

中华医学会系列杂志

ISSN 1006-7876
CN 11-3694 / R

中华神经科杂志[®]

ZHONGHUA SHENJINGKE ZAZHI

2003年12月 第36卷 第6期

CHINESE JOURNAL OF NEUROLOGY

Volume 36 Number 6
December 2003



中华医学会
CHINESE
MEDICAL
ASSOCIATION

ISSN 1006-7876



中华神经科杂志[®]

CHINESE JOURNAL OF NEUROLOGY

双月刊 1955年3月创刊 第36卷 第6期 2003年12月25日出版

主管
中国科学技术协会

主办
中华医学会
100710,北京市东四西大街42号

编辑
中华神经科杂志编辑委员会
100710,北京市东四西大街42号
电话(传真):(010)65271219
(010)65249989-1440,1426
Email:cjnm@cmu.org.cn
zhjk@periodicals.net.cn
http://www.cmaph.com.cn

总编辑
秦震

编辑部主任
包雅琳

出版
中华医学会杂志社
100710,北京市东四西大街42号
电话(传真):(010)6521454
Email:cmazs@public.sti.ac.cn

广告代理
北京华康广告公司
100710,北京市东四西大街42号
电话(传真):(010)65232552

广告经营许可证
京东工商广字0149号

印刷
北京印刷三厂

发行
国内:北京报刊发行局
国外:中国国际图书贸易总公司
(北京399信箱,100044)
代号:BM 1304

订购
全国各地邮电局
邮发代号 82-703

邮购
中华医学会杂志社出版发行部
100010,北京东四邮局58信箱
电话:(010)65251918
Email:info@cmu.org.cn

定价
每期15.00元,全年90.00元

中国标准刊号
ISSN 1006-7876
CN 11-3694/R

2003年版版权归中华医学会所有

本刊刊出的所有文章不代表中华医学会和本刊编委会的观点,除非特别声明

本刊如有印装质量问题,请向中华医学会杂志社出版发行部调换

目次

第36卷终,本期附有索引

专论

- 帕金森病与炎症反应关系研究进展..... 孙圣刚 黎钢 曹学兵等 401
对传导阻滞的新认识..... 汤晓芙 404

论著

- 恩他卡朋治疗帕金森病的多中心、随机、双盲、安慰剂对照临床研究..... 张振馨 李辉 罗毅等 406
帕金森病患者运动障碍和症状波动的影响因素..... 刘春风 尹伟华 罗蔚峰 411
脑多巴胺转运体 SPECT 显像鉴别早期帕金森病与原发性和原发性震颤..... 陈玲 胡平 黎锦如等 414
单胺氧化酶 B 基因微卫星多态性与帕金森病的相关分析..... 郝怡鑫 吴奇涵 谢惠君等 418
咀嚼肌经颅电刺激运动诱发电位在肌萎缩侧索硬化诊断中的价值..... 张俊 樊东升 郑菊阳等 422
聚合酶链反应-限制性片段长度多态性分析技术在儿童型脊髓性肌萎缩症基因诊断中的应用..... 吴志国 肖波 杨晓苏等 425
正常血钾型周期性麻痹与高钾型周期性麻痹关系的基因研究..... 郭秀海 吴卫平 朱克等 428
磁共振成像在多发性肌炎、皮肌炎诊断中的应用..... 郑贤应 慕容慎行 李银官等 433
重症肌无力患者血清中 Ryanodine 受体抗体检测及其临床意义..... 张祥 乔健 吕传真 436
肌张力障碍的临床研究..... 刘宁疆 张本恕 440
骨髓干细胞移植治疗 Duchenne 型肌营养不良鼠的实验研究..... 陈松林 张成 黄文等 443
脊髓空洞症 10 例患者皮肤感觉阈值的测定..... 崔丽英 Patrick Y. Zhu 管宇宙 447
脑梗死纤维蛋白原 β -148 C/T 基因多态性与血浆纤维蛋白原功能和水平的关系..... 赵斌 吕波 邢永前等 450
磁共振弥散加权成像对急性半卵圆中心脑梗死的评价..... 杨成梅 谭兰 隋庆兰等 454

磁共振成像在多发肌炎、皮肌炎诊断中的应用

郑贤应 慕容慎行 李银官 倪希和 曹代荣

【摘要】 目的 研究多发肌炎(PM)、皮肌炎(DM)的磁共振成像(MRI)表现,评价 MRI 在 PM 及 DM 诊断中应用价值。方法 对 5 例 PM 及 4 例 DM 患者行 MRI 检查,选择骨盆、双侧大腿及小腿肌肉,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)进行扫描。结果 5 例 PM 及 4 例 DM 患者的受累肌群均表现为斑片状等 T₁ 长 T₂ 异常信号,2 例 PM 患者尚可见小斑片状短 T₁ 长 T₂ 异常信号影;6 例患者筋膜增厚,呈长 T₂ 线样高信号改变;4 例 DM 患者的表皮及皮下结缔组织尚可见条带状及网格状长 T₁ 长 T₂ 异常信号影。受累肌群主要表现为炎症水肿样改变,晚期受累肌肉可见少量脂肪替代改变;病变双侧不对称,以内收肌受累最重,股中间肌受累最轻。结论 PM 与 DM 患者的 MRI 表现具有一定的特征性,MRI 能为 PM 及 DM 的定位诊断、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帮助。

