

临床论著

平山病患者颈椎矢状面形态及稳定性的
X线影像学研究

李 杰, 张文明, 林建华, 张立群, 李文波, 王 柠, 陈小荣

(福建医科大学附属第一医院骨科 350005 福州市)

【摘要】目的:探索平山病患者颈椎 X 线征象, 并分析平山病患者颈椎矢状面形态及稳定性。**方法:**2007 年 5 月~2013 年 1 月, 我们对明确诊断的青少年上肢远端肌萎缩症患者 28 例(平山病组, 均为男性, 年龄 15~24 岁, 平均 19.5 岁)及同年龄段健康志愿者 28 例(对照组, 均为男性, 年龄 18~23 岁, 平均 20.9 岁)进行比对研究, 行颈椎正侧位(21 例平山病患者和所有志愿者)和主动过伸过屈位 X 线检查, 分别测量平山病组和对照组颈椎过屈侧位 X 线片上的屈曲活动度及角度位移, 采用 Borden 法测量弧弦距来评价颈椎曲度。应用 SPSS 17.0 行数据分析, 两组比对, 并对平山病患者颈椎屈曲活动度和颈椎曲度行相关性分析。**结果:**平山病组患者颈椎屈曲活动度(C2~C7)为 $37.52^{\circ} \pm 9.09^{\circ}$, 相较于对照组($25.39^{\circ} \pm 8.66^{\circ}$)增大($P < 0.05$)。平山病组患者下颈椎过伸过屈角位移(C3/4~C6/7)分别为 $14.37^{\circ} \pm 5.22^{\circ}$ 、 $16.70^{\circ} \pm 3.44^{\circ}$ 、 $17.05^{\circ} \pm 3.66^{\circ}$ 及 $15.15^{\circ} \pm 4.25^{\circ}$, 经过单因子方差分析, 相比较对照组的 $11.03^{\circ} \pm 3.67^{\circ}$ 、 $11.69^{\circ} \pm 3.85^{\circ}$ 、 $13.29^{\circ} \pm 3.61^{\circ}$ 及 $12.19^{\circ} \pm 3.55^{\circ}$ 显著增大($P < 0.05$)。21 例平山病组患者的弧弦距为 5.42 ± 7.35 mm, 28 例对照组志愿者为 9.10 ± 2.60 mm, 两组存在显著性差异($P < 0.05$)。57.1%(12/21) 的平山病患者弧弦距测量表现为颈椎曲度变浅、变直或颈椎反弓, 弧弦距与颈椎屈曲活动度呈统计学负相关($r = -0.585$, $|r| > 0.50$)。**结论:**平山病患者颈椎存在屈曲活动度增大、颈椎不稳定和颈椎曲度改变, 其颈椎屈曲活动度增大与颈椎曲度变直或反弓具有一定相关性。

【关键词】平山病(青少年上肢远端肌萎缩症); 颈椎 X 线; 颈椎屈曲活动度; 颈椎不稳定; 弧弦距

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2014.01.04

中图分类号: R746.4, R816.8 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2014)-01-0020-05

The radiographic evaluation of cervical sagittal alignment and stability in Hirayama disease/LI Jie, ZHANG Wenming, LIN Jianhua, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2014, 24(1): 20-24

