

Fibrózní dysplazie v rtg obrazu

X-ray image of fibrous dysplasia

Jan Beran¹, Jaroslav Beran², Tomáš Beran³

¹Základna radiodiagnostiky a intervenční radiologie IKEM, Praha

²Radiodiagnostické oddělení, Krajská nemocnice Liberec

³Centrum zobrazovacích metod, Krajská nemocnice Liberec

Přijato: 10. 10. 2024

Korespondenční adresa:

MUDr. Jan Beran, Ph.D.
ZRIR IKEM
Vítěňská 1958/9, 140 21 Praha 4
e-mail: jan.beran@ikem.cz

RTG dokumentace je pořízena z obsáhlého a dobře vedeného archivu mého otce MUDr. Jaroslava Berana, CSc.

Děkuji kolegům MUDr. Evě Korčákové a MUDr. Jiřímu Tesařovi za zapůjčení CT a MR vyšetření u dvou pacientů.

Konflikt zájmů: žádný.

Hlavní stanovisko práce

Přehled různých typů fibrózní dysplazie, převážně monoostotického typu, na přehledných rtg snímcích.

SOUHRN

Beran J, Beran J, Beran T. Fibrózní dysplazie v rtg obrazu

Fibrózní dysplazie je benigní kostní nádor, uložený nejčastěji v diafýzách dlouhých kostí končetin. Ve většině případů se jedná o monoostotické postižení, polyostotická forma je vzácnější, možnost malignizace velmi nízká (0,5 %).

Klíčová slova: fibrózní dysplazie, benigní kostní nádory, monoostotický, polyostotický, radiologie skeletu.

Major statement

Overview of various types of fibrous dysplasia, mainly monoostotic form, in X-ray image.

SUMMARY

Beran J, Beran J, Beran T. X-ray image of fibrous dysplasia

Fibrous dysplasia is benign bone tumor, localized predominantly in diaphyses of long bones of extremities. In majority of cases the lesions are monoostotic, polyostotic form is uncommon, possibility of malignant transformation is very low (0.5%).

Key words: fibrous dysplasia, benign bone tumors, monoostotic, polyostotic, skeletal radiology.

ÚVOD

Fibrózní dysplazie je benigní kostní nádor zařazovaný podle starších klasifikací mezi nádorům podobné afekce (1). V 5. vydání klasifikace kostních nádorů Světové zdravotnické organizace (WHO) z roku 2020 je nově zařazena mezi ostatní mezenchymální nádory (2).

Z historického hlediska je zajímavé, že byla potvrzena ve fragmentu žebra Neandrtálce stáří 120 000 a více let, jehož ostatky byly nalezeny v Krapině nedaleko Záhřebu v Chorvatsku, kde probíhaly vykopávky v letech 1899 až 1905 (3).

Poprvé ji popsal jako fibrózní dysplazii v roce 1938 americký patolog Louis Lichtenstein jako jednotku nejasné etiologie, v roce 1942 pak společně

s dalším americkým patologem Henry L. Jaffem popsali formy monoostotické a polyostotické. Vlastní choroba byla popsána již v dřívějších dobách jinými patology, např. von Recklinghausen (1891), ale názvy byly většinou osteitis fibrosa apod. (4).

Histologicky se jedná o vývojovou dysplazii s abnormální diferenciací osteoblastů, kdy dochází k náhradě normální kostní dřevě nezralou kostí s fibrózním stromatem. Makroskopicky je tkáň šedé barvy, pevné, hrubé konzistence s cystami obsahujícími nažloutlou tekutinu (5).

Geneticky dochází v časném embryonálním vývoji k mutaci GNAS (guanine nucleotide-binding protein/alfa-subunit) na chromozomu 20q13.3 (6).



