论著

文章编号:1000-5404(2013)15-1620-04

颈椎动态体位MRI及扩散张量成像对平山病的诊断价值

谢光友,杨海涛,吕富荣,肖智博,吕发金,欧阳羽 (400016 重庆,重庆医科大学附属第一医院放射科)

[摘要] **目的** 分析平山病的临床及磁共振(magnetic resonance imaging,MRI)特点,探讨MRI对平山病的诊断价值。**方法** 回顾性分析13例男性青年平山病患者的临床、肌电图检查和影像学资料;MRI检查包括自然位及屈颈位平扫、T_1WI增强及扩散张量成像(diffusion tensor imaging, DTI)。**结果** 13例患者主要表现单侧或双侧上肢远端进行性肌萎缩、肌无力。肌电图示受累肌肉均发生神经源性损害。自然位MRI表现:①13例颈椎序列曲度失常;颈椎间盘变性、膨出或突出。②脊髓受累平面主要位于下段颈髓;横轴位见下段颈髓萎缩变扁;7例受累脊髓节段内见缺血坏死及胶质细胞增生的T_2WI高信号。屈颈位MRI表现:①硬脊膜囊后壁前移并压迫相应节段颈髓;硬脊膜囊后间隙增宽;9例于增宽间隙内见弧形或小圆点状血管流空影。②3例增强扫描示背侧硬脊膜外间隙明显均匀强化。③3例DTI示病变颈髓区ADC值升高,FA值降低;2例病灶区神经纤维束变细稀疏,1例平扫示软化灶区的神经纤维束中断不连续。**结论** 平山病的临床及MRI表现均有一定特点,动态体位MRI更具特征性,DTI技术可以定量评价病灶内神经纤维束的结构和功能,有助于诊断及判断预后。

[关键词] 平山病;核磁共振成像;弥散张量成像
[中图法分类号] R445.2; R746.4 [文献标志码] A

Diagnostic value of dynamic position MRI and diffusion tensor imaging in Hirayama disease

Xie Guangyou, Yang Haitao, Lyu Furong, Xiao Zhibo, Lyu Fajin, Ouyang Yu (Department of Radiology, First Affiliated Hospital, Chongqing Medical University, Chongqing, 400016, China)

[**Abstract**] **Objective** To analyze the clinical and magnetic resonance imaging (MRI) manifestations of Hirayama disease for improving diagnostic accuracy. **Methods** Clinical, electromyography and MRI data of 13 male patients were reviewed retrospectively. Cervical spine MRI scanning included plain scanning in both neutral and flexed positions, contrast enhancement scanning and diffusion tensor imaging (DTI) (3 cases). **Results** Progressive muscular weakness and atrophy of unilateral or bilateral distal upper extremities were the main manifestations of the 13 patients. The results of electromyography presented neurogenic damage in the involved muscles. MRI manifestations on neutral position showed: ① Cervical array and curvature were abnormal, and cervical intervertebral discs degeneration, bulging and protrusion were also observed in all patients. ② Atrophic and flattening spinal cord was mainly located in lower cervical segments on the axial position, and the affected segments in 7 patients presented abnormal intramedullary high signal that was the same as ischemia, necrosis and mild proliferation of glial cells. MRI findings on flexed position showed: ① Lower cervical dural sac shifted forward and compressed the corresponding segments of spinal cord in all patients, and an obvious dilation was observed in posterior epidural space. Small round and curvilinear flow void signal in the dilated epidural space was observed in 9 patients. ② Strong homogeneous enhancement of posterior epidural space on the post contrast flexion position imaging was observed in 3 patients. ③ DTI in 3 patients showed that the ADC value of the lesions increased and the FA value decreased. The number of nerve fiber tracts in 2 patients became fewer in the atrophic segments, and the disruption of the nerve fiber tracts was observed in the malacia lesion on T_2WI in 1 patient. **Conclusion** There are some characteristics of Hirayama disease in both MRI and clinical manifestations, especially in dynamic position MRI. DTI may provide quantitative evaluation and be helpful for the diagnosis and prognosis of Hirayama disease.

