·骨骼肌肉影像学·

T_2-mapping 定量评估脊髓性肌萎缩症严重程度

胡颖熠，黄杨，陈太雅，方佃刚，路新国，王景刚，李志勇

【摘要】 **目的**：探讨磁共振 T_2-mapping 技术定量评估儿童脊髓性肌萎缩症（SMA）严重程度的临床价值。**方法**：前瞻性将 28 例在本院经基因检测确诊的 SMA 患儿纳入本研究。记录每例患儿的年龄、体质指数（BMI）和汉默史密斯功能运动量表扩展版（HFMSE）评分。所有患儿行大腿常规序列 MRI 和 T_2-mapping 扫描，测量右侧骨盆和大腿部位的 13 块肌肉（右侧臀大肌、阔筋膜张肌、股直肌、股内侧肌、股外侧肌、股中间肌、缝匠肌、半膜肌、半腱肌、股二头肌长头肌、大收肌、长收肌和股薄肌）的 T_2 值，并得到彩色编码的肌肉组织 T_2 值分布图，以确定受累最严重的肌肉。采用两独立样本 t 检验比较Ⅱ和Ⅲ型 SMA 患者 13 块肌肉的 T_2 值、平均 T_2 值、HFMSE 评分、年龄及 BMI 的组间差异，并采用 Spearman 秩相关分析评估肌肉 T_2 值与各项临床指标的相关性。**结果**：13 块肌肉中，臀大肌的平均 T_2 值最高[(63.3±11.9) ms]，长收肌的平均 T_2 值最低[(42.5±4.5) ms]，长收肌的平均 T_2 值明显低于其它肌肉（P 均<0.05）。彩色编码的 T_2 值分布图提供了对肌肉 T_2 值异质性分布的有效视觉评估。Ⅱ型 SAM 患者的阔筋膜张肌 T_2 值明显高于Ⅲ型（P<0.01），年龄及 HFMSE 评分均明显低于Ⅲ型（P<0.01）。在Ⅱ型、Ⅲ型及所有 SMA 患者中，肌肉平均 T_2 值均与 HFMSE 呈高度负相关（r=−0.696、−0.724、−0.657，P 均<0.01）。13 块肌肉中，阔筋膜张肌的 T_2 值与 HFMSE 评分的相关性最高（r=−0.743，P<0.001）。**结论**：磁共振 T_2-mapping 技术能客观定量评估 SMA 患儿疾病的严重程度，有助于识别该疾病的肌肉受累模式。阔筋膜张肌的 T_2 值可较准确地鉴别Ⅱ型与Ⅲ型 SMA 患者，此条肌肉可能是评估 SMA 疾病严重程度的最理想的目标肌肉。

【关键词】 脊髓性肌萎缩症；磁共振成像；T_2-mapping；运动功能

【中图分类号】R445.2；R744.6；R685.1 【文献标志码】A 【文章编号】1000-0313(2023)08-1044-06

DOI：10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.08.015 开放科学（资源服务）标识码（OSID）：

T_2-mapping for quantitative assessment of severity of spinal muscular atrophy HU Ying-yi, HUANG Yang, CHEN Tai-ya, et al. Department of Radiology, Shenzhen Children's Hospital, Guangdong 518038, China

【Abstract】 **Objective**: To explore the clinical value of T_2-mapping imaging in quantitatively evaluating the severity of spinal muscular atrophy (SMA) in children. **Methods**: 28 SMA children genetically confirmed in our hospital were evaluated clinically [age, body mass index (BMI), Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSE) score], and conventional magnetic resonance imaging (MRI) and T_2-mapping imaging of the thigh. To identify the most severely involved muscle, the T_2 values of 13 muscles in the right pelvis and thigh (right gluteus maximus, tensor fascia lata, rectus femoris, vastus medialis, vastus lateralis, vastus intermedius, sartorius, semimembranosus, semitendinosus, biceps femoris long head, adductor magnus, adductor longus and gracilis) were measured, and color-coded T_2-maps were obtained. Two independent samples t-test was used to evaluate the differences of T_2-values of each muscle, average T_2-values of 13 muscles, HFMSE score, age, and BMI between the patients with type Ⅱ SMA and those with type Ⅲ SMA, and Spearman rank correlation analysis was used to evaluate the correlation between muscle T_2-values and clinical indicators. **Results**: The gluteus maximus had the highest mean T_2-value [(63.3±11.9) ms], and the adductor longus had

