

MPT мышц / MPT всего тела в диагностике и динамическом наблюдении пациентов с нервно-мышечными заболеваниями

Robert Carlier

Imagerie Medicale, Hopital Raymond Poincare, Garches

Контакты: Robert Carlier robert.carlier@rpc.aphp.fr

Перевод: Мария Олеговна Ковальчук

Магнитно-резонансная томография (МРТ) при первично-мышечной патологии используется в клинической практике более 20 лет. Широкое внедрение МРТ в первые годы было ограничено чрезмерной продолжительностью исследования и невозможностью обследования более одного сегмента. Около 12 лет назад в клиническую практику была внедрена МРТ всего тела, ставшая полезной диагностической методикой в ходе определения типа заболевания. Результаты данного исследования требуют обязательного сопоставления с клинической картиной и параклиническими данными и ни в коем случае не должны их заменять. По мере понимания роли МРТ мышц / МРТ всего тела отмечается тенденция к более четкой постановке задачи для специалиста по МРТ, что наряду с накоплением собственного опыта, мультидисциплинарным подходом, сотрудничеством европейских команд исследователей, специализирующихся на нервно-мышечной патологии, увеличило информативность МРТ мышц. Отсутствие лучевой нагрузки, неинвазивность и умеренная стоимость делают данную методику доступной для пациента, а также позволяют использовать в оценке динамики естественного течения заболевания или его изменений на фоне терапии. Радиологическая команда, осуществляющая МРТ мышц / МРТ всего тела, должна иметь опыт работы с пациентами-инвалидами, как взрослыми, так и детьми. Интерпретация полученных результатов независимо от исследуемой зоны требует досконального знания анатомии мышц. В идеале радиолог, осуществляющий исследования, должен быть специалистом по мышечно-скелетной патологии или нейрорадиологом, специализирующимся на заболеваниях мышц.

Ключевые слова: магнитно-резонансная томография, магнитно-резонансная томография всего тела, анатомия мышц, нервно-мышечные болезни, поясно-конечностная мышечная дистрофия, паттерн поражения мышц, жировое замещение, атрофия мышц, наследственные болезни мышц, МРТ и биопсия, информативность МРТ мышц, классификация Mercuri

Muscle MRI / whole-body MRI in diagnosis and dynamic evaluation of neuro-muscular disorders

Robert Carlier

Imagerie Medicale, Hopital Raymond Poincare, Garches

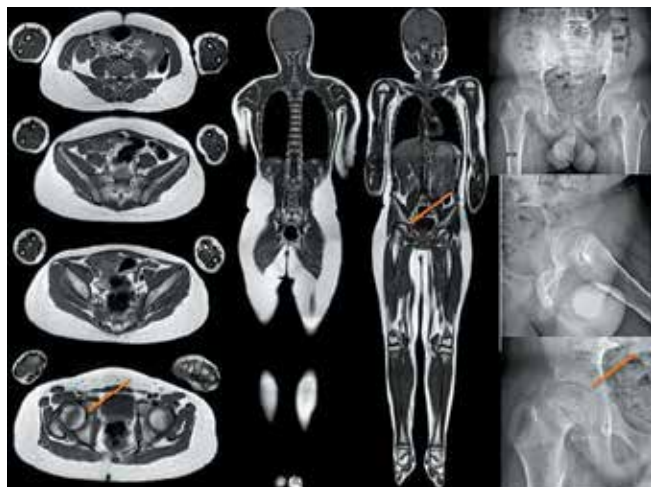
The use of MRI in myopathies dates back to more than 20 years. The first investigations were slow and only allowed segmental and limited studies. Whole-body MRI has emerged over the past twelve years and became a useful diagnostic tool in the etiological diagnosis of myopathies and muscular dystrophies. This study must always be confronted with clinical and whichever other paraclinical data without being able to replace them. Indications to perform such an investigation are getting better and better defined and the diagnostic efficacy has progressed with the increasing number of cases, communications, publications and discussions within multidisciplinary working groups. Its noninvasive nature, the radiation-free exposure and its reasonable cost also enable this technique to be easily accepted by the patient. It also provides a valuable tool for monitoring the natural disease progression or the effectiveness of therapies.

The radiology team must be acquainted with the management of neuromuscular patients. Interpreting muscle whole-body MRI requires an excellent knowledge of muscle anatomy whichever body part is examined. The radiologist performing these studies is ideally a specialist of musculoskeletal disorders or a neuroradiologist well trained in muscle anatomy.

Key words: Magnetic Resonance Imaging, whole-body MRI, muscle anatomy, neuromuscular disorders, limb girdle muscle dystrophy, pattern of muscle involvement, fatty muscle degeneration, muscle atrophy, inherited muscle diseases, MRI and biopsy, diagnostic efficacy of MRI, Mercuri classification

Сегодня магнитно-резонансная томография (МРТ) является стандартным методом, помогающим поставить диагноз наследственной нервно-мышечной болезни (НМБ), а также дифференцировать ряд мышечных дистрофий. Магнитно-резонансное (МР) исследование всего тела позволяет с высокой точностью определить паттерн вовлечения в патологический процесс тех или иных групп мышц, что значительно повышает диа-

гностическую результативность. При этом обязательным условием является интерпретация данных МРТ с учетом клинической картины и результатов параклинических исследований. Отсутствие лучевой нагрузки, неинвазивность и умеренная стоимость позволяют использовать обсуждаемые методы в оценке динамики естественного течения заболевания или его изменений на фоне терапии.

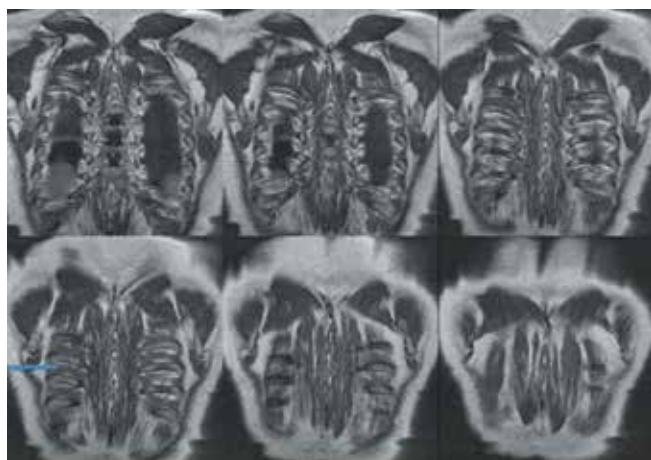


Эпифизолиз: дифференциальный диагноз при поражении мышц тазового пояса. Ребенок, 11 лет, обратился в центр мышечной патологии с жалобами на дискомфорт при быстрой ходьбе, преимущественно в ягодичных мышцах.

МРТ мышц / МРТ всего тела: слева представлены аксиальные срезы в T1-импульсной последовательности, расположенные в порядке от пупочной линии до уровня тазобедренного сустава; справа – фронтальные срезы в T1-импульсной последовательности.

