

## • 骨骼肌肉影像学 •

MRI 及  $^{31}\text{P}$ -MRS 在脂质沉积性肌病中的诊断

左敏静, 肖新兰, 尹建华

**【摘要】 目的:**应用磁共振成像(MRI)及磷频谱( $^{31}\text{P}$ -MRS)评价脂质沉积性肌病(LSM)的影像表现,探讨其临床应用价值。**方法:**对经病理证实的 6 例 LSM 和 17 例健康对照者进行 MRI 及  $^{31}\text{P}$ -MRS 检查。**结果:**6 例 LSM 患者大腿后组肌群和内侧肌群  $T_1$  WI 及  $T_2$  WI 上均表现为多发小斑点状高信号, $T_2$  WI 抑脂后信号减低;LSM 组 PCr(磷酸肌酸)、PCr/ATP(三磷酸腺苷)和磷酸化能力(PP)较对照组明显降低( $P<0.05$ ),二磷酸腺苷(ADP)、Pi(无机磷)、Pi/ATP、Pi/PCr 较对照组明显增高( $P<0.05$ ),PH 与对照组无明显差别( $P=0.6395$ )。**结论:**MRI 联合  $^{31}\text{P}$ -MRS 检查有利于 LSM 的诊断、鉴别诊断。

**【关键词】** 脂质贮积病; 磁共振成像; 诊断

**【中图分类号】** R685; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2007)09-0964-04

**Application of MRI and  $^{31}\text{P}$ -MRS in Lipid Storage Myopathy** ZUO Min-jing, XIAO Xin-lan, YIN Jian-hua. Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Nanchang University, Nanchang 330006, P. R. China

**【Abstract】** **Objection:** To investigate the MRI and  $^{31}\text{P}$ -MRS features of lipid storage myopathy (LSM), and evaluate their clinical application values. **Methods:** 6 cases of LSM confirmed by pathologic biopsy and 17 normal volunteers as control were performed MRI and  $^{31}\text{P}$ -MRS examinations. **Results:** Posterior muscle group and medialis muscle group displayed hyperintensity on  $T_1$  WI and  $T_2$  WI in all patients, and attenuated signal intensity on  $T_2$  WI with fat saturation. Compared with the control group, PCr, PCr/ATP and phosphorylation potential (PP) of the LSM group obviously decreased ( $P<0.05$ ), but ADP, Pi, Pi/ATP, Pi/PCr markedly increased ( $P<0.05$ ), PH has no significant difference between LSM and control group. **Conclusion:** MRI with  $^{31}\text{P}$ -MRS can be helpful to the diagnosis and differential diagnosis of LSM.

**【Key words】** Lipidosis myopathy; Magnetic resonance imaging; Diagnosis

脂质沉积性肌病(lipid storage myopathy, LSM)是一种遗传性肌病,由于影响脂肪代谢的一些酶或肉碱缺乏,而引起脂肪在肌细胞内堆积所致。有关其 MRI 及  $^{31}\text{P}$ -MRS 表现的研究国内外很少报道。本文旨在探讨 LSM 的 MRI 及  $^{31}\text{P}$ -MRS 表现,并评价其在 LSM 中的临床应用价值。

### 材料与方法

搜集 2004 年 6 月~2006 年 3 月在神经内科就诊的 6 例 LSM 患者。其中男 2 例,女 4 例,年龄 18~53 岁,平均 32.3 岁。病程 5 个月~4 年,平均 1.9 年。肌酶检查示所有患者肌酶均有不同程度的升高,肌电图(EMG)检查均确诊为肌原性肌病,肌肉病理活检证实为 LSM。17 例对照者,男 6 例,女 11 例,年龄 18~50 岁,平均 30.4 岁,均为非运动员,体检未发现有神经肌肉骨骼肌病及其他系统疾病。

