

临床论著

平山病患者颈椎曲度和相邻节段椎体屈曲度与脊髓萎缩的相关性

刘 鑫,孙 宇

(北京大学第三医院骨科 100083 北京市)

【摘要】目的:观察平山病患者颈椎曲度、相邻节段椎体屈曲度与脊髓萎缩的相关性,为手术治疗平山病提供依据。**方法:**对2006年10月~2010年10月我院确诊的36例平山病患者进行回顾性分析。术前均行颈椎侧位、过伸、过屈位X线片检查与中立位MRI检查。在X线片上用Borden法测量C2~C7颈椎曲度(颈椎生理曲线的深度,即弧弦距),用椎体后缘切线法测量C3~C7相邻椎体曲度在中立位与屈曲位时的差值即为相邻椎体屈曲度;在中立位MRI上观察矢状位脊髓萎缩情况,测量C3~C7各节段椎体上缘水平脊髓横断面面积。根据颈椎曲度测量结果,将患者分为:颈椎正常前凸,7mm≤弧弦距≤17mm;颈椎变直或轻度后凸,1mm<弧弦距<7mm;颈椎中度后凸,-4mm<弧弦距≤1mm;颈椎重度后凸,弧弦距≤-4mm。对各相邻椎体屈曲度与中立位MRI上相应节段脊髓的横断面积进行相关性分析。**结果:**颈椎正常前凸8例;颈椎变直或轻度后凸13例;中、重度后凸15例,其中14例后凸顶椎为C5,1例为C4。在中立位MRI上,共有14例颈脊髓萎缩变细,分布集中在C4~C7节段。颈椎曲度变直及后凸的患者脊髓萎缩的发生率为13/28,明显高于颈椎正常前凸患者的1/8($P<0.01$)。C3~C7各相邻椎体屈曲度之间有显著性差异($P<0.05$),C5~C7椎体屈曲度较C3~C5更大($P<0.05$)。各相应节段脊髓面积也有显著性差异($P<0.05$),C5~C7颈脊髓横截面积较C3~C5更小($P<0.05$)。相邻节段之间的屈曲度与相应节段脊髓横截面积之间呈负相关($r=-0.205, P<0.05$),C5~C6相邻椎体屈曲度与相应脊髓横截面积之间呈负相关($r=-0.536, P<0.05$)。**结论:**颈椎曲度及相邻节段椎体屈曲度的异常改变是平山病的重要特征,可能是导致平山病患者颈脊髓萎缩的重要因素,手术治疗平山病的关键在于限制颈椎过度活动,恢复颈椎正常曲度。

【关键词】平山病;颈椎曲度;相邻节段椎体屈曲度;脊髓萎缩;相关性

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2013.06.07

中图分类号:R681.5,R746.4 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2013)-06-0514-06

The correlation analysis of the cervical spine alignment, flexion ROM of adjacent segments with the spinal cord atrophy in Hirayama disease/LIU Xin, SUN Yu//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2013, 23(6): 514-519

[Abstract] **Objectives:** To investigate the relationship of cervical curvature, flexion ROM of adjacent segment with spinal cord atrophy of Hirayama disease, and to provide rationale for its surgical management. **Methods:** 36 consecutive patients underwent flexion X-ray and neutral position cervical MRI. The radiological measurement included the cervical spine alignment from C2 to C7 and the arc chord distance (ACD) by the Borden's method, flexion ROM of adjacent segments by calculating the difference between neutral and flexion position of Cobb angle defined as the tangent of the posterior body line of every two adjacent segments from C3~C7, observing spinal cord atrophy on sagittal position MRI and measuring the cross-sectional area of spinal from C3~C7 on neutral position cervical MRI. According to the ACD of cervical curvature, all patients were divided into 4 groups: 7mm≤ACD≤17mm, normal cervical spine alignment; 1mm<ACD<7mm, straight or mild kyphosis; -4mm<ACD≤1mm, moderate kyphosis; ACD≤-4mm, severe kyphosis. The correlation analysis was performed between the adjacent vertebral flexion ROM and the cross-sectional area of corresponding cervical spinal cord on neutral position MRI. **Results:** In the 36 patients, normal cervical alignment accounted for 8 cases, straight or mild kyphosis for 13 cases; moderate or severe kyphosis for 15 cases, of these 15

