

doi:10.3969/j.issn.1003-6350.2015.01.0016

•论著•

平山病的临床特征及颈椎MRI影像特点

母华国,桑玲,陈海波,陈平友,刘超,陈学强

(湖北医药学院附属太和医院放射影像中心,湖北 十堰 442000)

【摘要】目的 探讨平山病的临床特征及颈椎自然体位、屈曲体位平扫及增强扫描在平山病中的诊断价值。**方法** 回顾性分析临床确诊的15例平山病患者的临床资料及MRI影像表现,15例均行MRI自然体位、屈曲体位平扫及增强扫描。**结果** 15例均符合临床诊断标准,全部为男性,平均年龄19.8岁。自然体位颈椎MRI表现为生理曲度伸直或反弓,椎间盘退变,下颈椎脊髓信号异常,椎弓根水平横断面下颈椎硬膜囊与椎板分离;屈曲体位颈椎MRI平扫表现为下颈椎颈髓萎缩、变扁,后方硬膜囊向前移位,局部颈髓受压、变细,背侧硬膜外间隙增宽,内见新月状长T₁、长T₂异常信号影,增强后呈明显条状强化,增宽的硬膜外间隙内可有异常血管流空信号。**结论** 平山病好发于青春期男性,具有特殊的临床特征,屈曲体位颈椎MRI虽具有特征性影像表现,对平山病的诊断具有高度的准确性,但是自然体位颈椎MRI影像表现不可忽视,两者在平山病的诊断中均具有重要价值。

【关键词】 平山病;颈椎;临床特征;磁共振成像

【中图分类号】 R685 【文献标识码】 A 【文章编号】 1003—6350(2015)01—0049—04

Clinical features and cervical spine MRI findings of Hirayama disease. MU Hua-guo, SANG Ling, CHEN Hai-bo, CHEN Ping-you, LIU Chao, CHEN Xue-qiang. Department of Radiology, Taihe Hospital Affiliated to Hubei University of Medicine, Shiyan, 442000, Hubei, CHINA

[Abstract] **Objective** To investigate the clinical characteristics of Hirayama disease and the diagnostic value of plain scan in the neck neutral and flexion position and enhanced scanning in Hirayama disease. **Methods** Clinical data and MRI findings of 15 Hirayama disease cases were retrospectively analyzed. All 15 cases received plain scan in the neck neutral and flexion position and enhanced scanning. **Results** 15 cases were consistent with the clinical diagnostic criteria, and all of them were male with an average age of 19.8 years old. Their MRI of cervical spine in the neutral position all showed straight or reverse physiological curvature, degeneration of the intervertebral disc, cervical spinal cord signal abnormalities, separation of cervical vertebral dural sac and plate under the transverse section of vertebral pedicle; while in the neck flexion position, their MRI scans showed lower cervical spine and spinal cord atrophy and flattened, forward displacement of the dural sac, local cervical spinal compressed and thinned, dorsal epidural gap widened, crescent long T₁WI, long T₂WI abnormal signal, clearer strip after enhancement, abnormal vascular flow void signal within the widened epidural space. **Conclusion** Hirayama disease occurs mainly in adolescent males and has special clinical features. Although the cervical MRI in neck flexion position has characteristic imaging findings and was accurate in the diagnosis of Hirayama disease, the cervical MRI in neck neutral position can not be ignored in the diagnosis of Hirayama disease. Therefore both of them are significantly valuable in the diagnosis of Hirayama disease.

