

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202221366

· 临床报道 ·

乳突部骨化纤维瘤诊治体会

夏云琪¹, 汤勇¹, 宰雄跃¹, 李璟¹, 何璐²

(1. 昆明医科大学第一附属医院耳鼻咽喉科, 云南昆明 650032; 2. 昆明医科大学第一附属医院运动医学科, 云南昆明 650032)

摘要: **目的** 通过对罕见案例分析和文献复习, 探讨乳突部骨化纤维瘤的临床表现、诊断及治疗, 提高对该病的认识, 减少临床漏诊误诊。**方法** 分析2020年8月24日就诊的1例乳突部骨化纤维瘤的女性患者, 完善术前临床及影像学检查后, 在全麻下行乳突部肿瘤切除术, 术后随访12个月。**结果** 术后病理诊断为骨化性纤维瘤。患者术后恢复可, 无呕吐、眩晕及面瘫。术后随访12个月, 患者未再诉头痛及耳鸣等不适, 无复发。**结论** 发生在乳突部的骨化纤维瘤临床上十分罕见, 早期无明显临床表现, 易被漏诊。目前认为影像学和组织病理学分析是确诊及分类的主要依据, 手术切除是患者出现临床症状后的首选的治疗方法, 而具体的治疗方式应根据肿块的大小、侵袭程度、周围结构受累情况、临床表现以及患者的预后、耐受程度来灵活选择。

关键词: 耳部疾病; 骨化纤维瘤; 临床表现; 诊断; 治疗

中图分类号: R764.1

Diagnosis and treatment of ossifying fibroma of the mastoid process

XIA Yunqi¹, TANG Yong¹, ZAI Xiongyue¹, LI Jing¹, HE Lu²

(1. Department of Otorhinolaryngology, First Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650032, China; 2. Department of Sports Medicine, First Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650032, China)

Abstract: **Objective** To discuss the clinical manifestations, diagnosis and treatment of ossifying fibroma (OF) of the mastoid process by reporting a rare case and reviewing the relevant literature, so as to improve the understanding of this disease and reduce missed diagnosis and misdiagnosis. **Methods** A female patient with ossifying fibroma of the mastoid was reported, who was admitted to hospital on August 24, 2020. After clinical and imaging examinations were performed, and the mastoid tumor was removed under general anesthesia. Postoperative follow-up was 12 months. **Results** The postoperative pathological diagnosis was of ossifying fibroma. The patient recovered without vomiting, vertigo and facial paralysis. After 12 months of follow-up, the patient did not complain of headache, tinnitus and other discomfort, and no recurrence. **Conclusion** OF is rare to occur in the mastoid of temporal bone. There is no obvious clinical manifestations in the early stage of the disease, which is easy to be missed. This paper emphasizes that in ossifying fibroma: imaging and histopathological analysis is the main basis of diagnosis and classification. Surgical resection is a preferred selection when the patient develops clinical manifestations, and the specific treatment method of OF should be flexibly selected according to the mass size, limitations, degree of invasion, involvement of surrounding structures, clinical manifestations, prognosis and tolerance of patients.

Keywords: Ear diseases; Ossifying fibroma; Clinical manifestations; Diagnosis; Treatment

骨化纤维瘤是一种良性纤维骨质肿瘤, 好发于颌面部的下颌骨^[1], 而发生在乳突部十分罕见。患者早期发病隐匿, 病史较长, 易被漏诊。肿瘤持续生长侵犯、压迫邻近组织与器官, 引起相应临床表现后才会引起患者重视。本文报道1例罕见的年轻女性