第一作者简介:男(1986-),医学博士,研究方向:颈椎退变性疾病

电话:(010)82267009 E-mail:hshliuxin123@yahoo.cn

通讯作者:孙宇 E-mail:sunyuor@vip.sina.com

patients, 14 had apex of kyphosis on C5 and 1 on C4. 14 patients showed lower spinal cord atrophy on neutral MRI. 13/28 cases with cervical straight or ankylosis presented with spinal cord compression was much higher than 1/8 of cases with normal cervical alignment ($P<0.05$). There were significant differences among flexion ROM of adjacent segments from C3 to C7 ($P<0.05$), with a higher flexion ROM of C5-C6 & C6-C7. Significant differences also existed between the cross-sectional area of spinal cord from C3 to C7 ($P<0.05$), with the lowest value at C5-C6 & C6-C7. Flexion ROM of adjacent segments was negatively correlated with the corresponding cross-sectional area of spinal cord in neutral MRI ($r=-0.205$, $P<0.05$), and the same as C5-C6 segment ($r=-0.536$, $P<0.05$). **Conclusions:** Abnormal changes of cervical spine alignment and flexion ROM of adjacent segments are important risk factors inducing spinal cord atrophy. The surgical protocol for Hirayama disease lies in reducing the cervical ROM, as well as restoring the normal cervical curvature.

【Key words】 Hirayama disease; Cervical spine alignment; Flexion ROM of adjacent segments; Spinal cord atrophy; The correlation analysis

【Author's address】 Department of Orthopedic Surgery, Peking University Third Hospital, Beijing, 100083, China

平山病(Hirayama's disease, HD)又称青少年上肢远端肌萎缩症,由日本学者平山惠造于1959年首次报道^[1],其典型的临床特点为青少年隐匿起病的不对称的上肢远端肌肉无力和萎缩,疾病进展数年后多自然静止,留下不同程度上肢和手的功能障碍。目前所公认的平山病影像学表现为中立位MRI可见颈脊髓萎缩,屈曲位MRI可见硬膜囊动态前移压迫脊髓。近年来的研究表明主动屈曲位平片C3~C7水平颈椎屈曲度均较正常人增大^[2,3]。提示颈部异常屈曲可能是造成硬膜囊移位、脊髓萎缩导致平山病的重要原因。但平山病患者颈椎屈曲度异常改变是否与脊髓萎缩相关,尚无相关研究。本研究通过观察平山病患者颈椎曲度、相邻节段椎体屈曲度及中立位MRI上脊髓萎缩情况,分析颈椎曲度和相邻节段椎体屈曲度与颈脊髓萎缩之间的关系,探讨平山病的发病机制,为手术治疗平山病提供依据。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2006年10月~2010年10月我院骨科确诊平山病患者36例,其中男34例,女2例,年龄13~37岁,平均 19.41 ± 3.99 岁。均无家族史。均于青少年期隐匿性起病,发病初期表现为手部肌群无力,随病程进展发展为相应肌群萎缩,肌萎缩以骨间肌及大小鱼际肌为著,17例肌萎缩累及前臂肌群而呈“斜坡样”改变。24例患者累及双上肢,其中20例表现为一侧受累严重。9例患者受累上肢腱反射减弱或消失,3例下肢腱反射活跃或亢

进,6例病理反射阳性。2例患者合并下肢无力或麻木感。无括约肌功能障碍。

平山病诊断依据:(1)临床表现:①青春期早期隐匿起病,男性多见;②局限于上肢远端,手指及腕部无力,伴手部及前臂远端肌群萎缩;③寒冷震颤(即寒冷条件下无力或束颤症状加重);④症状为单侧或以一侧为著;⑤无感觉异常、颅神经损害及括约肌障碍;⑥病后数年病情进行性加重,但绝大多数患者病情5年内停止进展。(2)电生理检查:肌电图检查示萎缩肌肉呈神经源性损害,对侧无萎缩同名肌肉也可见神经源性损害,周围神经传导速度正常。(3)临床影像学:①颈部X线片正常或颈椎曲度异常;②颈椎中立位MRI正常或下段颈脊髓萎缩;③屈曲位MRI呈硬膜囊后壁前移,颈髓动态前移,受压变扁,硬膜外间隙异常流空信号^[4]。判定标准:具备上述临床表现及电生理检查、影像学检查各项特点,即可确诊。

