

讨论：抗LGI1抗体相关脑炎是较为罕见的自身免疫性疾病，主要累及脑内边缘系统，以中老年人多见，相较于女性，男性发病率更高，可出现癫痫、记忆力减低、精神行为失常等症状，面-臂肌张力障碍发作(faciobrachial dystonic seizure, FBDS)是此病的特异性表现，部分患者可出现顽固性低钠血症^[1-2]。该病的主要诊断依据为实验室检查抗LGI1抗体阳性。除了实验室检查外，影像学改变对于该病的诊疗也十分重要。MRI多表现为海马、杏仁体及颞叶内侧T₂WI及FLAIR信号增高，部分患者可出现杏仁体肥大、基底节区T₁WI高信号^[3]。鉴别诊断：(1)肝豆状核变性：双侧豆状核可见对称性T₁WI低信号，T₂WI高信号，壳核为著，随着病程进展，部分患者可出现豆状核T₂WI低信号^[4]。(2)单纯疱疹病毒性脑炎：皮层及皮层下白质常受累，病变呈T₁WI低信号，T₂WI高信号，FLAIR高信号，与基底节分界清楚，如刀切样^[5]。(3)CO中毒性脑病：CO中毒病史，双侧苍白球T₂WI信号增高，呈“熊猫眼”征^[6]。抗LGI1抗体相关脑炎缺乏特异性的影像学表现，最终确诊依靠实验室检查。

参考文献

- [1] Celicanin M, Blaabjerg M, Maersk-Møller C, et al. Autoimmune encephalitis associated with voltage-gated potassium channels-complex and leucine-rich glioma-inactivated 1 antibodies - a national cohort study [J]. *Eur J Neurol*, 2017, 24 (8): 999-1005.
- [2] 唐佳茜, 徐丽, 于之瑶, 等. 抗LGI1抗体相关边缘性脑炎临床分析 [J]. *中国现代神经疾病杂志*, 2019; 19 (4): 271-276.
- [3] 王宇新, 高培毅. 抗LGI1抗体相关脑炎的MR影像特征分析 [J]. *影像诊断与介入放射学*, 2019; 28 (4): 273-276.
- [4] 齐旭红, 毕冬梅, 康群凤, 等. 肝豆状核变性颅脑MRI表现与临床相关分析 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2014; 12 (1): 30-32.
- [5] 张岩岩, 李云芳, 王杏, 等. 单纯疱疹病毒性脑炎的CT及MRI表现 [J]. *放射学实践*, 2014; 29 (3): 276-278.
- [6] 陈萍, 周和平, 朱亚男, 等. 46例CO中毒脑病病例脑部MRI影像特征及ADC值分析 [J]. *中国CT和MRI杂志*, 2017, 15 (10): 24-26.

(收稿日期: 2023-06-17) (校对编辑: 姚丽娜)

· 短篇 ·

脊髓灰质炎相关的严重肌肉萎缩和脂肪化1例*

李泓箭 李枝春 杨汉丰*

川北医学院附属医院放射科 (四川南充 637000)

第一作者: 李泓箭, 男, 住院医师, 主要研究方向: 影像诊断与介入治疗. E-mail: 544289194@qq.com

通讯作者: 杨汉丰, 男, 教授, 主要研究方向: 影像诊断与介入治疗. E-mail: yhfctjr@qq.com

【摘要】我们报告了一名有51年小儿麻痹症病史的女性患者。患者今年52岁，入院前一天摔伤右髋部。CT扫描显示骨盆、臀部和大腿肌肉出现了严重萎缩和脂肪化，右髋关节间隙增宽，右股骨颈骨折。肌肉的上述改变被认为是多年的脊髓灰质炎导致的废用性改变，该患者被诊断为脊髓灰质炎后综合征(PPS)；在该病例中，肌肉横截面积(CSA)明显缩小，大腿各层面CSA中的肌间组织面积达到50%-70%。患者体内如此多的完全肌肉脂肪化是非常罕见的。

【关键词】CT；麻痹性脊髓灰质炎；脂肪化；肌肉萎缩

【中图分类号】R746.4

【文献标识码】D

【基金项目】南充市校企合作科研专项(19SXHZ0446)；南充市校地合作项目(22SXQT0029)；国家临床重点专科建设项目(四川省卫计委医政函[2023]87号)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.09.059

Poliomyelitis Related Severe Muscle Atrophy and Fat Deposition: A Case Report*

LI Hong-jian, LI Zhi-chun, YANG Han-feng.

