

# 复发性儿童鼻腔鼻窦骨化性纤维瘤 1 例

杨翠红, 郭智勇, 刘慧萍, 齐非凡, 靳佳慧, 刘广平

(天津市儿童医院/天津大学儿童医院耳鼻喉科, 天津市儿童出生缺陷防治重点实验室, 天津 300134)

关键词 骨化性纤维瘤; 鼻腔鼻窦; 儿童

中图分类号 R765.4

文献标志码 B

文章编号 1006-8147(2024)06-0558-03

骨化性纤维瘤(ossifying fibroma, OF)是一种较罕见的良性骨纤维损害性肿瘤,好发于长骨及颅面骨,以颌骨、额骨、筛骨较为常见。本文报道 1 例经手术病理证实为复发性儿童鼻腔鼻窦的 OF 病例,并结合文献讨论其临床病理特点、影像学表现、治疗及预后,以提高对该疾病的认识。

## 1 病例资料

患儿,男性,8岁,主因鼻塞 1 月余,发现右鼻腔肿物 1 个月于 2022-12-26 第 1 次入院。患儿入院前 1 个月余出现右侧鼻塞、流涕,伴嗅觉减退,无发热、头晕、头痛、耳鸣耳闷、视物模糊、张口受限、恶心呕吐等症状,未予药物治疗,在当地医院就诊发现右侧鼻窦肿物,为求进一步治疗而入院。外院鼻窦 CT(2022-11-29)于本院阅片会诊示右侧上颌窦、筛窦及鼻腔不规则软组织密度肿块影,其内部及边缘见条片状及弧形高密度影,边界不清,右眶内侧壁、右上颌窦壁、鼻中隔受压变形移位伴局部骨质破坏,右侧上颌骨牙槽突区见不规则低密度影。本院 2022-12-02 鼻窦 MR(平扫+强化)示右侧鼻腔、上颌窦及筛窦等-稍长 T1、等-长 T2 信号包块及分隔强化(图 1)。入院后复查鼻窦 CT(2022-12-27)示右侧上颌窦、筛窦及右侧鼻腔内混杂软组织密度包块伴周围骨质破坏;鼻中隔左偏伴局部骨质形态欠规整;右内直肌受压,右内眦区小片软组织密度影(图 2)。鼻内镜示鼻腔黏膜水肿,右侧鼻腔内见表面光滑的粉红色新生物,遮挡右侧中鼻甲、中鼻道及嗅裂,并压迫鼻中隔向左偏。眼科会诊查体双眼球活动如常,眼位基本居中,双眼视力均为 1.0,双眼结膜稍充血,角膜透亮,考虑双眼结膜炎,给予帕坦洛滴眼对症治疗。初步诊断:(1)右侧鼻窦肿物。(2)

右侧鼻腔肿物。全麻下行鼻腔鼻窦肿物切除术,术后病理会诊回报:考虑 OF(上海复旦大学附属儿科医院),细胞丰富,生长活跃,建议临床密切随访;OF 伴动脉瘤样骨囊肿(天津市天津医院),局部细胞增生活跃;梭形细胞肿瘤,倾向于 OF(天津市儿童医院),复发风险性较高,建议密切随访(图 3)。患儿术后 7 个月复查鼻窦 CT 发现右侧上颌窦及鼻腔肿物,于 2023-09-03 再次入院。查体:右鼻腔通气欠佳,鼻腔黏膜稍水肿,见少许白色分泌物,右侧中鼻道粉红色肿物,表面光滑,未见破溃、出血,触之不痛,压迫推移鼻中隔向左侧偏曲,右侧中鼻甲、嗅裂区不能窥及;左侧鼻腔未见明显新生物。2023-08-05 鼻窦 CT 与前片(2022-12-27)比较,右侧上颌窦、筛窦及鼻腔内混杂软组织密度包块伴周围骨质破坏较前略减小(图 4)。2023-09-04 鼻窦 MR(平扫+强化)右侧上颌窦及筛窦膨胀性改变并囊实性团块影,延伸至右侧鼻道内,右侧鼻甲、鼻中隔、眶内壁、下壁及内直肌、下直肌呈受压改变,增强后不均匀强化(图 5)。初步诊断:(1)右侧鼻窦肿物。(2)右侧鼻腔肿物。(3)右侧鼻窦、鼻腔肿瘤切除术后。再次行鼻腔鼻窦肿物切除术,术后病理回报:原诊 OF(右侧鼻腔、鼻窦),现复发。镜下肿瘤由梭形、卵圆形细胞组成,排列紧密,其间见碎骨组织,部分骨周围见骨母细胞。考虑 OF 复发(图 6)。

