

脑桥体积对多系统萎缩 C 型的诊断及鉴别价值

李 涛¹, 吴 翔², 郭荷娜², 陈晓莉², 李妮妮², 王沈阳², 李 伟²

摘要: **目的** 分析多系统萎缩小脑型(MSA-C)影像学的特定参数对临床诊断与鉴别的作用。**方法** 对陕西省人民医院 2021 年 1 月—2024 年 10 月收治的 34 例 MSA-C 患者脑桥体积等影像学资料进行测量,并与进行性核上性眼肌麻痹(PSP)组 9 例、脊髓小脑性共济失调(SCA)组 8 例、正常组 32 例进行对比。**结果** MSA-C 组与 PSP 组、正常组在脑桥体积方面差异有统计学意义($P<0.0083$),与 SCA 组差异无统计学意义($P>0.0083$);PSP 组与 SCA 组、正常组在脑桥体积方面差异无统计学意义($P>0.0083$);SCA 组与正常组在脑桥体积方面差异有统计学意义($P<0.0083$)。受试者曲线(ROC)提示脑桥体积在诊断 MSA-C 的截断值为 8.66 cm^3 (AUC 为 0.972,敏感度为 94.12%,特异度为 100%);鉴别 MSA-C 与 PSP 的截断值为 8.66 cm^3 (AUC 为 0.961,敏感度为 94.1%,特异度为 100%);鉴别 MSA-C 与 SCA 的截断值为 6.79 cm^3 (AUC 为 0.783,敏感度为 52.94%,特异度为 100%)。**结论** 脑桥体积作为评估脑桥萎缩最客观的指标,具有对 MSA-C 的诊断及鉴别价值。

关键词: 多系统萎缩; 共济失调; 小脑中脚宽度; 脑桥体积

中图分类号:R741.04

文献标识码:A

Value of pontine volume in diagnosis and differential diagnosis of multiple system atrophy with predominant cerebellar ataxia LI Tao, WU Xiang, GUO Hena, et al. (School of Medicine, Yan'an University, Yan'an 716000, China)

Abstract: **Objective** To investigate the role of specific imaging parameters in the clinical diagnosis and differential diagnosis of multiple system atrophy with predominant cerebellar ataxia (MSA-C). **Methods** Imaging data including pontine volume were measured for 34 patients with MSA-C who were admitted to Department of Neurology, Shaanxi Provincial People's Hospital, from January 2021 to October 2024, and these patients were compared with 9 patients with progressive supranuclear palsy (PSP), 8 patients with spinocerebellar ataxia (SCA), and 32 normal controls. **Results** There was a significant difference in pontine volume between the MSA-C group and the PSP group, as well as between the MSA-C group and the normal control group ($P<0.0083$), while there was no significant difference between the MSA-C group and the SCA group ($P>0.0083$). There was no significant difference in pontine volume between the PSP group and the SCA group and between the PSP group and the normal control group ($P>0.0083$), and there was a significant difference in pontine volume between the SCA group and the normal control group ($P<0.0083$). The receiver operating characteristic (ROC) curve analysis showed that pontine volume had a cut-off value of 8.66 cm^3 in the diagnosis of MSA-C, with an area under the ROC curve (AUC) of 0.972, a sensitivity of 94.12%, and a specificity of 100%; pontine volume had a cut-off value of 8.66 cm^3 in the differential diagnosis of MSA-C from PSP, with an AUC of 0.961, a sensitivity of 94.1%, and a specificity of 100%; pontine volume had a cut-off value of 6.79 cm^3 in the differential diagnosis of MSA-C from SCA, with an AUC of 0.783, a sensitivity of 52.94%, and a specificity of 100%. **Conclusion** As the most objective indicator for evaluating pontine atrophy, pontine volume has a great significance in the diagnosis and differential diagnosis of MSA-C.

Key words: Multiple system atrophy; Ataxia; Middle cerebellar peduncle width; Pontine volume

多系统萎缩(multiple system atrophy, MSA)是一种罕见的中枢神经系统变性疾病,核心神经病理特征为橄榄桥脑小脑或纹状体变性相关的磷酸化 α -突触核蛋白的胶质细胞质包涵体,临床表现为小脑性共济失调、对左旋多巴不敏感的帕金森综合征和自主神经功能障碍,可分为小脑型(MSA-C)和帕金森型(MSA-P)。患病率因各国地理区域而异,从西班牙的 0.5/100 000 到日本的 17/100 000 不等^[1]。发病年龄通常在 60 岁左右,症状出现后 5~6 年内迅速发展导致严重残疾,常在 10 年内死亡^[2]。最常见的死因是呼吸道感染,其次为猝死,且常发生在夜间

喘鸣患者中^[3]。MSA 常与其他类型的共济失调重叠,其诊断往往具有挑战性,尸检研究显示准确率仅为 62.00%~79.00%,早期诊断对患者的生活质量和有效管理至关重要^[4]。除了通过临床表现对其诊断外,因其特有的病理改变和萎缩模式,大量证据表明神经影像学对于区分不同的神经变性运动障碍至关重要^[5]。在多系统萎缩患者中,主要受进行

收稿日期:2024-11-25;修订日期:2025-01-05

作者单位:(1. 延安大学医学院,陕西 延安 716000;2. 陕西省人民医院神经内科二科,陕西 西安 710068)

