

· 病例报告 ·

尿毒症致退缩人综合征伴骨性狮面^{99m}Tc-MDP SPECT/CT 显像一例

龚成鹏 胡佳 夏晓天 李坤 高再荣

华中科技大学同济医学院附属协和医院核医学科、湖北省分子影像重点实验室, 武汉 430022

通信作者: 高再荣, Email: gaobonn@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20191223-00296

^{99m}Tc-MDP SPECT/CT imaging of shinkingmen syndrome accompanied with uremic leontiasis ossea: a case report

Gong Chengpeng, Hu Jia, Xia Xiaotian, Li Kun, Gao Zairong

Department of Nuclear Medicine, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology; Hubei Key Laboratory of Molecular Imaging, Wuhan 430022, China

Corresponding author: Gao Zairong, Email: gaobonn@163.com

DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20191223-00296

患者女, 43岁, 主诉“身高进行性缩短, 颌面部肿物生长17个月余”。患者8年前被诊断为慢性肾功能衰竭尿毒症期, 坚持规律腹膜透析, 17个月前发现身高变矮(由166 cm降至154 cm), 上颌骨前份肿胀, 上唇宽大变形, 口服骨化三醇2个月后症状无明显好转, 未进一步就医。后患者因“身高进行性缩短, 颌面部肿物持续扩大”至本院口腔科就诊。入院体格检查示双侧上颌骨对称性膨隆肿大, 质地较硬, 压迫鼻腔, 鼻部外形改变, 呼吸受限, 下颌骨颏部及下颌体部膨隆变大, 上下唇宽大变形, 开口受限, 开口度约一横指, 脊柱侧弯畸形, 下肢呈屈曲状, 膝关节活动明显受限, 无法正常站立或下床活动。实验室检查(括号中为正常参考值范围): Hb 50(115~150) g/L, 碱性磷酸酶 1 116(40~150) U/L, 血肌酐 496.3(46.0~92.0) μmol/L, 血尿素 17.63(2.50~6.10) mmol/L, 血钙 2.07(2.10~2.55) mmol/L, 血磷 2.29(0.96~1.62) mmol/L, 甲

状旁腺激素(parathyroid hormone, PTH) 3 678(15~68) ng/L。患者影像学检查见图1。颌面部CT(图1A, 1B)示, 颅骨板障消失, 表现为均一的白色“砂砾”样与黑色透射颗粒影夹杂的“椒盐”样影像, 双侧颌骨表面肿块, 颌骨显著膨大, 骨质略呈磨玻璃样表现(图1A), 颈部可见沿血管分布的线状钙化(图1B), 考虑肿瘤样钙盐沉积症, 颌骨淀粉样变性可能。为进一步了解患者全身骨骼情况, 行全身骨显像及颌面部SPECT/CT显像:静脉注射^{99m}Tc-亚甲基二膦酸盐(methylene diphosphonate, MDP; 放化纯>95%; 北京原子高科股份有限公司产品) 740 MBq 后3 h, 使用美国GE公司Discovery NM/CT 640 SPECT/CT仪行骨显像。全身骨显像矩阵256×1 024, 放大倍数1.0, 扫描速度15 cm/min; 局部SPECT/CT显像矩阵128×128, 放大倍数1.0, 360°采集, 6°/帧, 20 s/帧; 同机CT管电压120 kV, 管电流30 mA, 层厚5 mm。全身显像示上、下颌骨可