1.2 成像设备与方法

本组患者均行颈椎侧位和主动过伸过屈侧位X线平片检查,要求被检者将颈椎仰伸及屈曲到最大程度,采用GE数字X线机摄片。采用Siemens Sonata 1.5T超导型磁共振扫描仪,对36例患者行中立位及过屈位MRI(T1WI、T2WI矢状位扫描以及T2WI轴位扫描)。过屈位扫描将受试者头部及臀部垫高,使颈椎处于被动过屈位(受试者闭口时下颌能紧贴前胸壁)。

1.3 影像学测量及分析

观察该组患者的颈椎曲度、相邻椎体后缘的成角、中立位MRI颈脊髓萎缩情况及各节段水平

颈脊髓横断面的面积。(1) 颈椎曲度测量采用Borden法^[5]:在颈椎侧位X线片上,自枢椎齿状突后上缘至C7椎体后下缘连线作为A线,将颈椎各椎体后缘连成一弧线为B线,A线与B弧线最宽处的垂直距离记为C值,即为颈椎生理曲线的深度——弧弦距(图1)。弧弦距正常参考值为 $7\text{mm} \leq \text{弧弦距} \leq 17\text{mm}$, $<7\text{mm}$ 即判定颈椎曲度变直^[6]。根据陈银海等^[7]对颈椎异常曲度的分级将本组患者的异常颈椎曲度分为3组(图2):颈椎变直或轻度后凸($1\text{mm} < \text{弧弦距} < 7\text{mm}$);颈椎中度后凸($-4\text{mm} < \text{弧弦距} \leq 1\text{mm}$);颈椎重度后凸($\text{弧弦距} \leq -4\text{mm}$)。(2)相邻椎体屈曲度的测量采用椎体后缘切线法(图3):分别沿C3~C7椎体后缘做切线,相邻两个椎体之间切线的夹角为相邻椎体屈度。计算中立位与屈曲位相邻椎体曲度的差值即为相邻椎体屈曲度。(3)脊髓萎缩程度的观察和测量:当中立位MRI矢状位T1和T2加权像均显示某节段脊髓与上或下相邻节段相比前后径变小,即判定为脊髓萎缩,测量该节段横断面上脊髓的面积。由于本组患者在屈曲位时脊髓受压节段以及中立位时脊髓萎缩节段均分布在C4~C7节段,因此选取C4~C7各椎体上缘水平中立位MRI横

断面图像,使用PACS系统中面积测量工具测量横断面上脊髓面积(图4、5)。分析颈椎曲度异常与颈脊髓萎缩之间的关联,以及各相邻椎体屈曲度大小与相应横断面上脊髓面积之间的关联。

1.4 统计学分析

采用SPSS 17.0进行统计学分析,计算平均值及标准差。颈椎曲度正常与异常之间脊髓萎缩的发生率比较使用Crosstabs中的Fisher精确检验,各相邻节段椎体屈曲度之间及相应横断面上脊髓面积之间的比较采用秩和(Kruskal-Wallis法)检验,两两比较采用t检验,相邻节段椎体屈曲度与脊髓面积关联性采用二元变量相关分析。 $P<0.05$ 为有统计学差异。

2 结果

2.1 中立位颈椎曲度

根据中立位颈椎曲度测量结果判定,颈椎正常前凸8例,变直或轻度后凸13例,中度后凸8例,重度后凸7例。中、重度后凸的15例患者中,后凸顶点(顶椎):C4 1例,C5 14例。