【Abstract】 Objectives: To analyze cervical sagittal alignment and stability in Hirayama disease on radiographs. **Methods:** From May 2007 to January 2013, 28 patients were diagnosed Hirayama disease, all males, with an average age of 19.5 years(range, 15-24 years). Cervical flexion and extension radiographs were performed on 28 patients and control subjects(males, average age of 20.9, range from 18 to 23 years). Anterior-posterior(AP) and lateral cervical radiographs were also performed on 21 patients and all control subjects. Cervical flexion motion range, angular mobility and the depth of cervical lordosis were measured. **Results:** The range of cervical flexion motion(C2-C7) was $37.52^{\circ} \pm 9.09^{\circ}$, which was significantly greater than that of control subjects ($25.39^{\circ} \pm 8.66^{\circ}$, $P < 0.05$). The angle mobility of lower cervical spine was respectively $14.37^{\circ} \pm 5.22^{\circ}$, $16.70^{\circ} \pm 3.44^{\circ}$, $17.05^{\circ} \pm 3.66^{\circ}$ and $15.15^{\circ} \pm 4.25^{\circ}$ in Hirayama disease patients, which was greater than that of control subjects($11.03^{\circ} \pm 3.67^{\circ}$, $11.69^{\circ} \pm 3.85^{\circ}$, $13.29^{\circ} \pm 3.61^{\circ}$ and $12.19^{\circ} \pm 3.55^{\circ}$ respectively)($P < 0.05$). The depth of the cervical lordosis was 5.42 ± 7.35 mm in Hirayama disease group, which was lower than that of control group. 57.1%(12/21) patients showed cervical curvature change or even kyphosis. **Conclusions:** The increase range of cervical flexion motion, cervical instability and curvature change exist in Hirayama disease. The increase range of cervical flexion motion has correlation with cervical straighten or kyphosis.

【Key words】 Hirayama disease; Cervical radiographs; Cervical flexed motion range; Cervical instability; The depth of the cervical lordosis

第一作者简介: 男(1985-), 主治医师, 博士研究生, 研究方向: 脊柱外科

电话: (0591)87982113 Email: lixiaobaibc@tom.com

并列通讯作者: 张文明 E-mail: zhangwm0591@163.com; 林建华 E-mail: jianhual@126.com

【Author's address】 Department of Orthopaedic, the First Affiliated Hospital of Fujian Medical University, 350005, Fuzhou, China

平山病又称青少年上肢远端肌萎缩症,在亚洲人群中报道较多,男女发病比例为 10:1^[1],欧洲人群只有个案报道。主要临床表现为手掌、前臂进行性肌肉萎缩;屈曲位颈椎 MRI 检查一般可见颈髓下段扁平、前移,硬脊膜向前移位,硬脊膜外后方间隙增宽;临床表现和屈曲位 MRI 是诊断平山病的主要依据^[2-3]。Xu 等^[4]影像学研究发现平山病患者颈椎主动屈曲位 X 线中颈椎屈曲活动度较同年正常人群增大,有助于平山病的明确诊断。但是我们在平山病的诊疗过程中发现,不少平山病患者除表现为颈椎屈曲活动度增大外还表现为颈椎不稳定、颈椎曲度变直甚至反弓,对上述现象进行研究并总结报道如下。

1 资料和方法

1.1 病例选择和分组

选取我院 2007 年~2013 年门诊和病房确诊的平山病患者 28 例,均为男性,平均年龄 19.5 (15~24 岁)。所有患者都符合以下标准^[4-5]:(1)发病年龄小于 25 岁;(2)均存在一侧或不对称双上肢上肢远端肌肉萎缩、无力;(3)在发病 1~3 年时间内进展迅速;(4)远端肌肉不规则轻微颤抖或寒冷性震颤;(5)肌电图提示临床慢性去神经改变或者有其亚临床表现;(6)无感觉异常。所有患者均无脊髓灰质炎、周期性麻痹及其他神经系统感染中毒史和神经系统外伤史。所有入组患者均通过 MRI 明确诊断为平山病。

我们招募志愿者 28 名,均为男性,平均年龄 20.9 岁 (18~23 岁,两组年龄相当,无统计学差异),所有志愿者均体格健康,无颈部症状,查体无神经系统阳性体征。所有受试者在行颈椎 X 线和颈椎过屈位 MRI 检查时均签署知情同意书。

1.2 影像学检查方法

所有 28 例确诊平山病的患者均行颈椎被动过屈位 MRI 检查,将受试者头部和臀部垫高,使颈椎被动屈曲,要求闭口时下颌能紧贴胸壁,出现平山病影像学征象,结合临床表现,确诊为平山病,并纳入平山病组分析。对该组患者行主动过伸过屈位 X 线检查,要求颈椎最大限度屈曲仰伸。其中 21 例平山病患者拍摄颈椎正侧中立位 X 线

