

# 平山病的 MRI 诊断价值

杨波, 黎桂平, 张金山, 温博, 徐贤, 马林, 叶慧义, 蔡幼铨

**【摘要】 目的:**探讨平山病的 MR 表现和价值, 认识平山病的临床特征和可能的发病机制。**方法:**5 例经临床确诊的平山病患者均隐匿起病, 病变局限于上肢远端肌肉, 4 例单侧上肢前臂受累, 1 例双侧不对称性受累。5 例患者均行颈椎 X 线平片检查, 及颈髓常规自然体位 MR 平扫及屈颈位平扫+增强扫描。所有患者均进行常规生化检查, 脑脊液检查, 肌电图检查和肌肉活检。**结果:**5 例患者普通 X 线检查 4 例可见颈椎生理曲度变直, 自然体位 MR 平扫 3 例有低位脊髓萎缩变扁(萎缩水平在颈 5-胸 1, 最明显在颈 6 水平), 2 例萎缩的脊髓内信号异常。曲颈 MR 检查时, 除了可见自然体位 MR 的表现外, 5 例患者均可见特征性的颈髓前移、变平, 硬脊膜向前移位, 硬脊膜外腔增宽, 4 例患者在增宽的硬膜外腔均可见流空血管信号, 增强扫描 5 例患者在增宽的硬脊膜外腔均可见强化的静脉丛。**结论:**平山病的 MR 表现存在一定的特征性, MR 屈曲位平扫+增强扫描对平山病的诊断及其发病机制的理解有重要的价值。

**【关键词】** 平山病; 磁共振成像

**【中图分类号】** R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2007)08-0807-04

**MR Diagnostic Value of the Hirayama Disease** YANG Bo, LI Gui-ping, ZHANG Jin-shan, et al. Department of Radiology, the PLA Hospital, Beijing 100853, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To explore the MR appearance and its diagnostic value, and to improve the knowledge of the clinical characteristics and the possible pathogenesis of the hirayama disease. **Methods:** 5 cases with hirayama disease were screened and confirmed by clinic, all the patients showed insidious onset of muscle atrophy and weakness confined to the distal part of upper limbs, sparing the brachioradialis muscles (oblique atrophy), four showed unilateral involvement and one showed bilateral but asymmetric involvement. All of them had the cervical lateral X-ray, neutral position and neck flexion position MR examination (pre-post contrast scans), the routine biochemical examination, cerebrospinal fluid examination, electromyogram and muscle biopsy were performed for all the cases. **Results:** The results of the general X-ray showed the abnormal cervical curvature in 4 patients. In the neck neutral position, 4 patients showed the localized lower cervical cord atrophy, asymmetric cord flattening (cord atrophy at C<sub>5</sub> to T<sub>1</sub> level, particularly marked at C<sub>6</sub>), and 2 patients showed the signal abnormalities of the spinal cord. Except for the findings of the neutral position images, the neck flexion position MR images can also demonstrate the forward displacement of the dural sac together with passive dilation of the posterior epidural with some abnormal signal in all the patients, with small flow void signals insides the passive dilation of the posterior epidural space in 4 patients. On the post contrast flexion position MR images disclosed the venous plexus located in the passive dilation of the posterior epidural space. **Conclusion:** The Hirayama disease shows characteristic manifestations on MRI. Neck neutral position and flexion position MR pre and pro-contrast MR scans play an important role in the diagnosis of the hirayama disease and it benefits the understanding of pathogenesis mechanism for the disease.

