

## 论 著

## 青少年沙瘤样骨化性纤维瘤的CT和MRI表现

杨璐 程敬亮\* 高而远

张勇

郑州大学第一附属医院磁共振科

(河南 郑州 450052)

【摘要】目的 分析青少年沙瘤样骨化性纤维瘤的CT及MRI表现特点,以提高对其的认识及诊断水平。

方法 收集我院经手术病理证实的青少年沙瘤样骨化性纤维瘤25例,所有患者均术前先行MRI平扫及增强扫描,22例术前先行CT平扫,结合临床表现及术后病理结果,分析其CT及MRI表现特征。结果 本组25例青少年沙瘤样骨化性纤维瘤患者中,20例位于鼻腔鼻窦,2例位于颅内及眼眶,1例位于乳突区,2例位于颅底及鼻腔鼻窦,临床表现为鼻塞、眼球突出,视物不清等,CT表现为高密度或混杂高密度肿块,多伴有骨质破坏或膨胀,MRI表现为T1WI低信号,T2WI低信号,DWI呈低信号,伴有囊变则表现为长T1长T2信号,伴有出血表现为短T1长T2信号;增强后不均匀强化或边缘强化,术中发现病变内有大量沙粒样新生物,病理结果为青少年沙瘤样骨化性纤维瘤。结论 青少年沙瘤样骨化性纤维瘤是一种良性的骨纤维改变疾病,因病变内沙粒样组织的存在使得CT和MRI表现具有一定的特征性,对临床诊断和治疗有一定的指导意义。

【关键词】沙瘤样骨化性纤维瘤;  
临床表现;磁共振;诊断

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.053

## The CT and MR Imaging Features of Juvenile Psammomatoid Ossifying Fibroma

YANG Lu, CHENG Jing-liang\*, GAO Er-yuan, ZHANG Yong.

Department of Magnetic Resonance Imaging, The First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou 450052, Henan Province, China

## ABSTRACT

**Objective** To analyze the CT and MRI features of juvenile psammomatoid ossifying fibroma in order to improve our understanding and diagnostic level. **Methods** 25 cases of juvenile psammomatoid ossifying fibroma confirmed by surgery and pathology in our hospital were collected. Among them, 25 cases underwent MRI examination and 22 cases underwent CT scan. Combined with clinical manifestations and postoperative pathological results, their CT and MRI features were analyzed. **Results** Among the 25 patients with juvenile psammomatoid ossifying fibroma in this group, 20 cases were located in the nasal cavity and sinuses, 2 cases were located in the intracranial and orbital regions, 1 case was located in the mastoid area, and 2 cases were located in the skull base and nasal cavity and sinuses. The clinical manifestations were nasal congestion, eyeball protrusion, unclear vision, etc. CT showed high-density or mixed high-density masses, often accompanied by bone destruction or swelling. MRI showed low signal on T1WI, low signal on T2WI, low signal on DWI. Cystic changes manifest as long T1 and long T2 signals, and bleeding manifest as short T1 and long T2 signals. After enhancement, the lesions showed uneven or marginal enhancement. A large number of sand-like neoplasms were found in the lesion during surgery. The pathological result was juvenile psammomatoid ossifying fibroma. **Conclusion** The juvenile psammomatoid ossifying fibroma is a benign fibro-osseous neoplasms, and the presence of sand bodies in the lesion gives CT and MRI features with certain characteristics, which has certain guiding significance for clinical diagnosis and treatment.

