

# 特发性炎性肌病影像学研究进展

余玮怡 朱晔丽 袁超 郑卉 吴元魁 任道坤 王建平 张禄飞 何焯 潘速跃 蒋海山

**【摘要】** 特发性炎性肌病是一组以肌无力和肌肉炎症反应为临床表现的自身免疫性疾病。影像学检查较肌电图、肌肉组织活检更具无创、便捷特点,可辅助炎性肌肉病的诊断、病情评价和预后判断,其中 MRI 因具有对软组织分辨力高的特点而被广泛应用于临床实践。

**【关键词】** 肌炎; 磁共振成像; 综述

## Progress of imaging findings in idiopathic inflammatory myopathy

YU Wei-yi<sup>1</sup>, ZHU Ye-li<sup>1</sup>, YUAN Chao<sup>1</sup>, ZHENG Hui<sup>1</sup>, WU Yuan-kui<sup>2</sup>, REN Dao-kun<sup>2</sup>, WANG Jian-ping<sup>2</sup>, ZHANG Lu-fei<sup>1</sup>, HE Ye<sup>1</sup>, PAN Su-yue<sup>1</sup>, JIANG Hai-shan<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology, <sup>2</sup>Medical Imaging Center, Nanfang Hospital, Southern Medical University, Guangzhou 510515, Guangdong, China

Corresponding author: JIANG Hai-shan (Email: jianghs@smu.edu.cn)

**【Abstract】** Idiopathic inflammatory myopathy (IIM) is a group of autoimmune diseases with clinical features presented with muscle weakness and inflammation in muscle. Compared with EMG and muscle biopsy, imaging examination is more convenient and non-invasive, and is valuable in the assessment of diagnosis, evaluation of disease extent and prognosis. MRI is widely used in clinical practice as its high resolution of soft tissue, which may provides detailed information about muscle.

**【Key words】** Myositis; Magnetic resonance imaging; Review

**Conflicts of interest:** none declared

特发性炎性肌病(IIM)是一组以肌无力和肌肉炎症反应为临床表现的自身免疫性疾病,男女比例约为1:2,高峰发病年龄在40~50岁,发病率为5~22/10万<sup>[1]</sup>。除累及肌肉组织外,部分特发性炎性肌病亚型还可合并呼吸系统疾病<sup>[2-4]</sup>、心肌病<sup>[5-8]</sup>和肿瘤<sup>[9]</sup>等。1975年,Bohan和Peter<sup>[10-11]</sup>提出的B/P诊断标准将特发性炎性肌病分为皮肌炎(DM)和多发性肌炎(PM)。2017年,在欧洲抗风湿病联盟(EULAR)/美国风湿病学会(ACR)公布的特发性炎性肌病分类标准中以6大类16项临床表现或检查项目为特点,分为皮肌炎、多发性肌炎[包含免疫介导的坏死性肌病(IMNM)]、无肌病型皮肌炎(ADM)、包涵体肌炎(IBM)、幼年皮肌炎(JDM)、除

幼年皮肌炎外的幼年多发性肌炎<sup>[12-13]</sup>。不同抗体阳性的特发性炎性肌病患者具有不同的特异性临床表现,鉴于此,2018年Selva-O'Callaghan等<sup>[14]</sup>提出了基于抗体的特发性炎性肌病分类标准,对探究各种亚型发病机制和临床靶向治疗具有指导意义。

特发性炎性肌病的诊断方法包括血清肌酶谱检测、肌电图检查、肌炎特异性抗体检测、肌肉组织活检、影像学检查等。部分患者血清肌酶谱水平可于正常值范围;肌电图提示肌源性损害为传统诊断依据,可辅助肌肉组织活检定位;肌炎特异性抗体检测有助于肌炎的诊断与分型,但受限于地区检测技术的发展水平;以肌肉组织活检为最重要的诊断依据,有助于肌炎的分型,但是存在组织取材要求高、无法动态观察病情、有创性等缺点;影像学检查包括MRI、CT、PET-CT、超声等,具有无创、快捷、全面、实时等优点,可全面、动态观察肌肉病变、了解疾病进展、辅助肌肉组织活检定位,日益受到重视。本文拟就特发性炎性肌病的影像学研究进展进行综述,重点阐述MRI研究进展,旨在为特发性

doi:10.3969/j.issn.1672-6731.2020.01.009

作者单位:510515 广州,南方医科大学南方医院神经内科(余玮怡、朱晔丽、袁超、郑卉、张禄飞、何焯、潘速跃、蒋海山),影像中心(吴元魁、任道坤、王建平)

