

MRI 在诊断多发性肌炎及皮肌炎中的应用

高丽, 李小明

【中图分类号】R445.2; R593.2 【文献标识码】A 【文章编号】1000-0313(2011)11-1237-03

多发性肌炎和皮肌炎是临床上相对较常见的特发性炎性肌病。目前多发性肌炎/皮肌炎的诊断主要依据临床表现、肌电图、血清肌酶和肌肉活检,其中肌肉活检是确诊的依据。但在临床中,部分患者病变较局限,肌肉活检时不一定能取到病变肌肉,导致部分活检失败。磁共振成像有较高的软组织分辨力,能够显示病变肌肉的分布,指导活检,提高活检阳性率。目前国内对 MRI 在多发性肌炎和皮肌炎的应用研究多集中在常规 MRI 的各种序列,功能成像的应用尚罕见,国外一些学者已经在研究扩散成像、 T_2 弛豫时间定量分析等功能成像在本组疾病的应用,但尚待进一步深入研究。笔者对 MRI 在这类疾病中的最新研究进展作一综述。

多发性肌炎和皮肌炎的临床特征

多发性肌炎 (polymyositis, PM) 和皮肌炎 (dermatomyositis, DM) 是特发性炎症性肌病中较常见的两种疾病。PM 是一组主要累及横纹肌的由免疫机制介导的慢性非化脓性的结缔组织病,DM 以同时伴发或单独出现皮肤损害为特征。临床上皮肌炎较多发性肌炎多见,PM 好发于成年人,DM 成人儿童均多见,5~15 岁和 40~60 岁为两个发病的高峰年龄段^[1,2]。PM 和 DM 的病因不明,多数学者认为本病具有一定遗传倾向,免疫机制的参与起重要作用,同时感染、非感染等环境因素也有一定作用^[3]。

PM 和 DM 临床表现多样化,典型表现为渐进性对称性肢体无力,部分患者伴有肌痛,全身肌肉均可受累,最易累及四肢近端,下肢重于上肢。咽喉肌及呼吸肌常受累,可引起吞咽困难和呼吸困难等症状,严重者可导致死亡。另外部分患者可有发热、关节痛等症状。皮肌炎患者可有典型的皮肤损害,最具有特征性的是发生于双侧眼睑的水肿性紫红斑和 gottron 征, gottron 征即好发于掌指关节或近端指间关节伸肌的红斑和丘疹,伴有鳞屑。DM 的皮肤损害常先于肌肉炎症出现,约半数患者以皮肤损害为首发症状^[4,5]。

PM 和 DM 易合并感染和恶性肿瘤。合并感染的概率约为 27.6%^[6],呼吸系统感染最常见,多为间质性肺炎,也是导致死亡的主要因素。DM 和 PM 伴恶性肿瘤的发生率约 2.5%~29.0%。合并的恶性肿瘤在西方国家以卵巢腺癌、肺癌及胃肠道癌常见,亚洲国家则鼻咽癌多见^[7]。

PM 组织病理学主要表现为肌纤维的变性、坏死,肌束及肌内膜淋巴细胞及巨噬细胞为主的炎性细胞浸润。晚期病例肌束萎缩,肌纤维为纤维性结缔组织或脂肪组织替代。DM 与 PM 临床表现类似,但病理改变具有一定特征,其典型病理表现

为束周萎缩,肌纤维及小血管坏死,肌间隙、小血管周围及肌束内炎性细胞浸润,但对于部分未见明显炎性细胞浸润的病例,束周萎缩及毛细血管的密度减低有助于 DM 的诊断。由于肌细胞的变性坏死,肌酶释放到血液中,引起血清中肌酶升高,如肌酸激酶、乳酸脱氢酶、谷草转氨酶及谷丙转氨酶等,其中肌酸激酶值敏感性及特异性相对较高,且多数研究认为肌酸激酶与病情活动程度呈正相关。因此肌酶水平可作为观察疗效的指标之一。但血清肌酶水平受多种因素的影响,稳定性差^[8,9]。