**Keywords:** Psammomatoid Ossifying Fibroma; Clinical Manifestations; Magnetic Resonance; Diagnosis

青少年沙瘤样骨化性纤维瘤(juvenile psammomatoid ossifying fibroma, JPOF)是一种良性的骨纤维改变疾病,起病于青少年时期,好发于颌面部,临床症状主要有鼻出血、视力减退、眼球突出、头痛和面部畸形等。本文收集25例青少年沙瘤样骨化性纤维瘤患者完整的临床资料、病理、CT及MRI图像、治疗及预后,并总结其特点,以促进对该肿瘤更细致的了解。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 搜集我院2018年8月至2024年8月临床资料完整、经病理确诊的青少年沙瘤样骨化性纤维瘤患者25例。男性15例,女性10例,年龄8~52岁。其中,20例位于鼻腔鼻窦,2例位于颅内及眼眶,1例位于乳突区,2例位于颅底及鼻腔鼻窦。临床表现:鼻塞、血涕、眼球突出、流泪、视物不清、头痛、额部隆起等。病程2个月~5年不等。25例患者中,所有患者均行MRI平扫及增强扫描,22例行CT平扫。

**1.2 方法** MRI检查采用Siemens 3.0T MR扫描仪进行扫描,头颈联合线圈。对所有病例先行轴位T1WI、轴位T2WI、矢状位T2WI、冠状位T2WI序列、轴位DWI序列。轴位、矢状位及冠状位扫描参数:快速小角度激发序列T1WI(TR 250 ms、TE 2.5 ms)、FOV 185mm×220mm,矩阵 216×256;快速自旋回波序列T2WI,TR 3900 ms,TE 92 ms,FOV 189mm×230mm,矩阵 264×320。DWI采用单次激发-自旋回波-回波平面成像(SE-EPI)序列,扩散梯度同时加在前后、左右和上下三个方向,扩散敏感系数b值为1000 s/mm<sup>2</sup>,TR 3700 ms,TE 102 ms,矩阵 152×153。MRI增强扫描使用钆喷酸葡胺造影剂,经肘静脉快速注射,剂量0.1mmol/kg体重,行T1WI横轴位、矢状位及冠状位成像,注射速率为3.0mL/s,扫描位置、层厚及层间距与常规平扫相同。CT扫描采用GE 16排螺旋扫描机扫描,层厚 2mm,层间距5mm,管电压120kV,管电流150~250mA,螺距为1。

**1.3 图像分析** 由两位具有高年资放射科医师采用双盲法进行分析,评价25例患者,记录病灶的部位、形态、大小、密度及信号特点、有无出血或囊变,病变与周围组织关系、强化方式、有无邻近骨质破坏或骨质吸收等情况。意见不统一时经协商达成一致。

**1.4 病理检查** 病理检查由病理科1名主任医师及1名主治医师通过显微镜下病变的形态学特点及免疫组化结果进行分析。

## 2 结 果

**2.1 病变部位** 20例位于鼻腔鼻窦,2例位于颅内及眼眶,1例位于乳突区,2例位于颅底及鼻腔鼻窦。肿瘤的形态为团块状或不规则状。

**2.2 影像学表现** 25例沙瘤样骨化性纤维瘤,所有病例均为单发,边界清楚12例,边界不清13例。所有患者术前均行MRI平扫及增强扫描,其中22例同时行CT平扫。在CT平扫上,肿瘤为圆形或椭圆形,呈膨胀性生长,3例病变可见骨质破坏,23例由于病变内

【第一作者】杨璐,女,主治医师,主要研究方向:中枢神经系统。E-mail: 460620608@qq.com

【通讯作者】程敬亮,男,主任医师,主要研究方向:中枢神经系统。E-mail: 29575013@qq.com

囊变、钙化的比例不同而造成不均匀高密度影, 2例为磨玻璃样密度。在MRI平扫上, T1WI表现为等或稍低信号, T2WI表现为稍低或低信号, 9例病变伴有囊变坏死表现为T1WI低信号T2WI高信号, 5例病变内出血表现为T1WI和T2WI均为高信号, 2例病变内有液平面。在DWI上, 病变均呈低信号, 对应ADC图呈混杂低信号。25例患者MRI增强扫描后, 有20例出现中度-明显不均匀强化, 4例为边缘强化, 1例为蜂窝状强化。

