

中华医学会核医学分会第十一届委员会
技术与继续教育学组
系列专家讲座



中华医学会核医学分会
技术与继续教育学组

骨纤维结构不良SPECT全身骨显像
特点及其临床概述

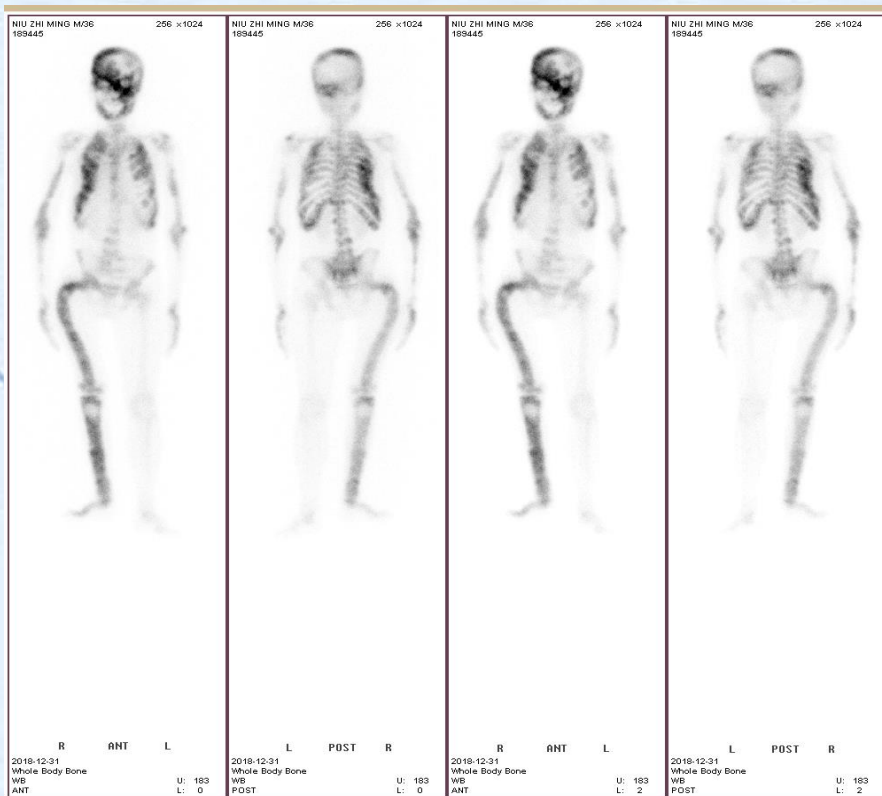
*Characteristics of SPECT whole body bone scan and
clinical summary in patients with FDB*

肖茜
天津医科大学总医院
2020年



- 硕士、主治医师
- 中华医学会核医学分会技术与继续教育学组成员；中国核学会核医学分会核医学教学建设工作委员会成员；中华医学会核医学分会教育工作委员会成员

牧羊人手杖征?



SPECT全身骨显像:
 颅骨、下颌骨、脊柱、肋骨等中轴骨及双上肢、右下肢等长骨呈弥漫性示踪剂摄取增强，且部分骨骼结构变形。

这个征象提示什么？

“牧羊人手杖征”
为骨纤维结构不良
患者负重长骨出现
弯曲畸形，其X线
可见多发磨玻璃样
改变，病灶区膨胀，
似牧羊人手杖。



临床特征

- 骨纤维结构不良(Fibrous Dysplasia of Bone, FDB)又称为骨纤维异常增殖症，是一种以纤维骨性间质组织取代骨内部正常组织为特征的骨良性病变，在组织学水平表现为不同程度的骨化生，可以发生于任何部位的骨骼。
- 发病人群以青少年为主，约占骨肿瘤的2.5%和良性骨肿瘤的7%，类型包括单骨型(Monostotic Fibrous Dysplasia, MFD)、多骨型(Polyostotic Fibrous Dysplasia, PFD)、McCune-Albright 综合症(McCune-Albright syndrome, MAS)和颅面骨型(Craniofacial Fibrous Dysplasia, CFD)。
- 早期患者无任何症状，当病程进展侵犯骨膜或骨髓压力增加时可引发患者病灶处不适、骨痛或运动障碍，严重者可导致应力性骨折或病理性骨折。累及颅面骨可有视力听力下降、内耳功能障碍、脑组织受压等症状；有些患者还伴有内分泌功能紊乱、皮肤牛奶咖啡斑。

皮肤牛奶咖啡斑



图 1 1例 18 岁男性患者左侧小腿斑片状皮肤牛奶咖啡斑
Fig 1 A 18-year-old man with skin cafe-au-lait macules
in the left calf

