



中华医学会核医学分会
技术与继续教育学组

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

McCune-Albright综合征全身骨显像一例

Whole bone scan features of McCune-Albright syndrome

专家姓名：杨吉琴

专家单位：宁夏医科大学总医院核医学科

2019年8月5日

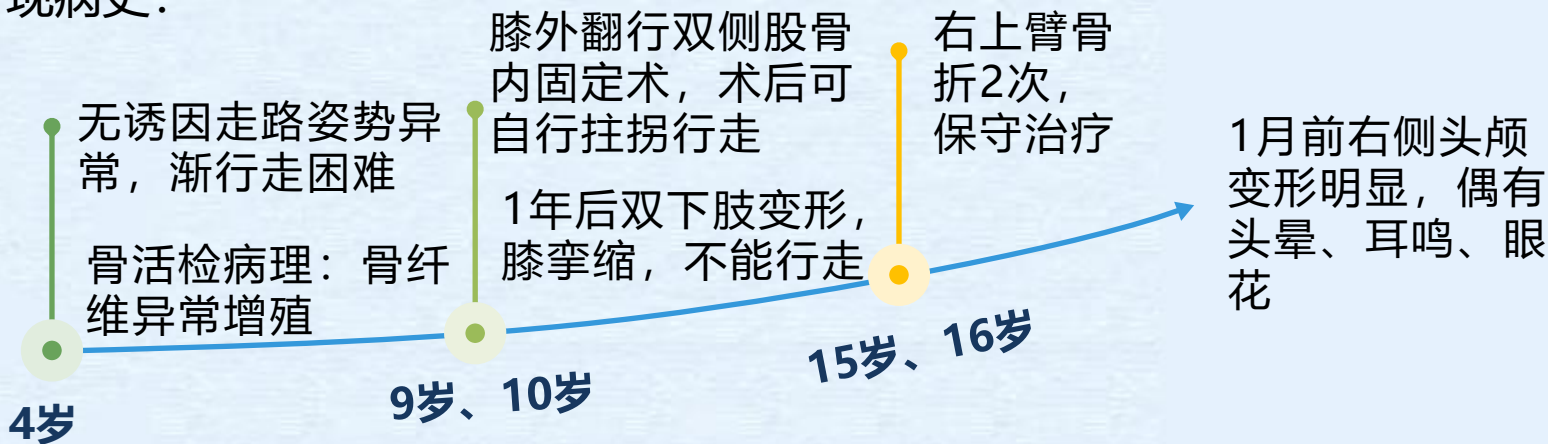


- 硕士，副主任医师，副教授
- 中华医学会核医学分会技术与继续教育学组委员
- 《中华核医学与分子影像杂志》通讯编委
- 中国抗癌协会肿瘤核医学分会委员

病例摘要

➤ 患者，男，26岁，以“全身多处骨骼变形并间断疼痛，加重1月”入院。

➤ 现病史：



➤ 既往史：甲状腺功能亢进症5年，甲巯咪唑治疗。自述有性早熟。

病例摘要

▶ 辅助检查：2016年8月30日（北京积水潭医院）

头颅、胸部、腰椎、右肘、双手和骨盆正侧位片：弥漫性骨质疏松，全身多发骨质破坏、变形，考虑骨纤维结构不良，*McCune- Albright* 综合症不排除。