**【Key words】** Hirayama disease; Magnetic resonance imaging

平山病(Hirayama disease)是一种原因不明的局限性的发生于青少年时期的神经系统疾病, 男性多见, 主要特征是前臂尺侧肌萎缩, 病变侧上肢呈斜坡样改变, 临床上又称青少年上肢远端肌萎缩症。1959 年, 日本学者平山惠造首先报道<sup>[1]</sup>, 本病罕见, 国内外报道甚少。本文将我院经影像学检查, 并经临床证实的 5 例报道如下, 并复习国内外相关文献, 总结平山病的临

床特点和影像学表现, 旨在探索自然体位及屈颈位 MR 检查在平山病诊断中的价值, 加深对平山病病因和病理生理机制的认识和理解。

## 材料与方法

5 例来自我院门诊的患者, 均为男性, 年龄 13~25 岁。所有患者无遗传及家族史。4 例单侧上肢前臂受累, 1 例双侧不对称性受累。共同的主要临床表现: 无明显诱因出现患侧肢体易冷, 肌萎缩, 伴肌无力, 并逐渐加重, 上肢呈斜坡样改变。生化检查: 脑脊液及血清

作者单位: 100853 北京, 中国人民解放军总医院放射科  
作者简介: 杨波(1974—), 男, 湖北咸宁人, 在站博士后, 主要从事介入和影像诊断。  
通讯作者: 张金山 zhangjinshan301@sina.com

心肌酶谱正常。

5 例患者均行自然体位普通 X 线检查、MR 自然体位及屈颈位平扫+增强扫描(平扫序列:矢状面  $T_1$  WI,  $T_2$  WI,  $T_2$  WI/FS, 轴面的  $T_2$  WI/FS, 矢状面、冠状面、轴面增强扫描); 屈颈位 MR 的扫描方法: 采用平卧位时在头后部放置楔形物使颈部屈曲并尽力收下颌)。矢状面  $T_2$  扫描参数: TR 2700 ms, TE 102 ms, Thickness=3.0 mm, Spacing=0, 视野 26 cm×26 cm, 带宽 41.67, 激励次数; 矢状面  $T_1$  WI 扫描参数: TR 400 ms, TE Minfull, Thickness=3 mm, Spacing=0, 视野 26 cm×26 cm, 带宽 41.67, 激励次数 2; 横轴面  $T_2$  WI/FS 扫描参数 TR 4925 ms TE 102 ms, Thickness=5.0 mm, Spacing=0, 视野 18 cm×18 cm, 带宽 31.25, 激励次数 3; 横轴面  $T_1$  WI 扫描参数: TR 400 ms, TE=Minfull, Thickness=5.0 mm, Spacing=0, FOV=18 cm×

18 cm, 带宽 31.25, 激励次数 3)。有 2 例患者还进行了 CT 平扫。

所有判定结果均由 2 位副高级医生独立完成。

## 结 果

5 例患者普通 X 线均可见生理曲度变直(图 1a)。自然体位 MR 检查有 4 例患者可见低位颈髓萎缩变扁平(图 1b、c), 2 例可见髓内信号异常, 5 例患者自然体位硬膜外均未见异常(图 1b、c)。屈颈 MR 平扫+增强 5 例患者均可见下段颈髓前移、变平(图 2); 硬脊膜向前移位, 硬脊膜外间隙增宽, 脊髓后硬脊膜外间隙可见新月形稍长  $T_1$  长  $T_2$  异常信号影(图 1), 有 4 例患者可见异常迂曲的血管流空信号(图 1b); 增强扫描硬膜外异常信号明显强化(图 1c)。