通讯作者:蒋海山,Email:jianghs@smu.edu.cn

炎性肌病的临床诊疗提供借鉴。

### 一、MRI 在特发性炎性肌病中的研究进展

1. MRI 技术进展 (1) 常规 MRI: 自旋回波序列 (SE) 为最常用的扫描序列, 分为  $T_1WI$  和  $T_2WI$ 。 $T_1WI$  肌肉组织呈等或稍低信号, 脂肪组织呈高信号, 水肿改变呈低信号, 主要用于结构识别, 可用于评估是否存在肌萎缩或脂肪浸润及其程度;  $T_2WI$  肌肉组织呈低信号, 脂肪组织和水呈高信号, 由于肌肉组织中游离水较少, 故  $T_2WI$  和  $T_1WI$  表现类似, 因此  $T_2WI$  的诊断意义有限。由于水肿和脂肪组织在  $T_2WI$  上均为高信号, 常规  $T_2WI$  难以区分二者信号, 而  $T_2WI$  抑脂序列 [短时间反转恢复 (STIR) 序列最常见] [15] 可降低脂肪信号, 排除皮下脂肪对水肿的影响, 有利于鉴别水肿与肌肉脂肪化。STIR 序列异常信号提示存在水肿, 结合 DWI 序列可进一步鉴别细胞内水肿与细胞间隙水肿。在肌炎活动期, 膜攻击复合物 (MAC) 沉积于肌肉组织内毛细血管, 毛细血管密度降低使邻近肌肉组织缺血, 引起的 ATP 降低使钠-钾泵 (sodium-potassium pump) 功能障碍, 进而导致水自细胞间隙向细胞内转移, 引起肌肉水肿; 至肌炎慢性期和晚期, 肌细胞大量死亡和被脂肪细胞替代, 表现为肌纤维萎缩和脂肪化。增强扫描 (钆对比剂) 使患者检查时间显著增加且不会提高临床诊断效益, 因此在临床实践中是非必要的 [16]。(2) fMRI 技术: 随着 MRI 技术的发展, fMRI 在炎性肌病中的诊断价值逐渐受到重视。 $T_2$  mapping 技术通过测量组织  $T_2$  值定量分析组织内部成分变化, 不仅可以定量反映皮肌炎和多发性肌炎的亚临床肌肉受累情况、辅助动态评价疾病进展 [17], 而且可以显示皮肌炎和多发性肌炎肌肉损害程度。有研究显示, 受累肌肉  $T_2$  弛豫时间延长与疾病活动增强有关, 但  $T_2$  值与血清肌酸激酶 (CK) 水平无关联性 [17]。磁化转移成像技术通过氢质子在自由水、结合水和蛋白质之间的能量传递, 以反映肌肉组织中水分子的分布。有研究显示, 散发性包涵体肌炎 (sIBM) 患者无脂肪浸润的肌肉组织中磁化传递率 (MTR) 降低, 表明 MTR 值对肌肉组织中水分子分布的早期和潜在可逆性变化较为敏感 [18]。肌肉组织的结构和通透性差异使水分子扩散方向和扩散速度不同, DTI 序列在 DWI 序列的基础上施加至少 6 个方向的扩散梯度并采集数据, 可以显示出水分子的运动方向和运动速度。近年有多项研究显示, DTI 序列可以在微观结构水平非侵入性地反映肌肉结构 [19]、肌

肉肿胀程度和肌纤维损害程度 [20]。Ai 等 [21] 采集皮肌炎和多发性肌炎患者的肌肉 DTI 数据并进行统计分析, 结果发现平均扩散率 (MD) 和本征值升高, 提示肌肉组织中的水分子扩散运动增强, 与肌肉炎症反应活动性相一致。脂肪浸润可影响 DTI 数据分析, 故需适当的脂肪抑制 [22]。动态对比增强 MRI (DCE-MRI) 技术通过注射小分子细胞外对比剂, 以肌肉组织内毛细血管微循环系统功能作为生理学基础, 对组织内微循环进行定性和定量分析, 以了解炎症反应程度、肌纤维和毛细血管坏死和萎缩情况 [20]。目前关于 DCE-MRI 应用于特发性炎性肌病的研究较少, 李成博和范国光 [20] 认为, 由于在疾病早期以肌肉组织内毛细血管系统功能改变为主, 故 DCE-MRI 较 DTI 序列具有更高的诊断价值, 但至疾病晚期 DTI 序列通过对肌纤维走行、密度等评价肌萎缩并预测预后, 则较 DCE-MRI 更具优势。MRI 通过上述各种模式非侵入性观察肌肉组织的一项或多项生物物理学特征, 但个体 MRI 参数特征建立在多种病理学基础上, 且特发性炎性肌病的复杂性和异质性使得无法采用单个参数变化解释疾病活动和进展, 因此, 一种可行的解决方法是建立基于独立的病理学特征的多参数谱模型 [22], 尚待大量临床回顾性临床研究和前瞻性研究。(3) 磁共振波谱 (MRS): 是近年发展的新技术, 可以提供组织代谢产物的化学信息, 目前主要包括  $^1H$ -MRS、 $^{31}P$ -MRS 和  $^{23}Na$ -MRS 等。有关  $^1H$ -MRS 的研究显示, 与健康对照者相比, 特发性炎性肌病患者  $T_1WI$  和 STIR 序列正常的肌肉组织肌酸 (Cr) 水平升高, 表明 MRS 可先于常规 MRI 提示特发性炎性肌病的病理改变 [23]。目前认为,  $^1H$ -MRS 是非侵入性脂肪定量分析的参考标准, 是量化肌营养不良症患者脂质含量的有效方法, 但是骨骼肌  $^1H$ -MRS 的绝对定量研究多以水分子为参照, 其前提是肌肉含水量变化很小, 而特发性炎性肌病常有肌肉水肿, 因此限制了该项检测技术在炎性肌肉病患者肌肉脂肪定量研究中的应用。 $^{31}P$ -MRS 通过测定各种磷代谢产物的相对浓度以了解细胞能量代谢状态, 同时通过检测运动或静止状态下相对浓度变化以定量评价线粒体运动功能, 从而在特发性炎性肌病患者肌肉能量代谢的评估和监测中发挥应用价值 [24], 常用于线粒体肌病的相关研究。散发性包涵体肌炎患者肌肉组织中常见多种线粒体 DNA 缺失, Lodi 等 [25] 采用  $^{31}P$ -MRS 对 12 例散发性包涵体肌炎患者的小腿肌肉线粒体功

