

# 巨大骨化纤维瘤合并动脉瘤样骨囊肿 1 例

侯承素<sup>1</sup> 张野<sup>1</sup> 王健<sup>1</sup> 史敬存<sup>2</sup> 殷玉兰<sup>1</sup> 王磊<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>上海市奉贤区奉城医院口腔颌面-头颈肿瘤科,上海 201411; <sup>2</sup>上海交通大学医学院附属第九人民医院口腔颌面-头颈肿瘤科,上海交通大学口腔医学院,国家口腔医学中心,口腔疾病国家临床医学研究中心,上海市口腔医学重点实验室,上海市口腔医学研究所,上海 200011

通信作者:王磊,Email:wangleizyh@aliyun.com

**【摘要】** 本病例报道了1例罕见的、累及范围广泛的青少年巨大下颌骨骨化纤维瘤(OF),继发显著的动脉瘤样骨囊肿(ABC)形成。其临床表现典型(颌面变形、神经损伤),影像学及病理诊断明确。通过精心的术前栓塞和复杂的根治性切除联合显微血管吻合的游离皮瓣重建,患者获得了良好的近期治疗效果。

**【关键词】** 骨化纤维瘤; 动脉瘤样骨囊肿; 下颌骨; 动脉栓塞

**基金项目:**上海市卫生健康委员会科研项目(202340135)

**引用著录格式:**侯承素,张野,王健,等. 巨大骨化纤维瘤合并动脉瘤样骨囊肿1例[JOL]. 中华口腔医学研究杂志(电子版), 2025, 19(6):400-404.

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2025.06.008

## Case analysis of huge ossified fibroma combined with aneurysmal bone cyst

Hou Chengsu<sup>1</sup>, Zhang Ye<sup>1</sup>, Wang Jian<sup>1</sup>, Shi Jingcun<sup>2</sup>, Yin Yulan<sup>1</sup>, Wang Lei<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Department of Oromaxillofacial Head and Neck Oncology, Fengcheng Hospital, Shanghai 201411, China;

<sup>2</sup>Department of Oromaxillofacial Head and Neck Oncology, Shanghai Ninth People's Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine; College of Stomatology, Shanghai Jiao Tong University; National Center for Stomatology; National Clinical Research Center for Oral Diseases; Shanghai Key Laboratory of Stomatology; Shanghai Research Institute of Stomatology, Shanghai 200011, China

Corresponding author: Wang Lei, Email: wangleizyh@aliyun.com

**【Abstract】** This case report describes a rare and widespread ossifying fibroma of the mandible in adolescents, secondary to significant aneurysmal bone cyst formation. Its clinical manifestations are typical (maxillofacial deformity, nerve injury), and the imaging and pathological diagnoses are clear. Through meticulous preoperative embolization and complex radical resection combined with microvascular anastomosis for free flap reconstruction, the patient achieved a good short-term therapeutic outcome.

**【Key words】** Ossified fibroma; Aneurysmal bone cyst; Mandible; Arterial embolization

**Fund program:** Scientific Research Project of Shanghai Municipal Health Commission (202340135)

DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-1366.2025.06.008

骨化纤维瘤(ossifying fibroma, OF)是口腔颌面部最常见的纤维性骨性病变<sup>[1]</sup>。OF好发于下颌骨,生长缓慢,边界清晰。尽管OF为良性病变,但部分病例表现出局部侵袭性生长,甚至导致骨质破坏和面部畸形<sup>[2-4]</sup>。动脉瘤样骨囊肿(aneurysmal bone cyst, ABC)是一种良性、膨胀性和溶骨性骨病变,以多房囊腔结构和充满血液的腔隙为特征<sup>[5]</sup>。其中颌骨发病率约占2%~6%,好发于青少年(10~20岁),

