

论著·临床研究

高频超声检查在小儿杜氏型肌营养不良中的 辅助诊断价值

施燕蓉¹ 刘晓青² 戴红¹ 陆殿元¹ 倪俊毅¹ 李西华²

(1. 上海交通大学医学院附属新华医院崇明分院儿科, 上海 202150; 2. 上海市儿科医学研究所, 上海 200092)

[摘要] 目的 探讨高频超声在小儿杜氏型肌营养不良(DMD)疾病中的辅助诊断价值。方法 将8例DMD患儿作为DMD组,10例健康儿童作为对照组,用高频超声检测所有研究对象的股直肌肌肉回声及腓肠肌与比目鱼肌间隔。结果 与对照组相比,DMD组股直肌及腓肠肌回声增强,且肌肉纤维排列紊乱,两侧腓肠肌与比目鱼肌的间隔均明显增宽($P < 0.05$)。结论 使用高频超声检测肌肉形态的变化可为DMD的诊断提供依据。

[中国当代儿科杂志,2012,14(7):533-535]

[关键词] 杜氏型肌营养不良; 超声; 儿童

[中图分类号] R746 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2012)07-0533-03

The value of high-frequency ultrasound in the diagnosis of duchenne muscular dystrophy in children

SHI Yan-Rong, LIU Xiao-Qing, DAI Hong, LU Dian-Yuan, NI Jun-Yi, LI Xi-Hua. Department of Pediatrics, Xinhua Hospital (Chongming) Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 202150, China (Dai H, Email: cmcpho1@163.com)

Abstract: Objective To study the value of high-frequency ultrasound in the diagnosis of duchenne muscular dystrophy diseases (DMD) in children. **Methods** Eight children with DMD were enrolled as DMD group and 10 healthy children as the control group. The echogenicity of the rectus femoris muscle and the gap between the gastrocnemius and soleus muscles in the two groups were detected by high-frequency ultrasound. **Results** Compared with the control group, rectus femoris and gastrocnemius muscles in the DMD group showed increased echogenicity and their muscle fibers were arranged irregularly, and the gap between the gastrocnemius and soleus muscles became wilder ($P < 0.01$). **Conclusions** High-frequency ultrasound is valuable in the diagnosis of DMD. [Chin J Contemp Pediatr, 2012, 14(7):533-535]

Key words: Duchenne muscular dystrophy; Echocardiography; Child

杜氏型肌营养不良(duchenne muscular dystrophy, DMD)是小儿假性肥大型肌营养不良中最常见的一种类型,为一组因肌肉缺乏抗肌萎缩蛋白而引起进行性肌肉变性疾病,遗传方式为X连锁隐性^[1]。其临床主要表现为缓慢进行性加重的对称性骨骼肌萎缩和无力,最终完全丧失运动功能。病理损伤以肌纤维变性、坏死和再生为主^[2]。DMD患儿的血清肌酸激酶(CK)在3~5岁达到峰值,以后随年龄增加而逐年下降。但是血清CK与患儿运动相关,并且波动很大,不利于作为干预后改善情况的评估指标,因此寻找一种简便的评估方法显得非常重要。本研究通过高频超声观察正常小儿和DMD

患儿的骨骼肌图像形态变化及腓肠肌与比目鱼肌间隙,为临床通过简易的超声方法辅助诊断小儿肌肉疾病提供依据。

1 资料与方法

1.1 研究对象

选取2009年10月至2011年11月到上海新华医院崇明分院就诊的DMD患儿共8例为DMD组,年龄5岁5个月至10岁,体重18~28 kg,身高108~127 cm,均为男性。经临床表现、CK显著升高、肌肉病理免疫组化抗肌萎缩蛋白(dystrophin)检测为肌纤维Dystro-