乳突部骨化纤维瘤, 并结合相关文献进行分析。

1 临床资料

患者, 女, 31岁, 因头痛20余年、加重伴左耳耳

基金项目: 人社部留学回国人员择优资助项目(2011WS0051)。

第一作者简介: 夏云琪, 女, 在读硕士研究生。

通信作者: 汤勇, Email: yongtang0929@sina.com

鸣2个月入院。患者诉近20余年反复头痛,左侧颞枕部尤重,疼痛为间歇性,休息可自行缓解,近2个月无明显诱因出现头痛频率及持续时间增加,伴左耳间歇性耳鸣,耳鸣为高调金属音,夜间加重。偶有头晕,无耳痛、耳漏、听力下降及面瘫。患者最初就诊神经内科,行头颅CT检查示:左侧乳突区占位,颅内未见异常,头颅MRI与头部血管MRA排除颅内病灶。建议转入耳鼻咽喉科诊治,我科门诊以左耳乳突部肿物收治入院。入院专科查体:患者左耳乳突部皮肤完整,色泽正常,无红肿破溃,无耳廓牵拉痛及乳突部压痛。视频耳内镜下:双侧外耳道通畅,未见狭窄,皮肤黏膜完整无充血破溃,双侧鼓膜完整,标志清。入院纯音听阈测试示:双耳听力正常。声导抗检查示:左耳C型图,右耳A型图。颞骨CT检查示:左侧乳突区可见一球状占位,边界清晰,周围密度增高,内部呈片状磨玻璃密度影及点片状高密度影,考虑纤维源性骨肿瘤或肿瘤样病变;双侧乳突气化良好,鼓室未见异常密度影,听小骨和内耳未见明显异常,内听道左右对称,未见扩张及骨质破坏征象(图1)。头颅MRI检查示:左侧乳突区等/稍长/长T2、短/等/稍长T1信号结节,最大层面约2.7 cm × 2.0 cm,邻近左侧小脑半球轻度受压(图2)。术前诊断:左耳乳突部肿瘤。

完善相关术前检查后,于2020年8月27日在全麻显微镜下行左完璧乳突根治、左颞骨肿物切除术。术中以左耳耳后作切口,暴露筛区,分离外耳道

后壁,见鼓膜紧张部完整,在筛区用耳科电钻磨开乳突,向上至鳞部、向前至外耳道后壁,向下至乳突尖,可见乳突尖及面神经垂直段后下方有泥沙样松质骨样肿物,与周围边界清楚(图3)。切除肿物至正常骨质处,碘仿纱条一根填塞左外耳道,切口间断逐层缝合,加压包扎,肿物送病理检查。术后病理报告:组织内见丰富的纤维组织结构纵横交错,内含多个牙骨质样嗜碱性沉积,病理诊断为骨化纤维瘤(图4)。显微镜检查结合临床和影像学发现,证实了骨化纤维瘤的诊断,因此没有进一步行免疫组织化学分析。患者术后恢复可,无呕吐、眩晕及面瘫。随访12个月,患者未再诉头痛及耳鸣等不适,复查颞骨CT显示:左耳术后改变,未见肿物复发(图5)。

2 讨论

骨化纤维瘤是由纤维结缔组织及骨或类骨组织组成的一种良性肿瘤,肿瘤来源于牙周韧带和骨膜,或小梁网附近未分化间充质细胞^[2]。根据2017年世界卫生组织的分类,骨化纤维瘤分为3种类型:牙骨质-骨化性纤维瘤、青少年小梁状骨化性纤维瘤和青少年沙瘤样骨化性纤维瘤^[3]。多数学者认为,骨化纤维瘤在儿童及青少年中更具有侵袭性,而Ojo等^[4]认为侵袭性行为不是年龄相关的,因为骨化纤维瘤可以在任何年龄段发病,并且无法预测肿瘤的活动时间。

