



进行性肌营养不良症的 CT 表现

王亚丽 侯小晋 李小佼 郑 国

(河北以岭医药研究院附属医院放射科 河北 石家庄 050091)

摘要 :目的 研究进行性肌营养不良症(PMD)的 CT 表现及 CT 在诊断中的价值。方法 选择 100 例正常人 ,分别测量其双侧颈肌、背肌、腰肌、臀肌及腿肌的密度 ,得出肌肉的 CT 平均值。分别对 PMD 患者的背肌、腰肌、臀肌、大小腿肌进行 CT 测量 ,分析其 CT 表现。结果 100 例正常人所测肌肉 CT 平均值为 55 HU。各型 PMD 的 CT 表现为肌肉内出现与肌纤维走行一致的条纹状低密度影 ,肌肉内斑片状低密度及肌肉明显脂肪化 ,肌束萎缩 ,CT 值明显降低。CT 值依病变程度不同有明显差异。结论 对于 PMD 患者 ,CT 能够发现病变 ,确定侵犯范围 ,辅助诊断及分期 ,以及指导肌肉活检、精确定位 ,具有重要的实用价值。

关键词 :肌肉 ;肌营养不良症 ;体层摄影 ;X 线计算机

中图分类号 :R746.2 ,R814.42 文献标识码 :A 文章编号 :1002 - 1671(2003)07 - 0614 - 04

CT Manifestations of Progressive Muscular Dystrophy

WANG Ya - li HOU Xiao - jin LI Xiao - jiao ZHENG Guo

(Department of Radiology ,the Affiliated Hospital ,Yilin Medicine Institution ,Hebei Province 050091 ,China)

Abstract :Objective To observe CT findings of progressive muscular dystrophy(PMD)and to evaluate the diagnostic value of CT. **Methods** 100 healthy person were selected to measure the muscular density with CT including musculi of neck ,back ,waist ,buttocks and legs ,the density of musculi of back ,waist ,buttocks ,and legs in 15 cases with PMD evaluated by comparative study. **Results** The average attenuation value of muscle in 100 healthy adults was 55 HU ,while the musculi in the patients with PMD appeared atrophy ,fatty degeneration and observable low CT attenuation value. **Conclusion** CT has important value in diagnosing PMD and help to guide the accurate localizations for biopsies.

Key words :muscle ;muscular dystrophy ;tomography ;X - ray computed

进行性肌营养不良症(PMD)是一组原发于肌肉的遗传性变性疾病。主要临床特征为进行性加重的肌肉萎缩和无力 ,有关其 CT 表现的研究在国内较少进行。本文对我院经 CT 检查的原发性肌营养不良 15 例进行了分析。

1 资料与方法

搜集在我院肌萎缩专科就诊的 15 例 PMD 患者。男 14 例 ,女 1 例。年龄 4 ~ 48 岁 ,平均 16.7 岁。其中 2 例为亲兄弟 ,1 例 8 岁 ,1 例 5 岁 ,有家族遗传史。发病最短半年 ,最长 14 年。假肥大型 11 例 ,均为男性 ,肢带型 3 例 ,眼咽型 1 例。检查部位分别选择背肌(第 3 腰椎平面)、臀肌(脐与耻骨联合连线的中点平面)、大腿肌(大腿中部平面)、小腿肌(小腿中部平面) ,进行 CT 横轴扫描。15 例 PMD 均选择大腿肌和小腿肌扫描。其中加扫臀肌的 9 例 ,加扫背肌的 5 例。另取 100 例(其中 3 ~ 17 岁 30 例 ,18 ~ 60 岁 70 例 ;男 65 例 ,女 35 例)正常人做相同方法的扫描和测量 ,得出正常人肌肉 CT 值。观察其形态 ,与病变组进行对照。使

用机器为西门子 SOMATOM 欢星螺旋 CT 机 ,层厚 10 mm ,层距 10 mm。对所扫描获得的图像上显示的每块肌肉分别取 3 个兴趣区测量其 CT 值 ,并计算其平均值。然后对双侧肌肉的平均值用 SPSS 软件进行方差分析 ,以检验双侧别、男女性别、各组肌肉间以及青少年组与成人组的 CT 平均值有无差异。全部病例除 CT 检查外 ,均做肌电图 ,示肌原性损害 ,心肌酶检查增高 ,以肌酸磷酸激酶增高最明显。5 例病例肌肉活检示肌源性损害。