发病机制

骨纤维结构不良病因不明，有以下一些说法：

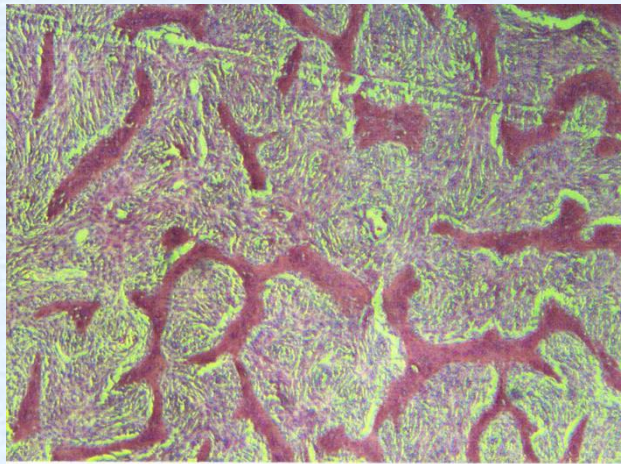
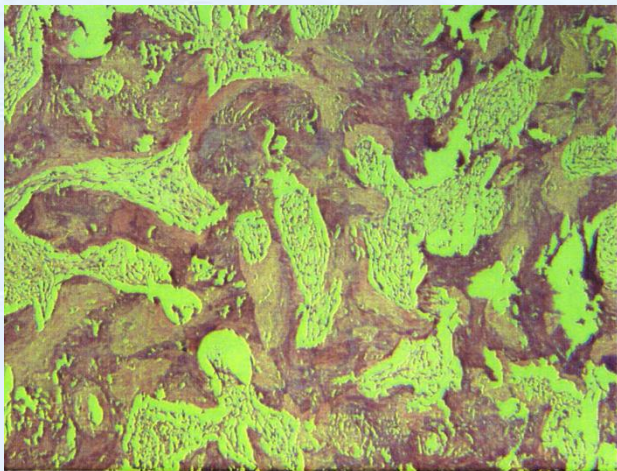
- ①先天性骨发育异常：认为是发生在胚胎的组织错构，骨小梁发育异常为纤维组织代替。
- ②骨形成障碍：骨小梁停留在编织骨阶段，而不能形成正常的骨小梁。
- ③内分泌异常。

实验室检查

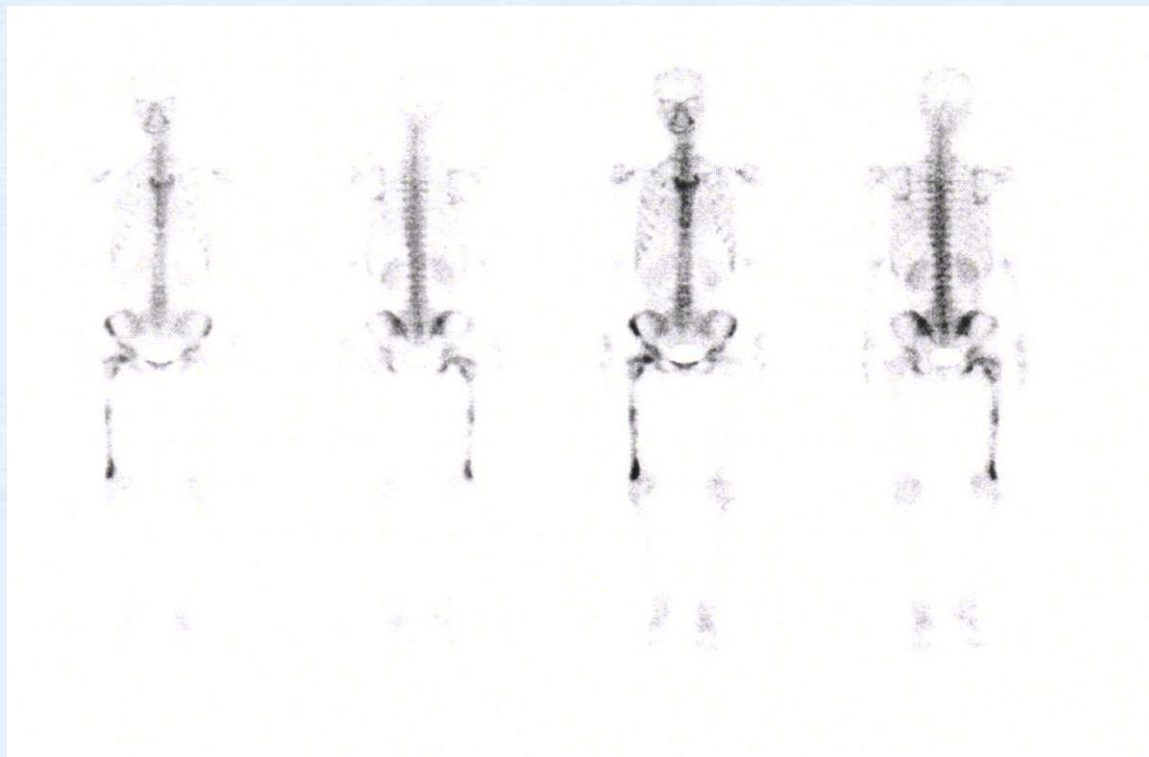
ALP是骨生化转换指标之一，和骨的钙化及成骨作用密切相关。有研究发现实验室检查52.9%患者ALP升高，且排除肝脏、胆道以及其他消化道疾病，考虑ALP的升高与FDB的活动相关。检查还发现，血浆 β -CTX水平也有相对应的明显升高，说明FDB患者的骨吸收活动活跃，ALP及 β -CTX可共同用于观察病情的发展、活动性以及评估治疗效果。