目前 PM 和 DM 的诊断主要综合典型的临床表现、血清肌酶升高、肌电图示肌源性损害,通过肌肉活检病理而证实。MRI 作为一种无创性检查,能够直观地显示肌肉病变的部位、范围,指导活检,已逐渐成为 PM 和 DM 的一种重要辅助检查。

PM 和 DM 的常规 MRI 表现

MRI 软组织分辨力高,能清楚显示皮肤、皮下组织、肌肉及筋膜等结构,分辨肌肉及其周围组织的水肿、脂肪浸润等,可用于评估病情,指导活检,并能作为患者复诊时观察疗效的一种无创性检查手段。肌肉系统常用的序列为 SE T_1 WI、FSE T_2 WI 和 STIR。横轴面对显示病变位置及分布较好^[10]。

PM 和 DM 的 MRI 表现可以归纳为肌肉、皮下脂肪组织及筋膜这 3 个方面。

肌肉:最好发于四肢近端肌肉,下肢更易受累,双侧多见,常多组肌肉同时受累。病变活动期表现为受累肌肉在 T_1 WI 上呈等信号或稍低信号, T_2 WI 及 STIR 序列多表现为弥漫性或局限性高信号。多数学者认为 T_2 WI 上肌肉高信号即肌肉的水肿,反应了肌肉的炎症浸润。但一些其它神经肌肉病变如去神经化肌肉也可表现为水肿样信号。肌束的结构和形态保持完好,肌束间分界清晰。肌肉信号强度与肌力等具有相关性,治疗后肌肉信号强度减低,可以恢复为正常肌肉信号,说明肌肉信号能够反映治疗效果。MRI 具有可重复性,因此可以用来对患者进行追踪随访及动态评价病情。也有学者分别从 MRI 显示的肌肉水肿区和未受累区取肌肉组织活检,结果示水肿区有明显的炎症浸润,而 MRI 上未显示异常信号区也有一定炎症细胞的浸润。可以认为 MRI 上未受累肌肉有轻度炎症浸润,但不至于引起肌肉水肿,因而 MRI 不能显示^[11-14]。慢性期病变肌肉及肌间隙内可见脂肪信号浸润,表现为短 T_1 长 T_2 信号,压脂序列上呈低信号。病变晚期肌肉萎缩,表现为肌束变细,肌间隙增宽,肌肉组织可被脂肪组织替代。

皮下脂肪:皮下脂肪炎症浸润是皮肌炎的一个重要表现,可先于肌炎或与肌炎同时出现。MRI 上表现为 T_1 WI 上皮下脂肪内线状或网格状低信号, T_2 WI 及 STIR 序列上呈高信号,由于正常皮下脂肪为高信号, T_2 WI 序列通常应用抑脂技术以更好显示病灶^[2,15]。

肌筋膜:筋膜炎可见肌筋膜增厚,表现为 T_2 WI 上肌间隙或

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:高丽(1986—),女,河南新乡人,硕士研究生,主要从事骨骼肌肉系统 MRI 研究工作。

通讯作者:李小明, E-mail: lilyboston2002@163.com

基金项目:国家自然科学基金资助(30870701,81071133)

肌肉内线状高信号。 T_1 WI 上通常为等信号,显示欠佳。Ken Yoshida 等^[16]通过组织病理学证实 14 例成人皮肌炎患者早期无肌肉内炎症改变时,肌筋膜已有炎性浸润,表现为筋膜的毛细血管炎和小静脉炎。通过将 MRI 与组织病理学对比研究,发现成人皮肌炎,筋膜的微血管系统可能是炎症浸润的最初部位,而后炎症向周围肌肉组织浸润。因此,对可疑 DM 和 PM 患者但肌肉信号未见异常时,应特别注意有无筋膜炎表现。

