

[文章编号] 1671-587X(2026)01-0246-06

DOI:10.13481/j.1671-587X.20260126

下颌骨促纤维结缔组织增生性纤维瘤 1 例报告及文献复习

李双季¹, 时赫¹, 秦一文¹, 李想¹, 李裕洋¹, 刘炜炜¹, 李佳²

(1. 吉林大学口腔医院口腔颌面外科, 吉林 长春 130021; 2. 吉林大学口腔医院口腔颌面外科门诊, 吉林 长春 130021)

[摘要] 促纤维结缔组织增生性纤维瘤 (DF) 是一种罕见的良性颌骨肿瘤性疾病, 其无明显特异性, 临床上常难以与其他疾病相鉴别, 因此常导致疗效不佳, 增加治疗复杂性。本文作者报道了 1 例老年 DF 患者的诊疗经过, 为 DF 的诊断和治疗提供参考。患者, 女性, 66 岁, 因左下颌后牙区反复肿胀不适 20 余年入院。体格检查见左下颌后部骨膨隆质硬, 有压痛; 曲面断层和锥形束计算机断层扫描 (CBCT) 检查见边界不清的低密度影, 大小为 1.5 cm × 1.8 cm, 以及骨质破坏; 为明确诊断, 进行术前病理学活检, 结果显示为梭形细胞病变, 视野背景见大量的纤维结缔组织; 综合以上检查, 确诊为下颌骨 DF。鉴于 DF 具有侵袭性, 采用下颌骨部分切除术切除病灶, 并通过重建夹板内固定术以及下颌下腺瓣修复术修复缺损; 术后病理检查可见致密的纤维结缔组织, 其中部分细胞成分具有异型性, 也可见部分肥大细胞, 符合 DF 的病理学特征。术后随访 1 年, 暂时未见术后并发症以及复发。DF 无明显特异性, 常导致诊断和治疗的困难, 需综合借助影像学 and 病理学检查进行辅助诊断, 采用扩大切除边界的手术方式进行治疗; DF 常为良性, 但具有侵袭性, 患者术后需要进行观察随访。

[关键词] 下颌骨; 促纤维结缔组织增生性纤维瘤; 下颌骨部分切除术; 下颌骨良性肿瘤; 皮瓣修复; 病例报告

[中图分类号] R739.82 **[文献标志码]** B

Desmoplastic fibroma of mandible: A case report and literature review

LI Shuangji¹, SHI He¹, QIN Yiwen¹, LI Xiang¹, LI Yuyang¹, LIU Weiwei¹, LI Jia²

(1. Second Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Stomatology Hospital, Jilin University, Changchun 130021, China; 2. Outpatient Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Stomatology Hospital, Jilin University, Changchun 130021, China)

ABSTRACT Desmoplastic fibroma (DF) is an extremely rare benign tumor of the jaw bone. Due to its lack of distinct specific features, it is often difficult to distinguish clinically from other diseases, which can lead to suboptimal therapeutic outcomes and increased treatment complexity. This article reported the clinical features of an elderly patient with DF to provide the reference for its diagnosis and treatment. The patient, a 66-year-old female, was admitted to the hospital due to recurrent swelling and discomfort in the left

[收稿日期] 2025-03-22 [录用日期] 2025-04-22

[基金项目] 吉林省科技厅科技发展计划项目 (20240305037YY); 吉林省发改委产业技术研究与开发项目 (2024c017-8)

[作者简介] 李双季 (1997-), 男, 辽宁省凤城市人, 在读硕士研究生, 主要从事口腔颌面外科基础和临床方面的研究。

[通信作者] 刘炜炜, 教授, 主任医师, 博士研究生导师 (E-mail: liuweiw@jlu.edu.cn);

李佳, 副主任护师 (E-mail: 1964132246@qq.com)

©《吉林大学学报 (医学版)》编辑部, 开放获取遵循 CC BY-NC-ND 协议。

© Editorial Board of Journal of Jilin University (Medicine Edition). Open access under CC BY-NC-ND license.