2.2 颈椎中立位MRI脊髓萎缩情况

中立位MRI显示14例患者存在颈脊髓萎缩

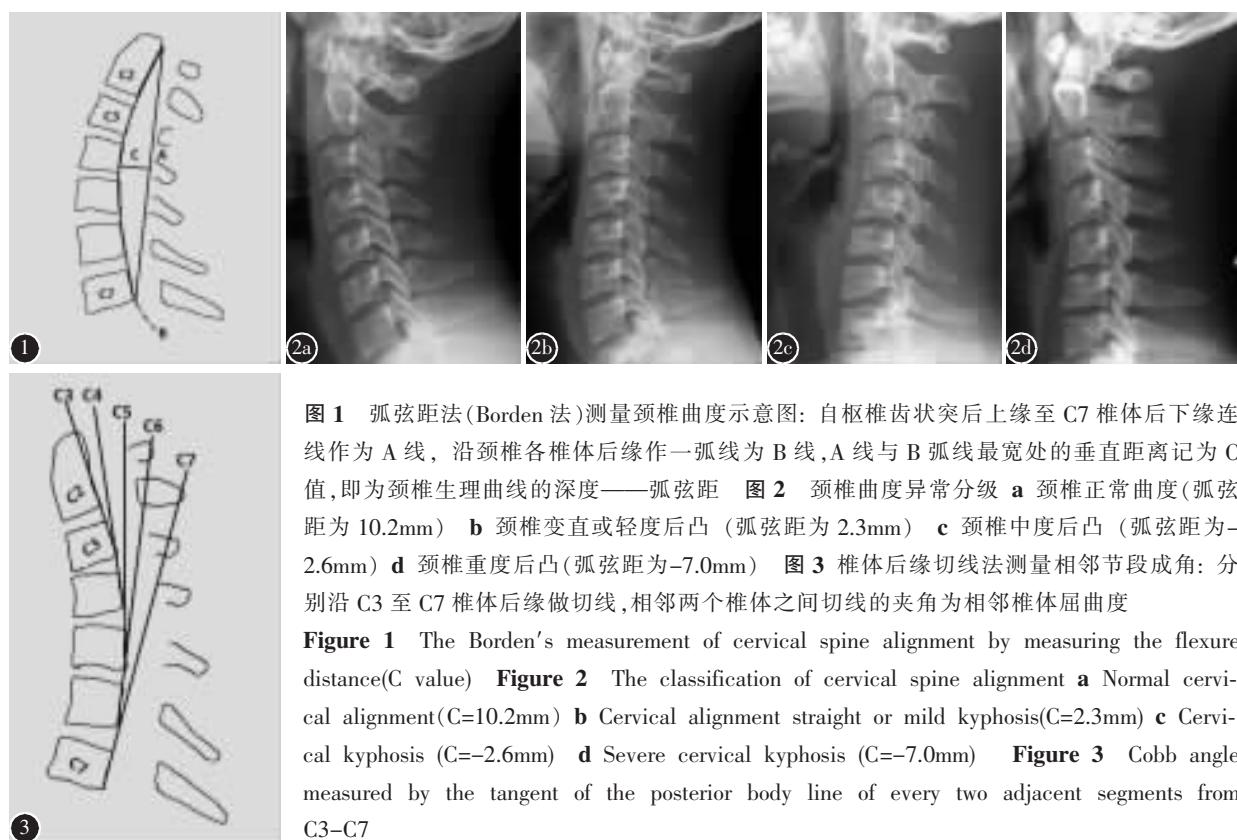


图1 弧弦距法(Borden法)测量颈椎曲度示意图:自枢椎齿状突后上缘至C7椎体后下缘连线作为A线,沿颈椎各椎体后缘作一弧线为B线,A线与B弧线最宽处的垂直距离记为C值,即为颈椎生理曲线的深度——弧弦距 图**2** 颈椎曲度异常分级 **a** 颈椎正常曲度(弧弦距为10.2mm) **b** 颈椎变直或轻度后凸(弧弦距为2.3mm) **c** 颈椎中度后凸(弧弦距为-2.6mm) **d** 颈椎重度后凸(弧弦距为-7.0mm) 图**3** 椎体后缘切线法测量相邻节段成角:分别沿C3至C7椎体后缘做切线,相邻两个椎体之间切线的夹角为相邻椎体屈曲度

