

# Duchenne 型肌营养不良症肌肉磁共振成像脂肪浸润和水肿特点分析

梁颖茵 黎规典 何荣兴 漆微韡 徐雪 周香雪 朱荣兰 姚璐 张成

**【摘要】** 目的 总结 Duchenne 型肌营养不良症肌肉 MRI 脂肪浸润和水肿特点。方法 共 70 例诊断明确的 Duchenne 型肌营养不良症患者均行临床严重程度分级,以及臀部(包括臀大肌、臀中肌、臀小肌、髂腰肌、梨状肌、闭孔内肌、闭孔外肌、阔筋膜张肌、耻骨肌、竖脊肌、腰大肌、髂肌)、大腿(包括大收肌、股薄肌、长收肌、缝匠肌、股直肌、股中间肌、股内侧肌、股外侧肌、股二头肌、半腱肌、半膜肌)和小腿(包括腓肠肌、比目鱼肌、腓骨长肌、胫骨后肌、胫骨前肌、踇长屈肌、踇长伸肌、趾长伸肌)共计 31 块肌肉 MRI 检查,并采用 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级和 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级评价肌肉脂肪浸润和水肿程度。结果 31 块肌肉中 30 块(96.77%)出现脂肪浸润,23 块(74.19%)出现水肿,肌肉脂肪浸润比例高于水肿比例。臀大肌等 21 块肌肉 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级 ≥ 2 级,胫骨后肌等 10 块肌肉 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级 ≤ 1 级;比目鱼肌等 5 块肌肉 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级 3 级。Spearman 秩相关分析显示,盆带肌群中臀大肌( $r_s = 0.518, P = 0.016$ )、臀中肌( $r_s = 0.528, P = 0.014$ )、臀小肌( $r_s = 0.528, P = 0.014$ )、髂腰肌( $r_s = 0.695, P = 0.000$ )、梨状肌( $r_s = 0.451, P = 0.040$ )、耻骨肌( $r_s = 0.567, P = 0.009$ )、竖脊肌( $r_s = 0.499, P = 0.025$ ),大腿肌群中大收肌( $r_s = 0.607, P = 0.005$ )、长收肌( $r_s = 0.547, P = 0.013$ )、股直肌( $r_s = 0.614, P = 0.004$ )、股中间肌( $r_s = 0.566, P = 0.009$ )、股内侧肌( $r_s = 0.522, P = 0.018$ )、股外侧肌( $r_s = 0.503, P = 0.024$ )、股二头肌( $r_s = 0.508, P = 0.022$ ),小腿肌群中腓肠肌( $r_s = 0.715, P = 0.001$ )、腓骨长肌( $r_s = 0.571, P = 0.017$ )、胫骨后肌( $r_s = 0.514, P = 0.035$ )T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级与临床严重程度分级呈正相关,其余肌肉 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级与临床严重程度分级无关联性(均  $P > 0.05$ );31 块肌肉 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级与临床严重程度分级均无关联性( $P > 0.05$ )。结论 Duchenne 型肌营养不良症肌肉脂肪浸润与临床严重程度一致性较好,是反映临床严重程度的理想指标,而水肿对临床严重程度的影响需根据肌肉特点个体化分析。

**【关键词】** 肌营养不良,杜氏; 磁共振成像; 脂肪组织; 水肿

## Characteristics of fatty infiltration and edema of muscle MRI in Duchenne muscular dystrophy patients

LIANG Ying-yin<sup>1</sup>, LI Gui-dian<sup>2</sup>, HE Rong-xing<sup>2</sup>, QI Wei-wei<sup>1</sup>, XU Xue<sup>1</sup>, ZHOU Xiang-xue<sup>1</sup>, ZHU Rong-lan<sup>1</sup>, YAO Lu<sup>1</sup>, ZHANG Cheng<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology, <sup>2</sup>Department of Radiology, the First Affiliated Hospital, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510080, Guangdong, China

Corresponding author: ZHANG Cheng (Email: zhangch6@mail.sysu.edu.cn)