根据文献^[1]进行的 CT 分期 ,我们将病变肌肉在密度和形态上的 CT 改变程度和范围分为 5 级。0 级 :肌肉密度、粗细、形态正常 ,CT 值 40 ~ 60 HU。I 级 :肌肉密度不均匀 ,其内见条形似肌纹理走行低密度影 ,或某一肌肉出现部分斑片状低密度灶 ,CT 值 15 ~ 39 HU。II 级 :肌肉密度明显不均匀 ,条形走行低密度影更加明显、增宽 ,或斑片状低密度进一步融合扩大。CT 值 - 15 ~ 15 HU。III 级 :多个肌肉出现斑片状密度减低区 ,并出现肌肉萎缩变小征象 ,密度进一步减低 ,CT 值达 - 16 ~ - 45 HU。IV 级 :多个肌群肌组织被脂肪代替 ,正常肌组织消失 ,CT 值最低达 - 90 HU。

收稿日期 2002 - 10 - 17 ,修回日期 2003 - 03 - 07

作者简介 :王亚丽(1971 -) ,女 ,河北省石家庄市人 ,河北医科大学毕业 ,大专 ,主治医师。

2 结果

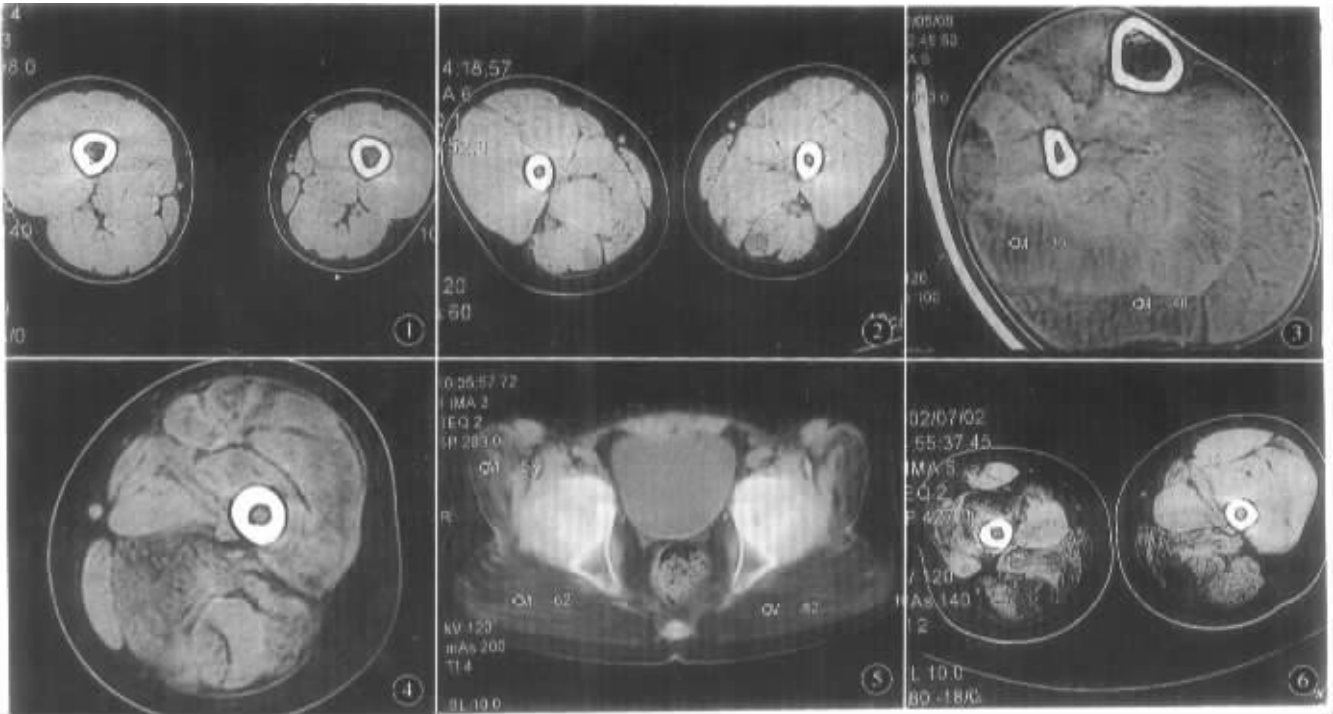
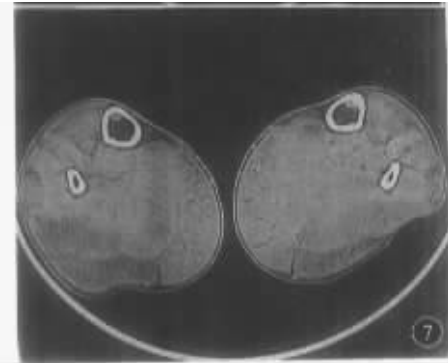


