

doi: 10.13241/j.cnki.pmb.2014.12.036

平山病的过屈位 MRI 表现及其临床价值

程国涛 袁劲松 赵志伟 聂微微 龚晓明

(湖北省咸宁市中心医院放射科 湖北 咸宁 437100)

摘要 目的:探讨平山病的过屈位颈椎 MRI 特征性影像学表现及其临床诊断价值。**方法:**总结分析经临床证实的 5 例平山病患者的临床及 MRI 资料,并结合相关文献报道进行回顾性分析。所有患者均行常规生化检查,脑脊液检查,肌电图检查及肌肉活检。**结果:**5 例均为青少年男性,呈单侧上肢远端无力伴萎缩,其中 1 例患者累及另一侧,尺侧肌萎缩明显,上肢呈斜坡样改变,均无感觉障碍和锥体束征;肌电图检查显示神经源性改变,提示受损节段多在下颈髓前角细胞。屈颈 MRI 检查均可见下颈髓前移、硬脊膜外间隙增宽,可见迂曲条状血管流空影。**结论:**平山病的过屈位 MRI 表现具有一定的特征性,对平山病的诊断具有重要价值。

关键词:平山病;MRI;屈颈位;诊断

中图分类号:R445.2 **文献标识码:**A **文章编号:**1673-6273(2014)12-2339-04

Features and Diagnostic Value of Flexion Position MRI in the Hirayama Disease

CHENG Guo-tao, YUAN Jin-song, ZHAO Zhi-wei, NIE Wei-wei, GONG Xiao-ming

(Department of Radiology, Hubei Provincial xianning central hospital, Xianning, Hubei, 437100, China)

ABSTRACT Objective: To investigate the clinical manifestation and diagnostic value of flexion position MRI in the Hirayama Disease. **Methods:** Retrospective analysis of 5 clinically proven Hirayama patients MRI data and combined with other reports. The routine biochemical examination, cerebrospinal fluid examination, electromyogram and muscle biopsy were performed for all the cases. **Results:** Hirayama disease predominantly in young males in puberty, with muscle weakness and atrophy on one upper limb, and one case with the other side, the brachioradialis was spared (oblique amyotrophy), but without sensory disorder or pyramidal sign. EMG indicated that the impairment of spinal anterior cells were limited to the arm relevant segments and both sides were involved. During neck flexion, the spinal cord was displaced forward and flattened, in which there were distorting or stripe flow void signals with enhancement. **Conclusion:** Flexion position MRI of Hirayama Disease had characteristic appearances that had significant values for the diagnosis of Hirayama disease.

Key words: Hirayama disease; Magnetic resonance imaging; Flexion position; Diagnosis

Chinese Library Classification: R445.2 **Document code:** A

Article ID:1673-6273(2014)12-2339-04

前言

平山病(hirayama disease)又称青少年上肢远端肌萎缩症,由日本学者平山惠造于 1959 年首先报道^[1]。本病是一种原因不明的自限性的罕见的下运动神经元疾病,好发于青少年时期,男性多于女性,国内相关文献报道较少。本研究总结了经临床证实的 5 例平山病患者的临床资料及 MRI 表现,并结合相关文献报道进行回顾性分析,旨在探讨屈颈位 MRI 检查在平山病诊断中的价值,以期提高对平山病的诊断的水平。

1 材料和方法

1.1 临床资料

本组 5 例患者分别为 15~18 岁男性,均为隐匿起病,无遗传及家族史,共同的主要临床表现:上肢远端的肌肉无力、萎缩

为主要表现,肌萎缩以前臂尺侧为主,伴有在寒冷环境中肌无力逐渐加重,手部肌肉无力萎缩后逐渐累及前臂,同时伴有伸展性震颤,上肢呈斜坡样外观改变,其中 1 例双侧前臂肌肉不对称性受累。相关实验室检查示脑脊液及血清心肌酶谱正常。