Department of Radiology, Affiliated Hospital of North Sichuan Medical College, Nanchong 637000, Sichuan Province, China

Abstract: We reported a 52-year-old woman with poliomyelitis for 51 years. She was admitted for a right hip injury after a fall injury one day before admission. CT scan revealed severe atrophy and fat deposition of the pelvis, buttock, and thigh muscles, with widening of the right hip joint space. There was also fracture in the the right femoral neck. As poliomyelitis causes muscle disuse, volume decreases, fat deposition occurred in her muscle in the later stage. The patient was diagnosed with post-polio syndrome(PPS); in this case, the area of muscle's cross-sectional area(CSA) was significantly reduced, and the area of intermuscular tissue in CSA at all levels of thigh reached 50-70%. It is very rare to have such multiple complete muscle fat deposition in a patient.

Keywords: CT; Paralytic Poliomyelitis; Fat Deposition; Atrophy

脊髓灰质炎是由脊髓灰质炎病毒引起的消化道急性传染病。由于疫苗接种，世界上大多数国家几乎没有新增的脊髓灰质炎社会面病例；麻痹性脊髓灰质炎占总病例的0.5%，20%-40%的麻痹性脊髓灰质炎康复者出现PPS(post-poliomyelitis syndrome, PPS)^[1-3]。然而，如此严重的肌肉萎缩和脂肪化的病例尚未报道，而这种双侧对称的病变更是罕见。脊髓灰质炎康复几十年后，一

小部分患者发展为运动神经元疾病，称为PPS。如果康复后没有任何症状，他们被称为稳定的脊髓灰质炎后综合征患者。PPS患者的一些影像学结果很少报道，少肌症的筛查工具也很少^[4]。在这里，我们报告了一例伴有严重肌肉萎缩和肌肉脂肪化的PPS患者。

患者52岁，女，农民，无任何药物、食物过敏史。51年前，她感染了一种野生型麻痹性脊髓灰质炎毒株。脊髓灰质炎康复后

20多年, 下肢持续瘫痪, 症状稳定, 多年来无明显变化。患者全身乏力、轻度吞咽困难、嗜睡伴轻度睡眠呼吸暂停, 有三年高血压病史, 无糖尿病、高脂血症和下肢疼痛。肌电图显示双下肢肌肉去神经支配, 运动单位电位时间范围增宽, 电压升高, 波幅增大。根据 March of Dimes 的诊断标准, 她被诊断为 PPS: (1) 曾患麻痹性脊髓灰质炎; (2) 脊髓灰质炎瘫痪后有 15 年以上的神经系统稳定期; (3) 双下肢肌肉无力、萎缩, 伴轻度吞咽困难; (4) 症状持续一年以上; (5) 无其他类似疾病^[5]。早期她曾自行锻炼下肢, 但效果不佳。她还没有到医院接受过正规治疗, 也未使用任何矫形器具, 只靠轮椅代步。她因乘坐轮椅时摔伤导致右股骨颈骨折而被送入我院。进一步查体发现, 她的双下肢肌力受损(1-2