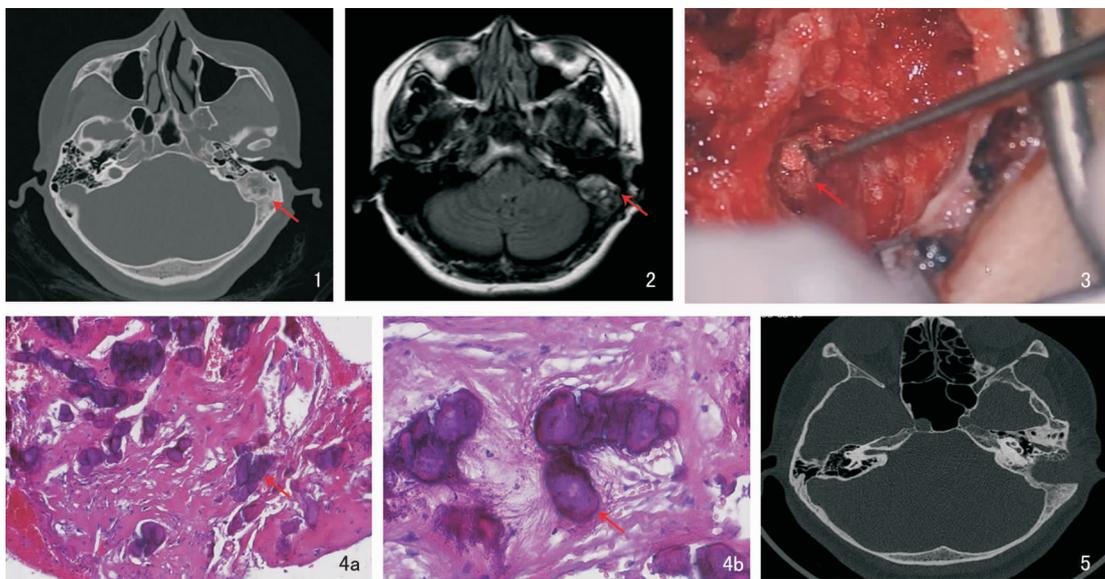


图1 术前颞骨CT平扫(水平位)可见左侧乳突部肿物(箭头) 图2 术前颞骨MRI平扫(水平位)示左侧乳突部肿物,T1加权可见内部不均匀高信号区(箭头) 图3 术中左侧乳突内可见泥沙样松质骨样肿物(箭头) 图4 术后病理图像示肿瘤组织内可见大量牙骨质样嗜碱性沉积物(箭头) 4a: HE ×200; 4b: HE ×400 图5 术后12个月颞骨CT(水平位)

骨化纤维瘤多为单侧发病,在 3 个月至 80 岁均有报道,其临床表现因涉及的骨骼部位而异,肿胀、感觉障碍和不对称是最常见的症状。骨化纤维瘤发生在下颌骨,引起颌骨牙移位、缺失、牙合关系紊乱、颌面部变形甚至重大面部畸形^[5];发生在眼眶及眼内容物,导致眼球突出,眼球运动受限、视力下降甚至失明^[6];发生在鼻腔、鼻窦引起鼻部肿胀、鼻腔阻塞、嗅觉减退、压迫鼻甲引起头痛,还会进一步向后侵犯至颅内^[7]。本例患者骨化纤维瘤发生在罕见的乳突部。当颞骨乳突部受累时,肿瘤随着体积增大向耳后突出,形成包块,压迫耳后神经引起耳后疼痛;向前侵犯中耳及外耳道,引起耳漏及听力减退;向内侵犯颅后窝或压迫内耳,引起耳鸣、头痛、眩晕等症状^[8]。本例患者术中见肿瘤几乎贴靠面神经垂直段,若肿瘤未被及时发现,进一步向内进展压迫面神经,患者则会出现面瘫;该患者的左侧小脑邻近部分已经轻度受压,肿瘤进一步侵犯颅底,导致骨质缺损侵犯脑膜,可能会引起脑膜炎、颅内感染等颅内严重并发症。

骨化纤维瘤在影像学表现为及病理分析中主要有以下特点,可作为不同类型的骨化纤维瘤的诊断及分类依据:①牙骨质-骨化性纤维瘤:女性多发,好发于下颌骨及前磨牙区,典型发病年龄在 35 岁左右。影像学检查瘤体倾向于表现出明确的边缘和相邻覆盖骨皮质的连续性,瘤体通常是均质的,CT 呈现为均匀的磨玻璃影,而较大的牙骨质-骨化性纤维瘤可能表现为不均匀的团块,瘤腔内有散在分布的近似骨组织密度和牙骨质密度的片状磨玻璃影像^[9]。组织病理学特点为:肿瘤组织中富含成纤维细胞,矿化组织可表现为牙骨质样嗜碱性沉积、有骨小梁的编织骨或板层骨,骨周围有成骨细胞围绕,骨母细胞核分裂像少见^[10]。本案例为 31 岁女性,病变位于罕见的左侧乳突区,颞骨 CT 检查表现为左侧乳突区球形占位,边界清晰,周围密度增高,内部呈片状磨玻璃密度影及点片状高密度影。组织病理学表现为光镜下可见大量纤维组织增生,内含多个牙骨质样嗜碱性沉积物,圆形或不规则,周界光滑,散在或相互聚集,这些与牙骨质-骨化性纤维瘤的典型表现一致;②小梁状骨化性纤维瘤:好发于上颌,发病年龄多见于 8.5~12 岁。影像学检查:瘤体内不规则散在的钙化团块,呈混合透光、放射密集的磨玻璃样。肿瘤被不完整的骨壳包围,边界清晰,但病灶均未被包膜,并可见骨皮质破坏及邻近解剖结构受累,显示周围骨结构浸润和周围反应性新骨形