1 **Typická oblast postižení proximálního femuru**
Typical area of fibrous dysplasia in proximal femur



2 **Polyostotické postižení pánve**
Polyostotic involvement of pelvis

FORMY FIBRÓZNÍ DYSPLAZIE

Choroba má dvě formy: monoostotickou (obr. 1) a polyostotickou (obr. 2), kdy první z nich výrazně převažuje s výskytem u 80–85 % případů (7, 8). Polyostotická forma se dále dělí na formu monomelickou (postihuje jednu končetinu), hemimelickou (postihuje polovinu těla) a polymelickou (s difúzním postižením kostí). Forma monoostotická bývá spíše náhodným nálezem, nebývá symptomatická a léčba probíhá pouze v případě patologické fraktury. Forma polyostotická se může symptomaticky projevit dříve a častěji bývají léčené zlomeniny (obr. 3). Maligní transformace choroby je velmi vzácná (0,5 %), kdy může být diagnostikován osteosarkom, fibrosarkom nebo chondrosarkom (9). Dále je fibrózní dysplazie součástí syndromů.

Syndrom McCune – Albrightův postihuje ve velké většině dívky, kromě polyostotické formy zahrnuje endokrinopatie (předčasnou pubertu, akromegalii nebo hypertyreoidismus) a jsou přítomné kožní změny ve formě kávových skvrn s nerovnými okraji (v literatuře bývají přirovnávány k pobřeží amerického státu Maine, proti hladkým obrysům kávových skvrn u neurofibromatózy I – pobřeží Kalifornie) (10).

Syndrom byl poprvé popsán americkým pediatrem McCunem a endokrinologem Albrightem v roce 1937 (11).

Syndrom Mazabraudův může mít jak monoostotické, tak polyostotické postižení dlouhých kostí a kožní myxomy, které se mohou objevit až s odstupem od diagnózy kostního postižení. Myxomy bývají vícečetné, velikostí mohou dosahovat až 7 cm. Obsahují mukoidní tkáň s fibrózními tránci bez známek krvácení. Na MR vyšetření mají typický obraz, kdy jsou ostře ohraničené a chovají se jako tekutina (vysoký signál v T2 sekvencích a nízký v T1). Syndrom byl poprvé popsán Henschenem v roce 1926 a posléze Mazabraudem v roce 1967 (12).

ZOBRAZOVACÍ METODY

RTG snímek

Na snímku je patrná lytická nebo lyticko-sklerotická léze charakteru mléčného skla (sklerotická složka záleží na podílu vláknité kosti). Lytické části bývají homogenního nebo bublinovitého vzhledu. V dlouhých kostech je uložení v dřevové dutině, může docházet i k endostálnímu zeslabení (obr. 4), nález může být excentrický. Jen výjimečně dochází i k porušení obrysu kosti.



3 **Patologická fraktura diafýzy humeru**
Pathologic fracture of humerus diaphysis



4 Diafýza humeru – endostální zeslabení
Humerus diaphysis – endostal scalloping



5 Diafýza humeru – tvarová deformace tvaru pastýřské hole
Humerus diaphysis – shepherd's hook defiguration



6 Postižení skeletu při fibrózní dysplazii (Radiopaedia)
Involvement of skeleton in fibrous dysplasia (Radiopaedia)



7 Fibrózní dysplazie – postižení žeber
Fibrous dysplasia – involvement of ribs

Okraj ložiska má sklerotický lem. Není periostální reakce. Při uložení v oblasti krčku femuru může dojít vlivem zeslabení kosti k jejímu zahnutí – tvar pastýřské hole (obr. 5). Rozložení lézí (obr. 6) je v žebrech (28%) (obr. 7), proximálním femuru (23%) (viz obr. 1), kalvě (20%) (obr. 8), tibii (8%) (obr. 9), v pánvi (obr. 10) a humeru (5%) (10). V ostatních lokalizacích (páteř, prsty rukou a nohou) je postižení vzácné (obr. 11) (13–15).