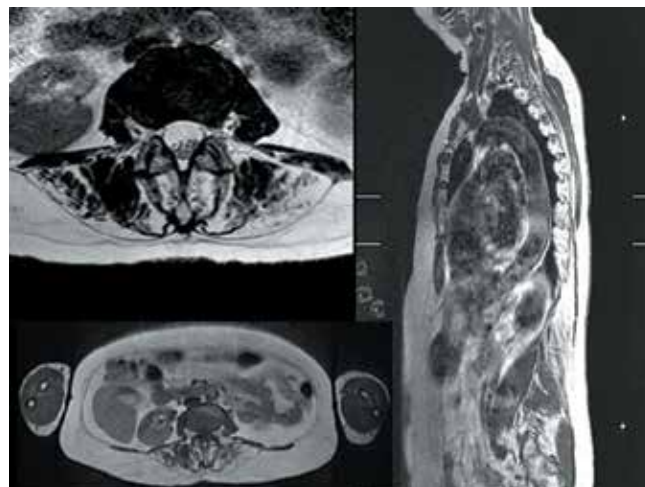
Выявлена умеренная атрофия правой средней ягодичной мышцы без внутримышечного жирового замещения. Обзорное МР-изображение выявляет двустороннее медиально-заднее смещение двух эпифизарных ядер бедренной кости, что свидетельствует в пользу эпифизолиза, который также подтвержден стандартной рентгенографией таза и тазобедренных суставов (справа)

До недавнего времени основным методом диагностики патологии мышц была одна из методик рентгеновской компьютерной томографии (РКТ), такая как томоденситометрия или простое сканирование при помощи РКТ (РКТ-сканирование), которое и сегодня применяют в клиниках. Метод отличается простотой и малой стоимостью, но при этом связан с лучевой нагрузкой, особенно значимой при исследовании всего



Межреберные мышцы.

Пациент, 47 лет, с диагнозом болезни Помпе, заподозренным на основании атрофии подвздошно-поясничной и тазовой области. Представляют интерес фронтальные срезы, позволяющие более четко визуализировать определенные группы мышц, например межреберные, сохраненные у данного пациента (стрелка)



Последствия полиомиелита.

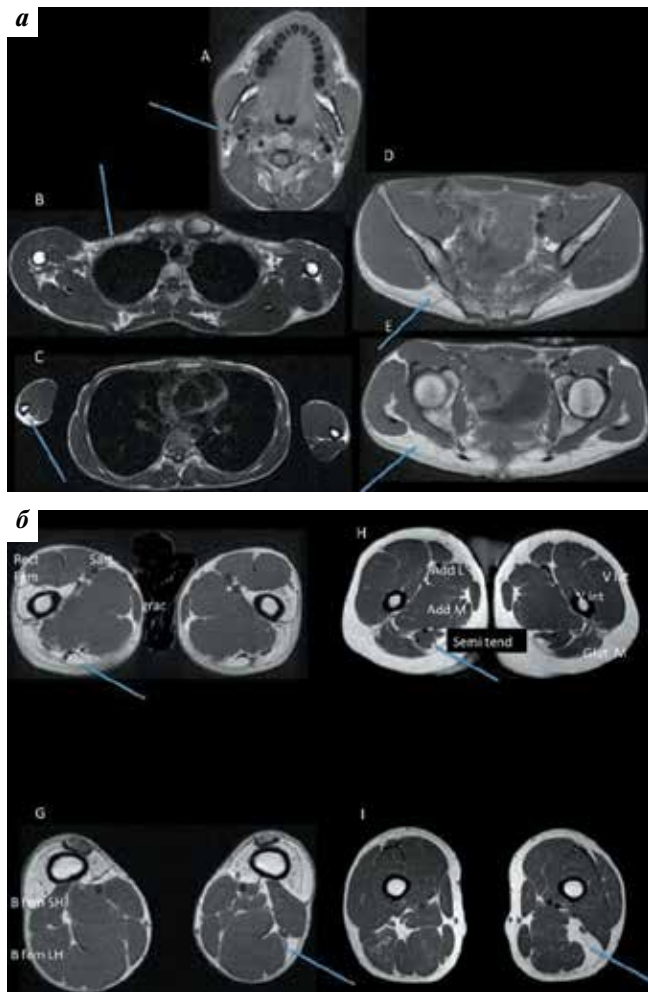
Женщина, 58 лет, обратилась с жалобами на боль в поясничной области, ассоциированную с уменьшением высоты позвоночного столба. На МРТ грудного и поясничного отделов позвоночника (T2-импульсная последовательность, аксиальный срез – левый верхний квадрант, T1-импульсная последовательность, парасагиттальный срез – справа) выявляется неоднородное поражение мышц, выпрямляющих спину, и ротаторных мышц спины на поясничном уровне без вовлечения квадратных мышц поясницы и подвздошных мышц. Задняя группа мышц шейно-грудного уровня сохранена. При проведении МРТ мышц / МРТ всего тела (T1-импульсная последовательность, аксиальный срез – левый нижний квадрант) определяется сохраненность мышц предплечий, подвздошных мышц и квадратных мышц поясницы, в то время как мускулатура брюшного пресса (косые и прямые мышцы живота, мышцы, выпрямляющие спину) поражена в значительной степени. При тщательном сборе анамнеза удалось выяснить, что в возрасте 5 лет пациентка перенесла полиомиелит без значимого функционального дефицита. С детства у нее наблюдается слабость мышц брюшного пресса, что не помешало ее двум родам путем кесарева сечения. Данный пример иллюстрирует важность учета и сопоставления клинических данных с результатами МРТ для предотвращения постановки ошибочного диагноза миопатии на основании последствий неврологического заболевания.

тела. Последнее обстоятельство требует особого внимания в связи с тем, что до сих пор нет единого мнения относительно связи между онкологическими изменениями и повторным облучением, особенно в случаях развития неоплазии молочной железы у лиц, которым проводилось исследование всех отделов позвоночника [1]. Это необходимо учитывать при обследовании детей с миопатиями, нуждающихся в регулярном обследовании в связи с деформациями позвоночника и дыхательными осложнениями.

В некоторых специализированных центрах для анализа нарушения нормального строения мышц также используется эхография мышц (во Франции метод практически не используется). Эхография мышц позволяет определить послойную дезорганизацию внутримышечной архитектоники. Метод отличается трудоемкостью, требует высококвалифицированного персонала, а информативность результатов зависит от локализации (глубины залегания) исследуемых мышц [2–4].

