

颈椎前路植骨融合内固定术治疗平山病 疗效的电生理评估

聂 聪, 郑超君, 马晓生, 夏新雷, 朱 巍, 金 翔, 王洪立, 吕飞舟, 姜建元

(复旦大学附属华山医院骨科 200040 上海市)

【摘要】目的:通过电生理技术对接受颈椎前路植骨融合内固定手术治疗的平山病患者手术前后神经功能进行评估,探究手术干预对于神经功能恢复的作用。**方法:**回顾性分析 2016 年 1 月~2017 年 7 月于我院骨科接受颈椎前路植骨融合内固定手术的平山病患者 43 例,其中男性 41 例,女性 2 例;手术时年龄 14~26 岁,平均 18.2 ± 2.8 岁,病程 6~84 个月,平均 22.3 ± 20.1 个月;随访时间 3~18 个月,平均 7.2 ± 4.4 个月。所有患者均在术前及末次随访时接受上肢神经传导检查、针肌电图检查和上肢功能障碍评定(disability of arm shoulder hand, DASH)量表评估。通过比较复合肌肉动作电位(compound muscle action potential, CMAP)波幅、肌肉自发电位、运动单位电位形态及肌肉募集情况评估患者术后神经功能改变,并通过 DASH 量表评分变化评估患者术后上肢功能变化。分别比较术前症状严重侧和轻侧及手术前后电生理检查结果,通过配对样本 t 检验比较 CMAP 波幅, Pearson 卡方检验比较肌肉自发电位、运动单位电位形态及肌肉募集情况;通过配对样本 t 检验比较手术前后 DASH 量表评分变化。**结果:**患者手术前神经电生理检查结果显示,症状严重侧正中神经及尺神经波幅较轻侧明显降低($P < 0.05$),超过半数患者针肌电图检查可见双侧神经源性损害。术前及术后随访结果对比显示,术前症状严重侧正中神经 CMAP 波幅平均为 9.79 ± 4.63 mV,术后平均为 11.04 ± 4.43 mV,差异有统计学意义($P < 0.05$);术前症状严重侧尺神经 CMAP 波幅平均为 4.04 ± 3.25 mV,术后平均为 6.19 ± 4.30 mV,差异有统计学意义($P < 0.001$)。轻侧正中神经及尺神经 CMAP 波幅恢复情况无统计学意义($P > 0.05$);针肌电图检查结果显示,患者严重侧上肢被检肌肉自发电位出现比例、MUAP 形态宽大比例下降无统计学意义($P > 0.05$);部分被检肌肉募集情况有较为显著改善,其中术前 42 例患者症状严重侧桡侧腕屈肌存在募集减弱(42/43, 97.7%),末次随访时 32 例患者同一肌肉存在募集减弱(32/38, 84.2%),差异有统计学意义($P < 0.05$)。患者术前 DASH 量表评分为 7.04 ± 7.63 分,末次随访时 6.89 ± 7.47 分,差异无统计学意义($P > 0.05$)。**结论:**平山病患者接受颈椎前路植骨融合内固定手术后,上肢 CMAP 波幅提高,肌肉募集情况改善,该手术对控制病情进展、改善神经功能有积极作用。

【关键词】电生理技术;平山病;颈椎前路植骨融合内固定术

doi:10.3969/j.issn.1004-406X.2020.11.03

中图分类号:R746.4,R444 文献标识码:A 文章编号:1004-406X(2020)-11-0977-08

Evaluation of the surgical efficacy of the anterior cervical fusion and internal fixation for Hirayama disease using electrophysiological techniques/NIE Cong, ZHENG Chaojun, MA Xiaosheng, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2020, 30(11): 977-984

【Abstract】 Objectives: To evaluate the neurological function of patients with Hirayama disease before and after anterior cervical fusion and internal fixation surgery using nerve conduction study and electromyography (EMG), in order to investigate the effects of surgical intervention on the recovery of neurological function in such patients. **Methods:** This study enrolled 43 patients with Hirayama disease who underwent anterior cervical fusion and internal fixation in the Department of Orthopedics of Huashan Hospital from January 2016 to July 2017(41 males and 2 females, averaged 18.2 ± 2.8 years old, ranging from 14 to 26 years. The average course of disease was 22.3 ± 20.1 months, ranging from 6 to 84 months. The average follow-up duration was

基金项目:国家自然科学基金(81501909)