作者单位：518038 广东深圳，中国医科大学深圳市儿童医院放射科（胡颖熠、陈太雅）；518038 广东深圳，汕头大学医学院深圳儿科临床学院放射科（黄杨）；518038 广东深圳，深圳市儿童医院放射科（胡颖熠、黄杨、陈太雅、方佃刚、李志勇），神经内科（路新国），康复科（王景刚）

作者简介：胡颖熠（2000−），女，四川武胜人，硕士研究生，主要从事骨肌系统影像学诊断工作。

通讯作者：李志勇，E-mail：li_33@126.com

基金项目：广东省医学科学技术研究基金项目（A2022421）；深圳市医疗卫生三名工程项目（SZSM202011005）

the lowest mean T_2-value [(42.5±4.5)ms]. The mean T_2-value of adductor longus was significantly lower than that of other muscles (all $P<0.05$). Color-coded T_2 maps provide an effective visual assessment of the heterogeneous distribution of muscle T_2-values. The T_2-value of tensor fascia lata of type Ⅱ patients was significantly higher than that of type Ⅲ patients ($P<0.01$), while the age and HFMSE score of type Ⅱ patients were both significantly lower than that of type Ⅲ patients ($P<0.01$). In type Ⅱ, type Ⅲ and all SMA patients, the mean T_2-value of all muscles was highly negatively correlated with HFMSE ($r=-0.696$, -0.724 and -0.657, all $P<0.01$). Among the 13 muscles, T_2-value of tensor fascia lata had the highest correlation with HFMSE ($r=-0.743$, $P<0.001$). **Conclusion**: T_2-mapping can objectively and quantitatively evaluate disease severity of SMA in children, and is helpful to identify the muscle involvement pattern of the disease. The T_2-value of tensor fascia lata can be used to accurately distinguish patients with type Ⅱ and type Ⅲ SMA, which is likely the most ideal target muscle for evaluating the severity of SMA.

【Key words】 Spinal muscular atrophy; Magnetic resonance imaging; T_2-mapping; Motor function

脊髓性肌萎缩症(spinal muscular atrophy, SMA)是儿童最常见的致命性常染色体隐性遗传病之一[1],发病率为 1/10000～1/6000[2],以肢体近端为主的进行性、对称性的肌无力和肌萎缩为主要临床表现[3]。根据患儿起病年龄和获得的最大运动能力,将 SMA 分为 0～Ⅳ型。研究证明诺西那生钠靶向治疗能明显改善 SMA 患儿的运动功能[4],且越早接受治疗,患儿预后越好[5-6]。然而,目前临床常用的运动功能评估方法尚不能评估单个肌肉的功能变化,且高度依赖于患者的依从性[7]。因此,一种无创、客观、敏感和可重复性高的方法对于 SMA 的疾病监测及疗效评估具有重要临床价值。

磁共振成像软组织分辨率高,能早期和直观地显示肌肉受损情况[8-9]。与常规 MRI 相比,定量 MRI 能更可靠地反映神经肌肉疾病的肌肉组织特征[10-11],包括 T_2-mapping 技术、水-脂化学位移成像和磁共振波谱成像等[12-15]。其中,T_2-mapping 技术通过定量测量肌肉 T_2 值来反映肌肉的特性,目前将此技术应用于 SMA 疾病的研究报道较少见[16-17]。本研究基于 T_2-mapping 技术探讨 SMA 患儿大腿肌肉受累情况及分布模式,评估肌肉 T2 值与临床指标的相关性。

材料与方法

1. 研究对象

将 2022 年 2 月－2022 年 11 月在本院神经肌肉疾病中心确诊的 28 例 SMA 患者纳入本研究。纳入标准:经多重连接依赖探针扩增技术(multiplex ligation-dependent probe amplification, MLPA)检测出 SMN1 基因 7、8 外显子缺失而可配合完成 MRI 检查和临床评估。排除标准:①除 SMA 以外,有可能改变骨或肌肉代谢的任何其它慢性疾病的病史;②有 MRI 检查禁忌证;③临床资料不完整。所有临床评估均在 MRI 检查后 1 个月内进行。

本研究已获得本院伦理委员会批准(2021116)。所有受试者由其父母或监护人签署了知情同意书。

2. 运动功能评估

由一位儿童康复科医师(具有 10 年工作经验)采用汉默史密斯功能运动量表扩展版(Hammersmith Functional Motor Scale Expanded, HFMSE)对所有受试者进行运动功能评估。HFMSE 共包括 33 个评估项目,分值范围为 0～66[18-19]。