可分为原发性和继发性<sup>[6-7]</sup>。本文报道1例巨大颌骨OF合并ABC的病例,旨在提高临床医师对这一复杂病变的认知,减少误诊和漏诊。

## 临床资料

### 一、一般资料

患者,女,14岁,2024年2月无诱因发现左下牙龈肿胀伴疼痛,间断渗血,左侧颌面部肿胀迅速,到

当地医院就诊,因年龄原因建议观察,口服中药治疗(具体成分不详,2个月前停药),自述效果不佳。遂于2024年4月6日到上海市奉贤区奉城医院口腔颌面-头颈肿瘤科就诊,经穿刺病理及免疫组化检查,结果显示(左下颌骨)纤维骨性病变继发囊性变,考虑骨化性纤维瘤合并囊性变。患者一般状况良好无系统疾病史,无外伤及手术史,无家族遗传病。本研究通过上海市奉贤区奉城医院伦理委员会批准[批准文号:(2025)奉医伦审第(045)号],患者获知情同意并签署知情同意书,患者信息已进行去标识化处理以保护隐私。

## 二、检查

1. 专科检查:患者面型左右不对称,左下颌骨膨隆,膨隆范围向上至左眼角水平,向下至左下颌骨下缘,向外至左耳后2 cm,向内至左鼻翼旁,推挤左侧鼻翼偏右,左唇及口角向前牵拉变形,肿物大小约20 cm × 15 cm(图1),触诊质硬,无痛,表面皮肤可见紫红色毛细血管增生,张口度1.5 cm,左侧未触及颞下颌关节,右侧颞下颌关节无弹响及杂音。口内检查可见全口卫生条件差,左下颌骨膨隆,44-46位于牙弓内,其余牙均移位。肿物推挤左下颌牙列向右移位,36-43向右移位紧邻44-46,左下颌肿物向上至24-26殆平面,向下越过下颌前庭沟向外膨胀性生长,表面可见结节样增生物,呈紫红色,触诊质软,稍有疼痛。双侧颌下及颈部未及明显肿大淋巴结。舌体无麻木,舌活动正常。左眼睑闭合完全,喝水漏水,上下唇无法闭合,左下唇麻木。左侧听力较对侧无异常。左面部麻木。



图1 巨大骨化纤维瘤(OF)合并动脉瘤样骨囊肿(ABC)患者术前照片 A:侧面照;B:手术切口设计。

2. 辅助检查:穿刺结果提示左下颌骨占位,纤维骨性病变继发囊性变,首先考虑骨化性纤维瘤伴囊性变。增强CT结果显示,左下颌骨正常结构消失骨质明显膜隆,过中线,边界欠清,左侧颞颌关节受累(图2A),左侧咀嚼肌肿胀,间隙显示不清,左侧上下牙

列排列异常,病变范围约13.6 cm × 11.1 cm × 13.4 cm,呈多房状不规则低密度影,多发斑块状钙化影(图2B),邻近软组织受压、推移,左侧口咽腔略变窄,压迫气道,左侧颈外动脉外移改变(图2C),边缘可疑蛋壳样改变,病灶内多发骨性分隔样改变,分房大小不一,病灶颊舌侧囊壁局部菲薄,欠连续,神经管显示不清,周围软组织稍增厚,左颊部软组织少许积气。

## 三、诊断与鉴别诊断

根据临床表现、影像学资料、穿刺结果等辅助检查,考虑诊断为OF合并ABC。

## 四、治疗

考虑肿瘤范围较大,建议先行栓塞治疗后行手术治疗。遂于2024年5月8日在上海交通大学医学院附属第九人民医院介入科行左面部肿物栓塞治疗,栓塞左下牙槽动脉及颌内动脉病灶主要供血分支(图3)。栓塞后到上海市奉贤区奉城医院治疗,术前麻醉评估,排除手术禁忌证,考虑到患者年龄及切除范围较大等综合因素,本次手术切除肿物同时行软组织修复,行左下颌骨肿物扩大切除+左下颌骨有节段切除+左股前外皮瓣修复术+血管吻合+气管切开术。吻合面动脉及面总静脉,术后进ICU,术后4 h发现动脉危象,上台探查,发现面动脉栓塞,检查发现无手术因素,重新吻合甲状腺上动脉,手术顺利(图4)。

