

• 中枢神经影像学 •

平山病的 MRI 诊断

周卫军, 计明珍, 窦娅芳, 王省白, 陆黎明, 冯捷, 徐中华

【摘要】 目的:总结分析平山病的 MRI 表现,探讨 MRI 对平山病的诊断价值。**方法:**回顾性分析经临床及肌电图证实为平山病的 11 例患者的影像资料。**结果:**9 例颈椎生理曲度变直或反弓;11 例均有 MRI 上低位颈髓不同程度变扁、变细、萎缩,屈曲位均可见背侧硬脊膜向前移位、后硬脊膜外间隙增宽及弧形或梭形 T₂WI 异常高信号。**结论:**平山病的 MRI 表现有一定的特征性,低位颈髓的局限性萎缩、细扁改变、屈曲位后硬脊膜外间隙 T₂WI 高信号及流空信号对本病的诊断具有重要价值。

【关键词】 运动神经无疾病; 颈椎; 磁共振成像

【中图分类号】 R744.8; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2012)09-0954-04

MRI Diagnosis of Hirayama disease ZHOU Wei-jun, JI Ming-zhen, DOU Ya-fang, et al. Department of Radiology, Jiaying traditional Chinese Medicine Hospital, Zhejiang Chinese Medical University, Zhejiang 314001, P. R. China

【Abstract】 Objective: To explore the MRI findings of Hirayama disease, and to study the diagnostic value of MRI. **Methods:** The MRI data of 11 clinically proven Hirayama patients were retrospectively analyzed. **Results:** The cervical manifestations including straight or kyphotic cervical curvature were found in 9 cases. Atrophy and flattening of the lower cervical cord were observed in all eleven cases. At flexion position, the anterior shifting of cervical dural sac, the widened epidural space and posterior epidural crescent shaped component with flow voids on T₂ weighted imaging were found in all eleven cases. **Conclusion:** Cervical MRI with fully flexed position has significant values on clinical diagnosis of Hirayama disease. Atrophy and flattening of the lower cervical cord, the anterior shifting of cervical dural sac, the widened epidural space and posterior epidural crescent-shaped component with flow voids on T₂ weighted imaging is of diagnostic value.

【Key words】 Motor neuron disease; Cervical vertebrae; Magnetic resonance imaging

平山病是 1959 年由日本学者平山惠造首先报道的一种良性自限性运动神经元疾病,又称青少年上肢远端肌萎缩,常见于青春期男性,亚洲患者相对多见。笔者搜集 11 例经临床及肌电图证实为平山病的患者的病例资料,回顾性分析其影像表现并复习有关文献,旨在提高对平山病影像表现的认识。

材料与方法

1. 一般资料

搜集经临床表现及肌电图证实为平山病的患者 11 例,其中男 10 例,女 1 例,年龄 14~25 岁,平均(19±2)岁。临床症状主要为无明显诱因的一侧上肢手及前臂肌无力,随着病情进展出现大小鱼际肌、骨间肌肌群逐渐萎缩,2 例见对侧不对称损害,8 例患者有典型的寒冷麻痹现象。患者均无明显感觉障碍,受累上肢腱反射正常。

2. 临床诊断依据

平山病有典型的临床表现,结合其肌电图检查及影像表现进行综合诊断,诊断依据参考国外标准。临床表现:①青春期隐袭起病,男性多见;②局限于一侧

上肢远端,手、腕无力伴手和前臂远端肌群萎缩;③寒冷麻痹和手指伸展时出现束颤;④症状以一侧明显;⑤无感觉异常、颅神经损害及括约肌功能障碍;⑥发病后进行性加重,但绝大多数患者病情在 5 年内无进展。辅助检查:①肌电图显示萎缩肌肉呈神经源性损害,对侧无萎缩的同名肌肉亦见神经源性损害,但周围神经传导速度正常;②颈椎平片可见颈椎正常或曲度消失,但脊髓造影或 MRI 提示下颈髓轻度萎缩。判定标准:①肯定,具备“临床表现”及“辅助检查”各项;②可能,缺少“临床表现”中除第⑥项以外的 1 项,但具备“辅助检查”各项;③可疑,缺少“临床表现”中除第⑥项以外的至少 2 项,但具备“辅助检查”各项,并排除其它可能相关疾病。

3. 检查方法

采用 GE Signal 1.5T MRI 成像系统对 11 例患者行自然位、屈曲位(仰卧枕部垫高,患者下颌贴紧胸部)扫描。矢状面 T₁WI:TR 400 ms,TE 10 ms;矢状面 T₂WI:TR 3000 ms,TE 115 ms,层厚 3 mm,层间距 1 mm,矩阵 320×224,视野 20 cm×20 cm;横轴面 T₂WI:TR 3440 ms,TE 116 ms,层厚 6 mm,层间距 3 mm,矩阵 320×192,视野 20 cm×20 cm。

