

• 病例报告 •

巨大鼻腔鼻窦骨化性纤维瘤 1 例

涂翔¹ 陈静¹ 江红群¹

[关键词] 鼻窦肿瘤;纤维瘤,骨化性;外科手术

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.16.023

[中图分类号] R739.62 [文献标志码] D

Giant ossifying fibroma of nasal cavity and nasal
sinuses: one case report

Summary A 39 years old male patient was admitted with the right of facial abnormalities and gradually protruding in right eye more than 30 years. CT shows high mixed density, clear boundary, and the right eye was crowded to the right. Giant tumor had completely been excised, and the result was fine. The outline figure and function of patients were obviously improved. The pathological examination after resection showed ossifying fibroma.

Key words paranasal sinus neoplasms; fibroma, ossifying; surgical procedures, operative

1 病例报告

患者,男,39岁,因右侧颜面部畸形、右眼渐进性凸出30余年于2014年2月13日入院。患者9岁时出现右侧颜面部隆起、右眼球向后外方向凸出,缓慢加重,近3个月开始出现进行性加重的呼吸困难,来我院就诊。患者否认相关病史及家族遗传病史。查体:右侧颜面部明显隆起畸形,右侧鼻旁皮肤破溃,隆起部固定、质硬,无压痛(图1)。视力:右眼0.02,左眼0.6。右眼向颞侧突出,眼球运动受限;眼睑闭合不全,结膜充血,角膜尚清,巩膜无黄染,前房中深,虹膜纹理清,瞳孔圆,直径约3 mm,直接及间接对光反射迟钝,晶状体轻度混浊;眼底:视盘颜色淡白,视网膜平伏。左眼未见明显异常。双侧鼻腔堵塞,仰卧位时可闻及喉鸣音。余未见明显异常。副鼻窦及眼眶CT平扫显示右侧额骨、眼眶、上颌骨及副鼻窦区骨质膨胀性改变,呈磨玻璃样密度,可见大小约10.5 cm×9.8 cm×9.4 cm肿块影,边缘清晰,右侧眼球向右侧推移(图2)。入院诊断:右侧鼻窦肿瘤、眼眶肿瘤,右侧眼睑闭合不全,中度呼吸困难。2月17日行气管切开术缓解患者呼吸困难。18日行颈动脉造影及栓塞右颈外动脉肿瘤供血分支以减少术中出血。20日在全身麻醉下行右侧上颌骨良性肿瘤切除术。术中见肿瘤呈灰红色,质地脆、韧,上至眶下壁,下至鼻咽部,内至筛骨,外至颧弓,深达前、中颅底,正常组织结构混乱。切除瘤体,复位眼球,将眶下骨板与右侧翼腭窝筋膜组织缝合以支撑眼球。术后

右侧后鼻孔用双腔气囊管充水自前鼻孔引出,左侧鼻腔插入胃管(图3)。患者术中出血量多,约2000 ml,输入新鲜冷冻血浆100 ml,去白细胞红细胞5 U,普通冷冻血浆200 ml,自体回输血1000 ml。术后3 d拆除绷带,可见患者右侧颜面部外观明显改善,右侧眼球复位且与术前视力相同(图4);术后第6天拔除金属气管导管及胃管。随诊6个月未复发。术后病理(图5)示:镜下可见组织大部分出血坏死,残留肿瘤由成熟骨小梁及纵横交错的纤维组织构成,并见大量砂粒体弥漫分布,骨样基质边缘见骨母细胞包绕,血管增生、扩张、充血,形成血管瘤样性改变。符合骨化性纤维瘤诊断。

2 讨论

1872年Menzel首次描述了骨化性纤维瘤, Sherman等(1948)发表了骨化性纤维瘤的临床报告,对该疾病的影像学和组织学特征进行了详细描述。之后骨化性纤维瘤的命名较为混乱,2005年WHO新分类简化了骨相关病变的分类和命名,以“骨化性纤维瘤”代替了“牙骨质-骨化性纤维瘤”,并将“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”作为骨化性纤维瘤的两种组织学变异型。约70%骨化性纤维瘤发生在鼻旁窦,约20%发生于上颌骨,而在颌骨只有约10%^[1]。肿块呈无痛性膨胀性生长,进而侵犯邻近组织,引起相关症状:鼻部症状包括鼻塞、嗅觉丧失、嗅觉减退、鼻出血等;眼部症状包括视力减退、复视、眼球突出及溢泪;耳部症状有搏动性耳鸣、耳漏、渐进性听力损失;罕见的颅内症状包括脑膜炎、颅内积气^[2]。