【Key words】 Hirayama disease; Cervical spine; Clinical characteristics; Magnetic resonance imaging

平山病(Hirayama disease, HD)又称青少年上肢远端肌萎缩症(Juvenile muscular atrophy of distal upper extremity)。1959年由日本著名学者平山惠造(Kelzo Hirayama)首次报道,是一种主要累及下运动神经元的自限性疾病^[1],本病少见,好发于青春期,15~25岁为发病高峰,男性多见,隐匿起病,主要表现为上肢远端不对称性肌肉萎缩,其肌肉萎缩持续

1~3年后自发性缓解^[2-3],病情处于稳定状态。该病临幊上易误诊为运动神经元病、多灶性运动神经病,影像上易误诊为脊髓型颈椎病。为了提高对本病的认识,笔者现将我院2002年7月至2014年5月收治的15例HD患者的临幊资料、颈椎磁共振成像(MRI)检查的影像资料进行分析、总结,并复习文献,以减少误诊。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组 15 例,均为男性,年龄 18~22 岁,平均 19.8 岁,病程 1~4 年,平均 2.4 年。所有病例均表现为上肢渐进性无力,伴手大小鱼际肌、掌间肌及前臂远端肌肉萎缩,其中 12 例表现为单侧症状(左侧 3 例,右侧 9 例),3 例为双上肢不对称性肌肉萎缩,所有病例中握力下降 10 例,15 例患者均伴有寒冷麻痹(即在寒冷条件下肌无力加重,而在温暖条件下肌无力减轻)、伸手震颤。所有患者精神状态良好,语言表达能力正常,均无家族史、外伤史。全部病例双下肢正常,双侧 Babinski 征阴性,均无感觉、锥体束、小脑异常,无颅神经损害及括约肌功能障碍。入院查血常规、血清学、脑脊液、肌酶、肝肾功能均正常,肌电图提示受累肌肉呈神经源性损害,受检肌肉可见纤颤、正尖波等自发电位,而患者感觉神经传导速度均表现为正常,双下肢肌肉未见异常电位活动,支持前角损害,肌肉受累情况如下:拇指展、屈肌 15 例,小指展肌 14 例,骨间肌 12 例,尺侧腕伸肌 13 例,尺侧腕屈肌 11 例。

1.2 检查方法 患者取仰卧位,双手放于身体两旁,使用颈部线圈,枕下垫软垫以保证头、颈部不乱动。采用美国 GE1.5T 磁共振进行扫描,所有患者行 MRI 自然体位及屈曲体位平扫+增强扫描,平扫序列为矢状位 T₁WI、T₂WI、T₂WI/FS,轴位 T₂WI/FS,矢状位及轴位增强,屈曲位采用平卧时在头后部放置楔形物使颈部屈曲并尽力收下颌,使颈部屈曲 40°~50°,完成该体位下轴位、矢状位扫描。扫描参数:矢状位 T₂WI:层厚 3 mm,间隔 0.3 mm,TR 2 600 ms,TE 121 ms,矩阵 256×256;矢状位 T₁WI:层厚 3 mm,间隔 0.3 mm,TR 480 ms,TE 13 ms,矩阵 256×256;横断位 T₂WI:层厚 5 mm,间隔 0.5 mm,TR 700 ms,TE 33 ms,矩阵 256×256。

1.3 评价标准 在 MRI 影像诊断中,下颈椎定义为 C_{4~7}。(1)自然体位评价:①矢状位观察颈椎生理曲度是否消失(伸直或反弓),评价标准:在 MRI 正中矢状位上 C_{2~7} 画一直线与 C_{3~7} 椎体相交,生理曲度则为异常,反之则为正常^[4](图 1);②矢状位 T₂WI 观察颈椎间盘是否退变;③矢状位观察下颈椎脊髓信号是否发生改变;④横断面下观察颈椎硬膜囊与椎板是否分离,评价标准:在 MRI 椎弓根水平将一侧椎板三等分,超过 1/3 的椎板和硬膜囊分离定义为硬膜囊和椎板分离^[5](图 2)。(2)屈曲位评价:①矢状位观察下颈椎颈髓是否萎缩,评价标准:C_{4~7} 颈髓与上节段颈髓相比,观察其前后径是否比上节段颈髓变短,若变短则为萎缩(图 3),然后在横断面 T₂WI 上加以证实;②横

断面观察受累脊髓是否萎缩,评价标准:选择 T₂WI 序列,正常脊髓的形状为椭圆形,若脊髓的形状变为梨形或鸡蛋形则为对称性萎缩,若脊髓的形状变为三角形则为不对称性萎缩^[6](图 4);③矢状位观察后方硬膜囊是否前移、脊髓是否受压,背侧硬膜外间隙是否增宽;④矢状位观察背侧增宽的硬膜外间隙内是否有异常信号影,其内是否有血管流空信号,增强扫描是否