1.2 方法

采用 GE 公司的 Signa Infinity Twin Speed 1.5T 超导型磁共振扫描机,对患者行过屈位(患者颈椎处于过屈位,方法为将头部垫高,同时要求患者下颌尽量内收紧贴前胸壁)颈椎矢状位 T1WI、矢状位 T2WI 扫描。扫描所用参数:矢状位 FRFSE/T2WI: TR2000 ms, TE99 ms; SE/T1WI: TR500 ms, TE12 ms;层厚 3 mm,层间距 0.5 mm,矩阵 256× 256。

2 结果

5 例患者均可见下段颈髓层面不同程度的脊髓变扁、萎缩,病变主要位于 C4-C7 水平,边扁节段均累及 C6 水平颈髓,硬脊膜前移,硬膜外间隙增宽并均出现条形等 T1 长 T2 异常信号,其内可见条形、点状流空信号(图 1、2)。5 例患者萎缩肌的

作者简介:程国涛(1980-),男,本科,主治医师。

E-mail:30687034@qq.com

(收稿日期:2013-10-28 接受日期:2013-11-27)

肌电图检查均提示神经源性损害,均表现为上肢运动单位电位时限延长,萎缩肌肉的活检肌见靶纤维少,肌纤维分布不均,周

围神经传导速度表现为正常,其中1例可见出现巨大电位,1例可见正尖波。

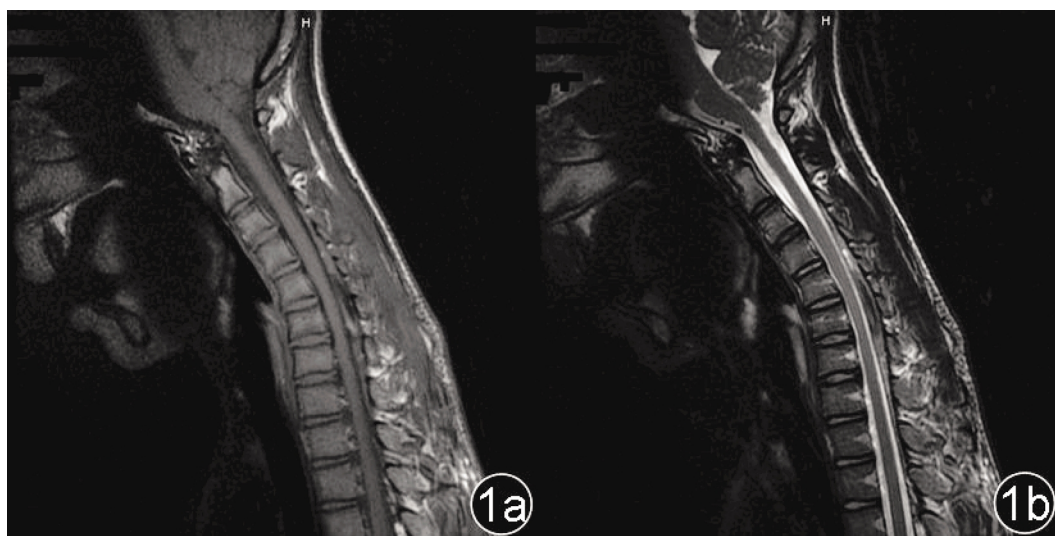


图1 16岁男性平山病患者矢状位MRI照片 1a:颈椎前屈位T1WI矢状位;1b:颈椎前屈位T2WI矢状位。低位颈髓明显变扁,硬膜囊后壁拉紧,背侧硬膜外间隙增宽,呈“新月”形等T1等T2信号,内见条状流空信号。

Fig.1 MRI of a 16 years old male patient with Hirayama disease on sagittal plane 1a: Sagittal flexion T1-weighted MR image, 1b: Sagittal flexion T2-weighted MR image. That showed the spinal cord is displaced forward, flattened and the widening of the posterior epidural space, behind the spinal cord with crescent T1 and T2 signal shadow with strip empty signals inside it.