▶ 实验室检查：2016年8月30日（北京积水潭医院）

血钙：2.3mmol/L（正常值：2.20~2.55mmol/）；

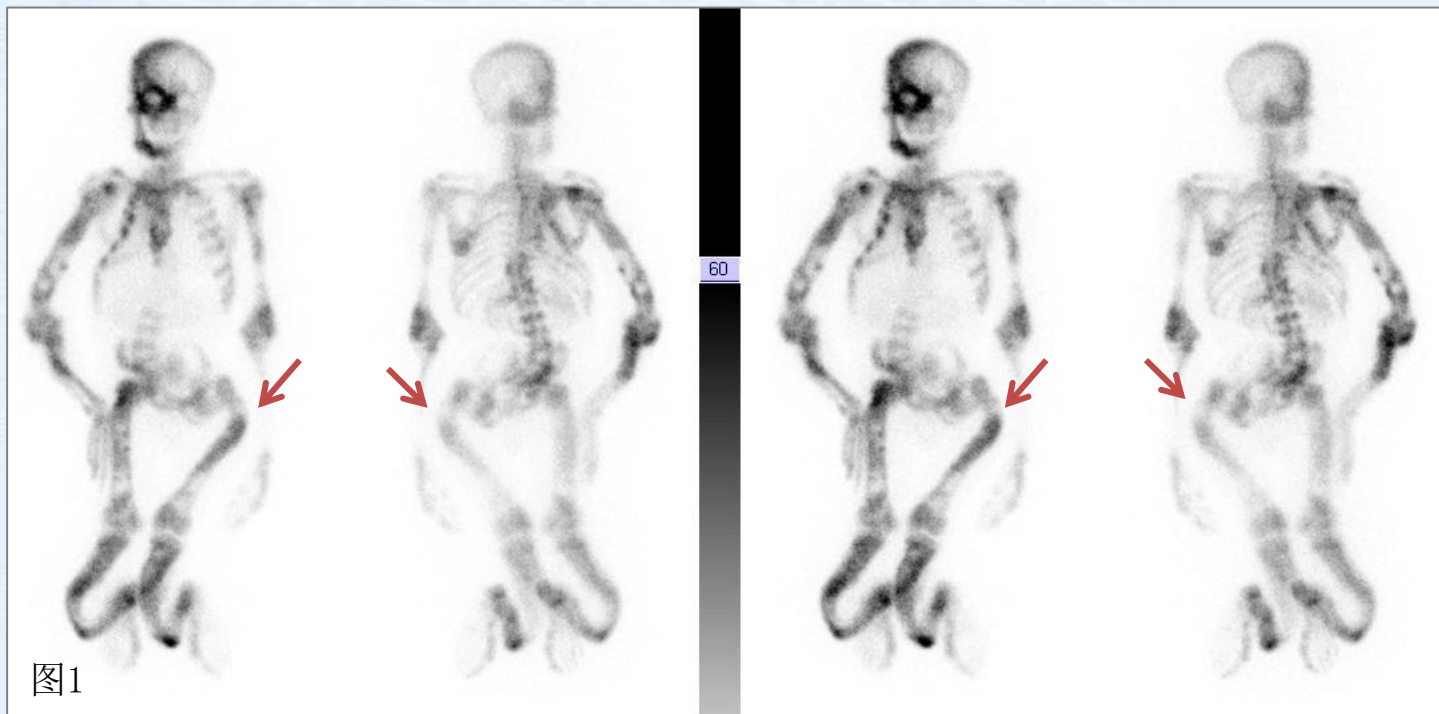
血磷：0.61mmol/L（正常值：0.81~1.65mmol/）。

Bun：5.0mmol/L，Cr：26ummol/L；碱性磷酸酶：517u/L(40-150u/L)。

PTH：77.3pg/mL(15-65pg/mL)。

甲功：TSH<0.005mIU/L；FT3：7.3 pmmol/L。余部甲功指标正常。

$^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ -MDP SPECT/CT全身骨平面显像



全身骨骼呈弥漫性、不均匀性放射性摄取增高。患者体型缩短，右侧颅面骨、下颌骨和右侧肩胛骨膨大，右侧肱骨外展僵直、呈被动体位，右侧胸廓和右侧骨盆塌陷。脊柱、骨盆和双下肢呈“S”形弯曲，左侧髓内翻呈“牧羊杖”改变（红箭头）。