扫描设备使用 GE 1.5T Signa 双梯度超导型磁共振扫描仪,利用体线圈为射频发射线圈, MRI 和  $^{31}\text{P}$ -MRS 分别以 TORSOPA(相控阵线圈)和  $^{31}\text{P}$  柔软线圈为接收线圈。全部病例均行轴面平扫,扫描部位均选择大腿中段。MRI 扫描序列为自旋回波(SE)  $T_1$  WI (TR 500 ms、TE 11 ms),快速自旋回波(FRFSE)  $T_2$  WI (TR 4600 ms、TE 103 ms),  $T_2$  WI 脂肪饱和抑制序列。层厚 8 mm,层间距 8 mm,矩阵  $512\times 512$ 。

$^{31}\text{P}$ -MRS 扫描先进行预扫描以增强匀场的效果。行股骨中段的标准轴面 FSE  $T_2$  WI 预扫描,参数:TR 53.9 ms, TE 1.6 ms, ETL 19,层厚 20 mm,层距 20 mm,视野 20 cm,激励次数 2,矩阵  $256\times 128$ 。预扫描完后行  $^{31}\text{P}$ -MRS 扫描,位置与 FSE  $T_2$  WI 预扫描完全一致,感兴趣区(ROI)置于股四头肌中,避开骨组织。扫描序列为 Spin Echo MRS,参数:TR 2000 ms,翻转角  $60^\circ$ ,层厚 20 mm,层距 20 mm,视野 20 cm,激励次数 2,矩阵  $1\times 1$ ,频宽 2500。行波谱预扫描,观察自由感应衰减信号(FID)满意后开始采集 MRS 信号,扫描时间为 4 min 24 s。

作者单位: 330006 南昌,南昌大学第二附属医院影像科

作者简介:左敏静(1976-),女,江西上高人,主治医师,硕士研究生,主要从事 CT 影像诊断工作。

通讯作者:肖新兰

基金项目:江西省卫生厅(人才)项目(20045030)

在 ADW 4.0 工作站上以 Sage 软件进行数据后处理。各种代谢指标的计算方法<sup>[1]</sup>如下:①计算谱线中无机磷(Pi)、磷酸肌酸(PCr)及三磷酸腺苷(ATP)的峰下面积,记录 Pi/PCr、Pi/ATP、PCr/ATP 比值。通常认为肌肉组织中 ATP 的浓度是恒定不变的,以其浓度 8.2 mmol/l 为标准,计算出 PCr 和 Pi 的浓度;②计算细胞内 PH 值公式:

$$PH = 6.75 + \frac{\log(\Delta Pi - 3.27)}{5.69 - \Delta Pi}$$

$\Delta Pi$  为 Pi 与 PCr 之间的距离(ppm);

③计算细胞内 ADP 的浓度公式( $\mu\text{mol/l}$ ):

$$ADP = \frac{TCr - ATP}{PCr - 1 \text{ Keq } H^+}$$

其中  $TCr = PCr + Cr = 42.5 \text{ mmol/l}$ ,  $Keq = 1.66 \times 10^9 / M$  ( $38^\circ\text{C}$ ,  $PH = 7$ );

④计算磷酸化能力(phosphorylation potential, PP)或  $1/PP(\times 10^7)$  公式:

$$1/PP = ADP \frac{Pi}{ATP}$$

使用 SPSS 10.0 统计软件。所有计量资料均用平均值士标准差( $\bar{x} \pm s$ )表示。LSM 组和对照组内先

进行正态分布性检验(K-S)和方差齐性检验。如为正态分布和方差齐性则两组间比较用独立样本的  $t$  检验;如为非正态分布或方差不齐则两组间比较用  $t$  检验或非参数(秩和)检验。 $P < 0.05$  认为有统计学意义。

## 结果

### 1. 对照组和 LSM 组的 MRI 表现

对照组(17例)的肌肉信号  $T_1$ WI 和  $T_2$ WI 均为中等强度信号,介于骨皮质和皮下脂肪信号之间,  $T_2$ WI 抑脂序列肌肉信号无明显改变。由于肌肉间隔存在较多的脂肪组织,单块肌肉较易识别(图1)。

6例 LSM 均主要累及大腿后组及内侧组肌群,肌群萎缩,内呈多发斑点状  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 高信号改变,  $T_2$ WI 抑脂后信号减低(图2a、b)。

