

综述

平山病及其影像学特征研究进展

Advancement of radiographic characteristics of Hirayama disease

刘 鑫¹, 孙 宇²

(1 北京大学国际医院骨科 102206; 2 北京大学第三医院骨科 100191 北京市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.11.14

中图分类号: R681.5 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2015)-11-1034-05

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, 男性多发, 一侧或双侧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。平山病在临床症状上与肌萎缩侧索硬化症(amyotrophic lateral sclerosis, ALS) 等运动神经元疾病相似, 但治疗方法和预后有很大不同。因此对平山病及时、准确的诊断至关重要。影像学检查是诊断平山病的重要依据, 在患者出现上肢肌肉萎缩无力的情况下, 恰当的影像学检查可以起到明确诊断, 并与运动神经元疾病进行鉴别的作用。自平山病发现以来, 影像学检查手段就在不断进步, 从最初的 X 线脊髓造影, 到目前被公认的颈椎屈曲位 MRI 扫描, 都极大促进了对平山病诊断及发病机制研究。笔者对平山病做简要介绍并就平山病影像学检查技术的发展及其征象综述如下。

1 平山病简介

1.1 临床特点

平山病多于青少年起病, 男性多于女性, 起病隐匿且多在发病数年后静止, 主要表现为不对称的上肢远端肌肉无力和萎缩, 肱桡肌多不受累, 呈“斜坡样”改变。多数患者伴寒冷震颤, 无感觉异常和锥体束征。神经电生理检查肌电图提示神经源性改变, 这种异常改变表现为上肢远端肌肉受累, 而对侧同名肌肉也可出现类似表现, 但神经传导速度均正常。脑脊液检查显示细胞组成正常, 蛋白含量正常或轻度升高。

1.2 诊断标准

平山惠造提出了平山病的诊断标准^[2], 包括: (1) 一侧或双侧上肢不对称的肌无力和萎缩, 主要累及 C6-7、T1 脊神经支配区; (2) 15~25 岁青年男性多年, 隐匿性起病; (3) 发病初期 1~3 年快速进展期, 其后病情趋于稳定; (4) 受累手指会出现震颤; (5) 寒冷环境中会出现症状一过性加重; (6) 肌电图示受累肌肉呈神经源性改变; (7) 无主观

感觉异常。

1.3 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。目前比较为人们所接受的是脊髓动力学说和生长发育学说。脊髓动力学说认为^[3,4], 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者脊髓前角的慢性损伤。生长发育因素学说则认为^[5], 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, 从而导致平山病的发生。

1.4 治疗方法

平山病是一种自限性疾病, 发病数年后多自然静止, 但早期诊断和治疗干预可以阻止病程进展, 改善患者预后。治疗方法包括保守治疗和手术治疗。保守治疗即佩戴颈托, 通过限制颈椎活动, 减少颈椎屈曲以避免颈脊髓受压, 阻止病程进展。手术治疗适用于保守治疗无效甚至进一步加重或病程较长的患者, 目前有报道的手术方式包括颈椎融合术、颈椎减压术和硬脊膜成型术, 均取得较好的疗效^[6-9]。

2 平山病影像学特征

2.1 脊髓造影

2.1.1 X 线脊髓造影 在平山病报道早期, 受限于影像技术的发展, 单纯的 X 线和 CT 检查无法显示脊髓及硬膜囊, 因此并没有发现影像学的异常改变。临床工作者只能通过临床表现和电生理特征推测病损可能位于 C5~T1, 很难与 ALS 等运动神经元疾病鉴别^[10]。进入 20 世纪 80 年代, X 线脊髓造影技术的应用使平山病的影像学研究取得突破性进展。平山惠造对 16 例平山病患者行脊髓造影, 通过将造影剂注入颈椎蛛网膜下腔使硬膜囊显影, 其中 12 例患者(75%)表现为硬膜囊后壁的前移^[11], 在其后续研究中对 73 例患者行 X 线脊髓造影发现, 64 例(88%)患者在表现出硬膜囊后壁前移的同时, 硬膜囊矢状位前后径减小(图 1)。平山惠造进一步提出了平山病的脊髓动力学说, 即颈髓反复或持续的前屈导致硬膜囊后壁前移, 脊髓受