第一作者简介:女(1993-),住院医师,博士,研究方向:临床电生理学

电话:(021)52889999 E-mail:nie_cong2011@163.com

通讯作者:姜建元 E-mail:jianyuanjiang05@126.com

7.2±4.4 months, ranging from 3 to 18 months). All patients underwent nerve conduction examination and electromyography of the upper limbs before operation and during follow-up, and completed DASH scale at the same time. Bilateral electrophysiological results before and after operation were compared separately. In addition, paired-sample *t* test was used to compare CMAP amplitude; Pearson chi-square test was used to compare the muscle spontaneous potential, motor potential morphology and, muscle recruitment. DASH score before and after operation was also compared using paired-sample *t* test. **Results:** The amplitude of median nerve and ulnar nerve in severe side was significantly lower than that in the other side before operation ($P<0.05$). Bilateral neurogenic damage could be detected in more than half of the patients in electromyography. The results of nerve conduction examination showed that the mean CMAP amplitude of the median nerve in severe side was 9.79±4.63mV before operation and 11.04±4.43mV after operation, with the difference being statistically significant ($P<0.05$). The mean CMAP amplitude of the ulnar nerve in severe side was 4.04±3.25mV before operation and 6.19±4.30mV after operation, with the difference being statistically significant ($P<0.001$). The CMAP amplitude of the medial nerve and ulnar nerve of the mild side was also increased, but the difference was not statistically significant. The results of needle electromyography showed that the decrease of the proportion of spontaneous potential and prolonged MUAP duration in the severe side of the patients was not statistically significant ($P>0.05$); muscle recruitment in some of the muscles were significantly improved. Among them, 42 patients had decreased muscle recruitment in flexor carpi radialis (42/43, 97.7%) before operation, while only 32 patients had decreased muscle recruitment in the same muscle (32/38, 84.2%), and the difference was statistically significant ($P<0.05$). The DASH score showed that the average preoperative DASH score was 7.04±7.63, and postoperative one was 6.89±7.47. The difference was not statistically significant ($P>0.05$). **Conclusions:** The CMAP amplitude of the upper limbs increased and the muscle recruitment improved in patients with Hirayama disease after anterior cervical fusion and internal fixation. This procedure has a positive effect on controlling the progression of the disease and improving the nerve function. **[Key words]** Electrophysiological examination; Hirayama disease; Anterior cervical fusion and internal fixation **[Author's address]** Department of Orthopedics, Fudan University Huashan Hospital, Shanghai, 200040, China

平山病(Hirayama disease, HD)是一类以手内在肌及前臂肌群不对称性萎缩为主要特征的疾病,青少年多发,平均发病年龄 15~20 岁^[1]。1959 年,日本神经内科医生平山惠造首次报道了 12 例相似病例,并提出该疾病是与区别于运动神经元病的一种新的神经系统疾病,并命名为青少年良性远端肌萎缩症(juvenile muscular atrophy of distal upper extremity)^[2]。其人群发病率小于万分之一^[3]。平山病主要临床表现是单侧或者双侧上肢远端不对称的肌肉萎缩,引起患者手功能障碍,主要包括握力下降、伸指困难、并指困难等,症状在寒冷时常有加重。尽管其发病率较低,但由于其主要影响青少年手功能,造成患者劳动能力下降甚至丧失,给个人、家庭和社会都带来了沉重的负担。

在平山病的治疗中,佩戴颈托与手术治疗均为可行的治疗方案。其中,颈椎前路融合手术被认为是有效的治疗手段之一,既往研究已从影像学、临床评分等角度探究了颈椎前路融合手术对于平

山病治疗的有效性^[4-6]。但是目前少有从电生理的角度探究平山病手术疗效的相关研究,也无探索平山病术后神经病理生理改变的相关研究。本研究在进一步明确平山病电生理检查特点的基础上,比较平山病患者手术前后神经电生理检查结果的变化,旨在探究颈椎前路植骨融合内固定手术对患者神经功能恢复的可能影响。

1 资料与方法

1.1 纳入及排除标准

平山病诊断标准参考平山病临床诊疗规范国际指南(2019 年)^[7]:(1)起病年龄<25 岁;(2)起病隐匿缓慢,病程经历快速进展后逐步趋于稳定;(3)存在不对称的上肢局限性无力或远端肌群萎缩,不伴感觉功能障碍;(4)可伴有寒冷麻痹、伸指震颤等临床表现;(5)屈颈位 MRI 提示颈髓的硬脊膜后壁前移,下颈髓受压,硬膜后方出现新月形异常信号影;(6)排除运动神经元病、颈椎病、脊髓空洞症、脊髓肿瘤、颈椎畸形、多发性神经病、局灶