【关键词】 多发肌炎; 皮肌炎; 磁共振成像

Magnetic resonance imaging in diagnosis of polymyositis and dermatomyositis ZHENG Xian-ying*, MURONG Shen-xing, LI Yin-guan, NI Xi-he, Cao Dai-rong. * Department of CT and MRI, the First Affiliated Hospital of Fujian Medical University, Fuzhou 350005, China

【Abstract】 **Objective** To investigate the MRI features of polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM), evaluate the clinical value of MRI for the diagnosis of PM and DM. **Methods** Five cases of polymyositis and four cases of dermatomyositis biopsy-proved underwent MRI of pelvis, thigh and calf. Spin echo sequence, fast spin echo sequence and short tau inversion recovery (STIR) were utilized. **Results** The signal intensity of diseased muscles of 9 patients with polymyositis and dermatomyositis was hyperintense on T₂-weighted images (T₂WI) and iso-hypointense on T₁-weighted images (T₁WI), and hyperintense signal intensity was also seen on T₂WI and T₁WI on 2 patients with polymyositis in late diseased duration. The thickened fascia was seen on 6 patients. The inflammatory intensity of involved skin and subcutaneous fat in 4 patients with dermatomyositis was found as band and meshy shaped. The involved muscles mainly show inflammatory and edematous findings asymmetrically, and fat replacement can be seen until late duration disease. Adductor muscles are the most severely affected and vastus intermedius is the least affected. **Conclusion** The MRI findings in PM and DM show certain characteristics, MRI might provide objective data for clinical localized diagnosis, therapeutic evaluation and follow-up. It might also help to decide the accurate localizations for biopsies.

【Key words】 Polymyositis; Dermatomyositis; Magnetic resonance imaging

多发肌炎(PM)与皮肌炎(DM)是一组由于自身免疫功能异常引起的肌细胞本身的炎性病变,有关其 MRI 诊断的研究在国内较少进行。我们旨在探讨 PM 与 DM 的 MRI 表现,并评价 MRI 在 PM 与 DM 诊断中的临床应用价值。

资料和方法

搜集我院 1998 年 4 月至 2002 年 4 月在神经内科就诊的经肌肉病理活检证实的 9 例 PM 与 DM 患者,男 6 例,女 3 例,年龄 20~45 岁,平均 32 岁。其中 PM 5 例,DM 4 例,病程 2~12 个月,平均 5 个月。肌酶检查:乳酸脱氢酶(LDH)250~665 U/L(正常值 109~245 U/L),肌酸磷酸激酶(CK)899~8 628 U/L(正常值 25~200 U/L)。所有患者均行肌电图(EMG)检查,结果均提示肌源性损害。

作者单位:350005 福州,福建医科大学附属第一医院 CT、MR 室(郑贤应、李银官、倪希和、曹代荣),神经内科(慕容慎行)

扫描设备应用日本东芝公司生产的 Flexart 0.5 T 超导型磁共振机,利用正交体部线圈。全部受检者均行轴面平扫检查,未行增强扫描。扫描部位均选择骨盆、双侧大腿及小腿,其中 1 例 PM 患者加行腹部扫描。

扫描序列为自旋回波序列(SE)T₁WI (TR 600 ms、TE 30 ms),快速自旋回波序列(FSE)T₂WI (TR 3 000 ms、TE 80 ms),短反转时间反转恢复序列(STIR)T₂WI (TR 2 000 ms、TE 30 ms、TI 150 ms);层厚 10 mm,间隔 10 mm;视野(FOV)35 cm × 35 cm,矩阵 198 × 256。

结 果

一、PM、DM 的 MRI 信号特点

所有患者均有阳性发现,受累肌群的主要 MRI 表现为:①在常规的 SE 序列上,受累肌肉在 T₂WI 上呈片状或斑片状高信号,病变在 T₁WI 显示欠清晰,呈等低信号,提示病变肌肉的炎症水肿样改变,病变弥漫,境界模糊,双侧分布可不对称(图 1、2);②对病程较长者,受累肌群内尚混杂有少量脂肪信号影,即 T₂WI 及 T₁WI 均呈高信号,提示病变肌肉部分为少量脂肪替代。早期患者(1 例)只表现为臀大肌、股后群肌及内收肌群受累,T₂WI 呈弥漫性高信号,T₁WI 呈等低信号。