第一作者简介: 男(1986-), 医学博士, 研究方向: 平山病的诊疗及颈椎退变性疾病的诊疗

电话: (010)69006232 E-mail: hshliuxin123@126.com

压,使脊髓前角微循环障碍或者脊髓前角的慢性损伤^[3]。这与平山病患者的尸检中发现下位颈脊髓前角的局部缺血改变结果相一致^[2]。

2.1.2 CT 脊髓造影 CT 技术出现后,有学者采用 CT 脊髓造影(Computed tomographic myelography, CTM)技术对平山病患者进行观察。Hirabuki^[12]报道了对 16 例平山病患者行 CTM,均表现为横断面脊髓受压变扁,集中在 C4~C7 节段,这种横断面上脊髓形态的改变在 12 例患者(75%)中表现为非对称性,这种非对称性与临床表现相一致。中立位 CTM 的这一特点也在其他学者的研究^[13,4]中得以证实。平山惠造在此基础上对 49 例患者行颈椎屈曲位 CTM,结果显示 46 例(94%)表现为硬膜囊前移和硬膜囊前后径减小,非对称的脊髓受压变扁出现在 40 例(80%)患者中^[3](图 2)。有学者测量了中立位硬膜囊矢状径(Dn)和屈曲位硬膜囊矢状径(Df)并计算(Dn-Df)/Dn 比值,发现该比值在平山病患者中较正常对照组明显增大^[4]。相比 X 线脊髓造影,CTM 增加了在横断面上对脊髓轮廓的形态学评价。在显示矢状位硬膜囊前移的同时,还显示横断面脊髓非对称受压变扁,对平山病的诊断更为可靠。

在平山病研究的早期,X 线和 CT 脊髓造影是诊断平山病的重要手段。脊髓造影技术和随后磁共振成像技术的快速发展,激发了临床医生对平山病影像学异常征象的研究兴趣,促进了对平山病认识及诊断技术的深入和发展。

2.2 磁共振成像

20 世纪 80 年代初,磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)作为一种新型医学检测技术逐渐被人们熟知。其对软组织的高分辨率使其成为神经系统影像学检查的重要手段。相比脊髓造影, MRI 无辐射、无损伤,可以在冠状位、矢状位、横断面多个剖面清晰的显示脊髓的解剖学形态,同时还可以显示与病理性改变相对应的脊髓内信号改变。目前, MRI 是公认的诊断平山病最佳的影像学检查手段。

2.2.1 中立位 MRI 20 世纪 80 年代末, MRI 逐渐应用在平山病诊断当中。Biondi^[13]首次报道了对 7 例患者行中立位 MRI 检查,其中 5 例患者表现为局限性的下位颈脊髓萎缩(集中在 C6~T1 节段,图 3a),横断面显示 3 例脊髓前角非对称脊髓萎缩,与临床表现相一致。中立位 MRI 的表现与之前文献报道的 CT 脊髓造影研究相一致。平山惠造^[3]对 47 例患者行中立位 MRI 检查,对矢状位脊髓萎缩进行横断位的印证,结果 49%的患者表现为局限性下位脊髓萎缩,这与其他学者^[14-16]的研究结果相一致(44%~52%),即近一半的患者表现为下位脊髓萎缩。但是脊髓萎缩需与许多疾病进行鉴别,例如颈椎退变、肿瘤、外伤、运动神经元病等,因此下位颈脊髓萎缩并不能作为平山病的特征性诊断依据。

有学者^[17]发现,正常松弛的硬脊膜与椎管壁通过硬膜外脂肪、静脉丛和其他连接组织有缓冲的紧密连接。在平山病患者中,由于硬脊膜相较脊柱发育较慢,中立位硬脊

膜与椎管壁的连接不再松散而变得紧张,导致硬脊膜与邻近的椎弓分离,而这种现象在中立位 MRI 得以显示,这种硬脊膜与邻近椎弓分离的 MRI 表现被称为失连接(loss of attachment, LOA)^[17]。在正常人中立位 MRI 横断面椎弓根水平,后硬脊膜与邻近椎弓的分离程度少于 1/3,超过 1/3 即为 LOA^[17,18]。