posterior mandibular region for over 20 years. The physical examination results showed a hard, tender bony expansion in the left posterior mandible. The panoramic radiography and cone-beam computed tomography (CBCT) results showed an ill-defined radiolucent shadow, about 1.5 cm×1.8 cm, and bone destruction. To confirm the diagnosis, a preoperative pathological biopsy was performed, which showed a spindle cell lesion with a background of abundant fibrous connective tissue. Based on the above findings, the definitive diagnosis of mandibular DF was made. Given the aggressive nature of DF, the lesion was resected *via* partial mandibulectomy. The defect was repaired using a reconstruction plate for internal fixation and a submandibular gland flap. The postoperative pathology examination results showed dense fibrous connective tissue, with some cellular components exhibiting atypia and the presence of some mast cells, consistent with the pathological characteristics of DF. No postoperative complications or recurrence were observed during the 1-year follow-up period. DF often lacks specific features, which results in the difficulties in diagnosis and treatment. Comprehensive diagnosis requires the integration of imaging and pathological examinations, and treatment involves surgical resection with wide margins. Although DF is typically benign, it exhibits local aggressiveness, necessitating postoperative observation and follow-up for the patients.

KEYWORDS Mandible; Desmoplastic fibroma; Partial mandibulectomy; Benign tumor of mandible; Flap repair; Case report

促纤维结缔组织增生性纤维瘤 (desmoplastic fibroma, DF) 是一种极其罕见的良性骨肿瘤, 由 JAFFE 等^[1] 在 1958 年首次报道。1965 年, GRIFFITH 等^[2] 报道了首例累及颌骨的 DF 病例。DF 在颌骨肿瘤中占比仅为 0.1%^[3]。目前, 研究^[4] 表明 DF 可能与结节性硬化症存在关联; 也有研究^[5] 发现婴儿颅骨 DF 可能与钙黏蛋白相关蛋白 $\beta 1$ (cadherin-associated protein $\beta 1$, CTNNB1) 的突变有关。但 DF 的具体病因尚未明确。在诊断方面, DF 发病年龄一般较小, 主要于青少年时期, 中老年 DF 病例的相关报道^[6-7] 较为少见。DF 并不具有特征性改变, 浸润性生长和侵犯软组织的特点常难以与恶性肿瘤进行有效区分, 病理学表现方面也极易与其他梭形细胞病变相混淆^[8-9]。本文作者收集 1 例病程较长且隐匿的老年 DF 患者的临床资料并结合文献复习, 探讨 DF 的临床特点、影像学特征、病理学特征、诊断和治疗等, 为临床医生对该病的诊断和治疗提供参考。

1 临床资料

1.1 一般资料 患者, 女性, 66 岁, 2004 年起发觉左下颌后牙区反复肿胀, 服用抗生素后肿胀消退, 但颌骨开始逐渐膨隆, 面部不对称, 症状缓慢加重。2023 年 11 月发现左下颌后牙区疼痛, 拍摄曲面断层发现左下颌骨有一边界欠清的类圆形低密度影, 转诊至本院。患者无下唇麻木症状。专科检查: 患者颜面部不对称, 左下颌后部舌侧隆起, 表面皮肤颜色及温度正常。口内见下颌仅剩余 32~43 作

为基牙, 均 II° 松动, 无明显叩痛。在 34~37 牙位对应区域可触及下颌骨舌向膨隆, 骨样硬, 轻微压痛, 无乒乓球样感, 颊侧未见明显骨膨隆。双侧下颌下、颏下和颈部未扪及肿大淋巴结。

1.2 影像学检查 曲面断层以及锥形束计算机断层扫描 (cone beam computed tomography, CBCT) 检查结果显示: 下颌骨后部见一类椭圆形低密度影, 大小为 1.5 cm×1.8 cm, 病变近中与邻近正常骨质分界欠清, 边缘欠光整, 骨质可见膨胀征象, 颊舌侧骨皮质可见破坏局部欠连续, 病变内部密度不均, 似有云雾状高密度影。左下颌管受压向下移位。见图 1。

