

脂质沉积性肌病的 MRI 诊断

郑贤应, 慕容慎行, 李银官, 倪希和, 曹代荣

(福建医科大学附属第一医院, 福建 福州 350005)

[摘要] 目的: 研究脂质沉积性肌病(LSM)的 MRI 表现, 并评价 MRI 在 LSM 诊断中的应用价值。材料和方法: 选择骨盆及双侧大腿肌肉, 对 9 例 LSM 患者行 MRI 检查, 采用自旋回波序列(SE)、快速自旋回波序列(FSE)及短时反转恢复序列(STIR)。结果: 8 例 LSM 患者的受累肌群均表现为片状短 T₁ 长 T₂ 异常信号, 以臀肌及大腿后肌群受累为主, 2 例活动期患者的病变肌肉中尚混杂有斑片状长 T₁ 长 T₂ 异常信号影; 1 例无阳性表现。结论: LSM 的 MRI 表现具有一定的特征性, 受累肌群主要表现为脂肪沉积改变, 在活动期, 肌纤维可见斑片状坏死信号, 病变双侧对称, MRI 能为 LSM 的诊断、疗效判断及病情随访提供客观资料, 并能为临床选取准确的活检部位提供定位。

[关键词] 肌疾病; 磁共振成像

[中图分类号] R685; R445.2

[文献标识码] A

[文章编号] 1008-1062(2006)08-0458-03

Diagnosis of MRI in lipid storage myopathy

ZHENG Xian-ying, MURONG Shen-xing, LI Yin-guan, NI Xi-he, CAO Dai-rong

(The First Affiliated Hospital of Fujian Medical University, Fuzhou 350005, China)

Abstract: Objective: To investigate MRI findings of lipid storage myopathy(LSM), and evaluate the clinical value of MRI for LSM. **Materials and Methods:** Nine cases with LSM proved by biopsy underwent MRI of pelvis and thigh, spin echo sequence, fast spin echo sequence and short tau inversion recovery(STIR) were used. **Results:** The signal intensity of diseased muscle in 8 cases with LSM was hyperintense on T₂WI and T₁WI, and hyperintense signal intensity on T₂WI and iso-intense on T₁WI was seen on 2 patients as well. One patient had no positive findings. **Conclusion:** The MRI findings in LSM show certain characteristics: the involved muscles show lipid storage findings symmetrically, and the necrotic-like signal can be seen in the active stage as well. MRI can provide objective data for clinical diagnosis, therapeutic evaluation and follow-up. It can also help to decide the accurate site for biopsy.

Key words: muscular diseases; magnetic resonance imaging

脂质沉积性肌病(LSM)是长链脂肪酸代谢障碍导致脂质沉积在肌纤维中引起的一组肌病, 有关其 MRI 表现的报道国内尚未发现。本文旨在探讨 LSM 的 MRI 表现, 并评价 MRI 在 LSM 诊断中的价值。

1 材料与方法

搜集我院 1998 年 4 月~2002 年 4 月在我院神经内科就诊的 9 例 LSM 患者, 男 5 例, 女 4 例, 年龄 4~36 岁, 平均 24.9 岁。病程 9 月~12 年, 平均 6.8 年; 一般为亚急性起病, 1 例为初次发病, 5 例为复发患者, 临床均有不同程度的肌无力症状, 另有 3 例患者已完全缓解达 2~4 年, 临床无明显症状。肌酶检查肌酸磷酸激酶(CPK) 217~3297IU/L, 平均 950IU/L (正常值 25~200IU/L), 乳酸脱氢酶(LDH) 303~3080IU/L, 平均 1132IU/L (正常值 109~245IU/L)。所

[收稿日期] 2006-01-09

[作者简介] 郑贤应(1969-), 男, 福建大田人, 主治医师。

有患者均行肌电图(EMG)检查, 结果提示肌源性肌病; 所有患者均经肌肉病理活检证实。

扫描设备应用 Toshiba Flexart 0.5T 超导型磁共振机, 利用正交体部线圈及正交头部线圈。全部受检者均行轴面平扫, 未行增强扫描。扫描部位均选择骨盆及双侧大腿。

扫描序列为自旋回波序列(SE)T₁WI(TR 600ms, TE 30ms), 快速自旋回波序列(FSE)T₂WI(TR 3000ms, 80ms), 短反转时间反转恢复序列(STIR)T₂WI(TR 2000ms, TE 30ms, TI 150ms); 层厚 10mm, 间隔 10mm; 视野(FOV) 35cm×35cm, 矩阵 198×256。