[收稿日期]2011-11-16; [修回日期]2012-03-03
[基金项目]上海市崇明县卫生局重点学科建设计划(2011.儿科)。
[作者简介]施燕蓉,女,本科,主治医师。
[通信作者]戴红,副主任医师。

phin C端、R端和N端均完全缺乏,确诊为小儿进行性肌营养不良杜氏型(上海市儿科医学研究所检测)。另外经监护人知情同意后取6~8岁健康男童10名为对照组,体重20.5~27 kg,身高114~130 cm。

1.2 检测方法

对DMD患儿行超声检查的仪器为SIEMENS ACUSON x300。使用参数:MSK条件,探头8 MHz增益25 dB,动态范围(DR)为60 dB。首先受检小儿取仰卧位,获取双侧下肢股直肌静态超声图像;然后受检小儿行俯卧位,获取左、右腓肠肌截面静态图像以及腓肠肌与比目鱼肌间隔等参数。

1.3 统计学分析

采用SPSS 16.0统计软件进行统计学分析,计量资料为正态分布,用均数±标准差($\bar{x} \pm s$)表

示。组间比较采用t检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 两组骨骼肌高频超声图像比较

对照组男童股直肌和腓肠肌纵向肌纤维均匀,股直肌回声正常。DMD组患儿股直肌回声弥漫性增强,肌纤维显示不清;腓肠肌回声增强,肌肉肿胀,肌束回声相对增强,纤维脂肪隔增厚。见图1。

2.2 两组腓肠肌与比目鱼肌间隔比较

对照组男童左、右侧腓肠肌与比目鱼肌间隔均小于DMD组患儿(分别 $t = 3.23, 2.24; P < 0.01, 0.05$),见图2,表1。

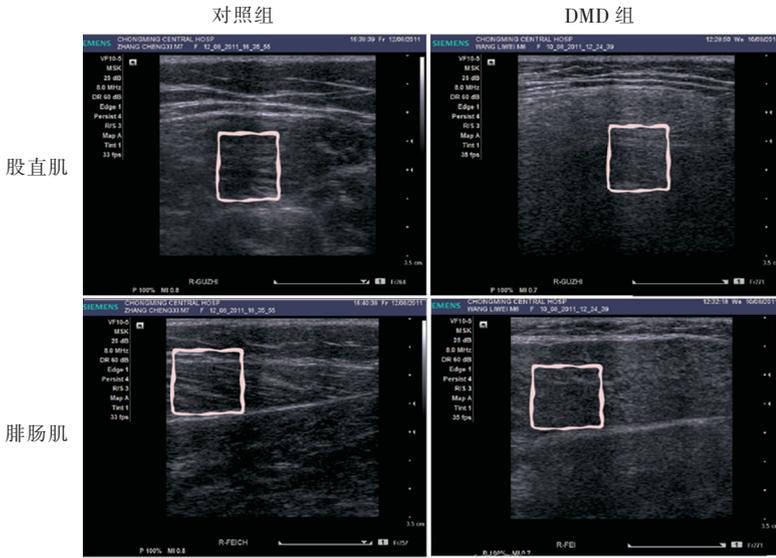


图1 两组股直肌及腓肠肌高频超声图像 对照组股直肌超声声像图方框内示高回声线状肌束膜与低回声肌束相间排列;与对照组肌束回声相比,DMD组方框内呈弥漫性均匀分布的增高回声。对照组腓肠肌超声声像图方框内示长轴方向上高回声线状肌束膜与低回声肌束均匀相间、排列有序;DMD组腓肠肌超声声像图显示高低相间的肌纤维回声消失,与对照组肌束回声相比,方框内呈增高回声且分布均匀。

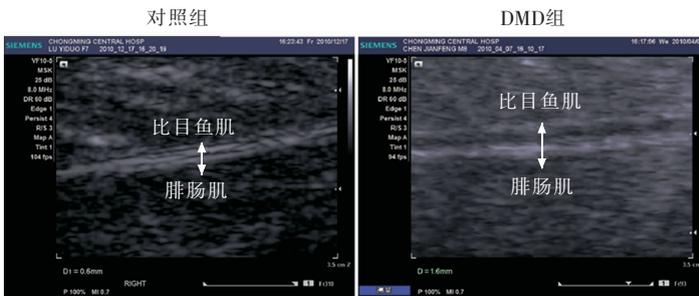


图2 两组腓肠肌与比目鱼肌间隔高频超声图像 超声图像显示DMD组患儿腓肠肌与比目鱼肌间隔较对照组儿童增宽。

表1 两组腓肠肌与比目鱼肌间隔比较 ($\bar{x} \pm s, \text{mm}$)