通信作者:李 伟, E-mail:liwei.996@163.com

性萎缩影响的脑区是脑桥、小脑白质和灰质以及壳核,鉴于既往少有对MSA-C脑桥体积的研究,本研究将对MSA-C和进行性核上性眼肌麻痹(progressive supranuclear palsy, PSP)组、脊髓小脑性共济失调(spino-cerebellar ataxia, SCA)的脑桥体积等影像学资料进行分析,有助于临床诊断及鉴别。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性收集2021年1月—2024年10月就诊于陕西省人民医院多系统萎缩C型的34例患者(其中24例确诊,10例疑似),9例PSP患者,8例SCA患者和32例正常组的临床特征,包括性别、年龄、行走不稳、运动迟缓、肌强直、震颤、步态异常、肢体性共济失调、言语不利、眼球震颤、体位性低血压、尿潴留、急迫性尿失禁、便秘、垂直性眼肌麻痹、快速眼动期睡眠行为障碍(rapid eye movement sleep behavior disorder, RBD)、双侧病理征和腱反射亢进。

1.2 方法 收集的患者均采用1.5T磁共振进行脑部成像检查,并由2名影像科医生使用3D-Slicer 5.6.1软件采用双盲法进行判读和测量特定的影像学数据(见图1、图2),包括橄榄桥脑小脑萎缩、十字面包征及分期、桥臂高信号、蜂鸟征、小脑上脚宽度、中脑前后径、中脑面积、小脑中脚宽度、小脑中脚高度、脑桥前后径、脑桥面积、中脑与脑桥前后径比、脑桥与中脑面积比、磁共振帕金森综合征指数(magnetic resonance Parkinson's syndrome index, MRPI)、脑桥体积,具体测量方法见图1。若测量或判读结果存在争议时,由第3位更有经验的影像科医生进行决策。

测量中脑和脑桥前后径时,在矢状位的中位分别沿其长轴画2个椭圆,将垂直于长轴所作的垂线作为中脑和脑桥前后径(见图1A);测量中脑与脑桥面积时,在矢状位画一条连接脑桥上切迹和四叠体下缘的线,以及一条平行第一条线且穿过脑桥下切迹的平行线,第一条线以上的面积及两线之间的面积分别为中脑和脑桥面积(见图1B)。在测量小脑上脚和中脚时,将其视为立方体,并最终取其左右的均值。在冠状位上下丘和小脑上脚分离的第一个平面上,小脑上脚中点对应的轴位宽度视为小脑上脚宽度(SCP width)(见图1D);参照Nicoletti等报道的方法,将矢状位T₁加权像的小脑中脚宽度视为中脚高度(middle cerebellar peduncle height, MCP height)(见图1E),并在轴位测量小脑中脚宽度(middle cerebellar peduncle width, MCP width)(见图1F);对三维时间飞跃磁共振血管成像(3D-TOF-MRA)的脑桥多个层面进行描绘,通过建立3D模型测得脑桥体

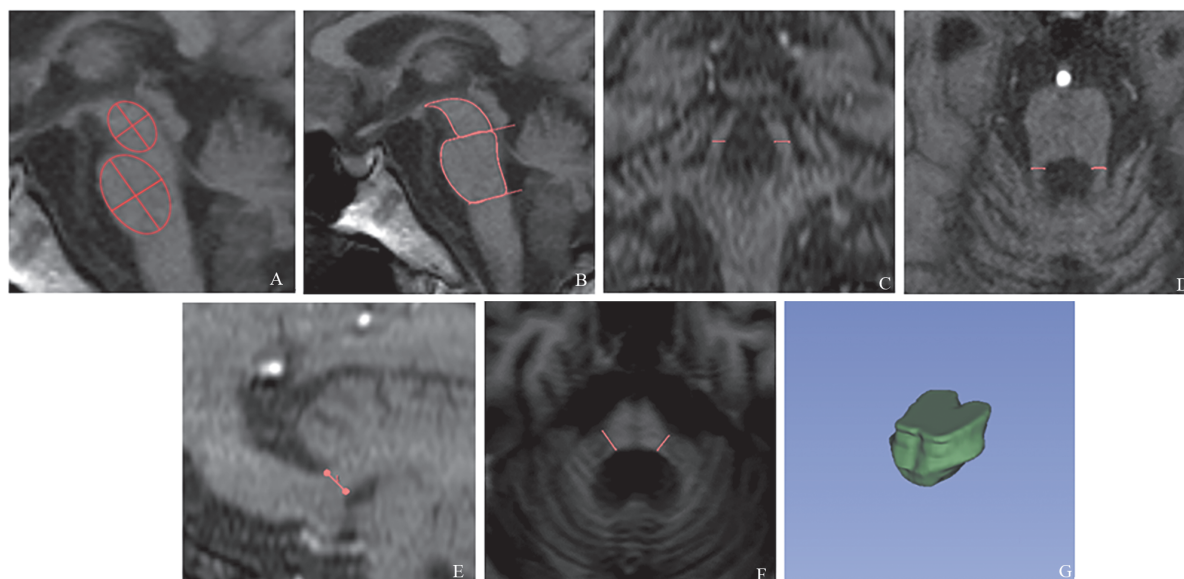
积(见图1G)。

1.3 统计学处理 采用SPSS 27.0软件对数据进行分析,定量资料符合正态性检验和方差齐性检验时以($\bar{x} \pm s$)表示,多组间均数比较采用方差分析,组间两两比较采用LSD检验;如不符合正态性检验或方差齐性检验时,定量资料以中位数(四分位数间距)[$M(P_{25}, P_{75})$]表示,采用Kruskal-Wallis H 秩和检验进行多组间均数比较,组间两两比较采用两独立样本的秩和检验,并使用Bonferroni-Holm方法调整 P 值。定性资料采用百分比(%)表示,进行统计学分析时使用卡方检验,如为等级资料则采用秩和检验。最后利用Med Calc软件绘制脑桥体积的ROC曲线,计算曲线下面积(area under the curve, AUC)、敏感度(sensitivity)、特异度(specificity),且根据约登指数(Youden index)制定截断值。