**2.3 术中所见** 术中见肿瘤下端有壳状外膜包绕, 肿瘤呈膨胀性生长, 灰白或灰红色, 质韧或质硬, 内含砂粒样组织, 部分伴有囊变或出血。

**2.4 病理结果** 25例患者均经病理常规HE染色及免疫组织化学结果证实为青少年沙瘤样骨化性纤维瘤。在组织学形态上, 肿瘤大量沙粒体和梭形间质细胞构成, 沙粒体呈圆形或椭圆形, 间质成纤维细胞呈梭形, 核分裂象少见。免疫组织化学检测显示Vimentin(+), S-100(-)、Desmin(-)、CD34(-)、GFAP(-), EMA部分+。

**2.5 治疗方法及预后** 25例青少年沙瘤样骨化性纤维瘤患者均接受手术治疗, 25例患者中, 成功随访23例患者, 3例复发, 其中2例在两年内复发, 复发病灶较前小, 1例十年后复发, 复发病灶较前大, 余20例均未复发。

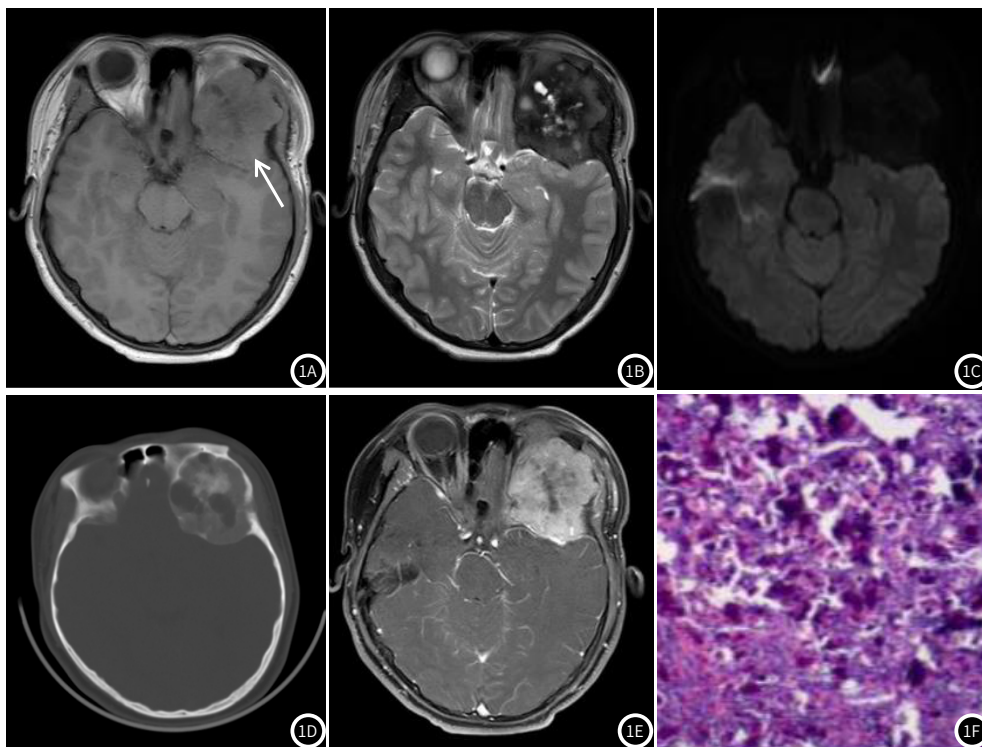


图1A-图1F 男, 14岁, 左侧眼眶、额部病变。图1A: T1WI等低信号(白箭)。图1B: T2WI高低混杂信号, 有囊变灶。图1C: DWI低信号。图1D: CT平扫混杂高密度。图1E延迟增强病变明显不均匀强化。图1F: 青少年沙瘤样骨化性纤维瘤, 肿瘤可见大量沙粒体和梭形间质细胞(HE × 100)。