病理特点

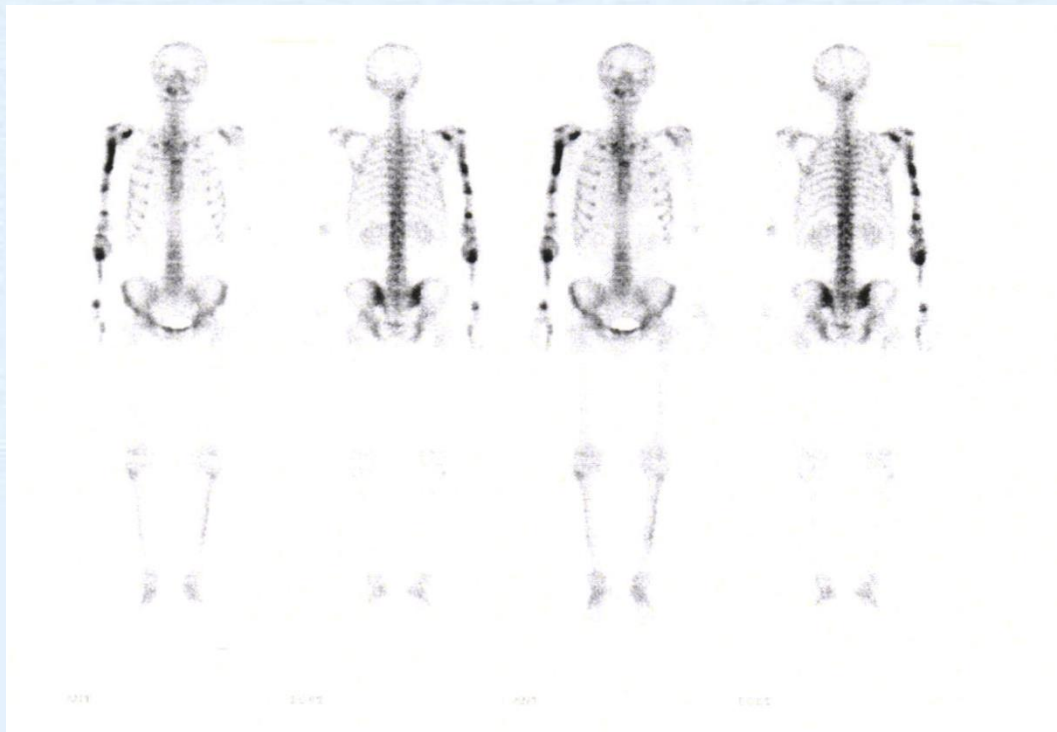
病理活检大体表现为：骨皮质变薄，髓腔内被增生的纤维组织取代，呈“甘蔗渣”样变，质地较韧，部分有砂砾感。光镜下表现为大量增生的纤维母细胞及其产生的胶原基质，还可见新生的幼稚骨小梁，呈编制结构，骨小梁周边有钙化，周围无骨母细胞排列。