5 例患者有 4 例血常规、血清学检测及脑脊液检

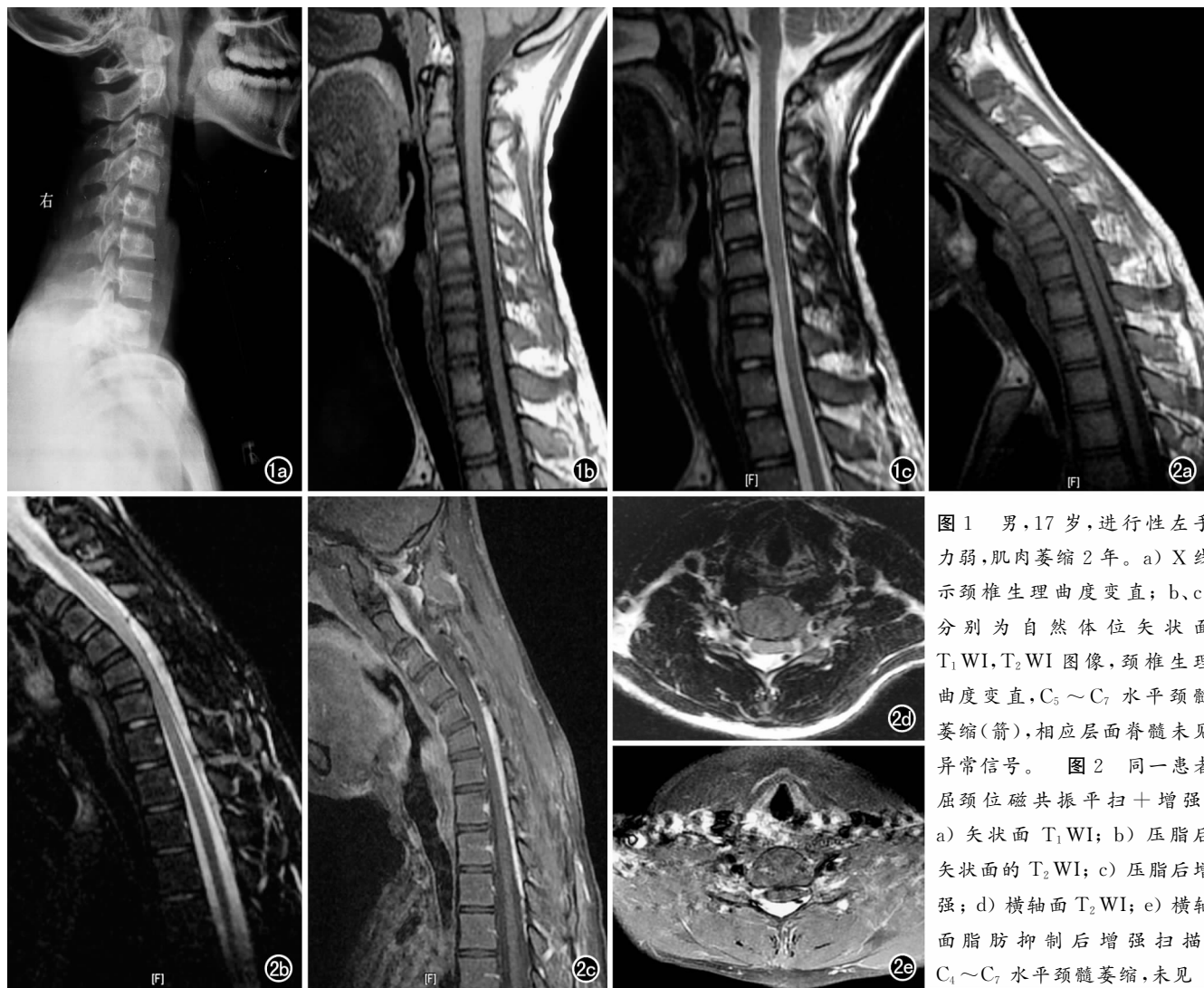


图 1 男, 17 岁, 进行性左手力弱, 肌肉萎缩 2 年。a) X 线示颈椎生理曲度变直; b、c) 分别为自然体位矢状面  $T_1$  WI,  $T_2$  WI 图像, 颈椎生理曲度变直,  $C_5 \sim C_7$  水平颈髓萎缩(箭), 相应层面脊髓未见异常信号。图 2 同一患者屈颈位磁共振平扫+增强。a) 矢状面  $T_1$  WI; b) 压脂后矢状面的  $T_2$  WI; c) 压脂后增强; d) 横轴面  $T_2$  WI; e) 横轴面脂肪抑制后增强扫描。  $C_4 \sim C_7$  水平颈髓萎缩, 未见