[基金项目] 重庆市自然科学基金(CSTC2011jjA10082)
[通信作者] 杨海涛,E-mail:frankyang119@126.com
吕富荣,E-mail:lfr918@sina.com
[优先出版] http://www.cnki.net/kcms/detail/51.1095.R.20130305.1419.005.html(2013-03-05)

[**Key words**] Hirayama disease; magnetic resonance imaging; diffusion tensor imaging

Supported by the Natural Science Foundation of Chongqing (CSTC2011jjA10082). Corresponding author: Yang Haitao, E-mail: frankyang119@126.com; Lyu Furong, E-mail: lfr918@sina.com

平山病(hirayama disease,HD)是一种病因不明的自限性神经系统疾病,由平山惠造(Hirayama)于1959年首次报道[1],多发生于10~20岁的青少年男性,表现为单侧(双侧非对称或对称性少见)上肢远端肌无力、肌萎缩,因此又被称为青年上肢远端肌肉萎缩症(juvenile muscular atrophy of distal upper extremity)。患者主要集中在以日本为主的亚洲国家和地区,但近年欧美国家的发病检出率呈上升趋势[2]。该病起病隐匿,呈缓慢进展性,病程较长,故临床早期确诊率低,常被误诊为颈椎病或运动神经元疾病,延误治疗。笔者收集1组平山病患者的临床和动态体位磁共振(magnetic resonance imaging,MRI)资料,回顾临床表现,观察病变在自然位和屈颈位时不同的MRI表现,同时探索性地应用MRI扩散张量成像(diffusion tensor imaging,DTI)检测病灶区神经纤维束的结构和功能,探讨其诊断价值,提高对该病的早期正确诊断和认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集2008年1月至2012年7月本科收治住院的13例男性平山病患者的临床及影像资料。右利手,平均年龄20.5(13~28)岁,病程为9个月到7年,平均病程3.5年。包括学生9例,职员2例,农民工2例。全部患者经颈椎普通X线检查、肌电图检查和MRI检查,3例患者行颈托固定治疗,并随访。病例均无大小脑功能异常,无括约肌功能障碍,病理征均阴性,无家族发病史及外伤手术史。

1.2 MRI扫描序列、参数及方法

使用GE signa 3.0T MRI成像系统,N-V Array8通道相控阵线圈,患者均进行颈部自然矢状位T_1WI、T_2WI,轴位T_2WI,屈颈矢状位T_2WI,并对3例行矢状位和横轴位T_1WI增强和DTI序列扫描(EPI序列,b值=800 mm^2/s,扩散方向为15个方向),具体扫描序列与参数见表1。先行常规自然体位扫描,屈颈位扫描时在患者臀部和枕部分别用专制海绵垫垫高,并嘱患者内收下颌,使其尽量贴近前胸壁,并在下颌体前缘采用胶带固定。增强扫描造影剂采用钆喷酸葡胺(Gd-DTPA,马根维显,拜耳公司,0.1 mmol/kg)。

表1 13例男性平山病患者行MRI各序列扫描参数

平面	例数	序列	TR(ms)	TE(ms)	FOV(mm)	层厚(mm)	层距(mm)
S	13	T_2WI	2400	110	240	3	1
S	13	T_1WI	2800	12	240	3	1
S+	3	T_1WI(FS)	2800	24	240	3	1
A	13	T_2WI	3200	120	180	3	0.5
A+	3	T_1WI(FS)	650	15	180	3	0.5
A	3	DTI	8000	85	240	5	1

S:矢状位;S+:矢状位增强 A:轴位;A+:轴位增强;FS:脂肪抑制

2 结果

2.1 临床表现

13例患者单侧上肢远端受累11例(右侧10例,左侧1例),双侧受累2例。患侧手出现非对称性肌无力,大小鱼际和掌间肌群不同程度萎缩;11例前臂肌群非对称性萎缩,尺侧为主;肱桡肌未受累,伸指伸腕力弱,前臂旋前旋后无力,手及前臂表现为"斜坡状"。5例患者伸手时手指肌肉发生不自主快速震颤,手指不能伸直。患者上臂肌群均无阳性表现。双侧受累者表现出前臂及手肌群非对称性萎缩,肱桡肌均受累,"斜坡状"消失,肌肉萎缩范围扩大,包括前臂前后组肌群,手掌背侧肌群及部分指端肌群。所有患者上肢腱反射及感觉系统正常,无病理征。随访3例行颈托治疗的患者,自诉手握力逐渐增强,伸指伸腕有力,指端未发生震颤。