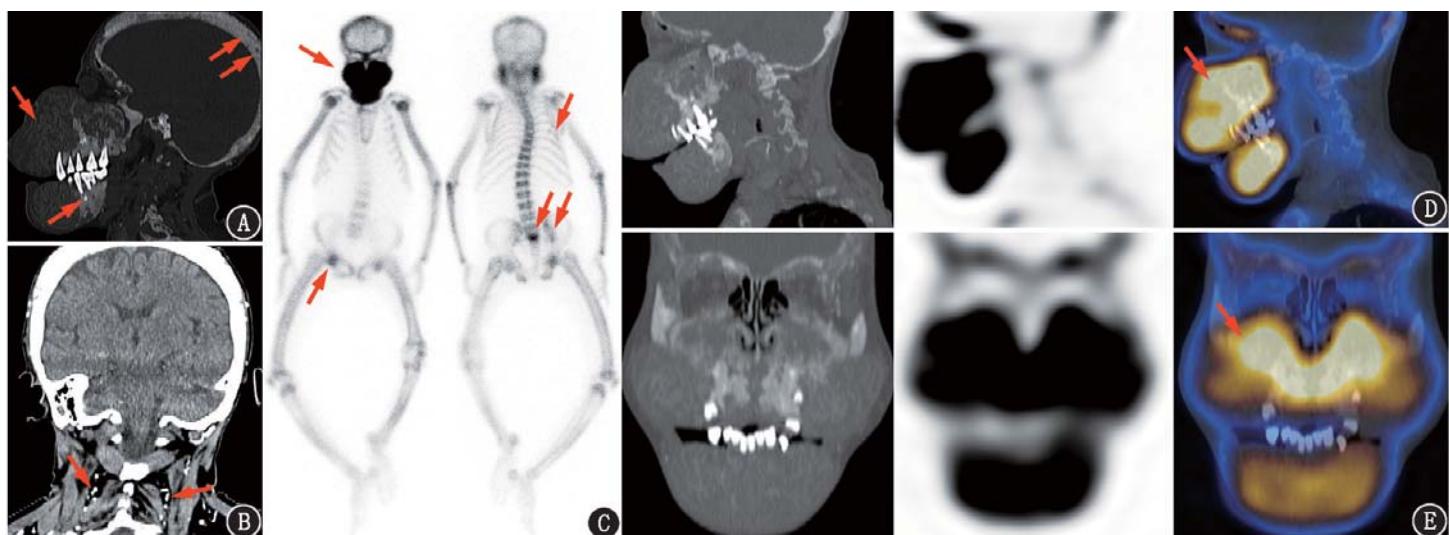


图1 尿毒症致退缩人综合征伴骨性狮面患者(女, 43岁)影像学检查图。A. 颌面部CT矢状位图示颅骨“椒盐”征, 颌骨膨大, 骨质略呈磨玻璃样表现(箭头示); B. CT颈部冠状位图示颈部沿血管分布的线状钙化(箭头示); C. 全身骨显像示上、下颌骨可见显像剂明显异常浓聚, 右后第7肋、右侧髌股关节、髌骨及右侧髋臼可见显像剂轻度浓聚灶, 四肢骨、肋骨及脊柱可见显像剂对称均匀性异常浓聚, 伴形态异常, 双肾未见显影, 呈“超级骨显像”(箭头示); D, E. SPECT/CT显像矢状位(D)、冠状位(E)图示上、下颌骨显著膨大, 骨质呈磨玻璃样表现, 相应区域显像剂明显异常浓聚(箭头示)

见显像剂明显异常浓聚,右后第 7 肋、右侧骶髂关节、骶椎及右侧髋臼可见显像剂不同程度浓聚灶,四肢骨、肋骨及脊柱可见显像剂对称均匀性异常浓聚,伴形态异常,双肾未见显影,呈“超级骨显像”(图 1C)。颌面部 SPECT/CT 显像示诸骨密度不均匀增高,上、下颌骨显著膨大,骨质呈磨玻璃样表现,相应区域显像剂明显异常浓聚(图 1D,1E);考虑肾性骨病、尿毒症所致骨性狮面(uremic leontiasis ossea, ULO)可能。综合患者尿毒症长期透析、身高进行性缩短、面部畸形、高磷低钙、高 PTH 及特征性影像学表现,临床最终诊断为尿毒症致退缩人综合征(shinkingmen syndrome, SMS)伴 ULO。

讨论 SMS 是主要特征为身高明显缩短伴骨痛、骨畸形、病理性骨折和皮肤瘙痒等症状的一组临床综合征^[1],其主要原因是由于尿毒症患者钙磷代谢失调长期未得到很好的控制,继发难治性甲状旁腺功能亢进而分泌高浓度的 PTH 所致^[2]。由于高浓度的 PTH 不断刺激破骨细胞的溶骨作用,加快骨更新和重建,抑制了骨细胞的骨胶原合成。长期作用会引起骨钙质的消蚀而易发生骨折或骨畸形。同时钙磷沉积过高,会出现骨病和心血管或其他部位软组织转移性钙化。若骨畸形累及颌面部可能伴发特征性的 ULO。