随着 MRI 在平山病研究中的广泛应用,颈椎曲度异常、脊髓信号改变陆续有文献报道。以下平山病中立位 MRI 特征得到普遍认同: LOA、低位脊髓矢状位的萎缩变细、横断面变扁,颈椎曲度异常与脊髓异常信号^[15-21]。Chen 等^[18]对 46 例患者和 50 例正常对照行中立位 MRI 检查发现, LOA、下位脊髓萎缩变细、横断面非对称脊髓变扁对平山病的诊断准确性均超过了 80%,其中, LOA 作为诊断平山病的最佳标准,其灵敏性、特异性、准确性、阳性预测值及阴性预测值均在 93.5%以上; Logistic 回归分析显示,仅有 LOA 在患者组合对照组间存在显著差异,因此 LOA 是平山病中立位 MRI 最有效的特征。傅瑜等^[17]的研究也取得了相同的结果, LOA 与平山病有显著相关性,灵敏性和特异性最高,低位颈脊髓萎缩和变扁平有一定的灵敏性和特异性,颈椎曲度异常的灵敏性和特异性最低。

中立位 MRI 实现条件简单,应用普及。因此对上肢无力和肌萎缩的青少年患者,当中立位 MRI 出现下列特征性改变: LOA,下位脊髓萎缩,脊髓受压变扁;尤其是出现 LOA 时,应高度怀疑平山病。

2.2.2 屈曲位 MRI 日本学者在早期就报道了平山病患者颈椎屈曲时的影像学改变,包括硬膜囊后壁的前移,硬膜囊前后径减小^[11]。随着 MRI 技术的发展,更多的学者通过屈曲位 MRI 对平山病进行了深入的研究,特征性屈曲位 MRI 征象包括: (1)硬膜囊后壁前移,硬膜外间隙增宽; (2)脊髓动态前移,受压变扁; (3)硬膜囊后新月形异常信号伴血管流空^[2,15,16,19-25](图 3b、图 3c)。屈曲位 MRI 也成为目前公认的诊断平山病最重要的影像学检查。

2.2.2.1 屈曲位 MRI 典型表现 平山惠造^[3]对 47 例患者行屈曲位 MRI 检查发现, 87%(41 例)表现为硬膜囊后壁前移,脊髓受压变扁以及硬膜外的新月形异常信号。周波等^[19]回顾了自 1990~2007 年 167 篇国内有关平山病报道的 192 例患者,其中 127 例完成屈曲位 MRI 检查,均表现为硬膜囊后壁前移,不同程度的脊髓受压变扁,硬膜外间隙增宽。其中 88.9%(112 例)有硬膜外间隙内新月形异常信号, 43.3%(55 例)有流空信号。其他文献也报道了屈曲位 MRI 征象,其中硬膜囊后壁前移、脊髓受压变扁的发生率为 75%~100%,硬膜囊后新月形异常信号的发生率为 69%~100%^[19-21],但上述研究的样本量均不超过 20 例。

然而, 屈曲位硬膜囊前移的 MRI 征象非平山病患者所特有。Lai 等^[26]的研究表明, 46%的正常人在行屈曲位 MRI 检查时,可表现为硬膜囊后壁前移硬膜外间隙增宽。Pradhan 等^[27]也同样在正常人中观测到了屈曲位 MRI 硬膜囊后壁的前移。但是正常人由于硬膜囊的代偿功能,在屈