性神经病、臂丛神经损伤、原发性肌营养不良、创伤、炎症、感染或其他造成上述临床表现的疾病。

纳入标准:(1)符合平山病诊断标准;(2)于我院骨科接受颈椎前路植骨融合内固定术;(3)手术前及术后随访时接受神经电生理检查。

排除标准:(1)既往有颈部或上肢手术史者;(2)合并精神疾病或意识障碍,不能配合神经电生理检查者;(3)随访资料不全者。

1.2 一般资料

共纳入 2016 年 1 月~2017 年 7 月于我院就诊患者 43 例,其中男性 41 例,女性 2 例,起病年龄 13~20 岁,平均 16.0 ± 3.1 岁;接受手术时年龄 14~26 岁,平均 18.2 ± 2.8 岁。病程 6~84 个月,平均 22.3 ± 20.1 个月,随访时间 3~18 个月,平均 7.2 ± 4.4 个月。所有患者均接受颈椎前路植骨融合内固定术,其中 25 例患者接受 C4~C6 前路植骨融合内固定手术,18 例患者接受 C5~C7 前路植骨融合内固定手术,术后恢复良好,所有患者均无手术部位感染、内植物松动移位、二次手术等。

1.2.1 临床表现 所有入组患者均符合平山病之典型临床表现,即单侧或双侧但非对称性上肢萎缩,所有患者均存在手内在肌萎缩,17 例患者存在前臂尺侧肌肉萎缩(17/43,39.5%)。其中 41 例患者表现为单侧症状(41/43,95.4%),2 例患者表现为双侧非对称性症状(2/43,4.6%),24 例表现为右侧症状严重(24/43,55.8%),19 例表现为左侧症状严重(19/43,46.5%)。除 1 例患者有症状严重侧麻木感以外,所有患者均无明显感觉症状,所有患者均无下肢肌肉萎缩等临床症状。16 例患者存在伸指震颤表现(16/43,37.2%),34 例患者在寒冷环境时自觉症状明显加重(34/43,79.1%),6 例患者存在膝反射亢进(6/43,13.9%)。

1.2.2 影像学表现 患者的 X 线检查均无显著异常。所有患者屈颈位 MRI 均可见平山病之典型影像学表现,即下颈段硬膜囊向前移,与后方椎管壁分离并形成“新月形”血管流空影,相应节段的颈脊髓受到压迫而变细(43/43,100%),其中 4 例患者存在脊髓内高信号(4/43,9.3%)。

1.3 手术步骤

全身麻醉成功后,患者取仰卧位,背部及肩部垫枕使得颈椎处于过伸位,颈前及髂前上棘术野常规消毒铺巾;取右侧髂前上棘切口约 3cm,暴露至骨面后骨刀凿取约 $1.2 \times 1.2 \times 1.2$ cm 骨块备用;取

右侧颈前横切口约 8cm,暴露椎体前缘并定位,选取颈椎过屈位 MRI 中压迫最严重节段为手术节段,切开椎间隙,切除髓核组织,于椎间隙置入适当大小植骨块,采用钢板螺钉系统固定手术节段并逐层缝合。

1.4 神经电生理检查方法

所有患者均在术前及术后 3~18 个月接受常规神经电生理检查,检查者均为我院手外科肌电图室医师,检查报告均由 2 名以上具有充分临床经验的医师审核。

1.4.1 神经传导检查方法 使用丹麦 Keypoint 肌电图仪对平山病患者进行双侧神经传导检查,仪器置于屏蔽室内,室温保持 $20 \sim 35^{\circ}\text{C}$,受检者肢体在检查前均恢复常温,保证皮温在 30°C 以上,采用表面刺激电极进行刺激,表面记录电极进行记录。在正中神经运动传导检查中,记录电极置于拇短展肌肌腹中央,参考电极置于拇指远端;腕部刺激位于腕横纹正中桡侧腕屈肌和掌长肌肌腱之间,肘部刺激位于肘窝处肱动脉正上方;在尺神经运动传导检查中,记录电极置于小指展肌肌腹处,参考电极置于小指远端;腕部刺激位于腕横纹处尺侧,肘上刺激点位于尺神经干走行的肱骨内上髁远端 5cm 处,肘下刺激点位于尺神经干走行的肱骨内上髁近端 5cm 处;分别记录正中神经及尺神经复合肌肉动作电位(compound muscle action potential, CMAP)、正中神经及尺神经运动传导速度。感觉神经传导采用反向记录法,在正中神经感觉传导检查中,记录电极置于示指,参考电极置于记录电极远端 2~3cm,腕部刺激位于腕横纹处正中桡侧腕屈肌和掌长肌肌腱之间,距离刺激电极距离约 13cm 处;在尺神经感觉传导检查中,记录电极置于小指,参考电极置于记录电极远端 2~3cm,刺激电极位于腕横纹尺侧尺神经走行处,距离刺激电极约 11cm。记录正中神经及尺神经感觉神经动作电位(sensory nerve action potential, SNAP)、正中神经及尺神经感觉传导速度。