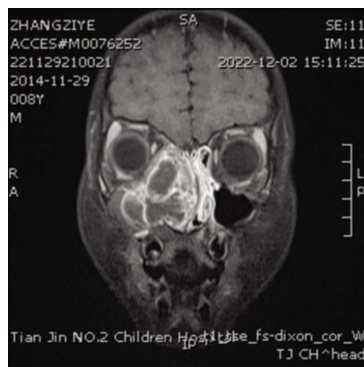


图 1 第 1 次鼻窦 MR

基金项目 天津市医学重点学科(专科)建设项目资助(TJYXZDXK-040A)

作者简介 杨翠红(1986-),女,主治医师,硕士,研究方向:儿童耳鼻喉头颈外科;通信作者:刘广平,E-mail:lqp414@163.com。

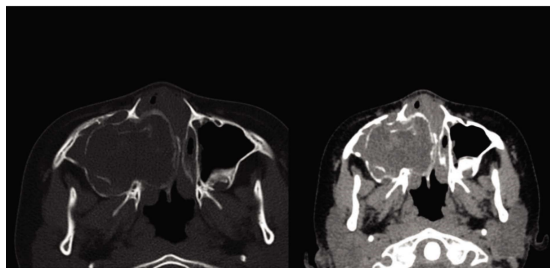


图2 第1次鼻窦CT

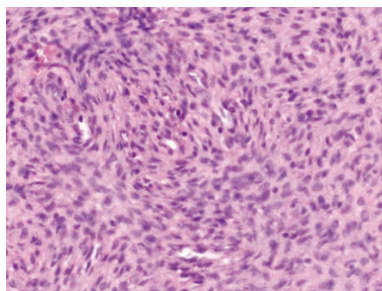


图3 第1次术后病理结果(HE染色,10×)

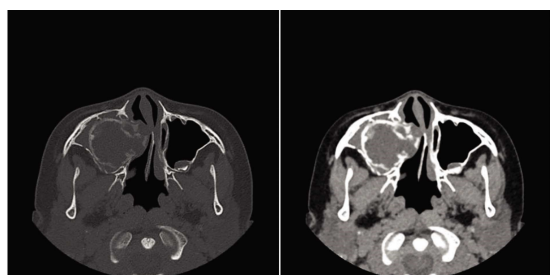


图4 第2次鼻窦CT

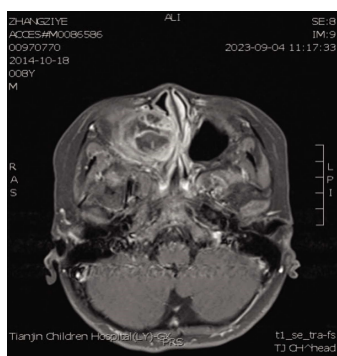


图5 第2次鼻窦MR

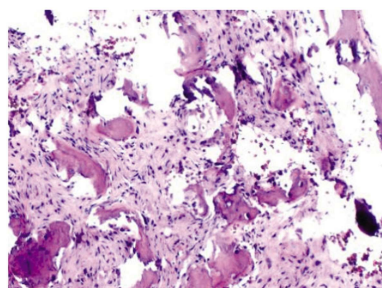


图6 第2次术后病理结果(HE染色,10×)

## 2 讨论

OF与骨纤维异常增殖症(fibrous dysplasia,FD)和骨结构不良(osseous dysplasia,OD)同属于良性纤维骨病(benign fibro-osseous lesion,BFOL),OF包括传统型OF(conventional ossifying fibroma,COF)和青少年型OF(juvenile ossifying fibroma,JOF)<sup>[1-2]</sup>。COF主要见于成年人,常表现为缓慢的膨胀性生长,大多无症状,术后复发率约12%;JOF又称为青少年活跃性或进展性骨化纤维瘤(active/aggressive JOF,JAOF),是一种罕见的良性肿瘤,多见于儿童或青少年,以侵袭性生长为特点,可破坏周围骨质或累及鼻腔、眼眶、甚至颅内等,导致形态变形,甚至功能损伤,术后复发率高达30%~58%<sup>[1-5]</sup>。因此JOF的及早诊断、及早治疗对于防止这些年轻患者出现形态和功能缺陷至关重要。