## 五、治疗结果、随访及转归

患者术后愈合良好,术后2周拆线出院。病理报告:左下颌骨、髁突病变结合临床、影像学,符合骨化性纤维瘤,合并显著ABC形成,部分细胞增生活跃,多灶破坏骨皮质(图5A)。切缘(前、内、咽旁、牙龈、咬肌、翼内肌)均阴性。CD31阴性(图5B),EST相关基因(ETS-related gene, *ERG*)阳性(图5C),平滑肌肌动蛋白(smooth muscle actin, SMA)阳性(图5D),CD34血管阳性(图5E),葡萄糖磷酸变位酶1(phosphoglucomutase 1, PGM1)组织细胞阳性(图5F),荧光原位杂交:泛素特异性蛋白酶6(ubiquitin-specific protease 6, *USP6*)基因重排阴性。术后2周可见患者伤口愈合良好(图6A)。术后3个月(图6B)及半年复查(图6C)无复发。术后1年复查,伤口愈合良好(图6D),磁共振提示无复发(图6E)。

## 讨 论

### 一、颌骨固化纤维瘤及动脉瘤样骨囊肿概述

颌骨OF是一种良性纤维-骨性病变,由纤维组

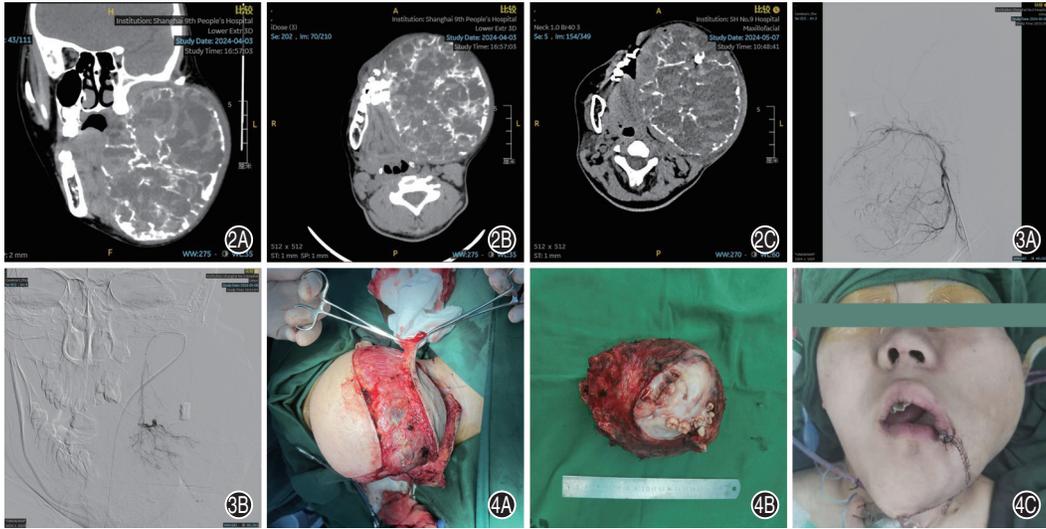


图2 巨大骨化纤维瘤(OF)合并动脉瘤样骨囊肿(ABC)患者术前影像学资料 2A:肿瘤侵犯颞下颌关节;2B:肿瘤呈多房状不规则低密度影,多发斑块状钙化影;2C:肿瘤压迫气道。图3 巨大骨化纤维瘤(OF)合并动脉瘤样骨囊肿(ABC)患者术前面部肿物栓塞治疗影像 3A:栓塞前;3B:栓塞后。图4 巨大骨化纤维瘤(OF)合并动脉瘤样骨囊肿(ABC)患者手术过程照片 4A:术中;4B:手术切除的原发灶;4C:缝合后正面观。

