansion→下顎骨下緣膨大  4. 下顎齒槽管往上推(口病唯一)	1. Bone trabeculae 彎曲像中文草書 2. 無 Osteoblast rimming (因為骨頭是 meta 來的,沒有 osteoblast) 3. 晚期編織骨被層狀骨取代,平行排列(沒有 laminated) 4. 鈣化物均質且單一,只有骨性鈣化,不會產生 cementum骨性:有 laminated、osteocyte 在 lacunae
				<ul> <li>5. RL→mix→RO</li> <li>6. 上顎病變:上顎竇底抬高(sinus變)</li> <li>小)→阻塞鼻竇(paget disease 較不影響 sinus 容量)</li> </ul>	
Cemento-Osseous	1. 臨床上最常見的纖	.維骨性病	· ·開始礦化 · · · · · · · · · · · · · · · · · · ·		1. 兩種鈣化
Dysplasia (COD)	2. 可能和 simple bone	e cyst 一起出現	Cementoma <sub>根尖型(periapical)</sub>		(1) 層狀骨: Woven bone、
牙骨質骨發育不良		局部型(focal)	根尖型(periapical)	廣泛型(florid)	lamellar bone
可能是 PDL 來源	年龄種族性別		中年黑女人		(2) cementum-like particles:
	好發部位	下顎後牙	多發、雙側、下顎前牙根尖	多發、雙側	同心圓狀/沒有 laminated/一
	(只在 jaw bone)		有活性、不痛也不敏感	上下顎都有但下顎較多	片均質化無 lacunae
			(最常被誤診:上顎 nasopalatine cyst,下顎 CC	DD)	(3) 晚期形成 cementoma (一片
	放射學特徵		Sclerotic border: COD 特有		均質化鈣化)
		一圈 RL rim 包圍著 RL+RO	<ol> <li>一團 RL 包圍根尖→成熟: RL+RO→最後: RI 包圍 RO</li> <li>PDL 完整不會黏附到牙齒(因為牙齒有活性 發炎)、不腫不痛</li> </ol>		<ol> <li>胃小樑像薑根(肥厚且彎曲) (比FD粗)</li> <li>有 osteoblast rimming</li> </ol>
	症狀	無症狀	無症狀	破骨出現黃、無血管骨頭	

Familial Gigantiform
Cementoma
家族性巨大型牙骨質病

小孩,年齡較小(遺傳性) (COD:中年)

治療

體顯性遺傳

類似廣泛型 COD

 漸進式成長→易有 bone expansion (COD 不腫 不痛)→顏面不對稱

不腫不痛不用治療,自發消退

2. 貧血女生子宮易有瘜肉、腺瘤

前:多發性根尖 RL(和 COD 同)

中:混合性的 RL+RO

後:RL rim+RO

類似 Gnatho-Diaphyseal Dysplasia

- 1. GDD1、AN05 突變
- 2. 類似多發性 COD、成骨不全

Ossifying Fibroma 骨化纖維瘤	女 20-40yr(年齡較大) 下顎後牙多(上顎常侵犯鼻 竇)	HRPT2 ( Parathyroid tumor/OF/Renal cysts/Wilms tumors )	<ol> <li>true neoplasm (自發 邊界明顯、發育中心</li> <li>無痛腫大→顏面不對</li> </ol>		1. 單房 RL/RL+RO 2. 明顯 <mark>發育中心</mark> (FD 塊) 3. Buccolingual expans		<ol> <li>沒有 capsule 但與骨頭界線清楚         →少復發、少惡性轉變</li> <li>鈣化(多種鈣化物質)         <ul> <li>(1) Osteoid、Woven、lamellar</li> </ul> </li> </ol>
	增生的纖維	2骨頭	OF 成年 女 下顎後牙 HRPT2 多 laminated bone 無痛腫大 單房 RL/RL+RO 復發率低	JOF 青少年 男女同 上顎 X;2 多 woven bone	曲 4. 把 mandible canal 向 推)	1下推(FD 向上	(有 osteoblast rimming) (2) 嗜鹼性無細胞的 cementum-like spherules: brush border (COD、FD 界線清楚)
Juvenile Ossifying Fibroma 少年型骨化纖維瘤	青少年(OF:成年) 男女同(OF女多) 上顎多(OF:下顎)	無 GNAS、HRPT2 (區別 OF, FD)	1. 無痛腫脹(同 OF) Trabecular 顎骨(上顎)	psammomatoid 鼻竇、眼窩	<ol> <li>7. 界線清楚 RL→混合</li> <li>2. 骨未成熟蜂巢狀→原</li> <li>3. 骨腫脹、穿孔(較)</li> </ol>	成熟毛玻璃樣	同 OF,除了:  1. Hemorrhage 2. osteoclast 聚集
		Psammomatoid: X;2 異位	不成熟 woven bone,osteocyte 胖胖的	psammoma body (同心 圓狀鈣化) Brush border	高)(OF 復發率低		Brush border 鈣化
Desmoplastic Fibroma 纖維緻密型 結締組織增生型纖維瘤	年輕人 下顎後側	無 CTTNB1 (beta-catenin)	1. 有局部侵犯性的 tum 一點掉 2. 無痛腫脹	or(但不會 meta)→多切	ill-defined(局部侵犯性 bone 擴張, cortex 變薄		很乖 染 SMA