### 2. 对照组和 LSM 组<sup>31</sup>P-MRS 结果

17例对照者<sup>31</sup>P-MRS 均能清楚观察到7个代谢产物的共振波谱,由左向右依次是 PME、Pi、PDE、PCr、 $\gamma$ -ATP、 $\alpha$ -ATP、 $\beta$ -ATP。其中 PME、PDE 和三个 ATP 的波峰较宽,PCr 及 Pi 的波峰最为尖锐,部分个体 Pi 峰有分裂现象。PCr、ATP 含量高,PDE、PME

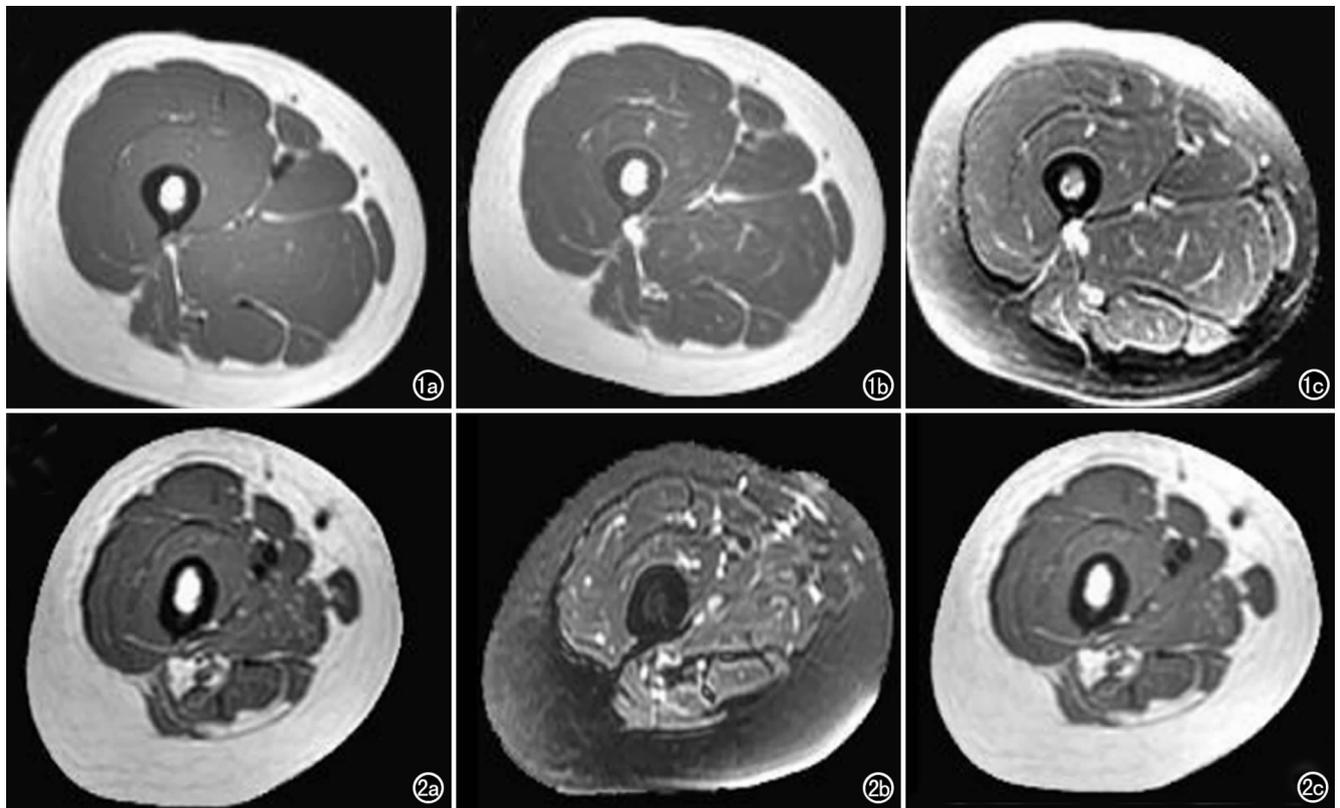


图1 正常对照者,大腿中段横断面。a)  $T_1$ WI 500/11 ms; b)  $T_2$ WI 4600/103 ms; c)  $T_2$ WI 抑脂序列 4600/103 ms,显示正常的股四头肌、收肌群及后组肌群。图2 脂质沉积性肌病大腿中段横断面。a)  $T_1$ WI 500/11 ms; b)  $T_2$ WI 抑脂序列 4600/103 ms;显示皮下、肌肉间和肌束间脂肪增多,尤其是大腿后组、内侧组肌群,伴萎缩改变; c) 治疗后  $T_1$ WI 500/11 ms,  $T_1$ WI 显示无明显改变。