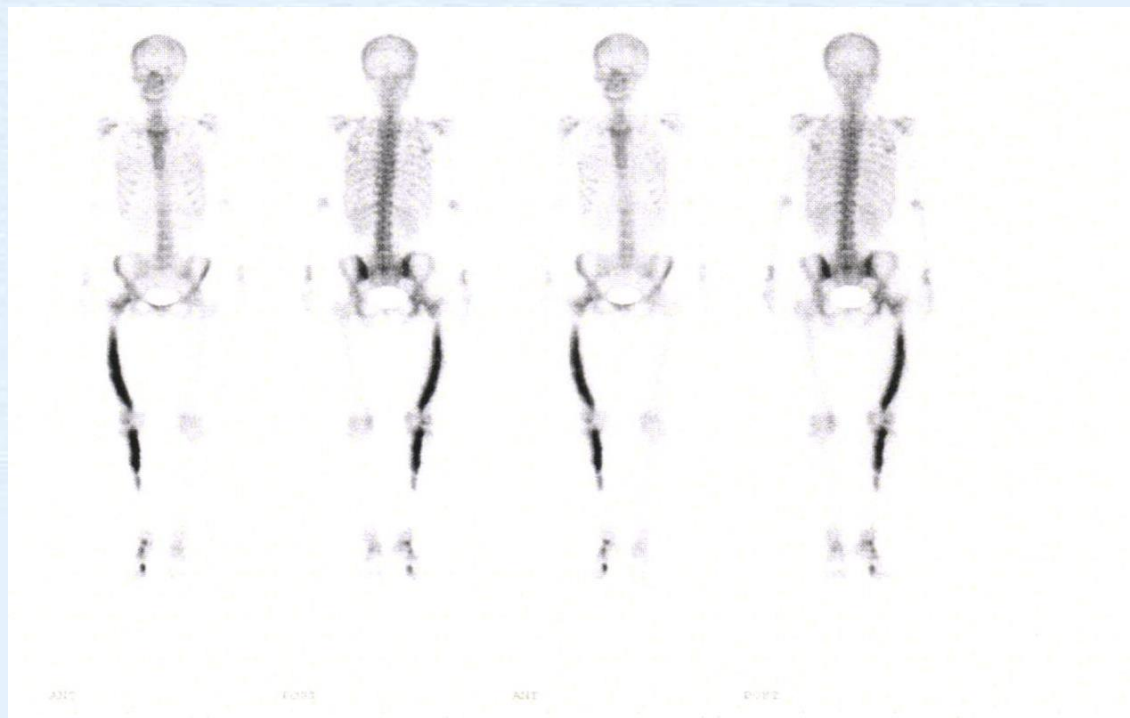
单骨型(Monostotic Fibrous Dysplasia, MFD)



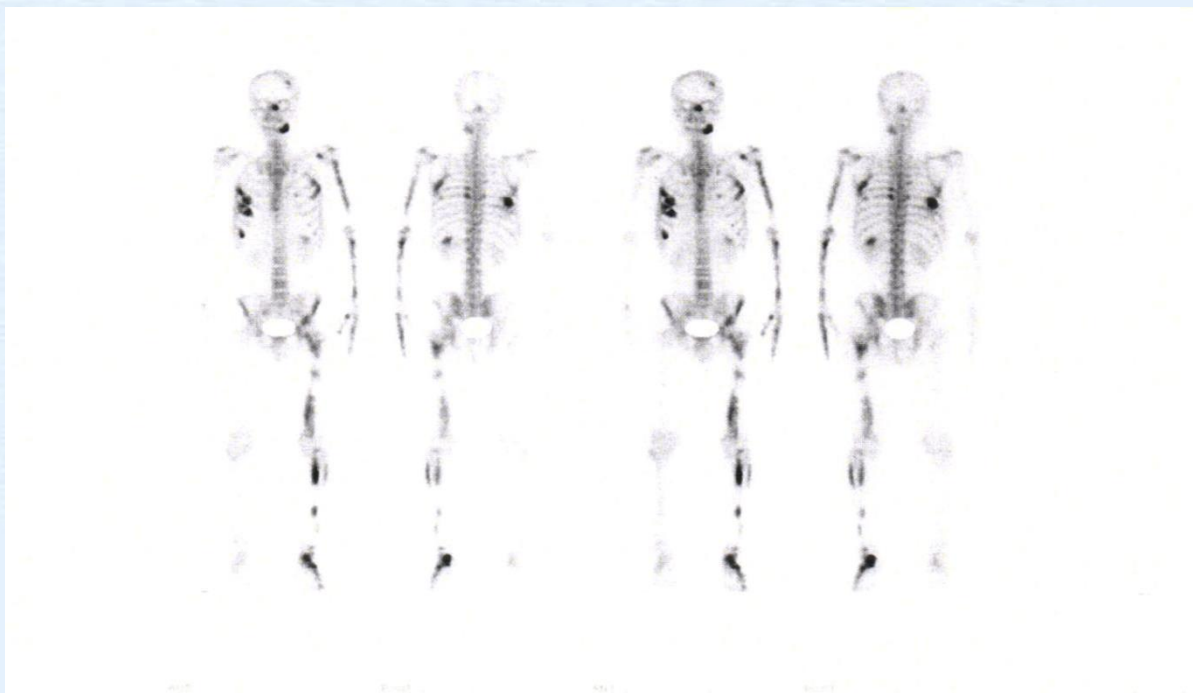
多骨型(Polyostotic Fibrous Dysplasia, PFD)