¹ 南昌大学第一附属医院耳鼻咽喉头颈外科(南昌,330006)
通信作者:江红群, E-mail:jianghongqun@sohu.com



图 1 术前 右侧颜面严重畸形隆起,表面皮肤破溃,右眼向颞外侧移位; 图 2 术前副鼻窦 CT 所示 右侧额骨、眼眶、上颌骨及副鼻窦区骨质膨胀性改变,呈磨玻璃样密度,边界清楚,右侧眼球向右侧推移; 图 3 术中关闭切口后 双侧鼻腔分别留置胃管及双腔气囊管; 图 4 术后 右侧颜面畸形明显改善,右眼在正常位置,且眼球活动可; 图 5 术后病理切片镜下观察结果

鼻及鼻窦骨化性纤维瘤的典型 CT 表现为单发,类圆型,不均匀高密度肿块影,边缘清晰,含有不同程度的钙化,周边出现蛋壳样钙化及其内侧伴随环状及弧线样低密度影,肿瘤的纤维中心呈低密度影^[3]。

瘤体肉眼所见一般为灰白、灰红色碎组织,质韧,局部有砂砾感,多呈圆形或椭圆形,直径 2~10 cm。光镜下观察肿瘤组织有 3 种主要成分:致密的纤维基质、骨质小体及黏液样物质^[4]。骨质小体是骨化性纤维瘤的主要病理特征,其数目不等,大小不一,形态各异,嗜酸性红染或深嗜碱性,散布于纤维基质中^[5]。细胞可有一定程度的多形性,但核分裂像不多,无病理性核分裂像。纤维间质的特点是致密的胶原纤维中含有少量成纤维细胞,这些细胞类似于成骨细胞的潜力^[6]。基质内可见出血、炎性细胞及巨噬细胞。黏液性基质嗜碱性,可发生局灶性黏液变性,形成小囊泡,亦可融合为大的囊肿。

该疾病虽为良性,但有侵袭性生长的可能,导致邻近组织器官压迫、变形、吸收,应尽早行手术切除。主要根据肿瘤大小、原发部位及侵犯范围决定手术方式,手术方式主要包括鼻侧切开术、扩大鼻侧切开术、面中路掀翻术、冠状切口颅骨切开术、联合柯-陆进路手术及鼻内镜下手术等^[7]。采取何种手术方式,主要依据其是否能最大限度切除肿物并最小限度损伤正常组织,但还需考虑到器官结构的功能及外形。本例选择采用扩大鼻侧切开术,术中将肉眼可见的肿物完全切除,恢复了右眼正常位置并保留了眼球功能。

由于骨化性纤维瘤具有一定的侵袭性,可侵犯范围较广,如眼眶、前颅底、颈内动脉等,且瘤体血运较为丰富^[8],故控制术中出血非常重要。本例患者在术前预防性行血管造影并栓塞,充分备血;术中自体血回输,降低血压,手术过程平稳;术后患者

恢复良好,随访 6 个月未见肿瘤复发。骨化性纤维瘤一般不建议行放射治疗,因为放射治疗可能将肿瘤恶变率从 0.4% 增加至 40% 左右^[9]。

参考文献

- [1] SOLOMON M, KHANDELWAL S, RAGHU A, et al. Psammomatoid juvenile ossifying fibroma of the mandible: A Histochemical insight[J]. Internet Dent Sci, 2009, 7: 2-2.
- [2] LAM S Y, RAMLI N M, HARIKRISHNAN D, et al. Ossifying fibroma of the occipital bone-A case report and literature review[J]. Eur J Radiol Extra, 2008, 67: 19-23.
- [3] BREHERET R, JEUFROY C, CASSAGNAU E, et al. Juvenile ossifying fibroma of the maxilla[J]. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis, 2011, 128: 317-320.
- [4] CHANG C C, HUNG H Y, CHANG J Y, et al. Central ossifying fibroma: a clinicopathologic study of 28 cases[J]. J Formos Med Assoc, 2008, 107: 288-294.
- [5] 李学锋,戴芳,赵玺龙,等. 青少年沙瘤样骨化纤维瘤临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2011, 27(8): 888-890.
- [6] URS A B, KUMAR P, ARORA S, et al. Clinicopathologic and radiologic correlation of ossifying fibroma and juvenile ossifying fibroma—an institutional study of 22 cases[J]. Ann Diagn Pathol, 2013, 17: 198-203.
- [7] 崔顺九,周兵,韩德民. 鼻窦骨化纤维瘤的手术探讨[J]. 中华耳鼻咽喉科杂志, 2003, 38(6): 468-470.
- [8] 马晶影,周兵,崔顺九,等. 影像导航引导鼻内镜下切除鼻窦-前颅底骨化纤维瘤[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2010, 24(20): 918-920.
- [9] BAUMANN I, ZIMMERMANN R, DAMMANN F, et al. Ossifying fibroma of the ethmoid involving the orbit and the skull base[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2005, 133: 158-159.

(收稿日期: 2015-04-03)