3. MRI 检查方法

使用 Philip Ingenia 3.0T 超导磁共振成像仪和 16 通道体部相控阵列线圈。不能配合者在检查前采用 10%水合氯醛(0.5 mL/kg)进行灌肠,最大剂量不超过 10 mL。扫描时患者取仰卧位、足先进、大腿自然放松状态,以大腿中段为中心进行扫描,扫描范围自双侧髂前上棘至股骨远端,总扫描时间约 20 min,各序列扫描参数如下。①横轴面 DIXON-T_1WI:TR 700 ms, TE 9 ms,层厚 5 mm,层间距 1 mm,视野 280 mm×200 mm,采集次数 1,翻转角 8°;②横轴面 DIXON-T_2WI:TR 3500 ms, TE 65 ms,层厚 5 mm,层间距 1 mm,视野 280 mm×200 mm,采集次数 1,翻转角 90°;③横轴面 T_2-mapping:回波链长度 6, TR 2000 ms, TE 分别为 13、26、39、52、65 和 78 ms,层厚 5 mm,层间距 2 mm,视野 280 mm×180 mm,采集矩阵 243×188,体素大小 1.15 mm×0.95 mm×5.00 mm,扫描时间 6.5 min。

4. 图像分析和测量

由一位经验丰富的放射科医师(工作经验>8 年)进行 MRI 图像分析和数据测量。先在 T_1WI 图像(解剖像)上分别选取骨盆肌肉(臀大肌、阔筋膜张肌)和大

腿肌肉(股直肌、股内侧肌、股外侧肌、股中间肌、缝匠肌、半膜肌、半腱肌、股二头肌长头肌、大收肌、长收肌和股薄肌)的最大横截面,沿各条肌肉边界的内侧约 1 mm处勾画 ROI,然后将其复制到 T_2-mapping 图像,由 Phillips 后处理工作站自动得到各肌肉的 T_2 值。肌肉平均 T_2 值由所测量的 13 块肌肉的 T_2 值取平均值所得。

4. 统计分析

使用 SPSS 25.0 软件进行统计学分析。计量资料中符合正态分布者以均数±标准差表示,不符合者以中位数(上、下四分位数)表示。采用方差分析比较 13 块肌肉之间 T_2 值的差异,并应用 LSD-t 检验对各肌肉 T_2 值进行两两比较。采用 Mann-Whitney U 检验比较Ⅱ、Ⅲ型患者股二头肌长头 T_2 值的差异,应用两独立样本 t 检验比较Ⅱ、Ⅲ型患者其余 12 条肌肉 T_2 值、肌肉平均 T_2 值、HFMSE 评分及年龄的差异。采用 Spearman 相关性分析评估肌肉 T_2 值与年龄、BMI 及 HFMSE 评分之间的相关性。以 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

1. 患者的基本资料

28 例 SMA 患儿,Ⅱ型 15 例,Ⅲ型 13 例;年龄 1.3～13.7 岁,平均(6.6±3.1)岁;HFMSE 评分为2～64,平均(28.5±18.9);BMI 为 10.9～31.5 kg/m^2,中位数 16.5(13.5,19.1) kg/m^2,13 块肌肉的平均 T_2 值的取值范围为 42.9～70.1 ms,均数为(56.3±8.5) ms。

2. 各肌肉的 T_2 值对比

13 块肌肉 T_2 值的总体差异有统计学意义($F=7.755$,$P<0.001$)。对 13 条肌肉的 T_2 值进行组间两两比较,结果见表 1。其中,T_2 值最高者为臀大肌[(63.3±11.9) ms],其次为股外侧肌[(61.4±9.9) ms];T_2 值最低者为长收肌[(42.5±4.5) ms],其次为半膜肌[(51.6±7.6) ms]。长收肌的 T_2 值明显低于其它肌肉,差异均有统计学意义(5.050≤t≤7.409,P 均≤0.001)。

彩色编码分布图可直观显示 13 块肌肉的 T_2 值呈异质性分布,可提供有效的视觉评估(图 1、2)。

3. Ⅱ、Ⅲ型 SMA 临床资料和肌肉 T_2 值的比较

Ⅱ、Ⅲ型 SMA 组临床资料和肌肉 T_2 值的比较结果见表 2。Ⅱ型 SMA 患儿阔筋膜张肌 T_2 值显著高于Ⅲ型,Ⅱ型 SMA 组的 HFMSE 评分和年龄明显低于Ⅲ型组,差异均具有统计学意义($P<0.05$);而其余各条肌肉的 T_2 值、13 块肌肉平均 T_2 值及 BMI 在两组之间的差异均无统计学意义($P>0.05$)。

