

· 短篇报道 ·

幼儿鼻腔骨化性纤维瘤1例

李婧瑶* 赵滨

天津市儿童医院/天津大学儿童医院医学影像科(天津 300134)

【关键词】骨化纤维瘤; 儿童

【中图分类号】R73; R179

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.10.060

Ossifying Fibroma of Nasal Cavity in Child: A Case Report

LI Jing-yao*, ZHAO bin.

Department of Radiology, Tianjin Children's Hospital/Tianjin University Children's Hospital, Tianjin 300134, China

Keywords: Ossifying Fibroma; Children

1 病例

患儿男, 3个月, 因“发现鼻塞、流涕两周”就诊。患儿既往体健, 家族史无特殊。体格检查: 左侧颜面部局部隆起。影像学检查如下(图1): (1)鼻腔CT平扫: 右侧鼻腔内不规则软组织密度肿块伴多发高密度影, CT值约9-86HU; 鼻中隔左偏; 筛板、右侧鼻甲及右侧眶内壁骨质不规整; 双侧上颌窦及筛窦粘膜增厚; 鼻咽腔后壁软组织增厚。(2)鼻窦平扫+增强MR: 右侧鼻腔内混杂信号占位

伴出血并不均匀强化, 大小约15.5mm×28.1mm×23.5mm; 鼻中隔受压左偏, 右侧鼻甲显示不清; 双侧上颌窦及筛窦粘膜增厚。治疗: 于完善术前检查后行鼻内镜下肿瘤切除术。术后病理: (右侧鼻腔肿物)梭形细胞软组织肿瘤; 倾向为骨化性纤维瘤。免疫组化: CK(-)、Vimentin(+)、S-100(+)、Ki-67index(约5%)、GFAP(-)、CD34(血管+)、SMA(-)、SOX-10(-)、STAT6(-)。