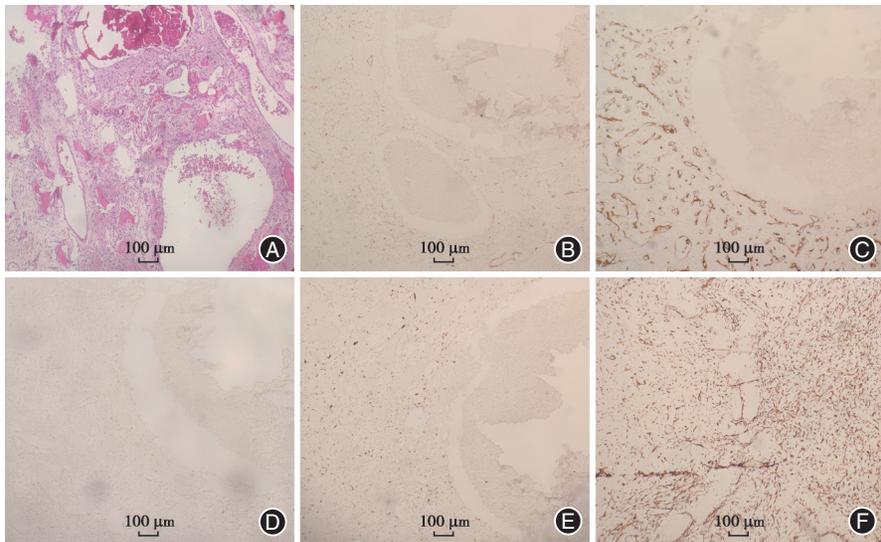


图5 巨大骨化纤维瘤(OF)合并动脉瘤样骨囊肿(ABC)患者病理及免疫组化结果 A:肿物标本镜下观(苏木精-伊红);B:CD31阴性(免疫组化);C:EST相关基因(ERG)阳性(免疫组化);D:平滑肌动蛋白(SMA)阳性(免疫组化);E:CD34阳性(免疫组化);F:葡萄糖磷酸变位酶1(PGM1)阳性(免疫组化)。

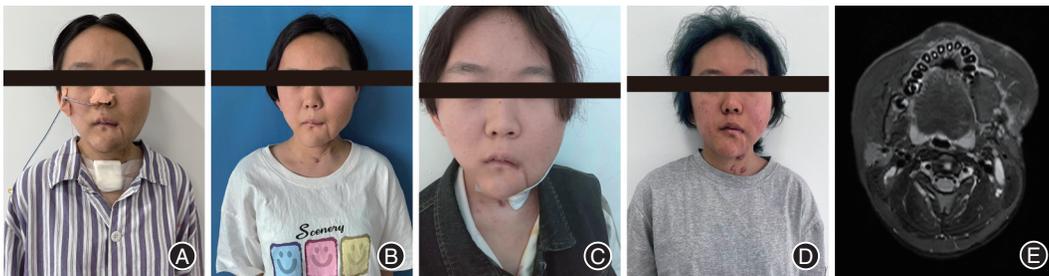


图6 巨大骨化纤维瘤(OF)合并动脉瘤样骨囊肿(ABC)患者术后随访图像资料 A:术后2周正面像;B:术后3个月复查正面像;C:术后半年复查正面像;D:术后1年复查正面像;E:术后1年复查磁共振影像。

织和不同比例的矿化组织构成。该病变具有明确的边界,通常呈膨胀性生长,严重时可导致颌骨变

形及功能障碍<sup>[8-9]</sup>。根据世界卫生组织(World Health Organization, WHO)最新分类(2017),颌骨OF

可分为:传统型骨化纤维瘤(conventional ossifying fibroma, COF)、青少年小梁状骨化纤维瘤(juvenile trabecular ossifying fibroma, JTOF)和青少年沙瘤样骨化纤维瘤(juvenile psammomatoid ossifying fibroma, JPOF)<sup>[10]</sup>。其中,青少年型(JTOF和JPOF)更具侵袭性,常见于儿童和青少年。传统型(COF)好发年龄是20~40岁,青少年型好发于10~20岁。女性与男性的发病率比例为1.5:1,下颌骨比上颌骨更常见<sup>[11-12]</sup>。ABC是一种良性但具有局部侵袭性的骨病变,约占所有颌骨病变的1%~2%,可分为原发性ABC(约占70%),即无明确诱因,可能与USP6基因重排(如CDH11-USP6融合)相关<sup>[5-7,13]</sup>。继发性ABC(约占30%)则是继发于其他骨病变,如OF、骨巨细胞瘤和骨纤维异常增殖症等,以儿童和青少年多见<sup>[14]</sup>。