成。组织病理学检查镜下可见:瘤体组织大量纤维增生,胶原生成很少,骨质的渐进性钙化导致未成熟编织骨的骨小梁吻合,骨小梁纤细、幼稚,交织成网格状或袋状,其周围成排的成骨细胞,部分区域可见破骨细胞样的多核巨细胞和动脉瘤样骨囊肿形成;③沙瘤样骨化性纤维瘤:较罕见,在颌面部主要见于鼻窦和眼眶,起病于儿童及青少年,多在成年后肿瘤增大才被发现,发病年龄在 16~33 岁,有男性好发趋势。影像学检查:肿块向四周膨胀性生长,压迫外周骨质,形成“蛋壳样”密度影,边界清晰,但无被膜包绕;瘤体内部钙化密度不均,呈点状或毛玻璃样高密度阴影,有时可见囊性区域,这些囊性区域可能包含出血,代表继发性动脉瘤性骨囊肿。组织病理学检查可见:肿瘤组织中可见散在分布的不成熟的骨样小体,典型特征是同心或层状板层小骨,称为砂粒体,内含骨细胞,钙盐沉积较多呈嗜碱性,周围被厚而不规则嗜酸性均质红染的胶原包绕,无典型骨小梁形成,间质为大量的纤维组织纵横交错,常见破骨样巨细胞,核分裂明显^[11]。

乳突部骨化纤维瘤需与中耳乳突炎、中耳胆脂瘤、乳突骨瘤、骨纤维异常增殖症、骨肉瘤、嗜酸性肉芽肿等相鉴别。其中,主要需与骨纤维异常增殖鉴别。骨纤维异常增殖与骨化纤维瘤在临床、影像学、病理上都有所交叉,易混淆,二者均生长缓慢,但骨化纤维瘤在临床上具有更强的侵袭性和破坏性。骨纤维异常增殖是骨的成熟性缺损,表现为与周围骨边缘融合,皮质呈线状扩张、延伸性生长,这在骨化纤维瘤中是罕见的,影像学中骨纤维异常增殖边界不清楚,无扩张或骨破坏,表现为放射状不透明的磨玻璃样病变,肿瘤的生长方式及与周围组织边界是否清晰可以作为骨化性纤维瘤与骨纤维异常增殖症的主要鉴别要点^[12]。组织病理学中骨纤维异常增殖表现为编织骨形成的幼稚的骨小梁,骨小梁形态不一、纤细,边缘缺乏成骨细胞。

骨化纤维瘤虽然为良性肿瘤,多数进展缓慢,但短时间内会迅速增大,并对周围组织有侵袭性,因此条件下应当早期行手术治疗。发生在颌面部的骨化纤维瘤,手术原则应是在彻底清除肿瘤的基础上尽可能兼顾患者的面容与功能。对于小而局限性的病灶,易做完全切除及摘除术,且切除后不易复发。对于病灶体积大、生长活跃、弥散性的病灶,部分学者认为建议选择扩大切除术,减少复发。但部分临床案例表示使用剜除术或刮除术,清除肿瘤后,即可改善临床症状或解除压迫风险,且复发率小。

Macedo 等^[13]报道 1 例年轻女性骨化纤维瘤,病变占据整个上颌骨及眶底,他们选择了剜除术和刮除术,并没有完全切除上颌骨,术后随访 50 个月,没有发现复发的临床或影像学证据。本例患者为年轻女性,病损占据整个左乳突部,如果选择扩大切除术,则需连同左侧乳突颞骨部分完全切除,手术风险以及术后感染风险均增大,并且患者左耳后骨质会出现缺如,影响美观。本案例术后改善了患者头痛症状,也避免了肿瘤压迫面神经,而导致患者可能产生面瘫。术后随访 12 个月,患者无复发迹象。

虽然缺乏长期的大量随访来揭示骨化纤维瘤的长期影响,但临床上(8%~20%)的复发率具有重要意义。近年来,辅助放射疗法开始被用于治疗复发的骨化纤维瘤。Strickler 等^[14]首次报道了 1 例使用中等剂量放射治疗了手术切除后多次复发的骨化纤维瘤病例,放射治疗后未再见肿物复发。因此放射治疗可能有助于降低复发率,尤其是在不适合再次手术的侵袭性病变患者。García-Muñoz 等^[15]首次描述了复发性骨化性纤维瘤患者 T 细胞亚群中抑制分子的表达,提示 T 细胞反应疲惫,处于耗竭状态,这可能阻止免疫反应诱导肿瘤缓解。该初步发现表明,免疫分子可能作为骨化纤维瘤治疗的新靶点,可能有助于这些类型的良性肿瘤的常规治疗和管理。但是对于部分复发病例,当患者无临床表现或临床表现较轻时,肿瘤对周边结构侵袭较轻,且患者全身情况不宜手术者,也可随诊观察,带瘤生存,并进行长期随访。