Výpočetní tomografie (CT)

CT dobře zhodnotí strukturu kosti, její jednotlivé složky i strukturu celé léze vzhledem k submilimetrovému rozlišení a možnosti rekonstruovat v libovolné rovině. Ložiska fibrózní dysplazie se nejčastěji jeví jako oblasti denzity mléčného skla (56%) v kombinaci s rozšířením postižené kosti. Mohou však mít obraz sklerotické léze či naopak cystické léze. Obrýs kosti není nikdy porušen, může



8 Fibrózní dysplazie – postižení kalvy
Fibrous dysplasia – involvement of skull

však být patrné endostální zeslabení. Při podání kontrastní látky se ložisko různě intenzivně sytí (16).

Magnetická rezonance (MR)

V T1 vážených obrazech má ložisko homogenně nízkou intenzitu signálu, v T2 vážených obrazech nehomogenně vyšší až vysokou intenzitu, vše záleží

na podílu vláknité kosti. Při podání kontrastní látky dochází k nasycení, většinou nehomogennímu, opět podle podílu jednotlivých složek (obr. 12) (17).

Hybridní metody

Při podání radiofarmaka, bývá v ložisku fibrózní dysplazie patrné jeho zvýšené vychytávání. Akumulace radiofarmaka



9 Fibrózní dysplazie – postižení tibie
Fibrous dysplasia – involvement of tibia

může být střední až vysoká. Nejčastěji se používá (^{18}F)-fludeoxyglukóza (FDG), ale zkouší se i jiná radiofarmaka (18, 19).

Biopsie

Při jasném nálezu na zobrazovacích metodách se biopsie nedoporučuje,

10 Fibrózní dysplazie – postižení sedací kosti vpravo
Fibrous dysplasia – involvement of ischial bonee





11 **Fibrózní dysplazie – postižení krční páteře**
Fibrous dysplasia – involvement of cervical spine

protože fibrózní dysplazie patří mezi tzv. „don't touch lesions“, neinterventovat, pokud je obraz jasný. Biopsie se vždy provádějí při nutném chirurgickém zákroku (patologická fraktura), kdy je vzorek již reprezentativní.

DĚLENÍ DLE LOKALIZACE

Kraniofaciální forma

Při samostatném postižení kalvy bývá kost rozšířená, ale bez postižení kortikalis. Diploe má nepravidelnou strukturu na přehledném snímku i na CT. Lytická ložiska mívají neostře obrysy. Léze bývá jen na jedné polovině kalvy (obr. 13) (20).

U postižení obličejového skeletu bývá patrná jeho deformace, pacient mívá bolesti hlavy a obličeje, diplopii, změny visu i poruchu sluchu. Vše je způsobeno zúžením nervových foramin. Pro změnu vizáže choroba označována jako leontiasis ossea (obr. 14) (21). Kraniofaciální oblast je nejčastějším místech malignizace fibrózní dysplazie.

Dlouhé kosti (zvláště femur)

Nejčastěji bývá FD uložena v proximální metafýze. U neuzavřených růstových štěrbin přes ně ložisko nezasahuje. Po jejich uzavření většinou neroste a bylo popsáno i jeho zmenšení.

DIFERENCIÁLNÍ DIAGNÓZA

Kostní cysta

Projevuje se jako hladce ohraničené lytické ložisko se zeslabením kortikalis, nepravidelnost obsahu pouze při patologické fraktuře, kdy jsou centrálně úlomky kosti. Na MR je pro cystu typická vysoká intenzita signálu v T2W obrazech. V případě diagnostických rozpaků lze použít scintigrafii, kde v cystě nedochází k akumulaci radiofarmaka.