级), 右腕部肿胀, 右腕部叩诊时有触痛, 但未触及明显的骨挫伤。脊柱和双上肢肌力正常。我们评估了肌电图和CT结果, 为她制定了个体化的康复计划: 使用膝踝足矫形器(knee-ankle-foot orthoses, KAFO)改善了她的行动能力。骨折愈合后, 在家人的帮助下, 每天重复一组12次的膝关节和髋关节伸展运动, 每次5秒钟, 三个月后增加到每天两组。由于患者有腰椎间盘突出症, 患者需仰卧位完成上述动作, 且由于肌肉萎缩程度严重, 每第三天为休息日; 六个月后, 患者的肌力恢复到2-3级。患者使用溴隐亭来改善疲劳和嗜睡, 有趣的是, 患者自述吞咽困难也得到了改善。CT 结果如图1-3所示。这些脂肪化的肌肉仍具有原来肌肉的解剖特征和形状纹理。

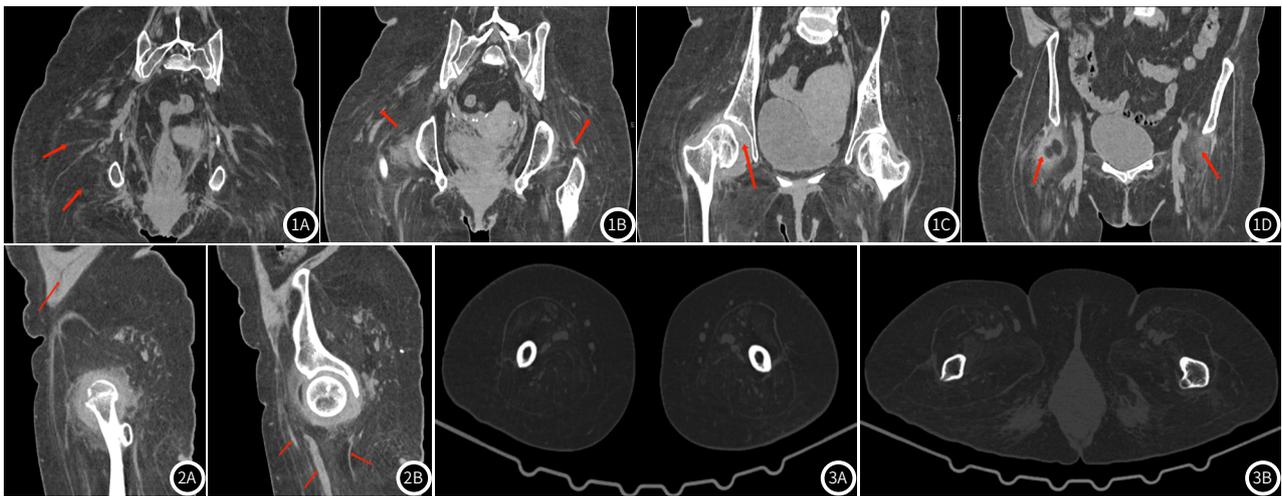


图1A-图1D CT平扫显示骨盆、臀部和大腿肌肉严重萎缩和脂肪化。图1A 背阔肌、臀中肌等较大肌肉的外轮廓隐约可见, 轮廓内见条状、絮状的小块肌肉影响着肌肉原有纹理走行。图1B 表浅肌肉和皮下脂肪在某些层面上分界模糊。图1C 右髋关节间隙增宽, 右股骨颈骨折。图1D 髋关节周围肌腱、韧带和筋膜未脂肪化, 关节周围肌肉, 如臀小肌和髂腰肌保存较好。
图2A-图2B 患者的矢状位。图2A 腹壁肌肉(如腹外斜肌和腹内斜肌)保存完好, 几乎未受影响。图2B 肌肉边缘的筋膜和肌腱仍然存在, 部分增厚。
图3A-图3B 大腿(图3A)和骨盆(图3B)骨窗CT图像。

讨论: 在该病例中, CT 显示肌肉已被脂肪取代, 病变肌肉的轮廓和纹理与原肌肉一致, 并保留了一小部分正常肌肉和筋膜。这些变化被认为是 PPS 引起的废用性变化。