SPECT/CT断层融合显像

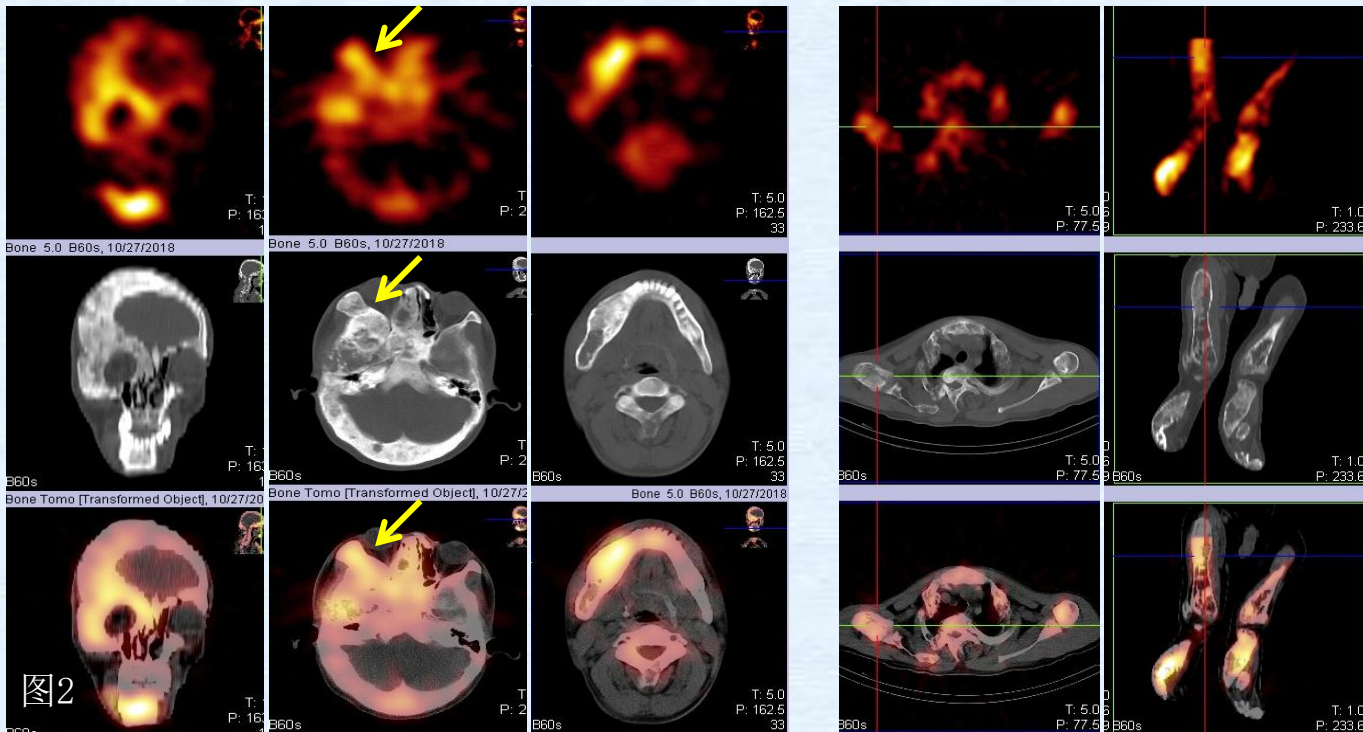


图2

颅面骨、胸廓诸骨、双侧肱骨、肩胛骨、双下肢融合断层显像示多发骨骼呈高、中度放射性摄取，CT表现骨质磨玻璃样、丝瓜瓤样和囊性改变，右侧颅骨、下颌骨、右侧肱骨膨大畸形，右侧胸廓塌陷、双下肢变形。右侧蝶骨翼受累呈“**海盗标志**”改变（黄箭头）。

McCune-Albright syndrome(MAS)



病史特点



年轻男性，慢性病程。全身骨骼变形，疼痛，骨折



甲状腺功能亢进症



低血磷

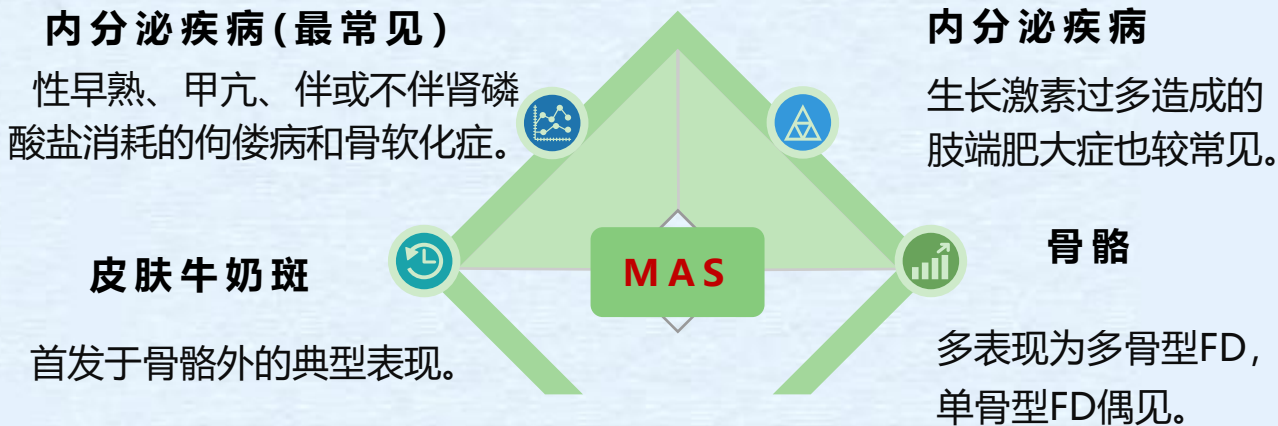


头晕、耳鸣、视力模糊
(颅面骨受累压迫症状)