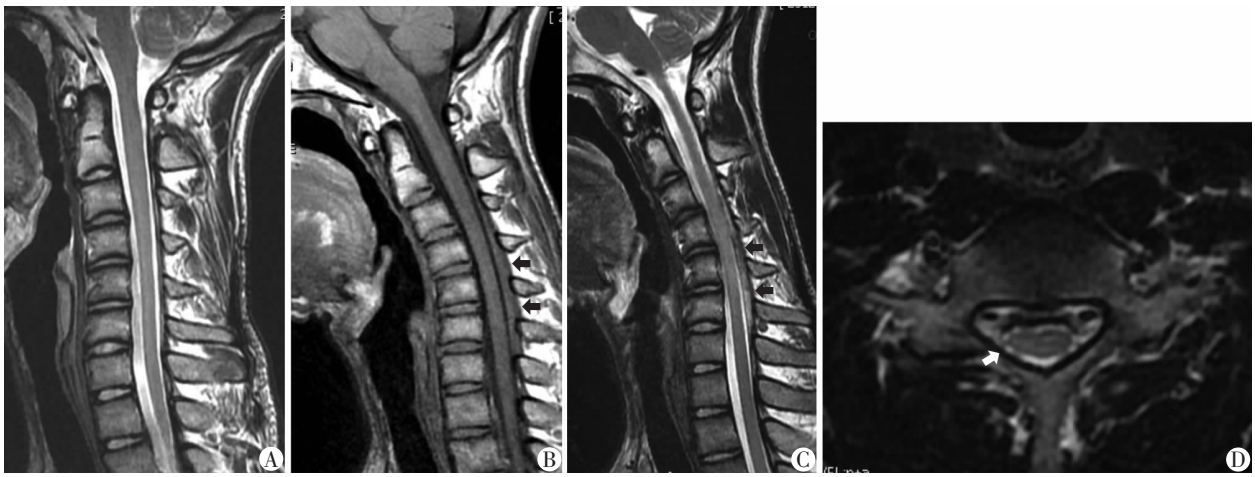
13例患者肌电图检查结果提示上肢受累肌肉均有神经源性损害,萎缩肌肉均有纤颤电位或正锐波。尺神经、正中神经、桡神经、颈神经损害例数分别为10、7、4、2例。患肢感觉神经传导速度均正常。

2.2 MRI表现

自然位MRI表现:①颈椎及间盘异常(典型病例1,单侧受累,男性,20岁,右手尺侧乏力伴萎缩2年,见图1A):13例颈椎MRI示颈椎生理曲度失常、序列失稳,颈椎间盘不同程度变性、膨出以及突出。②颈髓形态、信号异常(图1D,2B):10例下段颈髓(C4~C7)单侧不对称性萎缩变扁,前后径较相邻上、下节段缩短明显,其中右侧明显者8例;3例下段颈髓双侧萎缩呈"三叶草"形;7例下段颈髓及部分上段胸髓内T_2WI序列上见水肿、缺血、软化灶及胶质细胞增生的异常高信号。脊髓受累平面主要位于下段颈髓(C4~C7),其中C3受累者1例,C4者4例C5者9例,C6者8例,C7者3例,胸1(T1)者2例,上段颈髓基本不受累。

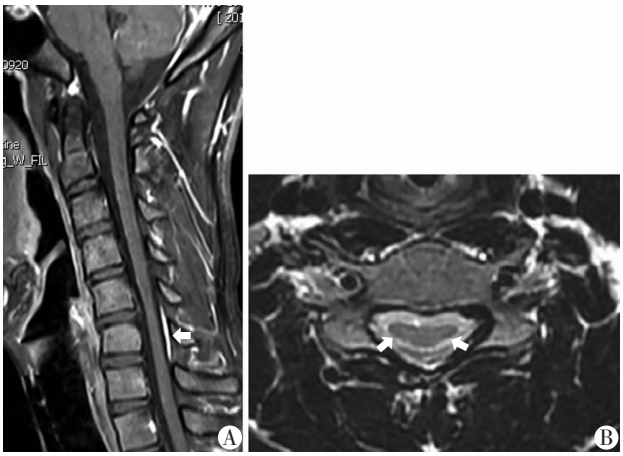
屈颈位MRI表现(图1B、C):①颈髓受压、前移:13例患者硬脊膜囊后壁均有不同程度前移并压迫相应节段颈髓的后缘,同时向后突出的颈椎间盘压迫相应节段颈髓的前缘,T_1WI矢状位可见前移的硬脊膜囊后壁和向后突出的颈椎间盘。②椎管后方硬膜外间隙扩大:13例硬脊膜囊后间隙均有不同程度增宽,其内脂肪组织成分增多,9例硬脊膜后间隙内见弧形或小圆点状的低信号流空血管影。