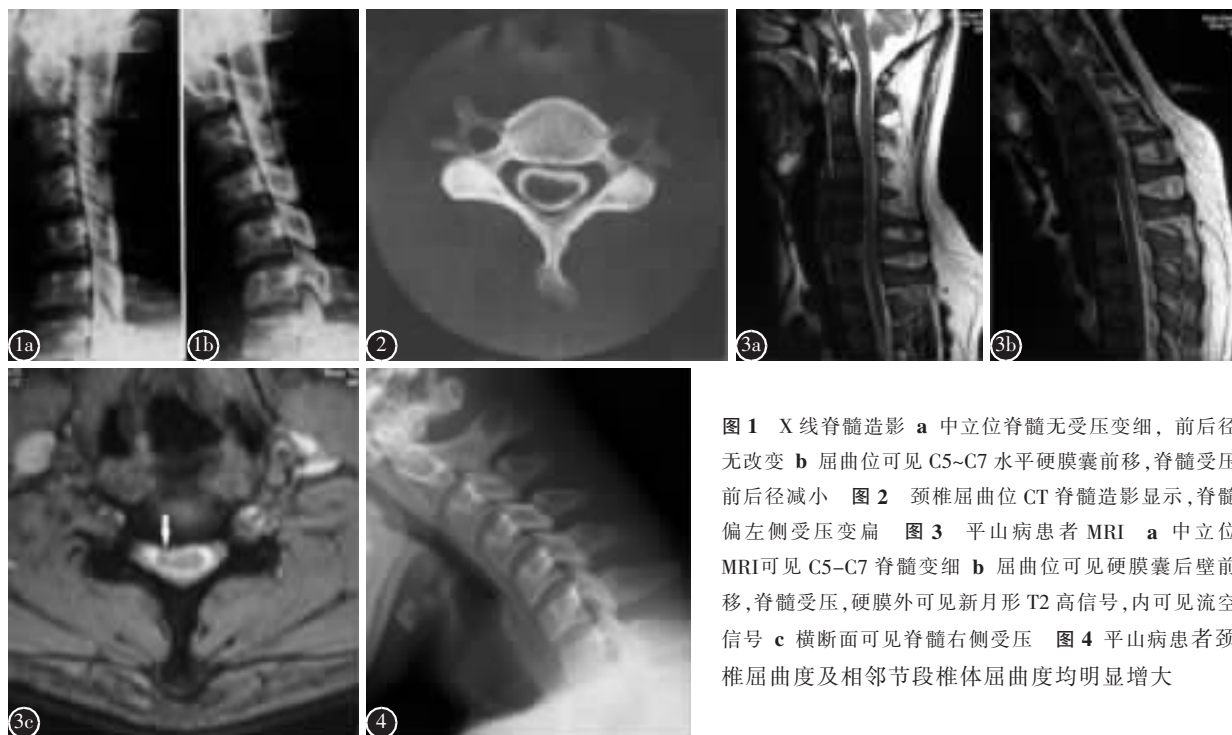


图1 X线脊髓造影 a 中立位脊髓无受压变细,前后径无改变 b 屈曲位可见C5~C7水平硬膜囊前移,脊髓受压前后径减小 图2 颈椎屈曲位CT脊髓造影显示,脊髓偏左侧受压变扁 图3 平山病患者MRI a 中立位MRI可见C5~C7脊髓变细 b 屈曲位可见硬膜囊后壁前移,脊髓受压,硬膜外可见新月形T2高信号,内可见流空信号 c 横断面可见脊髓右侧受压 图4 平山病患者颈椎屈曲度及相邻节段椎体屈曲度均明显增大

颈前移时并未造成脊髓受压,也没有相应的上肢无力及肌肉萎缩症状。因此屈曲位MRI硬膜囊后壁前移并不能作为诊断平山病的独立依据。多数研究^[15,16,19,21,25]表明,屈曲位时脊髓受压变扁多为单侧受压或不对称的受压变扁,且与临床症状相一致。因此,在屈曲位MRI上导致脊髓受压变扁,尤其是非对称变扁的硬膜囊后壁前移才是诊断平山病的主要依据。

据文献报道,屈曲位MRI硬膜外出现等T1长T2的新月形异常信号的比率为69%~100%,这种新月形异常信号被认为是扩张充血的椎管内静脉丛^[13-15]。有国外学者证实异常信号的波动与心脏搏动一致^[28],而强化MRI显示这种异常信号随体位变化在中立位MRI上消失^[29],提示非血管畸形或肿瘤。有学者对平山病患者行手术治疗时发现硬脊膜表面大量的静脉丛迂曲扩张,部分呈蚯蚓状融合成团,病理结果亦证实为血管、纤维、脂肪组织伴血管扩张充血^[30]。

硬膜外的新月形异常信号提示椎管内静脉丛扩张充血,可能是脊髓前角缺血的促进因素。一些病生理因素可解释这种异常改变:第一,硬膜外负压增加。平山惠造认为硬脊膜的前移造成椎管后部负压增加,导致后部椎管内静脉丛血流增加^[2]。但是Patel对通过置入硬膜外的微导管直接测量中立位和屈曲位时硬膜外压力的变化,结果显示颈部屈曲并没有使硬膜外压力发生明显变化^[31]。这与硬膜外负压增加的理论不一致。第二,颈静脉回流受阻。屈颈时颈静脉回流受阻,减少了回流至椎管内静脉丛的血液,导致静脉迂曲扩张^[20]。第三,屈颈时硬膜囊后壁前移减少了椎管前部静脉回流,从而增加了椎管后部静脉的负担,导致