Figure 1 The Borden's measurement of cervical spine alignment by measuring the flexure distance(C value) **Figure 2** The classification of cervical spine alignment **a** Normal cervical alignment($C=10.2\text{mm}$) **b** Cervical alignment straight or mild kyphosis($C=2.3\text{mm}$) **c** Cervical kyphosis ($C=-2.6\text{mm}$) **d** Severe cervical kyphosis ($C=-7.0\text{mm}$) **Figure 3** Cobb angle measured by the tangent of the posterior body line of every two adjacent segments from C3-C7

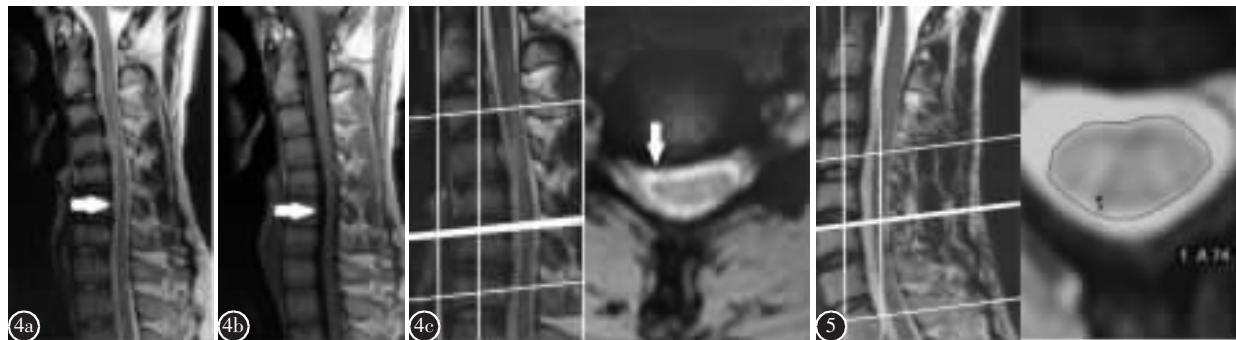


图4 中立位MRI示脊髓萎缩 a 中立位MRI T2WI示C5~C7颈脊髓萎缩变细(白色箭头) b 中立位MRI T1WI示C5~C7颈脊髓萎缩变细(白色箭头) c 中立位横断面MRI T2WI示C6椎体上缘水平颈脊髓右侧不对称萎缩变扁(白色箭头)

图5 PACS系统中面积测量工具测量C6椎体上缘水平横断面上脊髓面积

Figure 4 a Neutral position sagittal T2-weighted MR image shows cervical cord atrophy of C5~C7 (white arrow) b Neutral position sagittal T1-weighted MR image shows cervical cord atrophy of C5~C7 (white arrow) c Neutral axial T2-weighted MR image shows unilateral atrophy at the right side of the cord of C6 (white arrow) **Figure 5** The measurement of cross-sectional area of spinal cord of C6 in PACS

变细,颈脊髓萎缩的分布节段集中在C4~C7节段。不同颈椎曲度患者的脊髓萎缩情况见表1。颈椎曲度变直及后凸的患者脊髓萎缩的发生率明显高于颈椎正常前凸的患者($P<0.05$)。

2.3 各相邻节段椎体屈曲度及相应节段颈脊髓横断面积

C3~C7各相邻节段椎体屈曲度、C4~C7各椎体上缘水平的MRI横断面脊髓面积及其相关性分析结果见表2。平山病患者各相邻节段椎体屈曲度之间有显著性差异($P<0.05$),C3~C4与C4~C5比较,C5~C6与C6~C7比较均无显著性差异($P>0.05$),而C5~C6和C6~C7椎体屈曲度均较C3~C4、C4~C5显著增大($P<0.05$)。各相应节段脊髓面积比较有显著性差异($P<0.05$),与相邻节段椎体屈曲度的变化规律相一致,C5~C6、C6~C7的

颈脊髓横截面积较C3~C4、C4~C5明显减小($P<0.05$)。对各相邻节段椎体屈曲度和颈脊髓面积进行二元相关分析,二者相关系数为 $r=-0.205$,呈负