含量少(图 3)。

6 例 LSM 患者<sup>31</sup>P-MRS 表现为 PCr 峰及  $\alpha$ 、 $\beta$ -ATP 峰降低, Pi 峰升高(图 4a)。

对照组和 LSM 组股四头肌<sup>31</sup>P-MRS 检查结果对照见表 1。

表 1 股四头肌<sup>31</sup>P-MRS 检查结果

参数	对照组	LSM 组	<i>t</i> 值或 <i>t'</i> 值	<i>P</i> 值
PCr(mmol/l)	21.25±3.37	13.10±3.73	4.9679	0.0001
Pi(mmol/l)	2.91±0.93	4.88±1.77	-2.5987	<0.05
PH	7.06±0.04	7.05±0.07	0.4753	0.6395
Pi/ATP	0.36±0.11	0.60±0.22	-2.5986	<0.05
Pi/PCr	0.14±0.03	0.38±0.12	-5.0061	<0.05
PCr/ATP	2.59±0.41	1.60±0.45	4.9671	0.0001
ADP( $\mu$ mol/l)	72.45±17.66	177.28±60.80	-4.1614	<0.05
1/PP( $\times 10^7$ )	24.43±6.89	101.04±41.39	-4.5117	<0.05

LSM 组股四头肌的 PCr、PCr/ATP 和 PP 较对照组明显降低( $P < 0.05$ ), ADP、Pi、Pi/ATP、Pi/PCr 较对照组明显增高( $P < 0.05$ ), PH 与对照组无明显差别( $P > 0.05$ )。

1 例 LSM 患者经激素、能量合剂治疗半个月后复查 MRI 表现无明显变化(图 2c); 但<sup>31</sup>P-MRS 可见显著变化: PCr 和  $\alpha$ -ATP 明显升高, Pi 明显降低(图 4b)。

## 讨论

肌肉活动的能量来源主要由 K 链脂肪酸在线粒体内氧化供给, 但脂肪酸不能直接通过线粒体膜进入线粒体内, 肉碱及肉碱软酯酰转移酶(CPT)在自由脂肪酸进入线粒体过程中起着重要的作用。当肉碱或 CPT 缺乏时, 肌细胞中脂肪酸就不能进入线粒体进行能量代谢, 从而沉积在肌细胞中, 导致 LSM<sup>[2]</sup>。LSM 肌纤维中脂肪滴聚集是其最显著的病理特点。

### 1. MRI 对 LSM 的诊断及鉴别诊断价值

MRI 软组织分辨率高, 有助于显示病变肌肉的形

态学改变。本组 6 例 LSM T<sub>1</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 均为肌肉内多发斑点状高信号, T<sub>2</sub>WI 抑脂后高信号影消失, 代表脂肪组织浸润; 病变肌肉均主要分布在大腿后组和内侧肌群, 伴肌萎缩改变, 而前肌群相对完好, 目前其机理不明。与蔡江萍等研究结果相同, 但与王霄英等<sup>[4]</sup>研究结果不一致, 可能与本研究病例数少有关。

MRI 具有多种成像技术, 可通过改变扫描参数, 获得多种成像序列。尤其是脂肪饱和序列, 只抑制脂肪信号, 而其它组织信号不受影响, 因而在鉴别脂肪浸润及炎性水肿信号中起着非常重要的作用。