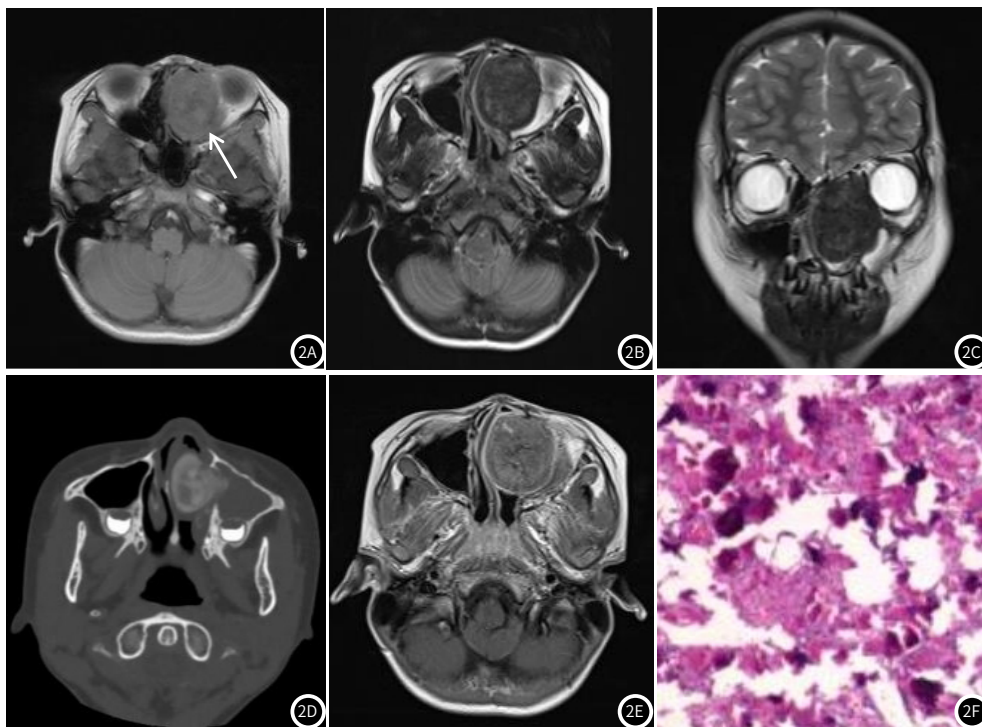


图2A-图2F 女, 8岁, 左侧鼻腔病变。图2A: T1WI等低信号(白箭)。图2B: T2WI稍低信号。图2C: 冠状位T2WI低信号。图2D: CT平扫为混杂高密度。图2E: 延迟增强病变中度不均匀强化。图2F: 青少年沙瘤样骨化性纤维瘤, 沙粒体大小不一, 呈圆形、椭圆形、不规则形(HE × 100)。

### 3 讨论

骨化纤维瘤(ossifying fibroma, OF)是一种良性的骨纤维性肿瘤,由Montgomery于1927年命名<sup>[1]</sup>。根据其临床及组织病理学特征,世界卫生组织头颈部肿瘤分类将其分为三种类型<sup>[2]</sup>:牙骨质骨化性纤维瘤(cemento-ossifying fibroma, C-OF)、青少年小梁状骨化性纤维瘤(juvenile trabecular OF, JTOF)和青少年沙瘤样骨化性纤维瘤(juvenile psammomatoid OF, JPOF)。相对来说,JTOF和JPOF相对少见,JPOF仅占有OF的1%~3%<sup>[3]</sup>。JPOF多起病于青少年时期,发病年龄多在16-33岁之间<sup>[4]</sup>,由于其发展缓慢,也可在成年出现异常症状时发现,本组25例患者中,最小患者年龄8岁,最大52岁。JPOF发病率男性略多于女性<sup>[5]</sup>。本组病例男性15例,女性10例,与文献报道相符。JPOF好发于颌面部,本组25例患者均发生于颌面部,其中以鼻腔鼻窦居多,占80%,4例病变范围较大侵犯颅底或颅内,另有1例发生于乳突较为罕见。JPOF发病的位置与年龄无明显相关性。

JPOF早期可无症状,随着病变增大,症状多与病变发生的部位、大小及周围组织关系有关,累及鼻腔鼻窦造成鼻塞、流涕,累及眼眶造成复视、突眼、视物不清,累及颅面部造成头痛、面部畸形或肿块等<sup>[6]</sup>。其临床表现不具有特征性,需与其他肿瘤或非肿瘤病变相鉴别。