1.3 病理学检查 为进一步明确诊断, 患者术前进行病理学检查, 结果显示: 取材组织为致密的纤维结缔组织, 细胞呈梭形, 细胞核呈波浪状, 无明显异型性。提示左下颌骨梭形细胞病变, 考虑为 DF。见图 2。免疫组织化学 (immunohistochemistry, IHC) 检测结果显示: 钙调蛋白 (Calponin) (-); 平滑肌肌动蛋白 (smooth muscle actin, SMA) (-); S-100 (-); SRY 相关 HMG 框蛋白 10 (SRY-related HMG-box 10, SOX-10) (-); 重型钙调结合蛋白 (heavy-caldesmon, H-caldesmon) (-); 分化簇 31 (cluster of differentiation 31, CD31) (-); 分化簇 34 (cluster of differentiation 34, CD34) (-); 生肌决定因子 1 (myogenic differentiation 1, MyoD1) (-); Ki-67 (+), 阳性表达率为 1%。

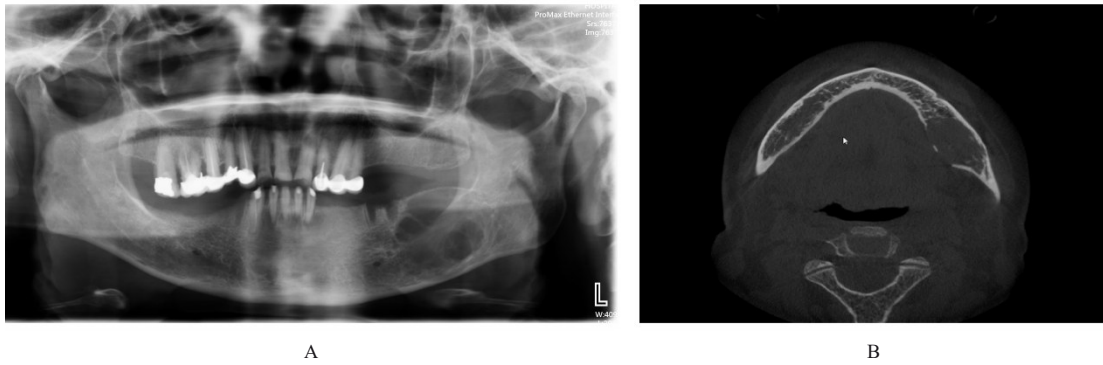
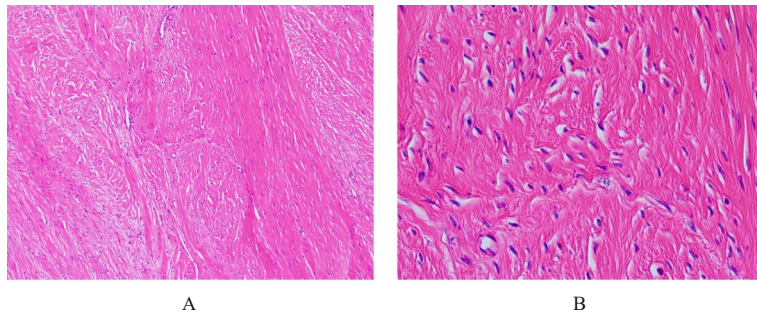


图1 术前下颌骨DF患者左下颌骨的曲面断层片(A)和CBCT影像学表现(B)

Fig. 1 Panoramic radiograph(A) and CBCT image(B) of left mandible of mandibular DF patient before operation



A: $\times 10$; B: $\times 40$.