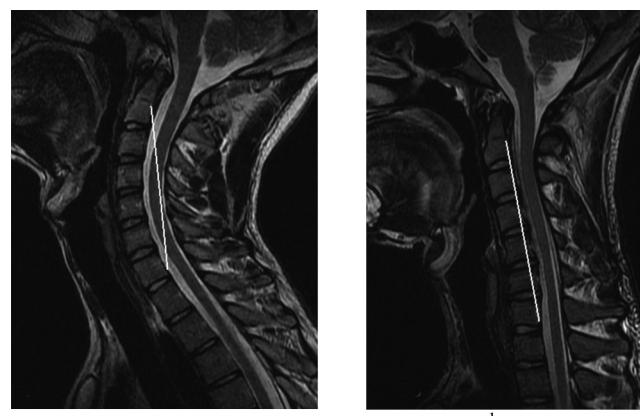


图 1 MRI 正中矢状位上 C_{2~7} 画一直线与 C_{3~7} 不相交,生理曲度为正常(a);反之为曲度异常(b)

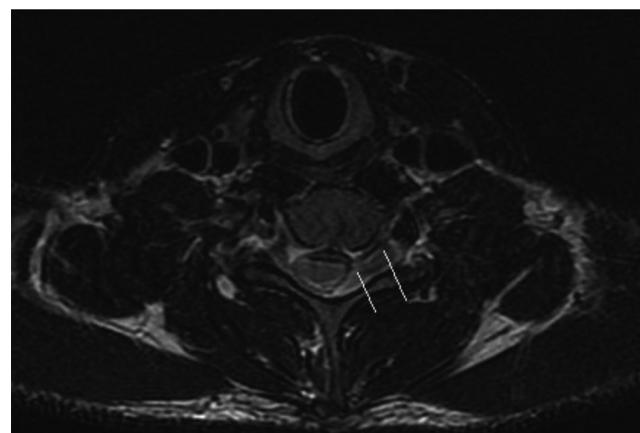


图 2 颈椎中立位椎弓根水平横断面 MRI 图像,椎板与硬膜囊分离,超过 1/3

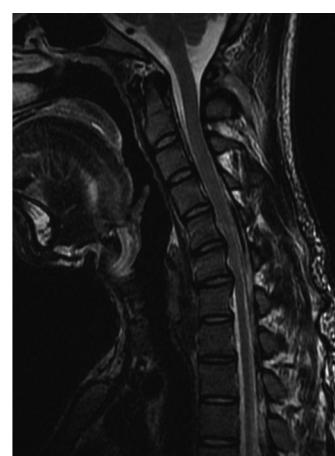


图 3 平山病患者屈曲矢状位示 C_{5~7} 节段颈髓萎缩、变扁

强化。所有患者影像学资料评价均由两名影像科医师讨论完成。

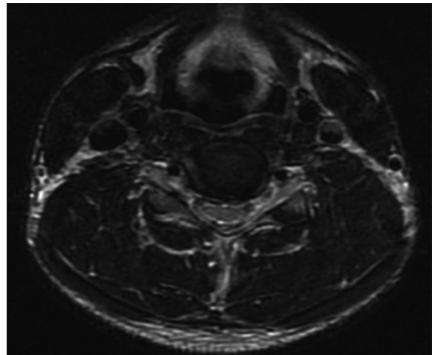


图4 平山病患者屈曲位T₁WI横断面示颈髓萎缩、变细,呈鸡蛋形

2 结 果

2.1 临床表现 15例患者全部为男性,都于青春期隐袭起病,表现为慢性上肢远端手部、前臂肌肉渐近性无力,同时伴有肌肉萎缩,肌肉萎缩以手部大、小鱼际肌、手掌骨间肌及前臂尺侧肌肉明显,而肱桡侧肌肉相对较轻,15例中12例表现为单侧肌肉萎缩,其中左侧3例,右侧9例,另外3例为双上肢不对称性肌肉萎缩,以右上肢明显,所有患者均伴有寒冷麻痹、伸手震颤,患者均无家族史,无颅神经损害、感觉障碍、锥体束征、锥体外系体征。入院查肝肾功能、血常规、血清学、脑脊液、肌酶均正常,肌电图提示受累肌肉呈神经源性损害,萎缩肌肉均表现为纤颤、正尖波。