二、PM、DM 在下肢受累肌肉的分布特点

9 例患者的臀肌、股后肌群及内收肌群均不同程度受累;髂腰肌受累 6 例;股四头肌受累 6 例;小腿肌群受累 6 例,程度较轻;肌膜增厚,于 T₂WI 可见条带状高信号影者 6 例(图 3)。在所有病变肌群中,以股中间肌受累最轻,内收肌受累最重。1 例加行腹部检查的患者见腹壁肌肉、腰大肌及竖脊肌明显受累,而骨盆及下肢肌群受累较轻。4 例 DM 患者的皮肤及皮下结缔组织尚可见斑片状、条带状及网格样长 T₁ 长 T₂ 异常信号影,在 STIR 序列尤能清楚显示(图 3)。全部患者的肌肉解剖形态基本正常,病程长者(半年以上者)肌肉呈不同程度萎缩。

讨 论

多发性肌炎(PM)及皮肌炎(DM)是特发性肌病中较为常见的两种,是一组原发于肌肉的、与自身免疫异常有关的炎性肌肉病,以四肢近端肌肉及颈屈肌无力为主要临床表现。病理活检以肌纤维肥大、变性以及间质与肌纤维内的炎症细胞浸润为主

要改变^[1]。

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,信号较均匀;于 T₂WI 上,各块肌肉间可见条带状高信号影,代表肌间隙的结缔组织;在 T₁WI 上,各块肌肉内可见条纹状高信号影,代表肌膜上少量脂肪组织,在臀大肌及股后肌群表现明显。

PM 与 DM 的受累肌群的信号表现基本相似,主要表现为两种信号改变,即 T₂WI 呈高信号,T₁WI 呈等低信号或 T₂WI 与 T₁WI 均呈高信号,前者提示肌纤维的炎症水肿样病变,后者提示脂肪替代改变。病损肌群以炎症水肿样改变为主要表现,双侧病变可不对称,境界模糊,这与肌炎的病理改变相符^[1],脂肪病变只见于病程较长的慢性患者,肌肉的形态可见轻度萎缩,肌间隙增宽^[2-5]。在下肢,病变基本以近端肌肉受累较明显,其中以内收肌群受累最严重,以股四头肌中的股中间肌受累最轻。小腿肌群受累较轻微。DM 患者的皮肤及皮下结缔组织尚可见条带状及网格状长 T₂ 长 T₁ 异常信号影,提示它们的病变为炎症水肿改变,这种表现在 STIR 序列中显示最清楚。在 1 例以腰痛、腰酸为始发症状的 DM 患者中,其腹壁肌肉、腰大肌及竖脊肌受累明显,而骨盆及大腿肌肉受累则较轻,这可能提示皮肌炎患者的起病形式可以多样化,不完全以四肢近端肌无力为主要临床表现,该患者曾被误诊为腰肌劳损。

面肩胛型进行性肌营养不良(FSH)在下肢受累肌群的 MRI 表现亦可见炎症水肿样改变,但其以局灶性散在的小斑片状长 T₁ 长 T₂ 炎症水肿样信号为主要表现,且常与短 T₁ 长 T₂ 的脂肪浸润病变混杂存在^[6],与 PM 及 DM 的弥漫性片状炎症水肿样改变不同。其他类型的进行性肌营养不良在下肢的表现基本以脂肪替代病变为主要影像表现,而且股薄肌、缝匠肌、半腱肌及胫骨后肌相对不受累^[6]。

目前,PM 与 DM 的诊断方法主要通过:(1)四肢近端肌无力等临床表现;(2)血清肌酶检查;(3)EMG 检查;(4)肌肉病理检查。其中,肌肉活检对诊断起着决定作用,而 EMG 能够提示肌肉的肌源性损害或神经源性损害,在临床上广为应用,但二者均为有创性检查,不易为患者接受,难于重复^[7,8]。CT 也曾用于检查肌肉疾病,能够较清楚地显示肌肉的解剖形态,但 CT 具有骨骼伪影,而且由于其仅能用一种参数(CT 值)来解释病变,难于准确判断疾病