图2 术前下颌骨DF患者纤维结缔组织病理形态表现(HE)

Fig. 2 Pathomorphology of mandibular DF patient before operation(HE)

1.4 治疗经过 鉴于DF具有侵蚀性和易复发的特点,制定如下手术方案:全麻下在颌骨肿瘤边界外0.5 cm处行下颌骨截断性切除,同期行血管化髂骨瓣修复重建缺失的下颌骨,植入重建钛板。患者拒绝行自体骨移植,遂改变方案为“全麻下在颌骨肿瘤边界外0.5 cm处下颌骨截断性切除(包括喙突),同侧下颌下腺瓣填充死腔,重建钛板植入术”。选择下颌下切口,结扎面动脉和面静脉远心端,保护面神经下颌缘支,切开咬肌,沿着骨面进行锐性分离,充分暴露出截骨范围(图3A)。患者颊侧骨皮质完好无缺损,无明显膨隆。以颊侧下颌骨下缘为参照,弯折重建钛板成型,做好钉孔标记,结扎颊神经血管束。在骨肿瘤边界外0.5 cm处截断部分下颌骨(包括下颌升支前缘和喙突)(图3B),前方至颞孔,后方距下颌升支后缘约为1.5 cm。切除部分组织送至病理活检。按照钉孔标记植入已弯制好的钛板,钛钉固定,恢复剩余牙齿咬合关系。制备同侧下颌下腺瓣,转移至骨缺损处,填塞缺损处的死腔。关闭创口,放置负压引流。术后1周,患者面部外形恢复良好,口内咬合

关系良好(图3C~3F)。

术后病理检查结果显示:病变组织中可见肿物质地较脆,呈白色,周围骨质呈虫蚀状破坏。镜下见:纤维结缔组织增生致密,部分细胞有异形性,细胞呈圆形,卵圆形,核深染(图4A和4B),可见肥大细胞(图4C和4D)。提示左下颌骨DF。IHC: Ki-67局灶细胞(+),阳性表达率为5%~10%。

2 讨论

DF是一种罕见的骨肿瘤,由嵌入胶原基质的良性梭形纤维细胞/肌成纤维细胞构成,与硬纤维瘤表现相似^[10]。根据世界卫生组织的分类,虽然DF被归类为良性肿瘤,但其通常表现出侵袭性,复发率较高,更表现出一种交界瘤性质^[11]。目前,DF的发病机制尚未完全阐明,但创伤、内分泌和遗传因素是DF发生的潜在诱因^[12]。

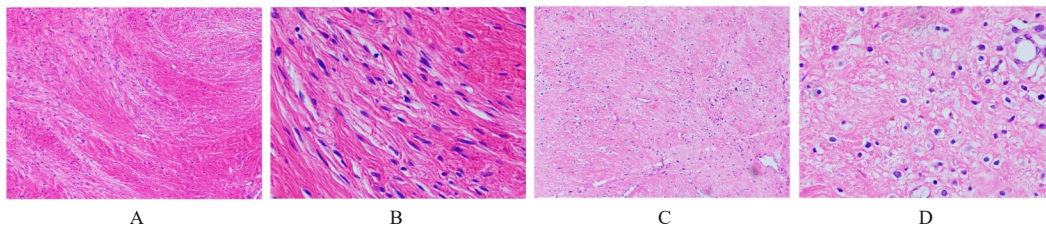
临床上,多数DF患者表现为无症状,部分患者可表现为缓慢生长的肿块,可在病变部位引起疼痛和功能障碍,甚至发生病理性骨折^[13]。约75%的DF患者发病年龄在30岁以下,平均年龄为16岁。DF患者最常受累的部位是长骨(56%),其



A,B: Lesion area and surrounding tissue; C: Frontal view; D: Left lateral view; E: Left oblique view; F: Intraoral view.

图3 DF患者术中口内照片和术后面容照片

Fig. 3 Intraoperative intraoral photos and postoperative facial photos of DF patient



A,B: Fibroconnective tissue components in DF sections; C,D: Mast cell components in DF sections; A,C: $\times 10$; B,D: $\times 40$.