	組織學特徵	放射學特徵	骨頭腫脹
Fibrous Dysplasia	骨小樑無 osteoblastic rim	界線不清楚(ill-defined)、 ground class	+:平均的腫脹(無中 心),把 mandibular canal 往上推
Cemento-Osseous Dysplasia	骨小樑像 ginger root 鈣化物 Brush	界線清楚(well-defined), 早期是 RL,逐漸成熟變 成 RO被 RL rim 圍繞, 可能有 sclerotic border	一:不會腫痛
Ossifying Fibroma	鈣化物質有 brush border	界線清楚(well-defined) (因為是 true neoplasm: 界線明顯、自發性生長、有 growth potential 會造成腫脹)	+:有生長的中心, 會從中心往四周擴張 (因為是 true neoplasm) Canal 下推

OF+Clast聚集

JOF

常見

出血

無

零散

少

Bone form	ing lesion						
骨緻密骨。 Idiopathic	生骨硬化症/顎 島 Osteosclerosis ne Island)	青春期 下顎第一大臼	不明原因造成局部 骨頭密度變高	不腫不痛不會長大	天外飛來一點白 (沒有 RL rimming 的 RO / blend border)	<ol> <li>緻密的 lamellar bone</li> <li>沒有發炎細胞(因為是 vital tooth)</li> </ol>	不需治療
Osteoma 骨瘤	Jaw bone 內 (central)  periosteal sinus	成人 Mandibular body(PM/M 的 lingual surface)、condyle 骨頭邊緣、無柄 Frontal sinus		<ol> <li>軍發性、無症狀、長很慢</li> <li>長在 condyle:限制張口、咬合不正、下巴偏向沒受影響的那側</li> <li>多發性:Gardner syndrome (WNT和骨頭、牙齒相關)</li> <li>長在舌頭上:Osseous choristoma 骨性迷離瘤</li> <li>choristoma 迷離瘤 Hamartoma 錯構瘤不該長的地方多長 該長的地方多長 Osseous choristoma 長在舌頭上</li> <li>Benign tumor</li> </ol>	天外飛來一點白  1. 外面(periosteal):     compact bone  2. 裡面(central):     trabecular bone、     fibro-fatty marrow	<ol> <li>Compact osteoma : Dense bone with mineral marrow</li> <li>Cancellous osteomas : Bony trabeculae and fibrofatty marrow</li> </ol>	復發率低,
Gardner Sy	yndrome		第 5 對 APC	<ol> <li>腸息肉(轉變成腺瘤)</li> <li>osteoma、odontoma、多生牙、阻生牙</li> <li>epidermoid cyst</li> <li>desmoid tumor</li> </ol>	Desiriora turnor	catenin Desmoplastic fibroma 不能 r syndrome 的一個表現)	
Osteoblasto	blast tumor	年輕人 (30yr 前)	良性腫瘤 FOS、FOSB Onco, OS for osteosarcoma	年輕人(30yr 前)  長骨、下顎後牙 痛 較低  大 →Aspirin 無效 →惡性轉變成 osteosacroma  Nidus (sclerotic	惡性轉變 周邊有明顯的 dense、	1. 中央: irregular trabeculae of osteoid 和 woven bone 2. 周圍: osteoblasts、osteoclasts  Osteoma 有成熟骨質 (Dense lamellar bone)	
骨肉瘤 Og 骨源性惡化	steosarcoma 生腫瘤 1st	顎骨外:雙峰性 原發:年輕人 次發:老年(RT、Paget's disease)	間質組織有直接產生 osteoid (硬骨)的能力P53、Rb	1. 增加發生率 (1) RT (RT 後最常見的惡性腫瘤) (2) Paget's disease (3) Li-Fraumeni syndrome(p53 mutation): 會長乳癌、腦瘤、	1. RO+RL 2. 骨膜反應 (1) Sunburst (2) Codman triangle 3. Spiking 的牙根吸收	惡性間質細胞產生骨性物質 惡性特徵 1. 排列混亂(軟硬骨應有明顯交界,但 惡性時可能變成軟骨包著硬骨) 2. Lacuna 內的 osteocyte 大小不一、邊界	