片;7 例患者因个人依从性原因未拍摄颈椎正侧中立位 X 线片。

对照组志愿者同样方法拍摄颈椎被动过屈位 MRI 检查、颈椎正侧位 X 线检查及颈椎主动过伸过屈位 X 线检查。

1.3 数据测量方法

(1) 分别测量平山病组和对照组颈椎过屈侧位 X 线片上的屈曲活动度,具体方法:采用椎体后缘切线法作 C2、C7 后缘切线,测量 C2 与 C7 切线夹角^[6] (图 1a)。

(2) 测量平山病组和对照组颈椎过伸过屈侧位 X 线片上的角度位移,具体方法:测量颈椎过屈侧位 X 线片上 C4 下终板与 C5 下终板夹角,记为 β_1 ,测量颈椎过伸侧位 X 线片 C4 下终板与 C5 下终板夹角,记为 β_2 ,C4/5 间角度位移为 $\beta_1+\beta_2$ (图 1b)。同法测量 C3/4、C5/6、C6/7 角位移^[6]。

(3) 采用 Borden 法^[7]评价颈椎曲度:在颈椎中立侧位 X 线片上,自 C2 齿状突后上缘到 C7 椎体后下缘作一直线为 A 线,沿颈椎各椎体后缘作一弧线为 B 线,在 A、B 线间最宽处的垂直横交线为 C 线,即为颈椎生理曲线的深度 (弧弦距) (图 1c),文献^[7]认为弧弦距 $<7\text{mm}$ 为颈椎曲度变浅变直。

所有数据均由两位从事脊柱外科临床研究工作 3 年以上的专科医师测量完成并求平均值。

1.4 统计学方法

应用 SPSS 17.0 行数据分析,采用正态分布检验进行测量值(颈椎屈曲活动度、下颈椎过伸过屈角位移、颈椎弧弦距)正态验证,如为正态分布,采用单因素方差分析进行统计学分析。对颈椎屈曲活动度和颈椎弧弦距进行相关性分析检验。

2 结果

28 例确诊平山病的患者,屈曲位 MRI 均可见硬膜囊前移(100%) (图 2、3),20 例患者可见硬脊膜后方的血管流空信号(71.4%),13 例患者可见脊髓信号改变(46.4%)。对照组无人出现硬脊膜前移脊髓受压、硬脊膜后方血管流空信号,且脊髓信号均正常。平山病组和对照组各节段屈曲角度、角位移、弧弦距测量结果均符合正态分布,平

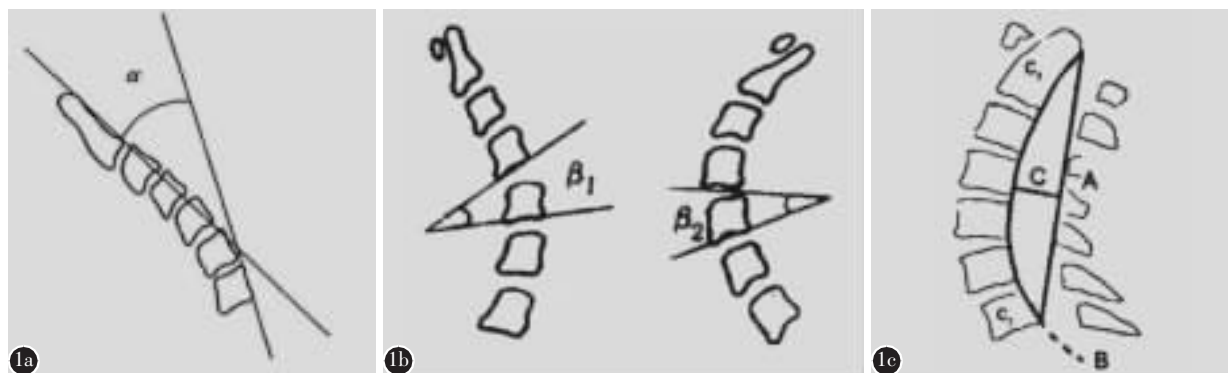


图 1 a 屈曲时 C2 与 C7 后缘切线的夹角即为椎体屈曲活动度 b 测量颈椎过屈侧位 X 线下颈椎相邻椎体下终板夹角, 记为 β_1 , 在颈椎过伸侧位 X 线片上重复上述测量, 记为 β_2 , 角位移即为 $\beta_1 + \beta_2$ c 取齿状突后缘最上点与 C7 后缘最下点连一直线, 测量弧顶到前一连线的垂直距离(弧弦距)表示颈椎曲度, 即图中 C 线长度