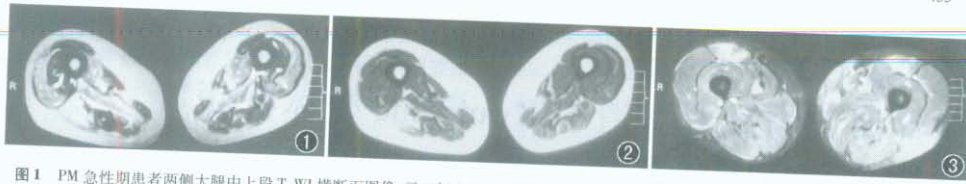


图1 PM急性期患者两侧大腿中上段T₂WI横断面图像,示双侧大腿肌肉内可见片状高信号影,境界模糊 图2 PM急性期患者两侧大腿同一层面T₁WI横断面图像,示双侧大腿肌肉病灶呈低信号,显示欠清晰 图3 DM患者两侧大腿中上段STIR序列图像,脂肪已被抑制,示双侧大腿肌群、皮肤及皮下脂肪结缔组织内可见多发斑片状、线样高信号影,肌膜增厚呈条带状高信号影

的性质,特别是在脂肪性病变或炎症性病变以及二者的混合性病变的鉴别诊断上存在困难,其应用到很大的限制^[2]。

MRI检查无人体损害性,无伪影干扰,以不同参数成像所提供的不同信号表现,能在一定程度上提示病变的基本病理改变,能够区别肌肉的脂肪病变或炎症水肿样病变,具有较高的特异性及敏感性,根据PM及DM的MRI特点,结合临床表现,常能较准确地对疾病做出诊断。由于其不具有创伤性,可以重复检查,在疾病的诊断及随访中,更易为患者接受。另外,肌肉病理活检有时由于取材部位及活检前应用糖皮质激素治疗等因素而影响诊断的准确性^[9],而MRI不受此影响。但MRI在区别肌纤维的炎症水肿与坏死时存在困难,二者的信号基本相似^[9],在T₂WI上均表现为高信号,T₁WI呈等低信号,故单纯的MRI检查有时无法做出十分准确的诊断,常需结合临床表现及肌肉病理检查。

由于MRI能清楚地显示肌肉病变的部位、病损程度与分布情况,其对临床进行肌肉活检及EMG检查选取适当的肌肉具有较强的指导意义,能够提高活检的阳性率^[9,10],对于疾病的早期诊断具有十分重要的意义。在病情、疗效判断及疾病随访过程中,肌肉受累的范围和程度,MRI也能够提供十分客观准确的资料,因此,MRI可以作为PM及DM患者诊断检查的一项重要手段。

参 考 文 献

- 1 黄克维,吴丽娟,主编. 临床神经病学. 北京:人民军医出版社,1999. 274-275.
- 2 Fujino H, Kobayashi T, Goto I, et al. Magnetic resonance imaging of the muscles in patients with polymyositis and dermatomyositis. Muscle Nerve, 1991, 14: 716-720.
- 3 Kaufman LD, Gruber BL, Gerstman DP, et al. Preliminary observations on the role of magnetic resonance imaging for polymyositis and dermatomyositis. Ann Rheum Dis, 1987, 46: 569-

572.

- 4 Stiglbauer R, Graninger W, Prayer L, et al. Polymyositis: MRI-appearance at 1.5 T and correlation to clinical findings. Clin Radiol, 1993, 48: 244-248.
- 5 Reimers CD, Schedel H, Fleckenstein JL, et al. Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in idiopathic inflammatory myopathies of adults. J Neurol, 1994, 241: 306-314.
- 6 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: 761-765.
- 7 孙素华,王慕一. 神经肌病的肌电图临床应用. 中国实用内科杂志, 1996, 16: 647-650.
- 8 陈清荣,王薇薇,樊长姝. 磁共振成像在神经肌肉病诊断中的价值. 中华神经精神科杂志, 1992, 25: 267-270.
- 9 Pitt AM, Fleckenstein JL, Greenlee RG Jr, et al. MRI-guided biopsy in inflammatory myopathy: initial results. Magn Reson Imaging, 1993, 11: 1093-1099.
- 10 Lampa J, Nennesmo I, Eimarsdotir H, et al. MRI guided muscle biopsy confirmed polymyositis diagnosis in a patient with interstitial lung disease. Ann Rheum Dis, 2001, 60: 423-426.

(收稿日期:2003-04-29)

(本文编辑:李鹏 包雅琳)

中华医学会全国脑血管疾病学术研讨会征文通知

中华医学会神经病学分会《中华神经科杂志》编委会拟定于2004年7月在青海省西宁市召开全国脑血管疾病学术研讨会(国家级继续教育项目)。

征文内容:凡与脑血管病有关的内容(如脑血管病的影像学、内、外科治疗、预防、流行病学、分子生物学、遗传学研究等)均可投稿。

征文要求:1 000字摘要(附软盘或Email发送)。作者姓名和单位写在文题下,并留下联系电话和Email地址。请注明脑血管病会议征文。

投稿地址:100710北京东四西大街42号《中华神经科杂志》编辑部。

Email: cjn@cma.org.cn。

截稿日期:2004年5月10日。

中华医学会神经病学分会
《中华神经科杂志》编委会