4. 影像学指标分析

颈椎、颈髓屈曲程度评价:参照 Guigui 等^[1]的方法,以 C₂₋₇ 椎体后缘划一直线,观察 C₃₋₆ 后缘连线与该

作者单位:314001 浙江,浙江中医药大学附属嘉兴市中医院放射科(周卫军、王省白、陆黎明、冯捷、徐中华),内科十病区(计明珍);200040 上海,复旦大学华山医院放射科(窦娅芳)

作者简介:周卫军(1977-),男,浙江嘉兴人,主治医师,主要从事中枢神经系统及腹部影像诊断工作。

直线的关系。 C_{3-6} 所有或部分与直线相交或相遇为曲度异常。低位颈髓的萎缩、变扁、变细:正常颈髓为椭圆形,粗细均匀自然,受损段颈髓较其上下脊髓矢状面前后径狭窄,横轴面不对称或对称性变扁、变细,呈三角形、梨形及不规则改变。髓内异常信号:在受损萎缩颈髓段部分髓内可见小斑片状 T_2 WI 异常高信号。后硬脊膜失连接现象(loss of attachment, LOA):在 C_{3-7} 横轴面椎弓根水平,观察后脊膜与相邻椎弓、椎板的分离程度,分离 $1/3$ 以内为正常,分离超过 $1/3$ 即为 LOA^[2]。硬脊膜、颈髓移位:正常硬脊膜、颈髓在矢状面上走行自然,蛛网膜下腔前、后间隙基本对称,在平山病患者中受损颈髓及硬脊膜向前移位,蛛网膜下腔前间隙狭窄,后硬脊膜外间隙增宽。颈后硬膜外间隙 T_2 异常信号:屈曲位正常颈段后硬脊膜与椎板间隙 MRI 基本不显示,在胸腰段则可见。平山病患者受损段后硬膜外间隙可见 T_2 WI 上梭形、弧形异常高信号,部分可见混杂信号。

根据上述影像指标,由 2 位有神经系统 MRI 诊断经验的主治医师分析 11 例患者的影像资料,意见不统一时两人协商达成一致。

结 果

1. 自然位 MRI 表现

11 例患者中 9 例颈椎、颈髓曲度异常,根据两连线相交、相遇情况,9 例中曲度变直 7 例,反弓 2 例;11 例均见低位颈髓的不同程度萎缩(图 1)、变细,以 C_6 最为明显;LOA 改变 7 例(图 2);低位颈髓内可见小斑片状 T_2 WI 高信号 5 例。

2. 屈曲位 MRI 表现

屈曲位 LOA 及髓内小斑片状 T_2 WI 高信号表现与自然位相同。11 例患者在矢状面均见低位颈髓局限性萎缩,比自然位显示更明显,其前后径对比上下段脊髓呈不同程度变细、狭窄(图 3~5),受累颈髓横轴面示正常椭圆形形态消失,呈三角形、梨形变扁 3 例,不规则缩扁 8 例(图 1、2),其中以 C_6 最为明显;11 例均可见相应硬脊膜、颈髓向前移位, C_{4-6} 前方蛛网膜下腔前间隙变浅,部分紧贴前硬脊膜,11 例后脊膜外间隙均见明显增宽,并见异常信号, T_2 WI 呈弧形、梭形高信号(图 3、4), T_1 WI 部分呈等、稍高信号(图 5);7 例可见后脊膜外间隙流空信号(图 3)。