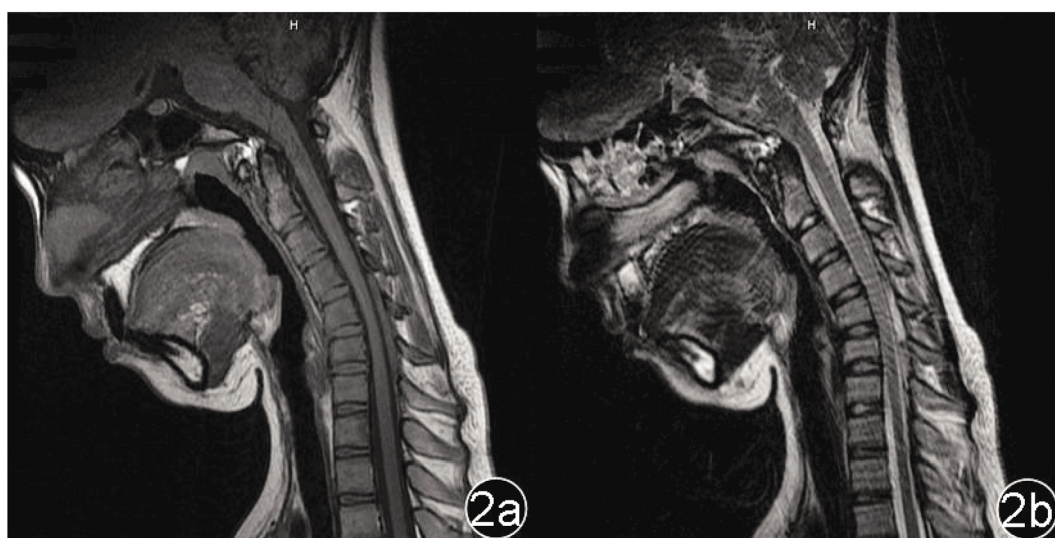


图2 18岁男性平山病患者矢状位MRI照片 2a:颈椎前屈位矢状位T1WI,2b:颈椎前屈位矢状位T2WI。下段颈髓(C5~C7)萎缩变细,背侧硬膜外腔增宽,可见“新月形”等T1长T2异常信号,内见点状流空现象。

Fig.2 MRI of a 18 years old male patient with Hirayama disease on sagittal plane 2a: Sagittal flexion T1-weighted MR image, 2b: Sagittal flexion T2-weighted MR image. Neck pulp atrophy necking is revealed at the level of C5~C7, showed a crescent-shaped hyperintense mass in the epidural space behind the spinal cord with crescent T1 and T2 signal long shadow and some round flow void signals inside it.

3 讨论

平山病是一种以缓慢进行性、不对称性上肢肌肉萎缩为特征的疾病,好发于青春期,15~17岁为发病高峰年龄,临床隐匿起病,多为散发病例,病情多在2~5年内终止发展^[2],典型临床特征为单侧或双侧不对称性上肢远端的手部肌肉无力,右侧肢体多见^[3],逐渐累及前臂,常伴有寒冷麻痹及伸指时手颤,一般不累及桡侧肌肉,而手掌骨肌、大小鱼际肌及前臂尺侧肌肉萎

缩明显,使上肢呈斜坡状肌萎缩特征。伸手指时出现震颤多与手部肌肉的力量减退有关,尤其是与伸指总肌受损有关,受累肢体无“锥体束征”、感觉障碍及括约肌功能障碍等临床表现,腱反射多数表现为正常,少数可减低。血常规、血清学及脑脊液检查一般正常。肌电图提示萎缩肌肉呈神经性损害为主。本组5例患者均以单侧起病,其中1例发展到对侧上肢远端,但较起病侧为轻;1例患者仅有单侧上下肢症状;本组5例患者均有明显的伸指时手颤及寒冷麻痹现象,相关实验室检查均未

见异常,以单侧上肢肌肉病变为主,无感觉障碍、“锥体束征”及括约肌功能障碍等临床表现,肌电图提示为部位相对局限的神经源性损伤特征,上肢运动单位电位时限延长,大多数为低位脊髓前角运动神经元所支配区的肌肉,与文献^[4-5]报道相符。本组病例病情符合平山病表现,与脱髓鞘及肿瘤性病变的临床表现不相符。