迄今为止, 还没有以肌肉脂肪化为主要病变的 PPS 病例报道, 双侧对称性病变更罕见。肌肉萎缩和脂肪化的原因如下: 肌肉纤维随着肢体本身的废用性退化而松弛, 导致肌肉分解增加, 体积缩小。肌肉卫星细胞在早期可以代偿性地产生新的肌肉纤维。但在晚期, 由于肌肉缺乏运动, 毛细血管血流受阻, 导致肌肉卫星细胞数量迅速减少^[6], 脂肪细胞进入肌束; 肌肉缺血缺氧也是脂质代谢紊乱的重要机制。神经损伤后, 血管变性比肌纤维变性更快, 导致一些肌纤维只有一条毛细血管供应。随着时间推移而生长的胶原纤维会使肌纤维和血管分离, 造成肌肉完全缺血。同时, 肌肉缺乏活动会导致静脉血液淤滞、肌肉有毒代谢物增加、线粒体和激素功能失调, 最终导致局部脂肪代谢异常^[7]。

虽然目前还没有针对PPS的确诊手段, 但影像学检查仍是一种很好的筛查方法。影像学检查对 PPS 的早期筛查有以下帮助: (1) 诊断临床并发症。大多数 PPS 患者必须依靠拐杖、轮椅和其他辅助工具帮助行走, 会过度劳累双上肢。(本病例在外院磁共振检查时发现双侧肩袖损伤)此外, PPS 常伴有骨质疏松, 患肢骨质疏松较全身骨质疏松更严重, PPS 的患肢多位于下肢, 合并股骨颈骨折的概率较高^[8-9]。(2) 与症状相似的其他疾病鉴别, 如风湿性多肌痛往往只累及四肢近端肌肉, 腰椎管狭窄症有明显的椎管内压迫, 血管疾病在CTA上可观察到血管闭塞。(3) 稳定的脊髓灰质炎后遗症患者的肌肉活检可能与 PPS 患者相同, 表现为去神经支配。CT/MRI可检测到早期PPS的轻度肌肉萎缩, 从而实现鉴别^[10]; 然而, 重度PPS是否一定会导致肌肉脂肪化尚不清楚。

CT/MRI可用于评估肌肉萎缩和脂肪化的程度。CT 通过测量肌肉横截面积(muscle's cross-sectional area, CSA)进行评估。

肌肉的 CSA 是通过绘制感兴趣区(region of interest, ROI)并使用肌肉的 CT 阈值识别肌肉组织来确定的。肌肉的CSA可利用大腿中部肌肉进行研究^[11-13]。第二步是获取每个成分的CT阈值。Amini^[13]的文章称肌肉 CT 阈值为(- 29/+ 150 HU)。使用脂肪组织 CT 阈值(- 190/- 30 HU)根据 CSA 计算肌间脂肪面积。在本例中, 肌肉 CSA 面积明显减少, 大腿各层面 CSA 中的肌间组织面积达到 50%-70%。遗憾的是, 目前还没有肌肉脂肪化和萎缩程度的分级标准。由于受影响部位是股骨上段和骨盆, MRI的评估方法可参考杜氏肌营养不良症(duchenne muscular dystrophy, DMD)。在T₂加权图像上用 5 点法评估大腿和骨盆22块肌肉的脂肪浸润程度。此外, 影像与临床特征的相关性仍是未来研究的方向。

对肌肉进行CT/MRI评估不仅可以确定疾病的严重程度, 还有助于为患者制定个性化的治疗方案。首先, CT/MRI 对疾病的定位有助于矫形器的选择。受影响的部位是骨盆和髋部, 应选择 KAFO, 受影响的部位是小腿, 则选择背屈限制踝足矫形器(dorsiflexion-restricting ankle foot orthosis, DR-AFO)更好^[14]。第二, 肌肉力量训练建议采用非疲劳性训练, 这需要评估肌肉萎缩程度以制定合适的运动强度^[15]。第三, 肌肉拉伸需要为患者制定合适的姿势。例如, 髋关节无力的患者可能会出现代偿性腰椎前凸和跖屈挛缩, 这就需要影像设备进行评估, 以避免康复运动导致上述畸形加重^[16]。第四, 定位功能重要的大肌群着重训练, 这些肌群的有氧运动更有助于整体康复^[17]。