2.2 颈椎MRI影像分析 15例患者于自然体位下行颈椎MRI检查,表现为颈椎正常生理曲度消失,其中伸直4例,反弓11例。所有病例颈椎间盘均退变,表现为T₁WI椎间盘信号降低,呈中低信号(图5)。下颈椎脊髓信号异常15例,表现为T₂WI呈等高混杂信号(图6)。椎弓根水平横断面下颈椎硬膜囊与椎板分离12例,其中5例发生在C_{4~6},7例发生在C_{5~7}。全部患

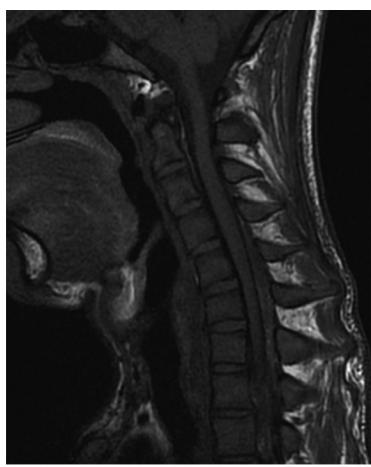


图5 颈椎间盘退变,信号降低,呈中低信号

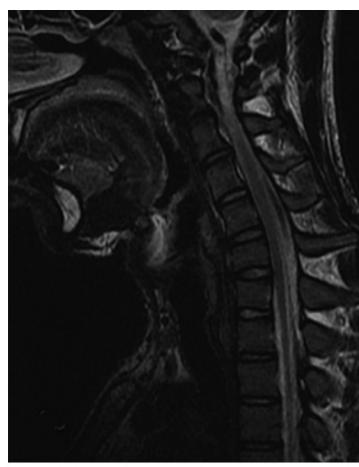


图6 下颈髓C_{4~7}信号异常,呈等高混杂信号

者于屈曲体位下行颈椎MRI平扫和增强扫描,下颈椎颈髓萎缩15例,表现为受累颈髓前后径在矢状位上比上节段颈髓变短,在横断面上正常颈髓的椭圆形消失,变扁平呈梨形、鸡蛋形。所有患者后方硬膜囊均向前移位,局部颈髓受压、变细,均有背侧硬膜外间隙增宽,其内并可见新月状长T₁、长T₂异常信号影,增强后均呈明显条状强化,增宽的硬膜外间隙内有异常扩张血管流空信号6例(图7)。



a



b



c

图7 平山病患者屈曲位MRI,背侧硬膜外间隙增宽,内见新月状长T₁、长T₂异常信号影(a、b),增强后呈明显条状强化,内有血管流空信号(c)

3 讨 论

3.1 发病机制 目前该病病因尚不清楚,发病机制存在较多争议,国内外大多数学者支持生长发育学说及脊髓动力学学说。Toma 等^[7]考察了 7 例该病患者生长发育曲线与起病年龄的相关性,发现两者间有显著相关性,且快速生长发育结束后病情即停止进展,提出了脊髓与硬脊膜不均衡生长发育导致该病发生的观点,即生长发育学说。Hirayama 等^[8]认为颈部屈曲时硬膜后壁绷紧、前移,将颈髓挤压至椎体后缘,致其血液循环不畅,脊髓前角细胞因缺血缺氧而变性,即脊髓动力学学说。