综上所述,PM 和 DM 的典型 MRI 表现为双侧肢体近端肌肉内对称性、弥漫性或局限性长 T_2 信号,信号均匀,伴或不伴肌筋膜水肿;皮肌炎患者可有皮下脂肪的网格状长 T_1 、长 T_2 信号改变;晚期病例可见肌肉脂肪浸润或替代。但 PM 和 DM 的上述 MRI 表现特异性差,需要与其它类型原发性肌病和神经源性肌病等相鉴别。包涵体肌炎为特发性炎症性肌病的另一种,与 PM 具有相似的临床表现,最易被误诊为 PM,但包涵体肌炎常同时累及肢体近端和远端肌肉,且以前组肌群为主,呈慢性发病,因此在 MRI 上肌肉萎缩及脂肪浸润比较明显,而 DM 和 PM 发病多呈亚急性,MRI 上显示肌肉水肿较明显,只有在疾病慢性期才会有肌肉萎缩和脂肪浸润,但不及包涵体肌炎明显^[17,18]。肌营养不良为一种遗传性肌病,可分为多种类型,各种类型累及部位不同,MRI 上肌营养不良主要表现为受累肌肉水肿信号与脂肪替代信号并存,但以脂肪替代为主,在下肢各肌群中双侧缝匠肌、股薄肌、半腱肌及胫骨后肌相对保存完好;而 DM 和 PM 好发于四肢近端肌肉,各组肌群均可受累^[19,20]。肌肉的感染性病变多为非对称性,且有相应的临床表现和实验室指标异常,如肌肉化脓性感染可有红肿热痛、血白细胞升高等表现,在 MRI 上病变多为单侧发病,肌肉水肿明显,且肌间隙模糊,而 PM 和 DM 受累肌肉形态保持完好,且为双侧对称性,鉴别不难。神经源性肌病局限于病变神经支配区肌肉,肌肉萎缩出现较早^[21],肌电图可提示为神经源性损伤,而 PM 和 DM 全身肌肉均可受累。总之,PM 和 DM 的 MRI 表现具有一定特点,但诊断需要结合临床资料,并注意与其它肌病鉴别。

MRI 新序列在 DM 和 PM 的应用及进展

目前各种非常规序列开始逐渐应用于肌肉系统,为 DM 和 PM 的诊断提供了更多的信息,增加了对肌炎的认识,能够进一步提高诊断水平。

扩散加权成像(DWI)是一种对水分子扩散运动敏感的成像技术,通常体内的 DWI 信号主要由细胞内、细胞外及跨细胞水分子的运动以及微循环(即灌注)所决定,而细胞外成分及灌注成分对 DWI 上信号的衰减起主要作用^[22]。

有学者等对 PM 和 DM 的 DWI 特征进行了定量分析,用 Le Bihan 等建立的模型将扩散参数规定如下:ADC、肌肉部分细胞内、外的扩散值 D 、毛细血管的灌注 D^* 以及毛细血管灌注的容积分数 f 。由于细胞外扩散和微血管的随机灌注对 DWI 上信号的衰减起主要作用,因此用 D 值代替常用的 ADC 值更能反映肌肉的扩散程度。PM 和 DM 患者炎症浸润部分肌肉组织在 Z 轴上 D 值较正常组肌肉和未受累部分肌肉的 D 值升高约 24%。可能是因为炎症反应使液体渗出,细胞外间隙扩大,液体分子运动限制减小。另外炎症浸润肌肉的平均 f 值较未受累肌肉减低, f 值减小可能反映毛细血管床减少。灌注分数减