组别	例数	左侧	右侧
对照组	10	0.60 ± 0.07	0.61 ± 0.07
DMD组	8	1.15 ± 0.32	1.10 ± 0.19
t值		3.23	2.24
P值		< 0.01	< 0.05

3 讨论

骨骼肌疾病在临床上非常多见,而在小儿骨骼肌疾病中,以先天性的神经肌肉疾病相对多见,其中以DMD最为常见。DMD是一组源发于肌肉组织的X伴性遗传性疾病,也是最常见的致死性骨骼肌遗传性疾病之一。临床上通过体征、血生化和肌电图帮助诊

断,对该症诊断的金标准仍为基因检测和/或肌肉病理检测^[3]。肌电图对年龄小的患儿呈不典型表现,损伤性检测方法对于小儿不易接受且不易重复,而影像学是一种更敏捷、更安全的方法^[4],因此超声影像可作为一种简易有效的辅助检查,可早期帮助诊断肌肉疾病和鉴别诊断,尤其对 DMD 的诊断价值逐渐受到重视,可为病情随访、疗效评价及病变部位提供客观依据,也可指导在肌肉活检中,取得肌肉病理检查的最佳部位,同时能动态观测肌束的收缩和舒张功能,目前正逐渐成为研究肌肉疾病的一种有效手段^[5]。陈金亮等^[6]应用高频超声检测 81 例 DMD 患者的下肢肌肉,发现随着年龄的增长,臀肌、大腿肌肉、小腿肌肉和背肌萎缩呈现进行性加重,皮下脂肪增厚,认为高频超声可为 DMD 的诊断、病情随访和临床病理活检提供客观依据。本研究也显示 DMD 患儿的腓肠肌肌束纹理欠清,呈弥漫性的脂肪样回声,肌束膜回声亦增高。有研究发现通过超声图像可以发现神经肌肉疾病所导致的肌肉萎缩、肌肉纤维化和脂肪浸润,认为有助于鉴别诊断^[7]。傅晓红等^[8]利用灰阶超声、超声弹性成像对比及联合研究方法,结合肌肉活检病理改变对多发性肌炎和皮肌炎的影像学图像进行了分析,结果显示患者的双侧大腿中下部内、外、前后侧肌群肌肉组织的饱和度、肌束膜和深筋膜结缔组织网络样回声的连续性、肌肉组织回声特点与正常组比较有差异。在骨化性肌炎的诊断中,高频超声法也已成为具有价值的临床诊断工具^[9]。小儿的肢体和成人相比肢体较细,需要设定一定的参数, Maurits 等^[10]对 45 ~ 156 个月的健康儿童进行了肱二头肌和股四头肌的测量,并对 36 例患神经肌肉疾病的儿童(20 例 DMD, 16 例神经源疾病)进行诊断评估,发现超声图像密度分析提供了敏感的神神经肌肉疾病与健康儿童之间的区别方法。肌肉正常参数的设置可以用来帮助诊断儿童神经肌肉疾病,使用校准肌肉后向散射方法,可以评估杜氏肌病和 Becker 型肌营养不良的严重程度,其进展程度随着年龄的增长呈线性增加^[11]。但是由于超声图像的局限性,不同肌病在回声强度和肌肉形态方面有类似表现,也有受肌肉收缩的干扰,因此在检查 DMD 等肌病时需要结合临床特点和血生化检查进行分析。本研究通过对经病理证实的 DMD 患儿股直肌和小腿肌肉高频超声图像的肌肉形态特征分析,认为高频图像能够清晰地显示正常及病变的肌肉组织的纹理、回声增强等特征性的信息, DMD 患儿在回声强度方面与正常儿童有明显的差异,可借助于高频超声图像的肌肉形态特征分析提供客观依据,与其他报道一致。同时通过超声图像