### 2. <sup>31</sup>P-MRS 对 LSM 的诊断价值

LSM 的能量代谢: 本文通过 PCr、PCr/ATP、PP、ADP、Pi、PH、Pi/ATP 和 Pi/PCr 8 个反映能量代谢的参数对 LSM 组和对照组进行研究, 统计结果表明: LSM 组股四头肌的 PCr、PCr/ATP 和 PP 较对照组明显降低( $P < 0.05$ ), ADP、Pi、Pi/ATP、Pi/PCr 较对照组明显增高( $P < 0.05$ ), PH 与对照组无明显差别( $P > 0.05$ )。其根本原因是 PCr 浓度降低, Pi 浓度升高。PCr 是高能磷酸盐的储存形式, 其含量的多少代表组织的能量状态。LSM 肌细胞内脂滴沉积, 导致其萎缩的肌肉内含磷化合物减少或 PCr 分解增加, Pi 含量增多<sup>[3]</sup>。PP 是判断线粒体呼吸功能的重要指标, PP 值越高, 代表细胞内 ATP 水解提供的能量越多。LSM 组 PP 较对照组明显降低, 代表肌细胞线粒体功能受损。

早期动态观察 LSM 的疗效: 1 例患者经激素、能量合剂等治疗后临床症状好转, 复查发现 MRI 无明显变化, 但<sup>31</sup>P-MRS 可见 PCr 和  $\alpha$ -ATP 峰明显升高, Pi 峰明显降低。说明 MRI 形态学变化比临床症状和反映肌代谢改变的<sup>31</sup>P-MRS 变化晚。其原因可能为: LSM 是一种遗传性骨骼肌病, 主要发生机制是由于肉碱或 CPT 的缺乏, 造成脂肪氧化代谢障碍, 肌细胞胞

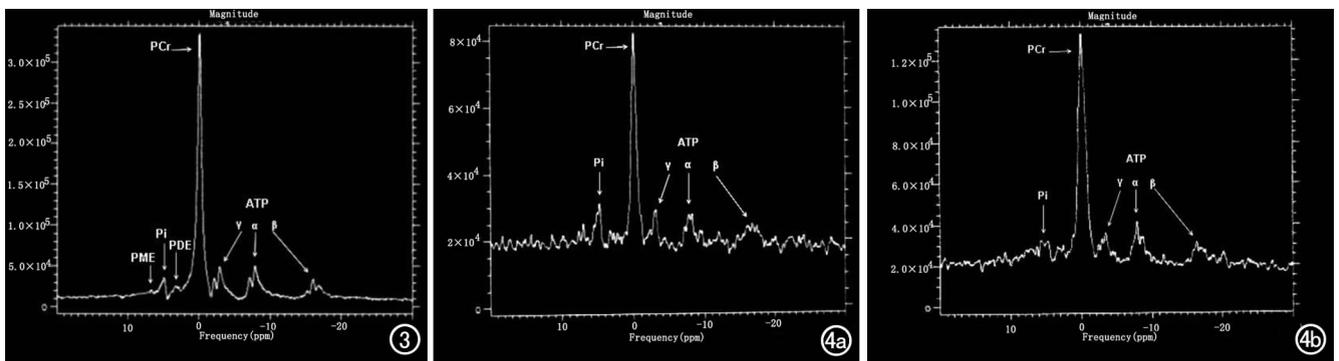


图 3 正常大腿骨骼肌<sup>31</sup>P-MRS 能清楚观察到 7 个代谢产物的共振波谱, 左向右依次是 PME、Pi、PDE、PCr、 $\gamma$ -ATP、 $\alpha$ -ATP 和  $\beta$ -ATP。PCr 及 Pi 的波峰最为尖锐, PCr、ATP 含量高, PDE、PME 含量少。图 4 a) 脂质沉积性肌病(LSM)治疗前大腿骨骼肌<sup>31</sup>P-MRS: PCr 峰降低, Pi 峰高尖; b) 治疗后大腿骨骼肌<sup>31</sup>P-MRS: PCr 和  $\alpha$ -ATP 峰明显升高, Pi 峰明显降低。