	顎骨:中年人 上下相同(下顎最常在 body)		Osteosarcoma、leukemias(軟軟的易長腫瘤的地方) (4) 遺傳: Rb gene (骨頭很硬,難是後天影響,多為遺傳性)	4. PDL 不對稱變寬	不清、有 cytoplasm 分類 (三者預後相同) 1. Osteoblastic (最常見)	
			2. 腫痛		<ol> <li>直接從 osteoblast 轉化</li> <li>多角單核</li> <li>Woven bone (無 laminated)</li> <li>Chondroblastic</li> <li>軟骨內骨化 (無 laminated)</li> <li>顎骨最常見</li> </ol>	T1<8cm
				顎骨最常見		
Surface/Juxtacortical Osteosarcoma	CDK4 \ MDM2	在骨膜、皮質(而 非骨髓腔)	Parosteal:有柄、周圍骨膜不會隆起 Periosteal:無柄、周圍有骨膜反應		Low grade, 平行排列 Trabeculae Intermediaiate-grade	

軟骨腫瘤:軟骨長很慢、穩定

→良性:年輕 / 惡性:老

→多無痛

→多無涌						
軟骨瘤 Chondroma	女性、年輕人	IDH1 \ IDH2 \ COL2A1	透明軟骨來的良性腫瘤	RL+Central RO	1. Lobule 狀的透明軟骨,內有 lacunae、	Ollier disease `
		(和 type2 相關→和軟骨	1. 無痛、長很慢		chondrocyte cellularity 低	Maffucci
	手腳多	相關)	2. 多為 <mark>單發</mark> 性(多發:Ollier disease、		2. 生長被骨頭抑制(cortical border)	syndrome 增加惡
	頭頸: 鼻中隔、上顎	單發	Maffucci syndrome, 和 IDH1、IDH2		D.1.1.2.具整盘,具带目	性轉變率
	前牙區		相關)		Enchondroma: 骨髓內,最常見	
多發性內生性軟骨瘤	單側、不對稱(基因	IDH1 · IDH2	多發性軟骨疾病			Chondrosarcoma
Ollier Disease	突變多是雙側,但這					(越來越痛是惡
(Enchondromatosis)	個特別) 局部	多發				性轉變徵兆)
	腿骨					
Maffucci Syndrome	5 歲		軟骨瘤+血管瘤( <mark>血管肉瘤</mark> 、淋巴管肉	IIII ( )		1
-	單側 廣泛分布		瘤): 就是 Ollier Disease 多了血管疾病	體細胞突變,先天非遺傳		
Chondromyxoid Fibroma	年輕人	第六對 GRM1	腫痛	1. 界線清楚的扇形	Spindle 或 Stellate cells 形成的 lobule 落	不能用 RT
罕見良性	長骨、顏面骨少(下			2. Cortical bone 被破壞	在 myxoid 或是 chondroid 细胞間質之中	
	顎多) 2%			(因為會痛)→復發率高		
滑液膜軟骨瘤症	大關節、單關節	自發性:	長在 joint 內的軟骨狀 nodule,稱為 loose	1. RO	透明軟骨 nodule,可能鈣化	
Synovial Chondromatosis	TMJ: 中年女性(RA	GLI1 · PTCH1 · Hh	bodies (joint mice)	2. MRI、CT 對此病敏感		
罕見良性	導致)	signaling FN1	1. <b>腫痛、</b> 關節活動異常			
İ		ACVRA2				