表 2 Ⅱ、Ⅲ型 SMA 患者临床资料和肌肉 T_2 值的比较

指标	Ⅱ型 SMA 组	Ⅲ型 SMA 组	统计量	P 值
T_2 值/ms				
臀大肌	66.9±11.4	59.1±11.4	1.800[a]	0.083
缝匠肌	61.8±11.0	55.5±12.1	1.447[a]	0.160
阔筋膜张肌	64.7±12.2	49.8±13.3	3.085[a]	0.005*
股外侧肌	62.3±10.4	60.4±9.5	0.507[a]	0.617
股中间肌	60.0±8.3	59.5±8.4	0.175[a]	0.863
股内侧肌	63.3±11.7	58.8±10.1	1.076[a]	0.292
股直肌	58.6±8.9	58.6±11.3	0.008[a]	0.994
大收肌	59.6±14.1	53.2±11.4	1.302[a]	0.204
长收肌	42.5±4.0	42.5±5.2	−0.007[a]	0.994
股薄肌	56.6±9.5	50.1±11.8	1.591[a]	0.124
半膜肌	52.3±7.8	50.7±7.4	0.529[a]	0.601
半腱肌	55.4±11.2	53.1±9.2	0.586[a]	0.563
股二头肌长头	49.9(45.5,64.8)	48.8(43.7,56.4)	−1.129[b]	0.259
肌肉平均值	58.3±8.6	54.0±8.1	1.375[a]	0.181
HFMSE 评分	16.5±12.6	42.2±15.5	−4.844[a]	0.000*
年龄/岁	5.1±2.5	8.3±2.8	−3.221[a]	0.003*
BMI/kg/m^2	15.6±2.6	19.1±6.0	−1.986[a]	0.065

注:[a] 为 t 值,[b] 为 Z 值。

4. 肌肉 T_2 值与临床指标的相关性

SMA 患者肌肉 T_2 值与临床指标的相关性见表 3。SMA 患者肌肉平均 T_2 值与 HFMSE 评分呈负相关关系($r=-0.657$,$P<0.001$),与 BMI 和年龄无显著相关性($P>0.05$);BMI 与年龄无显著相关性($P>0.05$);HFMSE 评分与 BMI 和年龄均无显著相关性($P>0.05$)。

表 1 13 条肌肉间两两比较 LSD-t 检验的 t 值表

肌肉名称	臀大肌	缝匠肌	阔筋膜张肌	股外侧肌	股内侧肌	股中间肌	股直肌	大收肌	长收肌	股薄肌	半膜肌	半腱肌
缝匠肌	1.558	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
阔筋膜张肌	1.967	0.409	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
股外侧肌	0.656	−0.902	−1.310	—	—	—	—	—	—	—	—	—
股内侧肌	1.247	−0.311	−0.720	0.591	—	—	—	—	—	—	—	—
股中间肌	0.722	−0.836	−1.244	0.066	−0.525	—	—	—	—	—	—	—
股直肌	1.663	0.105	−0.303	1.007	0.416	0.941	—	—	—	—	—	—
大收肌	2.359*	0.801	0.392	1.703	1.112	1.637	0.696	—	—	—	—	—
长收肌	7.409*	5.851*	5.442*	6.752*	6.162*	6.687*	5.745*	5.050*	—	—	—	—
股薄肌	3.458*	1.900	1.492	2.802*	2.211*	2.736*	1.795	1.099	−3.951*	—	—	—
半膜肌	4.176*	2.618*	2.210*	3.520*	2.929*	3.454*	2.513*	1.817	−3.233*	0.718	—	—
半腱肌	3.177*	1.619	1.210	2.520*	1.930	2.455*	1.513	0.818	−4.232**	−0.281	−0.999	—
股二头肌长头	3.908*	2.350*	1.942	3.252*	2.661*	3.186*	2.245*	1.549	−3.500*	0.450	−0.268	0.732