颈椎 X 线可发现生理曲度变直,一般无其它异常表现。脊髓造影检查可见脊髓萎缩,相关文献^[67]报道,在自然位置状态下,对显示下段颈髓萎缩,脊髓造影可发现 65% 的患者存在,CT 脊髓造影可发现 88% 的患者存在,但由于脊髓造影存在创伤及较多的并发症,故不宜成为所有的患者的检查方法。MRI 检查正成为诊断该病方便有效的辅助方法之一。本症自然体位的 MRI 检查,能敏感地发现颈椎生理曲度变直,低位颈髓形态变扁平、萎缩,萎缩节段多在 C5~T1 段^[8]脊髓,多以 C6 水平为中心,部分患者颈髓前角可有信号异常。而对于 MRI 自然位所筛查的疑似平山病病例可以行 MRI 屈颈位检查,进一步观察是否存在平山病的特征性表现。MRI 屈颈位主要表现为受累颈髓硬脊膜囊后壁拉紧,硬脊膜受压向前移位,并压迫颈髓前移、变扁,背侧硬脊膜外腔增宽,内可见异常流空血管信号,增强检查可见硬膜外异常信号明显强化的静脉丛影^[9]。

平山病的发病机制目前仍不清楚,有多种假说。Hiayama 等^[9]提出生长发育导致脊柱和脊髓硬膜发育不平衡学说,认为正常人自然体位下硬膜囊是松弛的,而平山病青少年患者由于身高增长过快,导致硬脊膜和脊柱发育不平衡,使二者长度不匹配,从而使自然体位时硬膜囊处于紧张状态,屈颈时硬脊膜长度相对缩短,从而造成硬膜囊后壁前移并压迫脊髓,导致脊髓前动脉供血区域前部下段脊髓的微循环障碍,引起低位脊髓缺血改变,而脊髓前角运动神经元对缺血最敏感,进而发生变性坏死、局限性萎缩。颈髓反复屈曲可导致脊髓前角萎缩,在过屈颈位时脊髓背侧静脉丛处于充血扩张状态下,也会对颈髓造成压迫^[69-11]。前述因素长期反复作用于颈髓,可引起椎管内循环的改变,进而导致脊髓的缺血性改变。此外,还有遗传学说、免疫学说和生长发育因素学说^[1213]。

单纯自然位 MRI 检查对于临床疑为平山病患者缺乏特异性,所获得的信息灵敏度较低,但能为临床平山病的诊断提供有用的信息。Konno^[14]在术中发现患者的硬膜静脉充血明显,硬膜张力较大,对硬膜进行病理学检查示弹性蛋白含量明显下降,提示在自然位时即可造成颈髓的受压而引起病变,提示如果临床上青少年患者有一侧或者双侧上肢肌肉无力、肌萎缩的临床症状,同时在颈椎自然位检查时如果出现下段颈髓变扁,应考虑到平山病的可能,需屈颈位进一步检查证实。韩绍军等^[15]通过研究发现在平山病屈颈位磁共振扫描技术中,收下颌是扫描成功的关键,可以清楚显示扩张的硬膜外腔和流空的异常血管。MRI 屈颈位主要表现为下段脊髓前移、变扁、萎缩,硬脊膜后可见“新月形”异常信号,呈略长 T1、长 T2 信号,其内同时存在血管的流空信号,且增强扫描均匀强化明显,已经得到共识。颈椎 X 线、CT 及常规仰卧位 MR 检查不能清楚显示的屈颈位特征性的 T2WI 硬膜外腔的异常高信号和增强的硬脊膜外的集簇状血管流空信号。硬脊膜外的集簇状血管流空信号可