Figure 1 a The range of cervical flexion motion is calculated by the tangent lines of posterior aspect of C2 and C7 vertebral body in flexion b The angle between two lines extending from the inferior margins of two adjacent vertebrae. The angular mobility of lower cervical spine was evaluated by the summation of the cervical angle in flexion(β_1) and in extension(β_2) c A straight line(A) was drawn from the superior posterior aspect of C2 to the posterior inferior aspect of C7. Another line (B) along the posterior aspect of the intervening cervical vertebral bodies. The third line (C) was perpendicular distance between lines A and B. The length of C is the depth of the cervical lordosis.

山病组和志愿者组颈椎屈曲活动度、下颈椎过伸过屈角位移和颈椎弧弦距测量结果见表 1, 两组各指标比较均有显著性差异($P < 0.05$)。57.1%(12/21) 的平山病患者弧弦距 $< 9.10\text{mm}$ (健康组平均值), 存在颈椎曲度变直或者颈椎反向, 且平山病患者弧弦距和 C2~C7 屈曲活动度存在统计学负相关, $r = -0.585$, $|r| > 0.50$ 。

3 讨论

平山病表现为上肢特别是前臂及手部肌肉无力、萎缩等, 青少年期发病, 一定时期内(1~3 年)肌肉萎缩呈进展趋势, 部分患者可表现双侧手部肌肉严重萎缩和手功能障碍, 病理上表现为 C5~T1, 特别是 C7 和 C8 的前角运动神经元的皱缩、坏死和神经胶质增生。本病若能早期诊断和早期治疗, 采用颈围长时间固定^[8]或手术治疗^[9,10], 能使疾病停止进展。按照平山病的生长发育学说和脊髓动力学说, 认为患者脊柱过快生长, 硬膜囊、颈脊髓后根相对短缩, 在颈椎直立位时, 尚可维持位置, 不对脊髓造成压迫。而屈曲位时, 相对较短的颈脊髓后根就会牵扯着脊髓向同侧移动, 严重时导致脊髓扭转及硬脊膜变形, 甚至造成脊髓压迫^[11]。此外, 有学者在中立位 MRI 的研究中对比正常人群, 观测到平山病患者硬膜和椎板分离, 证明了平山病患者存在硬脊膜相对于脊柱短缩^[12]。在 Hou

等^[13]的研究中, 平山病患者颈椎屈曲 25° 以上即可看见硬膜囊前移, 也证明患者可能存在硬膜病变。然而, 我们的研究发现平山病患者的发病不仅仅由于脊髓和硬膜发育异常, 还存在脊柱发育异常。

28 例平山病患者屈曲位 X 线中, 椎体后缘切线法测量颈椎屈曲活动度 (C2~C7) 为 $37.52^\circ \pm 9.09^\circ$; 而 28 例志愿者为 $25.39^\circ \pm 8.66^\circ$, 两组间存在统计学差异($P < 0.05$)。28 例平山病患者颈椎过伸过屈位角位移, C3/4、C4/5、C5/6、C6/7 平均值分别为 14.37° 、 16.70° 、 17.05° 和 15.15° 。李家顺等^[14]的研究中, 认为国人下颈椎角位移应该在 10° 以内, 但是该研究针对对象为中老年人颈椎退变患者。目前国人研究中, 没有针对青少年颈椎稳定性的测量。我们在选取的正常同龄对照组中发现, 颈椎过伸过屈侧位片中角位移, C3/4、C4/5、C5/6、C6/7 平均值分别为 11.03° 、 11.69° 、 13.29° 和 12.19° 。两组之间存在统计学差异。正是由于患者颈椎不稳, 屈曲活动度过大, 理论上有可能在原本硬膜囊紧绷, 硬膜囊前移的基础上, 加剧屈颈时硬膜囊与脊柱后份的分离, 加重硬膜囊后壁对脊髓的压迫, 从而促进平山病的发病^[4]。在 Hou 等^[13]的研究中也发现平山病患者在颈椎屈曲 $20^\circ \sim 35^\circ$ 范围内, 随着颈椎屈曲度增大, 硬膜后方间隙最宽处矢状径与同水平椎管矢状径比值增大, 提示屈曲程度增大加重了平山病患者脊髓压迫。平山病患