**【Abstract】 Objective** To summarize the characteristics of fatty infiltration and edema of muscle MRI in Duchenne muscular dystrophy (DMD) patients. **Methods** A total of 70 DMD patients underwent Clinical Functional Scale and muscle MRI of the pelvic (gluteus maximus, gluteus medius, gluteus minimus, iliopsoas, piriformis, obturator internus, obturator externus, tensor fasciae latae, pectineus, erector spinae, psoas major muscle, iliacus), thigh (adductor magnus, gracilis, adductor longus, sartorius, rectus femoris, vastus intermedius, vastus medialis, vastus lateralis, biceps femoris, semitendinosus, semimembranosus) and leg (gastrocnemius, soleus, peroneus longus, tibialis posterior, tibialis anterior, flexor hallucis longus,

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2018.07.006

基金项目:国家自然科学基金资助项目(项目编号:81471280);国家自然科学基金资助项目(项目编号:81771359)

作者单位:510080 广州,中山大学附属第一医院神经科(梁颖茵、漆微韡、徐雪、周香雪、朱荣兰、姚璐、张成),放射科(黎规典、何荣兴)

通讯作者:张成(Email: zhangch6@mail.sysu.edu.cn)

extensor hallucis longus, extensor digitorum longus). T<sub>1</sub>WI fatty infiltration grade and fat suppression T<sub>2</sub>WI edema grade were performed to analyze the imaging features of fatty infiltration and edema. **Results** In 31 muscles, 30 muscles (96.77%) presented fatty infiltration and 23 (74.19%) presented edema. The occurrence rate of fatty infiltration was higher than that of edema. A total of 21 muscles including gluteus maximus, were found T<sub>1</sub>WI fatty infiltration grades greater than 2, and 10 muscles including tibialis posterior, were less than 1. Five muscles including soleus were found fat suppression T<sub>2</sub>WI edema grade 3. Spearman rank correlation analysis showed positive correlations between T<sub>1</sub>WI fatty infiltration grade and Clinical Functional Scale in 7 pelvic muscles [gluteus maximus ( $r_s = 0.518, P = 0.016$ ), gluteus medius ( $r_s = 0.528, P = 0.014$ ), gluteus minimus ( $r_s = 0.528, P = 0.014$ ), iliopsoas ( $r_s = 0.695, P = 0.000$ ), piriformis ( $r_s = 0.451, P = 0.040$ ), pectineus ( $r_s = 0.567, P = 0.009$ ), erector spinae ( $r_s = 0.499, P = 0.025$ )], 7 thigh muscles [adductor magnus ( $r_s = 0.607, P = 0.005$ ), adductor longus ( $r_s = 0.547, P = 0.013$ ), rectus femoris ( $r_s = 0.614, P = 0.004$ ), vastus intermedius ( $r_s = 0.566, P = 0.009$ ), vastus medialis ( $r_s = 0.522, P = 0.018$ ), vastus lateralis ( $r_s = 0.503, P = 0.024$ ), biceps femoris ( $r_s = 0.508, P = 0.022$ )] and 3 leg muscles [gastrocnemius ( $r_s = 0.715, P = 0.001$ ), peroneus longus ( $r_s = 0.571, P = 0.017$ ), tibialis posterior ( $r_s = 0.514, P = 0.035$ )]. There was no correlation between T<sub>1</sub>WI fatty infiltration grade and Clinical Functional Scale in other muscles ( $P > 0.05$ , for all). There was no correlation between fat suppression T<sub>2</sub>WI edema grade and Clinical Functional Scale in all muscles ( $P > 0.05$ , for all). **Conclusions** Fatty infiltration grade can be well used to assess the severity of DMD. The role of muscle edema on assessing clinical severity should be analyzed according to individual muscle characteristics.

**【Key words】** Muscular dystrophy, Duchenne; Magnetic resonance imaging; Adipose tissue; Edema

This study was supported by the National Natural Science Foundation of China (No. 81471280, 81771359).

Duchenne 型肌营养不良症 (DMD) 是我国最常见的 X 连锁隐性遗传性疾病, 通常于 3~5 岁隐匿发病, 约 12 岁丧失行走能力, 约 20 岁因呼吸和 (或) 循环衰竭而死亡; 临床特征是进行性四肢近端骨骼肌萎缩、无力, 尤以盆带肌无力显著; 病理学特征是肌纤维坏死、再生和间质增生, 至疾病晚期肌细胞明显减少, 代之以脂肪和结缔组织; 骨骼肌 MRI 具有软组织分辨力高、多平面成像和无创性等优点, 在评价 Duchenne 型肌营养不良症患者肌肉损害分布、动态变化、损害性质方面具有较大优势<sup>[1-2]</sup>。本研究回顾分析 70 例 Duchenne 型肌营养不良症患者的临床资料, 总结其肌肉 MRI 脂肪浸润和水肿特点, 以期提高临床医师对 Duchenne 型肌营养不良症肌肉影像学特点的认识。