异常信号, 硬脊膜拉紧并向前移位,  $C_4 \sim C_7$  水平椎管内硬膜外可见新月型长  $T_1$ , 长  $T_2$  异常信号, 且可见异常血管流空血管, 脂肪抑制后仍然是高信号, 增强扫描明显强化, 为异常强化的静脉丛。

查均正常,另 1 例由于近期感冒白细胞计数升高,用药后恢复正常。5 例病例萎缩肌肌电图检查均提示神经源性损害,其中 3 例见纤颤电位,2 例可见正尖波。萎缩肌肉的活检肌见肌纤维分布不均,靶纤维少。

5 例患者均行肌电图检查,共检测 24 块肌肉。5 例均可见病理性纤颤电位/正锐波。3 例手肌多相波增多,其中 1 例伴有对侧手肌异常。5 例均可见患侧手肌肉平均时限延长。

5 例均进行肌肉活检。HE 染色 5 例病例均可见肌纤维呈小群和/或大群萎缩,范围波及整个肌束,电镜观察,肌纤维萎缩变小,肌节稍短,Z 线及 M 线均存在,肌丝正常,纤维间距增宽。

## 讨 论

### 1. 平山病的临床特点

平山病的主要临床特征是一侧上肢远端的肌肉萎缩、无力,伴有寒冷麻痹,桡侧的肌肉一般不受影响,手的骨间肌、大小鱼际肌、前臂尺侧肌肉萎缩较重,使上肢呈斜坡样。血常规、血清学及脑脊液检查一般正常。本研究结果中除 1 例因感冒出现白细胞升高外,其他实验室检查均阴性。肌电图检查提示神经源性损害。肌肉活检的典型的改变为神经源性改变,与运动神经源性病的不同点为受累的肌肉节段局限。

### 2. 平山病的影像学诊断和价值

普通 X 线和 CT 的表现和价值:颈椎的普通 X 线检查,可见生理曲度变直,无其它异常发现。普通 CT 检查,一般亦无异常发现,脊髓造影可见脊髓萎缩。文献<sup>[4,5]</sup>报道,在自然位置状态下,脊髓造影发现 65% 的患者存在下段颈髓轻至中度萎缩;CT 脊髓造影发现可达 88%。但脊髓造影由于存在创伤和较多的并发症,并不能被医生和患者接受和采纳。

磁共振检查的表现和价值:颈髓异常的判断标准。低位颈髓萎缩的标准:低位颈髓 C<sub>4-7</sub> 与上节段颈髓相比,受损水平前后径变小,矢状面提示萎缩需要在横断面进一步证实;受累颈髓变扁平的判断标准:显示序列选择横轴面 T<sub>2</sub>WI,脊髓的形状为椭圆形被认为正常,形状为梨形和/鸡蛋形、三角形为脊髓变扁;脊髓的曲线:从 C<sub>2-7</sub> 椎体后缘画一直线,判定 C3-6 椎体背侧与直线的关系,椎体后缘与直线相交为异常。

平山病的 MR 表现及可能机制:平山病自然体位的 MR 表现:平山病的自然体位的 MR 表现,主要是颈椎生理曲度变直,低位颈髓的萎缩(萎缩节段分布范围在颈 5-胸 1,最明显在颈 6 水平),形态变扁平,部分病例脊髓前角可见异常信号;屈颈位的 MR 表现:除

了自然体位的 MR 表现外,屈颈为能受累颈髓硬脊膜囊后壁拉紧,硬脊膜向前移位并压迫脊髓,颈髓前移、变平、硬脊膜外腔增宽且可见的异常流空信号,并与血管的搏动一致,增强扫描硬膜外异常信号明显强化的静脉丛。