## 二、鉴别诊断

1. 骨纤维结构不良(fibrous dysplasia, FD):多发生于青少年,生长缓慢,青春期后可停止生长,X线/CT提示边界不清,呈“毛玻璃样”改变,病理提示纤维组织中含不规则编织骨(“字母形”骨小梁),无成骨细胞镶边;而OF的骨小梁周围可见成骨细胞排列。

2. 骨肉瘤(osteosarcoma):恶性,生长迅速,伴疼痛及神经症状,影像学边界不清,骨皮质破坏,可见“日光放射状”骨膜反应或软组织肿块,病理肿瘤细胞直接形成类骨组织,核分裂活跃。

3. ABC:膨胀性、多房性病变,影响学多房性“肥皂泡样”改变,病理见充满血液的腔隙,间质中可见多核巨细胞,缺乏成熟骨化。

4. 巨细胞病变(如中央型巨细胞肉芽肿):颌骨膨胀性病变,影像学见多房性或单房性透亮区,边界清晰或模糊。病理见大量多核巨细胞分布于纤维或出血背景中,缺乏OF的层状骨结构。

## 三、巨大下颌骨骨化纤维瘤合并动脉瘤样骨囊肿相关文献复习

通过PubMed、Scopus和Web of Science进行的文献全面检索仅发现了7例类似的报道,病程8个月至2年,均为无痛性缓慢性增长,年龄7~12岁,随访时间2个月至7年,未见复发<sup>[15-18]</sup>。本病例的特点是有突然快速增长的过程,且肿瘤较之前文献报道的肿瘤范围大,并且压迫气道,临床表现初步判断为恶性肿瘤或良性肿瘤恶变,对于此类疾病最佳的选择为穿刺活检而不是切取活检,因为切取活检有可能有大出血的风险,同时增加窒息风险。

通过查阅以往文献,OF合并ABC治疗方式包

括手术治疗和辅助治疗<sup>[19-20]</sup>。手术治疗包括以下3种:(1)刮治术,适用于较小病变,但有较高复发风险;(2)整块切除术,适用于较大病变或复发病例,可降低复发率;(3)功能性手术,考虑颌骨重建和功能保留。辅助治疗选择动脉栓塞(术前减少出血或无法手术者)、硬化治疗(如无水乙醇注射)<sup>[21-22]</sup>。本病例较为特殊,因为肿瘤范围较大,且增长迅速,无法排除恶变可能,同时有大出血的风险,可能危及生命,所以不适合单纯刮治术或硬化剂注射术。因患者还未成年,且术后有复发的风险,所以不适合一期骨重建。为减少术中出血风险,术前请介入科行左面部肿物栓塞治疗,栓塞左下牙槽动脉及颌内动脉病灶主要供血分支。因肿物压迫气道,术前请麻醉科评估,最终清醒下插管后全身麻醉,行左下颌骨肿物扩大切除+半侧下颌骨切除+左股前外皮瓣修复术+血管吻合+气管切开术。患者术后动脉危象,面动脉栓塞,重新吻合甲状腺上动脉与股前外皮瓣动脉,分析原因可能是栓塞颌内动脉及下牙槽动脉后血流动力学变化导致面动脉灌注不足。对于此类病情复杂的病例,不仅要考虑患者的全身情况,更要注重多学科的综合治疗。