图4 术后下颌骨DF患者病变组织的病理形态表现(HE)

Fig. 4 Pathomorphology of lesion tissue of mandibular DF patient after operation (HE)

他受累部位为下颌骨 (22%)、股骨 (15%)、骨盆骨 (13%)、桡骨 (12%) 和胫骨 (9%)^[14]。在所有发生在颌骨的病例中, 下颌骨占 82%, 并且倾向于更后方的位置, 本研究病例亦符合此分布特征; 相反, 发生在其余部位, 包括上颌骨, 通常在前部。女性 DF 发病率略高于男性^[15]。

影像学上, DF 通常是非特异性的, 呈多房或单房无矿化透光区, 骨皮质变薄、膨大或破坏, 不同程度的硬化边缘^[16]。因此, 在影像学上 DF 常难以与成釉细胞瘤、牙源性角化囊肿、动脉瘤性骨囊肿和软骨黏液样纤维瘤等疾病进行区分。甚至某些 DF 病例的影像学可表现为日光放射征, 类似于骨肉瘤, 易发生误诊^[17]。计算机断层扫描 (computed tomography, CT) 和磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 技术对于 DF 的诊断具有重要意义。CT 的优势在于评估骨皮质穿孔及骨质边缘状况; MRI 的优势在于显示肿瘤的髓内侵

犯范围及其与正常骨组织的分界^[18]。

在组织学检查中, DF 常表现为与梭形细胞病变相似, 由梭形细胞、丰富的胶原纤维和肌纤维母细胞构成, 呈波浪状或漩涡状排列, 伴不同程度的玻璃样变。细胞异型性及核分裂象少见; 肿瘤周围可见皮质骨破坏, 一般无牙源性上皮残留, 也不存在牙骨质或骨, 上述特征可用于有效区分 DF 与其他颌骨病变^[19-20]。部分颌骨病变与 DF 具有相似的表现, 如骨纤维性结构不良、牙源性纤维瘤和低度恶性纤维黏液样肉瘤 (low-grade fibromyxoid sarcoma, LGFMS) 等^[14]。LGFMS 组织学上表现为更多的细胞成分, 细胞更丰满, 呈人字形, 可通过对 LGFMS 具有高度敏感性和特异性的标志物黏蛋白 4 (mucin 4, MUC4) 来进行鉴别^[21]。目前, 尚未确定任何用于标记 DF 中病变细胞的特异、可靠的 IHC 标志物。然而, Vimentin (92%)、SMA (80%)、S100 (7%)、Ki-67 低表达和细胞核

β -catenin表达缺失已被常规用于确认该肿瘤的起源并排除其他DF的病变^[22]。本病例的术后组织学检查中观察到肥大细胞浸润,该细胞成分在DF中罕见。已有研究^[23]表明:肥大细胞可能通过释放多种活性介质同时参与成骨和溶骨过程。据此推测,该病例中的肥大细胞浸润可能在一定程度上促进了DF的骨质破坏进程。

目前,手术仍是DF的主要治疗手段^[24]。DF最常见的手术方法为扩大切除术,其次是单纯切除术、摘除术和单纯刮除术。WOODS等^[22]研究显示:约7%的病例采用了基于长春新碱、阿霉素与达卡巴嗪(dacarbazine, DTIC)的联合化疗方案。单纯切除、摘除术和单纯刮除术后复发风险较高,术后复发率为20%~40%,其中单纯刮除术的术后复发率甚至高达70%^[14]。因此,多数研究者推荐使用扩大切除术来减少其复发风险。临床实践中有采用放射疗法治疗DF的案例,该方案能有效控制肿瘤进展^[24]。但是,上述治疗方法存在过度医疗的风险。DF较少发生恶性转化^[25]。放射疗法的潜在风险可能远超其对于DF的治疗获益,因此在临床决策中需谨慎评估。因此,一般建议当肿瘤侵袭性较强或无法完全切除肿瘤等情况下,才建议使用放射疗法或化学疗法^[26]。

