

# 利用最小二乘法估计和不对称回波迭代分解水和脂肪成像序列定量评估 Duchenne 型肌营养不良患者下肢肌肉脂肪浸润

殷亮<sup>1</sup> 谢志颖<sup>2</sup> 卜姗姗<sup>1</sup> 朱颖<sup>1</sup> 袁云<sup>2</sup> 肖江喜<sup>1</sup>

<sup>1</sup>北京大学第一医院医学影像科 100034; <sup>2</sup>北京大学第一医院神经内科 100034

通信作者:肖江喜, Email: cjr.xiaojiangxi@vip.163.com

**【摘要】** 目的 利用最小二乘法估计和不对称回波迭代分解水和脂肪成像(IDEAL-IQ)序列定量评估 Duchenne 型肌营养不良(DMD)患者下肢肌肉脂肪浸润分布规律,分析脂肪分数(FF)与临床指标的相关性。**方法** 采用前瞻性研究方法,纳入2017年6月至2018年5月北京大学第一医院21例经活检和(或)基因确诊的DMD患者(DMD组)和21名年龄相匹配的健康志愿者(对照组),行IDEAL-IQ序列检查,测量下肢不同肌肉(骨盆、大腿及小腿)FF值,同期收集DMD患者年龄、身高、体重、病程、10 m步行时间及医学研究委员会肌力评分(MRC)等临床指标。采用独立样本 $t$ 检验比较DMD组和对照组的年龄和身高,采用独立样本的非参数检验(Mann-Whitney  $U$ 检验)比较两组的体重、BMI及FF值。采用多个相关样本的非参数检验(Friedman检验)比较骨盆肌肉、大腿肌肉及小腿肌肉之间的平均FF值。采用Spearman相关评价下肢肌肉FF值与临床指标的相关性。**结果** DMD患者骨盆肌肉平均FF值[13.1(6.9, 33.8)]大于大腿肌肉平均FF值[8.3(23.4, 4.5)],且大于小腿肌肉平均FF值[4.5(2.9, 8.8)],差异均有统计学意义( $P$ 均 $<0.05$ )。DMD组骨盆各肌肉FF值均显著大于对照组( $P$ 均 $<0.05$ ),其中臀大肌FF值最高[34.7(26.4, 63.7)];DMD组大腿各肌肉FF值均大于对照组,其中仅缝匠肌、长收肌、股薄肌差异无统计学意义( $Z$ 值分别为0.69、1.67、1.22,  $P$ 值分别为0.489、0.094、0.222),大收肌FF值[27.2(12.4, 58.5)]最高;DMD组小腿各肌肉FF值均大于对照组,其中仅胫前肌及胫后肌差异无统计学意义( $Z$ 值分别为1.77、1.85,  $P$ 值分别为0.076、0.064),腓肠肌外侧头[7.4(4.6, 20.9)]FF值最高。骨盆肌肉( $r$ 值分别为0.679、0.704、-0.761、0.755,  $P$ 均 $<0.001$ )、大腿肌肉( $r$ 值分别为0.801、0.813、-0.738、0.706,  $P$ 均 $<0.001$ )、小腿肌肉( $r$ 值分别为0.502、0.682、-0.637、0.664,  $P$ 均 $<0.05$ )平均FF值与年龄、病程、%MRC及10 m步行时间均有显著相关性。**结论** DMD患者下肢肌肉脂肪浸润具有特定的分布规律,IDEAL-IQ技术能量化和客观分析DMD患者下肢肌肉脂肪浸润的严重程度,具有重要的临床应用价值。

**【关键词】** 肌营养不良; 磁共振成像; 肌, 骨骼

DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.05.012

## Quantification of fat content of lower limbs using iterative decomposition of water and fat with asymmetry and least squares estimation-quantitative fat imaging in Duchenne muscular dystrophy

Yin Liang<sup>1</sup>, Xie Zhiying<sup>2</sup>, Bu Shanshan<sup>1</sup>, Zhu Ying<sup>1</sup>, Yuan Yun<sup>2</sup>, Xiao Jiangxi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Radiology, Peking University First Hospital, Beijing 100034, China; <sup>2</sup>Department of Neurology, Peking University First Hospital, Beijing 100034, China