图 2 患者男性,15 岁,确诊平山病 **a** 屈曲位 MRI T2 相示硬膜囊前移,C3/4 颈椎间盘变性、膨出,脊髓后方可见曲张血管以及低信号血管流空信号 **b** 患者颈椎 C2~C7 屈曲度测量高达 49.0° **c** 患者颈椎中立侧位 X 线片测弧弦距为 -7mm,明显后凸畸形 **d** 3 年后复查颈椎屈曲位 MRI 示屈曲角度减小、硬膜后方血管曲张消失 **e** 中立位颈椎 MRI 仍表现为颈椎反弓 **图 3** 患者男性,20 岁,确诊平山病 **a** 屈曲位 MRI T2 相示硬膜囊前移,脊髓受压 **b、c** 颈椎主动过伸过屈位 X 线片示 C4/5 椎间明显不稳

Figure 2 Male, 15 years old, Hirasaka disease **a** Anterior shifting of dural was observed in flexion MRI, C3/4 disc degeneration, signals of varicose vein could also be found in this graph **b** Range of cervical flexion motion was 49° **c** The depth of cervical lordosis was -7mm, with a typical cervical kyphosis **d** Cervical collar was performed for 6 months. Three years later, the range of cervical flexed decreased. The signals of varicose vein disappeared **e** Cervical MRI of neutral position remained kyphosis **Figure 3** Male, 20 years old, Hirasaka disease **a** Anterior shifting of dural was observed in flexion MRI **b, c** Conventional flexion and extension radiographs showed C4/5 instability

表 1 平山病组和对照组颈椎屈曲活动度、下颈椎过伸过屈角位移和颈椎弧弦距测量值比较
Table 1 Comparison of the range of cervical flexion motion, angular mobility and depth of the cervical lordosis between groups

	颈椎屈曲活动度 The range of cervical flexion motion(°) C2-C7	颈椎过伸过屈角位移(mm) The angular mobility of cervical spine				颈椎弧弦距 The depth of the cervical lordosis (mm)
		C3/4	C4/5	C5/6	C6/7	
对照组 Control group	25.39±8.66	11.03±3.67	11.69±3.85	13.29±3.61	12.19±3.55	5.42±7.35
平山病组 HD patients group	37.52±9.09 ^①	14.37±5.22 ^①	16.70±3.44 ^①	17.05±3.66 ^①	15.15±4.25 ^①	9.10±2.60 ^①

注:①与对照组比较 $P<0.05$

Note: ①Compared with control group, $P<0.05$

者的屈曲活动度增大,颈椎不稳定,可能加重颈椎间盘负荷,部分患者甚至出现颈椎椎体滑移、椎间明显不稳的表现。至于屈曲活动度增大以及颈椎不稳定是由于平山病患者颈椎韧带、关节松弛所