多骨型(Polyostotic Fibrous Dysplasia, PFD)



多骨型(Polyostotic Fibrous Dysplasia, PFD)

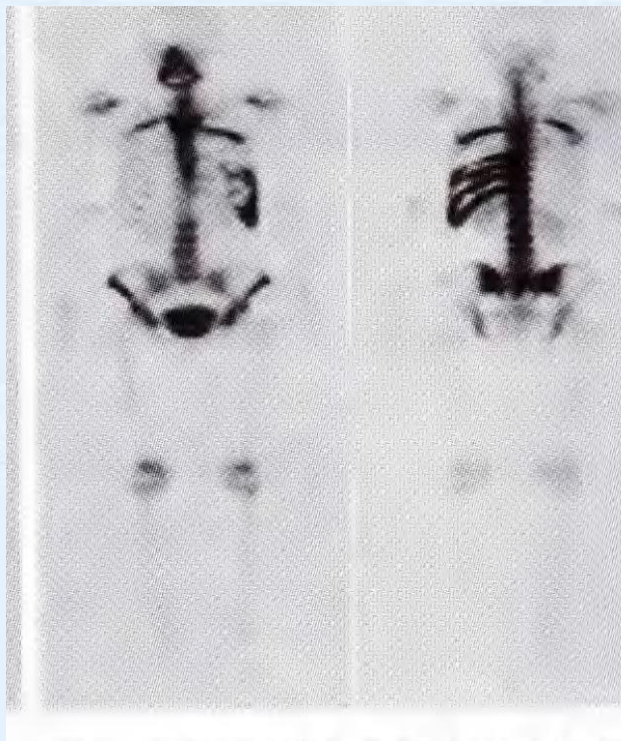


四肢骨-骨显像特点



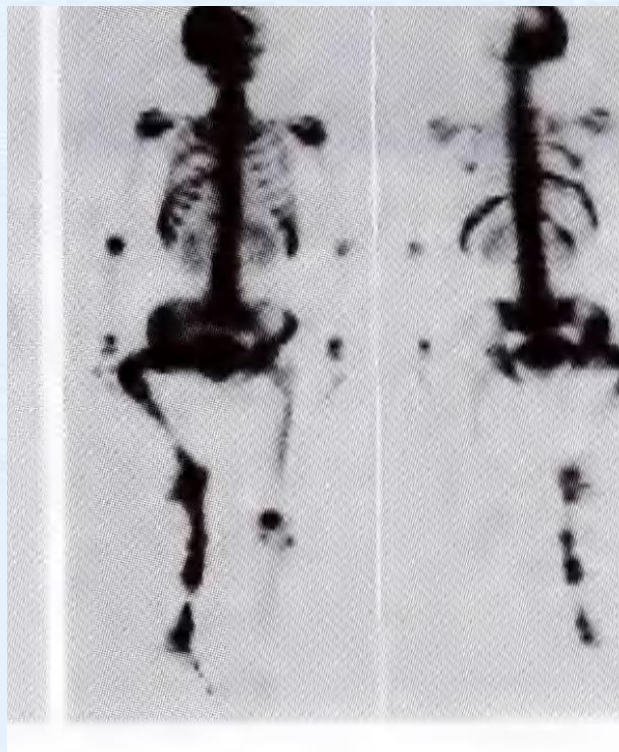
表现为病损骨骨干成干状放射性浓集的特点，但骨形不向外膨大。

肋骨-骨显像特点



肋骨均成条索状放射性浓集，但骨形不向外膨大。