			T			
		繼發性:發炎型關節病				
軟骨肉瘤 Chondrosarcoma 骨源性惡性腫瘤 2nd 頭頸部惡性腫瘤0.1%  Condrosarcoma 會鈣 Condroblastic osteos		的骨質,軟骨侵犯硬骨 混亂,但有骨性分化	無痛腫脹、牙齒鬆動 (生長慢→像 benign→長得夠大夠久就會牙根吸收)	1. Well-defined、有 cortical border(像 benign) 2. 牙根吸收 3. 局部鈣化: flocculent、 snow-like feature	1. 侵犯硬骨 (bone 正常,因為是軟骨去侵犯) (osteosacroma 出現 woven bone) 2. Lobule 結構改變 3. 中央成熟軟骨、周圍不成熟 spindle cell (越多,預後越差) 4. 鈣化像軟骨內骨化,但不會產生硬骨的東西 無骨性分化 類型 1. Clear Cell Chondrosarcoma (1) low grade (2) clear cytoplasm (3) S-100、type II collagen 2. Differentiated Chondrosarcoma (1) high grade (2) spindle cell 多	頭頸部較 benign 切除(RT、化療無效)
<b>明新山北原上</b> 上	fr has 1	WENT NIGO : 5	, n <u>f</u> - 11 1 0 1	111 1 (* 1 m) di Arr II	3. Myxoid Chondrosarcoma 軟組織	
間質性軟骨肉瘤	年輕人	HEY1-NCOA2	Aggressive→腫痛、ill-defined	ill-defined、點狀鈣化	1. 軟骨: S100	
Mesenchymal	Jaw bone 最多	(和 IDH1 無關)			2. 小藍圓細胞(分化不佳):	
Chondrosarcoma	osarcoma (Chondrosarcoma 很 未分化間質細胞:高度增殖和惡性,主要由小圓細胞組成。		<b>小圓細胞組成。</b>	hemangiopericytoma 分岔血管(像鹿		
	少)		r	角 )		
		l "		[	CD99 \ Sox9 \ NKX3.1	

## 骨骼血源性

- · 下顎後側(bone marrow 多)
- · 血緣性不會有骨膜反應

局部骨質疏鬆性骨髓缺陷	成年女性	造血細胞過度增長	不腫不痛	界線清楚	造血細胞、骨髓	
Focal Osteoporotic	(月經需要造血)					
Marrow Defect						
蘭格罕細胞組織球增生症	. 年輕(<15yr)	Langerhan cell (APC)	1. 分類:	1. 從上往下挖的 scooped out,	1. 大量 <b>eosinophils</b> (Eosinophilic	Curettage
Langerhans Cell	越年輕越致命		Eosinophilic granuloma	(langerhan cell 是上皮細胞,從	granuloma)	類固醇
Histiocytosis (LCH)			Hand-Schuller-Christian disease	上往下侵犯)	2. Langerhan cell	低劑量輻射
=Histiocytosis X		BRAF, MAP2K1	Letter-Siwe disease	2. Floating in space、不會牙根吸收	(1) 大、淡染、單核	
			2. Bone lesion、鈍痛、壓痛	3. punched out Scooped out	(2) vesicular nuclei (泡泡的樣子)	
罕					(3) 凹陷的核有 central groove	
				Multiple LCH	(coffee bean)	
				myeloma	3. 桿狀結構 Birbeck granules	
				老男人 小朋友		
				punched out scooped out	染色:CD1a、S-100、HLA-DR、CD207	
				(源於骨髓) (上皮性)	(langerin)	
多發性骨髓瘤	老黑男人(40yr 前	骨髓多發性問題	1. 骨頭內最常見的惡性腫瘤 (不是骨源	1. 骨內膜呈現 cookie bite 或 scallop	1. 都是 Atypical plasma cell	
Multiple Myeloma	很少)	→plasma cell 惡化	性最常見),只佔血液腫瘤的 10-15%	(源於 bone marrow,所以從裡	2. monoclonal antibody (單一型),	
			2. 骨頭被破壞	面開始吃)(SCC從外層開始	kappa light chain 跟 ambda light	
			(1) 痛	吃)	chain 比例變得極端 (1:10)	
			(2) 高血鈣	2. 少見牙根吸收	3. Amyloid:均質、嗜酸、無細胞,染	
			(3) 病理性貧血(骨頭造血)	3. 頭骨可見 punched out	Congo red	
			(4) 病理性骨折			
			3. 漿細胞產生抗體(M protein)		染色:	
			→monoclonal gammopathy		CD138、CD79a (正常 plasma cell 不表	
			(1) 腎臟 Bence Jones proteins 蛋白尿		現,因為不需要 BCR 傳訊)、CD38	
			→腎衰竭			
			(2) M protein 堆積→結節、大舌頭、		診斷:>10% plasma cell	
			眼周有 amyloid 堆積			
Central xanthoma of the	年輕人	和內分泌無關(和肥胖	無症狀	RL \ well/ill-defined	1. Xanthoma cell	切除即可,不
jaw		無關)			2. 沒有 multinucleated giant cell	會復發
					染色: S100(-)、CD1a(-)、CD207(-)	
					(和 LCH 區別)	