## 四、巨大下颌骨骨化纤维瘤合并动脉瘤样骨囊肿治疗的经验及局限性

OF合并ABC是罕见的骨病变组合,具有两种病变的临床和病理学特征。OF成分由纤维组织和不同比例的矿化组织(骨样组织、编织骨或板层骨)组成,边界清晰,有包膜或假包膜,细胞丰富程度中等,无明显异型性。ABC成分充满血液的囊腔,由纤维间隔分隔囊壁含多核巨细胞、含铁血黄素沉积<sup>[23]</sup>。本病例的ABC可能继发于OF,局部血流动力学改变或创伤导致了囊性变,也有可能是患者青春期激素水平变化导致。近年来关于该病变的分子机制研究有所进展,特别是USP6基因重排在部分病例中的作用<sup>[24]</sup>。本病例USP6(-),原发ABC的概率较小。

本报道存在一定的局限性,首先,本病例为单中心病例、样本量小,其次本病例目前仅随访1年,对于患者术后长期的生活质量评估还不足,最后对于此类疾病基因方向研究不足。查阅文献发现,Toferer等<sup>[25]</sup>在2021年报道了OF合并ABC SETD2基因的移码突变1例,为该病后续基因治疗提供了新的思路,这种合并病变在诊断和治疗上存在一定挑战。靶向治疗和微创治疗方法的探索也是当前研究热点。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