Использование МРТ при миопатиях началось более 20 лет назад. Несмотря на то, что оценивались

только отдельные, выборочные сегменты мышц, уже первые исследования обнаружили преимущество МРТ перед сканирующими методиками в рамках выявления ранних внутримышечных изменений. В конечном



Семейный случай миопатии: МР-обследование и сравнение результатов родственников. а – МРТ мышц юноши 19 лет, с жалобами на умеренную слабость в бедрах, выявила атрофию мышц передней группы бедра. У двух сестер клиническая картина более тяжелая. А–Е – серия аксиальных срезов в Т1-импульсной последовательности, начиная от лица и заканчивая областью таза. Выявлены хорошо развитые группы мышц с гомогенным сигналом без жировой инфильтрации внутри мышц. На уровне шеи грудино-ключично-сосцевидные мышцы не обнаруживаются (А, стрелка), и сосуды шеи находятся в непосредственном контакте с кожей. Также выявлено отсутствие больших и малых грудных мышц (В, стрелка), трицепса плеча слева (С, стрелка), больших ягодичных мышц (D, E, стрелки), а средние ягодичные мышцы компенсаторно гипертрофированы; б – серия аксиальных срезов в Т1-импульсной последовательности верхней и средней трети бедра сына (F, G) и отца (H, I). У сына при сохраненной фасции обнаружено полное внутримышечное жировое замещение латеральных, промежуточных и медиальных широких мышц бедер (Mercuri IV), в то время как в прямой мышце бедра и портняжной мышце выявлена компенсаторная гипертрофия.

На уровне заднего ложа бедер у сына и отца обнаружены схожие изменения в виде жирового перерождения верхних участков обеих полусухожильных мышц и длинных головок бицепса бедра слева.

Данный пример демонстрирует важность обследования родственников пациента с целью установки этиопатогенеза заболевания. Причина данной миопатии неизвестна

итоге были выделены специфические паттерны мышечных изменений, характерные для разных вариантов патологии [4–14]. При этом первоначально МРТ мышц не получила широкого распространения в диагностике нервно-мышечной патологии из-за небольшого числа анализируемых мышц на уровне одного сегмента, что существенно ограничивало ее диагностические возможности [15]. Новые перспективы открывались по мере разработки метода МРТ всего тела, получившего распространение в последние 12 лет, особенно в онкологии [16–20], что быстро отразилось и на использовании данной методики в качестве дополнительной при нервно-мышечной патологии.

Сегодня разработаны и приведены в соответствующих руководствах методические основы МРТ мышц / МРТ всего тела, критерии анализа и интерпретации получаемых результатов при подозрении на первично-мышечную наследственную патологию.

Показания для МРТ мышц / МРТ мышц всего тела

Показания для проведения МРТ мышц / МРТ мышц всего тела постоянно расширяются. Самыми распространенными ситуациями, в которых показано использование МРТ, являются:

- развитие у пациента очевидной мышечной симптоматики. При этом не получено объективных данных, говорящих о мышечной патологии (особенно при неубедительных или неспецифических результатах мышечной биопсии или при сомнительных результатах). В этих случаях исследование направлено на выявление распространенности изменений и их выраженности, а также определение наиболее и наименее пораженных групп мышц. При патологическом процессе, клинически ограниченном одной или несколькими мышцами, МРТ часто является единственным способом визуализации пораженных структур и степени их изменения (например, замещения жировой тканью). Кроме того, исследование направлено на выбор мышцы, которую потенциально можно использовать для повторной биопсии;

- наличие мышечной патологии, симптомы которой предполагают узкий диагностический поиск. В данном случае МРТ помогает определить паттерн распределения мышечной вовлеченности, обозначив сохраненные и пораженные мышцы и степень их изменения; МРТ позволяет существенно сузить дифференциально-диагностический ряд;

- подозрение на миопатию вследствие специфической клинической картины, но без обнаружения первично-мышечного паттерна при электромиографии (ЭМГ), а также при отсутствии достоверных биологических маркеров. МРТ мышц показана с целью выявления признаков, характерных для определенного типа миопатии, требующего проведения биопсии;

- миопатия у ребенка, подростка или юноши, чьи родственники должны быть обследованы в рамках

постановки диагноза. МРТ мышц может помочь установить характер наследования заболевания, даже если изменения будут выявлены только у одного из родственников;

- диагностировано (предполагается) редко встречающаяся патология мышц. МРТ мышц проводится с целью уточнения паттерна поражения мышц всего тела;

- диагностировано первично-мышечное заболевание, для которого необходимо определить паттерн распределения и степень поражения мышц всего тела до возможного начала терапии;

- выявлено известное мышечное заболевание, для которого необходимо определить паттерн распределения и степень поражения мышц всего тела, а также анализ изменений в мышцах в процессе естественного течения болезни (без лечения);

- диагноз пациента установлен, проводится терапия, МРТ мышц показана для оценки состояния интактных на момент осмотра мышц;

- случаи неясного диагноза, при которых консилиум определяет необходимость проведения МРТ мышц, как информативной для постановки диагноза методики.

Протокол исследования

• Требования к оборудованию

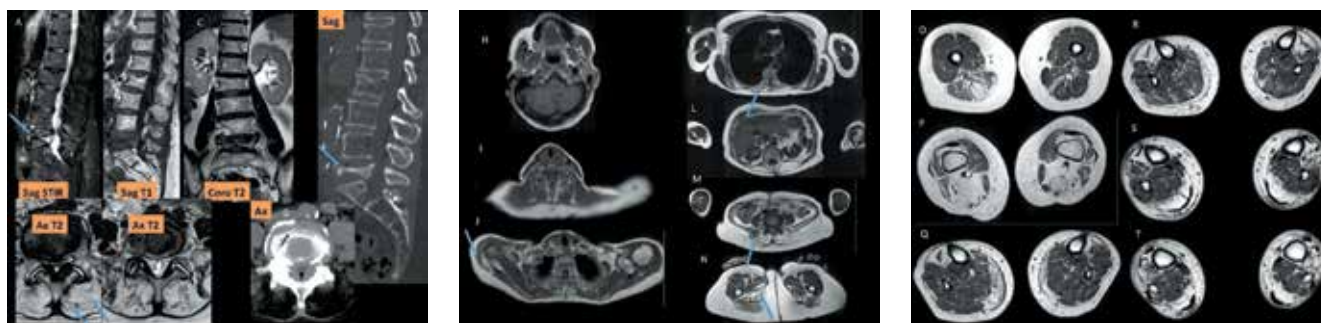
Большинство современных томографов позволяют осуществлять исследование всего тела. Для старых моделей данное исследование возможно при наличии телесной катушки, интегрированной в аппарат. Современные МРТ-аппараты снабжены несколькими

катушками, соединенными друг с другом (для головы / шеи, грудной клетки, брюшной полости и ног). Система должна позволять покрывать голову, шею, туловище, а также конечности. Большая часть исследований всего тела в онкологии игнорирует верхние конечности, что недопустимо при проведении МРТ мышц, где плечи, предплечья и кисти должны быть включены в исследование. В связи с этим поперечное поле не должно быть слишком маленьким. Поля от 50 до 55 см хватает для большинства взрослых пациентов. Для педиатрического контингента, в частности детей ростом ниже 120 см, все аппараты позволяют проводить удовлетворительное обследование.