简要点评 ----MAS概述

- ▶ 骨纤维异常增殖症 (Fibrous dysplasia, FD)合并**皮肤咖啡牛奶斑**和/或**内分泌疾病**，称为McCune-Albright综合症(McCune-Albright syndrome, MAS)。
- ▶ MAS是一种罕见的散发性疾病，发病率约1/10万~1/100万。是由于体内激活型G蛋白受体G α 亚基的突变所引起环磷酸腺苷(cAMP)的上调造成的。G α 亚基在体内表达广泛，因此临床表现具有显著异质性。
- ▶ FD、皮肤咖啡牛奶斑、内分泌疾病中具有两种典型症状即可诊断。

简要点评 —— MAS临床表现



多骨型FD最常发生在颅面骨、肋骨、骨盆和长骨。表现为骨痛、病理性骨折和畸形，颅底部病变可导致颅神经受压症状，如视力模糊，甚至失明及耳鸣。

简要点评 —— MAS全身骨显像特征



颅骨畸形

颅骨不对称性增大：“骨性狮面”
蝶骨翼受累：“海盗标志”改变
(见图2)



肋骨

梭形膨胀



股骨

髌关节内翻+股骨变形形：“
牧羊杖”改变 (见图1)



胫骨

骨干膨隆和前弓畸形

全身骨显像可直观灵敏显示病变累及范围、程度，监测病情变化，尤其在确定颅面骨病变范围中有优势。

简要点评 —— MAS鉴别诊断

▶ 与神经纤维瘤病的鉴别

MAS和神经纤维瘤病均可表现为咖啡牛奶斑和骨骼病变，MAS咖啡牛奶斑分布于中线，边缘不规则或呈锯齿状，类似“缅因海岸”（见图3和4）。神经纤维瘤病与MAS表现形成鲜明对比，边缘光滑。



图3

MAS咖啡牛奶斑（图3）：
位于中线，边缘锯齿状，范围小。

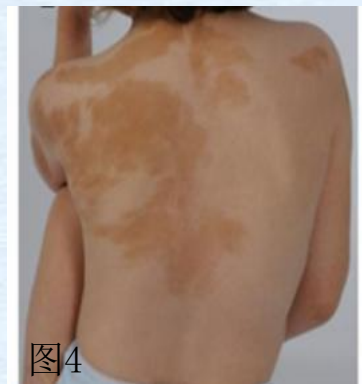


图4

MAS咖啡牛奶斑（图4）：
躯干大面积色素沉着

简要点评 —— MAS鉴别诊断

▶ 与甲状腺旁腺功能亢进（HPT）所致的多发性纤维囊性骨炎鉴别

图5，女，26岁，多发甲状腺旁腺瘤，HPT。全身骨显像表现为“黑颅症”，下颌骨放射性摄取增高，双肾及软组织未见显影。呈“超级骨显像”征象。

图6、7：女，27岁，HPT。全身骨显像示颅面骨、肋骨、骨盆、四肢长骨见异常放射性摄取增高（图6）。SPECT/CT融合显像示：双侧髌骨大小不一、偏心囊状扩张，外缘骨皮质菲薄。相邻髓腔内见磨玻璃改变（黄箭头）。该类型与MAS不易鉴别，需结合临床，HPT多有甲状腺旁腺素增高，高血钙和低血磷。图7。