Corresponding author: Xiao Jiangxi, Email: cjr.xiaojiangxi@vip.163.com

**【Abstract】 Objective** To evaluate the fatty infiltration of lower limbs (pelvis, thighs and calf) by using iterative decomposition of water and fat with asymmetry and least squares estimation-quantitative fat imaging (IDEAL-IQ) in Duchenne muscular dystrophy (DMD) patients, and correlate muscle fat fraction(FF) with clinical assessments. **Methods** The prospective study method was applied, twenty-one patients with DMD were diagnosed by genetic analysis and/or muscle biopsy and twenty-one age-matched healthy control subjects, were evaluated using IDEAL-IQ, calculating fat fraction (FF) of muscles in the lower limbs. The clinical data of patients, such as age, height, weight, course of disease, time to walk 10 m, Medical Research

Council Scale score, were collected. The age and height between DMD group and control group were compared by independent sample *t* test. The weight, BMI and FF values between two groups were compared by independent samples nonparametric tests (Mann-Whitney *U* tests). K related samples nonparametric test (Friedman test) was used for comparison of FF values between pelvic muscles, thighs muscles and calf muscles. The relationships between FF values and clinical assessments were investigated using Spearman correlation test. **Results** The mean FF of pelvic muscles [13.1(6.9, 33.8)] was significantly higher than that of the thighs muscles [8.3 (23.4, 4.5)] and calf muscles [8.3 (23.4, 4.5)] (all  $P<0.05$ ) in DMD group. The FF of all the pelvic muscles in DMD were significantly higher than that of the control group muscles (all  $P<0.05$ ). The gluteus maximus had the greatest mean FF values [34.7 (26.4, 63.7)] in pelvic muscles. The FF of all the thigh muscles in DMD were significantly higher than that of the control group muscles, except for the sartorius, adductor longus and gracilis ( $Z=0.69, 1.67$  and  $1.22$ , respectively,  $P=0.489, 0.094$  and  $0.222$ , respectively). The adductor magnus had the greatest mean FF values [27.2 (12.4, 58.5)] in thigh muscles. The FF of all the calf muscles in DMD were significantly higher than that of the control group muscles, except for the tibialis anterior and tibialis posterior ( $Z$  value was  $1.77$  and  $1.85$ , respectively,  $P$  value was  $0.076$  and  $0.064$ , respectively). The gastrocnemius lateral had the greatest mean FF values [7.4 (4.6, 20.9)] in calf muscles. The mean FF value of pelvic muscles ( $r=0.679, 0.704, -0.761, 0.755$ , respectively, all  $P<0.001$ ), thighs muscles ( $r=0.801, 0.813, -0.738, 0.706$ , respectively, all  $P<0.001$ ) and calf muscles ( $r=0.502, 0.682, -0.637, 0.664$ , respectively, all  $P<0.05$ ) were significantly correlate with age, course of disease, %MRC and time to walk 10 m. **Conclusions** The fat infiltration of lower limbs in DMD patients shows a distinct involvement pattern. IDEAL-IQ technique is able to quantitatively and objectively evaluate the degree of fat infiltration of lower limbs in DMD, and it has great value in clinical application.

**【Key words】** Muscular dystrophies; Magnetic resonance imaging; Muscle, skeletal  
DOI:10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2019.05.012

Duchenne 型肌营养不良 (Duchenne muscular dystrophy, DMD) 是一种致死性 X 连锁隐性遗传性肌病, 与染色体 Xp21 上抗肌萎缩蛋白 (dystrophin) 基因突变导致的蛋白缺失密切相关, 发病率为  $1/(3\ 500 \sim 6\ 000)$  活产男婴<sup>[1]</sup>。病理表现为肌纤维膜上的 dystrophin 蛋白显著或全部缺失, 致肌纤维细胞变性、坏死及再生, 最终肌肉被大量脂肪和结缔组织替代<sup>[2-3]</sup>, 其临床表现主要为骨骼肌进行性萎缩、无力和腓肠肌假性肥大, 可出现特殊的“鸭步”及“Gower”征阳性。患儿一般于 5 岁左右即出现近端肢体无力症状, 大多在 13 岁前丧失独立行走能力, 最终于 19 岁左右因呼吸或循环衰竭而死亡<sup>[4]</sup>。目前该病迄今无特异性疗法, 而准确、无创、可重复的检测手段对患者的病情进展和预后评估具有重要意义。