能进行评价,发现所有病例均存在小腿肌肉代谢异常,其中 11 例行肌肉组织活检术提示线粒体 DNA (mtDNA) 缺失。钠离子在维持细胞功能和完整性中发挥至关重要的作用,钠-钾( $\text{Na}^+\text{-K}^+$ )泵是维持浓度梯度的主要因素,在一定的生理或病理条件下,肌细胞可发生总钠含量及其跨膜通量率的异常,由于钠离子在肌肉组织中的含量远低于氢离子,因此 $^{23}\text{Na}$ -MRS 的临床应用及临床研究较少,目前尚无特发性炎性肌病与 $^{23}\text{Na}$ -MRS 的相关研究。高场强 MRI 的发展或可解决部分问题,使 $^{23}\text{Na}$ -MRS 在临床研究中具有潜在的应用前景。

2. MRI 在临床的应用价值 MRI 为无创性检查方法,较肌肉组织活检术和电生理学检查具有可重复性强、检测范围广泛等特点,尤其适用于疑似炎性肌病但血清肌酶谱正常的患者。既往研究显示,约 56% 的活动性皮肌炎患者和 15% 的活动性多发性肌炎患者 MRI 显示肌肉水肿,但血清肌酸激酶水平正常,且 MRI 异常所见可能出现于肌无力症状或肌酸激酶水平升高之前<sup>[26]</sup>。MRI 检测活动性肌炎患者肌肉水肿的灵敏度为 80%~90%<sup>[27]</sup>,但肌肉水肿并非特异性,亦可见于创伤、肌肉坏死、感染、失神经、横纹肌溶解等非炎性肌肉病。肌肉脂肪浸润同样也是多种肌肉病的晚期表现,因此应将 MRI 检查结果与临床病史相结合<sup>[28]</sup>。经过大量临床观察,发现不同类型的炎性肌病具有不同的病理学和临床表现,例如,多发性肌炎主要表现为近端肌受累,活动期 T<sub>2</sub>WI 和 STIR 序列表现为大腿内侧肌肉和臀部肌肉对称性、弥漫性高信号,肌纤维和肌束形态无明显异常,肌束间界限清晰,晚期可见脂肪浸润、肌纤维和肌束形态改变;皮肌炎也以下肢近端肌受累为主,但约有 1/3 的患者累及股四头肌、髂腰肌和耻骨肌,而多发性肌炎患者少见<sup>[29]</sup>;与多发性肌炎和皮肌炎患者相比,散发性包涵体肌炎患者大腿前肌和远端肌受累较多且不对称,脂肪浸润和肌萎缩可能更早、更广泛<sup>[30]</sup>;抗信号识别颗粒(SRP)抗体免疫介导的坏死性肌病(IMNM)患者则以股外侧肌、股直肌、股二头肌和内收肌水肿为主,而脂肪浸润较为少见<sup>[31]</sup>。因此,基于各亚型的病理学特点和常见肌肉受累分布,可以形成各亚型的高特异性 MRI 表现,从而有助于诊断与鉴别诊断(表 1)<sup>[30-37]</sup>。既往研究显示, MRI 表现可以反映肌肉炎症活动性和严重程度,可以通过 MRI 表现动态纵向评价疾病进展、指导治疗和预测预后<sup>[27-28]</sup>。脂肪浸