## 资料与方法

### 一、临床资料

1. 纳入标准 (1) Duchenne 型肌营养不良症的诊断标准采用 1991 年的欧洲神经肌肉病中心 (ENMC) 制定的标准<sup>[3]</sup>, 主要从临床表现、血清肌酸激酶 (CK) 测定、肌肉病理学检查、抗肌萎缩蛋白 (dystrophin) 和基因检测方面进行判断。(2) 本研究经中山大学附属第一医院道德伦理委员会审核批

准, 所有患者或其家属均知情同意并且签署知情同意书。

2. 排除标准 (1) 中间型肌营养不良症患者。(2) Becker 型肌营养不良症 (BMD) 患者。(3) 检查部位外伤患者。(4) 不能配合检查患者。

3. 一般资料 根据上述纳入与排除标准, 选择 2004 年 1 月-2017 年 1 月在中山大学附属第一医院神经科明确诊断为 Duchenne 型肌营养不良症的患者共 70 例, 均为男性; 年龄 0.75~24 岁, 中位年龄 7 (5, 9) 岁; 病程 0.75~24 年, 中位病程 7 (5, 9) 年; 根据临床严重程度分级 (Clinical Functional Scale) 标准 (1~4 级)<sup>[4-5]</sup>, 1 级 22 例 (31.43%), 2 级 36 例 (51.43%), 3 级 8 例 (11.43%), 4 级 4 例 (5.71%)。

### 二、研究方法

1. 肌肉 MRI 检查 采用荷兰 Philips 公司生产的 Achieva 1.5T 双梯度场强 MRI 扫描仪, 最大梯度场强 33 mT/m、梯度切换率 180 mT/(m·ms), 4 通道体感线圈。患者仰卧位, 以泡沫固定头部并佩戴专用无磁耳机降噪, 行骨盆、大腿、小腿横断面 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像。(1) T<sub>1</sub>WI-快速自旋回波 (TSE) 序列; 重复时间 (TR) 500 ms、回波时间 (TE) 18 ms, 扫描视野 (FOV) 230 mm×270 mm, 矩阵为 180×210, 带宽 250 Hz, 分辨率 1.00 mm×1.30 mm×

5.00 mm, 层厚为 5 mm、层间距为 0.50 mm, 扫描时间为 180 s, 共扫描 28 层。(2) T<sub>2</sub>WI-TSE: 重复时间为 4000 ms、回波时间 100 ms, 扫描视野为 230 mm × 270 mm, 矩阵 252 × 285, 带宽为 135 Hz, 分辨率为 1.00 mm × 1.30 mm × 5.00 mm, 层厚 5 mm、层间距为 0.50 mm, 扫描时间为 160 s, 共扫描 28 层。(3) 频谱衰减反转恢复 (SPAIR)-T<sub>2</sub>WI 抑脂成像: 重复时间为 3462 ms、回波时间 710 ms、反转时间 (TI) 90 ms, 翻转角 (FA) 90°, 扫描视野 230 mm × 270 mm, 矩阵为 568 × 366, 带宽为 227.70 Hz, 分辨率为 1.00 mm × 1.30 mm × 5.00 mm, 层厚 5 mm、层间距 0.50 mm, 扫描时间 268 s, 共扫描 28 层。