2 结果

LSM 的 MRI 信号特点: 受检 9 例患者中 8 例有

阳性发现,受累肌群于 T_2WI 及 T_1WI 均呈片状及斑片状高信号,信号较淡,STIR 序列中高信号受抑制呈低信号改变,病变弥漫,境界模糊,双侧基本对称(图 1~3),其中 2 例活动期患者于股后肌群及内收肌群尚混杂有长 T_1 长 T_2 信号(图 4),提示肌纤维的坏死改变。1 例缓解期患者(病程 2 年)的受检肌群

未见明显阳性表现。

受累的 8 例患者的臀肌、股后群肌及内收肌群均受累,其中,臀大肌及股二头肌信号均异常者 8 例,股四头肌信号异常者 5 例,所有患者的髂腰肌均不受累。在所有病变肌群中,以股中间肌受累最轻,臀大肌受累较重。

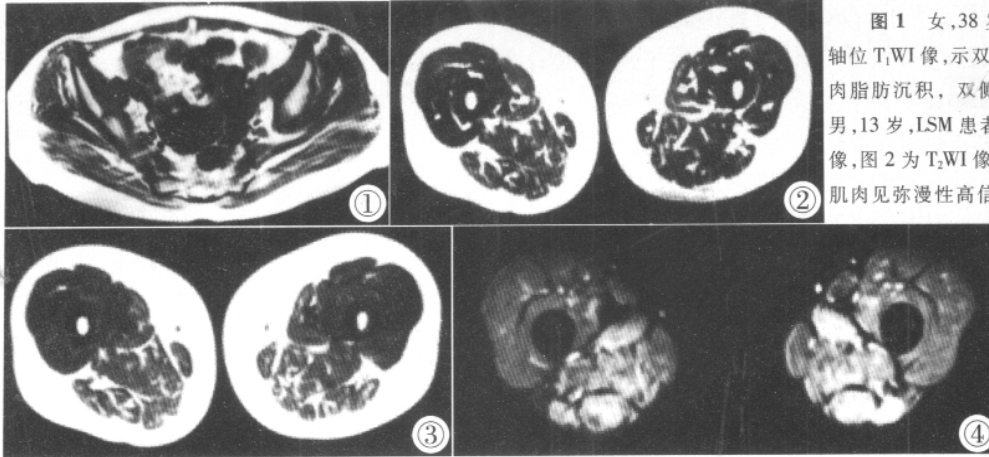


图 1 女,38 岁,LSM 患者,病程 1 年,臀部轴位 T_1WI 像,示双侧臀肌弥漫高信号影,提示肌肉脂肪沉积,双侧髂腰肌信号正常。图 2,3 男,13 岁,LSM 患者,病程 3 年,大腿中上段轴位像,图 2 为 T_2WI 像,图 3 为 T_1WI 像,示双侧大腿肌肉内见弥漫性高信号影,提示受累肌肉脂肪沉积。图 4 男,21 岁,LSM 患者,病程 3 年,急性发作 2 个月,大腿中上段轴位 STIR 序列像,示双侧大腿股后肌群及内收肌群见片状高信号影,提示肌纤维坏死改变。

Figure 1. Transverse T_1WI in a 38-year-old woman with lipid storage myopathy of one year duration in pelvic region, the signal of bilateral gluteus shows hyperintense, which suggested the storage of fat. The signal of the bilateral iliopsoas is normal. Figure 2, 3. Transverse image in a 13-year-old boy with lipid storage myopathy of 3 year duration in pelvic region, the signal of the bilateral femoral muscles appears hyperintense both in T_2WI and T_1WI , which suggested the storage of fat in the involved muscles. Figure 4. Transverse STIR image in a 21-year-old man with lipid storage myopathy of 3 year duration with 2 months' acute outbreak in the leg, the signal of bilateral posterior femoral muscles and the adductors appears hyperintense, which suggested the necrosis of the involved muscles.