以往国内外大部分研究利用 Mercuri 等<sup>[5]</sup>评分量表在常规 T<sub>1</sub>WI 图像上主观肉眼评估脂肪浸润程度, 但这种方法无法准确反映在纵向研究中或疗效评估中肌肉的细微改变<sup>[6-7]</sup>, 而且在实际应用中还会受到观察者经验、观察环境等因素的影响。最小二乘法估计和不对称回波迭代分解水和脂肪成像 (iterative decomposition of water and fat with asymmetry and least squares estimation-quantitative fat imaging, IDEAL-IQ) 是一种新的脂肪定量技术,

由三点 DIXON 技术发展而来, 它通过多回波成像以及非对称采集技术和迭代最小二乘法水脂分离算法, 从而得到更精准的脂肪定量测量<sup>[8-9]</sup>。IDEAL-IQ 技术可以精准地量化每一个体素内的脂肪分数 (fat fraction, FF), 较多应用于椎体、肝脏等脂肪定量<sup>[10-11]</sup>。本研究采用 IDEAL-IQ 序列定量评估 DMD 患者下肢肌肉脂肪浸润, 研究肌肉脂肪浸润分布规律及其与临床指标的相关性, 为 DMD 的临床诊断、治疗及疗效评估提供可靠的依据。

## 资料与方法

### 一、临床资料

采用前瞻性研究方法, 收集 2017 年 6 月至 2018 年 5 月经本院病理和 (或) 基因检测确诊的 DMD 患儿 21 例。纳入标准: (1) 所有 DMD 患者均经肌肉病理和/或基因检测确诊, 包括 dystrophin 蛋白表达 (中央杆状、C 端和 N 端结构域) 不同程度的缺失以及 dystrophin 基因的突变<sup>[4, 12]</sup>; (2) 可以理解及配合完成运动功能测试; (3) 均未行药物或康复治疗。排除标准: (1) 有 MR 检查禁忌证; (2) MR 图像较差, 伪影较多, 不能进行准确后处理分析。所有 DMD 患者均为男性, 年龄  $5.0 \sim 12.9 (8.2 \pm 2.0)$  岁, 病程  $0.7 \sim 8.0 (4.7 \pm 1.8)$  年。所有患儿均出现 Gower

征阳性。所有DMD患儿均在2~5岁出现进行性近端肢体无力,表现为运动发育迟滞、会走后易摔倒、跑跳功能差、蹲起困难、上楼费力等症状进行性加重。同期招募健康志愿者21名作为对照组。纳入标准:(1)临床诊断正常,无智力及运动障碍;(2)性别均为男性,年龄及受教育程度与DMD组相仿。排除标准:同DMD组。本研究经过北京大学第一医院临床研究伦理委员会批准(批准号:2014[748]),所有受试者均被告知试验内容和MR检查注意事项,均自愿参加并签署了知情同意书。

## 二、临床评估

所有患者临床资料由同一名具有3年临床工作经验的神经内科医师进行评估。计算体质量指数(body mass index, BMI), 10 m步行时间为患者尽力行走10 m所需要的最短时间。肌力评分采用英国医学研究委员会(Medical Research Council Scale, MRC)评分标准,对下肢7组肌群进行MRC评分,包括屈髋肌、髋内收肌、髋外展肌、伸膝肌、屈膝肌、足背伸肌、足跖屈肌,每组肌群0~5分(分数越高肌力越强)。按照下列公式计算下肢总肌力评分百分比(%MRC)<sup>[13]</sup>: %MRC=(肌力评分总和×100)/(肌群数×5)。

## 三、检查方法

采用美国GE 3.0 T超导MR扫描仪(Discovery MR750)和32通道腹部torso线圈。骨盆及大腿肌肉扫描范围自髂前上棘至膝关节,小腿肌肉扫描范围自膝关节下段至踝关节。部分不能配合患儿扫描前给予口服水合氯醛镇静。常规序列包括轴面及冠状面T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI序列。IDEAL-IQ采用3D快速梯度回波扫描,扫描参数如下:TR 6.9 ms, TE 3.2 ms, 反转角3°, 回波链长度6, 层厚6 mm, 视野30 cm×30 cm, 矩阵160×160, 激励次数2, 带宽111.11 kHz, 扫描时间1 min 40 s, 扫描层数50层。