鼻腔鼻窦内发生的OF多见于儿童,早期多无症状,病程中多有“鼻堵”<sup>[6-7]</sup>。JOF在影像学检查中的特点:CT中可见肿物边界清晰,与周围组织形成圆形或椭圆形如“蛋壳”样的高密度边界影,呈膨胀性生长,肿物内部钙化和囊性化的比例不一致,致使肿物内表现为毛玻璃影像或不均匀高密度影,被压迫的肿物周围正常骨性结构出现破坏及吸收<sup>[8]</sup>。本病例中CT示右侧上颌窦、筛窦及鼻腔内混杂软组织密度包块伴周围骨质破坏,提示肿物侵袭破坏周围正常骨质。而MRI中一般可见肿物T1WI通常为等信号,T2WI多为低信号,同时部分肿物可有局部黏液性变或囊性变,故肿物囊性变部分多呈长T1长T2信号,且增强后囊壁及“蛋壳”部分强化明显,囊性变部分不强化,这也是与FD的区别所在<sup>[9-12]</sup>。本病例2022-12-02鼻窦MR(平扫+强化)示右侧鼻腔、右侧上颌窦及筛窦区等-稍长T1、等-长T2信号包块及分隔强化;2023-09-04鼻窦MR(平扫+强化)示右侧上颌窦及筛窦膨胀性改变并囊实性团块影,增强后不均匀强化。虽然OF的影像学表现相对典型,但诊断该病的金标准仍是术后病理。发生在鼻腔鼻窦的OF表面包裹一层菲薄黏膜,故其内镜下呈粉红色,表面黏膜切开后可见肿物包裹在薄层骨壳(骨皮质)内,灰白色,质韧偏硬,触之有砂砾感。本病例术前鼻内镜示肿物呈粉红色,术中发现肿物质韧易出血,其内可见大量骨片样结构包裹鱼肉样肿物。JOF在组织学上含有3种主要成分:即骨质小体、纤维基质、黏液样物质。显微镜下可见成熟

或幼稚的骨小梁,围绕骨母细胞及其他细胞成分呈网状或旋涡状排列,部分区域可见局部骨囊肿形成<sup>[5]</sup>。本病例病理镜下见肿瘤由梭形、卵圆形细胞组成,排列紧密,其间见碎骨组织,部分骨周围见骨母细胞。患儿影像检查、术中所见及术后病理情况基本符合文献报道,而且术后短时间内复发。综上所述,本病例为发生于鼻腔鼻窦的 JOF。

由于肿瘤在生长过程中对周围正常骨质的破坏严重,治疗 JOF 最有效的方式还是手术彻底切除病变<sup>[13-14]</sup>。治疗的目的是保护生长发育,保护神经结构和功能<sup>[15]</sup>。结合儿童生长发育的特点,需考虑手术对患儿局部功能的影响,术中可能不能完全切除肿瘤,进而导致 JOF 术后复发率较高。针对 JOF 的一项回顾性统计研究发现,完整的手术切除可以显著降低 JOF 的复发率,带骨壳完整切除是避免复发的关键,而单纯的刮除术则具有相当高的复发率<sup>[16-17]</sup>。局限性 OF 易于彻底切除,切除后不易复发;大而弥散的 OF 不完全切除时易复发,术后应密切观察。所以定期和长期随访至关重要<sup>[4]</sup>。而术区缺损修复也相当重要。随着数字化技术及显微外科技术不断发展,游离腓骨组织瓣在上颌骨缺损修复中的应用越来越普遍<sup>[18]</sup>。高宁等<sup>[19]</sup>研究发现,通过采用数字化技术辅助腓骨瓣修复上颌骨良性肿瘤术后的颌面部缺损,能解决骨组织和软组织缺损的问题,较好地恢复颌面部外形,并填充上颌窦死腔;腓骨修复的种植修复技术能重建咬合关系,并提高患者的生活质量。综上所述,提高医生对此疾病的认识并及时诊断治疗至关重要。