增强及DTI:3例T_1WI增强扫描可见增宽的硬膜外间隙背侧内呈弧形或梭形的明显均匀强化区(典型病例2,双侧受累,男性,22岁,双手乏力5年,颈椎自然位和屈颈位MRI平扫及增强提示平山病,见图2A);3例DTI显示病变区脊髓与相邻上方正常节段脊髓的ADC值升高,FA值降低(病变区ADC值和FA值分别为1.09×10^{-9} s/mm^2和0.759;相邻正常节段颈髓ADC值和FA值分别为0.87×10^{-9} s/mm^2和0.821),神经纤维束追踪图示2例病灶区脊髓局限性萎缩,神经纤维束变细、稀疏,但结构尚完整(典型病例3,男性,18岁,右上肢变细1年,尺侧明显,DTI检测颈C3~C6脊髓变细,信号异常,以颈C5~C6明显,见图3),1例病灶区T_2WI所示软化灶处的神经纤维束中断不连续,由于病例数较少,故对数值的差异性未作统计学分析。



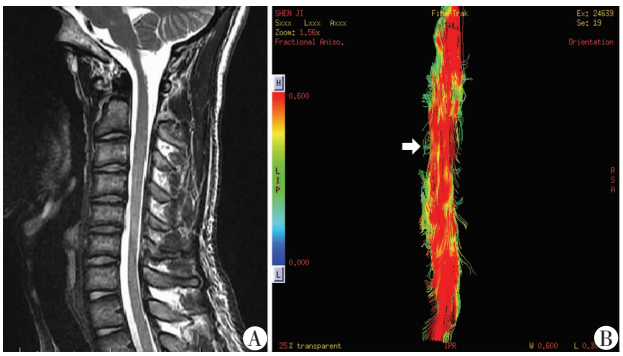
A:自然位矢状位 T_2WI 颈椎序列曲度失常,颈椎间盘变性;B、C:分别为屈颈位矢状位 T_1WI、T_2WI 颈4~6水平硬脊膜囊前移,颈髓受压,相应水平椎管后方硬膜外间隙明显增宽扩大,可见梭形等 T_1 混杂 T_2 信号影,T_2WI 可见低信号流空区(黑箭);D:横轴位 颈髓右侧前角萎缩、变扁、变尖(白箭)

图1 单侧受累病例不同体位下MRI表现



A:增强矢状位 T_1WI 颈5~6平面脊髓局限性萎缩变细,相应水平椎管后方硬膜外间隙可见局限性明显强化条状高信号影(白箭);B:横轴位 T_2WI 脊髓双侧前角均萎缩变扁呈三叶草状(白箭)

图2 双侧受累病例硬脊膜外间隙增强级脊髓MRI表现



A:自然位矢状位 T_2WI 颈5~6平面颈髓轻度萎缩变细;B:DTI神经纤维束追踪图 病变区局限性脊髓萎缩,神经纤维束稀疏,但结构尚完整,连续性未见中断(白箭)

图3 平山病患者颈髓神经纤维束示踪表现

3 讨论

3.1 病因和发病机制

平山病的病因及发病机制仍不明确,可能为:①动力学机制学说[1]认为长期反复屈颈使硬脊膜后壁前移并压迫颈髓,使对缺血缺氧敏感的脊髓前角发生微循环障碍,导致细胞缺血变性坏死而出现相应症状;②生长发育失衡学说[3]认为青春期硬脊膜和脊神经后根之间生长比例失衡,导致屈颈时相对短缩的后根向前牵拉下段颈髓使其受前方椎体的压迫而致病;③研究[4-5]表明过敏体质患病风险增大,可能与血液IgE浓度升高引起微小血管痉挛收缩致前角缺血缺氧有关。此外,有研究发现硬脊膜囊厚度增厚伴弹性纤维减少亦可能是平山病的致病因素之一[6]。