MR 表现的可能机制:直立位时硬脊膜囊的解剖结构的异常和前屈位时动力学的改变是平山病异常改变的主要原因。脊髓的硬脊膜在机构上是一层松弛的外衣包在骨间隙里,通过脊神经根与骨膜附着在枕大孔及尾骨上,过伸位时颈髓的硬膜松弛,在颈部前曲时,硬脊膜变的很紧,环椎到胸 1 椎体从过伸位到前屈位时前壁的长度发生变化是 1.5 cm,后壁的长度变化为 5 cm。正常情况下,前屈位时硬脊膜可以代偿这种体位变化,虽然硬脊膜后壁可能与脊髓后壁靠近,不会因前移造成对脊髓的压迫。当颈髓硬脊膜结构存在异常时,当颈部直立位时,患者的颈髓后根就会牵扯脊髓向同侧移位,严重者导致脊髓扭转及脊膜变形,不断地曲颈动作引起脊髓的微损伤及脊髓前角的细胞缺血最终导致脊髓萎缩。国外研究表明受累节段扩张的硬膜外异常信号为静脉血管丛<sup>[9]</sup>,这种特征性的静脉丛形成的原因:①硬膜囊后壁前移导致的后侧硬膜腔内负压可以提高后内侧静脉丛的灌注;②硬膜囊前置导致前内侧的静脉丛受压故提高后内侧静脉丛的负荷;③颈部前屈时可以减少颈静脉的充盈,导致静脉回流入内侧静脉丛的增多。

MR 检查在平山病诊断中的价值:自然体位 MR 检查在平山病的价值:在临床怀疑平山病的病例中,尽管平山病自然体位的 MR 表现缺乏特异性,但能为临床平山病的诊断提供有用的信息;MR 曲颈位 MR 检查在平山病诊断中的价值:其中曲颈位最大的优点是能特征性地清楚显示普通 X 线,CT 及自然体位 MR 检查不能显示的 T<sub>2</sub>WI 硬膜外腔的异常高信号和增强的异常静脉血管丛。我们研究的 5 例中,4 例患者可见异常流空血管影,1 例扩张的硬膜外腔血管流空影像不明显,但增强 5 例患者增强扫描均可见异常血管强化,我们认为扩张的硬膜外腔是否出现流空血管影,取决于血管的扩张程度和局部的血流速度。与自然体位相比,屈颈位能特征性显示自然体位不能显示的 T<sub>2</sub>WI 硬膜外腔的异常高信号和增强的异常静脉血管丛,因此,屈颈 MR 平扫+增强是平山病诊断中不缺少的手段,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。

### 3. 平山病的可能发病机制

平山病的发病机理目前尚有争论: Hirayama 等<sup>[11]</sup>提出动力学学说,认为屈颈时,硬膜囊后壁被拉紧、移位前移,从后方推压低段颈髓,造成血液循环障碍,最终使对缺血缺氧最敏感的脊髓前角发生变性,从而引起所支配的肌肉的神经源性损害;Toma 等<sup>[12]</sup>提出生长发育失衡学说,认为身高快速增长的青少年,颈髓后根的生长速度,不能赶上手臂的生长,致 C<sub>5</sub>~T<sub>4</sub> 的后根相对缩短,屈颈时,缩短的后根将下位颈髓拉向前方,使脊髓受到前方椎体的压迫;目前还有运动神经元病说<sup>[13]</sup>,生长发育因素学说,遗传机制学说<sup>[14]</sup>,血管因素学说<sup>[15]</sup>,免疫机制学说<sup>[15]</sup>等。我们的研究支持动力学学说,并且可能是源于硬脊膜囊的解剖结构异常基础上动力学机制。

总之,磁共振在平山病的诊断和病理生理机制的理解中有重要的价值,尤其是屈颈位的 MR(平扫+增强)表现有一定的特征性,能清楚的显示扩大的硬膜外腔和异常扩张强化的血管丛。

#### 参考文献:

- [1] Hirayama K, Tsubaki T, Toyokura Y, et al. Juvenile Muscular Atrophy of Unilateral Upper Extremity[J]. Neurology, 1963, 13 (3): 373-380.
- [2] Hirayama K. Juvenile Muscular Atrophy of Distal Upper Extremity, Hirayama Disease[J]. Intern Med, 2000, 39(2): 282-290.
- [3] Dheeraj G, Mayank G, Rajan J. Cases 68: Hirayama Disease[J]. Radiology, 2004, 23(5): 692-696.
- [4] Mukai E, Matsuo T, Muto T, 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.