2. 肌肉脂肪浸润和水肿分级 臀部检测臀大肌、臀中肌、臀小肌、髂腰肌、梨状肌、闭孔内肌、闭孔外肌、阔筋膜张肌、耻骨肌、竖脊肌、腰大肌、髂肌共 12 块肌肉; 大腿检测大收肌、股薄肌、长收肌、缝匠肌、股直肌、股中间肌、股内侧肌、股外侧肌、股二头肌、半腱肌、半膜肌共 11 块肌肉; 小腿检测腓肠肌、比目鱼肌、腓骨长肌、胫骨后肌、胫骨前肌、踇长屈肌、踇长伸肌、趾长伸肌共 8 块肌肉。由 2 位 10 年以上工作经验的影像科医师根据 MRI 图像独立进行 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级和 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级。(1) T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级标准: 分为 0~4 级, 0 级 (无脂肪浸润), T<sub>1</sub>WI 信号均匀, 无脂肪浸润; 1 级 (极轻度脂肪浸润), T<sub>1</sub>WI 显示斑片状高信号累及所检肌肉 < 30%; 2 级 (轻度脂肪浸润), T<sub>1</sub>WI 显示斑片状高信号累及所检肌肉的 30%~60%; 3 级 (中度脂肪浸润), T<sub>1</sub>WI 显示斑片状高信号累及所检肌肉 > 60%~99%; 4 级 (重度脂肪浸润), T<sub>1</sub>WI 显示斑片状高信号累及所检测肌肉的 100%<sup>[6]</sup>。T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级 ≥ 3 级为严重脂肪浸润。(2) T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级标准: 分为 0~3 级, 0 级, 无水肿; 1 级, 轻微肌束间水肿; 2 级, 轻微节段性或全面性水肿, 肌束间和肌束内均受累; 3 级, 明显节段性或全面性水肿, 肌束间和肌束内均受累<sup>[1]</sup>。T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级 3 级为严重水肿。

3. 统计分析方法 采用 SPSS 17.0 统计软件进行数据处理与分析。计数资料以相对数构成比 (%) 或率 (%) 表示; 呈非正态分布的计量资料以中位数和四分位数间距 [M(P<sub>25</sub>, P<sub>75</sub>)] 表示; T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级、T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级与临床严重程度分级的相关分析采用 Spearman 秩相关分析。以 P ≤ 0.05 为差异具有统计学意义。

## 结 果

### 一、肌肉脂肪浸润和水肿特点

本组 70 例患者, 每例检测 31 块肌肉, 其中 30 块肌肉 (96.77%) 出现脂肪浸润, 23 块肌肉 (74.19%) 出现水肿, 脂肪浸润比例高于水肿比例。

1. T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级 ≥ 2 级的肌肉共 21 块, 其中, 臀大肌比例最高 (95.71%, 67/70), 其次依次为臀中肌 (92.86%, 65/70)、臀小肌 (92.86%, 65/70)、大收肌 (80%, 56/70), 均 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级 ≥ 3 级 (严重脂肪浸润)。脂肪浸润分级 ≤ 1 级的肌肉共 10 块, 其中, 闭孔内肌 0 级 (无脂肪浸润) 比例最高 (32.86%, 23/70); 胫骨后肌 0 级比例为零, 而 1 级 (极轻度脂肪浸润) 比例最高 (75.71%, 53/70)。

2. T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级 3 级 (严重水肿) 的肌肉共 5 块, 分别为比目鱼肌 (22.86%, 16/70)、股薄肌 (14.29%, 10/70)、大收肌 (10%, 7/70)、耻骨肌 (10%, 7/70)、胫骨前肌 (5.71%, 4/70)。

二、肌肉脂肪浸润和水肿与临床严重程度相关性

Spearman 秩相关分析显示, 盆带肌群中臀大肌 ( $r_s = 0.518, P = 0.016$ )、臀中肌 ( $r_s = 0.528, P = 0.014$ )、臀小肌 ( $r_s = 0.528, P = 0.014$ )、髂腰肌 ( $r_s = 0.695, P = 0.000$ )、梨状肌 ( $r_s = 0.451, P = 0.040$ )、耻骨肌 ( $r_s = 0.567, P = 0.009$ )、竖脊肌 ( $r_s = 0.499, P = 0.025$ ), 大腿肌群中大收肌 ( $r_s = 0.607, P = 0.005$ )、长收肌 ( $r_s = 0.547, P = 0.013$ )、股直肌 ( $r_s = 0.614, P = 0.004$ )、股中间肌 ( $r_s = 0.566, P = 0.009$ )、股内侧肌 ( $r_s = 0.522, P = 0.018$ )、股外侧肌 ( $r_s = 0.503, P = 0.024$ )、股二头肌 ( $r_s = 0.508, P = 0.022$ ), 小腿肌群中腓肠肌 ( $r_s = 0.715, P = 0.001$ )、腓骨长肌 ( $r_s = 0.571, P = 0.017$ )、胫骨后肌 ( $r_s = 0.514, P = 0.035$ ) T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级与临床严重程度分级呈正相关; 其余肌肉 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级与临床严重程度分级无关联性 (均  $P > 0.05$ , 表 1)。而所有肌肉 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级与临床严重程度分级均无关联性 ( $P > 0.05$ )。