图 1 正常 CT 表现。男, 11 岁, 大腿和小腿肌肉 表现为肌肉密度均匀, 各肌块排列紧密 图 2 DD 型 PMD。男, 3.5 岁, 病程半年, 大腿半腱肌小部分斑片状低密度, CT 值 20 HU 图 3 DD 型 PMD, 男, 7 岁, 病程 5 年, 小腿比目鱼肌内见似肌纹理走行的低密度影 图 4 同上病例, 大腿股四头肌、后群肌及大收肌呈斑片状低密度, 缝匠肌、长收肌、股薄肌基本正常 图 5 DD 型 PMD。男, 12 岁, 病程 7 年, 双侧臀肌基本脂肪化, CT 值最低为 -82 HU 图 6 LD 型 PMD。男, 18 岁, 病程 5 年, 双侧大腿肌肉不对称受侵, 以右侧为重 图 7 DD 型 PMD。男, 13 岁, 病程 10 年, 小腿病损以前群、外侧群及后群浅层肌为主, 后群深层肌相对较轻。肌肉饱满呈假肥大表现



眼咽型肢带肌群并非普遍均匀地受到影响, 而以某些肌肉的改变选择性的较其他肌肉发生为早且严重。本组病例假肥大型和肢带型以大腿股四头肌、股二头肌、大收肌、臀肌、背肌受累最重, 其次为大腿的半腱肌及小腿后肌群(腓肠肌和比目鱼肌)。缝匠肌、股薄肌、小腿前外侧群相对较轻, 这与文献^[1,7]所见基本相同。而眼咽型肌肉受累与其他型略有不同, CT 表现亦为对称发病, 以大腿股外侧肌、大收肌、缝匠肌、小腿前群肌损害略重, 股直肌、股内侧肌、股中间肌、长收肌、股薄肌、半腱肌、小腿后群肌相对较轻。这可能与此型主要以眼下下垂、吞咽困难为主, 四肢病变相对较轻, 且发展较慢有关。

4 结论

CT 可清楚地显示肌肉病变的部位、病损程度及分布情况, 具有较高的敏感性。根据各型 PMD 的 CT 表现, 结合临床症状能够做出诊断。对于早期病变, 有时无法区别是肌源性还是神经源性, 需结合肌电图、病理

活检做出准确诊断。肌肉的病理活检对诊断起关键作用, 但有时由于取材部位及活检前应用激素治疗等因素而常常影响诊断的准确性。CT 对临床进行肌肉活检及肌电图检查, 选取适宜的肌肉具有较强的指导意义, 能够提高活检的阳性率。肌电图检查能够提示肌肉的肌源性损害或神经源性损害^[4,5], 在临床上广为应用, 但二者均为创伤性检查, 不易为患者接受^[6]。心肌酶检测特异性不是太高, 不能区分是肌源性还是神经源性。B 超可观测肌肉损害程度, 但临床报道较少。MR 可对肌肉进行立体观察, 具有较高的特异性及敏感性^[7], 但费用较高。CT 由于其可重复性高, 在疾病的诊断及随访中, 更易为患者接受。在干细胞移植前后分别观测其疗效, 将是我们进一步研究的焦点。对于 PMD 患者, CT 不失为一个诊断的重要辅助手段。

参考文献:

[1] 胡振民, 张威江, 刘炳坤. 进行性肌营养不良症的 CT 诊断 [J]. 中华放射学杂志, 1990, 24(6): 348-350.
 [2] 史玉泉. 实用神经病学 [M]. 第 2 版. 上海: 上海科学技术出版社,

1994. 889 - 895.

[3] 刘彤华. 诊断病理学 [M]. 北京 : 人民卫生出版社 , 1994. 776 - 778.

[4] 孙素华, 王慕一. 神经肌病的肌电图临床应用 [J]. 中国实用内科学杂志 , 1996 , 16(11) : 647 - 650.

[5] 扬文琼, 卢祖能, 曾庆杏, 等. 自动分解肌电图运动单位动作电位各参数的分析及临床意义 [J]. 临床脑电学杂志 , 1999 , 8(1) : 24 - 27.

[6] 陈清裳, 王薇薇, 樊长诛. 磁共振成像在神经肌肉病诊断的价值 [J]. 中华神经精神科杂志 , 1992 , 25(5) : 267 - 270.

[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(10) : 761 - 765.

[8] 王俊豪, 谢力健. X 线诊断肌营养不良导致骨关节改变的价值(附 3 例报告) [J]. 实用放射学杂志 , 2002 , 18(9) : 790 - 791.