浆内脂质沉积。患者虽然经激素、能量合剂等治疗有效,但只是由于激素增加脂肪的分解,减少脂滴的沉积<sup>[4]</sup>或激素刺激肌细胞对肉碱的摄取,能量合剂则直接提供患者的能量需求,而不能从病因上改善肉碱的缺乏,解决脂肪酸氧化障碍,因此在症状消失后,肌细胞中仍有脂滴存在,反映形态学变化的MRI无明显改变,而反映肌代谢的<sup>31</sup>P-MRS可见显著变化。可见,<sup>31</sup>P-MRS有助于理解肌病治疗前后的代谢变化,甚至在MRI出现形态学变化前,<sup>31</sup>P-MRS频谱就已有改变,可早期动态观察疗效。

### 3. MRI结合<sup>31</sup>P-MRS对LSM的诊断价值

肌肉的病理活检是骨骼肌病诊断的金标准,在临床上广泛应用。但是为有创性检查,不易被患者所接受。加之有时由于取材部位的不准、激素的干扰<sup>[6]</sup>或疾病处于缓解期,均会降低活检的阳性率。MRI结合<sup>31</sup>P-MRS检查,由于非创伤性、活体可重复性研究特征,易被患者接受,通过其对LSM形态和代谢方面的观察,可以准确引导临床活检和肌电图检查,减少患

者因多次、多肌穿刺带来的痛苦,提高诊断阳性率。

综上,MRI及<sup>31</sup>P-MRS在LSM中有重要的临床应用价值,不失为LSM的诊断、随访的一种重要的辅助手段。

### 参考文献:

- [1] Barnes PR, Kemp GJ, Taylor DJ. Skeletal Muscle Metabolism in Myotonic Dystrophy: A <sup>31</sup>P Magnetic Resonance Spectroscopy Study[J]. Brain, 1997, 120(Pt): 1699-711.
- [2] 卫华, 王玉平. 脂质沉积性肌病[J]. 脑与神经疾病杂志, 2005, 13(5): 141-142.
- [3] 王霄英, 袁云, 林璐, 等. 脂质沉积性肌肉病的MRI和<sup>31</sup>P-MRS表现[J]. 中国医学影像技术, 2004, 20(5): 748-751.
- [4] Carroll JE, Brooke MH, Devivo DC, et al. Carnitine "Deficiency": Lack of Response to Carnitine Therapy[J]. Neurology, 1980, 30(6): 618-620.
- [5] Lampa J, Nennesmo I, Einarsdottir H, et al. MRI Guided Muscle Biopsy Confirmed Polymyositis Diagnosis in a Patient with Interstitial Lung Disease[J]. Ann Rheum Dis, 2001, 60(4): 423-426.

(收稿日期:2006-09-07 修回日期:2006-11-24)

## · 外刊摘要 ·

### 可取出临时腔静脉过滤器的临床应用结果

Adamus R, Bolte R, Loose R

**目的:**评估自膨式取出可恢复的临时性腔静脉过滤器植入和取出的可行性及有效性。**方法:**临时性腔静脉过滤器“OptEse”(Covdis公司)是一种取材于永久性过滤器“TrapEase”(Covdis公司)的镍钛合金过滤器,它通过颈静脉和股静脉植入。和其它临时性过滤器相比,这一过滤器在植入的过程中不会被卡在导管上,而且易释放。因此,它做为永久性或临时性过滤器在临床应用和在一种特别的导管内用滑环技术可取出置入最多12天的过滤器。“OptEse”过滤器在11例患者中被应用,年龄19~82岁,平均30岁。在10例患者中这种过滤器是经股静脉被植入和取出,一患者术前行颈静脉过滤器植入术及在术后行经股静脉取出术。所有患者都有下肢深静脉或者髂静脉血栓形成。3例患者术前预防性置入过滤

器。2例患者肺栓塞被鉴别。5例患者因疑下肢深静脉血栓形成遵循严格的适应症而预防性植入过滤器。**结果:**在过滤器植入过程中没有肺栓塞发生。所有过滤器用这种滑环技术在6、8、12和13天都能被恢复并且没有任何并发症。没有捕获血块物质在这种过滤器内。**结论:**这种新型的腔静脉过滤器易植入和取出。因为这种过滤器在植入的过程中无需静脉开入因此无成本和护理问题。同时如果它不被取出可以做为一个永久性的系统放在腔静脉内。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 裴贻刚译 胡道予校  
摘自 Fortscher Röntgenstr, 2007, 179(5): 601-604.