## 四、图像处理方法

IDEAL-IQ扫描图像传入GE AW4.6工作站。由2名分别具有3年(观察者1)和2年(观察者2)肌肉病影像诊断工作经验的医师分别对图像进行盲法分析。选取机器自动生成的脂肪分数像,在右下肢肌肉最大层面勾画ROI, ROI沿肌肉边缘进行圈画,并避开骨皮质和血管,由工作站自动计算出相应ROI内的脂肪百分数(FF%)。因DMD患者双下肢受累情况对称,而且既往文献也选择右侧进行评价<sup>[14-15]</sup>,因此本研究选择右下肢进行ROI勾画,从而分别测量骨盆肌肉:臀大肌、臀中肌、臀小肌(图

1)、闭孔内肌、闭孔外肌、耻骨肌、阔筋膜张肌;大腿肌肉:股直肌、股中间肌、股外侧肌、缝匠肌、长收肌、股薄肌、半腱肌(图2)、半膜肌、股二头肌、股内侧肌;小腿肌肉:胫前肌、趾长伸肌、腓骨肌、胫后肌、比目鱼肌、腓肠肌内侧面、腓肠肌外侧面(图3)。

## 五、统计学方法

采用SPSS20.0软件进行统计学分析。采用组内相关系数(intraclass correlation coefficient, ICC)比较2名观察者测量结果的一致性, ICC<0.4提示一致性差, 0.4≤ICC≤0.75提示一致性较好, ICC>0.75提示一致性非常好。采用具有3年影像诊断经验医师(观察者1)的测量结果进行后续的分析。采用Shapiro-Wilk检验计量资料是否符合正态分布,年龄符合正态分布,用 $\bar{x} \pm s$ 表示; BMI及FF值不符合正态分布,用中位数(上、下四分位数)表示。采用独立样本 $t$ 检验比较DMD组和对照组的年龄,采用独立样本的非参数检验(Mann-Whitney  $U$ 检验)比较两组的BMI及FF值的差异。采用多个相关样本的非参数检验(Friedman检验)比较骨盆肌肉、大腿肌肉及小腿肌肉之间的平均FF值。采用Spearman相关评价下肢肌肉FF值与年龄、病程、%MRC及10 m步行时间的相关性。 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

## 结 果

### 一、一般资料比较

DMD组年龄、BMI分别为(8.2±2.0)岁、15.7(14.8, 18.0)kg/m<sup>2</sup>,对照组分别为(8.3±2.0)岁、17.4(15.8, 19.3)kg/m<sup>2</sup>,两组间差异无统计学意义( $t=-0.06, P=0.950; Z=-1.75, P=0.080$ )。21例DMD患者平均%MRC为(82.21±11.45)%,平均10 m步行时间(8.13±3.96)s。

### 二、两名观察者间定量测量的一致性检验

观察者1和观察者2分别测量DMD患者下肢25块肌肉FF值,总体ICC=0.981,两名观察者的测量结果一致性非常好。

### 三、骨盆、大腿及小腿肌肉脂肪浸润分布情况

骨盆肌肉平均FF值13.1(6.9, 33.8)大于大腿肌肉平均FF值8.3(23.4, 4.5),差异具有统计学意义( $Z=3.041, P=0.002$ ),且大于小腿肌肉平均FF值4.5(2.9, 8.8),差异具有统计学意义( $Z=4.015, P<0.001$ )。大腿肌肉和小腿肌肉间差异也具有统计

学意义( $Z=4.015, P<0.001$ )。

DMD 组骨盆各肌肉 FF 值均显著大于对照组,且差异均有统计学意义( $P<0.05$ )。其中臀大肌拥有最高的 FF 值,其次是臀中肌、阔筋膜张肌、臀小肌、耻骨肌,而闭孔内肌和闭孔外肌 FF 值相对较低(表 1)。

DMD 组大腿各肌肉 FF 值均大于对照组,其中仅缝匠肌、长收肌、股薄肌差异无统计学意义( $P$ 值分别为 0.489、0.094、0.222)。在 DMD 患者大腿肌肉中,大收肌拥有最高的 FF 值,其次为股四头肌、股二头肌、半腱肌及半膜肌,缝匠肌、长收肌、股薄肌 FF 值较低,相对不受累。

DMD 组小腿各肌肉 FF 值均大于对照组,其中仅胫前肌及胫后肌差异无统计学意义( $P$ 值分别为 0.076、0.064)。在小腿肌肉中,腓肠肌外侧头 FF 值最高,其次为腓骨肌、腓肠肌内侧头、比目鱼肌及趾长伸肌;胫前肌及胫后肌 FF 值较低,相对不受累。