结论: PPS的临床特征不具有特异性, 临床医生很难将其与数十年前的脊髓灰质炎病史联系起来。然而, CT和MRI对肌肉脂肪化和萎缩的程度非常敏感, 可用于筛查、评估和制定治疗方案。如果有定量的标准, 将肌肉萎缩和脂肪化的最低阈值纳入 March of Dimes的标准中, 就能大大提高该病筛查的准确性。

参考文献

- [1] Baj A, Colombo M, Headley JL, et al. Post-poliomyelitis syndrome as a possible viral disease[J]. Int J Infect Dis, 2015, 35: 107-116.
- [2] Wang ME, Ratner AJ. Clinical progress note: poliomyelitis[J]. J Hosp Med, 2023, 18 (1): 61-64.
- [3] Lo JK, Robinson LR. Robinson, postpolio syndrome and the late effects of poliomyelitis. part 1. pathogenesis, biomechanical considerations, diagnosis, and investigations [J]. Muscle Nerve, 2018, 58 (6): 751-759.
- [4] Zehra N, Jafri L, Khan AH. Need for development and validation of sarcopenia screening tools in Pakistan[J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2022, 32 (12): 1648-1649.
- [5] Farbu E. Update on current and emerging treatment options for post-polio syndrome[J]. Ther Clin Risk Manag, 2010, 6: 307-313.
- [6] Nishikawa H, Fukunishi S, Asai A, et al. Pathophysiology and mechanisms of primary sarcopenia (Review) [J]. Int J Mol Med, 2021, 48 (2).
- [7] Delmonico MJ, Harris TB, Visser M, et al. Longitudinal study of muscle strength, quality, and adipose tissue infiltration[J]. Am J Clin Nutr, 2009, 90 (6): 1579-1585.
- [8] Chang KH, Lai CH, Chen SC, et al. Femoral neck bone mineral density in ambulatory men with poliomyelitis[J]. Osteoporos Int, 2011, 22 (1): 195-200.
- [9] Klein MG, Whyte J, Keenan MA, et al. The relation between lower extremity strength and shoulder overuse symptoms: a model based on polio survivors [J]. Arch Phys Med Rehabil, 2000, 81 (6): 789-795.
- [10] Cashman NR, Maselli R, Wollmann RL, et al. Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis[J]. N Engl J Med, 1987, 317 (1): 7-12.
- [11] Nemec U, Heidinger B, Sokas C, et al. Diagnosing sarcopenia on thoracic computed tomography: quantitative assessment of skeletal muscle mass in patients undergoing transcatheter aortic valve replacement[J]. Acad Radiol, 2017, 24 (9): 1154-1161.
- [12] Swartz JE, Pothen AJ, Wegner I, et al. Feasibility of using head and neck CT imaging to assess skeletal muscle mass in head and neck cancer patients[J]. Oral Oncol, 2016, 62: 28-33.
- [13] Amini B, Boyle SP, Boutin RD, et al. Approaches to assessment of muscle mass and myosteatosis on computed tomography: a systematic review[J]. J Gerontol A Biol Sci Med Sci, 2019, 74 (10): 1671-1678.
- [14] Arazpour M, Chitsazan A, Bani MA, et al. The effect of a knee ankle foot orthosis incorporating an active knee mechanism on gait of a person with poliomyelitis[J]. Prosthet Orthot Int, 2013, 37 (5): 411-414.
- [15] Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, et al. EFNS guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS task force[J]. Eur J Neurol, 2006, 13 (8): 795-801.
- [16] Skalsky AJ, McDonald CM, McDonald, Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases[J]. Phys Med Rehabil Clin N Am, 2012, 23 (3): 675-687.
- [17] Bakker M, Schipper K, Koopman FS, et al. Experiences and perspectives of patients with post-polio syndrome and therapists with exercise and cognitive behavioural therapy [J]. BMC Neurol, 2016, 16: 23.