表1 36例平山病患者颈椎曲度与脊髓萎缩情况

Table 1 Cervical spine alignment and cervical cord atrophy of 36 Hirayama disease patients

	脊髓萎缩 With cervical cord atrophy	无脊髓萎缩 Without cervical cord atrophy	合计 Total
颈椎正常前凸 Normal cervical alignment	1	7	8
颈椎变直+后凸 Cervical alignment straight or kyphosis	13 ^①	15	28
合计 Total	14	22	36

注:①与颈椎正常前凸比较 $P<0.05$

Note: ①Compared with normal cervical alignment, $P<0.05$

表2 36例平山病患者C3~C7各相邻节段椎体屈曲度、相应节段颈脊髓横断面积及其相关性分析

Table 2 Cobb angle of adjacent segments from C3 to C7 and the corresponding cross-sectional area of spinal cord in neutral position MRI(36 cases)

	C3~C4	C4~C5	C5~C6	C6~C7	总样本 Total	秩和检验 P 值 P value of Rank-Sum Test
相邻椎体屈曲度(°) Cobb angle of adjacent segments	6.10±4.13	5.86±4.35	9.68±5.21 ^{①②}	10.36±4.50 ^{①②}	7.98±4.95	0.012
颈脊髓横断面面积(mm ²) Cross-sectional area of spinal cord	0.90±0.20	0.89±0.22	0.82±0.22 ^{①②}	0.73±0.26 ^{①②}	0.84±0.24	0.003
相关系数(r) Correlation coefficient	0.250	-0.261	-0.536	0.07	-0.205	
P值 P value	0.209	0.179	0.003	0.733	0.032	

注:①与C3~C4比较 $P<0.05$;②与C4~C5比较 $P<0.05$

Note: ①Compared with C3~C4, $P<0.05$; ②Compared with C4~C5, $P<0.05$

相关($P<0.05$)，即相邻椎体屈曲度越大，相应的MRI上脊髓横断面积越小。C5~C6节段椎体屈曲度与相应节段脊髓横断面面积之间的相关系数为 $r=-0.536$ ，呈显著性负相关($P<0.05$)。

3 讨论

3.1 颈椎曲度异常与平山病发病机制

平山病作为一种良性自限性疾病，其发病机制尚未明确。目前，国内外研究主要包括以下机制病因学说：脊髓动力学学说^[8,9]、生长发育因素学说^[10]、运动神经元病学说^[11,12]、遗传机制学说^[13]、免疫机制学说^[14,15]等。其中与颈椎屈曲相关的脊髓动力学学说和生长发育学说是当下主流的平山病病因假说。脊髓动力学学说^[9]认为，下段颈髓反复或持续的前屈导致硬膜囊后壁前移，脊髓受压，使脊髓前角微循环障碍或脊髓前角慢性损伤，而前角在慢性缺血过程中最容易损伤。生长发育因素学说^[10]认为，患病的青少年在快速生长发育期，脊髓与硬脊膜之间生长发育不平衡，后根相对缩短，中立位时后根处于松弛状态，颈部屈曲时缩短的后根牵拉颈髓向同侧前方移动，致使颈髓受压，脊髓前角发生退变性改变，从而导致平山病的发生。

近年来，脊髓动力学说及生长发育学说占主导地位，国内外的研究者均认为平山病的发病与颈椎异常屈曲密切相关。而平山病患者的颈椎曲度异常是否与患者长期颈部屈曲有关尚未明确。Jeannet等^[16]报道了1例10岁儿童，自婴儿期起，在夜间取俯卧姿势睡眠并且习惯性剧烈而有节奏地重复弯曲其颈部，该患儿表现为左手及前臂的肌无力及肌萎缩，并最终确诊为平山病，在纠正这种不当睡眠习惯后3年的随访中，症状进展停止，且左手肌力有一定恢复，从而认为反复屈颈是导致平山病的主要致病因素。徐晓娟等^[3]将平山病患者与正常人相邻椎体屈曲度进行对比，结果显示平山病患者C2~C7各相邻节段椎体屈曲度均较正常人增大，认为这种颈椎相邻椎体屈曲度增大可能与遗传相关，也可能是长期反复屈颈所致。