综上,乳突部骨化纤维瘤虽为良性肿瘤,但具有侵袭性,肿瘤持续生长侵犯、压迫邻近组织与器官,引起相应临床表现后才会引起患者重视,而肿瘤过大导致面部畸形对患者身心健康造成很大的不良影响,且给日后的手术治疗带来一定的难度及风险。建议在发现肿瘤时尽早行手术治疗,而具体的治疗方式应该根据肿块的大小、局限性、侵袭程度、周围结构受累情况、临床表现以及患者的预后、耐受程度来灵活选择。

参考文献:

- [1] Su L, Weathers DR, Waldron CA. Distinguishing features of focal cemento-osseous dysplasia and cemento-ossifying fibromas. II. A clinical and radiologic spectrum of 316 cases[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 1997, 84(5): 540-549.
- [2] Figueiredo LM, de Oliveira TF, Paraguassú GM, et al. Psammomatoid juvenile ossifying fibroma: case study and a review[J].

Oral maxillofacial Surg, 2014, 18(1): 87-93.

- [3] El-Naggar AK, Chan JKC, Takata T, et al. The fourth edition of the head and neck World Health Organization blue book: editors' perspectives[J]. *Human Pathol*, 2017, 66(1): 10-12.
- [4] Ojo MA, Omeregbe OF, Altini M, et al. A clinico-pathologic review of 56 cases of ossifying fibroma of the jaws with emphasis on the histomorphologic variations[J]. *Niger J Clin Pract*, 2014, 17(5): 619-623.
- [5] Almeida Júnior VR, Dultra JA, Cerqueira PSG, et al. Simultaneous presentation of juvenile ossifying fibroma in the maxilla and mandible: a case report[J]. *Int J Surg Case Rep*, 2020, 71(1): 285-289.
- [6] Kamalakaran A, Ramakrishnan B, Thirunavukkarasu R. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma of Orbit-A rare case report and review of literature[J]. *J Clin Exp Dent*, 2021, 13(6): e614-e619.
- [7] 崔昕燕,刘丁丁,陈峰,等.鼻腔鼻窦骨良性病变累及眼眶的鼻内镜手术[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2019, 25(6): 635-638.
- [8] 魏斌宏,贺玉良.颞骨骨化纤维瘤 1 例[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2009, 16(12): 700.
- [9] Kawaguchi M, Kato H, Miyazaki T, et al. CT and MR imaging characteristics of histological subtypes of head and neck ossifying fibroma[J]. *Dentomaxillofac Radiol*, 2018, 47(6): 20180085.
- [10] Kaur T, Dhawan A, Bhullar RS, et al. Cemento-ossifying fibroma in maxillofacial region: a series of 16 cases[J]. *J Maxillofac Oral Surg*, 2021, 20(2): 240-245.
- [11] Titinchi F. Juvenile ossifying fibroma of the maxillofacial region: analysis of clinico-pathological features and management[J]. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 2021, 26(5): e590-e597.
- [12] 张永栋,杨蓉,傅瑜,等.颌骨骨纤维异常增殖症和骨化纤维瘤的临床及病理特征分析[J]. *口腔医学*, 2013, 33(5): 289-293.
- [13] Macedo DV, Ferreira G, Vieira EH, et al. Ossifying fibroma in the maxilla and orbital floor: report of an uncommon case[J]. *J Korean Assoc Oral Maxillofac Surg*, 2020, 46(3): 204-207.
- [14] Strickler S, Hitchcock KE, Dziegielewski PT, et al. Radiotherapy for juvenile ossifying fibroma of the maxillary sinus: Case report and literature review[J]. *Head Neck*, 2017, 39(8): e81-e84.
- [15] García-Muñoz A, Nieto-Velázquez NG, Damian-Morales G, et al. PD-1, TIM-3, and LAG-3 Expression in T cells in a Patient with recurrent ossifying fibroma: a case report[J]. *Int J Mol Cell Med*, 2020, 9(4): 307-312.

(收稿日期:2021-09-29)

本文引用格式:夏云琪,汤勇,宰雄跃,等.乳突部骨化纤维瘤诊治体会[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2022, 28(5): 80-83. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.20221366

Cite this article as: XIA Yunqi, TANG Yong, ZAI Xiongyue, et al. Diagnosis and treatment of ossifying fibroma of the mastoid process[J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2022, 28(5): 80-83. DOI: 10.11798/j.issn.1007-1520.20221366