2 结果

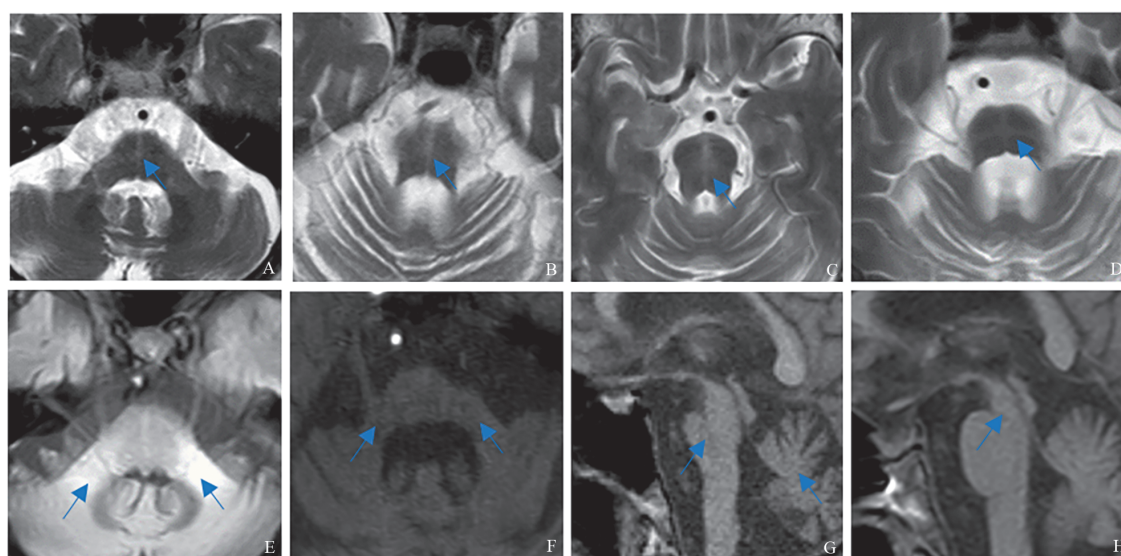
2.1 MSA-C组与PSP组、SCA组临床特征分析 各组间的性别分布差异无统计学意义($P > 0.05$)。MSA-C组、PSP组和SCA组的发病年龄的中位数分别为59.00岁、67.00岁和50.00岁,差异有统计学意义($P < 0.05$)。进行临床特征对比,3组间肢体性共济失调、体位性低血压、急迫性尿失禁、垂直性眼肌麻痹和RBD,差异有统计学意义($P < 0.05$)(见表1)。

2.2 MSA组与其他对照组影像学资料分析 MSA-C组与其他3组总体比较时,橄榄桥脑小脑萎缩、十字面包征及分期、桥臂高信号、蜂鸟征、小脑上脚宽度、中脑前后径、中脑面积、小脑中脚宽度、小脑中脚高度、脑桥前后径、脑桥面积、中脑与脑桥前后径比、脑桥与中脑面积比、MRPI、脑桥体积差异均有统计学意义($P < 0.05$)(见表2)。MSA-C组与PSP组比较时,橄榄桥脑小脑萎缩、十字面包征及分期、蜂鸟征、小脑上脚宽度、中脑前后径、中脑面积、小脑中脚宽度、小脑中脚高度、脑桥前后径、脑桥面积、中脑与脑桥前后径比、脑桥与中脑面积比、MRPI、脑桥体积差异有统计学意义($P < 0.0083$);MSA-C组与SCA组比较时,橄榄桥脑小脑萎缩、小脑中脚高度、脑桥前后径、脑桥面积、中脑与脑桥前后径比、脑桥与中脑面积比、MRPI差异有统计学意义($P < 0.0083$);MSA-C组与正常组比较时,橄榄桥脑小脑萎缩、十字面包征及分期、桥臂高信号、小脑上脚宽度、中脑前后径、中脑面积、小脑中脚宽度、小脑中脚高度、脑桥前后径、脑桥面积、中脑与脑桥前后径比、脑桥与中脑面积比、MRPI、脑桥体积,差异有统计学意义($P < 0.0083$)(见表4)。



注:A为中脑、脑桥前后径的测量方法;B为中脑、脑桥面积的测量方法;C、D为小脑上脚宽度的测量方法;E为小脑中脚高度的测量方法;F为小脑中脚宽度的测量方法;G为建立的脑桥模型。

图1 MRI影像学参数的测量方法



注:A、B、C、D分别为头部磁共振T₂加权图像的十字面包征的1期、2期、3期及4期表现;E为桥臂高信号;F为橄榄桥脑小脑萎缩轴位的小脑中脚;G为橄榄桥脑小脑萎缩矢状位的脑桥和小脑;H为蜂鸟征。