- [5] Chen CJ, Chen CM, Wu CI, et al. Hirayama Disease: MR Diagnosis[J]. AJNR, 1998, 19(2): 365-368.
- [6] Batzdorf U, Batzdorf A. Analysis of Cervical Spine Curvature in Patients with Cervical Spondylosis[J]. Neurosurgery, 1988, 22 (6): 827-836.
- [7] Mukai E, Matsuo T, Muto T, 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] Imai T, Shizukawa K, Nakanishi N, et al. Hyperexcitability of Cervical Motor Neurons During Neck Flexion in Patients with Hirayama Disease[J]. EMG Clin Neurophysiol, 2000, 40(1): 11-15.
- [9] Baba, Nakajima M, Ut sunomiya H, et al. Magnetic Resonance Imaging of t Horacic Epidural Venous Dilation in Hirayama Disease[J]. Neurology, 2004, 62(4): 1426-1428.
- [10] Toma S, Shiozawa Z. Amyotrophic Cervical Myelopathy in Adolescence[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1995, 58(1): 56-64.
- [11] Schroder R, Keller E, Schmidt S, et al. MRI Findings in Hirayama's Disease: Flexion-induced Cervical Myelopathy or Intrinsic Motor Neuron Disease[J]. J Neurol, 1999, 246(11): 1069-1074.
- [12] Aguirre T, Matthijs G, Robberecht W, et al. Mutational Analysis of the Cu/Zn Superoxide Dismutase Gene in 23 Familial and 69 Sporadic Cases of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Belgium[J]. Eur J Hum Genet, 1999, 7(5): 599-602.
- [13] Hirayama K, Tokumaru Y. Cervical Dural Sac and Spinal Cord in Juvenile Muscular Atrophy of Distal Upper Extremity[J]. Neurology, 2000, 54(10): 1922-1926.
- [14] Ito S, Kuwabara S, Fukutake T, et al. HyperIg Eemia in Patients with Juvenile Muscular Atrophy of the Distal Upper Extremity (Hirayama Disease)[J]. Neurosurg Psychiatry, 2005, 76 (1): 132-134.

(收稿日期: 2007-01-08 修回日期: 2007-03-20)

## • 外刊摘要 •

### 多次局部放疗的并发症处理

Pereira PL, Clasen S

多次局限性放疗现在用于原发性和继发性肝癌是有效的, 它补充了过去的疗法。现选出一组病例用多次局限性放疗作镇痛用, 可延长患者的生命。此法比其它方法如经动脉注入化学阻塞剂, 或简单地用冷疗法, 或用微波治疗好。多次局限性放疗可在皮外作, 或经腹腔镜, 或开腹腔作。关于肿瘤的定位, 先用经皮定位, 发现有局限性的热觉敏感区即是肿瘤所在处。用多次局限放疗对于附近器官如胆囊、横膈、结肠肝曲、肾上腺、胃、心脏等, 在我们的病例中未发现受影响而发生的并发症。因为小范围的照射比较安全。术前的单照射使抗乙酸植酸酶发生, 或大量的尿多。在中央型的肝癌经过局限性经皮多次放疗的患者, 须经常注射抗生素(2 周以上)。肝脏的中央有

转移的患者, 须作多次局限性经皮放疗。为避免温度增诱发胆管炎, 我们使用了 5 天以上的抗生素。但是患者仍有胆囊、肠道穿孔的可能。所以在多次局限性经皮放疗的患者, 在放疗附近区注入非离子化的溶液或一定范围的空气, 使肠离开不受影响。但在表皮下的肝癌大肠腔离开较远, 故不需要注入上述液体或空气。用上述多次局限性放疗可使肝细胞癌的高复发率得到纠正。

华中科技大学同济医学院附属协和医院

颜小琼 译

摘自 88 Deutscher Röntgenkongress von 16 bis 19 in Mai 2007 in Berlin