**作者贡献声明** 侯承素、张野:论文撰写;王健、史敬存:资料收集;殷玉兰:随访;王磊:指导论文修改

### 参 考 文 献

- [1] Chong VF, Tan LH. Maxillary sinus ossifying fibromas [J]. *Am J Otolaryngol*, 1997, 18(6): 419-424. DOI: 10.1016/s0196-0709(97)90065-x.
- [2] Gautier B, Dugast S, Guyonvarc'h P, et al. Ossifying fibroma and juvenile ossifying fibroma: A systematic review on clinical and radiological parameters, treatment modalities and recurrence [J]. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*, 2024, 126(4): 102185. DOI: 10.1016/j.jormas.2024.102185.
- [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. DOI: 10.1016/j.ijom.2019.06.029.
- [4] 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. DOI: 10.1007/s12663-019-01304-y.
- [5] Richardson J, Litman E, Stanbouly D, et al. Aneurysmal bone cyst of the head & neck: A review of reported cases in the literature [J]. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*, 2022, 123(1): 59-63. DOI: 10.1016/j.jormas.2021.01.014.
- [6] van Geloven TPG, van de Sande MAJ, van der Heijden L. The treatment of aneurysmal bone cysts [J]. *Curr Opin Pediatr*, 2023, 35(1): 131-137. DOI: 10.1097/MOP.0000000000001205.
- [7] Sbaraglia M, Bellan E, Dei Tos AP. The 2020 WHO classification of soft tissue tumours: News and perspectives [J]. *Pathologica*, 2021, 113(2): 70-84. DOI: 10.32074/1591-951X-213.
- [8] Collins LHC, Zegalie NFT, Sassoon I, et al. A clinical, radiological and histopathological review of 74 ossifying fibromas [J]. *Head Neck Pathol*, 2023, 17(2): 433-446. DOI: 10.1007/s12105-022-01522-w.
- [9] Radzki D, Szade J, Nowicki T, et al. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma [J]. *Pol J Pathol*, 2021, 72(3): 277-281. DOI: 10.5114/pjp.2021.111779.
- [10] Speight PM, Takata T. New tumour entities in the 4th edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck tumours: Odontogenic and maxillofacial bone tumours [J]. *Virchows Arch*, 2018, 472(3): 331-339. DOI: 10.1007/s00428-017-2182-3.
- [11] Darling M, Li K, Burnside K, et al. Immunohistochemical characterization of gingival fibromas [J]. *Head Neck Pathol*, 2023, 17(2): 355-363. DOI: 10.1007/s12105-022-01493-y.
- [12] Toyosawa S, Yuki M, Kishino M, et al. Ossifying fibroma vs fibrous dysplasia of the jaw: Molecular and immunological characterization [J]. *Mol Pathol*, 2007, 20(3): 389-396. DOI: 10.1038/modpathol.3800753.
- [13] Brooks PJ, Chadwick JW, Caminiti M, et al. Primary aneurysmal bone cyst of the mandibular condyle with USP6-CDH11 fusion [J]. *Pathol Res Pract*, 2019, 215(3): 607-610. DOI: 10.1016/j.prp.2018.10.038.
- [14] Sarode SC, Sarode GS, Ingale Y, et al. Recurrent juvenile psammomatoid ossifying fibroma with secondary aneurysmal bone cyst of the maxilla: A case report and review of literature [J]. *Clin Pract*, 2018, 8(3): 1085. DOI: 10.4081/cp.2018.1085.
- [15] Tamgadge S, Avinash T, Bhalerao S, et al. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma with aneurysmal bone cyst in the posterior mandible [J]. *Ecancermedicalscience*, 2014, 8: 471. DOI: 10.3332/ecancer.2014.471.
- [16] Arora SS, Paul S, Arora S, et al. Secondary jaw aneurysmal bone cyst (JABC): A possible misnomer? A review of literature on secondary JABCs, their pathogenesis and oncogenesis [J]. *J Oral Pathol Med*, 2014, 43(9): 647-651. DOI: 10.1111/jop.12132.
- [17] Sun ZJ, Sun HL, Yang RL, et al. Aneurysmal bone cysts of the jaws [J]. *Int J Surg Pathol*, 2009, 17(4): 311-322. DOI: 10.1177/1066896909332115.
- [18] Smith SF, Newman L, Walker DM, et al. Juvenile aggressive psammomatoid ossifying fibroma: An interesting, challenging, and unusual case report and review of the literature [J]. *J Oral Maxillofac Surg*, 2009, 67(1): 200-206. DOI: 10.1016/j.joms.2007.12.009.
- [19] Mankin HJ, Hornicek FJ, Ortiz-Cruz E, et al. Aneurysmal bone cyst: A review of 150 patients [J]. *J Clin Oncol*, 2005, 23(27): 6756-6762. DOI: 10.1200/JCO.2005.15.255.
- [20] Al-Sharhan SS, Ashoor MM, Al-Nemer AM. Psammomatoid ossifying fibroma of the ethmoid sinus with secondary intracranial aneurysmal bone cyst: A case report and literature review [J]. *Saudi J Med Med Sci*, 2016, 4(2): 125-128. DOI: 10.4103/1658-631X.178350.
- [21] Boriani S, Iure FD, Campanacci L, et al. Aneurysmal bone cyst of the mobile spine: Report on 41 cases [J]. *Spine*, 2001, 26(1): 27-35. DOI: 10.1097/00007632-200101010-00007.
- [22] 朱文静, 张春叶, 王韶颖, 等. 颌骨骨化纤维瘤合并动脉瘤样骨囊肿的临床和影像学特征 [J]. *放射学实践*, 2018, 33(4): 409-413. DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.04.017.
- [23] Restrepo R, Zahrah D, Pelaez L, et al. Update on aneurysmal bone cyst: Pathophysiology, histology, imaging and treatment [J]. *Pediatr Radiol*, 2022, 52(9): 1601-1614. DOI: 10.1007/s00247-022-05396-6.
- [24] 李亚卓. USP6 基因介导的肿瘤临床病理及分子病理学分析 [C]//中国抗癌协会肿瘤标志专业委员会, 南京医科大学. 2024 中国肿瘤标志物学术大会暨 CACA 整合肿瘤学高峰论坛暨第十七届肿瘤标志物青年科学家论坛暨中国肿瘤标志物产业创新大会论文集. 南京, 2024. DOI: 10.26914/c.cnkihy.2024.005677.
- [25] Toferer A, Truschnegg A, Kashofer K, et al. First presentation of a frameshift mutation in the SETD2 gene of a juvenile psammomatoid ossifying fibroma (JPOF) associated with an aneurysmal bone cyst [J]. *Diagn Pathol*, 2021, 16(1): 91. DOI: 10.1186/s13000-021-01160-w.

(收稿日期: 2025-06-21)

(本文编辑: 王嫚)