图2 MSA和PSP的影像学征象

PSP组与SCA组比较时,蜂鸟征、小脑上脚宽度、中脑前后径、中脑面积、小脑中脚宽度、小脑中脚高度、中脑与脑桥前后径比、脑桥与中脑面积比、MRPI差异有统计学意义($P < 0.0083$);PSP组与正常组比较时,蜂鸟征、小脑上脚宽度、中脑前后径、中脑面积、脑桥前后径、中脑与脑桥前后径比、脑桥与中脑面积比、MRPI差异有统计学意义($P < 0.0083$)。SCA组与正常组比较时,十字面包征及分期、小脑上脚宽度、小脑中脚高度、小脑中脚宽度、脑桥前后径、中脑与脑桥

前后径比、脑桥体积差异有统计学意义($P < 0.0083$) (见表3,表4)。

2.3 脑桥体积在MSA-C组与各对照组间ROC曲线分析 脑桥体积在诊断MSA-C的截断值为 8.66 cm^3 ,AUC为0.972,敏感度和特异度分别为94.12%、100%;在鉴别MSA-C与PSP时,截断值为 8.66 cm^3 ,ROC曲线下面积为0.961,敏感度和特异度分别为94.1%、100%;在鉴别MSA-C与SCA,截断值为 6.79 cm^3 ,ROC曲线下面积为0.783,敏感度和特异度分别为52.94%、100%(见图3,表5)。

表1 MSA-C组与各对照组间临床特征分析

人口学/临床特征	MSA-C组(34例)	PSP组(9例)	SCA组(8例)	统计值	P值
性别[n(%)]				$\chi^2=0.123$	0.940
男	19.00(55.90%)	5.00(55.60%)	5.00(62.50%)		
女	15.00(44.10%)	4.00(44.40%)	3.00(37.50%)		
年龄[M(P_{25} , P_{75}),岁]	59.00(52.75,65.00)	67.00(58.50,73.50)	50.00(39.00,63.00)	$H=8.093$	0.017
行走不稳[n(%)]	30.00(88.20%)	6.00(66.70%)	8.00(100.00%)	$\chi^2=4.305$	0.116
运动迟缓[n(%)]	10.00(29.40%)	5.00(55.60%)	1.00(12.50%)	$\chi^2=3.829$	0.147
肌强直[n(%)]	5.00(14.70%)	3.00(33.30%)	1.00(12.50%)	$\chi^2=1.872$	0.392
震颤[n(%)]	3.00(8.80%)	1.00(11.10%)	0.00(0.00%)	$\chi^2=0.859$	0.651
步态异常[n(%)]	25.00(73.50%)	4.00(44.40%)	3.00(37.50%)	$\chi^2=5.162$	0.076
肢体性共济失调[n(%)]	33.00(97.10%)	6.00(66.70%)	7.00(87.50%)	$\chi^2=7.511$	0.023
言语不利[n(%)]	22.00(64.70%)	6.00(75.00%)	3.00(37.50%)	$\chi^2=2.718$	0.257
眼球震颤[n(%)]	8.00(23.50%)	0.00(0.00%)	1.00(12.50%)	$\chi^2=2.884$	0.236
体位性低血压[n(%)]	22.00(64.70%)	1.00(11.10%)	0.00(0.00%)	$\chi^2=16.050$	<0.001
尿潴留[n(%)]	8.00(23.50%)	1.00(11.10%)	1.00(12.50%)	$\chi^2=1.000$	0.606
急迫性尿失禁[n(%)]	19.00(55.90%)	1.00(11.10%)	0.00(0.00%)	$\chi^2=12.106$	0.002
便秘[n(%)]	14.00(41.20%)	3.00(33.30%)	1.00(12.50%)	$\chi^2=2.350$	0.309
垂直性眼肌麻痹[n(%)]	0.00(0.00%)	9.00(100.00%)	0.00(0.00%)	$\chi^2=51.000$	<0.001
RBD[n(%)]	14.00(41.20%)	0.00(0.00%)	0.00(0.00%)	$\chi^2=9.649$	0.008
双侧病理征[n(%)]	14.00(41.20%)	4.00(44.40%)	4.00(50.00%)	$\chi^2=0.213$	0.899
腱反射亢进[n(%)]	10.00(29.40%)	2.00(22.20%)	3.00(37.50%)	$\chi^2=0.476$	0.788

注:RBD,快速眼动期睡眠行为障碍;进行多组间比较时,年龄采用Kruskal-Wallis H 秩和检验,其余采用多样本 χ^2 检验, $P<0.05$ 差异有统计学意义。