本研究对平山病患者的中立位颈椎曲度以及相邻椎体的屈曲度进行了测量，对患者整体颈椎曲度的改变以及各个局部节段屈曲度改变与脊髓萎缩的关联性进行了分析。36例患者中28例失去了正常的颈椎前凸，表现为颈椎变直或后凸，其脊髓萎缩的发生率明显高于颈椎前凸的患者。这

一结果印证了脊髓动力学说。

在以往的文献报告中，尚无颈椎曲度与脊髓萎缩的相关性研究。本研究对相邻椎体的屈曲度和中立位MRI上脊髓横断面积进行了比较及相关分析，结果显示，C5~C7相邻椎体的屈曲度较C3~C5大，而C5~C7颈脊髓萎缩程度较C3~C5严重；相邻椎体屈曲度越大，相应节段颈髓面积越小。结合徐晓娟等^[3]的各相邻节段水平颈椎屈伸活动度均较正常人增大的结论，我们认为：平山病患者颈椎曲度异常改变、节段性的不稳定因素及日常生活中屈颈时的动态刺激是平山病发病的重要因素，最终导致脊髓受压萎缩，脊髓前角神经元细胞缺血坏死，形成进展性的与受压脊髓相对应的上肢远端肌肉萎缩症状。与以往研究不同的是，本研究首先对中立位MRI脊髓横断面的面积进行测量，我们认为，相对于测量横断面上脊髓前后径，脊髓的横断面积可以更准确地评价脊髓受压萎缩的程度。

3.2 颈椎曲度异常与平山病手术方式选择

对平山病患者颈椎曲度异常的研究，目的在于制定恰当的治疗方案。本研究发现颈椎曲度变直及后凸的患者脊髓萎缩的发生率明显高于颈椎前凸的患者，相邻节段椎体屈曲度与脊髓萎缩呈显著负相关性。因此我们认为，平山病患者的颈椎曲度异常、相邻椎体屈曲度增大是导致脊髓受压萎缩的重要因素。

鉴于颈椎屈曲致硬膜囊前移脊髓受压是发病的重要原因，Tokumaru等^[17]最早提出使用颈托限制颈椎活动从而达到治疗目的。然而有报道称对于病程大于5年的患者，颈托治疗效果不佳^[18]。而且长期佩戴颈托是一件很繁琐的事情，因此手术治疗得到越来越多学者的关注。现有文献报道的手术方式主要包括关节融合术（前路融合及后路融合）、关节融合+硬脊膜成形术以及单纯硬脊膜成形术。这些术式不约而同地将平山病的治疗重心放在脊髓减压上，且均报道部分患者术后神经功能及肌萎缩得到不同程度改善^[19~22]。然而上述文献报道手术例数较少，因此何种术式更为恰当仍无定论。

颈托治疗平山病的理论基础为限制颈椎活动，然而治疗效果的局限性可能在于患者依从性差，很难长期规范佩戴颈托。我们认为单纯前路内固定手术即可实现限制颈椎活动的效果：对于病

程进展快、佩戴颈托困难的患者,内固定手术能更快速有效地限制颈椎活动。而对比国内外其他学者开展的关节固定融合术以及硬脊膜成形术而言,我们预期单纯前路内固定术可达到创伤小、手术时间缩短、有效减少手术风险及术后并发症的发生率,同时纠正了患者的异常生理曲度、限制了相邻椎体间过大的活动度的效果。因此,我们有理由相信单纯前路内固定术可以取得较满意临床疗效。有关单纯前路内固定手术的疗效,我们将进行进一步的临床研究。

综上所述,平山病患者颈椎曲度及相邻椎体屈曲度异常与脊髓萎缩之间存在密切联系。颈椎曲度变直及后凸的患者脊髓萎缩的发生率明显高于颈椎前凸的患者,且相邻椎体屈曲度越大,相对应的节段脊髓受压萎缩越严重。颈椎曲度及相邻椎体屈曲度异常是导致平山病的重要因素,手术治疗平山病的关键在于限制颈椎过度屈曲,恢复正常颈椎曲度。