润常被认为是肌肉病预后不良的表现<sup>[32]</sup>,但是随着发病时间和 MRI 检查时间间隔的延长, MRI 可见肌肉水肿程度降低,肌肉纤维化、肌萎缩和脂肪替代增加,提示 MRI 表现在疾病早期的进展更为迅速,因此需对疾病时间进行对数变换,使其与 MRI 特征的关系呈线性化<sup>[33]</sup>。

二、其他影像学技术在特发性炎性肌病中的研究进展

严重的幼年皮肌炎患儿常存在广泛的皮下和肌肉组织内钙质沉着<sup>[38-39]</sup>,怀疑钙质沉着时可以进行 X 线检查。肌肉超声通过显示肌肉横截面积、肌层厚度等反映肌肉形态和变化<sup>[40]</sup>,与特发性炎性肌病的活动性具有良好的相关性,可以作为病情的辅助评价工具<sup>[41]</sup>。实时肌肉超声可以获得肌肉舒张和收缩的动态影像,或者可以用于临床实践中肌肉功能的评价。

有 75%~86% 的抗合成酶综合征患者合并间质性肺疾病<sup>[42-43]</sup>。存在不同抗合成酶抗体的患者间质性肺疾病表型之间存在一些潜在的、临床相关的差异<sup>[4,44]</sup>,Richards 等<sup>[43]</sup>对 90 例抗合成酶综合征患者的临床资料进行回顾分析,发现随着时间的推移,抗 Jo-1 抗体阳性患者的肺部 CT 评分和肺功能较其他亚型明显下降。对于间质性肺病,CT 与全身 MRI 在诊断敏感性上无显著差异<sup>[45]</sup>,胸部 CT 应作为常规检查项目纳入此类患者的初步检测中。传统 CT 对骨骼肌肉系统的诊断作用远不及 MRI,限制其在骨骼肌肉系统疾病中的应用。人体由多种元素构成,不同元素的原子结构所对应的 K-edge 特性存有差异,基于此特性,双源 CT(DECT)可对人体不同组织进行识别,已初步在骨髓水肿、骨骼、肌腱和韧带病变以及痛风石检测中显示出其独特的临床应用价值<sup>[46]</sup>,目前尚未应用于肌肉或特发性炎性肌病的研究,有待进一步探索。

特发性炎性肌病可伴恶性肿瘤,但其与肌肉病出现的时间先后顺序及合并肿瘤的种类,目前尚无明确结论。黄斌等<sup>[47]</sup>对 2000 年以来国内文献报道的合并恶性肿瘤的皮肌炎和多发性肌炎患者的临床资料进行回顾分析,发现皮肌炎或多发性肌炎患者大多合并恶性肿瘤,尤其对于年龄 > 40 岁的患者应提高警惕,确诊时及其后 1 年内应积极寻找肿瘤的证据。Thogersen 等<sup>[48]</sup>的研究结果支持 SPECT 作为辅助工具用于特发性炎性肌病的初步诊断。Li 等<sup>[49]</sup>纳入最终诊断为特发性炎性肌病并曾行<sup>18</sup>F-脱



**表 1** 常见特发性炎性肌病亚型的 MRI 表现模式

**Table 1.** MRI pattern of common subtypes of IIM

IIM 常见亚型	肌肉受累特点或模式	常见受累肌肉	少见或罕见受累肌肉	文献来源
PM	无明显肌肉受累模式,早期以下肢近端肌水肿为主,晚期出现肌萎缩、脂肪浸润	四肢近端肌	股直肌较少受累	文献[33]
DM	筋膜水肿为标志性特征之一	肌筋膜	股内侧肌萎缩、股二头肌水肿罕见	文献[33]
JDM/PM	活动期表现为多个肌群水肿,近端肌严重、远端肌轻微	下肢近端肌、盆底肌多见	肌筋膜炎、皮下结缔组织炎少见	文献[34]
sIBM	脂肪浸润较炎症反应常见,脂肪浸润主要集中在肌腹	以指深屈肌、上肢前组肌群、大腿肌群为主 (1)前臂以指深屈肌为主,尺侧腕屈肌、桡侧腕屈肌、旋后肌、肱桡肌多见 (2)下肢以股四头肌、缝匠肌、股薄肌、腓肠肌多见	股直肌受累少见 指浅屈肌受累少见或晚期受累 股直肌、比目鱼肌、胫骨后肌受累少见	文献[32] 文献[35-36] 文献[30]
IMNM	肌肉水肿、肌萎缩,脂肪浸润较DM和PM更广泛、更严重,肌肉受累不对称	以髋关节外旋肌群、臀部肌肉为主	上肢远端肌较少受累	文献[33]
抗SRP抗体IMNM	以肌肉水肿为主,脂肪浸润较少,肌萎缩	下肢近端肌群,水肿程度由重至轻:股外侧肌、股直肌、筋膜、内收长肌、缝匠肌、股中肌;脂肪浸润程度由重至轻:大收肌、筋膜、臀大肌、缝匠肌、股薄肌、长收肌、股四头肌	上肢及下肢远端肌群较少受累	文献[31]
抗HMGCR抗体IMNM	肌萎缩和脂肪浸润较抗SRP抗体IMNM轻微	下肢近端肌群,水肿程度由重至轻:股外侧肌、股直肌、筋膜、内收长肌、缝匠肌、股中肌;脂肪浸润程度由重至轻:大收肌、筋膜、臀大肌、缝匠肌、股薄肌、长收肌、股四头肌	上肢及下肢远端肌群较少受累	文献[31,37]