小,从而使毛细血管运输的肌肉收缩所需要的氧和产生的代谢产物减少,从而导致肌无力和疲劳^[23]。

目前 DWI 序列在炎症性肌病的应用研究尚不多见,还未应用于临床诊断中,其在 PM 和 DM 的应用有待进一步探究。

T_2 Mapping: T_2 图属一种功能成像方法,能够测量受检组织的 T_2 弛豫时间^[24]。肌炎患者肌肉因炎症浸润,含水量增加, T_2 弛豫时间延长,利用 T_2 mapping 可对肌肉信号进行半定量分析。Maillard 等^[25]对幼年型皮肌炎患者的肌肉炎症应用 T_2 mapping 序列进行了定量分析,结果显示活动期患儿的肌肉水肿区 T_2 值较非活动期患儿及正常儿童肌肉明显升高,当肌肉内 T_2 值大于 86ms 时应高度怀疑肌肉活动性炎症的存在。同时, T_2 弛豫时间与临床上肌力、肌肉功能及全身功能的指标具有密切的相关性^[4,25,26]。

DTI:在具有方向性的组织如纤维束中,扩散具有各向异性。在肌肉组织中水分子的扩散在与肌纤维平行方向(Z 轴)上较垂直方向(X 或 Y 轴)高。扩散张量成像(DTI)就是利用组织中水分子扩散运动存在的各向异性来探测组织微观结构的成像方法。DTI 已经广泛应用于中枢系统,在骨肌系统的应用尚在试验中。DTI 能够对组织进行定量分析,同时肌纤维示踪成像技术已经能够实现,其有效性、可重复性均已得到初步研究^[27]。国内外一些文献观察将 DTI 运用于缺血、外伤等造成的肌肉损伤中,得出其 DTI 的一些特征。肌肉损伤时 ADC 值升高,FA 值降低,这是由于肌肉组织的损伤,其纤维走行的一致性受到一定破坏,从而各向异性减低^[28,29]。但 DTI 在炎症性肌病中的应用尚无相关报道,有待进一步研究。

全身 MRI:全身 MRI 最常用于观察恶性肿瘤的骨转移和多发骨髓瘤等疾病的全身状况。通常全身 MRI 的图像需要分别进行多组扫描,对得到的图像进行重新排列、剪切、组合,得到全身 MRI 图像,目前常用序列是 STIR 和 DWI。在肌炎患者,常规 MRI 最常行单侧大腿扫描,而对于不典型部位的肌肉炎症或者部分单侧发病的患者容易漏诊,全身 MRI 能够全面观察肌肉的受累情况,发现早期、不典型的肌肉炎症,指导临床活检。另外肌炎患者易合并恶性肿瘤,全身 MRI 一次检查能够同时得到更多信息,还能对肿瘤进行分期^[30-32]。

肌炎患者长期激素治疗,部分患者可出现骨坏死。Castro 等^[33]报道了 1 例 13 岁皮肌炎患者在长期激素治疗后,行常规髌关节、膝关节及踝关节扫描时发现多发性骨坏死,而用全身 MRI 扫描发现在长骨骨干内也有骨坏死,常规关节扫描易漏诊。全身 MRI 有一定缺点,由于扫描时间较长,仅能得到单一方位的图像,通常为冠状面,故还应同时结合常规 MRI 扫描。

血氧水平依赖功能磁共振成像:血氧水平依赖功能磁共振成像(blood oxygen level dependent functional, BOLD-MRI)原理是利用内源性血红蛋白作为对比剂,使组织在 MRI 图像上产生对比度,血氧饱和度较高的组织区域由于顺磁性物质减少而显示为较高信号。此序列在中枢神经系统已经广泛应用,在肌肉系统的应用尚不多见。目前国外一些学者将 BOLD 应用于外周动脉闭塞性疾病(peripheral arterial occlusive disease, PAOD)的实验研究。在 PAOD 患者中,由于小血管狭窄闭塞,血流量降低,导致小腿肌肉局部缺血,氧含量降低,去氧血红蛋白升高,这种顺磁性分子可降低 T_2^* 值,使 BOLD 信号明显降