注:* 差异有统计学意义($P<0.05$)。

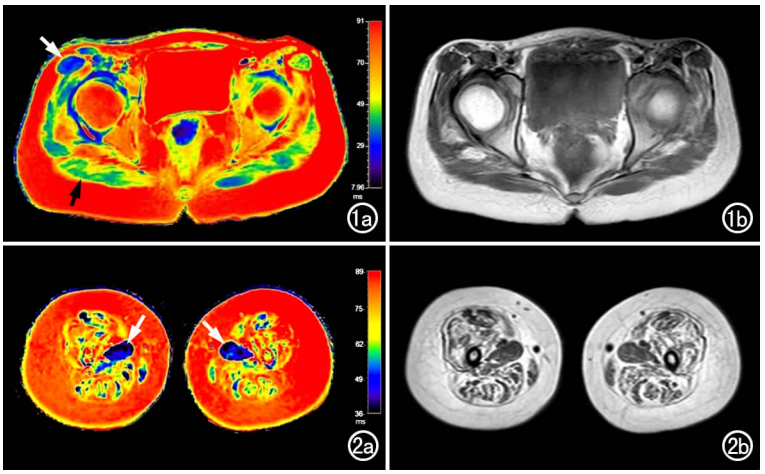

图 1　女，9 岁，Ⅲ型 SMA。a）骨盆横轴面 T_2 彩色编码图示臀大肌呈绿色（黑箭），表明其 T_2 值明显高于前方呈蓝色的阔筋膜张肌（白箭）；b）骨盆横轴面 T_1WI，显示骨盆肌肉的解剖结构。　**图 2**　女，5 岁，Ⅱ型 SMA。a）大腿横轴面 T_2 值彩色编码图，示长收肌呈蓝－黑混杂色（白箭），其余肌肉以黄－绿色为主，表明长收肌 T_2 值明显低于同层面的其它肌肉；b）大腿横断面的 T_1WI，显示大腿层面肌肉的解剖结构。

表 3　年龄、BMI、HFMSE 与 T_2 的相关性

指标	年龄	BMI	HFMSE	T_2
年龄	1.000	—	—	—
BMI	0.121	1.000	—	—
HFMSE 评分	0.307	0.113	1.000	—
T_2	0.039	0.330	−0.657*	1.000

注：* 显著差异（$P<0.001$）。

除股中间肌（$r=-0.374$，$P=0.05$）、长收肌（$r=-0.250$，$P=0.200$）和半腱肌（$r=-0.366$，$P=0.055$）之外，其它肌肉的 T_2 值与 HFMSE 评分均呈显著负相关（$-0.690\leqslant r\leqslant-0.386$，$P<0.05$）。其中，阔筋膜张肌的 T_2 值与 HFMSE 评分的相关性最高（$r=-0.690$，$P<0.001$；图 3）。此外，在Ⅱ型与Ⅲ型患者中，肌肉平均 T_2 值均与 HFMSE 评分呈高度负相关（$r=-0.696$、-0.724，P 均<0.01），而与年龄和 BMI 均无显著相关性（P 均>0.05）。

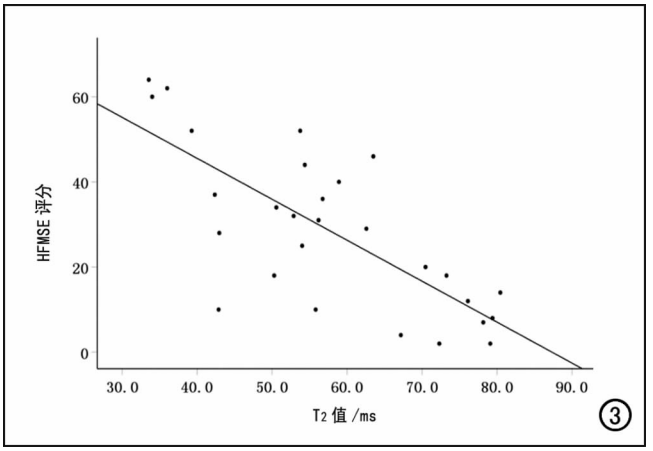

图 3　SMA 患者阔筋膜张肌 T_2 值与 HFMSE 相关性。

讨　论

SMA 的发病机制是运动神经元生存基因 1（survival motor neuron gene1，SMN1）发生缺失或突变，导致其编码的 SMN 蛋白水平降低，引起 α 神经元的缺失和进行性肌肉萎缩[20-21]。目前通过提高 SMN 蛋白水平的病因治疗方法已经取得显著进展[3,22]。多项临床试验及长期随访研究结果均表明，以诺西那生钠为代表的针对 SMN 靶点的反义寡核苷酸药物可以维持甚至显著改善 SMA 患者的运动功能，并且显著增加 SMA 患者的无事件生存时间[23-24]，且患者的预后与接受治疗的时间早晚相关[5]。

HFMSE 是一项由 33 个项目组成的功能评估量表，有较高的评分者信度，且与用于评估 SMA 严重程度的生物标志物有很好的相关性[25]，适用于 2 型和 3 型脊髓性肌萎缩症中能走动的患者。但目前用于反映 SMA 肌肉损伤的临床运动功能评估方法仍不够敏感，不足以监测疾病进程或治疗过程中的微小变化[26]。