4 参考文献

- Hirayama K, Toyokura Y, Tsubaki T. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity: a new clinical entity[J]. Psychiatr Neurol Jap, 1959, 61: 2190-2197.
- Xu X, Han H, Gao H, et al. The increased range of cervical flexed motion detected by radiographs in Hirayama disease[J]. Eur J Radiol, 2011, 78(1): 82-86.
- 徐晓娟, 韩鸿宾, 樊东升, 等. 平山病颈椎屈曲度异常的X线征象及其诊断价值[J]. 临床放射学杂志, 2009, 28(7): 969-973.
- 康德瑄, 陈强, 樊东升. 平山病的临床研究进展[J]. 神经疾病与精神卫生, 2001, 1(4): 3-4.
- 张婧慧, 孙大炜, 黄晓琳. 颈椎曲度测量方法进展与及临床意义[J]. 中国康复, 2009, 24(5): 347-349.
- 崔志潭, 严加和. X线解剖学[M]. 北京: 北京医科大学协和医科大学联合出版社, 1998. 119.
- 陈银海, 姚红华, 杨忠. 颈椎曲度的X线测量在颈椎病康复评定中的应用价值[J]. 中国康复, 2003, 22(3): 156-158.
- Fujimoto Y, Oka S, Tanaka N. Pathophysiology and treatment for cervical flexion myelopathy[J]. Eur Spine J, 2002, 11(3): 276-285.
- 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.
- Toma S, Shiozawa Z. Amyotrophic cervical myelopathy in adolescence [J]. Neurol Neurosurg Psychiatry, 1995, 58(1): 56-64.
- Schröder R, Keller E, Flacke S, et al. MRI findings in Hirayama's disease: flexion-induced cervical myelopathy or intrinsic motor neuron disease[J]. Neurology, 1999, 246(11): 1069-1074.
- Gamez J, Also E, Alias L, et al. Investigation of the role of SMN1 and SMN2 haploinsufficiency as a risk factor for Hirayama's disease: clinical, neurophysiological and genetic characteristics in a Spanish series of 13 patients [J]. Clin Neurol Neurosurg, 2007, 109(10): 844-848.
- Fetoni V, Briem E, Carrara F, et al. Monomelic amyotrophy associated with the 7472insC mutation in the mtDNA tRNAser(UCN) gene[J]. Neuromuscul Disord, 2004, 14(11): 723-726.
- 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.
- Kira J, Ochi H. Juvenile muscular atrophy of the distal upper limb(Hirayama disease) associated with atopy[J]. Neurol Neurosurg Psychiatry, 2001, 70(6): 798-801.
- Jeannet PY, Kuntzer T, Deonna T, et al. Hirayama disease associated with a severe rhythmic movement disorder involving neck flexions[J]. Neurology, 2005, 64(8): 1478-1479.
- Tokumaru Y, Hirayama K. Cervical collar therapy for juvenile muscular atrophy of distal upper extremity(Hirayama disease): results from 38 cases[J]. Rinshō shinkeigaku, 2001, 41(4): 173-178.
- Imamura H, Matsumoto S, Hayase M. A case of Hirayama's disease successfully treated by anterior cervical decompression and fusion[J]. No To Shinkei, 2001, 53(11): 1033-1038.
- Watanabe K, Hasegawa K, Hirano T, et al. Anterior spinal decompression and fusion for cervical flexion myelopathy in young patients[J]. J Neurosurg Spine, 2005, 3(2): 86-91.
- Kohno M, Takahashi H, Ide K, et al. Surgical treatment for patients with cervical flexion myelopathy[J]. Neurosurg, 1999, 91(1): 33-42.
- Kohno M, Takahashi H, Ide K, 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.
- Kohno M, Takahashi H, Ishijima B, et al. Surgical outcome of cervical flexion myelopathy in young adults [J]. No To Shinkei, 1995, 47(4): 337-343.

(收稿日期:2012-10-22 末次修回日期:2013-04-01)

(英文编审 蒋 欣/贾丹彤)

(本文编辑 李伟霞)