JPOF在手术中观察到病灶外侧包裹一层菲薄黏膜,病变呈灰白或灰红色,质韧或质硬,部分在取组织活检时破碎呈小块。JPOF术中所见比较有特征性的表现就是沙粒样组织的存在,本组25例患者均在术中发现白色沙粒样物质,有5例在术中误认为砂砾体型脑膜瘤。

在病理学方面,镜下见成纤维基质细胞中含有不规则碱性沙瘤样小体,这些沙瘤样小体中不含有骨细胞,具有嗜碱性中央及周围嗜酸性类骨样边缘<sup>[7]</sup>,在纤维间质可伴有多核巨细胞的存在<sup>[8]</sup>。局部可有囊变<sup>[9]</sup>、黏液样变或者出血。免疫组织化学染色间质成纤维细胞表达vimentin,但不表达S-100蛋白、CKpan和CD34,骨小体基质和梭形间质细胞骨黏连蛋白(osteonectin)<sup>[10]</sup>。本研究中免疫组织化学检测显示Vimentin(+),S-100(-)、Desmin(-)、CD34(-)、GFAP(-),与文献报道相符。

影像学检查对JPOF的诊断、术前评估及术后随访中均起到重要作用。CT及MRI对其诊断各有优势。在CT上,JPOF表现为圆形或类圆形的不均匀高密度影<sup>[11]</sup>,其外侧是薄壁骨壁形成的蛋壳样外壳,可见致密的线样分隔,在骨窗上病变密度比正常骨质稍低,病变区骨皮质膨胀,邻近骨质吸收变薄,病变内可见不同比例的钙化,出现囊变则呈低密度区,少数为磨玻璃样密度,无骨膜反应。“蛋壳征”是JPOF的典型表现<sup>[12]</sup>。部分病变有侵袭性,可通过解剖孔道通过鼻腔鼻窦或眼眶侵犯颅底或颅内。在MRI上,MRI表现为T1WI等信号或低信号,T2WI不均匀低信号,考虑是由于病变区的纤维和骨化成分为低信号,囊变区为长T1长T2信号,病变若伴有出血则表现为T1WI和T2WI高信号,由于病变内主要是纤维和骨化成分,因此在DWI呈低信号。增强后病变不均匀强化或边缘强化,其中骨化及囊变部分无强化,但是囊壁和间隔部分线样强化。病变不均匀强化或边缘强化。CT对“蛋壳样”骨壳及内部钙化显示较好,但对于病变囊变或继发动脉瘤样骨囊肿的特征性表现(液平面),MRI显示效果优于CT<sup>[13-14]</sup>。

鉴别诊断:JPOF首先要与其他病理类型的OF相鉴别。①C-OF好发于下颌骨及磨牙区,女性多见,在影像学上病变往往边缘清晰,信号或密度均匀,CT为磨玻璃样密度,肿瘤较大呈不均质的肿块,病变内有近似牙骨质密度及类似骨密度部分。在病理学上,有牙骨质样嗜碱性沉积、成纤维性间质中见编织骨和板层骨,少见JPOF特征性的骨小体<sup>[15-16]</sup>。②JTOF好发于上颌,8-12岁的青少年多见,在影像学上肿瘤可见不完整的骨壳,内部有散在钙化,可见到骨破坏,周围可形成反应性新骨。病理学上,病变内有大量纤维增生,可见骨小梁形成,交织成网状或带状,亦缺乏特征性骨小体<sup>[17]</sup>。其次,JPOF需要与其他病变鉴别。①纤维结构不良(fibrous dysplasia, FD)与骨化性纤维瘤是两种疾病,颌面部的FD多见于上颌骨,儿童和成人均可发病,影像学上与JPOF有相似性,不易鉴别,但是组织学上可见鱼钩状、