MRI 是活体研究骨骼肌解剖及组织特征的有力且无创性工具[27-28]，既往主要通过定性或半定量方法研究肌肉内脂肪浸润程度以及测量肌肉体积来评估 SMA 患者的肌肉受累情况[18,29,30]。然而，半定量评价具有主观性，且肌肉体积无法准确反映肌肉的细微改变。T_2-mapping 可定量测量组织的 T_2 值，即横向弛豫时间。当肌肉组织出现炎症、水肿、脂肪浸润或纤维化等病理生理学改变时，水分子运动受限，肌肉的 T_2 值则会延长。SMA 患者肌肉的去神经支配常常导致肌肉的水肿和脂肪浸润[17,31]，这两者均会增加肌肉的 T_2 值。本研究通过 T_2-mapping 技术定量测量 SMA 患儿臀部及大腿 13 块肌肉的 T_2 值，结果显示臀大肌的 T_2 值最高，其次为股外侧肌，长收肌的 T_2 值明显低于其它肌肉（$P<0.05$）。这种骨盆及大腿前部肌群受累较重、长收肌等内侧肌群受累相对轻微的受累模式与既往报道相一致[29]，提示 SMA 疾病的肌肉受累模式存在一定规律，其潜在机制尚不完全清楚，可能与解剖及功能特点有关，即这些受累轻微的肌肉均为较薄弱的带状肌，在人体活动中主要起协调作用而受力相对较小[32]。本研究结果表明 T_2-mapping 可以准确地评估个体肌肉的受累情况，其中 T_2 值彩色编码图可快速、直观地显示各肌肉受累程度的差异。

已有研究描述了Ⅱ型和Ⅲ型 SMA 患者在 MRI 上大腿肌肉受累程度的差异[29]。本研究结果显示，Ⅱ

型患儿的 HFMSE 评分明显低于Ⅲ型患儿，Ⅱ型患儿的阔筋膜张肌 T_2 值显著高于Ⅲ型患儿，证实了Ⅱ型患儿临床功能更差，大腿肌肉受累情况较Ⅲ型更为严重。这表明 T_2-mapping 可作为客观的定量技术在一定程度上反映 SMA 患者的临床运动能力，且有助于区分Ⅱ型与Ⅲ型 SMA 患者，其中阔筋膜张肌的 T_2 值可能是反映疾病严重程度、区分两型患儿的有效指标。此外，Ⅱ、Ⅲ型患儿的年龄也存在显著差异。由于目前尚缺乏对疾病变化规律和自然进程的明确解释，我们仍需要在不同疾病类型的比较研究中进一步探索。

本研究结果表明在Ⅱ型、Ⅲ型及所有患者中，肌肉平均 T_2 值与 HFMSE 评分均呈高度负相关，即患者运动功能越差，肌肉的平均 T_2 值越高，也进一步说明 T_2 值可以反映 SMA 患者的病情严重程度。其中，对于个体肌肉而言，阔筋膜张肌的 T_2 值与 HFMSE 的相关系数最大，提示该肌肉 T_2 值与疾病严重程度最相关，说明阔筋膜张肌可能是反映疾病活动度的理想目标肌肉，这对 SMA 患者的病情监测和疗效评估具有重要的临床意义，当然这仍需进一步大样本研究来验证。此外，在Ⅱ型、Ⅲ型及所有患者中，肌肉平均 T_2 值均不随年龄增长而增加，提示 SMA 是一种相对稳定的疾病，这与既往研究的结论相一致[18]。这可能与 SMA 不同分型的起病年龄及能达到的最大运动功能本就存在差异有关，未来需通过纵向研究监测疾病进展过程中患者骨盆及大腿各肌肉 T_2 值的变化情况。

本研究存在一定的局限性。首先，由于患者年龄小、扫描时间较长等限制，本研究缺乏与同龄健康对照组的比较。其次，我们纳入的患者数量偏少，有待在今后的研究中增加样本量来进一步研究和论证我们的结果。此外，本研究仅在横断面探讨 T_2-mapping 评估 SMA 疾病严重程度及分析肌肉受累模式的潜在价值，未来将通过该技术纵向比较患儿治疗前后 T_2 值的变化，以进一步确定 T_2-mapping 对疾病疗效及预后评估的临床意义。最后一点，本研究中未将 T_2-mapping 技术与 DTI 和 Dixon 脂肪定量技术等其它相关技术进行比较，DTI 可通过检测水分子的扩散情况来评价骨骼肌结构的改变[12,33]，Dixon 脂肪定量技术则通过肌肉脂肪分数来精确评估肌肉的脂肪浸润情况，多模态 MRI 定量参数间的比较及联合应用对疾病的进展和疗效评估应该具有更重要的意义。

总之，T_2-mapping 技术能客观定量评估 SMA 患儿疾病的严重程度，有助于识别该疾病的肌肉受累模式。阔筋膜张肌 T_2 值可区分Ⅱ型与Ⅲ型 SMA 患者，此块肌肉可能是反映患者临床运动功能的理想目标肌肉。

参考文献：

[1] Schorling DC, Pechmann A, Kirschner J. Advances in treatment of spinal muscular atrophy-new phenotypes, new challenges, new implications for care[J]. J Neuromuscul Dis, 2020, 7(1): 1-13.

