

Duchenne 型肌营养不良症的 CT 诊断研究

周顺林 李建军 马文龙 狄淑珍 侯小晋 陈金亮

【摘要】 目的 研究 Duchenne 型肌营养不良症的 CT 特点。方法 Duchenne 型肌营养不良症患者 30 例,按照年龄分为 3 组,1~6 岁组 8 例,7~12 岁组 18 例,≥13 岁组 4 例。对照组选择 3~60 岁无肌肉疾病者 165 例。依次对臀肌、大腿、小腿及背肌进行 CT 检查。结果 患者 3 岁时,臀肌开始萎缩,随着年龄的增长,臀肌、大腿、小腿及背肌呈现进行性加重。皮下脂肪增厚,各年龄组差异有显著意义。结论 Duchenne 型肌营养不良症肌肉萎缩的特点主要表现为脂肪替代改变;CT 可为诊断、病情随访提供客观资料。

【关键词】 Duchenne 型肌营养不良症;CT;诊断

【中图分类号】 R 746.2;R 814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1671-6450(2003)05-0280-02

Diagnosis of Duchenne muscular dystrophy by CT ZHOU Shunlin, LI Jianjun, MA Wenlong, et al. Department of Neurology, Hebei Yiling Hospital, Shijiazhuang 050091, China

【Abstract】 **Objective** To investigate the characteristics of Duchenne muscular dystrophy (DMD) by CT. **Methods** 30 patients with Duchenne muscular dystrophy were divided into three groups according to their age: age 1~6 years (8 cases), age 7~12 years (8 cases), age ≥13 years (4 cases). 165 patients (age range 3~60 years) without muscular disease were chosen as control group. The gluteus, thigh and leg muscles and muscles of back in the patients of three groups were observed in turn by CT. **Results** The gluteus atrophy was seen in 3 year old patient, and the pathological process in gluteus, thigh and leg muscles and muscles of back was progressively aggravated with the patients' age, at the same time progressive subcutaneous fat thickening happened. There were significant differences in the pathological changes among groups ($P < 0.01$). **Conclusion** The characteristics of muscular atrophy in DMD are that the involved muscles are mainly replaced by fat. The detection by CT can provide objective data for diagnosis and follow-up of Duchenne muscular dystrophy.

【Key words】 Duchenne muscular dystrophy;CT; Diagnosis

Duchenne 型肌营养不良症 (Duchenne muscular dystrophy, DMD) 是人类常见的致死性 X 连锁隐性遗传性神经肌肉系统疾病,通常 3~5 岁起病,12 岁前丧失行走能力,20 岁左右因呼吸衰竭、心力衰竭而死亡^[1],病情进展相当迅速。本研究在于探讨该病不同年龄组的 CT 表现,探讨该病肌肉萎缩、变性、坏死及脂肪变性的发展规律。

1 资料与方法

1.1 临床资料 30 例 DMD 为我院 2001 年 1 月~2003 年 4 月门诊及住院患者,均为男性。按照年龄分为 3 组:1~6 岁组 8 例,7~12 岁组 18 例,≥13 岁组 4 例。为了观察 DMD 肌肉病变的程度,根据文献^[2,3],并结合本研究结果,将临床表现的严重程度

分为 III 级, I 级:1~6 岁组为轻度,能自如走动,但行走缓慢,易跌倒,上下楼梯无需他人帮助; II 级:7~12 岁组为中度,尚能走动,呈现典型鸭步态,脊柱前凸,上下楼梯需扶梯或他人帮助,其中 2 例生活不能自理; III 级:≥13 岁组为重度,基本卧床,生活不能自理。检查:肌肉萎缩,肌力下降,肌张力低下,腓肠肌假性肥大, Gower 征 (+), 心肌酶升高, 肌电图提示肌源性损伤。对照组选择无肌肉疾患接受 CT 检查者 165 例,年龄 3~60 岁。

1.2 仪器和方法 采用德国西门子 SOMATOM SMILE 螺旋 CT, 矩阵 512×512。患者仰卧位,取以下 4 个标准部位:(1)腰椎 3~5 平面;(2)髂前上嵴下 2 cm 平面;(3)股中部平面;(4)小腿最大周径平面。每个部位连续扫描 3~5 层,采用软组织窗,窗宽为 300~450 HU,窗位 45~60 HU,观测肌肉影像学特征、肌束宽度、CT 值及皮下脂肪厚度,照像记录。

作者单位: 050091 石家庄 河北以岭医院

1.3 统计学处理 所测量数值以 $\bar{x} \pm s$ 表示,采用 SPSS 10.0 for windows 统计软件,对研究结果进行方差分析,以 $P < 0.05$ 为差异有显著性意义。

2 结果

2.1 165 例正常对照组肌肉 CT 影像 肌肉呈致密的清晰 CT 图像,肌束为不规则高密度影像,肌束膜为纤细网状低密度,肌束直径大小 1 mm 左右,CT 值为 (55.28 ± 4.8) HU。较低密度的肌外膜显示各骨骼肌的解剖结构(图 1A~4A)。