3 讨论

LSM 是指由于肌纤维内脂肪代谢障碍,致使肌细胞内脂肪堆积而引起的一类肌病。目前,生化方面比较明确的 LSM 有肉毒碱缺乏症、肉毒碱棕榈转移酶(CPT)缺乏症、乙酰辅酶 A 脱氢酶缺乏症,此外,线粒体内的其它酶,如细胞色素 C 氧化酶、肌腺苷脱氢酶缺乏症等也可引起继发性的肉毒碱或 CPT 缺乏和脂肪氧化障碍,造成脂肪堆积。

临床上,LSM 主要表现为急性或亚急性起病,四肢近端肌无力,伴或不伴有肌痛,肌电图显示为肌源性损害,血清肌酶可明显升高,并有缓解-复发的病程,酷似多发性肌炎,二者易于混淆,临床确诊主要依靠肌肉的病理活检。其病理表现主要为肌纤维空泡变性,脂滴沉积增多,部分病例的肌纤维可以发生局灶性坏死^[1-3]。

在 MRI 表现上,正常肌肉组织的信号为介于骨皮质与皮下脂肪之间的中等强度信号,于 T_2WI 上,各块肌肉间可见条带状高信号影,代表肌肉间隙的结缔组织,于 T_1WI 上,肌肉内尚可见弧线样高信号,代表正常的肌束衣上的少量脂肪。

LSM 受累肌群在 MRI 上主要表现为 2 种信号改变,即短 T_1 长 T_2 信号及等 T_1 长 T_2 信号,前者提示脂肪沉积改变,后者提示肌纤维的坏死改变,且以脂肪沉积改变为主要表现。坏死性病变见急性活动期的患者中,以大腿的股后肌群及内收肌明显,这种改变与临床的病理活检结果存在差异,因为病理检查在大多数的病例中均未发现肌纤维的坏死性病变^[1-3],这可能是因为各受检者的病程不一以及取材部位不同有关。在下肢,病变以臀大肌、内收肌及股后肌群受累明显,病程长者肌肉可见萎缩,股四头肌受累较轻,髂腰肌不受累。

多发性肌炎(PM)在临床上的表现与 LSM 相似,二者常易混淆,在 MRI 上,PM 也主要表现为 2 种信号改变,即长 T_1 长 T_2 的炎症水肿信号及短 T_1 长 T_2 的脂肪信号,虽然 2 种疾病的病理基础不同,但 MRI 无法区别是肌纤维的局灶性坏死或是炎症细胞的浸润。但 PM 的 MRI 表现是以炎症水肿信号为主要影像特征,脂肪病变只见于疾病的较晚期^[5],而且所占比例较少,而 LSM 则以脂肪堆积为主要影像特征,局灶性的肌纤维坏死见于急性活动期患者,其所占比例亦较少。在病变部位上,LSM 的脂肪信

号以臀大肌最明显,股后肌群及内收肌群次之,股四头肌最轻,少量的坏死信号主要见于股后肌群及内收肌群,其它部分少见;而 PM 的炎症水肿信号见于各肌群,呈弥漫性改变,肌膜亦可受累增厚^[6]。

LSM 在临床上有时也与进行性肌营养不良症(PMD)相混淆,PMD 在下肢各肌群也大部分以脂肪替代为主要改变,但其程度更重,范围更明显,而且股薄肌、内收肌、半腱肌及缝匠肌相对保存完好。

MRI 能够判断肌肉病变的部位及范围,能够区别肌肉的脂肪变性或炎症水肿病变,根据二者所占比例及病变分布特点,能为 LSM 的诊断提供帮助,尤其是临床在鉴别 LSM 与 PM 存在困难时,具有特别重要的意义。另外,其对临床进行肌肉活检及 EMG 检查选取适当的肌肉也具有较强的指导意义。

(上接 451 页)狭窄:后者发病晚,呕吐物不含胆汁,平片无双泡征,胃肠造影表现为幽门呈鸟嘴征、线样征、肩样征等。

腹部立位平片是诊断先天性肠闭锁简便、易行且有效的导向性检查方法,可排除液气腹,确定是低位还是高位梗阻。在肠梗阻基础上,灌肠检查可为手术治疗提供更多的影像学依据,可排除其它消化道先天畸形如中肠旋转不良、先天性全结肠型巨结肠等,同时对患者术后结肠功能恢复起很大作用。灌肠若显示盲端,可直接诊断结肠闭锁,若为细小结肠,低位肠梗阻可提示远端小肠闭锁,高位肠梗阻可提示多发肠道畸形。碘水口服法只能发现小肠最近端的闭锁(第一梗阻点),远端闭锁、下消化道梗阻及其它异常均不能良好显示,须靠手术时注