[2] Mercuri E, Messina S, Kinali M, et al. Congenital form of spinal muscular atrophy predominantly affecting the lower limbs: a clinical and muscle MRI study[J]. Neuromuscul Disord, 2004, 14(2): 125-129.

[3] Barp A, Carraro E, Albamonte E, et al. Muscle MRI in two SMA patients on nusinersen treatment: a two years follow-up[J/OL]. J. Neurol Sci, 2020, 417: e117067. DOI: 10. 1016/j. jns. 2020. 117067.

[4] Finkel RS, Mercuri E, Darras BT, et al. Nusinersen versus sham control in infantile-onset spinal muscular atrophy[J]. N Engl J Med, 2017, 377(18): 1723-1732.

[5] Darras BT, Chiriboga CA, Iannaccone ST, et al. Nusinersen in later-onset spinal muscular atrophy: long-term results from the phase 1/2 studies[J]. Neurology, 2019, 92(21): 2492-506.

[6] Albrechtsen SS, Born AP, Boesen MS. Nusinersen treatment of spinal muscular atrophy: a systematic review[J/OL]. Dan Med J, 2020, 67(9): A02200100. PMID: 32800069.

[7] Kriss A, Jenkins T. Muscle MRI in motor neuron diseases: a systematic review[J]. Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener, 2022, 23(3-4): 161-175.

[8] 刘春华，谢宜，毛锐利，等. MRI 在腘绳肌损伤中的应用价值[J]. 放射学实践，2022，37(8)：1023-1027.

[9] 王怡，文冬琳，李小明. RSNA2022 骨骼肌肉影像学[J]. 放射学实践，2023，38(2)：140-145.

[10] Bonati U, Schmid M, Hafner P, et al. Longitudinal 2-point dixon muscle magnetic resonance imaging in becker muscular dystrophy[J]. Muscle Nerve, 2015, 51(6): 918-921.

[11] Wokke BH, van Den Bergen JC, Hooijmans MT, et al. T_2 relaxation times are increased in skeletal muscle of DMD but not BMD patients[J]. Muscle Nerve, 2016, 53(1): 38-43.

[12] Hooijmans MT, Habets LE, van Den Berg-Faay SAM, et al. Multi-parametric quantitative magnetic resonance imaging of the upper arm muscles of patients with spinal muscular atrophy[J/OL]. NMR Biomed, 2022, 35(7): e4696. DOI: 10. 1002/nbm. 4696.

[13] Triplett WT, Baligand C, Forbes SC, et al. Chemical shift-based MRI to measure fat fractions in dystrophic skeletal muscle[J]. Magn Reson Med, 2014, 72(1): 8-19.

[14] Kim HK, Serai S, Lindquist D, et al. Quantitative skeletal muscle MRI: Part 2, MR spectroscopy and T_2 relaxation time mapping-comparison between boys with duchenne muscular dystrophy and healthy boys[J]. AJR, 2015, 205(2): 216-223.

[15] Habets LE, Bartels B, Asselman FL, et al. Magnetic resonance reveals mitochondrial dysfunction and muscle remodelling in spinal muscular atrophy[J]. Brain, 2022, 145(4): 1422-1435.

[16] Bonati U, Holiga S, Hellbach N, et al. Longitudinal characterization of biomarkers for spinal muscular atrophy[J]. Ann Clin Transl Neurol, 2017, 4(5): 292-304.

[17] Chabanon A, Seferian AM, Daron A, et al. Prospective and longitudinal natural history study of patients with Type 2 and 3 spinal muscular atrophy: baseline data NatHis-SMA study[J/OL]. PLoS One, 2018, 13(7): e0201004. DOI: 10. 1371/journal. pone.

0201004.

[18] Sproule DM, Montgomery MJ, Punyanitya M, et al. Thigh muscle volume measured by magnetic resonance imaging is stable over a 6-month interval in spinal muscular atrophy[J]. J Child Neurol, 2011, 26(10): 1252-1259.