低^[34]。外周动脉闭塞性疾病的微血管病变不能为 MRA、超声及常规 MRI 所显示,而 BOLD 能够反映肌肉组织的氧和情况,从而间接反映微血管的功能状态。在肌炎患者中,由于炎症细胞的浸润常累及小血管,炎症部分肌肉的微循环灌注减少,BOLD 或许在 DM 和 PM 中有一定的应用价值。

总之,PM 和 DM 临床表现复杂,其诊断需综合临床表现、肌电图、血清肌酶及肌肉活检病理结果。MRI 具有无创、直观、可重复检查等优点,已逐渐成为 PM 和 DM 的一项重要辅助检查。常规 MRI 能够显示肌肉的水肿及脂肪浸润,而 DWI、DTI 和 T₂ mapping 等功能成像方法能够进一步对病变肌肉进行定量分析,增加对 PM 和 DM 的认识,甚至能够在分子水平、肌肉功能等方面提供更丰富的信息。但这些新序列在 PM 和 DM 的应用研究还处于初始阶段,有待于更进一步的研究与探索。

参考文献:

- [1] 俞宝田. 皮肌炎的诊断和鉴别诊断[J]. 中国全科医学, 2002, 10(8): 600-602.
- [2] 胥兴文, 蒋亚辉, 杨和荣, 等. 青少年与成人皮肌炎多发性肌炎的临床分析[J]. 四川医学, 2010, 31(9): 1292-1293.
- [3] Rider LG, Miller FW. Deciphering the clinical presentations, pathogenesis and treatment of the idiopathic inflammatory myopathies[J]. JAMA, 2011, 305(2): 183-190.
- [4] Khan S, Christopher-Stine L. Polymyositis, dermatomyositis and autoimmune necrotizing myopathy: clinical features[J]. Rheum Dis Clin North Am, 2011, 37(2): 143-158.
- [5] Dalakas MC. Polymyositis, dermatomyositis and inclusion-body myositis[J]. N Engl J Med, 1991, 325(21): 1487-1498.
- [6] Chen IJ, Tsai WP, Wu YJ, et al. Infections in polymyositis and dermatomyositis: analysis of 192 cases[J]. Rheumatology (Oxford), 2010, 49(12): 2429-2437.
- [7] Zahr ZA, Baer AN. Malignancy in myositis[J]. Curr Rheumatol Rep, 2011, 13(3): 208-215.
- [8] 曹建, 方琪, 董万利, 等. 多发性肌炎的临床和病理分析[J]. 苏州大学学报(医学版), 2006, 26(6): 1023-1024.
- [9] Dalakas MC. Muscle biopsy findings in inflammatory myopathies[J]. Rheum Dis Clin North Am, 2002, 28(4): 779-798.
- [10] 李勇刚, 王仁法, 张景峰, 等. MR 多种成像序列在皮肌炎诊断中的应用[J]. 医学影像学杂志, 2004, 14(12): 1012-1014.
- [11] Tomasova SJ, Charvat F, Jarosova K, et al. The role of MRI in the assessment of polymyositis and dermatomyositis[J]. Rheumatology (Oxford), 2007, 46(7): 1174-1179.
- [12] Reimers CD, Schedel H, Fleckenstein JL, et al. Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in idiopathic inflammatory myopathies of adults[J]. J Neurol, 1994, 241(5): 306-314.
- [13] Hernandez RJ, Sullivan DB, Chenevert TL, et al. MR imaging in children with dermatomyositis: musculoskeletal findings and correlation with clinical and laboratory findings[J]. AJR, 1993, 161(2): 359-366.
- [14] Garcia J. MRI in inflammatory myopathies[J]. Skeletal Radiol, 2000, 29(8): 425-438.
- [15] Gardner-Medwin JM, Irwin G, Johnson K. MRI in juvenile idiopathic arthritis and juvenile dermatomyositis[J]. Ann N Y Acad Sci, 2009, 1154(1): 52-83.
- [16] Yoshida K, Kurosaka D, Joh K, et al. Fasciitis as a common lesion

of dermatomyositis, demonstrated early after disease onset by en bloc biopsy combined with magnetic resonance imaging[J]. Arthritis Rheum, 2010, 62(12): 3751-3759.