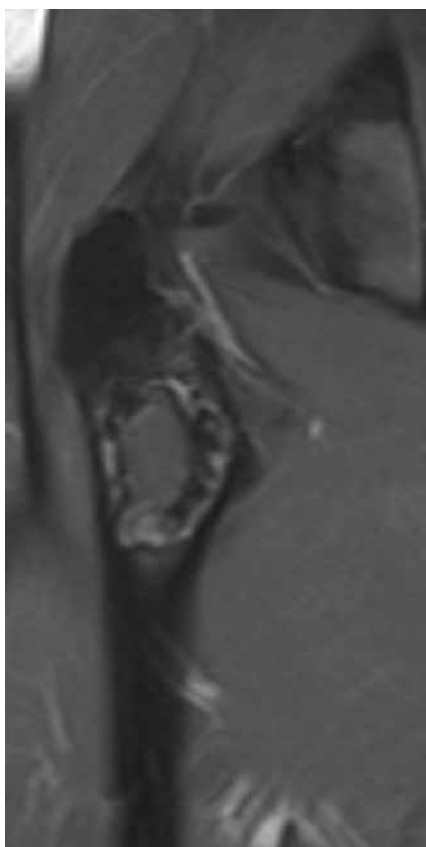
Velkobuněčný nádor

Projevuje se jako osteolytické ložisko bez sklerotického lemu. Typické pro něj je, že postihuje metafýzu i epifýzu dlouhých kostí především v okolí kolene (50–65%) (22).

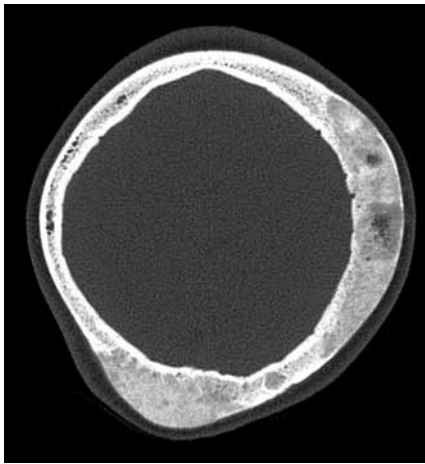
12a



12b



12 **Fibrózní dysplazie – proximální femur:** (a) T2W STIR, výrazná centrální hyperintenzita; (b) T1W po podání kontrastní látky, centrálně hypointenzita, nedochází k sycení
Fibrous dysplasia – proximal femur: (a) T2W STIR, strong central hyperintensity; (b) T1W after contrast medium administration, central hypointensity, no enhancement



13 Fibrózní dysplazie – asymetrické postižení kalvy (CT)
Fibrous dysplasia – asymmetric involvement of skull (CT)



14 Fibrózní dysplazie – postižení mandibuly
Fibrous dysplasia – involvement of mandible

v metafýzách femuru a tibie, s růstem kosti se posunuje směrem k diafýze. Postupem věku nerostou, regredují, malé mohou i úplně vymizet. Mohou být mnohočetné.

Hnědé nádory u hyperparatyroidismu

Obraz je podobný velkobuněčnému nádoru, oba jsou histologicky identické. Zde je jasným klinickým parametrem zvýšení hladiny parathormonu a sérového kalcia. Časté postižení mandibuly, klíční kosti, žeber, pánve a kolena. Název je podle makroskopicky hnědé barvy obsahu nádoru.

Mezi další diferenciální diagnózy patří osteoblastom, enchondrom, hemangiom kalvy a meningiom (11, 14, 16).

Pagetova choroba

Onemocnění, které se řadí mezi metabolická, se projevuje abnormální strukturou a růstem kosti. V rtg obraze se projevuje na lebce fokálními nebo difúzním rozšířením diploického prostoru se smíšenou strukturou kosti. Pokud se jedná o ohraničené postižení, nazývá se osteoporosis circumscripta. Může být porušena vnitřní lamina kalvy. Lebka zvětšuje svůj objem (příznak malého klobouku). U dlouhých kostí bývá

zesílená kompaktní kost. Postižená kost se jeví jako sytější a má nehomogenní strukturu. Typicky dochází k zakřivení dlouhých kostí, patologickým frakturám a častější bývá malignizace (23).