(上接 454 页)病理证实肾门淋巴结转移,已属Ⅲ期肾癌。有作者认为≤3cm 的肾癌大多数有假包膜,其恶性程度低于无包膜的肾癌^[6],但由上述误诊病例可见,有无包膜不能作为判断肿瘤恶性程度的指征,即使小肾癌有包膜者也会出现早期转移。

与常规 CT、单层螺旋 CT 相比,MSCT 的优点是扫描速度快,呼吸运动所致伪影少,一次注射造影剂即可完成多期增强扫描,可发现富血管肾癌的典型血管高峰显影,强大的后处理功能,令诊断信息更丰富,大大减少了漏诊、误诊。在检出肾癌并显示其范围、评价肿瘤供血、肿瘤附近组织、肾静脉或下腔静脉及淋巴结受累情况方面,MSCT 多期扫描具明显优越性,提高了早期病变的检出率,为肾癌分期、临床制定正确的手术方案提供重要参考。

[参考文献]

[1]陈琳,郭玉璞,任海涛,等. 貌似多发性肌炎的脂质沉积性肌病病理改变[J]. 中华神经科杂志, 2001, 34: 81-83.

[2]陈琳,郭重,郭玉璞,等. 脂质沉积性肌病的临床和病理特点[J]. 中华神经科杂志, 1998, 31: 165-167.

[3]高绚照,李丽,刘明. 脂质性肌病的临床及病理分析[J]. 临床神经病学杂志, 2000, 13: 361-362.

[4]崔丽英,汤晓芙,张秋滨,等. 肌电图在鉴别诊断脂质沉积性肌病和炎性肌病的价值[J]. 中华神经科杂志, 1997, 30: 269-271.

[5]Fujino H, Kobayashi T, Goto I, et al. Magnetic resonance imaging of the muscles in patients with polymyositis and dermatomyositis[J]. Muscle & Nerve, 1991, 14: 716-720.

[6]郭亮,谢道海,陈爱明. 皮肌炎的 MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35: 933-935.

[7]郑贤应,倪希和,慕容慎行. MRI 在进行性肌营养不良症中的应用研究[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35: 761-765.

水及探查发现,低位闭锁盲端则显示不佳,另外该检查可能加重新生儿梗阻,导致吸入性肺炎等并发症,故笔者认为碘水口服法应慎用。

[参考文献]

[1]Ozguner IF, Savas C, Ozguner M, et al. Intestinal atresia with segmental musculature and neural defect [J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(8):1232-1237.

[2]顾志成,孙庆林,汪健,等. 先天性肠闭锁和狭窄 102 例报告[J]. 中华小儿外科杂志, 2004, 25(1): 92-93.

[3]徐和平,李晓明,高雅君,等. 腹部平片对先天性肠闭锁诊断价值的研究[J]. 医学影像学杂志, 2004, 14(9): 781-782.

[4]高明远. 小儿先天性巨结肠的 X 线诊断(附 35 例分析)[J]. 医学影像学杂志, 2003, 13(8): 609-610.

[5]程普选,虞 崑,任刚. 小儿先天性肠旋转不良的 X 线影像探讨[J]. 中国临床医学影像杂志, 2004, 15(11): 616-618.

[参考文献]

[1]吴阶平. 泌尿外科学[M]. 济南:山东科学技术出版社, 2004. 898-917.

[2]郭燕,黄兆民,刘明娟,等. 螺旋 CT 在小肾癌诊断中的应用[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(8): 628-629.

[3]Kopka L, Fischer U, Zoeller G, et al. Dual-phase helical CT of the kidney: value of the corticomedullary and nephrographic phase for evaluation of renal lesions and preoperative staging of renal cell carcinoma[J]. AJR, 1997, 169: 1573-1578.

[4]Yamashita Y, Honda S, Nishiharu T, et al. Detection of pseudocapsule of renal cell carcinoma with MR imaging and CT [J]. AJR, 1996, 160: 1151-1155.

[5]Sheth S, Scatarige JC, Horton KM, et al. Current concepts in the diagnosis and management of renal cell carcinoma: role of multidetector CT and three-dimensional CT[J]. Radiographics, 2001, 21(Special Issue): 237-254.

[6]郑祥武,吴恩福,张建青. 无症状小肾癌的 CT 诊断(附 6 例报告)[J]. 中国临床医学影像杂志, 2000, 11(1): 32-34.