3. 肌电图检查

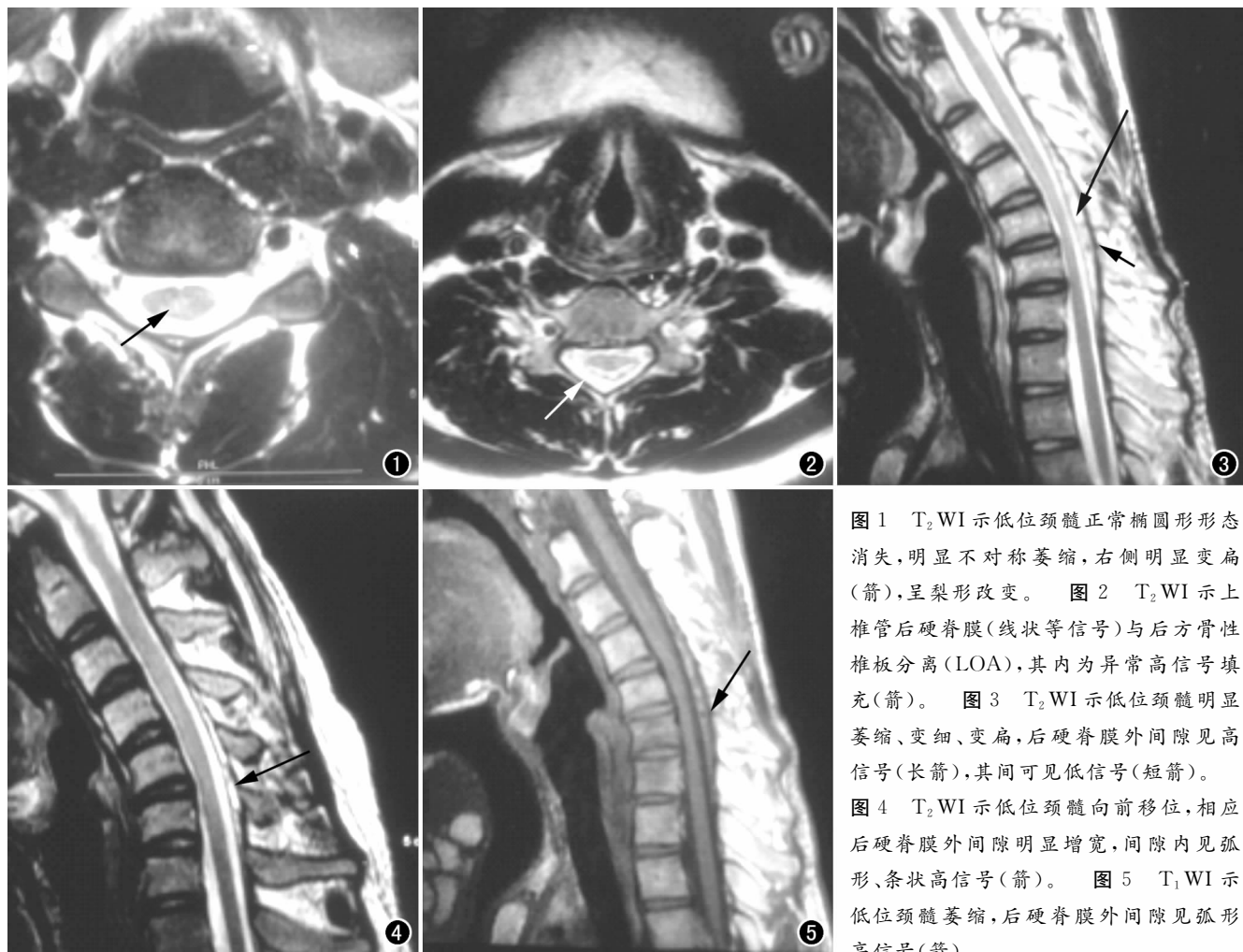


图 1 T_2 WI 示低位颈髓正常椭圆形形态消失,明显不对称萎缩,右侧明显变扁(箭),呈梨形改变。图 2 T_2 WI 示上椎管后硬脊膜(线状等信号)与后方骨性椎板分离(LOA),其内为异常高信号填充(箭)。图 3 T_2 WI 示低位颈髓明显萎缩、变细、变扁,后硬脊膜外间隙见高信号(长箭),其间可见低信号(短箭)。图 4 T_2 WI 示低位颈髓向前移位,相应后硬脊膜外间隙明显增宽,间隙内见弧形、条状高信号(箭)。图 5 T_1 WI 示低位颈髓萎缩,后硬脊膜外间隙见弧形高信号(箭)。

11 例患者萎缩侧及对侧同名肌肌电图均可见不同程度神经源性损害,7 例见纤颤电位,3 例见正尖波,1 例可见束颤电位及多相电位增多。萎缩肌轻微收缩时 11 例均可见巨大电位(动作电位时限延长,波幅增高),用力收缩时 11 例均可见峰值电压增高,动作电位数量减少。11 例患者神经传导速度均正常,2 例 F 波缺如。

讨 论

1. 平山病的临床特征

平山病是一种良性自限性运动神经元疾病,本病好发于青春期男性,男女之比约 20:1,以一侧手、前臂肌肉萎缩,厥冷无力为临床特征,一般在发病后症状逐渐加重,病情在 3~5 年内又趋于稳定,停止发展,但有少数患者肌萎缩情况可缓慢发展。病变表现为一侧上肢远端以大小鱼际肌、骨间肌为主的肌群萎缩,前侧尺侧肌肉形成斜坡样改变,受累肌群肌张力下降,握力减退,夹纸力弱或不能,指腕关节屈伸及萎缩侧旋转无力。患者有寒冷麻痹(寒冷环境中无力症状加重)、震颤现象,发病过程可有肌跳,受累侧腱反射正常,深浅感觉正常,无锥体束征、括约肌障碍,血清肌酸激酶、乳酸脱氢酶、谷草转氨酶均在正常范围。本组中 11 例肌无力、肌萎缩均比较明显,其中 8 例有典型的寒冷麻痹现象。