图5

女, 26岁, HPT, 超级骨显像

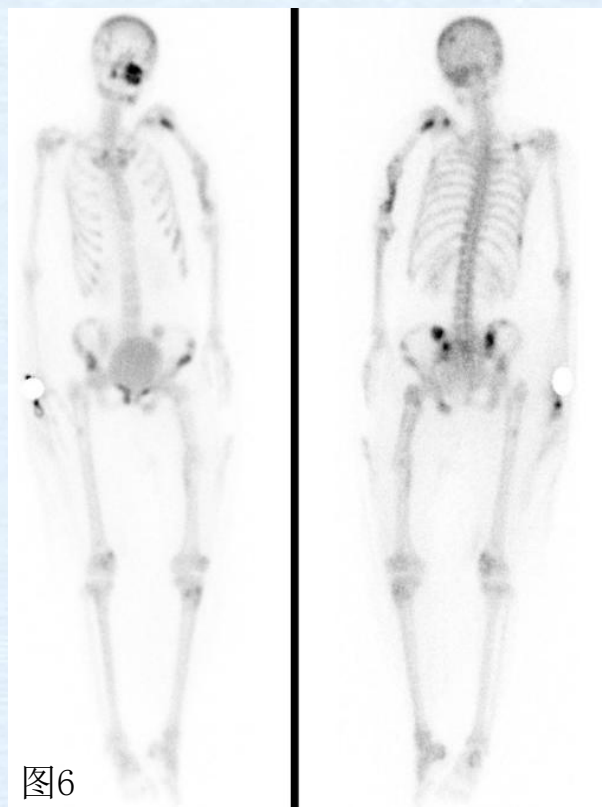


图6

女, 27岁, HPT, 骨平面和SPECT/CT融合显像

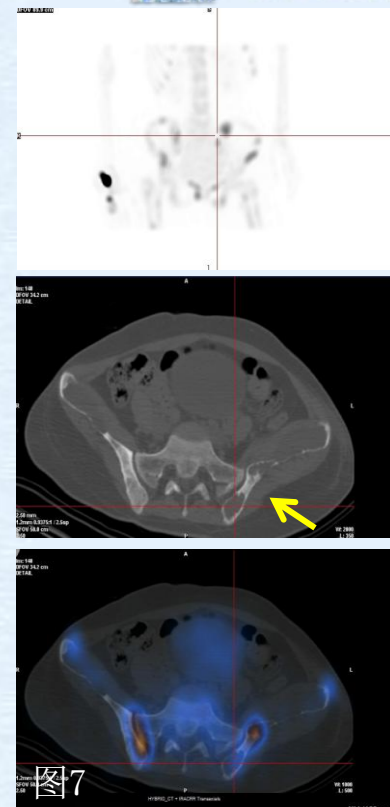


图7

简要点评 —— MAS鉴别诊断

▶ 与Paget骨病鉴别

后者多见于中老年人，病灶累及骨盆和脊柱多见，骨显像的显著特征是受累骨骼变大、变形，典型者椎体呈“小鼠面”症，即3个点状放射性增高影呈三角形排列。

▶ 骨肿瘤性病变鉴别

小 结

- ▶ MAS为FD合并皮肤牛奶斑和/或内分泌疾病。符合其中两项可诊断。该患者幼时起病，多发骨骼疼痛、变形和骨折。病理确诊为FD。性早熟、甲状腺功能亢进症及低血磷。
- ▶ 骨平面显像示全身骨骼弥漫性摄取放射性增高，多发骨骼明显畸形，以双下肢负重骨为著。颅骨“海盗标志”改变，股骨“牧羊杖”改变。融合显像呈磨玻璃、囊性病变及丝瓜瓤改变。
- ▶ 骨显像可直观灵敏显示MAS病灶累及范围及病情程度，在病情监测及颅骨累及范围的显示中具有一定优势。
- ▶ 需与神经纤维瘤病、HPT、Paget病和骨肿瘤鉴别。

参考文献

1. Pauliina Utriainen, Helena Valta, Sigridur Björnsdóttir, et al. Polyostotic Fibrous Dysplasia With and Without McCune–Albright Syndrome—Clinical Features in a Nordic Pediatric Cohort. *Frontiers in Endocrinology*. 2018, 3(9), 9:96.
2. 周见远, 韩云峰、朱小华. McCune-Albright综合症相关颅面骨纤维异常增殖症一例[J]. *中华核医与分子影像杂志*, 2019, 30 (1) : 37-38.
3. Cemre Robinson, et. Fibrous dysplasia/McCune-Albright Syndrome: Clinical and Translational Perspectives, 2016 October ; 14(5): 178–186
4. Chidambaram Natarajan Balasubramanian Harisankar, Anish Bhattacharya, Sanjay Kumar Bhadada, et al. An interesting case of polyostotic fibrous dysplasia: The “pirate sign” evaluated with Tc-99m methylene diphosphonate single-photon emission computed tomography/ computerized tomography. *Indian Journal of Nuclear Medicine*, 2011, 26 (1) : 40-42.

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

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
秘 书	李旭、郑山
委 员	陈亮、杨治平、肖茜、李梦春、郑堃、李从心、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、耿建华、武兆忠、杨吉琴、农天雷、徐微娜、苏莉、江勇、董萍、黄谋清、马宏星、向阳