能是被动扩张的硬膜外静脉丛^[1617]。有研究^[1819]表明两种体位的结合对提高平山病的检测率有重要意义。本组 5 例患者均可见异常流空血管影,不同病例其静脉丛扩张程度有明显区别,我们认为扩张的硬膜外间隙是否出现血管流空信号影,与血管的扩张程度及局部的血流速度有关。研究表明屈颈位 MRI 检查是平山病诊断中不可缺少的检查手段^[2021],我们认为与自然体位相比,屈颈位能特征性显示自然体位所不能显示的 T2WI 硬膜外腔的异常高信号,不仅在平山病的诊断和鉴别诊断中具有重要作用,而且在探讨和理解平山病的病因和病理生理机制中具有重要价值。

总之,颈椎 MRI 前屈位能较好地显示平山病的影像学特征性表现,敏感地发现低位颈髓的变扁、萎缩及背侧硬膜外间隙的增宽、静脉丛的扩张,为临床诊断提供有价值的影像学信息,对探讨平山病的可能发病机制以及平山病的诊断和鉴别诊断提供帮助。

参考文献(References)

- [1] Hirayamak K, Tsubaki T, Toyokura Y, et al. Juvenile Muscular Atrophy of Unilateral Upper Extremity [J]. Neurology, 1963, 13 (3): 373-380
- [2] Tashiro K, Kikuchi S, Itoyama Y, et al. Nationwide survey of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease) in Japan[J]. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord, 2006, 7(1): 38-45
- [3] 周波, 周东. 平山病国内文献报道 192 例分析 [J]. 华西医学, 2009, 24(2): 409-412
Zhou Bo, Zhou Dong. Clinical Analysis of Hirayama Disease: 192 Cases Come from Literature [J]. West China Medical Journal, 2009, 24(2): 409-412
- [4] 徐迎胜, 郑菊阳, 张翔, 等. 平山病的神经电生理学研究 [J]. 中国现代神经疾病杂志, 2008, 3(4): 242-245
Xu Ying-sheng, Zheng Ju-yang, Zhang Su, et al. Study of electroneurophysiology of Hirayama disease [J]. Chinese Journal of Contemporary Neurology and Neurosurgery, 2008, 3(4): 242-245
- [5] 李志军, 胡晓晴, 唐娜. 平山病的临床神经电生理学特点[J]. 神经损伤与功能重建, 2008, 3(4): 243-245
Li Zhi-jun, Hu Xiao-qing, Tang Na. Clinical neural electrophysiological characteristics of Hirayama Disease [J]. Neural Injury and Functional Reconstruction, 2008, 3(4): 243-245
- [6] Chen CJ, Chen CM, Wu CI, et al. Hirayama Disease: MR Diagnosis [J]. AJNR, 1998, 19(2): 365-368
- [7] Mukai E, Matsuo T, Muto, et al. Magnetic Resonance Imaging of Juvenile-type Distal and Segmental Muscular Atrophy of the Upper Extremities[J]. Rinsho Shinkeigaku, 1987, 27(1): 99-107
- [8] Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity (hirayama disease)-half-century progress and establishment since its discovery[J]. Brain Nerve, 2008, 60: 17-29
- [9] Hiayama K, Tokumaru Y. Cervical dural sac and spinal cord in juvenile muscular atrophy of distal upper extremity [J]. Neurology, 2000, 54(10): 1922-1926
- [10] Baba Y, Nakajima M, Utsunomiya H. Magnetic resonance imaging of thoracic epidural venous dilation in Hirayama disease [J]. Neurology,