3.2 临床特征 通过以上病例的回顾性分析,并复习文献,归纳总结出 HD 如下的临床特征:①发病年龄小,均小于 25 岁,男性多见,青春早期隐匿起病;②均存在一侧或双侧不对称性上肢远端肌肉萎缩、无力;③在发病 1~3 年时间内进展迅速,之后自发性缓解,病情处于稳定状态;④伴寒冷麻痹及伸手震颤;⑤肌电图提示神经源性损害;⑥所有患者均无感觉异常,无脊髓灰质炎、周期性麻痹及其他神经系统感染中毒、外伤史,无括约肌功能障碍等。

3.3 MRI 影像特点、检查方法和意义 平山病患者颈椎自然位 MRI 表现为颈椎生理曲度伸直或反弓,椎间盘退变,脊髓信号异常,下颈椎髓萎缩,病变节段位于 C4~7,硬膜囊与椎板分离。屈曲位 MRI 表现为下颈椎颈髓萎缩、变细,后方硬膜囊前移,压迫颈髓,脊髓后方硬膜外间隙增宽,内见新月状长 T₁、长 T₂ 异常信号,增强后呈明显强化,其内有时可见异常扩张的血管流空信号,为其特征性影像表现。平山病患者 MRI 影像表现具有一定特征性,根据临床特征及 MRI 影像特点大多可以确诊,因此,MR 是平山病患者辅助检查中是不可缺少的检查手段,临床凡遇青少年起病,出现单侧或不对称性双侧上肢远端肌肉萎缩、肌无力,并伴有寒冷麻痹及伸手震颤,无感觉及括约肌功能障碍等,均应考虑平山病可能,应积极对患者行颈椎自然位、屈曲位 MRI 平扫及增强检查。屈曲位颈椎 MRI 虽具有特征性影像表现,对

平山病的诊断具有高度的准确性,但是自然体位颈椎 MRI 影像表现不可忽视,两者在平山病的诊断中均具有重要诊断价值。

3.4 鉴别诊断 平山病须与以下疾病鉴别^[9~10]: (1)肌萎缩侧索硬化:除了累及脊髓前角细胞外,还伤及脑干运动神经核团以及锥体束,同时损伤上、下运动神经元,多于 40 岁以后发病,持续进展,预后差;(2)嵌压性神经损害:主要包括桡、尺、正中神经嵌压受损所致的桡管、肘管和腕管综合征,多有慢性反复劳损病史,早期有明显的麻木、疼痛表现,且夜间疼痛加重,晚期才出现肌无力、肌萎缩,可借助临床表现及肌电图检查加以鉴别;(3)脊髓型颈椎病:发病年龄多在 50 岁以上,早期上肢远端肌萎缩不明显,多于晚期显著,多伴有较显著的感觉异常以及锥体束受损的体征,影像学常提示脊髓明显受压。

参 考 文 献

- [1] 郭 剑,陈逊文,曹正霖.平山病的诊治进展[J].海南医学,2010,21(14): 129-131.
- [2] 戴晓蓉,陈 杰,胡艳辉,等.平山病 3 例临床分析及文献复习[J].中国临床神经科学,2013,21(3): 353-356.
- [3] 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.
- [4] 覃媛媛,张 顺,张 媛,等.屈颈位二维多回波恢复梯度回波序列诊断平山病的价值[J].中国医学影像学杂志,2013,21(10): 745-748.
- [5] 徐晓娟,王 岩,韩鸿宾,等.平山病的影像学检查技术及征象[J].中华放射学杂志,2011,45(11): 1080-1082.
- [6] 周卫军,计明珍,窦娅芳,等.平山病的 MRI 诊断[J].放射学实践,2012,27(9): 954-956.
- [7] Toma S, Shiozawa Z. Amyotrophic cervical myelopathy in adolescence [J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1995, 58(1): 56-64.
- [8] Hirayama K, Tokumaru Y. Cervical dural sac and spinal cord juvenile muscular atrophy of distal upper extremity [J]. Neurology, 2000, 54(10): 1922-1926.
- [9] 马巧稚,马 穗,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.
- [10] 张兰慧,阎玉明,黄建军.平山病的影像特征浅析[J].中国 CT 和 MRI 杂志,2011,9(6): 63-65.

(收稿日期:2014-06-05)