Помимо оборудования, для проведения адекватного исследования радиологическая команда должна иметь опыт работы с пациентами-инвалидами, как взрослыми, так и детьми [21–23]. Для пациентов, страдающих дыхательной недостаточностью, МРТ-исследование должно проводиться исключительно в устройствах, имеющих вентиляционные приборы, и при соблюдении условий амагнетизма, а также при наличии доступной реанимационной и анестезиологической помощи, что позволяет транспортировать и курировать сложных пациентов во время исследования [21].

• Методика обследования

При исследованиях, нацеленных на выявление сохраненных или вовлеченных групп мышц, необходимо достаточное пространственное разрешение. Предпочтительно, чтобы размер вокселей катушки был от 6 до 15 мм³. Толщина срезов, как правило, должна составлять от 5 до 8 мм, а расстояние между



Идиопатическая камптокормия: определение генеза состояния.

Женщина, 74 лет, направлена в отделение рентгенографии для уточнения наличия спонтанного снижения высоты тела L5 позвонка и решения вопроса о возможной вертебропластике.

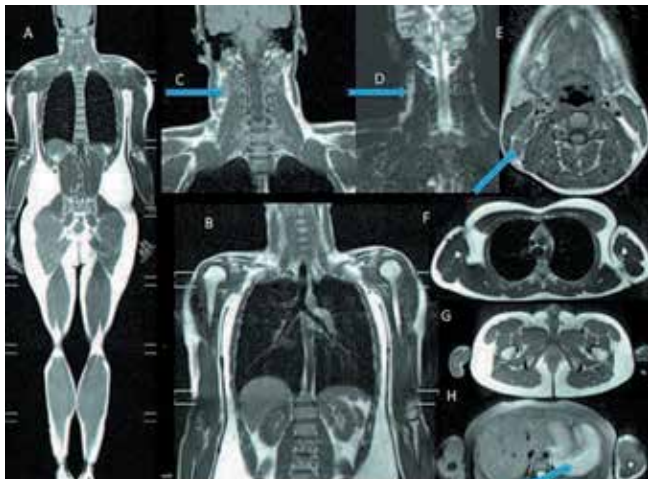
Представлены МР(A–E)- и КТ(F, E, G)-срезы поясничного уровня. Выявлена двояковогнутая деформация L5 позвонка с гиперсигналом (A, стрелка) от тела позвонка на последовательности STIR, что подтверждает свежесть обнаруженных изменений.

На аксиальных МР- и КТ-срезах определяется жировое замещение в мышцах-разгибателях поясничного уровня в виде гиперсигнала (двойная стрелка) и снижения плотности сигнала, соответственно.

Проведение МРТ мышц / МРТ всего тела необходимо для определения возможной связи камптокормии и жирового замещения мышц у пациентки, не имеющей синдрома паркинсонизма.

Аксиальные срезы с уровня лица (H) до тазового отдела (N) выявляют преимущественную заинтересованность аксиальной мускулатуры на тораколюмбальном уровне (стрелки) с наличием асимметрии в поясничном отделе: правая приводящая мышца бедра почти полностью замещена жировой тканью, тогда как левая – сохранена в значительно большей степени (N, стрелка). На уровне верхнего плечевого пояса также определяется асимметричное поражение в виде заинтересованности правой дельтовидной мышцы (стрелка).

Центральные срезы бедер и голеней (O–T) также выявляют асимметричное поражение мышц. На уровне голеней определяется значительно большая заинтересованность мышц переднего ложа, а также медиальных головок икроножных мышц. Аксиальный, асимметричный характер поражения со специфическим распределением в группах мышц голеней предполагает диагноз фацио-скапуло-гумеральной мышечной дистрофии, который и был подтвержден в ходе дальнейшего обследования



Случай генерализованной мышечной слабости.

Мужчина 20 лет предъявляет жалобы на выраженную утомляемость и генерализованную мышечную слабость при умеренно повышенном уровне креатинфосфокиназы (КФК).

Пациент направлен на МРТ мышц / МРТ всего тела в рамках выяснения этиопатогенеза заболевания. Реконструкция фронтальных срезов шейного уровня на T1-ВИ (A) обнаруживает необходимость использования у данного пациента атлетического телосложения поля видимости не менее 50 см с целью получения возможности тщательного исследования верхних конечностей, как в аксиальных, так и во фронтальных плоскостях.

Представлены фронтальные срезы T1-ВИ шейного, грудного и поясничного уровней (B); снимки высокой четкости и без артефактов движения грудного уровня получены в результате повторных задержек дыхания (breath hold).

Анализ фронтальных срезов в T1 и STIR, а также аксиальных срезов шейного уровня на T1-ВИ выявляет выраженную лимфаденопатию на шейном уровне справа под грудино-ключично-сосцевидной мышцей (C, D, E, стрелки). Иная лимфаденопатия на данном уровне не определяется.

Аксиальные срезы абдоминального уровня в режиме STIR обнаруживают повышение сигнала (H, стрелка).

МРТ всего тела у данного пациента исключает патологию мышц, чьи объем и структура являются нормальными, но при этом выявляя измененные лимфатические узлы, что потребовало проведения биопсии. Результаты биопсии подтвердили болезнь Ходжкина.

Данный пример иллюстрирует важность квалификации радиолога, который интерпретирует результаты МРТ, правильно оценивая как состояние мышц, так и окружающие ткани и все структуры, визуализируемые при МРТ

срезами — от 1 до 2 мм [21]. Чем тоньше анатомическая структура, тем мощнее должно быть разрешение. Так, нога маленького ребенка, страдающего миопатией, требует большего разрешения, чем бедро взрослого человека [22–24]. Обследование должно позволять анализировать мышцы от височной области до межкостных мышц стоп.

За исключением воспалительных изменений, при всех первично-мышечных заболеваниях использование T1-импульсной последовательности является базовой методикой, позволяющей определить мышечный объем и выявить процент жировой дегенерации мышечной ткани. T2-импульсная последовательность в ее вариации STIR с определением жировой дегенерации, как правило, используется как дополнительная методика, например при необ-

ходимости оценки прогрессирования заболевания в динамике.

Информативным срезом считается аксиальный, который при обследовании пациента с мышечной патологией должен быть сделан в первую очередь. Если позволяет состояние пациента и имеется время, можно получить и фронтальные срезы. Последние позволяют выявить сопутствующие аномалии позвоночника и с большей точностью просмотреть некоторые группы мышц [22, 23].

Аксиальный и фронтальный срезы в последующем могут быть сгруппированы для построения изображения всего тела в корональной (фронтальной) плоскости. Для получения картины состояния грудной клетки и брюшной полости исследование следует проводить с несколькими задержками дыхания (если пациент может задержать дыхание). Это позволяет получить изображения без артефактов от дыхательных движений.