2. 平山病的发病机制

平山病的发病机制目前尚无定论,主要有脊髓动力学学说、生长发育因素学说、遗传机制学说、免疫机制学说、运动神经元学说等,目前研究比较有影响、国内外比较认同的是前两种学说。生长发育、脊髓动力学学说主要认为青春期生长发育过快,硬膜囊与椎管发育不平衡,硬膜囊的发育落后于骨性椎管的发育^[3]。正常情况下,颈椎屈曲时硬膜囊后壁较前壁伸长范围更大更明显,而患者硬膜囊发育落后,后壁长度不够长、不够松散,不能代偿性伸长,引起屈曲位硬脊膜壁压迫脊髓相应前移,长期反复导致脊髓前动脉供血区或前部脊髓的微循环障碍,前角细胞对慢性缺血敏感,引发颈髓前角的缺血、变性、坏死。故临床上长期保持颈椎屈曲位的活动会使患者症状加重。

3. 平山病的 MRI 表现及分析

平山病的影像学检查主要有颈椎平片、CT、脊髓血管造影及 MRI 颈椎自然位、屈曲位扫描^[4]。目前来讲,MRI 检查具有较大优势,在 MRI 平扫时,可见下段颈髓的萎缩、变细、变小,椎管内后硬脊膜的前移、后硬脊膜外间隙的增宽及异常信号的出现,同时可以看到背侧硬脊膜与后方椎板失连现象。

根据平山病的发病学说,硬脊膜的发育落后于骨性椎管,硬脊膜后方间隙与骨性椎板撕开,分离超过 1/3,所以在 MRI 上表现为 LOA;本组 11 例屈曲位均

可见受累段后硬脊膜外间隙异常信号改变,7 例见流空信号。在过屈位 T₂WI 上后硬脊膜与骨性结构间隙撕开后呈明显异常高信号,笔者认为可能与撕开的硬脊膜外间隙内呈负压有关,负压状态的存在使周围脂肪成分局部堆积、邻近静脉血管丛扩张,故 T₂WI 呈高信号,而由于脂肪成分及慢血流血管的影响,T₁WI 部分亦呈等、偏高信号。对于后硬脊膜外的静脉丛迂曲扩张,也有学者认为硬脊膜前移引起前部椎管内静脉丛受压,相应地继发后部椎管内静脉丛的负担加重,因而产生淤血扩张,同时屈曲时,体位因素降低了硬膜外静脉向椎静脉的回流^[5]。

本组 11 例 MRI 颈髓移位,受累颈髓萎缩、变扁也反应了硬脊膜屈曲位前移压迫颈髓的长期反复的病理改变过程,并且髓内可见变性后的 T₂WI 高信号。颈髓的萎缩、变细除了与其上下段脊髓比较,亦可以颈膨大前后径 8 mm、左右径 13 mm 为参照,小于 6 mm×11 mm 即可提示诊断^[6],笔者认为颈髓前后径小于 5 mm 即可明确颈髓萎缩。髓内缺血及变性后的 T₂WI 高信号,随着疾病的治疗,可有恢复的倾向。

平山病在临床症状及 MRI 影像表现上都有一定的特征性,常规自然位及屈曲位颈椎 MRI 结合肌电图是临床诊断平山病的必备条件^[7-8]。认识平山病的发病机制、临床特点及病理改变的相互关系,有利于提高平山病的诊断符合率。笔者认为 MRI 低位颈髓的局限性萎缩、细扁改变、屈曲位 T₂WI 的后硬脊膜外间隙异常高信号及异常血管信号的出现,对平山病的诊断具有重要价值。

参考文献:

- [1] Guigui P, Benoist M, Debuige A. Spinal deformity and instability after multilevel cervical laminectomy for spondylotic myelopathy [J]. Spine, 1998, 23(4): 440-447.
- [2] Chen CJ, Hsu HL, Tseng YC, et al. Hirayama flexion myelopathy: neutral-position MR imaging findings-importance of loss of attachment [J]. Radiology, 2004, 231(1): 39-44.
- [3] Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama's disease) [J]. Intern Med, 2000, 39(4): 283-290.
- [4] 徐晓娟, 王岩, 韩鸿宾. 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.
- [5] Patel TR, Chiocca EA, Freimer ML, et al. Lack of epidural pressure change with neck flexion in a patient with Hirayama disease: case report [J]. Neurosurgery, 2009, 64(6): 1196-1197.
- [6] 沈天真, 陈星荣. 神经影像学 [M]. 上海: 上海科学技术出版社, 2004: 921.
- [7] Raval M, Kumari R, Dung AA, et al. MRI findings in Hirayama disease [J]. Indian J Radiol Imaging, 2010, 20(4): 245-249.
- [8] Jakhere S, Wagh V. Hirayama's disease: the importance of flexion magnetic resonance imaging [J]. J Postgrad Med, 2011, 57(1): 48-50.