该例患者病损范围较大,且DF具有侵袭性和易复发等特点,本文作者按照颌骨低度恶性肿瘤切除原则制定手术方案,最终选用下颌骨部分截断性切除术,其能显著降低术后复发风险。针对该病例下颌骨的半侧缺损,本文作者应用血管化游离髂骨瓣进行下颌骨的修复重建,恢复下颌骨的高度和宽度,利于后期牙齿种植。患者拒绝采用自体骨移植,本文作者尊重患者意愿,调整修复方案,仅植入重建钛板以初步恢复下颌骨轮廓。针对骨缺损遗留死腔和钛板易穿破皮肤外露等问题,采用下颌腺瓣填塞死腔并覆盖在钛板表面,增加其表面软组织的厚度。手术在同一创口内完成,无需开辟第二术区。考虑到单独植入重建钛板易折断,本文作者在行下颌骨截断性切除时,将切除范围扩大至喙突,并剥离颞肌附着,降低患侧咬合力,减轻重建钛板受力^[27]。患者术后1年暂未出现钛板外露和(或)折断等并发症,但最终效果还需更长时间的观察。本研究存在一定局限性和不足:①重建钛板结合软组织修复,无法实现颌骨完美重建,对面形有影响,且患者术后无法进行义齿修复,生活质量

受影响;②目前该病例虽未出现钛板外露和(或)折断等并发症,但仅靠此方案修复骨缺损,钛板外露和折断发生风险高。

综上所述,DF是一种极罕见、具有局部侵袭性的良性骨肿瘤。在诊断的过程中,需用排除法排除其他疾病,尤其需与恶性骨肿瘤相鉴别。同时,要综合各种检查结果,应用CT、MRI和病理学活检等技术手段进行全方位的诊断。目前,扩大切除术仍是DF的首选治疗方法,且根据切除范围选择合适的修复重建方式对患者预后至关重要。鉴于DF的高侵袭性,术后长期密切随访不可或缺。

利益冲突声明:

所有作者声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:

李双季参与研究选题、图像和数据处理及论文撰写,时赫参与图像处理,秦一文参与研究选题,李想参与数据处理,李裕洋参与术后随访,刘炜炜参与研究选题、论文修改和审阅,李佳参与论文修改和审阅。

[参考文献]

- [1] JAFFE H L. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints[J]. *Am J Med Sci*, 1959, 238(1): 524.
- [2] GRIFFITH J G, IRBY W B. Desmoplastic fibroma report of a rare tumor of the oral structures[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, 1965, 20(2): 269-275.
- [3] LU Y K, LAN W, WU Q C, et al. Desmoplastic fibroma in a child: a 9-year follow-up case report[J]. *BMC Musculoskelet Disord*, 2024, 25(1): 306.
- [4] FAHMY M D, GUPTA A, PADILLA R J, et al. Desmoplastic fibroma associated with tuberous sclerosis: case report and literature review[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*, 2019, 128(2): e92-e99.
- [5] WANG X Y, GUAN W B, BAO L, et al. Desmoplastic fibroma of the pediatric cranium with CTNNB1 mutation: case report and literature review[J]. *Childs Nerv Syst*, 2024, 40(7): 2227-2233.
- [6] ALMEIDA LOUREIRO F J, NOGUEIRA W R, DUTRA M J, et al. Desmoplastic fibroma of the gnathic bones-a systematic review[J]. *Oral Dis*, 2025, 31(1): 32-38.
- [7] GAUTAM V K, GOEL P, AGRAWAL E, et al. Desmoplastic fibroma of radius managed with non-vascularised fibular autograft - a case report[J]. *J Hand Surg Asian Pac Vol*, 2022, 27(4): 736-741.
- [8] SAID-AL-NAIEF N, FERNANDES R, LOUIS P, et al. Desmoplastic fibroma of the jaw: a case report and