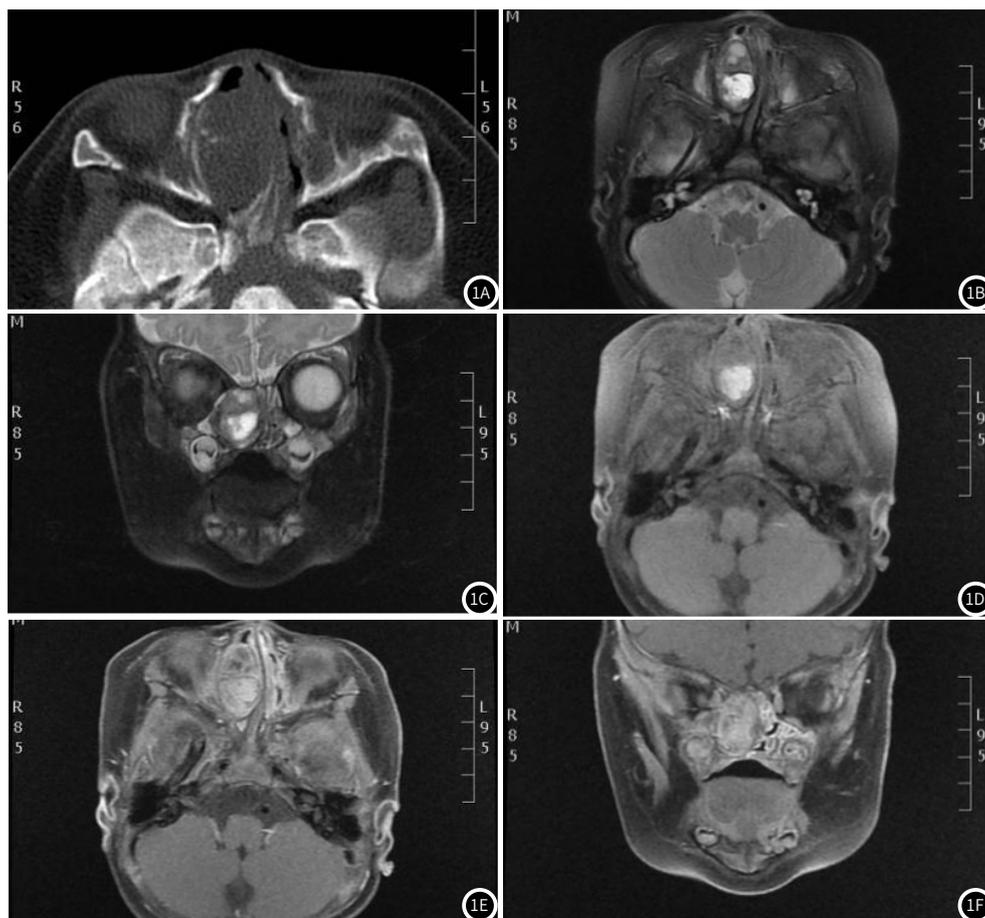


图1A-图1F A图为CT平扫轴位图像, 可见右侧鼻腔内软组织密度影, 其内可见散在片状钙化影, 右侧眼眶内侧壁、右侧鼻甲及筛板骨质破坏, 鼻中隔受压左偏; B、C、D图分别为T₂WI轴位、冠状位图像及T₂WI轴位图像, 可见右侧鼻腔内混杂信号包块, 其内可见片状短T₁长T₂信号及稍长T₁长T₂信号影, 病变边界尚清晰; E、F图分别为T₁WI增强轴位及冠状位图像, 可见右侧鼻腔内包块呈不均匀强化, 可见多发小囊状及片状无强化区。

【第一作者】李婧瑶, 女, 医师, 主要研究方向: 儿童影像学。E-mail: slese6818@21cn.com

【通讯作者】李婧瑶

2 讨论

骨化性纤维瘤(ossifying fibroma, OF)是起源于骨组织,生长缓慢的良性肿瘤,可累及全身,头颈部常见于下颌骨,占有病变的70%以上,原发于鼻腔、鼻窦的十分罕见^[1]。位于鼻窦的OF多发生于筛窦,其次为蝶窦及上颌窦。既往研究认为此病好发于青少年,峰值年龄为20-30岁^[2-3],本例患儿仅3月龄,在既往报道的患者年龄中罕见,因此其影像表现也可能与青少年及成人患者存在差异。此类肿瘤生长缓慢,病理学上由纤维性结缔组织组成和矿化的骨质成分构成,表达Vimentin、Collagen IV、Osteonectin、ACT、Lysozyme等免疫标志物,具有向骨质和纤维组织双向分化的特点,呈进行性、膨胀性生长^[4]。鼻腔鼻窦OF多为单发,由于鼻窦鼻腔为中空器官,解剖部位隐匿,且患儿年龄小,不能配合病史询问及临床查体,导致早期症状隐匿,即仅有鼻塞、流涕、头痛等类似鼻窦炎的症状,而后随着肿瘤增大压迫,出现无痛性、进行性面部肿胀、膨隆畸形、眼球突出等常见的临床典型症状,易造成眼眶、颅底及颅内邻近组织的压迫,引发眼部及颅脑并发症,严重影响患者的学习与工作^[5-6]。

在影像学上CT对于骨质结构显示清晰,是首选的影像学检查方法。病变早期通常在一侧或一个窦腔生长,如本例生长在右侧鼻腔,累及右侧筛窦。OF的典型CT表现为(1)软组织窗表现为圆形、椭圆形或分叶状不均匀高密度影,边界清晰,肿块内可有出血或囊性样变,可见致密的骨样分隔,可见斑点状、蛋壳样、片状及条带状钙化;(2)骨窗上显示病变密度较正常骨密度低,肿瘤区骨皮质膨胀变薄或吸收消失,无浸润性骨质破坏及骨膜反应^[7]。本例CT表现为右侧鼻腔内类圆形软组织密度影,其内密度不均匀,可见散在片状高密度影,边缘可见部分不完整的骨性包壳,呈膨胀性生长趋势,软组织影中可见大小不等的低密度囊变区;这可能是由于幼年性骨化性纤维瘤有细胞丰富、活跃、成骨功能强等特点,间质极疏松,骨母细胞聚集成索条状,并产生大量类骨质,出血、囊变常见。CT平扫可见鼻中隔、筛板、右侧鼻甲及右侧眶内壁均可见不同程度的压迫性骨吸收,符合CT的典型特征。其他发生在鼻窦的OF可导致窦腔变形,但边界清楚。肿块周边出现完整或不完整骨性包壳及其内侧伴随着环状及弧线样低密度影为其特征性表现^[8]。本例鼻窦MR平扫T₁WI及T₂WI均呈混杂信号,考虑是由于病变区纤维及骨化部分呈低信号,囊变区因蛋白质含量不同表现为信号强度不一;增强扫描表现为不均匀强化,既往文献中病变呈中等程度强化,骨化及囊变部分无强化,但囊壁及间隔明显强化,这可能是因为在囊壁上存在机化中的血液或血栓,病变边缘可见强化^[9]。