逗点状或网状的骨小梁存在于梭形间叶细胞中,而非类骨组织,其临床过程具有自限性<sup>[18]</sup>。②砂粒体型脑膜瘤也可发生于鼻腔鼻窦,但好发于成年人,组织学上可见同心圆状砂砾体<sup>[19]</sup>,但无细胞结构,肿瘤细胞弥漫表达EMA和PR,而JPOF一般为阴性。此外,乳突部的JPOF需与中耳乳突炎、中耳胆脂瘤相鉴别。

JPOF虽然是良性肿瘤,一般进展缓慢,但是有时会在短时间内迅速增大,并且具有侵袭性,手术治疗是必要的。本组25例患者均进行手术治疗。发生于鼻窦区可在内镜下手术,累及眼眶或颅底时应扩大去骨范围,发生于颌骨者切除边缘骨质。病变范围较大时患者可行颅底重建修复术<sup>[20]</sup>。

JPOF的影像学表现有一定的特征性,进行CT或者MRI检查能确定病变的范围、与周围组织的关系,确诊仍需依靠病理学检查,由于JPOF有复发的可能,因此术后需要定期随访复查。

### 参考文献

- [1] Perez-Garcia S, Berini-Ayres L, Gay-Escoda C. Ossifying fibroma of the upper jaw: report of a case and review of the literature[J]. Med Oral, 2004, 9(4): 333-339.
- [2] Wright JM, Vered M. Update from the 4th edition of the World Health Organization classification of head and neck tumours: odontogenic and maxillofacial bone tumors[J]. Head Neck Pathol, 2017, 11(1): 68-77.
- [3] Chrcanovic BR, Gomez RS. 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.
- [4] Patigaro S A. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma (JPOF) of maxilla-a rare entity[J]. J Maxillofac Oral Surg, 2011, 10(2): 155-158.
- [5] Strode SC, Strode GS, Knish P, et al. Juvenile rheumatoid ossifying fibroma: a review[J]. Oral Colon, 2011, 47(12): 1110-1116.
- [6] Cotúa Quintero C, Saab Mazzei A, Revuelta Barbero J, et al. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma of the posterior fossa: a case report and review[J]. Springer Plus, 2016, 5(1): 1089.
- [7] 全春实, 马欣, 范明亮, 等. 8例青少年沙瘤样骨化纤维瘤临床分析[J]. 中国口腔颌面外科杂志, 2022, 20(3): 287-291.
- [8] 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): 888-889.
- [9] Reddy AV, Reddy KR, Prakash AR, et al. Juvenile ossifying fibroma with aneurysmal bone cyst: a case report[J]. J Clin Diagn Res, 2014, 8(10): ZD01-ZD02.
- [10] Storkel S, Wagner W, Makek M S. Psammous desmo-osteoblastoma: ultrastructural and immunohistochemical evidence for an osteogenic histogenesis[J]. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol, 1987, 411(6): 561-568.
- [11] 李靖瑶, 赵滨. 幼儿鼻腔骨化性纤维瘤1例[J]. 中国CT和MRI杂志, 2023, 21(10): 187-188.
- [12] 刘秀军, 郭海江, 刘立民. 眼眶顶部青少年沙瘤样骨化纤维瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2013, 47(8): 708.
- [13] Nguyen S, Hamel MA, Chénard-Roy J, et al. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma: a radiolucent lesion to suspect preoperatively[J]. Radiol Case Rep, 2019, 14(8): 1014-1020.
- [14] 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.
- [15] 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.
- [16] 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.
- [17] Becker M, Stefanelli S, Rougemont AL, et al. Non-odontogenic tumors of the facial bones in children and adolescents: role of multiparametric imaging[J]. Neuroradiology, 2017, 59: 327-342.
- [18] Chrcanovic BR, Gomez RS. 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: 28-37.
- [19] Thompson L D, Gyure K A. Extracranial sinonasal tract meningiomas: a clinicopathologic study of 30 cases with a review of the literature[J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(5): 640-650.
- [20] Noudel R, Chauvet E, Cahn V, et al. Transcranial resection of a large sinonasal juvenile psammomatoid ossifying fibroma[J]. Childs Nerv Syst, 2009, 25(9): 1115-1120.

(收稿日期: 2024-09-14)

(校对编辑: 韩敏求)