测量腓肠肌与比目鱼肌间隔,发现受检 DMD 患儿较正常小儿腓肠肌与比目鱼肌间隔明显增宽,可能和受损肌肉的大量脂肪浸润以及肌肉萎缩有关,肌肉之间的间隔可能因脂肪浸润而变得稀疏增宽。

由于样本来源的局限性,且进行该方面的研究尚处于起步阶段,故本研究未对神经源性疾病和肌源性疾病的超声图像特点进行比较,且病例数亦较少,需要逐步积累。随着对 DMD 疾病的深入研究,新的治疗手段也不断出现,如周末大剂量强的松疗法和间歇性强的松治疗等^[11-12],且定期的反复的对受损肌肉肌束做动态随访也尤为重要;另外尚需进一步扩大病例数积累经验,也需要进一步增加病例病种,进行神经源性和肌源性疾病的鉴别,并在此基础上进行深入研究,观察静态与运动的肌束变化。虽然超声检查是一项无痛性方法,小儿易于接受和重复,重复性的检查有益于观察随着年龄的增长其疾病进程的变迁,从而提高对小儿神经肌肉疾病的辅助诊断水平,但是超声的操作和操作者的习惯有一定的关系,所以应予相对固定专门人员进行此项检测。

[参 考 文 献]

- [1] 沈定国. 肌肉疾病[M]. 北京:人民军医出版社,2007:214-218.
- [2] 吴世文,马维娅译. 临床肌肉病理学[M]. 第3版. 北京:人民军医出版社,2007:40-50.
- [3] 李西华,赵蕾,吴燕,吴洁,何大可,刘晓青. 神经源性一氧化氮合酶对临床疑似 Becker 型肌营养不良的诊断意义[J]. 中国当代儿科杂志,2011,13(4):288-291.
- [4] Lovitt S, Moore SL, Marden FA. The use of MRI in the evaluation of myopathy[J]. Clin Neurophysiol, 2006, 117(3): 486-495.
- [5] 张彬彬,刘晶瑶. Duchenne 型肌营养不良的研究进展[J]. 中风与神经疾病杂志,2011,28(2):187-189.
- [6] 陈金亮,周顺林,李建军,狄淑珍,马文龙,侯小晋. 应用高频超声检测 81 例 Duchenne 进行性肌营养不良症患者下肢肌肉[J]. 中华超声影像学杂志,2003,12(9):548-551.
- [7] Pillen S, Arts IM, Zwarts MJ. Muscle ultrasound in neuromuscular disorders[J]. Mus Nerve, 2008, 37(6): 679-693.
- [8] 傅晓红,刘森,沈燕,朱竹青,王强. 灰阶超声和超声弹性成像对比及联合诊断多发性肌炎、皮肌炎的探索[J]. 中国临床医学影像杂志,2011,22(7):518-520.
- [9] 马湛. 高频超声在骨化性肌炎诊断中的应用[J]. 河南科技大学学报(医学版),2010,28(3):211-215.
- [10] Maurits NM, Beenakker EA, van schaik DE, Fock JM, Van der Hoeven JH. Muscle ultrasound in children: normal values and application to neuromuscular disorders[J]. Ultrasound Med Biol, 2004, 30(8): 1017-1027.
- [11] Zaidman CM, Connolly AM, Malkus EC, Florence JM, Pestronk A. Quantitative ultrasound using backscatter analysis in Duchenne and Becker muscular dystrophy[J]. Neuromuscul Disord, 2010, 20(12): 805-809.
- [12] Escolar DM, Hache LP, Clemens PR, Cnaan A, McDonald CM, Viswanathan V, et al. Randomized, blinded trial of weekend vs daily prednisone in Duchenne muscular dystrophy[J]. Neurology, 2011, 77(5): 444-452.

(本文编辑:万静)