表2 MSA-C组与各对照组间的统计描述及统计结果分析

影像学参数	MSA-C组(34例)	PSP组(9例)	SCA组(8例)	正常组(32例)	统计值	P值
OPCA[n(%)]					$\chi^2=57.673$	<0.001
有	27(79.40%)	0(0.00%)	0(0.00%)	0(0.00%)		
无	7(20.60%)	9(100.00%)	8(100.00%)	32(100.00%)		
HCB[n(%)]					$\chi^2=60.136$	<0.001
有	30(88.20%)	0(0.00%)	4(50.00%)	0(0.00%)		
无	4(11.80%)	9(100.00%)	4(50.00%)	32(100.00%)		
HCB分期[n(%)]					$H=55.050$	<0.001
0期	4(11.80%)	9(100.00%)	4(50.00%)	32(100.00%)		
1期	5(14.70%)	0(0.00%)	0(0.00%)	0(0.00%)		
2期	8(23.50%)	0(0.00%)	2(25.00%)	0(0.00%)		
3期	11(32.40%)	0(0.00%)	2(25.00%)	0(0.00%)		
4期	5(17.60%)	0(0.00%)	0(0.00%)	0(0.00%)		
MCP高信号[n(%)]					$\chi^2=12.391$	0.006
有	9(26.50%)	0(0.00%)	2(25.00%)	0(0.00%)		
无	25(73.50%)	9(100.00%)	6(75.00%)	32(100.00%)		
蜂鸟征[n(%)]					$\chi^2=51.284$	<0.001
有	2(5.90%)	8(88.90%)	1(12.50%)	0(0.00%)		
无	32(94.10%)	1(11.10%)	7(87.50%)	32(100.00%)		
SCP width[M(P_{25} , P_{75}),mm]	2.90(2.67,3.09)	1.42(1.36,1.80)	2.83(2.52,3.21)	3.21(3.09,3.45)	$H=41.469$	<0.001
中脑前后径[M(P_{25} , P_{75}),mm]	8.95(8.24,9.70)	6.05(5.64,7.00)	9.21(7.87,9.84)	9.60(9.09,9.99)	$H=29.235$	<0.001
中脑面积[M(P_{25} , P_{75}),cm ²]	1.13(0.99,1.32)	0.67(0.59,0.78)	1.02(0.91,1.32)	1.35(1.23,1.46)	$H=37.630$	<0.001
MCP width[M(P_{25} , P_{75}),mm]	10.50(8.56,11.64)	13.85(12.93,14.50)	11.40(10.38,12.79)	14.83(14.06,16.02)	$H=58.866$	<0.001
MCP height[M(P_{25} , P_{75}),mm]	5.12(4.26,5.58)	8.98(7.88,9.30)	6.04(5.76,7.47)	8.49±(7.95,8.94)	$H=54.220$	<0.001
脑桥前后径[M(P_{25} , P_{75}),mm]	11.53(10.14,12.11)	14.36(13.73,14.69)	13.18(12.13,14.95)	15.58(14.76,16.27)	$H=58.363$	<0.001
脑桥面积[M(P_{25} , P_{75}),cm ²]	3.23(2.46,3.71)	4.68(4.60,4.80)	4.09(3.58,4.75)	4.86(4.46,5.34)	$H=53.929$	<0.001
中脑、脑桥前后径比[M(P_{25} , P_{75})]	0.78(0.72,0.87)	0.42(0.41,0.48)	0.69(0.65,0.70)	0.62(0.59,0.64)	$H=59.305$	<0.001
中脑、脑桥面积比[M(P_{25} , P_{75})]	2.53(2.26,3.32)	6.90(6.04,8.17)	3.80(3.44,4.12)	3.62(0.59,0.64)	$H=43.517$	<0.001
MRPI[M(P_{25} , P_{75})]	9.29(6.64,12.28)	63.84(48.12,73.13)	15.17(14.25,15.96)	16.77(15.29,18.82)	$H=55.792$	<0.001
脑桥体积[M(P_{25} , P_{75}),cm ³]	6.77(5.43,7.82)	10.32(9.97,11.84)	7.87(7.06,9.77)	11.40(10.51,12.97)	$H=54.204$	<0.001

注:MSA-C,多系统萎缩C型;PSP,进行性核上性眼肌麻痹;SCA,脊髓小脑性共济失调;OPCA,橄榄桥脑小脑萎缩;HCB,十字面包征;SCP,小脑上脚;MCP,小脑中脚;MRPI,磁共振帕金森综合指数。进行多组间比较时,OPCA、HCB、MCP高信号、蜂鸟征采用多样 χ^2 检验,其余采用Kruskal-Wallis H 秩和检验, $P<0.05$ 差异有统计学意义。

表 3 不同组间定性资料两两比较的统计结果分析

组别	OPCA	HCB	HCB分期	MCP高信号	蜂鸟征
MSA-C组					
PSP组	<0.001	<0.001	<0.001	0.202	<0.001
SCA组	<0.001	0.048	0.060	1.000	0.479
正常组	<0.001	<0.001	<0.001	0.006	0.493
PSP组					
SCA组	1.000	0.029	0.020	0.206	0.003
正常组	1.000	1.000	1.000	1.000	<0.001
SCA组					
正常组	1.000	<0.001	<0.001	0.036	0.200

注:OPCA、HCB、MCP高信号及蜂鸟征为多样本卡方检验后两独立样本的秩和检验,HCB分期为多样本Kruskal-Wallis H秩和检验后两独立样本的秩和检验, $P<0.008$ 3差异有统计学意义。