(收稿日期: 2023-11-02)

(校对编辑: 姚丽娜)

· 短篇报道 ·

后纵隔巨大去分化脂肪肉瘤1例

曹鲁强 姜静玉 梅莞翠 徐霖*

湖北医药学院附属太和医院医学影像中心 (湖北十堰 442000)

第一作者: 曹鲁强, 男, 研究生, 主要研究方向: 胸腹部影像诊断。E-mail: 2169273202@qq.com

通讯作者: 徐霖, 男, 主任医师, 主要研究方向: 胸腹部影像诊断。E-mail: xulinst@sohu.com

【关键词】后纵隔; 去分化脂肪肉瘤; 体层摄影

【中图分类号】R564

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.09.060

Giant Dedifferentiated Liposarcomas of Posterior Mediastinum: One Case Report

CAO Lu-qiang, JIANG Jing-yu, MEI Guan-cui, XU Lin*

Medical Imaging Center, Taihe Hospital Affiliated to Hubei University of Medicine, Shiyan 442000, Hubei Province, China

Keywords: Posterior Mediastinum; Dedifferentiated Liposarcomas; Tomography

发生于纵隔的脂肪肉瘤十分罕见, 在纵隔肿瘤中占比约0.13%~0.75%^[1], 在全身脂肪肉瘤中占比约2.7%, 文献中多为个案报道^[2-3]。去分化型脂肪肉瘤(dedifferentiated liposarcomas, DDL), 属于脂肪肉瘤的一种病理亚型, 在后纵隔发生且体积巨大的情况尤为罕见。现回顾性分析一例发生于后纵隔的巨大去分化型脂肪肉瘤的CT表现, 以增进对该疾病的认识。

病例资料: 患者男, 63岁, 因“右侧胸闷、胸痛伴呼吸困难1天”于我院就诊。患者自诉近1月出现活动后气促不适, 伴有间断咳嗽、咳痰, 1天前出现右侧胸闷、胸痛伴呼吸困难, 病后未行特殊诊治。体格检查: 右肺及部分左肺叩诊浊音并右肺呼吸音减弱。CT表现: 双侧胸腔后下纵隔示巨大混杂密度肿块, 大小约24×15×24cm, 病灶整体以脂肪组织为主, 其内可见非脂肪混杂密度类圆形结节及分叶状团块, 并多发条絮状分隔, 增强扫描动脉期病灶内软组织成分轻度强化, 静脉期中度强化; 食管中下段被病灶包绕、略受压, 心脏大血管略受压上移, 双肺下叶受

压、不张, 膈肌明显受压下移(图1)。CT诊断结果考虑为: 双侧胸腔后下纵隔巨大脂肪肉瘤。

患者于1周后在我院行胸腔病损切除术, 术中可见病变主要位于右侧胸腔, 与右下肺膈面、食管关系密切, 贯穿后纵隔延伸至左侧胸腔内部, 包膜完整, 双下肺受压局限性不张, 食管及胸导管局部被肿瘤包绕。肉眼所见病灶为不整形组织, 大小25×18×13cm, 切面呈多结节状, 直径2-15cm, 部分结节切面灰黄实性质软, 部分结节切面灰红实性质软半透明(图2)。镜下观见梭形肿瘤细胞, 细胞核异型, 胞浆内见大小不等的脂肪空泡(图3)。分子检测: MDM2基因扩增检测—荧光原位杂交法(FISH), 判读结果为红色信号呈簇状分布(图4), 结论为MDM2基因荧光原位杂交检测阳性(扩增)。免疫组化结果: CDK4(+), Ki-67(热点区约20%+), MDM2(+), S-100(散在+), MUC-4(-), P16(+), SMA(-)。病理诊断结果: (右侧胸腔)去分化脂肪肉瘤, 肿瘤大小25cm×18cm×13cm, 可见坏死, 核分裂像4个/HPF, FNCLCC