IIM, idiopathic inflammatory myositis, 特发性炎性肌病; PM, polymyositis, 多发性肌炎; DM, dermatomyositis, 皮肌炎; JDM/PM, juvenile dermatomyositis/polymyositis, 幼年皮肌炎/多发性肌炎; sIBM, sporadic inclusion body myositis, 散发性包涵体肌炎; IMNM, immune-mediated necrotizing myopathy, 免疫介导的坏死性肌病; SRP, signal recognition particle, 信号识别颗粒; HMGCR, 3-hydroxy-3-methylglutaryl coenzyme A reductase, 3-羟基-3-甲基二酰辅酶A还原酶

氧葡萄糖(<sup>18</sup>F-FDG)PET显像的患者,发现<sup>18</sup>F-FDG PET对恶性肿瘤、间质性肺疾病及快速进展性间质性肺疾病的及时检测可以使患者获益,因此建议在特发性炎性肌病的临床诊断与治疗过程中应用PET显像,表现为代谢增高。Fernández-Rodríguez等<sup>[50]</sup>认为,骨扫描有助于诊断炎性肌肉病并可辅助肌肉组织活检定位。

三、展望

影像学技术尤其是肌肉MRI安全、无创、便捷,对特发性炎性肌病的诊断及确定其活动性具有重要意义,可辅助肌肉组织活检定位,亦可用于动态观察疾病进展、指导治疗和预测预后。影像学的发展可能为特发性炎性肌病的诊断带来新的变革: MRI从定性图像解释到定量范式的转变,对肌肉一项或多项生物物理学特征的非侵入性观察,基于病理学基础的多参数技术和功能生物学标志物的发展提示对特发性炎性肌病发病机制的认识进一步加深,但目前相关临床研究较少,以国外文献为主,仍需进一步回顾分析或进行前瞻性研究。目前, MRI图像的解读部分基于影像科医师和临床医师的经验,有一定主观性,未来研究可能需要寻求开发和验证一种可靠的分级模式。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis[J]. Lancet, 2003, 362:971-982.
- [2] Schneider F, Yousem SA, Oddis CV, Aggarwal R. Pulmonary pathologic manifestations of anti-alanyl-trnasynthetase (anti-PL-12)-related inflammatory myopathy [J]. Arch Pathol Lab Med, 2018, 142:191-197.
- [3] Miller SA, Glassberg MK, Ascherman DP. Pulmonary complications of inflammatory myopathy [J]. Rheum Dis Clin North Am, 2015, 41:249-262.
- [4] Jubber A, Tripathi M, Taylor J. Interstitial lung disease and inflammatory myopathy in antisynthetase syndrome with PL-12 antibody[J]. BMJ Case Rep, 2018;pii226119.
- [5] Van der Kooij A, Jaeger B, Pinto Y, Aronica E, de Visser M. G. P.411-two women with brachio-cervical inflammatory myopathy (BCIM) and fatal cardiomyopathy [J]. Neuromuscular Disord, 2015, 25:S308.
- [6] Motley SA, Sidari A, Hildebrand B, Ward IM. Cardiac manifestations of idiopathic inflammatory myopathy treated with rituximab: a single-center case series and review of the literature [J]. J Clin Rheumatol, 2019.[Epub ahead of print]
- [7] Kariyanna PT, Jayarangaiah A, Mahmood A, Hare M, Taklalsingh N, McFarlane IM. Rapid progression of heart failure in a patient with idiopathic inflammatory myopathy [J]. Am J Med Case Rep, 2018, 6:157-160.
- [8] Martínez León A, Rugeles Niño JP, Brandy García AM, Morís de la Tassa C, Caminal Montero L, RozadoCastaño J. Myocarditis as a form of presentation of an inflammatory autoimmune myopathy associated with anti-signal recognition particle antibodies[J]. Rev Esp Cardiol (Engl Ed), 2019, 72:422-424.
- [9] Selva A, Cuenca R, San José A, Navarro C, Ordi J, Bosch JA, Alijotas J, Vilardell M. Idiopathic inflammatory myopathy:

- analysis of 31 patients[J]. *Rev Clin Esp*, 1991, 189:260-263.
- [10] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts)[J]. *N Engl J Med*, 1975, 292:344-347.
- [11] Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts)[J]. *N Engl J Med*, 1975, 292:403-407.
- [12] Lundberg IE, Tjarnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, Alfredsson L, Amato AA, Barohn RJ, Liang MH, Singh JA, Aggarwal R, Arnardottir S, Chinoy H, Cooper RG, Danko K, Dimachkie MM, Feldman BM, Garcia-De LT, Gordon P, Hayashi T, Katz JD, Kohsaka H, Lachenbruch PA, Lang BA, Li Y, Oddis CV, Olesinska M, Reed AM, Rutkowska-Sak L, Sanner H, Selva - O'Callaghan A, Song YW, Vencovsky J, Ytterberg SR, Miller FW, Rider LG; International Myositis Classification Criteria Project Consortium, the Euromyositis Register, and the Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (UK and Ireland). 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups [J]. *Arthritis Rheumatol*, 2017, 69:2271-2282.
- [13] Hoogendijk JE, Amato AA, Lecky BR, Choy EH, Lundberg IE, Rose MR, Vencovsky J, de Visser M, Hughes RA. 119th ENMC International Workshop: trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands [J]. *Neuromuscul Disord*, 2004, 14:337-345.
- [14] Selva - O'Callaghan A, Pinal - Fernandez I, Trallero - Aragués E, Milisenda JC, Grau - Junyent JM, Mammen AL. Classification and management of adult inflammatory myopathies [J]. *Lancet Neurol*, 2018, 17:816-828.
- [15] Huber AT, Lamy J, Bravetti M, Bouazizi K, Bacoyannis T, Roux C, De Cesare A, Rigolet A, Benveniste O, Allenbach Y, Kerneis M, Cluzel P, Redheuil A, Kachenoura N. Comparison of MR T<sub>1</sub> and T<sub>2</sub> mapping parameters to characterize myocardial and skeletal muscle involvement in systemic idiopathic inflammatory myopathy (IIM) [J]. *Eur Radiol*, 2019, 29:5139-5147.
- [16] Kuo GP, Carrino JA. Skeletal muscle imaging and inflammatory myopathies [J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2007, 19:530-535.
- [17] Ran J, Ji S, Morelli JN, Wu G, Li X. T<sub>2</sub> mapping in dermatomyositis/polymyositis and correlation with clinical parameters [J]. *Clin Radiol*, 2018, 73:1013-1057.
- [18] Morrow JM, Sinclair CD, Fischmann A, Machado PM, Reilly MM, Yousry TA, Thornton JS, Hanna MG. MRI biomarker assessment of neuromuscular disease progression: a prospective observational cohort study [J]. *Lancet Neurol*, 2016, 15:65-77.
- [19] Klupp E, Cervantes B, Schlaeger S, Inhuber S, Kreuzpointer F, Schwirtz A, Rohrmeier A, Dieckmeyer M, Hedderich DM, Diefenbach MN, Freitag F, Rummeny EJ, Zimmer C, Kirschke JS, Karampinos DC, Baum T. Paraspinal muscle DTI metrics predict muscle strength [J]. *J Magn Reson Imaging*, 2019, 50:816-823.
- [20] Li CB, Fan GG. Research status and prospect of multimodal MRI in diagnosis of idiopathic inflammatory myopathy [J]. *Zhongguo Yi Xue Ying Xiang Ji Shu*, 2017, 33:101-104. [李成博, 范国光. 多模态磁共振成像诊断特发性炎症性肌病的研究现状与展望 [J]. *中国医学影像技术*, 2017, 33:101-104.]
- [21] Ai T, Yu K, Gao L, Zhang P, Goerner F, Runge VM, Li X. Diffusion tensor imaging in evaluation of thigh muscles in patients with polymyositis and dermatomyositis [J]. *Br J Radiol*, 2014, 87:ID20140261.
- [22] Damon BM, Froeling M, Buck AK, Oudeman J, Ding Z, Nederveen AJ, Bush EC, Strijkers GJ. Skeletal muscle diffusion tensor - MRI fiber tracking: rationale, data acquisition and analysis methods, applications and future directions [J]. *NMR Biomed*, 2017, 30.
- [23] Subhawong TK, Wang X, Machado AJ, Mammen AL, Christopher - Stine L, Barker PB, Carrino JA, Fayad LM. 1H magnetic resonance spectroscopy findings in idiopathic inflammatory myopathies at 3T: feasibility and first results [J]. *Invest Radiol*, 2013, 48:509-516.
- [24] van Brussel M, van Oorschot JW, Schmitz JP, Nicolay K, van Royen - Kerkhof A, Takken T, Jeneson JA. Muscle metabolic responses during dynamic in - magnet exercise testing: a pilot study in children with an idiopathic inflammatory myopathy [J]. *Acad Radiol*, 2015, 22:1443-1448.
- [25] Lodi R, Taylor DJ, Tabrizi SJ, Hilton - Jones D, Squier MV, Seller A, Styles P, Schapira AH. Normal in vivo skeletal muscle oxidative metabolism in sporadic inclusion body myositis assessed by 31P - magnetic resonance spectroscopy [J]. *Brain*, 1998, 121:2119-2126.
- [26] Pipitone N, Notarnicola A, Scardapane A, Spaggiari L, Levrini G, Iannone F, Lapadula G, Salvarani C. Does MRI provide an added value over serum creatine kinase measurement in myositis [J]? *Ann Rheum Dis*, 2015, 74:172-177.
- [27] Pipitone N. Value of MRI in diagnostics and evaluation of myositis [J]. *Curr Opin Rheumatol*, 2016, 28:625-630.
- [28] Day J, Patel S, Limaye V. The role of magnetic resonance imaging techniques in evaluation and management of the idiopathic inflammatory myopathies [J]. *Semin Arthritis Rheum*, 2017, 46:642-649.
- [29] Pipitone N, Notarnicola A, Levrini G, Spaggiari L, Scardapane A, Iannone F, Lapadula G, Zuccoli G, Salvarani C. Do dermatomyositis and polymyositis affect different thigh muscle groups: a comparative MRI-based study [J]? *Ann Rheum Dis*, 2015, 74:603.
- [30] Tasca G, Monforte M, De Fino C, Kley RA, Ricci E, Mirabella M. Magnetic resonance imaging pattern recognition in sporadic inclusion-body myositis [J]. *Muscle Nerve*, 2015, 52:956-962.
- [31] Zheng Y, Liu L, Wang L, Xiao J, Wang Z, Lv H, Zhang W, Yuan Y. Magnetic resonance imaging changes of thigh muscles in myopathy with antibodies to signal recognition particle [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2015, 54:1017-1024.
- [32] Cox FM, Reijnierse M, van Rijswijk CS, Wintzen AR, Verschuuren JJ, Badrising UA. Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in sporadic inclusion body myositis [J]. *Rheumatology (Oxford)*, 2011, 50:1153-1161.
- [33] Pinal - Fernandez I, Casal - Dominguez M, Carrino JA, Lahouti AH, Basharat P, Albayda J, Paik JJ, Ahlawat S, Danoff SK, Lloyd TE, Mammen AL, Christopher - Stine L. Thigh muscle MRI in immune - mediated necrotising myopathy: extensive oedema, early muscle damage and role of anti - SRP autoantibodies as a marker of severity [J]. *Ann Rheum Dis*, 2017, 76:681-687.
- [34] Lai JM, Wu FQ, Zhou ZX, Yuan XY, Su GX, Li SN, Yan YC, Zhu J, Kang M. Role of magnetic resonance imaging in the diagnosis of juvenile dermatomyositis and polymyositis in Chinese children [J]. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*, 2016, 54:767-772. [赖建铭, 吴凤岐, 周志轩, 袁新宇, 苏改秀, 李胜男, 闫清淳, 朱佳, 康闻. 肌肉磁共振成像在儿童皮肌炎和多发性肌炎中的应用研究 [J]. *中华儿科杂志*, 2016, 54:767-772.]
- [35] Tsukita K, Yagita K, Sakamaki-Tsukita H, Suenaga T. Sporadic inclusion body myositis: magnetic resonance imaging and ultrasound characteristics [J]. *QJM*, 2018, 111:667-668.
- [36] Sekul EA, Chow C, Dalakas MC. Magnetic resonance imaging of the forearm as a diagnostic aid in patients with sporadic