#### 四、下肢肌肉脂肪 FF 值与临床评估的相关性分析

总下肢肌肉平均 FF 值与年龄、病程、%MRC 及 10 m 步行时间具有中度相关性(图 4~7)。

骨盆肌肉、大腿肌肉、小腿肌肉的平均 FF 值与年龄、病程、%MRC 及 10 m 步行时间之间具有中度至高度的相关性(表 2)。

## 讨 论

本研究利用 IDEAL-IQ 序列研究 DMD 患者下肢肌肉脂肪浸润情况,结果显示患者脂肪浸润程度

表 1 DMD 组与对照组各肌肉 FF 值比较  
[中位数(上、下四分位数)]

肌肉	DMD 组( $n=21$ )	对照组( $n=21$ )	Z 值	P 值
臀大肌	34.7(26.4, 63.7)	5.7(3.2, 7.7)	5.497	<0.001
臀中肌	19.8(14.2, 49.4)	3.2(1.9, 5.4)	5.522	<0.001
臀小肌	10.3(8.2, 21.9)	1.5(3.9, 4.9)	5.179	<0.001
闭孔内肌	6.2(3.6, 11.0)	1.3(0.5, 1.8)	4.591	<0.001
闭孔外肌	4.4(2.0, 11.7)	1.5(0.8, 2.6)	3.736	<0.001
耻骨肌	7.8(4.7, 30.4)	2.4(1.1, 4.3)	4.339	<0.001
阔筋膜张肌	13.4(10.8, 30.7)	3.6(1.8, 6.4)	4.616	<0.001
股直肌	10.1(6.9, 28.9)	2.2(1.5, 3.0)	5.245	<0.001
股中间肌	12.1(4.5, 33.2)	1.6(1.0, 2.4)	5.006	<0.001
股外侧肌	20.0(8.2, 51.3)	2.3(1.6, 2.7)	5.459	<0.001
缝匠肌	5.3(2.8, 11.1)	4.3(3.1, 6.8)	0.692	0.489
长收肌	2.4(1.2, 6.2)	1.7(1.2, 2.1)	1.673	0.094
股薄肌	3.9(2.4, 6.0)	2.8(1.8, 5.0)	1.220	0.222
大收肌	27.2(12.4, 58.5)	2.4(1.5, 3.3)	5.471	<0.001
半腱肌	7.6(4.7, 14.5)	2.3(1.2, 3.5)	4.717	<0.001
半膜肌	6.2(3.5, 14.2)	2.4(1.8, 3.6)	3.837	<0.001
股二头肌	9.4(6.6, 46.7)	2.7(1.9, 4.2)	4.692	<0.001
股内侧肌	19.5(8.6, 46.1)	2.0(1.6, 4.2)	5.270	<0.001
胫前肌	3.2(1.5, 5.4)	1.9(1.5, 3.0)	1.774	0.076
趾长伸肌	3.9(3.0, 6.5)	2.5(1.6, 3.6)	2.755	0.006
腓骨肌	6.9(5.0, 13.2)	2.7(2.1, 3.8)	4.365	<0.001
胫后肌	2.5(1.7, 3.3)	1.9(1.2, 2.6)	1.849	0.064
比目鱼肌	4.4(3.0, 10.3)	2.3(1.9, 2.7)	4.239	<0.001
腓肠肌内侧头	5.3(3.8, 12.9)	1.7(1.5, 2.8)	4.616	<0.001
腓肠肌外侧头	7.4(4.6, 20.9)	2.2(1.7, 2.7)	5.195	<0.001