Общая продолжительность исследования складывается из времени, необходимого для получения каждого из срезов (это зависит от модели аппарата), времени укладки пациента на стол (которое увеличивается на поздних стадиях заболевания и при наличии приобретенных деформаций), наличия дыхательной недостаточности (например, требующей вспомогательной легочной вентиляции во время обследования). Время исследования может увеличиваться, если пациент волнуется и нуждается в дополнительном разъяснении процедуры, а в случае обследования детей часто приходится успокаивать ребенка и даже проводить седацию [23].

Обеспечение технической части исследования, контролируемой радиологом и инженерами, является первоочередной задачей для получения качественных снимков.

Основы интерпретации результатов МРТ

Интерпретация МРТ мышц / МРТ всего тела независимо от исследуемой зоны требует досконального знания анатомии мышц. В идеале радиолог, проводящий исследования, должен быть специалистом по мышечно-скелетной патологии или нейрорадиологом, специализирующимся на заболеваниях мышц. Залогом качественного описания снимков является сочетание хорошего уровня подготовки радиолога и технической оснащенности.

Характер описания паттернов при миопатии зависит от количества обследованных мышц, а также от числа обследованных пациентов с аналогичной патологией, чьи результаты обследования можно сгруппировать. При медленно прогрессирующих формах заболевания изменения могут быть достаточно разнообразными в зависимости от стадии болезни. В случае если болезнь характеризуется несколькими мутациями, изменения в мышцах также могут варьировать. В связи с этим объ-

единение результатов анализа сходных случаев пациентов, обследованных в нескольких специализированных центрах, позволяет более точно описать паттерны, характерные для той или иной патологии [25].

Срезы (последовательности T1)

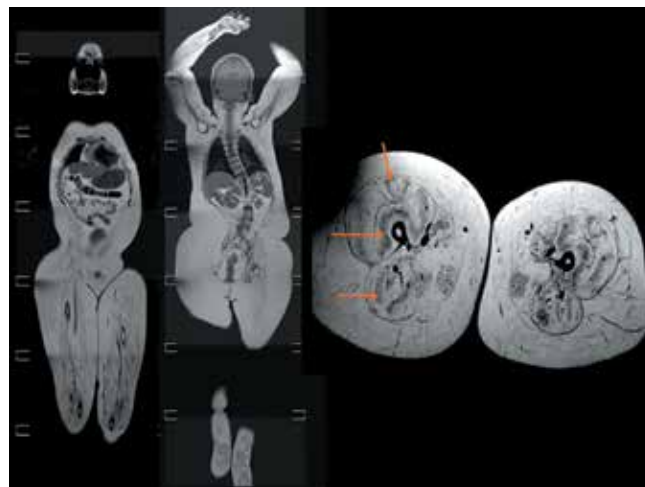
Основами описания МРТ являются T1-взвешенные изображения (T1-ВИ), полученные на аксиальных и фронтальных срезах.

Выделяют следующие особенности исследования.

Недостающие мышцы или группы мышц. При некоторых патологиях наблюдается амиоплазия — отсутствие возможности визуализации одной или нескольких мышц. В данном случае речь не идет о значимом жировом замещении мышцы, в которой сохраняется фасция [26].

Жировое внутримышечное замещение. Замещение мышечного объема жиром свидетельствует в пользу разрушения мышечных волокон. При этом перимускулярная фасция всегда остается видимой (сохраненной). Степень жирового замещения оценивается качественно в каждой мышце, начиная от жевательных мышц и заканчивая мышцей-разгибателем/сгибателем большого пальца ноги. Для этой цели используется классификация Mercuri. Последняя представляет собой адаптированную МРТ-версию классификации томоденситометрии, предложенной Goutallier и Bernageau, позволяющей оценить степень дегенерации мышц плеча [27]. По классификации Mercuri выделяют 4 стадии: I — норма; II — жировое замещение ниже 30 %; III — жировое замещение 30–60 %; IV — жировое замещение больше 60 % [28]. Для каждой мышцы принимается в расчет весь мышечный объем. Это демонстрирует важность полного исследования каждой мышцы, а не ее среза на уровне средней трети, как, к сожалению, предлагают некоторые авторы [15]. Для более точной градации некоторых мышц по классификации Mercuri предпочтительнее фронтальный срез, нежели аксиальный [21].

Объем мышц. Некоторые мышцы характеризуются увеличением объема. В случае отсутствия или повреждения одной из мышц возможно увеличение объема соседних мышц — так называемая компенсационная гипертрофия. Мышечный объем может уменьшаться в результате жирового замещения или без отложения жира. Выраженные, распространенные атрофии очень часто наблюдаются у детей [23]. При анализе МРТ ребенка, делая акцент на степени внутримышечного жирового замещения, а не на объеме мышцы или диспропорции объема мышц одной зоны, как это происходит при описании МРТ взрослых, характеризуя суммарный паттерн, можно не обратить внимание на пораженные мышцы. Следует помнить, что референтных нормативных значений объема для конкретных мышц в зависимости от возраста и пола нет. Настораживающим при-



Коллагенопатия VI типа.

Пациент, 27 лет, наблюдается в специализированном нервно-мышечном центре с детского возраста. У него выявляют выраженные ретракции локтевых и коленных суставов, сколиоз грудно-поясничного отдела и дыхательную недостаточность. МРТ всего тела проведена в положении пациента лежа на спине с запрокинутыми руками и полусогнутыми коленями — единственном положении, возможном для пациента в МР-томографе. Приведены фронтальные срезы в T1-импульсной последовательности, на которых определяется значительное диффузное внутримышечное жировое замещение.

Для получения качественного изображения проведены аксиальные срезы в T1-импульсной последовательности перпендикулярно оси бедренной кости. На данном аксиальном срезе бедра выявлено значительное увеличение объема подкожно-жировой клетчатки. Группы мышц имеют специфическую текстуру с сохранением центрального объема мышцы, чей сигнал соответствует практически нормальным показателям (стрелки). Такая картина вовлекает почти все мышцы бедра за исключением *m. gracilis*, что создает эффект «тигровой» окраски (Tiger like). Сочетание клинической картины и специфического «тигрового» паттерна в наибольшей степени соответствует патологии коллагена VI типа (болезнь Ульриха, или Бетлема)

знаком является локальная мышечная диспропорциональность.

Симметричность поражения. Важный ориентирующий момент в анализе МРТ мышц заключается в симметричности или асимметричности поражения. Так, фацио-скапуло-гумеральные мышечные дистрофии, а также некоторые поясно-конечностные мышечные дистрофии (например, LGMD 2L или аноктамин 5) характеризуются крайне асимметричным паттерном [25]. Необходимо обращать внимание на то, насколько асимметрия является распространенной, так как в ряде случаев, например при односторонней атрофии только мышц языка, патология может быть связана не с миопатией, а с денервационными изменениями в результате повреждения нерва, что может сбить с толку при отсутствии надлежащего опыта.