## 讨 论

MRI 软组织分辨力高且可获得多参数和多方位成像, 可以清晰显示肌肉炎症性水肿和病变部位纤维化<sup>[7]</sup>, 在肌肉病诊断、鉴别诊断、转归判断和动态

表 1 31 块肌肉 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级与临床严重程度分级的相关分析Table 1. Correlation between T<sub>1</sub>WI fatty infiltration grade and Clinical Functional Scale of 31 muscles

Muscle	Clinical Functional Scale		Muscle	Clinical Functional Scale	
	r <sub>s</sub> value	P value		r <sub>s</sub> value	P value
Gluteus maximus	0.518	0.016	Rectus femoris	0.614	0.004
Gluteus medius	0.528	0.014	Vastus intermedius	0.566	0.009
Gluteus minimus	0.528	0.014	Vastus medialis	0.522	0.018
Iliopsoas	0.695	0.000	Vastus lateralis	0.503	0.024
Piriformis	0.451	0.040	Biceps femoris	0.508	0.022
Obturator internus	0.358	0.111	Semitendinosus	0.380	0.099
Obturator externus	0.221	0.350	Semimembranosus	0.337	0.147
Tensor fasciae latae	0.199	0.388	Gastrocnemius	0.715	0.001
Pectineus	0.567	0.009	Soleus	0.385	0.127
Erector spinae	0.499	0.025	Peroneus longus	0.571	0.017
Psoas major muscle	0.412	0.071	Tibialis posterior	0.514	0.035
Iliacus	0.323	0.165	Tibialis anterior	0.127	0.628
Adductor magnus	0.607	0.005	Flexor hallucis longus	0.085	0.745
Gracilis	0.254	0.280	Extensor hallucis longus	0.149	0.569
Adductor longus	0.547	0.013	Extensor digitorum longus	0.149	0.569
Sartorius	0.324	0.164			

追踪等方面的优势越来越明显<sup>[8-9]</sup>。Duchenne 型肌营养不良症的病理改变主要表现为肌细胞坏死吞噬、炎性细胞浸润,以及纤维结缔组织增生、脂肪浸润两大方面<sup>[10]</sup>,疾病早期为肌细胞破坏、炎性细胞浸润,疾病中期表现为肌细胞坏死吞噬、炎性细胞浸润以及纤维结缔组织增生、脂肪浸润并存,至疾病晚期肌细胞严重缺失,肌纤维间隙被大量脂肪和纤维结缔组织填充<sup>[11]</sup>。

Duchenne 型肌营养不良症的 MRI 征象以脂肪浸润和水肿为主,但本研究结果显示,脂肪浸润比例高于水肿比例,与既往研究结果相一致<sup>[12-13]</sup>。本研究 31 块肌肉中 17 块 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级与临床严重程度分级呈正相关,而 T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级与临床严重程度分级均无关联性。疾病早期可见同一肌肉脂肪浸润和炎症性水肿共存征象,至疾病晚期仅表现为脂肪浸润征象,而炎症性水肿征象少见,与病理学特点相一致,提示 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级是评价肌肉受累程度的重要指标,如果肌肉出现严重脂肪浸润(T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级  $\geq$  3 级),表明疾病已进展至晚期。在本研究中,主要承重肌肉或经常活动肌肉的肌细胞胞膜承受的机械牵张力更大、损害更严重,非承重肌肉或起协调作用的肌肉则损害轻微,例如,臀大肌、臀中肌、臀小肌和大收肌的严

重脂肪浸润(T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级  $\geq$  3 级)比例位列第 1~4 位;小腿肌群中腓肠肌和腰骶部肌群中竖脊肌在相应肌群中 T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级最高,提示上述肌肉对相应肌群损害程度的评价更敏感;而闭孔内肌、胫骨后肌、股薄肌、缝匠肌选择性受累较轻微,往往至疾病晚期仍可以保留,与国外研究结果相一致<sup>[14-15]</sup>,提示上述肌肉出现脂肪浸润表明疾病已进展至晚期。