3 讨论

共济失调是一组相对不常见、容易致残的疾病,分为散发性和遗传性。每种进行性共济失调在种族和地区上分布不均,其中MSA-C作为最常见的获得

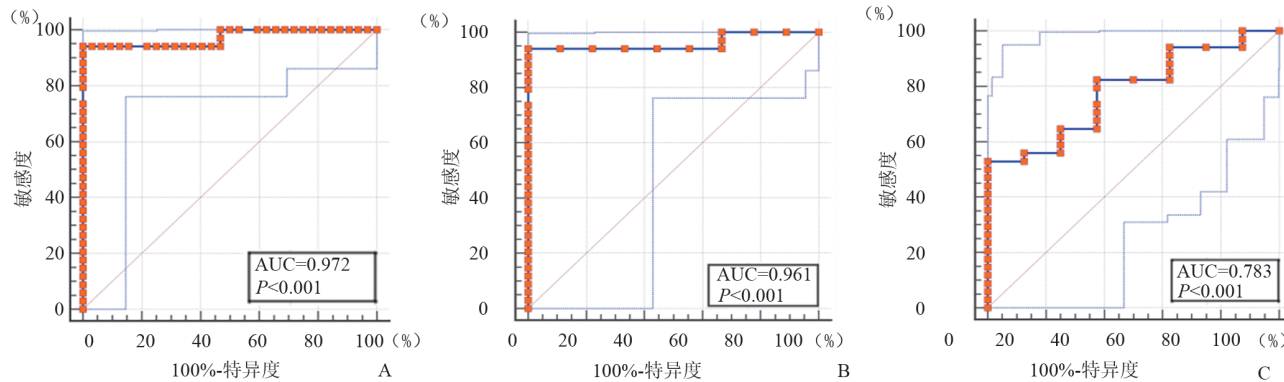
性共济失调类型,许多基因多态性也已被提出作为MSA危险因素,例如辅酶Q2基因突变的家族性MSA,但尚未在不同的患者队列中得到验证^[6]。与MSA不同,SCA为常染色体显性遗传性共济失调性疾病,但由于地区技术水平限制与价格高昂,导致较低的基因送检率及检出率。鉴于神经系统病理检查和生物标志物的限制,传统头部MRI成像技术具有无创、便捷、相对廉价等特点,并且MSA-C多累及橄榄脑桥小脑系统,可根据特定的萎缩模式的影像学特征初步识别和鉴别共济失调的类型。

一项研究根据两个MSA队列的纵向MR成像,结果表明MSA病理主要影响幕下脑区,表现为进行性萎缩,其中小脑皮质、小脑白质、桥脑萎缩的年萎缩率分别为 $(4.24\pm6.8)\%$ 、 $(8.22\pm8.8)\%$ 和 $(4.67\pm4.9)\%$ ^[7]。Burk等^[8]利用ROI体积测量法发现MSA-C和伴小脑外特征的特发性小脑性共济失调不仅存在显著小脑萎缩,还伴有显著的脑干萎缩;Bocchetta等^[9]使用Free Surfer软件对脑干进行自动分割,发现MSA-C组所有脑干区域均缩小,MSA-C组和MSA-P组受影响最大的区域是脑桥,而PSP-RS组和变异型PSP组受影响最大的区域是SCP和中脑。

表 4 不同组间定量资料两两比较的统计结果分析

组别	SCP width	中脑前后径	中脑面积	MCP width	MCP height	脑桥前后径	脑桥面积	中脑与脑桥前后径比	脑桥与中脑面积比	MRPI	脑桥体积
MSA-C组											
PSP组	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001
SCA组	0.701	0.642	0.405	0.084	0.003	0.005	0.002	0.001	0.002	<0.001	0.014
正常组	<0.001	0.005	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001	<0.001
PSP组											
SCA组	<0.001	0.001	<0.001	0.007	0.003	0.248	0.068	<0.001	<0.001	0.001	0.012
正常组	<0.001	<0.001	<0.001	0.010	0.321	0.003	0.257	<0.001	<0.001	<0.001	0.130
SCA组											
正常组	0.006	0.264	0.010	<0.001	<0.001	<0.001	0.080	<0.001	0.417	0.085	<0.001

注:以上均为多样本Kruskal-Wallis H秩和检验后两独立样本的秩和检验, $P<0.008$ 3差异有统计学意义。



注:A为MSA-C组与正常组比较;B为MSA-C组与PSP组比较;C为MSA-C组与SCA组比较。

图3 MSA-C组与各对照组间ROC曲线

表5 脑桥体积在鉴别MSA-C组与各对照组间ROC曲线结果分析

组别	AUC	敏感度 (%)	特异度 (%)	P值	截断值 (cm ³)
正常组	0.972	94.12	100	<0.001	≤8.66
PSP组	0.961	94.10	100	<0.001	≤8.66
SCA组	0.783	52.94	100	<0.001	≤6.79

注: $P < 0.05$ 差异有统计学意义。

本研究将MSA-C组与正常组进行比较时,脑桥体积、小脑上脚、小脑中脚、中脑和脑桥的前后径及面积均存在明显差异,提示其表现为全脑干的萎缩,与既往文献报道一致。Bocchetta等^[9]发现脑桥体积在诊断MSA-C时的AUC为0.962,与PSP-RS组和变异型PSP组鉴别时,AUC分别为0.952和0.892。本研究利用ROC曲线下面积发现脑桥体积在鉴别MSA-C与PSP、SCA和正常组时均有意义,尤其为正常组(AUC为0.972,敏感度为94.12%、特异度为100%)和PSP组(AUC为0.961,敏感度为94.1%、特异度为100%)。两者一致认为在MSA-C组对脑桥的影响最为显著,且脑桥体积的测定有助于疾病的诊断及鉴别。