- inclusion body myositis[J]. Neurology, 1997, 48:863-866.
- [37] Anquetil C, Boyer O, Wesner N, Benveniste O, Allenbach Y. Myositis - specific autoantibodies, a cornerstone in immune-mediated necrotizing myopathy[J]. Autoimmun Rev, 2019, 18: 223-230.
- [38] Hesla RB, Karlson LK, McCauley RG. Milk of calcium fluid collection in dermatomyositis: ultrasound findings [J]. Pediatr Radiol, 1990, 20:344-346.
- [39] Zhu H. Two cases of juvenile dermatomyositis with calcinosis [J]. Zhongguo Hang Tian Yi Yao Za Zhi, 2002, 4:66-67. [竺红. 幼年型皮炎并钙质沉着症 2 例[J]. 中国航天医药杂志, 2002, 4:66-67.]
- [40] Formenti P, Umbrello M, Coppola S, Froio S, Chiumello D. Clinical review: peripheral muscular ultrasound in the ICU[J]. Ann Intensive Care, 2019, 9:57.
- [41] Sousa Neves J, Santos Faria D, Cerqueira M, Afonso MC, Teixeira F. Relevance of ultrasonography in assessing disease activity in patients with idiopathic inflammatory myopathies[J]. Int J Rheum Dis, 2018, 21:233-239.
- [42] Vánca A, Csípo I, Németh J, Dévényi K, Gergely L, Dankó K. Characteristics of interstitial lung disease in SS-A positive/Jo-1 positive inflammatory myopathy patients [J]. Rheumatol Int, 2009, 29:989-994.
- [43] Richards TJ, Eggebeen A, Gibson K, Yousem S, Fuhrman C, Gochuico BR, Fertig N, Oddis CV, Kaminski N, Rosas IO, Ascherman DP. Characterization and peripheral blood biomarker assessment of anti-Jo-1 antibody-positive interstitial lung disease[J]. Arthritis Rheum, 2009, 60:2183-2192.
- [44] Tansey D, Wells AU, Colby TV, Ip S, Nikolakoupolou A, Du Bois RM, Hansell DM, Nicholson AG. Variations in histological patterns of interstitial pneumonia between connective tissue disorders and their relationship to prognosis[J]. Histopathology, 2004, 44:585-596.
- [45] Huang ZG, Gao BX, Chen H, Yang MX, Chen XL, Yan R, Lu X, Shi KN, Chan Q, Wang GC. An efficacy analysis of whole-body magnetic resonance imaging in the diagnosis and follow-up of polymyositis and dermatomyositis[J]. PLoS One, 2017, 12: E181069.
- [46] An P, Zhang CY, Zhang YX, Gao SJ. Application of dual-energy CT in skeletal musculoskeletal system[J]. Lin Chuang Fang She Xue Za Zhi, 2019, 38:1339-1342. [安鹏, 张晨颖, 张银霞, 高思佳. 双能量 CT 在骨骼肌肉系统病变中的应用[J]. 临床放射学杂志, 2019, 38:1339-1342.]
- [47] Huang B, Lü DH, Ke KL, Song XC, Xie QP, Zhao SH. A review of 222 cases of dermatomyositis or polymyositis with malignant tumor[J]. Lin Chuang Hui Cui, 2013, 28:792-794. [黄斌, 吕冬华, 柯孔良, 宋效成, 谢秋平, 赵书红. 皮炎炎或多发性肌炎伴发恶性肿瘤 222 例国内文献复习[J]. 临床荟萃, 2013, 28:792-794.]
- [48] Thogersen KF, Simonsen JA, Hvidsten S, Gerke O, Jacobsen S, Høilund - Carlsen PF, Buch - Olsen KM, Diederichsen LP. Quantitative 3D scintigraphy shows increased muscular uptake of pyrophosphate in idiopathic inflammatory myopathy [J]. EJNMMI Res, 2017, 7:97.
- [49] Li Y, Zhou Y, Wang Q. Multiple values of <sup>18</sup>F-FDG PET/CT in idiopathic inflammatory myopathy[J]. Clin Rheumatol, 2017, 36: 2297-2305.
- [50] Fernández-Rodríguez P, Martín-Marcuatu JJ, Jiménez-Hoyuela JM. Idiopathic inflammatory myopathy and antisynthetase syndrome: early diagnosis by <sup>99m</sup>Tc-HDP bone scintigraphy[J]. Clin Nucl Med, 2018, 43:939-940.