本研究结果显示,脂肪浸润较严重的肌肉其水肿分级也较高,例如,严重脂肪浸润(T<sub>1</sub>WI 脂肪浸润分级  $\geq$  3 级)的前 4 位肌肉依次是臀大肌、臀小肌、臀中肌、大收肌,其水肿分级的比例分别位列第 2、5、3、6 位;而炎症性水肿较严重的肌肉其脂肪浸润分级并未相应升高,例如,严重水肿(T<sub>2</sub>WI 抑脂成像水肿分级 3 级)的第 1 位是比目鱼肌,但其脂肪浸润分级的比例仅位列第 16 位,因此我们推测,脂肪浸润较明显的肌肉在疾病早期表现为炎症性水肿,故在临床严重程度分级较低的患者中可以检测到,从而有助于提高该肌肉出现炎症性水肿的比例。Baron 等<sup>[16]</sup>和 Iyer 等<sup>[17]</sup>的研究亦支持此观点,他们认为,肌肉出现脂肪浸润前多表现为肌细胞坏死吞噬、炎性细胞浸润和水肿。然而炎症性水肿较严重的肌肉并不一定为脂肪浸润较严重的肌肉,可能与

Duchenne 型肌营养不良症自身病理学特征有关,表现为纤维结缔组织增生,以脂肪浸润为主,炎症坏死不突出,即所有肌肉最终均有可能发生严重脂肪浸润,但并非所有肌肉均发生严重水肿。此外,与病理改变不同,MRI 呈水肿征象不一定是炎性细胞浸润,这是由于 MRI 质子成像多是基于水分子平面的成像,水分子移动速度下降, $T_2WI$  和  $T_2WI$ -短时间反转恢复(STIR)序列呈高信号。本研究结果显示,I 型纤维占优势的肌肉水肿分级更高,以小腿后组肌群中比目鱼肌和腓肠肌为例,比目鱼肌 I 型纤维占优势<sup>[18]</sup>,出现严重水肿比例最高,而腓肠肌 II 型纤维占优势,较早出现脂肪浸润。研究显示,I 型纤维毛细血管网密度较 II 型纤维高<sup>[19]</sup>。推测 I 型纤维病变时更易发生毛细血管内皮肿胀<sup>[20]</sup>,水分子移动速度下降,MRI 表现为水肿征象<sup>[21]</sup>。此外,由于 I 型纤维微循环代偿较好,缺血坏死后的脂肪变性速度较 II 型纤维缓慢,故疾病早期 MRI 更多表现为水肿而非脂肪浸润。

总之,Duchenne 型肌营养不良症肌肉脂肪浸润程度与临床严重程度一致性较好,而水肿存在个体化差异,提示  $T_1WI$  脂肪浸润分级是反映 Duchenne 型肌营养不良症临床严重程度的理想指标。