静脉迂曲扩张^[20]。综合上述因素,尽管形成硬膜外静脉扩张的原因尚不明确,但屈曲位MRI硬膜外出现的新月形异常信号提示后部椎管内静脉充血扩张,可能是平山病一个直接或间接的独有特征,在造成脊髓前角细胞损害上可能起一定的作用^[33]。

2.2.2.2 影响屈曲位MRI表现的因素 有学者认为,屈曲位MRI表现与颈椎屈曲角度有关。高慧^[34,35]对45例平山病患者在屈颈20°、25°、30°、35°、40°等不同角度分别行MRI检查发现,为观测到屈曲位MRI硬膜囊后壁前移、硬膜外间隙增宽等典型表现,需至少屈颈25°;而屈颈35°时,硬膜囊后壁前移的程度最大。研究结果提示为降低误诊率,行屈曲位MRI检查时应屈颈至少达到25°,屈颈35°观测效果最佳。

也有学者^[11,19]提出屈曲位MRI表现可能与病程长短相关。Gotkine等^[36]对处于进展期的平山病患者和稳定期的患者进行比较发现,两组患者均表现为典型的平山病屈曲位MRI特征,无显著差异。

早期平山病报道以日本等国家为主^[2],随后在东亚、南亚、欧洲、北美、阿拉伯国家均有病例报道^[15,19,22-24,36-39],且均表现为典型的MRI特征,提示MRI表现与人种相关性不大。

2.2.3 MRI新技术的应用 近年来MRI对平山病的诊断价值逐渐为人们所熟知,然而常规的MRI扫描(包括矢状位及轴位的T1WI、T2WI序列成像)难以明确部分病理相关的特征性改变,如脊髓前角缺血性改变。随着MRI技术手段的发展,新兴的扫描技术逐渐被应用到平山病的研究中来。覃媛媛等通过二维多回波恢复梯度回波(2D-

MERGE) 序列扫描大大提高了灰白质的对比度及脊髓与周围结构的对比度,通过对 7 例患者行常规 MRI 扫描及轴位屈颈 2D-MERGE 序列扫描发现,自然位 MERGE 序列扫描中 7 例患者脊髓灰质“蝴蝶样结构”存在,屈颈状态下 4 例患者脊髓灰质“蝴蝶样结构”消失,而这种“蝴蝶样结构”消失的征象在普通的轴位 T2WI 序列中很难发现。然而,2D-MERGE 序列不利于血管显影。因此,对于显示除硬膜外血流信号之外的平山病病理改变,2D-MERGE 序列明显优于矢状位及轴位的 T1WI、T2WI 序列成像^[40]。

谢光友等^[41]对 3 例平山病患者行动态 MRI 扫描及扩散张量成像(diffusion tensor imaging,DTI)。DTI 是一种基于弥散加权成像(DWI),无创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的成像技术,可用于了解病情转归和判断预后。谢光友等的研究发现,平山病患者病变脊髓节段相较邻近正常脊髓灰白质神经纤维组织变性,神经纤维束的有序性减低。神经纤维束追踪图显示 2 例病灶区脊髓局限萎缩,神经纤维束变细、稀疏,但结构尚完整。1 例神经纤维束中断不连续。

相信随着 MRI 技术的不断发展,更多新的技术将被应用到平山病的诊断和研究当中。

2.3 X 线

X 线检查由于无法显示脊髓和硬膜,在早期平山病研究中常规颈椎正侧位检查并未观察到显著的异常,仅有部分患者颈椎曲度变直或反弓等改变。近年来陆续有国内学者通过颈椎活动度变化来研究平山病发病机制。Xu 等通过对比平山病患者与同年龄段正常对照在颈椎侧位片上主动屈曲度发现,患者组在 C3~C7 各相邻节段主动屈曲度及颈椎整体屈曲度均显著增大(图 4),ROC 曲线下面积=0.9,表明这种颈椎相邻节段屈曲度及整体屈曲度的增大对平山病有较好的诊断价值^[42]。李杰等^[43]也观测到平山病患者的颈椎屈曲度和各个相邻节段的屈曲度明显增大。