SMS、ULO 本质上属于钙磷代谢失调引起的全身骨代谢疾病,^{99m}Tc-MDP 全身骨显像一次显像即可显示全身骨骼病变状态,对疾病分析有着非常重要的意义。本例患者颌面部 CT 及 SPECT/CT 图像虽清晰显示了上下颌骨弥漫性的骨质病变及高 MDP 的骨代谢,但仅凭局部的影像表现很难分析引起 ULO 征象背后的原因。全身骨显像除显示患者颌面部骨骼代谢异常外,也显示了代谢性骨病其他各种骨骼特征,如“超级骨显像”、多灶性骨折(右后第 7 肋、骶骨、右骶髂关节及右侧髋臼)、脊柱侧弯、下肢弓形畸形等,再结合患者的肾病史,则不难诊断,面部特征性的表现也得到了合理的解释。

骨纤维异常增殖症(fibrodysplasia ossificans progressiva, FOP)患者颌面部有时也可表现出 ULO 征象^[3],但两者病史不同,在全身骨显像上也常可鉴别:FOP 常表现出单侧发病倾向,病灶骨质显像剂异常浓聚区常与受累长骨横径基本一致,且多数没有 ULO 所表现出的代谢性骨病相关征象。

SMS 伴 ULO 是尿毒症患者罕见的严重并发症,一旦出现很难逆转,早期诊断和早期干预是治疗该病最重要的手段。国内外也有少数 SMS、ULO 的个例报道,患者多是先就诊于口腔科,得到明确诊断多较晚,且报道中大多仅描述 X 线或 CT 影像,鲜有提及全身骨显像者^[4-6],这提示临床医师

对该病认识不足。另外,该病病情较重,患者无法保持体位不动,多难以耐受较长时间的全身显像。通过本例患者可看出,^{99m}Tc-MDP 全身骨显像在 SMS 伴 ULO 诊断中有其独特的影像特点,尤其是一次显像即可观察到全身骨骼代谢情况,对于此类代谢性骨病患者的诊断及鉴别诊断有重要意义,故若患者可耐受,建议行全身骨显像。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参 考 文 献

- [1] 于玲,李寒,王世相,等.维持性血液透析患者合并退缩人综合征 5 例临床分析[J].中国血液净化,2011, 10(5): 239-241, 261. DOI:10.3969/j.issn.1671-4091.2011.05.003.
- [2] Yu L, Li H, Wang SX, et al. Shrinking man syndrome complicated with maintenance hemodialysis patient: clinical analysis of 5 cases [J]. Chin J Blood Purif, 2011, 10(5): 239-241, 261. DOI:10.3969/j.issn.1671-4091.2011.05.003.
- [3] 刘慢慢,姜蕾,罗琼,等.长期维持性血透病人退缩人综合征的单中心流行病学调查[J].中国中西医结合肾病杂志,2013, 14(4): 340-342. DOI:10.3969/j.issn.1009-587X.2013.04.020.
- [4] Liu MM, Jiang L, Luo Q, et al. Single-center epidemiological survey of shrinking man syndrome of patients with long-term maintenance hemodialysis[J]. CJITWN, 2013, 14(4): 340-342. DOI:10.3969/j.issn.1009-587X.2013.04.020.
- [5] 李萌萌,郝建华,李平,等.“狮面人”畸形矫治术麻醉处理 1 例 [J].中华麻醉学杂志, 2007, 27(8): 767. DOI:10.3760/j.issn:0254-1416.2007.08.029.
- [6] Li MM, Hao JH, Li P, et al. Anaesthesia treatment in deformity correction for a patient with "lion face" [J]. Chin J Anesthesiol, 2007, 27(8): 767. DOI:10.3760/j.issn:0254-1416.2007.08.029.
- [7] Stoopler ET, Aloyoun A, Greenberg MS. Uremic leontiasis ossea [J]. Am J Med Sci, 2017, 354(5): 527. DOI:10.1016/j.amjms.2017.07.004.
- [8] 游梦,唐蓓,王扬,等.肾性骨病的颌骨影像学表现:附 1 例报告 [J].中国口腔颌面外科杂志, 2016, 14(5): 475-477.
- [9] You M, Tang B, Wang Y, et al. Radiological features of renal osteodystrophy in oral and maxillofacial region: a case report[J]. China J Oral Maxil Surg, 2016, 14(5): 475-477.
- [10] James BC, Hwang JL, Grogan RH, et al. Leontiasis ossea caused by long-standing hyperparathyroidism secondary to chronic renal failure [J]. Surgery, 2014, 156(6): 1644-1646. DOI:10.1016/j.surg.2014.08.082.

(收稿日期:2019-12-23)