注:DMD: Duchenne 型肌营养不良;FF:脂肪分数

存在差异,其中骨盆肌肉受累最重,其次为大腿肌肉,而小腿肌肉脂肪浸润相对较轻,呈由近端至远端受累逐渐减轻的分布模式,这与临床上患者肢体

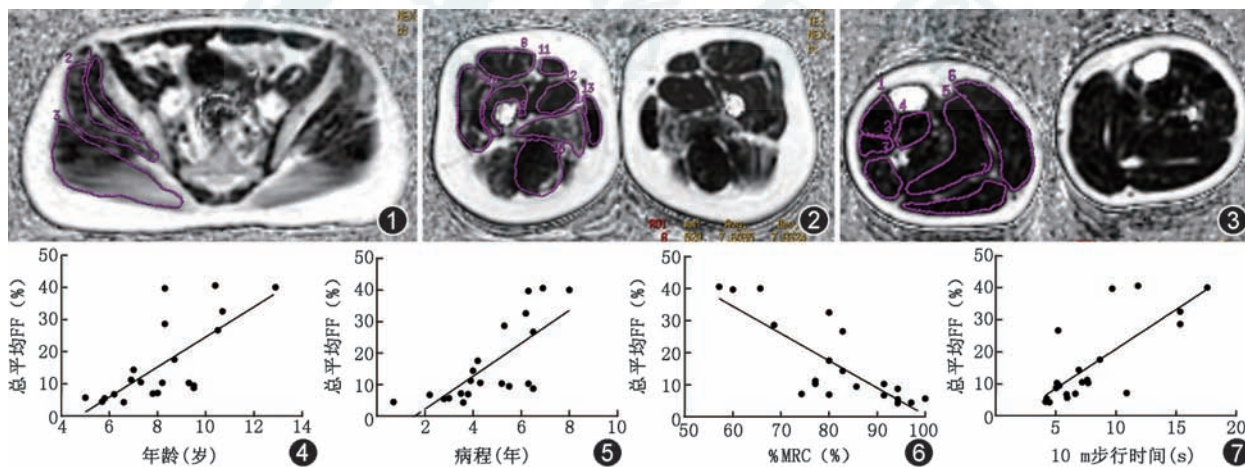


图 1~3 Duchenne 型肌营养不良(DMD)患者在脂肪分数(FF)图上进行下肢肌肉 FF 值测量的示意图。图 1 勾画部分骨盆肌肉 ROI,图 2 勾画部分大腿肌肉 ROI,图 3 勾画小腿肌肉 ROI 图 4~7 DMD 患者下肢肌肉总平均 FF 值与年龄、病程、下肢总肌力评分百分比(%MRC)、10 m 步行时间相关性的散点图,均具有中度相关性

表 2 DMD 患者下肢肌肉 FF 值与临床评估的相关性

肌肉	年龄		病程		%MRC		10 m 步行时间	
	r 值	P 值	r 值	P 值	r 值	P 值	r 值	P 值
骨盆肌肉	0.679	<0.001	0.704	<0.001	-0.761	<0.001	0.755	<0.001
大腿肌肉	0.801	<0.001	0.813	<0.001	-0.738	0.002	0.706	<0.001
小腿肌肉	0.502	0.020	0.682	0.001	-0.637	0.006	0.664	0.008
总下肢肌肉	0.741	<0.001	0.783	<0.001	-0.787	<0.001	0.775	<0.001

注: DMD: Duchenne 型肌营养不良; FF: 脂肪分数; %MRC: 总肌力评分百分比

无力从近端开始, 逐渐向肢体远端进展的表现相符合<sup>[4]</sup>。

在下肢所有肌肉中, 臀大肌脂肪浸润程度最重, 而在大腿肌肉中大收肌脂肪浸润最重, 其次为股四头肌和股二头肌, 这种肌肉脂肪浸润改变的规律与既往的文献报道相似<sup>[16-18]</sup>。Zheng 等<sup>[19]</sup>将 DMD 患者大腿肌肉中缝匠肌、长收肌、股薄肌及半腱肌脂肪浸润相对不受累, 总结为“三叶一果”征, 而且这种特征性表现在 DMD 患者中具有较高的诊断价值。在本研究中缝匠肌、长收肌、股薄肌相对不受累, 半腱肌 FF 值也较低, 基本与以往研究结果相符。目前国内外关于 DMD 患者小腿脂肪浸润情况研究较少, 在本研究中, 腓肠肌内、外侧头及腓骨肌脂肪浸润程度较重, 其次为比目鱼肌和趾长伸肌, 胫前肌及胫后肌脂肪浸润较轻, 相对不受累。而 Torriani 等<sup>[20]</sup>利用主观评分法对 9 例 DMD 患者小腿肌肉进行研究, 发现腓骨肌脂肪浸润程度最重, 其次为腓肠肌内侧头和比目鱼肌, 胫骨后肌脂肪浸润程度最低。国外研究与本研究结果存在一定差异, 可能是该研究采用主观评分所致, 而且脂肪受累分布可能还存在一定的种族和个体差异, 因此未来还需要更多的研究进行验证。