由于 X 线平片检查技术操作简便,在无 MRI 检查设备的地区或 MRI 检查无法很好显示的情况下,可作为替代的重要技术和检查方法。但应该注意的是,颈椎屈曲度异常对于平山病的评价,需要与临床症状相结合,单纯的屈曲度异常对于诊断毫无意义。只有在临床上出现了相应症状之后,结合平片测量所得的屈曲度异常才可能提示平山病的诊断。

2.4 CT

CT 检查对脊髓和硬膜显像的局限性限制了其在平山病诊断和研究中的应用。近年来国内学者通过 CT 研究发现颈椎关节突关节形态学异常可能与平山病发病相关。唐冲^[44]发现相比正常对照组,平山病患者 C3~T1 椎间盘-关节突角显著增大,提示平山病患者可能存在关节突关节发育异常,关节面偏向水平,导致颈椎稳定性下降,活动度增加。与 X 线检查观察到颈椎屈曲度及相邻节段屈曲度增加相一致。这种关节突关节的发育异常可能与平山病发病密切相关。

3 展望

在未来,平山病影像学的研究将会向两个方面发展。首先,随着人们对平山病认识的加深以及影像学技术的发展,越来越多功能性的成像技术及其他新兴技术将会应用到平山病的研究中,深入了解其发病机制,探索更有特异性的影像学特征。另一方面,平山病的诊断依赖于临床医生对平山病认识和 MRI 扫描的应用。然而 MRI 扫描对设备的依赖性,使部分经济水平相对落后的地区对平山病的诊断受限。如何通过经济、简便的手段提高诊断率是目前面临的重要难题。颈椎主动屈曲 X 线在一定程度上或可成为替代 MRI 作为初步筛查平山病的手段。更多针对平山病影像学检查方法的研究仍需要不断的探索。

4 参考文献

1. Hirayama K, Toyokura Y, Tsubaki. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity: a new clinical entity[J]. Psychiatric Neurol Jap, 1959, 61: 2190-2197.
2. Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of distal upper extremity(Hirayama disease)[J]. Intern Med, 2000, 39(4): 283-290.
3. 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.
4. Fujimoto Y, Oka Y, Tanaka S, et al. Pathophysiology and treatment for cervical flexion myelopathy.[J] Eur Spine J, 2002, 11(3): 2762-2785.
5. Toma S, Shiozawa Z. Amyotrophic cervical myelopathy in adolescence[J]. Neurol Neurosurg Psychiatry, 1995, 58(1): 56-64.
6. Konno S, Goto S, Murakami M, 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.
7. Imamura H, Matsumoto S, Hayase M, et al. A case of Hirayama's disease successfully treated by anterior cervical decompression and fusion[J]. No To Shinkei, 2001, 53(11): 1033-1038.
8. Watanabe K, Hasegawa K, Hirano T, et al. Anterior spinal decompression and fusion for cervical flexion myelopathy in young patients[J]. Neurosurg Spine, 2005, 3(2): 86-91.
9. 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.
10. Sobue I, Saito N, Iida M, et al. Juvenile type of distal and segmental muscular atrophy of upper extremities [J]. Ann Neurol, 1978, 3(5): 429-432.
11. Tokumaru Y, Hirayama K. Anterior shift of posterior lower cervical dura mater in patients with juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity[J]. Rinsho Shinkeigaku, 1989, 29(10): 1237-1243.