- review of literature[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2006, 101(1): 82-94.
- [9] SFEROPOULOS N K. Periosteal desmoplastic fibroma of the tibia in a 3-year-old child [J]. *Eur J Orthop Surg Traumatol*, 2015, 25(8): 1233-1238.
- [10] NISHA S, CHETANA C, RANJINI K, et al. Desmoplastic fibroma of the Mandible with unusual histopathological features[J]. *Indian J Pathol Microbiol*, 2021, 64(3): 548-552.
- [11] SINGH B P, ABDUL HALIM S, YAHAYA S, et al. Desmoplastic fibroma of the phalanx of the hand: a rare case report[J]. *Case Rep Oncol*, 2023, 16(1): 478-483.
- [12] SIDDIQUI H K, KHAN S A, AIJAZ A, et al. Unraveling the challenges in the diagnosis and management of desmoplastic fibroma of the mandible-a case report[J]. *BMC Oral Health*, 2024, 24(1): 256.
- [13] AJARRAG S, TORCHON M C. Distal phalanx desmoplastic fibroma of the hallux: a unique case mimicking a glomus tumor [J]. *BMC Musculoskelet Disord*, 2025, 26(1): 98.
- [14] KARIMI A, DERAKHSHAN S, MORADZADEH KHIAMI M, et al. Desmoplastic fibroma of the jaws: a case series and review of literature [J]. *Iran J Pathol*, 2020, 15(2): 134-143.
- [15] RAZAVIPOUR M, AKHLAGHI H, ABDOLLAHI A. Overcoming diagnostic challenges in desmoplastic fibroma of the scapula: a rare case report[J]. *Oxf Med Case Reports*, 2023, 2023(8): omad057.
- [16] KALIA V, KAUR S, VASHISHT D. Gnathic desmoplastic fibroma mimicking a dentigerous cyst: a case report[J]. *J Maxillofac Oral Surg*, 2015, 14(Suppl 1): 150-153.
- [17] IWAI S, MATSUMOTO K, SAKUDA M. Desmoplastic fibroma of the mandible mimicking osteogenic sarcoma: report of a case [J]. *J Oral Maxillofac Surg*, 1996, 54(11): 1370-1373.
- [18] SUMMA A, CERASTI D, CRISI G, et al. Desmoplastic fibroma of the mandible: usefulness of CT and MR imaging in diagnosis and treatment. a case report[J]. *Neuroradiol J*, 2010, 23(1): 109-113.
- [19] KAHRAMAN D, KARAKOYUNLU B, KARAGECE U, et al. Desmoplastic fibroma of the jaw bones: a series of twenty-two cases[J]. *J Bone Oncol*, 2021, 26: 100333.
- [20] MOHAMED S. Desmoplastic fibroma of the mandible[J]. *Open Access J Transl Med Res*, 2017, 1(1): 69-73.
- [21] RONEN S, KO J S, RUBIN B P, et al. Superficial low-grade fibromyxoid sarcoma[J]. *J Cutan Pathol*, 2023, 50(2): 147-154.
- [22] WOODS T R, COHEN D M, ISLAM M N, et al. Desmoplastic fibroma of the mandible: a series of three cases and review of literature [J]. *Head Neck Pathol*, 2015, 9(2): 196-204.
- [23] RAGIPOGLU D, DUDECK A, HAFFNER-LUNTZER M, et al. The role of mast cells in bone metabolism and bone disorders [J]. *Front Immunol*, 2020, 11: 163.
- [24] TANWAR Y S, KHARBANDA Y, RASTOGI R, et al. Desmoplastic fibroma of bone: a case series and review of literature [J]. *Indian J Surg Oncol*, 2018, 9(4): 585-591.
- [25] RUAN M, ZHANG Z, WANG L Z, et al. Oral and maxillofacial desmoid-type fibromatoses in an eastern Chinese population: a report of 20 cases[J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2011, 111(3): 340-345.
- [26] YIN H B, ZHANG D, WU Z P, et al. Desmoplastic fibroma of the spine: a series of 12 cases and outcomes[J]. *Spine J*, 2014, 14(8): 1622-1628.
- [27] HANNAM A G, STAVNESS I K, LLOYD J E, et al. A comparison of simulated jaw dynamics in models of segmental mandibular resection versus resection with alloplastic reconstruction[J]. *J Prosthet Dent*, 2010, 104(3): 191-198.