3.2 临床特点

前臂尺侧肌萎缩和平山病是一种主要发生于青年男性的良性自限性疾病,临床主要表现单侧手及肌无力,肱桡肌常不受累,前臂及手为"斜坡状",患者于寒冷环境或冬季肌无力、肌萎缩的症状加剧(称为"冷麻痹")[7]。本组病例全部为男性青年,平均年龄20.5岁,其中19岁以前发病者占11例(85%)。临床症状均局限在上肢前臂及手,10例(76%)表现为右上肢手掌和前臂部分屈肌和伸肌的肌群萎缩,肱桡肌未受累,肌无力主要表现在伸指,伸腕及前臂的旋前旋后功能受限。13例患者追踪其生活及职业史均需进行长期反复的屈颈动作(如书写)、长期从事体力劳动或手的过度劳作,结果有10例右手患病,2例双侧受累,右手的症状比左手出现早,并且右侧的肱桡肌萎缩较左侧更明显。以上分析结果提示过度屈颈劳作可能是平山病的致病因素,这些表现与国内外的研究[8-10]结果相符合。

本组研究中2例(16%)双侧上肢非对称性受累,比国外报道(10%)[11]稍高,一方面可能与本组研究的病例数少有关,另一方面与国内对平山病缺乏深刻的认识,延误诊治,导致患者症状从单侧发展到双侧有关。双侧上肢受累患者是一种更为严重的类型,为阻止患者病情进一步恶化应及早治疗。随访行颈托治疗

的患者,结果提示患者症状明显改善,这与平山病是一种良性自限性疾病的说法[8,12]一致。

肌电图检查结果显示,所有患者萎缩肌肉出现纤颤电位或正尖波,提示颈髓前角细胞病变,主要表现为上肢肌肉神经源性损害,进一步提示平山病是一种缺血性颈髓病,而不是单纯的运动神经元疾病,这些表现同国外的报道[10-11]结果统一。

3.3 MRI 特点

平山病患者自然位 MRI 最常见的表现是颈椎退行性变化,都可以观察到颈椎序列和曲度失常,椎间盘变性、突出等。最值得关注的是横轴位图像上脊髓形态、信号的变化。健康青少年的颈髓在横轴位上为椭圆形,而平山病患者的受累脊髓表现出不同程度的萎缩,脊髓前角区域受累最严重,双侧非对称性受压时为梨形,双侧对称性受压者为三叶草形,颈髓局限性的轻度萎缩在矢状位上易被忽视。严重者可出现脊髓缺血、水肿、软化等异常信号,本组病例中 7 例受累前角区内 T_1WI 出现点片状等、低信号区,T_2WI 则为高信号,其中有 2 例累及到第 1 胸髓节段。有尸检结果提示受累颈、胸髓节段内前角细胞缺血坏死,未见新生血管及炎症细胞浸润,病灶周围可见胶质细胞轻度增生[1]。日常工作中对颈椎自然位 MRI 往往只注重椎体及椎间盘矢状位的观察,而忽视脊髓横轴位的信号变化,尤其是在没有脊髓信号变化之前单纯脊髓一侧形态的改变,所以易被误诊和漏诊,这点值得重视。

屈颈位 MRI 则可以观察到更多的特异性征象:①椎管内硬脊膜后间隙呈新月形或弧形增宽(图 1B、C),最宽达 8~10 mm;②增宽的硬膜后间隙内异常信号组织影,T_1WI 以等信号为主,少许高信号,T_2WI 和 STIR 序列呈高信号,散在点状、弧形低信号流空血管影;③增强扫描可见增宽的硬膜后间隙明显均匀强化。以上征象均提示屈颈位硬脊膜囊后间隙内肿胀的组织不是畸形血管团或肿瘤,而是充血肿胀的椎体后静脉丛。分析形成这种肿胀静脉丛的机制主要有:①颈部过度屈曲时,硬脊膜囊后壁前移,其与邻近椎板之间的间隙增宽,负压增加,椎管后组静脉丛的回流血量增加致静脉丛充血肿胀;②屈颈时外周组织压迫颈静脉,外周静脉血淤滞,硬脊膜囊后间隙内的静脉丛充血肿胀;③屈颈时绷紧的硬脊膜囊后壁对椎管内前组静脉丛产生压力,回流入前组静脉丛的血液通过循环阻力相对较小的后组静脉丛而代偿,继而后组静脉丛的负荷加大而被动扩张。这些表现与椎管内造影术、CT 静脉造影及 MRI 电影技术的研究结果[12]一致,即硬脊膜囊后间隙内增多的组织为充血肿胀的静脉丛。