2.2 30 例 DMD 患者肌肉 CT 影像 自 3 岁开始,臀肌自骶椎背面近中线部位的肌肉最先出现密度减低,肌束变细,肌束间距增宽,CT 值下降,近中线部位 CT 值为负值。随着年龄的增长萎缩肌肉自臀肌、大腿股四头肌、股二头肌、腓肠肌和背肌依次发展,密度进行性减低,呈脂肪样低密度影像(图 1B~4B, 1C~4C, 1D~4D) 根据肌肉的密度将肌肉变性程度分为 3 期^[4], I 期:肌束疏松,密度欠均匀,中央或边缘出现低密度灶,CT 值为 20~40HU; II 期:散在低密度灶融合成斑块状,CT 值为水样密度; III 期:正常肌束消失,肌肉结构消失,形成脂肪样低密度影像,CT 值降为负值,最低达 -90HU。见表 1。

皮下脂肪厚度,随年龄的增长而逐渐增加,各年龄组间皮下脂肪厚度经 t 检验差异有显著性意义 ($P < 0.01$),见表 2。

表 1 各组患者肌群萎缩程度

分组(岁)	n	臀肌	大腿	小腿	背肌
1~6	8	II~III	I~II	I	0~I
7~12	18	III	II~III	II	I~II
≥13	4	III	III	III	III

注: I 期肌束 CT 值 20~40 HU, II 期肌束 CT 值为水样密度, III 期肌束 CT 值为负值

表 2 各组患者下肢肌群皮下脂肪厚度比较 ($\bar{x} \pm s$, cm)

分组(岁)	n	臀肌	大腿	小腿
1~6	8	1.00±0.24	0.52±0.14	0.50±0.15
7~12	18	1.40±0.41	0.80±0.30	0.62±0.16
≥13	4	1.66±0.52	1.00±0.44	0.75±0.20
P 值		<0.01	<0.01	<0.01

3 讨论

骨骼肌是由大量骨骼肌纤维组成,每一条肌纤维的直径在 100 μ m 左右,长度可达几十厘米,数十条肌纤维组成肌束,外有肌束膜,因此每一肌束的直径在 1 mm 左右^[5]。CT 机固有的空间分辨率小于 0.5 mm,密度分辨率大于或等于 0.5%,骨骼肌肉轴位平扫,能够分清较高密度肌束和较低密度的肌束膜、肌外膜。在

CT 图像上,各块肌肉的解剖形态结构易于识别。根据肌束的密度来分析肌营养不良症肌萎缩的程度、范围及判定病程的发展有一定的诊断意义。

臀肌、大腿肌肉、小腿肌肉和背肌维持着人体直立姿势,支持体重和行走、跑跳,维持身体平衡。臀肌萎缩,患者走路缓慢,易于跌倒;股四头肌萎缩呈典型鸭步态,患者上下楼困难;背肌萎缩,使脊柱前凸。肌肉萎缩、变性、坏死、脂肪替代改变,使肌肉丧失运动功能。随着年龄的增长,肌肉由近端向远端进行性加重,病程进展相当迅速,大约 13 岁以上肌肉均呈现低密度脂肪样图像。郑贤应等^[6]应用磁共振对进行性肌营养不良症研究证实: Duchenne 型进行性肌营养不良症病变肌肉大多为脂肪替代改变,脂肪成分所占比例越大,其预后越差。

近年来,随着分子生物学和遗传学的快速发展,发现了抗肌萎缩蛋白(dystrophin)基因, Duchenne 型肌营养不良症患者肌肉中 dystrophin 完全缺乏^[7],肌膜上缺乏一氧化氮合酶(CNOS)^[8],影响了肌膜稳定性,肌膜下细胞骨架^[9]和糖蛋白联系破坏,细胞内外物质不能交换,使骨骼肌坏死、萎缩、变性,肌纤维由脂肪替代,引起肌营养不良。

Duchenne 型肌营养不良症的 CT 研究,直观显示了骨骼肌受损部位、性质、病变程度及预后,同时清楚显示患者骨骼肌变性、萎缩、脂肪替代随年龄的增长由近端向远端进展的规律。

(图 1~4 见封 3)

参考文献

- 王训,张成,刘焯霖. 迪谢内肌营养不良症基因治疗的评价和问题. 中华神经科杂志, 2000, 33(1): 51-53.
- Lazminen AE. Magnetic resonance imaging of primary skeletal muscle diseases: patterns of distribution and severity of involvement. Br J Radiol, 1990, 63: 946-950.
- 刘彤华, 主编. 诊断病理学. 北京: 人民卫生出版社, 1994. 776.
- 胡振民, 张威江, 刘炳坤, 等. 进行性肌肉营养不良症的 CT 诊断: 附 11 例临床及 CT 分析. 中华放射学杂志, 1990, 24(6): 348-350.
- 周翔, 张青萍, 乐桂蓉. 萎缩肌肉的高频超声形态学评价. 中国医学影像技术, 1999, 15(1): 806-808.
- 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. 中华放射学杂志, 2001, 35(10): 761-765.
- Hoffman EP, Fischbeck KH, Brown Rh, et al. Characterization of dystrophin in muscle-biopsy specimens from patients with Duchenne's or Becker's muscular dystrophy. N Engl J Med, 1988, 318: 1363-1368.
- 王锁彬, 沈定国, 罗平. 假肥大型肌营养不良肌肉组织神经元型一氧化氮合酶的变化. 中华神经科杂志, 2002, 35(3): 158-161.
- Ozawa Eyoehida M, Suzuki A, et al. Dystrophin-associated proteins in muscular dystrophy. Hum Mol Genet, 1995, 4: 1711-1716.

(收稿日期: 2003-03-14)