- [17] Dion E, Cherin P, Payan C, et al. Magnetic resonance imaging criteria for distinguishing between inclusion body myositis and polymyositis[J]. J Rheumatol, 2002, 29(9): 1897-1906.
- [18] Cox FM, Reijnierse M, van Rijswijk CS, et al. Magnetic resonance imaging of skeletal muscles in sporadic inclusion body myositis[J]. Rheumatology (Oxford), 2011, 50(6): 1153-1161.
- [19] 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[J]. 中华放射学杂志, 2001, 35(10): 41-45.
- [20] Sookhoo S, Mackinnon I, Bushby K, et al. MRI for the demonstration of subclinical muscle involvement in muscular dystrophy[J]. Clin Radiol, 2007, 62(2): 160-165.
- [21] 郑贤应, 慕容慎行, 李银官, 等. MRI 在肌肉疾病中的临床应用[J]. 中国临床医学影像杂志, 2003, 14(6): 420-423.
- [22] Baur A, Reiser MF. Diffusion-weighted imaging of the musculoskeletal system in humans[J]. Skeletal Radiol, 2000, 29(10): 555-562.
- [23] Qi J, Olsen NJ, Price RR, et al. Diffusion-weighted imaging of inflammatory myopathies: polymyositis and dermatomyositis[J]. J Magn Reson Imaging, 2008, 27(1): 212-217.
- [24] Patten C, Meyer RA, Fleckenstein JL. T₂ mapping of muscle[J]. Semin Musculoskelet Radiol, 2003, 7(4): 297-305.
- [25] Maillard SM, Jones R, Owens C, et al. Quantitative assessment of MRI T₂ relaxation time of thigh muscles in juvenile dermatomyositis[J]. Rheumatology (Oxford), 2004, 43(5): 603-608.
- [26] Patten C, Meyer RA, Fleckenstein JL. T₂ mapping of muscle[J]. Semin Musculoskelet Radiol, 2003, 7(4): 297-305.
- [27] Heemskerk AM, Sinha TK, Wilson KJ, et al. Repeatability of DTI-based skeletal muscle fiber tracking[J]. NMR Biomed, 2010, 23(3): 294-303.
- [28] Zarakaya T, Kumbhare D, Noseworthy MD. Diffusion tensor imaging in evaluation of human skeletal muscle injury[J]. J Magn Reson Imaging, 2006, 24(2): 402-408.
- [29] Heemskerk AM, Drost MR, van Bochove GS, et al. DTI-based assessment of ischemia-reperfusion in mouse skeletal muscle[J]. Magn Reson Med, 2006, 56(2): 272-281.
- [30] O'Connell MJ, Powell T, Brennan D, et al. Whole-body MR imaging in the diagnosis of polymyositis[J]. AJR, 2002, 179(4): 967-971.
- [31] Daldrup-Link HE, Franzius C, Link TM, et al. Whole-body MR imaging for detection of bone metastases in children and young adults: comparison with skeletal scintigraphy and FDG PET[J]. AJR, 2001, 177(1): 229-236.
- [32] Weckbach S. Whole-body MR imaging for patients with rheumatism[J]. Eur J Radiol, 2009, 70(3): 431-441.
- [33] Castro TC, Lederman H, Terreri MT, et al. Detection of multifocal osteonecrosis in an adolescent with dermatomyositis using whole-body MRI[J]. Pediatr Radiol, 2010, 40(9): 1566-1568.
- [34] Potthast S, Schulte A, Kos S, et al. Blood oxygenation level-dependent MRI of the skeletal muscle during ischemia in patients with peripheral arterial occlusive disease[J]. Röfo, 2009, 181(12): 1157-1161.