(收稿日期:2019-12-28)

## · 小词典 ·

## 中英文对照名词词汇(六)

<sup>123</sup>I-N-异丙基-p-碘苯丙胺<sup>123</sup>I-N-isopropyl-p-iodoamp-hetamine(<sup>123</sup>I-IMP)

幼年皮炎 juvenile dermatomyositis(JDM)

载脂蛋白 E apolipoprotein E(ApoE)

增殖诱导配体 a proliferation-inducing ligand(APRIL)

肿瘤坏死因子 tumor necrosis factor(TNF)

重症肌无力 myasthenia gravis(MG)

重症肌无力定量评分

Quantitative Myasthenia Gravis Score(QMGS)

重症肌无力复合量表 Myasthenia Gravis Composite(MGC)

重症肌无力功能障碍指数

Myasthenia Gravis Impairment Index(MGII)

重症肌无力日常生活活动能力量表

Myasthenia Gravis Activities of Daily Living(MG-ADL)

重症肌无力生活质量量表

Myasthenia Gravis Quality of Life(MG-QoL)

重症肌无力状态和治疗强度

Myasthenia Gravis Status and Treatment Intensity(MGSTI)

蛛网膜下腔出血 subarachnoid hemorrhage(SAH)

主要组织相容性复合物

major histocompatibility complex(MHC)

转化生长因子-β transforming growth factor-β(TGF-β)

自身免疫性脑炎 autoimmune encephalitis(AE)

自旋回波序列 spin echo sequence(SE)

Miller Fisher综合征 Miller Fisher syndrome(MFS)

最大呼气压 maximal expiratory pressure(MEP)

最大吸气压 maximal inspiratory pressure(MIP)

最小临床表现 minimal manifestation(MM)