MSA-C和PSP具有特定的病理性萎缩模式,无论测量方法还是结果的可重复性,面积在形态学方面比中脑、脑桥前后径比值更具有说服力。本研究中PSP组的中脑面积与其他3组均有明显差异,MSA-C组脑桥面积与PSP组、正常组相比也具有差异,有助于其相互鉴别。Möller等^[10]、Eraslan等^[11]和周雯等^[12]均发现PSP组和MSA-C组分别与其他对照组相比时,中脑面积和脑桥面积减少最为显著,且MSA患者脑桥面积小于PSP患者。

此外,一项Meta分析纳入的21项研究均报告了PSP中脑面积的显著减少,平均中脑面积范围为0.59~1.361 cm²^[13]。此外,MRPI综合了中脑面积、桥脑面积和小脑上下脚宽度,在两者相互鉴别及与SCA、正常组鉴别中均具有价值,而本研究中MRPI值明显升高,考虑与PSP样本量少和PSP发病年限相关。在小脑中脚宽度方面,Eraslan等^[11]发现MSA患者脑桥面积、MCP宽度均明显低于PSP患者;Kim等^[14]发现MSA-C的MCP萎缩程度大于SCA,尤其是随着时间的推移,MSA-C的MCP萎缩更明显;另外一项研究表明MSA-C脑桥和MCP宽度的减小速度明显快于其他对照组^[15]。同样,我们的研究结果显示,MSA-C组的小脑中脚高度和宽度明显低于PSP

组和正常组。

SCA的病理改变主要表现为脑干和小脑的萎缩,本研究结果显示其形态学参数与正常组比较时,脑干病变更倾向以脑桥和小脑上下脚萎缩为主,与MSA-C组相比,在小脑中脚高度、脑桥前后径、脑桥面积和MRPI方面存在差异。有研究显示SCA 2患者的小脑白质、小脑中脚、桥脑和皮质脊髓束与对照组相比萎缩程度最大^[16];Han等^[17]通过对SCA 2的65项研究进行Meta分析,结果发现在幕下区除了小脑萎缩以外,脑桥和桥臂均出现体积减小;在SCA 3患者中观察到特征性的MRI结果为小脑和整个脑干萎缩以及第四脑室明显扩张,中脑前后径是脑干各部分前后径中最具有特异性和敏感性的参数^[18];而另一项较大样本的研究却显示脑桥体积相对于脑干其他部位在SCA 3患者共济失调发作前后显示出最持续和最陡峭的下降^[19]。此外,一项为期1年的纵向前瞻性研究的结果显示^[20]SCA 1患者脑干体积显著减少的结构是脑桥(-5.50%, $P=0.004$)、SCP(-10.70%, $P=0.020$)和中脑(-3.00%, $P=0.014$)。本研究与上述研究的结果差异可能与SCA组样本量过少、SCA的分型以及疾病处于不同阶段相关。

HCB和MCP高信号为脑桥中髓鞘横脑小脑纤维的选择性缺失、皮质脊髓束和被盖的相对保留的表现,均可出现在MSA患者影像学上。然而HCB并非MSA所特有,还可见于SCA等退行性疾病,此外也可见于遗传性、自身免疫性、感染性、炎症性、肿瘤/副肿瘤性、血管等疾病^[21]。本研究收集的病例中,除了MSA-C患者出现HCB,SCA患者的磁共振也呈现出HCB,与既往报道一致。CB对MSA-C具有98.00%~99.00%的高特异度和94.00%~99.00%的高阳性预测值,但敏感度仅为45.00%~68.00%^[22]。Carré等^[23]通过前瞻性研究发现MCP高信号和HCB在最终诊断为MSA-C的患者中比在其他散发性迟发性小脑共济失调患者中更常见($P < 0.0001$),并且具有最高的特异度98.50%和阳性预测值91.70%。有研究表明HCB鉴别MSA-C和SCA的特异度为99.00%,敏感度为45.00%,使用MCP高信号鉴别的特异度为99.00%,敏感度为68.00%^[14]。此外,双侧MCP对称性T₂WI高信号最早在1例橄榄桥脑小脑萎缩患者的磁共振中发现,但以脑血管疾病引起的双侧MCP病变最常见,其次是神经退行性疾病、炎症性疾病、中毒性脑病和淋巴瘤^[24]。

本研究存在样本量少、缺乏对临床特征的对比研究等局限性,且采取基于解剖结构的手工测量方

法对体积等数值进行测量,具有一定的偏差。与脑桥面积、前后径相比,脑桥体积作为脑桥萎缩最客观的指标,对 MSA-C 的诊断及鉴别诊断中仍具有较大的临床价值。

伦理学声明:本研究方案经陕西省人民医院伦理委员会审批(批号:SPPH-LLBG-17-3.2),患者均签署知情同意书。

利益冲突声明:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:李涛负责拟定写作思路、论文设计、数据收集、统计学分析、绘制图表、文献收集、撰写论文;李妮妮、王沈阳负责数据收集、文献收集;吴翔、郭荷娜、陈晓莉负责统计学分析、李伟负责论文修改、指导撰写论文并最后定稿。

[参考文献]