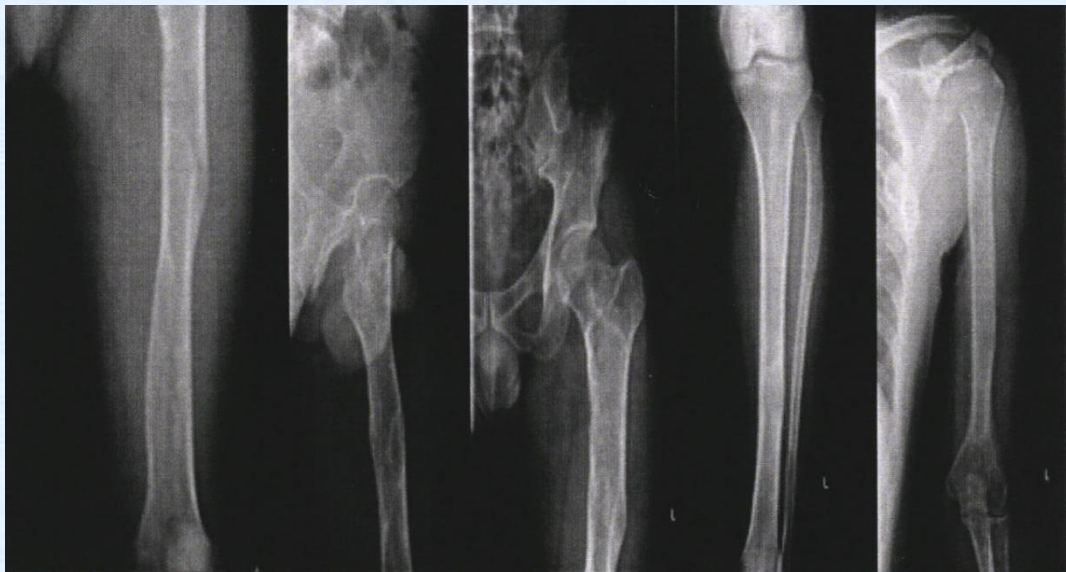
颅面骨及髂骨-骨显像特点



骨显像均表现为块状放射性浓集灶。

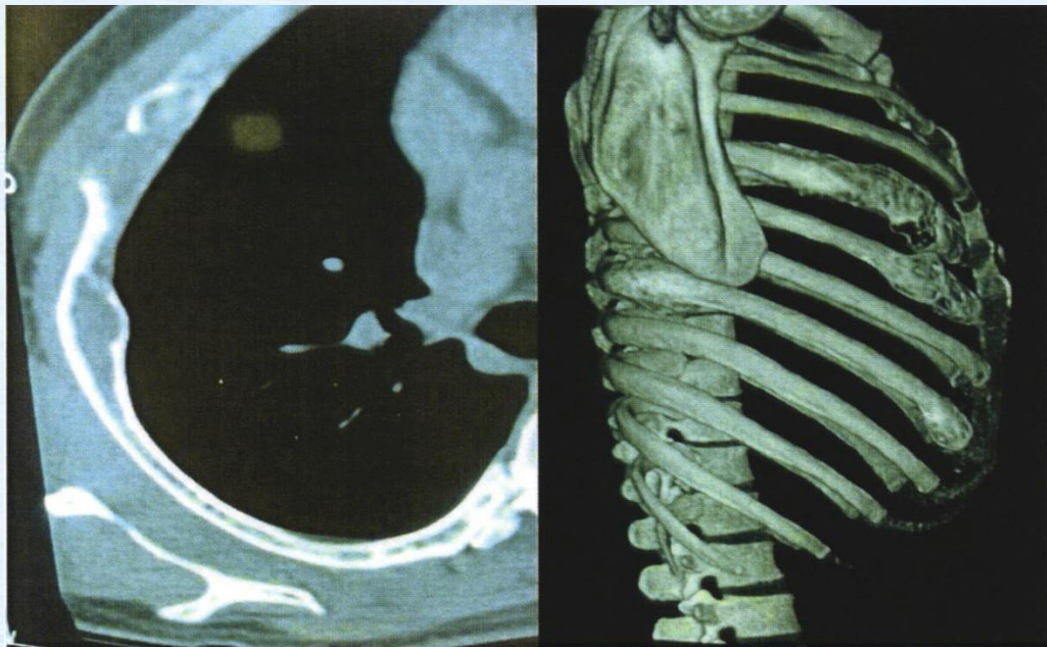
X线影像学特点

骨干呈膨胀性改变，骨皮质变薄，囊内可见斑点状致密影或条索状骨纹，边缘清楚，多伴有硬化缘；或病灶处髓腔膨胀改变，骨皮质变薄，密度均匀增高如磨玻璃样；或骨质膨胀增粗，皮质变薄，粗大扭曲的骨小梁走形与骨干平行，似“丝瓜络”状；或溶骨性骨质破坏，边缘锐利，如“虫蚀”状。