致,还是由于椎间盘退变所致,尚需进一步研究。

虽然在 Hassan 等^[15]的研究中,已经发现平山病可能会出现颈椎前凸消失。但是 Hassan 等的研究中采用的是中立卧位 MRI 检查,由于患者行中

立位颈椎 MRI 检查时采用的是卧位,颈后肌肉松弛,枕部贴床,对颈椎曲度的评价并不准确。所以我们采用了站立位颈椎正侧位 X 线的方法评价平山病患者的颈椎曲度,并测量颈椎弧弦距。弧弦距文献报道白种人的正常值为 $12 \pm 5 \text{ mm}$ ^[6]。本组患者弧弦距为 $5.42 \pm 7.35 \text{ mm}$, 对照组为 $9.10 \pm 2.60 \text{ mm}$, 两组存在显著性差异 ($P < 0.05$)。57.1% 的平山病患者颈椎曲度 $< 9.10 \text{ mm}$, 表现为颈椎曲度改变, 23.8% 的患者甚至表现为弧弦距 $< 0 \text{ mm}$, 为颈椎反弓, 弧弦距与颈椎屈曲活动度呈统计学负相关 ($r = -0.585, |r| > 0.50$)。由于颈椎不稳、过度屈曲, 平山病组患者颈椎曲度较正常人差。部分患者由于长时间颈椎不稳定出现颈椎反弓后, 即使颈围固定后, 颈椎屈曲度减小及颈椎屈曲位硬膜前移状态缓解, 也可能最终因颈椎退变而需要手术治疗。至于本组患者弧弦距个体差异偏大, 仍有 42.9% 患者颈椎弧弦距 $> 9.10 \text{ mm}$, 不能确定这些患者是否会由于颈椎屈曲活动度过大、颈椎不稳而在未来出现曲度改变, 仍需进一步随访。

总之, 平山病患者颈椎存在屈曲活动度增大、颈椎不稳定和颈椎曲度改变。平山病患者颈椎屈曲活动度增大和颈椎曲度变直、反弓存在一定相关性。

4 参考文献

1. Wang XN, Cui LY, Liu MS, et al. A clinical neurophysiology study of Hirayama disease [J]. Chin Med J, 2012, 125(6): 1115-1120.
2. Misra UK, Kalita J, Mishra VN, et al. A clinical, magnetic resonance imaging, and survival motor neuron gene deletion study of Hirayama disease[J]. Arch Neurol. 2005, 62(1): 120-3.
3. 刘丽, 黄旭升. 平山病发病机制的研究进展[J]. 2006, 5(4): 428-430.
4. 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.
5. 林建华, 张文明, 王柠, 等. 表现为上肢近端肌肉萎缩的平山病临床与影像学特点[J]. 中华骨科杂志, 2011, 31(1): 29-33.
6. Guigui P, Benoist M, Deburge A. Spinal deformity and instability after multilevel cervical laminectomy for spondylotic myelopathy[J]. Spine, 1998, 23(4): 440-447.
7. Borden AG, Rechtman AM, Gershon-Cohen J. The normal cervical lordosis[J]. Radiology, 1960, 74: 806-809.
8. 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.
9. Arrese I, Rivas JJ, Esteban J, et al. A case of Hirayama disease treated with laminectomy and duraplasty without spinal fusion[J]. Neurocirugia, 2009, 20(6): 555-558.
10. 孙宇, 张凤山, 王少波, 等. 平山病的外科治疗以及近期疗效观察——附 18 例临床病例分析[C]. 中国康复医学会第十一次全国颈椎病学术会议论文集. 2009. 285-286.
11. Toma S, Shiozawa Z. Amyotrophic cervical myelopathy in adolescence[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1995, 58(1): 56-64.
12. Fu Y, Fan DS, Pei XL, et al. Neutral position magnetic resonance imaging for diagnosis of Hirayama disease [J]. Zhonghua Nei Ke Za Zhi. 2006, 45(7): 573-575.
13. Hou C, Han H, Yang X, Xu X, et al. How does the neck flexion affect the cervical MRI features of Hirayama disease [J]. Neurol Sci. 2012, 33(5): 1101-1105.
14. 李家顺, 石志才, 贾连顺, 等. 退行性下颈椎不稳症的临床特征与放射学测量(附 197 例临床报告) [J]. 中国脊柱脊髓杂志, 1998, 8(5): 255-258.
15. Hassan KM, Sahni H, Jha A, et al. Clinical and radiological profile of Hirayama disease: a flexion myelopathy due to tight cervical dural canal amenable to collar therapy[J]. Ann Indian Acad Neurol, 2012, 15(2): 106-112.

(收稿日期: 2013-02-16 修回日期: 2013-12-08)

(英文编审 邹海波/贾丹彤)

(本文编辑 彭向峰)