#### 参 考 文 献

- [1] Carlo B, Roberta P, Roberto S, Marina F, Corrado A. Limb-girdle muscular dystrophies type 2A and 2B: clinical and radiological aspects[J]. *Basic Appl Myol*, 2006, 16:17-25.
- [2] Hiepe P, Gussev A, Rzanny R, Anders C, Walther M, Scholle HC, Reichenbach JR. Interrelations of muscle functional MRI, diffusion-weighted MRI and (31) P-MRS in exercised lower back muscles[J]. *NMR Biomed*, 2014, 27:958-970.
- [3] Jennekens FG, ten Kate LP, de Visser M, Wintzen AR. Diagnostic criteria for Duchenne and Becker muscular dystrophy and myotonic dystrophy [J]. *Neuromuscul Disord*, 1991, 1:389-391.
- [4] Forbes SC, Willcocks RJ, Triplett WT, Rooney WD, Lott DJ, Wang DJ, Pollaro J, Senesac CR, Daniels MJ, Finkel RS, Russman BS, Byrne BJ, Finanger EL, Tennekoon GI, Walter GA, Sweeney HL, Vandenborne K. Magnetic resonance imaging and spectroscopy assessment of lower extremity skeletal muscles in boys with Duchenne muscular dystrophy: a multicenter cross sectional study [J]. *PLoS One*, 2014, 9: E106435.
- [5] Bushby K, Finkel R, Birmkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, Kaul A, Kinnett K, McDonald C, Pandya S, Poysky J, Shapiro F, Tomezsko J, Constantin C; DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management[J]. *Lancet Neurol*, 2010, 9:177-189.
- [6] Kim HK, Laor T, Horn PS, Racadio JM, Wong B, Dardzinski BJ.  $T_2$  mapping in Duchenne muscular dystrophy: distribution of disease activity and correlation with clinical assessments [J]. *Radiology*, 2010, 255:899-908.
- [7] Díaz-Manera J, Llauger J, Gallardo E, Illa I. Muscle MRI in muscular dystrophies[J]. *Acta Myol*, 2015, 34:95-108.
- [8] Park D, Park JS. Quantitative assessment of trunk muscles involvement in patients with myotonic dystrophy type 1 using a whole body muscle magnetic resonance imaging[J]. *Eur Neurol*, 2017, 77:238-245.
- [9] Park JS, Park D. Five-year serial follow-up of muscle MRI in adult onset myotonic dystrophy type 1: a case report [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2018, 97:E9379.
- [10] Bettica P, Petrini S, D'Oria V, D'Amico A, Catteruccia M, Pane M, Sivo S, Magri F, Brajkovic S, Messina S, Vita GL, Gatti B, Moggio M, Puri PL, Rocchetti M, De Nicolao G, Vita G, Comi GP, Bertini E, Mercuri E. Histological effects of givinostat in boys with Duchenne muscular dystrophy [J]. *Neuromuscul Disord*, 2016, 26:643-649.
- [11] Spinazzola JM, Kunkel LM. Pharmacological therapeutics targeting the secondary defects and downstream pathology of Duchenne muscular dystrophy[J]. *Expert Opin Orphan Drugs*, 2016, 4:1179-1194.
- [12] Vohra R, Batra A, Forbes SC, Vandenborne K, Walter GA. Magnetic resonance monitoring of disease progression in mdx mice on different genetic backgrounds[J]. *Am J Pathol*, 2017, 187:2060-2070.
- [13] Barp A, Bello L, Caumo L, Campadello P, Semplicini C, Lazzarotto A, Sorarù G, Calore C, Rampado A, Motta R, Stramare R, Pegoraro E. Muscle MRI and functional outcome measures in Becker muscular dystrophy[J]. *Sci Rep*, 2017, 7: 16060.
- [14] Marden FA, Connolly AM, Siegel MJ, Rubin DA. Compositional analysis of muscle in boys with Duchenne muscular dystrophy using MR imaging[J]. *Skeletal Radiol*, 2005, 34:140-148.
- [15] Mantuano P, Sanarica F, Conte E, Morgese MG, Capogrosso RF, Cozzoli A, Fonzino A, Quaranta A, Rolland JF, De Bellis M, Camerino GM, Trabace L, De Luca A. Effect of a long-term treatment with metformin in dystrophic mdx mice: a reconsideration of its potential clinical interest in Duchenne muscular dystrophy[J]. *Biochem Pharmacol*, 2018, 154:89-103.
- [16] Baron D, Magot A, Ramstein G, Steenman M, Fayet G, Chevalier C, Jourdon P, Houlgatte R, Savagner F, Pereon Y. Immune response and mitochondrial metabolism are commonly deregulated in DMD and aging skeletal muscle[J]. *PLoS One*, 2011, 6:E26952.
- [17] Iyer SR, Shah SB, Valencia AP, Schneider MF, Hernández-Ochoa EO, Stains JP, Blemker SS, Lovering RM. Altered nuclear dynamics in MDX myofibers[J]. *J Appl Physiol* (1985), 2017, 122:470-481.
- [18] Riley DA, Van Dyke JM, Vogel V, Curry BD, Bain JL, Schuett R, Costill DL, Trappe TA, Minchev K, Trappe SW. Soleus muscle stability in wild hibernating black bears [J]. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol*, 2018.[Epub ahead of print]
- [19] Noseworthy MD, Bulte DP, Alfonsi J. BOLD magnetic resonance imaging of skeletal muscle[J]. *Semin Musculoskelet Radiol*, 2003, 7:307-315.
- [20] Korzeniewski B. Regulation of oxidative phosphorylation is different in electrically- and cortically-stimulated skeletal muscle [J]. *PLoS One*, 2018, 13:E0195620.
- [21] Winters KV, Reynaud O, Novikov DS, Fieremans E, Kim SG. Quantifying myofiber integrity using diffusion MRI and random permeable barrier modeling in skeletal muscle growth and Duchenne muscular dystrophy model in mice [J]. *Magn Reson Med*, 2018.[Epub ahead of print]

(收稿日期:2018-06-06)