[19] Vuillerot C, Payan C, Iwaz J, et al. Responsiveness of the motor function measure in patients with spinal muscular atrophy[J]. Arch Phys Med Rehabil, 2013, 94(8): 1555-1561.

[20] Fallini C, Bassell GJ, Rossoll W. Spinal muscular atrophy: the role of SMN in axonal mRNA regulation[J/OL]. Brain Res, 2012, 1462: e81-e92. DOI: 10.1016/j.brainres.2012.01.044.

[21] Paushkin S, Gubitz AK, Massenet S, et al. The SMN complex, an assemblyosome of ribonucleoproteins[J]. Curr Opin Cell Biol, 2002, 14(3): 305-312.

[22] Mercuri E, Muntoni F, Baranello G, et al. Onasemnogene abeparvovec gene therapy for symptomatic infantile-onset spinal muscular atrophy type 1 (STR1VE-EU): an open-label, single-arm, multicentre, phase 3 trial[J]. Lancet Neurol, 2021, 20(10): 832-8341.

[23] de Vivo DC, Bertini E, Swoboda KJ, et al. Nusinersen initiated in infants during the presymptomatic stage of spinal muscular atrophy: interim efficacy and safety results from the Phase 2 NURTURE study[J]. Neuromuscul Disord, 2019, 29(11): 842-856.

[24] Darrow JJ, Sharma M, Shroff M, et al. Efficacy and costs of spinal muscular atrophy drugs[J/OL]. Sci Transl Med, 2020, 12(569): eaay9648. DOI: 10.1126/scitranslmed.aay9648.

[25] Main M, Kairon H, Mercuri E, et al. The Hammersmith functional motor scale for children with spinal muscular atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation[J]. Eur J Paediatr Neurol, 2003, 7(4): 155-159.

[26] Souza PVS, Pinto W, Ricarte A, et al. Clinical and radiological profile of patients with spinal muscular atrophy type 4[J]. Eur J Neurol, 2021, 28(2): 609-619.

[27] Durmus H, Yilmaz R, Gulsen-Parman Y, et al. Muscle magnetic resonance imaging in spinal muscular atrophy type 3: selective and progressive involvement[J]. Muscle Nerve, 2017, 55(5): 651-656.

[28] Otto LAM, Froeling M, van Eijk RPA, et al. Quantification of disease progression in spinal muscular atrophy with muscle MRI-a pilot study[J/OL]. NMR Biomed, 2021, 34(4): e4473. DOI: 10.1002/nbm.4473.

[29] Brogna C, Cristiano L, Verdolotti T, et al. MRI patterns of muscle involvement in type 2 and 3 spinal muscular atrophy patients[J]. J Neurol, 2020, 267(4): 898-912.

[30] Sproule DM, Punyanitya M, Shen W, et al. Muscle volume estimation by magnetic resonance imaging in spinal muscular atrophy[J]. J Child Neurol, 2011, 26(3): 309-317.

[31] Sprenger-Svačina A, Haensch J, Weiss K, et al. MRI correlates of motoneuron loss in SMA[J/OL]. 2023, 270(1): 503-510.

[32] 程晓悦，肖江喜，杜婧，等. MR T_2 mapping 成像在 Duchenne 肌营养不良症中的应用[J]. 国际医学放射学杂志，2018，41(2)：146-1450.

[33] Ponrartana S, Ramos-Platt L, Wren TA, et al. Effectiveness of diffusion tensor imaging in assessing disease severity in Duchenne muscular dystrophy: preliminary study[J]. Pediatr Radiol, 2015, 45(4): 582-589.

（收稿日期：2022-02-08 修回日期：2022-05-07）

下期要目

小视野与常规视野扩散加权成像在宫颈癌诊断中的对比研究

DCE-MRI 联合临床及血管病理参数预测早期宫颈癌淋巴结转移的价值

基于非增强与增强 MRI VI-RADS 评分对膀胱癌肌层浸润的诊断效能评估

儿童肾上腺神经母细胞瘤 CT 征象与 Ki-67 表达的相关性研究

RA 患者骨髓水肿、骨侵蚀影像学评分与治疗反应性的关系

高分辨率对比增强锥形束 CT 在颅内支架成形术后评估中的应用价值

超声在儿童输尿管纤维上皮性息肉致肾积水术前诊断及预后评估中的价值

Gd-EOB-DTPA 增强 MRI 对 CK19 阳性小肝癌（≤3 cm）的评估价值

基于不同运动亚型的帕金森脑灰质体积及自发活动功能的临床研究

基于增强 CT 图像纹理特征术前预测肝细胞癌微血管侵犯状态及危险度等级