鉴别诊断:(1)鼻息肉是由炎性肿胀的鼻窦粘膜非肿瘤性增生形成,好发于筛窦和中鼻道,CT表现为鼻腔及鼻窦内软组织密度影,息肉密度较低,似水样;MR表现为T₁WI的层状混杂信号,增强扫描边缘窦壁强化而中央部分不强化^[10]。(2)鼻部血管瘤较常发生于鼻腔,发生于鼻窦者少见,CT表现为边界较清晰的软组织肿块,有时可见高密度钙化及静脉石,增强可见明显强化;MR表现为等T₁、稍长/长T₂信号影,如肿块内发现点状无信号区更支持血管瘤的诊断^[11]。(3)骨纤维异常增殖症系非肿瘤性病变,通常多骨受累,病变弥漫,边界不规则,似毛玻璃状,与正常骨组织界限不清,受累骨可有不同程度增厚,在鼻窦则表现为窦壁肥厚^[12]。

参考文献

- [1] Nelson BL, Phillips BJ. Benign fibro-osseous lesions of the head and neck [J]. *Head Neck Pathol*, 2019, 13 (3): 466-475.
- [2] Manes RP, Ryan MW, Batra PS, et al. Ossifying fibroma of the nose and paranasal sinuses [J]. *Int Forum Allergy Rhinol*, 2013, 3 (2): 161-168.
- [3] Liu JJ, Thompson LD, Janisiewicz AM, et al. Ossifying fibroma of the maxilla and sinonasal tract: Case series [J]. *Allergy Rhinol (Providence)*, 2017, 8 (1): 32-36.
- [4] 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.
- [5] 邓洁, 陈枫虹, 赖银妍, 等. 鼻腔鼻窦骨纤维良性肿瘤导致视神经损害的经鼻内镜挽救性手术 [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2017, 52 (9): 654-658.
- [6] 张雪琰, 庞文会, 姜彦, 等. 鼻窦骨化纤维瘤临床特征和手术治疗分析 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2020, 34 (4): 351-355.
- [7] Alghonaim Y, AlRashed ALHumaid S, Arafat A. Aggressive ossifying fibroma of right ethmoidal sinus: a case report [J]. *Int J Surg Case Rep*, 2018, 53: 513-516.
- [8] 张武, 方芳, 刘小剑, 等. 鼻及鼻窦骨化性纤维瘤CT诊断价值 [J]. *医学影像学杂志*, 2016, 26 (6): 1124-1126.
- [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] 顾梁瑞, 陈文, 张涛, 等. 出血坏死性鼻息肉的CT与MRI诊断分析 [J]. *生物医学工程与临床*, 2020, 24 (3): 282-287.
- [11] 刘金兰, 张俐悦, 姚东方, 等. 儿童鼻部肿瘤的临床病理和影像学分析 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2017, 31 (20): 1570-1574.
- [12] 司建荣, 张雅丽, 姜兆侯. 骨的纤维结构不良、骨性纤维结构不良和骨化性纤维瘤——易混淆的病名、病理本质和影像学表现 [J]. *临床放射学杂志*, 2016, 35 (2): 308-310.

(收稿日期: 2022-11-30)

(校对编辑: 韩敏求)