12. Hirabuki N, Mitomo M, Miura T, et al. Computed tomographic myelography characteristics of spinal cord atrophy in juvenile muscular atrophy of the upper extremity [J]. *Eur J Radiol*, 1991, 13(3): 215-219.
13. Biondi A, Dormont A, Weitzner D, et al. MR Imaging of the cervical cord in juvenile amyotrophy of distal upper extremity [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 1989, 10(2): 263-268.
14. 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): p120-123.
15. 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.
16. 傅瑜, 樊东升, 张俊. 平山病的临床及颈磁共振成像学特点 [J]. *北京大学学报(医学版)*, 2007, 39(2): 189-192.
17. 傅瑜, 樊东升, 裴新龙. 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.
18. 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.
19. Hassan KM, Sahni H, Jha A. 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.
20. Yin B, Liu L, Geng DY. Features of Hirayama disease on fully flexed position cervical MRI [J]. *J Int Med Res*, 2011, 39(1): 222-228.
21. Sonwalkar HA, Shah RS, Khan FK, et al. Imaging features in Hirayama disease [J]. *Neurol India*, 2008, 56(1): 22-26.
22. Huang YC, Ro LS, Chang HS, et al. A clinical study of Hirayama disease in Taiwan [J]. *Muscle Nerve*, 2008, 37(5): 576-582.
23. Lehman VT, Luetmer PH, Sorenson EJ, 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.
24. Vargas MC, Castillo M. Magnetic resonance imaging in Hirayama disease [J]. *J Radiol Case Rep*, 2011, 5(3): 17-23.
25. 裴新龙, 韩鸿宾, 谢敬霞. 平山病的动态磁共振成像研究 [J]. *中国医学影像技术*, 2006, 22(8): 1255-1257.
26. Lai V, Wong YC, Poon WL, et al. Forward shifting of posterior dural sac during flexion cervical magnetic resonance imaging in Hirayama disease: an initial study on normal subjects compared to patients with Hirayama disease [J]. *Eur J Radiol*, 2011, 80(3): 724-728.
27. Pradhan S, Gupta RK. Cervical dural sac and spinal cord in juvenile muscular atrophy of distal upper extremity [J]. *Neurology*, 2001, 56(4): 575.
28. Hirayama K, Tomonaga M, Kitano K, et al. Focal cervical poliopathy causing juvenile muscular atrophy of distal upper extremity: a pathological study [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1987, 50(3): 285-290.
29. Kikuchi S, Tashiro K, Kitagawa M. A mechanism of juvenile muscular atrophy localized in the hand and forearm (Hirayama's disease): flexion myelopathy with tight dural canal in flexion [J]. *Rinsho Shinkeigaku*, 1987(2): 412-419.
30. 陈小荣, 李银官, 林建华, 等. 平山病的颈部 MRI 表现 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2010, 18(6): 561-564.
31. 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): E1196-1197.
32. Okumura R, Asato R, Fukuyama H, et al. Epidural venous system(meningorachidian venous plexus) in juvenile amyotrophy of distal upper extremity: assessment with GD-DTPA enhanced volumetric MR study [J]. *Comput Med Imaging Graph*, 1994, 18(3): 193-202.
33. Baba Y, Nakajima M, Utsunomiya H, et al. Magnetic resonance imaging of thoracic epidural venous dilation in Hirayama disease [J]. *Neurology*, 2004, 62(8): 1426-1428.
34. 高慧, 韩鸿宾, 徐晓娟. 改变颈椎屈曲角度对平山病特异性 MRI 征象的影响 [J]. *中华放射学杂志*, 2010, 44(6): 653-656.
35. Hou C, Han H, Yang X, et al. How does the neck flexion affect the cervical MRI features of Hirayama disease [J]? *Neurol Sci*, 2012, 33(5): 1101-1105.
36. Drory M, Marc Gotkine, Alon Abraham. Dynamic MRI testing of the cervical spine has prognostic significance in patients with progressive upper-limb distal weakness and atrophy [J]. *J Neurolog Sci*, 2014, 345(1-2): 168-171.
37. Kang JS, Jochem-Gawehn S, Laufs H, et al. Hirayama disease in Germany: case reports and review of the literature [J]. *Nervenarzt*, 2011, 82(10): 1264-1272.
38. Correia D, Costa H, Castro S, et al. A Portuguese case of Hirayama disease [J]. *BMJ Case Rep*, 2013, 28(10): 1-3.
39. Neufeld MY, Inzelberg R, Nisipeanu P, et al. Juvenile segmental muscular atrophy [J]. *Funct Neurol*, 1991, 6(4): 405-410.
40. 覃媛媛, 张顺, 张妍. 屈颈位二维多回波恢复梯度回波序列诊断平山病的价值 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2013, 21(10): 745-748.
41. 谢光友, 杨海涛, 吕富荣. 颈椎动态体位 MRI 及扩散张量成像对平山病的诊断价值 [J]. *第三军医大学学报*, 2013, 35(15): 1620-1623.
42. 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.
43. 李杰, 张文明, 林建华. 平山病患者颈椎矢状面形态及稳定性的 X 线影像学研究 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2014, 24(1): 20-24.
44. 唐冲, 孙宇, 潘胜发. 平山病与非平山病患者颈椎椎间盘-关节突角的差异 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2013, 23(7): 577-581.

(收稿日期:2015-05-19 修回日期:2015-07-09)

(本文编辑 彭向峰)