Тип внутримышечной дезорганизации, или текстура мышц. При некоторых, редко встречающихся заболеваниях внутримышечные изменения могут отличаться высокой специфичностью. Например, наблюдаемые яркие изменения при патологии коллагена VI типа одинаковы как у взрослых, так и у детей, но при этом чувствительность и специфичность этих

изменений до сих пор строго не определена. При данном заболевании в мышцах наблюдают «тигровый» паттерн изменений с сохранением центрального внутримышечного объема, обнаруживаемый практически в каждой мышце, но имеющий разную степень представленности в зависимости от стадии и тяжести заболевания [12, 23]. При других заболеваниях жировое замещение также может быть весьма специфичным. Тем не менее в отношении разных патологий имеется существенный дефицит в сравнительных микроскопических и макроскопических результатах и данных МРТ.

Ортопедические нарушения могут быть ассоциированы с основным заболеванием и вторично вовлекать близлежащие мышцы. Ранее существующая ортопедическая патология не должна упускаться из вида. Классическим примером служит наличие дегенеративных изменений суставов у пожилого человека, например омартроз или коксартроз, которые могут быть сопряжены с уменьшением объема и внутримышечным жировым замещением мышц, участвующих в подвижности этих суставов. Протезирование может также сопровождаться мышечными изменениями в результате хирургического повреждения или вследствие изменения паттерна движения. В случаях обнаружения патологии одной мышцы или отдельной ограниченной мышечной группы, не соответствующей ожидаемому миопатическому паттерну, требуется уточнение связи данных изменений с образом жизни и профессиональными занятиями пациента (например, при характерных изменениях мышц и суставов у футболистов). Выявление у детей анкилоза или иного суставного дефекта в сочетании с отсутствием или нарушением трофики окружающих мышц служит поводом заподозрить артрогрипоз [29].

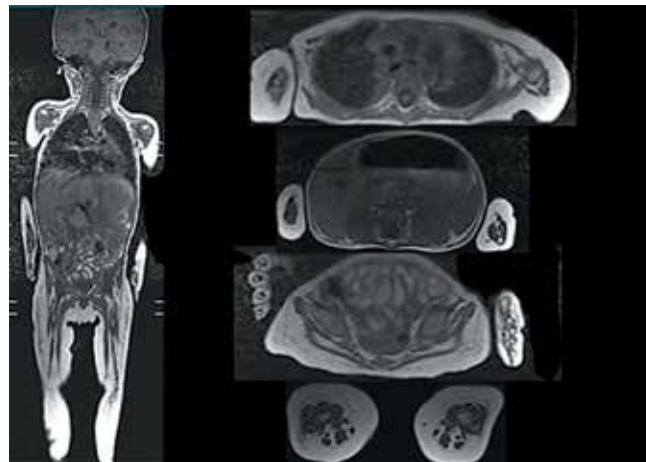
Следует также учитывать возможные **неврологические причины** изменений в мышцах, особенно когда топографически имеется высокая вероятность поражения корешка или ствола соответствующего нерва [30]. Чаще всего речь идет о последствиях хронической радикулопатии.

Деформации позвоночника и их влияние на органы грудной и брюшной полости.

Режим STIR и T2 с усилением сигнала с жировой тканью

Указанные режимы позволяют выявить аномальное содержание воды в мышцах. Речь идет о повышении сигнала. Данный признак не является специфичным и может встречаться при воспалении (полимиозит), денервации (фокальная нейропатия), активном патологическом процессе при некоторых миопатиях (фацио-скапуло-гумеральная миопатия, миотонические дистрофии).

Интерпретация режима STIR не может проводиться без сравнения с T1-ВИ, сделанными на том же уровне. Зоны жирового замещения мышцы с жировым



Мышечная атрофия.

Ребенок, 12 месяцев, страдающий врожденной миопатией неизвестной этиологии. Представлены фронтальные и аксиальные срезы в T1-импульсной последовательности, на которых выявлена выраженная атрофия различных групп мышц. На данной стадии развития внутримышечное жировое замещение не определяется, и четко видна диффузная атрофия мышц. Классификация атрофии по Mercuri на данном этапе не представляется возможной

насыщением будут иметь очень низкий сигнал, в то время как в мышцах без жирового замещения может обнаруживаться сравнительно более отчетливый сигнал, что не следует расценивать как аномально повышенный сигнал.

Отсутствие специфичности и ограничения при анализе полученных данных не должны влиять на использование данных режимов. Так, они могут предоставить дополнительную информацию о внесуставной патологии (неопластической, воспалительной, инфекционной). Данные режимы активно используются в костно-суставной радиологии более 20 лет и доказали свою высокую чувствительность.

Окончательная интерпретация полученных данных

Окончательная интерпретация требует предоставления радиологу клинических, параклинических данных, а также диагностических предположений (см. форму на с. 23). Без этой информации объем исследования становится необоснованно обширным и может утрачивать ожидаемую диагностическую информативность.

При формировании окончательного заключения в суммарной таблице, включающей более 100 мышц, относящихся к 9 анатомическим субрегионам (см. таблицу), указывается информация о пораженных (жировое замещение, атрофии, повышение сигнала STIR) и интактных мышцах. Заключение, представленное в таком виде, в некоторых случаях существенно облегчает постановку диагноза, особенно при сопоставлении с данными литературы. В определенных ситуациях можно опираться на стандартизированные алгоритмы действий, но они, как правило, касаются только мышц ног [31].

- Необозначенная патология
- Новые гены
- Врожденные миопатии:
 - миопатия центрального стержня
 - центронуклеарная миопатия
 - немалиновая миопатия
- Миофибриллярные миопатии
- Дистальная миопатия
- Мышечная дистрофия Дюшенна
- Мышечная дистрофия Беккера
- Мышечные дистрофии поясов:
 - гамма-саркогликанопатия
 - LGMD2I
 - кальпаинопатия
 - иная
- Врожденные мышечные дистрофии (ВМД):
 - Коллагенопатии:
 - Ульриха
 - Бетлема
- Иные ВМД

Клинические данные:

Биопсия:

Уровень КФК:

Генетическое обследование:

Член(ы) семьи (семей), страдающие тем же заболеванием:

Данные ЭМГ:

Уточнение патологии – распределение слабости:

Настоящее лечение:

 нет да (уточните)**Метаболические миопатии**

- Гликогенозы:
 - Гликогеноз II типа (болезнь Помпе)
 - Гликогеноз III типа (болезнь Кори)
 - Гликогеноз V типа (МакАрдля)
 - Иные гликогенозы
- Липидоз
- Митохондриальная миопатия
- Болезнь Хантингтона
- Мышечные патологии с преимущественной заинтересованностью аксиальной мускулатуры:
 - свисающая голова
 - камптокормия
- Воспалительные миопатии:
 - Дерматомиозит
 - Полимиозит
 - Миозит с включениями

Иная патология:

Возраст дебюта заболевания:

Ходьба до 2 лет: да нетСколиоз: да нет

Ретракции

Двигательные функции

Поражение сердца:

 да нет

Дыхательная недостаточность:

 да нет

Когнитивный дефицит:

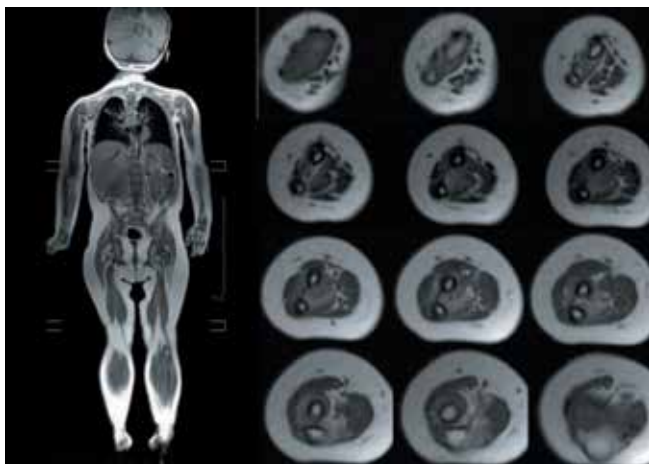
 да нет

Иные ассоциированные патологии:

Течение заболевания:

Следует отметить важность знания опубликованной информации о группах пациентов, в которой представлен весь спектр изменений при обсуждаемых формах патологии, от самых ранних до самых поздних, и которая основана на разных доказанных мутациях в рамках одного заболевания или, наоборот, описывающая разные фенотипические признаки при одной и той же мутации [21, 32, 33]. Важны получение и пу-

бликация результатов обследования новых пациентов, прошедших генетическое и гистологическое исследования, а также детальное описание данных МР-исследований с приложением снимков в электронной версии статьи. Описание какого-либо одного уровня (например, бедер, голеней или туловища) не соответствует методическим рекомендациям и малоинформативно.



Центронуклеарная миопатия, обусловленная патологией динамина 2. Ребенок, 3 лет, страдающий центронуклеарной миопатией вследствие аномалии динамина 2. Слева представлен фронтальный срез МРТ мышц / МРТ всего тела; справа – аксиальные срезы предплечий в T1-импульсной последовательности. Данная патология характеризуется поражением мышц предплечий, в связи с этим поле исследования должно включать и плечи, и предплечья, а разрешение должно быть достаточным для качественного описания атрофий и жирового замещения

В госпитале Raymond Poincaré (Garches) МРТ мышц / МРТ всего тела проводится с 2003 г. и сегодня ежегодно обследуется от 150 до 200 новых пациентов.

Сопоставление степени жирового перерождения и мышечной атрофии при МРТ всего тела на T1-ВИ и в режиме STIR и T2 с усилением сигнала с жировой ткани

Имя	Фамилия	Дата рождения	Оценка T1-ВИ		Оценка T1-ВИ		T2 с усилением сигнала с жировой ткани ЗГС		STIR ЗГС		
			Левая	Атрофия От 0 до +++	Правая	Атрофия От 0 до +++	Левая	Правая	Левая	Правая	
			Мышцы								
Лицо	Височная м.										
	Жевательная м.										
	Крыловидная м. мед./латер.										
	Язык										
Шея	Грудино-ключично-сосцевидная										
	Разгибатели шеи										
	М., поднимающая лопатку										
	Длинная м. шеи										
Верхний плечевой пояс	Широчайшая м. спины										
	Трапециевидная										
	Дельтовидная										
	Надостная										
	Подостная										
	Подлопаточная										
	Большая/малая грудная м.										
Плечо и предплечье	Передняя зубчатая м.										
	Переднее ложе										
	Заднее ложе										

По мере понимания роли МРТ мышц / МРТ всего тела отмечается тенденция к более четкой постановке задачи для специалиста по МРТ, что повышает качество описания снимков. Накопление собственного опыта и увеличение числа обследованных больных, а также мультидисциплинарный подход к решению поставленной задачи увеличивают информативность МРТ-исследования мышц и вероятность постановки правильного диагноза, снижая временные и финансовые затраты. Большую роль играет рассмотрение случаев, включающих однородные группы больных с определенной патологией, а также сотрудничество европейских команд исследователей, специализирующихся на нервно-мышечной патологии [34].

МРТ всего тела также может дать информацию, подтверждающую вовлечение скелетной мускулатуры и в случаях отсутствия явной мышечной патологии. Радиолог, составляющий заключение, обязан детально описать выявленные внемышечные изменения каждой исследованной области, а также сориентировать клинициста в отношении возможной очаговой патологии.

При выполнении МРТ всего тела также не следует пренебрегать головным сегментом на предмет мальформаций или лейкодистрофий, которые могут быть ассоциированы с врожденными мышечными дистрофиями.

Продолжение таблицы

Имя	Фамилия	Дата рождения	Оценка T1-ВИ		Оценка T1-ВИ		T2 с усилением сигнала с жировой ткани ЗГС		STIR ЗГС	
			Левая	Атрофия От 0 до +++	Правая	Атрофия От 0 до +++	Левая	Правая	Левая	Правая
		Мышцы								
Кисть	Переднее ложе									
	Заднее ложе									
Туловище	Межреберные м.									
	Мышцы-разгибатели									
Поясничный отдел / область живота	Мышцы-разгибатели									
	Подвздошная/поясничная м.									
	Мышцы брюшного пресса									
Таз	Большая ягодичная м.									
	Средняя и малая ягодичная м.									
	Мышцы тазового дна									
	Длинный аддуктор									
	Гребенчатая мышца/короткая приводящая мышца									
	Илиотибиальный тракт									
Бедро	Четырехглавая мышца:									
	– прямая м. бедра									
	– латеральная широкая м. бедра									
	– медиальная широкая м. бедра									
	– промежуточная широкая м. бедра									
	Тонкая м.									
	Портняжная м.									
	Мышцы, иннервируемые седалищным нервом:									
	– полуперепончатая м.									
	– полусухожильная м.									
Голень	Икроножная латеральная/медиальная головка									
	Камбаловидная м.									
	Передняя/задняя большеберцовая м.									
	Сгибатели/разгибатели пальцев									
	Перонеальные м.									