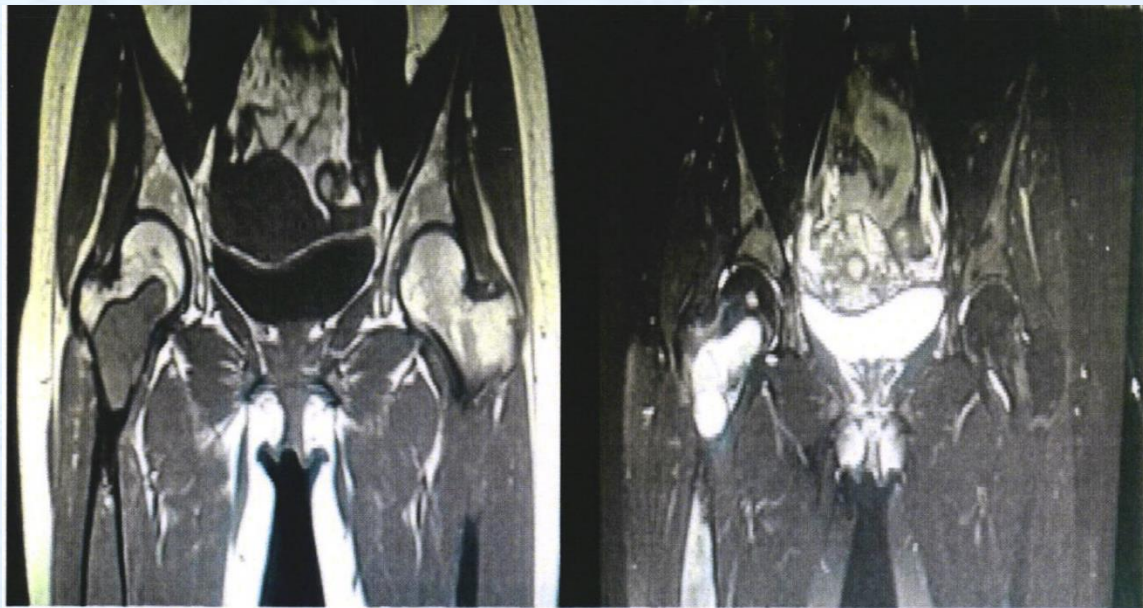
CT影像学特点

病变部位囊内粗大的骨小梁以及周边硬化环，骨皮质破坏及伴有的软组织肿胀。



MRI影像学特点

任意断面显像能清晰显示出病灶与髓腔的分隔以及周围软组织受累情况，病灶部位常表现为T1WI低信号、T2WI混杂信号。





全身骨显像对骨纤维结构不良症的诊断价值与其它影像学对比分析

- 方法：

回顾性分析行全身骨显像检查且经病理证实为FDB的患者。收集其临床资料，包括全身骨显像、X线、CT、MRI影像学检查结果，以及临床病理、实验室检查结果。

分别观察X线、CT、MRI病灶数目(单 / 多发)、病灶特点并与骨显像结果进行对比分析。

结果

- 54名患者中，全身骨显像检查共发现病灶166处。其中单骨型55.56%(30/54)，多骨型44.44%(24/54)。
- 24例多骨型患者中，同侧肢体多骨多发者58.33%(14/24)，双侧肢多骨多发者41.67%(10/24)。阳性病灶在骨骼的分布中以股骨最多。
- 54名全身骨显像检查的患者中，96.3%(52/54)行X线检查，90.74%(49/54)行CT检查，42.59%(23/54)行MRI检查。行X线检查的52名患者中，X线平片共发现病灶142处，其全身骨显像发现病灶150处；行CT的49例患者中，CT检查发现病灶80处，其全身骨显像发现病灶146处；行MRI的23例患者中，MRI检查发现病灶28处，其全身骨显像发现病灶49处。

讨论

- 全身骨显像采用的显像剂为亚甲基二磷酸盐，亦为双磷酸盐类药物，其显像原理：通过血液循环以化学吸附方式与骨骼中的羟基磷灰石晶体表面结合以及通过有机基质结合方式与未成熟的骨胶原结合，骨骼各部位聚集放射性的多少与其血流灌注量和代谢活跃程度有关。
- 形态影像学检查(X线、CT、MRI显像)主要是通过组织结构形态学的改变发现病灶，如在FDB发展早期病灶未引起形态学改变时，形态影像学便可能无法及时发现病变。
- 应用全身骨显像则可以根据病灶部位血液供应和代谢的变化情况早期发现病灶。因此可以应用全身骨显像在FDB的早期诊断以及药物治疗后疗效评价均有重要价值。

鉴别诊断

单发性患者应注意与孤立性骨囊肿、孤立性内生软骨瘤及骨巨细胞瘤鉴别。多发性者需与甲状旁腺功能亢进症相鉴别。

①孤立性骨囊肿多发生在20岁以下者。病损开始于骨干与骨骺相邻近的部位，而后随骨骼的成长渐移向骨干，呈中心性对称性膨胀改变；病损透明度较明显；大体标本为单房骨壳，很薄，内有不完整骨嵴，骨壁上有一层灰白色或红褐色纤维薄膜，内容物为透明液体；镜下所见内膜为纤维结缔组织，血管较丰富，陈旧性可有肉芽、血块、钙化点，有时可见骨样组织或骨小梁。