其他						
Central xanthoma of the jaw	年輕人 下顎後牙	和內分泌無關(和肥胖無關)	無症狀	RL v well/ill-defined	1. Xanthoma cell 2. 沒有 multinucleated giant cell 染色: S100(-)、CD1a(-)、CD207(-) (和 LCH 區別)	切除即可,不會復發
Cementoblastoma 和 ossifying fibroma 區別	年輕人 下顎第一大臼	cementoblasts 的良性腫瘤	1. 腫痛 2. 牙齒有活性 與osteosarcoma差異:無骨膜反 與 COD 差異: 鈣化部分PDL 消		<ol> <li>無牙根相連</li> <li>Reversal line</li> <li>多核巨細胞</li> <li>Radiating column→sunburst</li> </ol>	復發率低
Ewing Sarcoma 骨源性惡性腫瘤 3rd 兒科 2nd	小孩 下顎後側 人名病多在上顎 mesenchymal stem cells 來源	t(11;22) EWS-FLI1 ,這是例外	未分化小藍圓細胞組成的惡性腫瘤 1. 腫痛(因為是惡性)	<ol> <li>破壞力強→ill-defined</li> <li>生長速度快→不會牙根吸收、粗</li></ol>	一片小藍圓細胞(靠染色證明) 染色 1. PAS(+,-):細胞質內含有肝醣 2. CD99(+):較不 specific 3. Fli1(+) 4. NKX-2,2:證明 EWS-FLI1	易轉移,預後差 下顎預後較佳
退化性關節炎 Osteoarthritis/ Degenerative Arthritis OA	老年(顳顎關節較年輕,也少見) 多關節、承受重量的大關節	Condyle 的軟骨被破壞,使底下的骨頭暴露	<ol> <li>傍晚比早上嚴重(不斷活動)</li> <li>行動受限</li> <li>Click sound</li> <li>肌肉引導:肌肉嘗試使疼痛關節固定不動,造成持續的壓力→壓痛</li> </ol>	<ol> <li>4. 很少 codman triangle `sunburst</li> <li>1. Bone 表面 erosion</li> <li>2. 關節腔阻塞</li> <li>3. 骨刺</li> <li>4. 滑液膜中有骨化(發炎)</li> </ol>	<ol> <li>NKX-2.2. 證明 EWS-FLII</li> <li>關節面粗糙</li> <li>垂直裂縫</li> <li>骨細胞消失</li> <li>軟骨下囊腫 subchondral cyst</li> <li>滑液膜發炎變厚、鈣化</li> </ol>	
類風溼性關節炎 Rheumatoid Arthritis	中年女(自體免疫) 小關節(所以更痛)、對稱 性、多發(Ab流來流去) 髖關節最少見(OA最多) 顳顎關節較多	HLA-DR β1、PADI4 牙周病菌 P.g.、A.a 使發生率變高	侵犯關節周邊(如滑液膜),因為Ab 先攻擊弱的部分,而非強的軟骨 (OA 先攻擊軟骨) 1. 手指像天鵝頸 2. 類風濕性結節(rheumatoid nodules)。	類似 OA,除  1. 砧板形狀(anvil shape):中央關節面不規則變平,外側骨拓寬  2. 關節腔很少變窄(OA會)	<ol> <li>Synovial lining cells 增生</li> <li>深層部位充血、水腫</li> <li>膜上 finger-like projections 至關節腔(因為發炎)</li> <li>Rice bodies</li> <li>類風濕性結節(類似肉芽腫發炎): 嗜酸性壞死、細胞柵狀排列</li> </ol>	
					診斷 1. ACPAs 2. RF 升高 3. ANAs 4. ESR (發炎,非專一)	