- 2004, 62(8): 1426-1428
- [11] 张秀莉, 徐凯, 李绍东, 等. 不同体位颈椎 MRI 对平山病的影像诊断[J]. 临床放射学杂志, 2009, 28(6): 837-840
- Zhang Xiu-li, Xu Kai, Li Shao-dong, et al. Different Positions Cervical MRI Diagnosis of Hirayama Disease[J]. Journal of clinical radiology, 2009, 28(6): 837-840
- [12] 刘丽, 黄旭升. 平山病发病机制的研究进展[J]. 中华神经医学杂志, 2006, 5(4): 428-430
- Liu Li, Huang Xu-sheng. Research Progress in Pathogenesis of the Hirayama Disease[J]. Chinese Journal of Neuromedicine, 2006, 5(4): 428-430
- [13] Schroder R, Keller E, Schmidt S, et al. MRI findings in Hirayama's disease: flexion-induced cervical myelopathy or intrinsic motor neuron disease[J]. Neurol, 1999, 246(11): 1069-1074
- [14] Konno S, Goto S, Murakami M, et al. Juvenile amyotrophy of the distal upper extremity: pathologic findings of the dura mater and surgical management[J]. Spine, 1997, 22(5): 486-492
- [15] 韩绍军, 张爱莲, 郭行高, 等. 平山病屈颈位磁共振扫描技术研究[J]. 西北国防医学杂志, 2007, 28(5): 346-348
- Han Shao-jun, Zhang Ai-lian, Guo Xing-gao, et al. MR scans of Hirayama Disease by neck-flexion position [J]. Medical Journal of National Defending Forces in Northwest China, 2007, 28(5): 346-348
- [16] Oguro K, Kita M, Mori Y, et al. A case of Hirayama Disease[J]. Brain Dev, 2008, 30(2): 151-154
- [17] 陈小荣, 李银官, 林建华, 等. 平山病的颈部 MRI 表现 [J]. 中国医学影像学杂志, 2010, 18(6): 561-564
- Chen Xiao-rong, Li Yin-guan, Lin Jian-hua, et al. Features of MRI in the Hirayama Disease [J]. Chinese Journal of Medical Imaging, 2010, 18(6): 561-564
- [18] 马巧稚, 马毅, 董玉茹, 等. 平山病自然位和屈颈位典型 MR 表现[J]. 磁共振成像, 2012, 3(2): 141-143
- Ma Qiao-zhi, Ma Yi, Dong Yu-ru, et al. The Hirayama disease's MRI features under the conventional position and flexion position [J]. Chinese Journal of Magnetic Resonance Imaging, 2012, 3 (2): 141-143
- [19] 吴光耀, 周国锋, 庞浩鹏, 等. 平山病颈椎自然位和过屈位 MRI 及临床特征探讨[J]. 武汉大学学报(医学版), 2010, 31(3): 339-342
- Wu Guang-yao, Zhou Guo-feng, Pang Hao-peng, et al. Cervical Vertebra MRI and Clinical Features of Hirayama Disease[J]. Medical Journal of Wuhan University, 2010, 31(3): 339-342
- [20] 张洁, 戴敏方. 平山病的 MRI 检查及诊断[J]. 中国医药指南, 2010, 30(8): 193-195
- Zhang Jie, Daoi Min-fang. MRI Inspection and Diagnosis of Hirayama Disease[J]. Guide of China Medicine, 2010, 30(8): 193-195
- [21] 董悦, 王宏, 董玉茹, 等. 平山病磁共振成像诊断价值[J]. 中国急救复苏与灾害医学杂志, 2012, 7(11): 1028-1030
- Dong Yue, Wang Hong, Dong Yu-ru, et al. Natural position and flexion-extension MRI diagnostic value in Hirayama disease[J]. China Journal of Emergency Resuscitation and Disaster Medicine, 2012, 7 (11): 1028-1030

(上接第 2334 页)

- [18] Wachino J, Doi Y, Yamane K, et al. Nosocomial spread of cef-tazidime-resistant Klebsiella pneumoniae strains producing a novel class a beta-lactamase, GES-3, in a neonatal intensive care unit in Japan[J]. Antimicrob Agents Chemother, 2012, 48(6): 1960-1967
- [19] Vourli S, Giakkoupi P, Miriagou V, et al. Novel GES/IBC extended-spectrum beta-lactamase variants with carbapenemase activity in clinical enterobacteria [J]. FEMS Microbiol Lett, 2004, 234 (2): 209-213
- [20] Ray S, Gaiind R, Chellani H, et al. Neonatal clones of Klebsiella pneumoniae & Escherichia coli harbouring blaCTX-M-15[J]. Indian J Med Res, 2013, 137(4): 234-236