Neosifikovaný kostní fibrom

V diferenciální diagnostice lokalizované formy FD je nutné vždy zvažovat neosifikující kostní fibrom, pro nějž je typické uložení kortikálně, nejčastěji

ZÁVĚR

Fibrózní dysplazie není častým nálezem, monoostotické postižení se objevuje většinou náhodně u bezpříznakových pacientů. Vzhledem k jejímu variabilnímu obrazu bývá označována jako „velký imitátor“. Předpokládáme, že se s tímto nádorem setkal téměř každý radiolog. Obraz na první pohled překvapí, proto je dobré jeho připomenutí. ●

LITERATURA

1. Matějovský Z, Povýšil C, Kolář J. Kostní nádory. Avicenum 1988; 378–386.
2. Sonal S, Phulwara RH. World health organisation classification of bone tumors (fifth edition): What a radiologist needs to know? Indian Journal of Musculoskeletal Radiology 2022; 4(2): 73–86.
3. Monge J, Kricun M, Radović J, et al. Fibrous Dysplasia in a 120,000+ Year Old Neanderthal from Krapina, Croatia. PLoS ONE 2013; 8(6): 1–4.
4. Gawai A, Ambhore ND, Shinde S, et al. Fibrous Dysplasia: A rare bone disorder. Journal of Chemical and Pharmaceutical Research 2015; 7(1): 628–633.
5. Riddle ND, Bui M. Fibrous Dysplasia. Archives of Pathology and Laboratory Medicine 2013; 137: 134–138.
6. Arkell C, Heerden J. Fibrous dysplasia: a current concepts review. South African Orthopaedic Journal 2023; 22(4): 208–217.
7. Raška I. Fibrózní dysplazie. Clinical Osteology 2021; 26(3): 143–146.
8. Kushchayeva YS, Kushchayev SV, Glushko TY, et al. Fibrous dysplasia for radiologists: beyond ground glass bone matrix. Insights into Imaging 2018; 9: 1035–1056.
9. Lu JL, Ke M, Yuan Xy, et al. Multimodal imaging diagnosis for bone fibrous dysplasia malignant transformation: A case report. Biomedical Reports 2023; 19: 2–8.
10. Kransdorf MJ, Moser RP Jr, Gilkey FW. Fibrous Dysplasia. RadioGraphics 1999; 10: 519–537.
11. Bousson V, Rey-Jouvin C, Laredo JD, et al. Fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome: Imaging for positive and differential diagnoses, prognosis, and follow-up guidelines. European Journal of Radiology 2014; 83: 1828–1842.
12. Iwasko N, Steinbach LS, Disler D, et al. Imaging findings in Mazabraud's syndrome: seven new cases. Skeletal Radiology 2002; 31: 81–87.
13. Greenspan A, Beltran J. Orthopedic Imaging, A Practical Approach, 6th edition, Wolters Kluwer 2015; 765–779.
14. Resnick D, Kransdorf MJ. Bone and Joint Imaging, 3rd edition. Elsevier Saunders 1989; 1417–1422.
15. Fitzpatrick KA, Taljanovic M, Speer DP. Imaging Findings of Fibrous Dysplasia with Histopathologic and Intraoperative Correlation. American Journal of Roentgenology 2004; 182: 1389–1398.
16. www.radiopaedia.org/articles/fibrous-dysplasia
17. Jung JY, Jee WH, Hong SH, et al. MR Findings of the Osteofibrous Dysplasia. Korean Journal of Radiology 2014; 15(1): 114–122.
18. Pan B, Wang S, Chen X. ¹⁸F-FDG PET findings of a case of polyostotic fibrous dysplasia, Interdisciplinary Neurosurgery 2021; 23: 100990.
19. Costelloe CM, Chuang HH, Madewell JE. FDG PET/CT of primary bone tumors. Musculoskeletal Imaging 2014; 202(6): W521–W531.
20. Kim DY. Current concepts of craniofacial fibrous dysplasia: pathophysiology and treatment. Archives of Craniofacial Surgery 2023; 24(2): 41–51.
21. Obermeier KT, Hartung JT, Hildebrandt T, et al. Fibrous Dysplasia of the Jaw: Advances in Imaging and Treatment. Journal of Clinical Medicine 2023; 12: 1–10.
22. www.radiopaedia.org/articles/giant-cell-tumour-of-bone
23. www.radiopaedia.org/articles/paget-disease-bone