- [1] Kaplan S. Prevalence of multiple system atrophy: a literature review[J]. *Rev Neurol*, 2024, 180(5): 438-450.
- [2] Poewe W, Stankovic I, Halliday G, et al. Multiple system atrophy[J]. *Nat Rev Dis Primers*, 2022, 8(1): 56.
- [3] Zhang L, Cao B, Zou Y, et al. Causes of death in Chinese patients with multiple system atrophy[J]. *Aging Dis*, 2018, 9(1): 102-108.
- [4] Miki Y, Foti SC, Asi YT, et al. Improving diagnostic accuracy of multiple system atrophy: a clinicopathological study[J]. *Brain*, 2019, 142(9): 2813-2827.
- [5] Chougar L, Pyatigorskaya N, Lehericy S. Update on neuroimaging for categorization of Parkinson's disease and atypical Parkinsonism[J]. *Curr Opin Neurol*, 2021, 34(4): 514-524.
- [6] Bougea A. Genetics of multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy: a systemized review of the literature[J]. *Int J Mol Sci*, 2023, 24(6): 5281.
- [7] Krismer F, Péran P, Beliveau V, et al. Progressive brain atrophy in multiple system atrophy: a longitudinal, multicenter, magnetic resonance imaging study[J]. *Mov Disord*, 2024, 39(1): 119-129.
- [8] Burk K. MRI-based volumetric differentiation of sporadic cerebellar Ataxia[J]. *Brain*, 2004, 127(1): 175-181.
- [9] Bocchetta M, Iglesias JE, Chelban V, et al. Automated brainstem segmentation detects differential involvement in atypical parkinsonian syndromes[J]. *J Mov Disord*, 2020, 13(1): 39-46.
- [10] Möller L, Kassubek J, Südmeyer M, et al. Manual MRI morphometry in parkinsonian syndromes[J]. *Mov Disord*, 2017, 32(5): 778-782.
- [11] Eraslan C, Acarer A, Guneyli S, et al. MRI evaluation of progressive supranuclear palsy: differentiation from Parkinson's disease and multiple system atrophy[J]. *Neurol Res*, 2019, 41(2): 110-117.
- [12] 周 雯, 徐德敏, 张 辉, 等. 颅脑 MRI 在帕金森病与帕金森综合征、多系统萎缩、进行性核上性麻痹鉴别诊断的意义[J]. *罕见疾病杂志*, 2021, 28(4): 13-14, 56.
- [13] Brinia ME, Kapsali I, Giagkou N, et al. Planimetric and volumetric brainstem MRI markers in progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy, and corticobasal syndrome: a systematic review and meta-analysis[J]. *Neurol Int*, 2023, 16(1): 1-19.
- [14] Kim M, Ahn JH, Cho Y, et al. Differential value of brain magnetic resonance imaging in multiple system atrophy cerebellar phenotype and spinocerebellar ataxias[J]. *Sci Rep*, 2019, 9(1): 17329.
- [15] Stephen CD, Vangel M, Gupta AS, et al. Rates of change of Pons and middle cerebellar peduncle diameters are diagnostic of multiple system atrophy of the cerebellar type[J]. *Brain Commun*, 2024, 6(1): fcae019.
- [16] Robertson JW, Adanyeguh I, Bender B, et al. The pattern and staging of brain atrophy in spinocerebellar Ataxia type 2 (SCA2): MRI volumetrics from ENIGMA-Ataxia[J]. *bioRxiv*, 2024: 9(16): 613281.
- [17] Han Q, Yang J, Xiong H, et al. Voxel-based meta-analysis of gray and white matter volume abnormalities in spinocerebellar Ataxia type 2[J]. *Brain Behav*, 2018, 8(9): e01099.
- [18] Liang X, Jiang H, Chen C, et al. The correlation between magnetic resonance imaging features of the brainstem and cerebellum and clinical features of spinocerebellar Ataxia 3/Machado-Joseph disease[J]. *Neurol India*, 2009, 57(5): 578-583.
- [19] Faber J, Schaprian T, Berkan K, et al. Regional brain and spinal cord volume loss in spinocerebellar Ataxia type 3[J]. *Mov Disord*, 2021, 36(10): 2273-2281.
- [20] Nigri A, Sarro L, Mongelli A, et al. Spinocerebellar ataxia type 1: one-year longitudinal study to identify clinical and MRI measures of disease progression in patients and presymptomatic carriers[J]. *Cerebellum*, 2022, 21(1): 133-144.
- [21] Naidoo AK, Wells CD, Rugbeer Y, et al. The "hot cross bun sign" in spinocerebellar Ataxia types 2 and 7-case reports and review of literature[J]. *Mov Disord Clin Pract*, 2022, 9(8): 1105-1113.
- [22] Higashi M, Ozaki K, Hattori T, et al. A diagnostic decision tree for adult cerebellar Ataxia based on pontine magnetic resonance imaging[J]. *J Neurol Sci*, 2018, 387: 187-195.
- [23] Carré G, Dietemann JL, Gebus O, et al. Brain MRI of multiple system atrophy of cerebellar type: a prospective study with implications for diagnosis criteria[J]. *J Neurol*, 2020, 267(5): 1269-1277.
- [24] Jiang J, Wang J, Lin M, et al. Bilateral middle cerebellar peduncle lesions: Neuroimaging features and differential diagnoses[J]. *Brain Behav*, 2020, 10(10): e01778.

引证本文:李 涛, 吴 翔, 郭荷娜, 等. 脑桥体积对多系统萎缩 C 型的诊断及鉴别价值[J]. *中馈与神经疾病杂志*, 2025, 42(1): 23-29.