下肢 MRC 评分及多种运动功能评估(如 10 m 步行时间、四阶梯时间、卧立位时间、6 min 步行测试等), 在国际上已广泛应用于 DMD 患者的病情进展检测<sup>[21-22]</sup>。本研究结果表明骨盆肌肉, 大腿肌肉及小腿肌肉平均 FF 值均与患者年龄、病程及 10 m 步行时间呈正相关, 与 %MRC 呈负相关。而以往的研究显示 DMD 患者大腿脂肪浸润程度与年龄及病程相关<sup>[6, 23]</sup>, 并且大腿平均脂肪分数每年增加 5% 左右<sup>[24]</sup>。Kim 等<sup>[15]</sup>的研究表明主观评分法测量的 DMD 患者大腿脂肪浸润程度与多项临床指标(年龄、身高、体重、BMI、30 英尺步行时间、四阶梯时间、卧立位时间等)呈正相关。而 Gaeta 等<sup>[16]</sup>利用

MR 定量方法(2 点 DIXON 法)测量的 DMD 患者大腿的 FF 值与患者年龄、卧立位时间、10m 步行时间同样呈正相关。因此, 包括本研究中的 IDEAL-IQ 在内的磁共振脂肪定量方法可以较准确反映 DMD 患者病情严重程度及进展情况。

本研究的局限性:(1)IDEAL-IQ 技术仅是肌肉组织脂肪比例的定量研究, 无病理组织学水平的结果作为金标准, 下一步的研究需要将 IDEAL-IQ 定量结果与病理脂肪定量结果进行对照分析, 从而验证 IDEAL-IQ 测量的准确性。(2)因 DMD 患者病情严重程度及不同肌肉间受累差异较大, 脂肪浸润程度从肉眼近乎正常到完全脂肪化, 而 IDEAL-IQ 技术是否能准确定量这种差异范围仍需进一步研究。(3)本研究实验样本较小, 欲探索 DMD 患者肌肉脂肪含量变化的详细机制, 需后续大样本实验研究证实。

综上所述, IDEAL-IQ 序列可以直接量化和客观分析 DMD 患者下肢(骨盆、大腿及小腿)肌肉脂肪浸润程度, 从而能够准确地反映疾病的严重程度, 为临床选择治疗方法和时机、评价干预方案疗效、制定康复计划提供依据。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

## 参 考 文 献

- [1] Dooley J, Gordon KE, Dodds L, et al. Duchenne muscular dystrophy: a 30-year population-based incidence study[J]. Clin Pediatr (Phila), 2010, 49(2): 177-179. DOI: 10.1177 / 0009922809347777.
- [2] Emery AE. The muscular dystrophies[J]. Lancet, 2002, 359 (9307):687-695. DOI: 10.1016/S0140-6736(02)07815-7.
- [3] Petrof BJ. Molecular pathophysiology of myofiber injury in deficiencies of the dystrophin-glycoprotein complex[J]. Am J Phys Med Rehabil, 2002, 81 Suppl 11: S162-174. DOI: 10.1097/01.PHM.0000029775.54830.80.
- [4] Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management [J]. Lancet Neurol, 2010, 9(1): 77-93. DOI: 10.1016 / S1474-4422(09)70271-6.
- [5] Mercuri E, Pichiecchio A, Allsop J, et al. Muscle MRI in inherited neuromuscular disorders: past, present, and future [J]. J Magn Reson Imaging, 2007, 25(2): 433-440. DOI: 10.1002/jmri.20804.
- [6] Wren TA, Bluml S, Tseng-Ong L, et al. Three-point technique of fat quantification of muscle tissue as a marker of disease progression in Duchenne muscular dystrophy: preliminary study[J]. AJR Am J Roentgenol, 2008, 190(1): W8-12. DOI: 10.2214/AJR.07.2732.
- [7] 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. DOI: 10.1016/