髂骨骨软骨瘤恶变 2 例报告

Osteochondroma Canceration of the Ilium(A Report of 2 Cases)

林天才

四川省自贡市第一人民医院放射科 643000

中图分类号 : R738.3

文章编号 : 1002 - 1671(2003) 07 - 0617 - 02

骨软骨瘤是一种常见的原发性良性肿瘤, 极少发生恶变。我院于 2000 - 07 ~ 2002 - 01 收治髂骨骨软骨瘤恶变 2 例, 现报导如下。

1 病例报告

例 1 男 35 岁 工人。3 年前发现左侧腹股沟内侧包块, 无疼痛和其他表现。近 1 年来包块逐渐长至约拳头大, 伴有局部疼痛、左髌关节活动受限。体检 : 一般情况尚可, 左侧腹股沟内侧包块约 20 cm × 25 cm 其上缘达脐、下缘达腹股沟根部、内缘距右侧腹中线约 4 cm。包块与髌骨紧密相连, 质地较硬, 边界尚清楚, 有轻度压痛, 不能推动。局部皮肤浅静脉轻度充血扩张。左髌关节呈轻度屈曲、外展畸形, 伸屈及回收受限。

CT 平扫 : 左髌骨盆腔内见 15 cm × 13.8 cm × 23 cm 软组织

包块影, 其边缘上至腹腔上部、下至左侧腹股沟区, 盆腔内肠管向右侧推移。块影内有大量液化坏死和死骨。左侧髌髌基底坐骨、耻骨呈明显不规则的骨质增生破坏, 并累及左髌关节(图 1)。CT 诊断为左髌骨骨软骨瘤并恶变。

术中见包块呈椭圆形, 与左髌、耻及坐骨相连, 上界至胃下, 内缘达腹中线右侧约 5 cm。包块上部包膜完整, 下部不规则, 与周围组织分界不清, 呈骨质变性样硬化。行包块切除术。术后测得包块体积为 16 cm × 14 cm × 23 cm, 重 2.65 kg。

病理大体检查见包块断面呈“鱼肉样”, 部分呈软骨感, 有较多粘稠液体。病理诊断 : 髌骨高分化软骨肉瘤, 伴粘液变(系骨软骨瘤恶变) (图 2)。

例 2 男 25 岁 农民。1 年前发现右髌骨部包块, 伴疼痛。包块逐渐长大, 疼痛加剧。体检 : 一般情况尚可, 右侧臀部扪及约 10 cm × 10 cm 之包块, 与髌骨紧密相连, 质地硬, 边界清楚, 无明显压痛, 不能推动。右髌关节活动正常。

X 线平片 : 右髌骨外下缘见约 15 cm × 18 cm 之骨性包块影, 向右髌外侧软组织内突出。其边缘光滑、基底宽大。块影内遍布形态不规则、密度较高之斑片钙化影(图 3)。X 线诊断为右髌骨软骨瘤, 不能排除恶变。

术中见包块与右髌骨外侧缘相连, 质地硬, 呈软骨样, 伴斑片样骨化。行包块切除术。术后测得包块体积为 14 cm × 16 cm × 10 cm, 重 1.25 kg。

病理诊断为髌骨骨软骨瘤, 软骨帽细胞增生较活跃(图 4)。

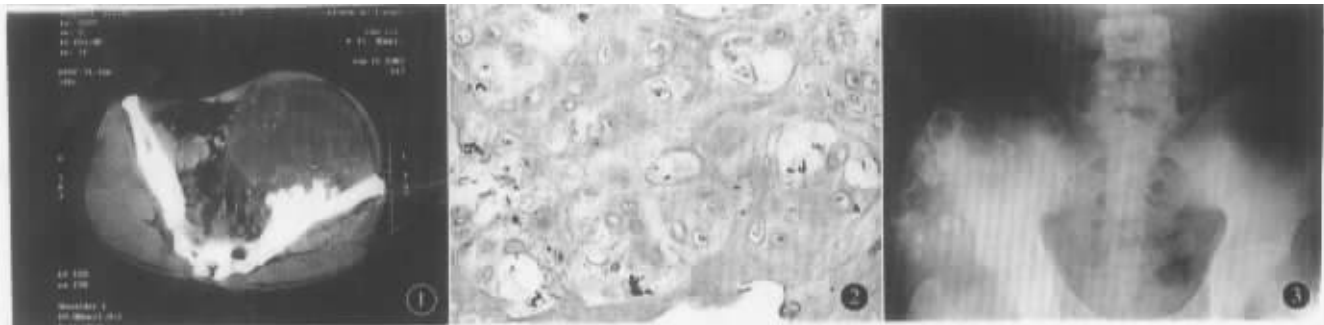


图 1 CT 平扫左髌骨盆腔内 15 cm × 13.8 cm × 23 cm 巨大块影, 其内见大量液化及不规则死骨

图 2 电镜下见高分化软骨肉瘤伴粘液变, 系骨软骨瘤恶变(HE 染色 4 × 10)

图 3 X 线平片右髌骨下缘骨性包块 15 cm × 18 cm 大小, 块影内大量不规则钙化斑

图 4 电镜下(右髌骨) 骨软骨瘤, 软骨帽细胞增生较活跃