#### 参考文献:

- [1] 王婷婷,黄永松,徐丽,等.颌骨骨化性纤维瘤 28 例临床及病理学分析[J].口腔颌面外科杂志,2017,27(5):321-326.
- [2] BARNES L,EVESON J W,REICHART P. World Health Organization classification of tumours, pathology and genetics of head and neck tumours[M]. Lyon: IARC Press,2005:283-328.
- [3] 杨成璐,孙鹏峰,张佳,等.外周型骨化性纤维瘤 1 例报道及文献复习[J].口腔颌面外科杂志,2022,32(5):324-327.
- [4] NEDELEC M,POUGET C,ETIENNE S,et al.Juvenile trabecular ossifying fibroma: a case of extensive lesion of the maxilla [J]. Int J Surg Case Reports,2023,111:108620.
- [5] REDDY A V,REDDY K R,PRAKASH A R,et al. Juvenile ossifying fibroma with aneurysmal bone cyst: a case report[J]. J Clin Diagn Res,2014,8(10):ZD01-ZD02
- [6] 宋善芳,陈雪松,黄鹏,等.儿童鼻腔鼻窦骨化纤维瘤[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2009,16(6):320-322.
- [7] 韩阳,杨小健,唐力行,等.鼻腔鼻窦青少年型骨化纤维瘤六例临床分析[J].山东大学耳鼻喉眼学报,2018,32(6):79-83.
- [8] OWOSHIO A A,HUGHES M A,PRASAD J L,et al. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma: two distinct radiologic entities[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol,2014,118(6):732-738.
- [9] 王永哲,陈光利,王振常,等.鼻腔及鼻窦骨化性纤维瘤的 MRI 诊断[J].临床放射学杂志,2007,26(11):1088-1091.
- [10] TRUNG N N,HUNG N D,MINH N D,et al.Juvenile psammomatoid ossifying fibroma in paranasal sinuses: a case report and literature review[J]. Radiology Case Reports,2023,18(1):64-69.
- [11] CHANG H J,DONAHUE J E,SCIANDRA K T.Best cases from the AFIP: juvenile ossifying fibroma of the calvaria [J]. Radiographics,2009,29(4):1195-1199.
- [12] SEMUS R L,ZIELINSKI E,FOSTER W C. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma of the calcaneus[J]. BMJ Case Reports,2020,13(8):e234555.
- [13] 安新山,李宁,曹文栋,等.鼻窦骨化性纤维瘤的临床特点及手术方法[J].中国耳鼻咽喉头颈外科,2021,28(12):750-753.
- [14] 谢希婷,周清,刘小勇,等.以眼球突出为唯一表现的鼻窦青少年沙瘤样骨化纤维瘤 1 例[J].中国眼耳鼻喉科杂志,2020,20(2):121-123.
- [15] HAMEED M,HORVAI A E,JORDAN R C K,et al.Soft tissue special issue: gnathic fibro-osseous lesions and osteosarcoma [J]. Head Neck Pathol,2020,14(1):70-82.
- [16] 古庆家,樊建刚,李静娴,等.左侧鼻腔鼻窦骨化纤维瘤一例(附视频)[J].中国临床案例成果数据库,2020,2(1):E072.
- [17] CHRCANOVIC B R,GOMEZ R S. Juvenile ossifying fibroma of the jaws and paranasal sinuses: a systematic review of the cases reported in the literature[J]. Int J Oral Maxillofac Surg,2020,49(1):28-37.
- [18] SASSI L M ,MACEDO F J ,GUEBUR M I ,et al.Maxillary and orbital floor reconstruction with parallel segments of the Fibula Free Flap: a technical note[J]. J Max Oral Surg,2022,21(2):335-339.
- [19] 高宁,谢卫红,付坤,等.数字化技术辅助设计腓骨瓣修复上颌骨肿瘤切除后缺损[J].中华整形外科杂志,2024,40(3):273-277.

(2024-05-07 收稿)