DTI 是一种基于弥散加权成像(diffusion weighted imaging,DWI),能够无创性定量分析神经组织微观结构完整性和进行神经纤维束示踪成像的新技术,通过判断神经纤维束是否中断和 ADC 值、FA 值等定量指标可以了解病情转归,判断预后。本研究对 3 例平山病患者行 DTI 扫描,观察病变区神经纤维束的连续性,比较病变区脊髓与相邻上方正常节段脊髓的 ADC 值和 FA 值的差异,结果显示病变区颈髓较正常颈髓的 ADC 值升高,FA 值降低。这与国外报道的结果[13]一致。由于样本量少,未设正常对照组,故未对结果行进一步统计学分析,有待下一步扩大样本量及纵向追踪随访分析。

综上所述,平山病是一种病因及发病机制尚未完全明了,可能与长期反复屈颈导致颈髓慢性缺血有关的良性自限性神经系统疾病。国内尚缺乏对该病的深刻认识,加之不是每个患者都做屈颈位 MRI 扫描,故患者常常会被误诊漏诊,延误诊治。日常工作中,对出现慢性进行性单侧或双侧上肢远端肌肉无力、肌萎缩的青年男性患者,在阅读其自然位 MRI 时,要考虑到本病并注意观察横轴位颈髓的形态、信号改变,必要时加做屈颈位及增强 MRI 有助于确诊。DTI 有利于追踪随访并判断预后。

参考文献:

[1] Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease)[J]. Intern Med, 2000, 39(4): 283-290.

[2] Lehman V T, Luetmer P H, Sorenson E J, *et al*. Cervical spine MR imaging findings of patients with Hirayama disease in North America: a multisite study[J]. AJNR Am J Neuroradiol, 2013, 34(2): 451-456.

[3] 傅瑜, 樊东升, 裴新龙, 等. 自然位磁共振影像对平山病的诊断价值[J]. 中华内科杂志, 2006, 45(7): 573-575.

[4] 傅瑜, 孙庆利, 韩鸿宾, 等. 高 IgE 血症和平山病相关性研究[J]. 中华医学杂志, 2010, 90(37): 2629-2632.

[5] Kira J, Ochi H. Juvenile muscular atrophy of the distal upper limb (Hirayama disease) associated with atopy[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2001, 70(6): 798-801.

[6] Yoshiyama Y, Tokumaru Y, Arai K. Flexion-induced cervical myelopathy associated with fewer elastic fibers and thickening in the posterior dura mater[J]. J Neurol, 2010, 257(1): 149-151.

[7] Hosokawa T, Fujieda M, Wakiguchi H, *et al*. Pediatric Hirayama disease[J]. Pediatr Neurol, 2010, 43(2): 151-153.

[8] Zhou B, Chen L, Fan D, *et al*. Clinical features of Hirayama disease in mainland China[J]. Amyotroph Lateral Scler, 2010, 11(1/2): 133-139.

[9] Yin B, Liu L, Geng D Y. Features of Hirayama disease on fully flexed position cervical MRI[J]. J Int Med Res, 2011, 39(1): 222-228.

[10] Pradhan S. Bilaterally symmetric form of Hirayama disease[J]. Neurology, 2009, 72(24): 2083-2089.

[11] Tokumaru Y, Hirayama K. Cervical collar therapy for juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease): results from 38 cases[J]. Rinsho Shinkeigaku, 2001, 41(4/5): 173-178.

[12] Waung M W, Grossman A W, Barmada S J, *et al*. Pearls & Oysters: the use of CT venography in Hirayama disease[J]. Neurology, 2012, 79(5): e38-e40.

[13] Boelmans K, Kaufmann J, Schmelzer S, *et al*. Hirayama disease is a pure spinal motor neuron disorder--a combined DTI and transcranial magnetic stimulation study[J]. J Neurol, 2013, 260(2): 540-548.

(**收稿**:2013-01-07;**修回**:2013-01-21)

(编辑 汪勤俭)