- j.crad.2006.08.012.
- [8] Reeder SB, Pineda AR, Wen Z, et al. Iterative decomposition of water and fat with echo asymmetry and least-squares estimation (IDEAL): application with fast spin-echo imaging [J]. *Magn Reson Med*, 2005, 54(3): 636-644. DOI: 10.1002/mrm.20624.
- [9] 陈晓, 孟晓岩, 李晓娟, 等. 采用基于最小二乘法估计和不对称回波迭代分解水和脂肪成像序列定量评估水-脂模型中脂肪含量的可行性和准确性[J]. *中华放射学杂志*, 2015, 49(9): 704-707. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1005-1201.2015.09.014.
- [10] 焦志云, 李澄, 何玲, 等. 运用 3.0 T 磁共振 IDEAL-IQ 技术进行肝脏脂肪定量分析的可行性研究[J]. *中华临床医师杂志(电子版)*, 2015, 9(19): 3516-3520. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2015.19.008.
- [11] Takasu M, Tani C, Sakoda Y, et al. Iterative decomposition of water and fat with echo asymmetry and least-squares estimation (IDEAL) imaging of multiple myeloma: initial clinical efficiency results[J]. *Eur Radiol*, 2012, 22(5): 1114-1121. DOI: 10.1007/s00330-011-2351-8.
- [12] Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care[J]. *Lancet Neurol*, 2010, 9(2): 177-189. DOI: 10.1016/S1474-4422(09)70272-8.
- [13] Scott OM, Hyde SA, Goddard C, et al. Quantitation of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy[J]. *Muscle Nerve*, 1982, 5(4): 291-301. DOI: 10.1002/mus.880050405.
- [14] Kim HK, Serai S, Lindquist D, et al. Quantitative skeletal muscle MRI: part 2, MR spectroscopy and T<sub>2</sub> relaxation time mapping-comparison between boys with duchenne muscular dystrophy and healthy boys[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2015, 205(2): W216-223. DOI: 10.2214/AJR.14.13755.
- [15] Kim HK, Merrow AC, Shiraj S, et al. Analysis of fatty infiltration and inflammation of the pelvic and thigh muscles in boys with Duchenne muscular dystrophy (DMD): grading of disease involvement on MR imaging and correlation with clinical assessments[J]. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(10): 1327-1335. DOI: 10.1007/s00247-013-2696-z.
- [16] Gaeta M, Messina S, Mileto A, et al. Muscle fat-fraction and mapping in Duchenne muscular dystrophy: evaluation of disease distribution and correlation with clinical assessments. Preliminary experience [J]. *Skeletal Radiol*, 2012, 41(8): 955-61. DOI: 10.1007/s00256-011-1301-5.
- [17] Kim HK, Laor T, Horn PS, et al. T<sub>2</sub> mapping in Duchenne muscular dystrophy: distribution of disease activity and correlation with clinical assessments[J]. *Radiology*, 2010, 255(3): 899-908. DOI: 10.1148/radiol.10091547.
- [18] Li W, Zheng Y, Zhang W, et al. Progression and variation of fatty infiltration of the thigh muscles in Duchenne muscular dystrophy, a muscle magnetic resonance imaging study[J]. *Neuromuscul Disord*, 2015, 25(5): 375-380. DOI: 10.1016/j.nmd.2015.01.003.
- [19] Zheng Y, Li W, Du J, et al. The trefoil with single fruit sign in muscle magnetic resonance imaging is highly specific for dystrophinopathies[J]. *Eur J Radiol*, 2015, 84(10): 1992-1998. DOI: 10.1016/j.ejrad.2015.06.011.
- [20] Torriani M, Townsend E, Thomas BJ, et al. Lower leg muscle involvement in Duchenne muscular dystrophy: an MR imaging and spectroscopy study[J]. *Skeletal Radiol*, 2012, 41(4): 437-445. DOI: 10.1007/s00256-011-1240-1.
- [21] Schmidt S, Hafner P, Klein A, et al. Timed function tests, motor function measure, and quantitative thigh muscle MRI in ambulant children with Duchenne muscular dystrophy: a cross-sectional analysis[J]. *Neuromuscul Disord*, 2018, 28(1): 16-23. DOI: 10.1016/j.nmd.2017.10.003.
- [22] Nunes MF, Hukuda ME, Favero FM, et al. Relationship between muscle strength and motor function in Duchenne muscular dystrophy[J]. *Arq Neuropsiquiatr*, 2016, 74(7): 530-535. DOI: 10.1590/0004-282X20160085.
- [23] Polavarapu K, Manjunath M, Preethish-Kumar V, et al. Muscle MRI in Duchenne muscular dystrophy: evidence of a distinctive pattern[J]. *Neuromuscul Disord*, 2016, 26(11): 768-774. DOI: 10.1016/j.nmd.2016.09.002.
- [24] Fischmann A, Hafner P, Gloor M, et al. Quantitative MRI and loss of free ambulation in Duchenne muscular dystrophy[J]. *J Neurol*, 2013, 260(4): 969-974. DOI: 10.1007/s00415-012-6733-x.

(收稿日期:2018-05-13)

(本文编辑:张琳琳)