Каждая группа мышц может быть оценена следующим образом:

Нормальное состояние мышц

Минимальное вовлечение

Умеренное вовлечение

Значительное вовлечение

Зона гиперсигнала (ЗГС)

1. Минимальные внутримышечные признаки гиперсигнала

2. Выраженные внутримышечные признаки гиперсигнала

3. Значительно выраженные внутримышечные признаки гиперсигнала

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Ron E. Cancer risks from medical radiation. *Health Phys* 2003;85(1):47–59.
2. Takamatsu N., Mori A., Nodera H. Sonographic evaluation of myopathy. *Brain Nerve* 2014;66(3):247–57.
3. Udd B., Lamminen A., Somer H. Imaging methods reveal unexpected patchy lesions in late onset distal myopathy. *Neuromuscul Disord* 1991;1(4):279–85.
4. Schedel H., Reimers C.D., Nägele M. et al. Imaging techniques in myotonic dystrophy. A comparative study of ultrasound, computed tomography and magnetic resonance imaging of skeletal muscles. *Eur J Radiol* 1992;15(3):230–8.
5. Lamminen A.E., Hekali P.E., Tiula E. et al. Acute rhabdomyolysis: evaluation with magnetic resonance imaging compared with computed tomography and ultrasonography. *Br J Radiol* 1989;62(736):326–30.
6. Lamminen A.E. Magnetic resonance imaging of primary skeletal muscle diseases: patterns of distribution and severity of involvement. *Br J Radiol* 1990;63(756):946–50.
7. Messineo D., Cremona A., Trinci M. et al. MRI in the study of distal primary myopathies and of muscular alterations due to peripheral neuropathies: possible diagnostic capacities of MR equipment with low intensity field (0.2 T) dedicated to peripheral limbs. *Magn Reson Imaging* 1998;16(7):731–41.
8. Mercuri E., Pichiecchio A., Counsell S. et al. A short protocol for muscle MRI in children with muscular dystrophies. *Eur J Paediatr Neurol* 2002;6(6):305–7.
9. Mercuri E., Cini C., Counsell S. et al. Muscle MRI findings in a three-generation family affected by Bethlem myopathy. *Eur J Paediatr Neurol* 2002;6(6):309–14.
10. Mercuri E., Talim B., Moghadaszadeh B. et al. Clinical and imaging findings in six cases of congenital muscular dystrophy with rigid spine syndrome linked to chromosome 1p (RSM1). *Neuromuscul Disord* 2002;12(7–8):631–8.
11. Jungbluth H., Sewry C.A., Buj-Bello A. et al. Early and severe presentation of X-linked myotubular myopathy in a girl with skewed X-inactivation. *Neuromuscul Disord* 2003;13(1):55–9.
12. Mercuri E., Cini C., Pichiecchio A. et al. Muscle magnetic resonance imaging in patients with congenital muscular dystrophy and Ullrich phenotype. *Neuromuscul Disord* 2003;13(7–8):554–8.
13. Mercuri E., Jungbluth H., Muntoni F. et al. Muscle imaging in clinical practice: diagnostic value of muscle magnetic resonance imaging in inherited neuromuscular disorders. *Curr Opin Neurol* 2005;18(5):526–37.
14. Lovitt S., Marden F.A., Gundogdu B. et al. MRI in myopathy. *Neurol Clin* 2004;22(3):509–38.
15. Ozsarlak O., Parizel P.M., De Schepper A.M. et al. Whole-body MR screening of muscles in the evaluation of neuromuscular diseases. *Eur Radiol* 2004;14(8):1489–93.
16. Walker R., Kessar P., Blanchard R. et al. Turbo STIR magnetic resonance imaging as a whole-body screening tool for metastases in patients with breast carcinoma: preliminary clinical experience. *J Magn Reson Imaging* 2000;11(4):343–50.
17. Lauenstein T.C., Freudenberg L.S., Goehde S.C. et al. Whole-body MRI using a rolling table platform for the detection of bone metastases. *Eur Radiol* 2002;12(8):2091–9.
18. Schlemmer H.P., Schäfer J., Pfannenbergl C. et al. Fast whole-body assessment of metastatic disease using a novel magnetic resonance imaging system: initial experiences. *Invest Radiol* 2005;40(2):64–71.
19. Goehde S.C., Hunold P., Vogt F.M. et al. Full-body cardiovascular and tumor MRI for early detection of disease: feasibility and initial experience in 298 subjects. *Am J Roentgenol* 2005;184(2):598–611.
20. Engelhard K., Hollenbach H.P., Wohlfart K. et al. Comparison of whole-body MRI with automatic moving table technique and bone scintigraphy for screening for bone metastases in patients with breast cancer. *Eur Radiol* 2004;14(1):99–105.
21. Carlier R.Y., Laforet P., Wary C. et al. Whole-body muscle MRI in 20 patients suffering from late onset Pompe disease: Involvement patterns. *Neuromuscul Disord* 2011;21(11):791–9.
22. Quijano-Roy S., Carlier R.Y., Fischer D. et al. Muscle imaging in congenital myopathies. *Semin Pediatr Neurol* 2011;18(4):221–9.
23. Quijano-Roy S., Avila-Smirnow D., Carlier R.Y. et al. Whole body muscle MRI protocol: pattern recognition in early onset NM disorders. *Neuromuscul Disord* 2012;22 Suppl 2:68–84.
24. Jarraya M., Quijano-Roy S., Monnier N. et al. Whole-Body muscle MRI in a series of patients with congenital myopathy related to TPM2 gene mutations. *Neuromuscul Disord* 2012;22 Suppl 2:137–47.
25. Sarkozy A., Deschauer M., Carlier R.Y. et al. Muscle MRI findings in limb girdle muscular dystrophy type 2L. *Neuromuscul Disord* 2012;22 Suppl 2:122–9.
26. Mercuri E., Manzur A., Main M. et al. Is there post-natal muscle growth in amyoplasia? A sequential MRI study. *Neuromuscul Disord* 2009;19(6):444–5.
27. Goutallier D., Postel J.M., Bernageau J. et al. Fatty muscle degeneration in cuff ruptures. Pre- and postoperative evaluation by CT scan. *Clin Orthop Relat Res* 1994;(304):78–83.
28. Mercuri E., Pichiecchio A., Allsop J. et al. Muscle MRI in inherited neuromuscular disorders: past, present, and future. *J Magn Reson Imaging* 2007;25(2):433–40.
29. Dieterich K., Quijano-Roy S., Monnier N. et al. The neuronal endopeptidase ECEL1 is associated with a distinct form of recessive distal arthrogyrosis. *Hum Mol Genet* 2013;22(8):1483–92.
30. Ohana M., Moser T., Moussaoui A. et al. Current and future imaging of the peripheral nervous system. *Diagn Interv Imaging* 2014;95(1):17–26.
31. Wattjes M.P., Kley R.A., Fischer D. Neuromuscular imaging in inherited muscle diseases. *Eur Radiol* 2010;20(10):2447–60.
32. Schramm N., Born C., Weckbach S. et al. Involvement patterns in myotilinopathy and desminopathy detected by a novel neuromuscular whole-body MRI protocol. *Eur Radiol* 2008;18(12):2922–36.
33. Kesper K., Kornblum C., Reimann J. et al. Pattern of skeletal muscle involvement in primary dysferlinopathies: a whole-body 3.0-T magnetic resonance imaging study. *Acta Neurol Scand* 2009;120(2):111–8.
34. Straub V., Carlier P.G., Mercuri E. TREAT-NMD workshop: pattern recognition in genetic muscle diseases using muscle MRI: 25–26 February 2011, Rome, Italy. *Neuromuscul Disord* 2012;22 Suppl 2:42–53.