鉴别诊断

②孤立性内生软骨瘤:内生软骨瘤常见于足、手小骨多发病变, X线片上常见弧形、环形及半环形的不规则钙化。剖面为硬而有光泽的浅蓝白色组织, 间有骨化组织或黏液样组织。镜下为分叶的玻璃样软骨, 内有钙化或纤维骨化组织。

鉴别诊断

③骨巨细胞瘤：该病绝大多数为单发病变，位于骨端，呈明显膨胀，单纯溶骨性改变，周围无明显硬化环。截面见骨腔多属偏心位，充满暗红色或黄色脆弱组织和散在陈旧积血。镜下为丰富的血管网，充满形状一致的梭形细胞和散在的多核细胞。

鉴别诊断

④甲状旁腺功能亢进：甲状旁腺功能亢进可引起广泛的骨质改变，畸形明显。全身骨质脱钙，无骨新生或硬化。主要病理改变是骨吸收和纤维瘢痕形成，其内有出血现象，亦有纤细的骨样组织和骨小梁形成。血清钙增高，血清磷降低，尿中钙磷均增加。

治疗

- FDB的治疗，长期以来都以手术为主，主要用于纠正畸形、预防或稳定病理性或疲劳性骨折。而年龄与手术复发率存在一定的相关性：儿童期外科手术病变易复发，原因可能为植入骨大部分被吸收；青春期手术成功率与失败率基本相等；成人期绝大多数手术可获成功。
- 双膦酸盐是抑制破骨细胞活动的强有力的骨吸收抑制剂药物，其主要作用机理是通过抑制破骨细胞减少骨溶解及骨吸收，在缓解疼痛、控制病情发展上有较好的效果。迪诺塞麦是一种新型骨质吸收抑制剂，可以特异性地阻断破骨细胞生成及存活，目前已用于预防已转移并且损害骨质的肿瘤患者骨骼相关事件，以及治疗有高骨折风险的绝经后妇女骨质疏松症。另外，骨化三醇和降钙素已经应用于FDB的治疗中，降钙素可使骨局部钙化，术前使用可达到减少术中出血的目的。
- 本病放疗后易诱发恶变，还可使正常骨和其他良性骨肿瘤恶变率增加近400倍，故本病禁忌放疗。

参考文献

- [1] Bas C J, Majoor, Eva, Traunmueller, Werner, Maurer-Ertl, Natasha M, Appelman-Dijkstra, Andrea, Fink, Bernadette, Liegl, Neveen A T, Hamdy, P D, Sander Dijkstra, Andreas, Leithner. Pain in fibrous dysplasia: relationship with anatomical and clinical features. [J]. Acta orthopaedica, 2019:1-8.
- [2] Pablo, Florenzano, Kristen S, Pan, Sydney M, Brown, Scott M, Paul, Harvey, Kushner, Lori C, Guthrie, Luis Fernandez, de Castro, Michael T, Collins, Alison M, Boyce. Age-Related Changes and Effects of Bisphosphonates on Bone Turnover and Disease Progression in Fibrous Dysplasia of Bone. [J]. Journal of bone and mineral research: the official journal of the American Society for Bone and Mineral Research, 2019, 34(4):653-660.
- [3] 周建,薛有地,马超.T5椎体骨纤维结构不良1例并文献复习[J].中国骨与关节损伤杂志,2019,34(5):549-550.
- [4]赵坤,肖聪,姚凯,屠重棋.股骨近端纤维结构不良的分型及治疗进展[J].中国矫形外科志,2018,26(9):830-835.
- [5]杜昕,萨日,闫丽平,关锋,林承赫.四肢骨肿瘤及肿瘤样病变患者^{99m}Tc-MDP骨显像特点及其鉴别诊断意义[J].吉林大学学报(医学版),2018,44(5):1068-1072,后插6.
- [6]高峰,谢莉,周利,柏登胜,王明华.全身多发性骨纤维结构不良骨显像一例[J].中华核医学与分子影像杂志,2018,38(12):815-816.

中华医学会核医学分会第十一届委员会 技术与继续教育学组成员名单



中华医学会核医学分会
技术与继续教育学组

组长	姚稚明 缪蔚冰
副组长	王茜 范岩 刘纯
传媒管理	林端瑜 余飞
委员	王闯 程兵 黄斌豪 邓群力 袁梦晖 边艳珠 李忠原 黄占文 张卫方 李凤岐 褚玉 潘建英 程祝忠 梅丽努尔·阿布都热西提 肖欢 武兆忠 杨吉琴 农天雷 徐微娜 苏莉 江勇 董萍 黄谋清 马宏星 耿建华 陈亮 杨治平 肖茜 李梦春 郑堃 李从心 向阳
秘书	李旭 郑山