1.4.2 针肌电图检查方法 使用丹麦 Keypoint 肌电图仪对平山病患者进行双侧上肢正中神经及尺神经传导检查,仪器置于屏蔽室内,室温保持 $20 \sim 35^{\circ}\text{C}$,受检者肢体在检查前均恢复常温,保证皮温在 30°C 以上,检测针极为同心圆针,所检肌肉包括第一背侧骨间肌、拇短展肌、桡侧腕屈肌、示指伸肌、肱二头肌,观察项目包括静息时有无自

发电位(纤颤波或正锐波)、轻收缩时 20 个运动单位电位的平均时限及多相波百分比,以超过正常值 20% 为异常;记录第一背侧骨间肌、拇短展肌、桡侧腕屈肌、示指伸肌、肱二头肌有无自发电位、有无运动单位电位异常、有无募集减弱。

1.5 上肢功能评分

上肢功能评分采用上肢功能障碍评定(disability of arm shoulder hand,DASH)量表评分,采用电话问卷或纸质问卷的方式完成,评估患者术前及随访时上肢功能。

1.6 数据处理及分析

本研究部分采用回顾性研究,采用 SPSS 20.0 (IBM,USA)进行统计学分析,其中神经传导相关数据以均数 $\pm$ 标准差表示,针肌电图结果(包括自发电位、运动单位异常及募集减弱)以异常例数占受检例数的百分比表示;比较术前症状严重侧与症状轻侧神经传导检查相关均值采用配对 t 检验方法,针肌电图相关数据采取 Pearson 卡方检验;比较术前术后同侧神经传导检查相关均值采用配对 t 检验方法,针肌电图相关数据采取 Pearson 卡方检验;术前术后 DASH 量表评分采用配对 t 检验方法;检验水准 α 取双侧 0.05。

2 结果

2.1 平山病手术疗效的临床评估

患者术前 DASH 量表评分平均为 7.04 ± 7.63 分,末次随访平均 6.89 ± 7.47 分,差异无统计学意义($P=0.116$)。

2.2 患者术前上肢神经电生理检查结果

所有患者均完成了神经电生理检查。针对平山病患者的上肢运动传导检查显示,与症状较轻侧相比,症状严重侧正中神经及尺神经的 CMAP 波幅均较小,其中症状严重侧正中神经 CMAP 波幅平均为 9.79 ± 4.63 mV,相比症状较轻侧 11.59 ± 4.04 mV 波幅降低 15.53%,且差异有统计学意义($P=0.001$),33.33% 患者严重侧正中神经 CMAP 波幅降低(CMAP 波幅 <6 mV)^[8];尺神经 CMAP 单侧降低更为明显,症状严重侧尺神经 CMAP 波幅平均为 4.04 ± 3.25 mV,相比症状较轻侧 9.14 ± 4.37 mV 降低 55.80%,且差异有统计学意义($P<0.001$),80.95% 患者存在症状严重侧尺神经 CMAP 波幅降低(CMAP <5.5 mV)^[8];术前症状严重侧尺神经 CMAP 波幅与正中神经相比减小,且差

异有统计学意义($P<0.001$)。在运动传导速度方面,正中神经和尺神经的运动传导速度均无明显差异($P>0.05$)。感觉传导检查显示,患者双侧正中神经及尺神经的 SNAP 波幅与传导速度均无显著差异(表 1),其中所有患者双侧正中神经及尺神经感觉传导速度均在正常范围,1 例患者存在双侧正中神经 SNAP 减小($18.6 \mu\text{V}$ 及 $16.1 \mu\text{V}$),11 例患者存在症状严重侧尺神经 SNAP 波幅降低($<17.0 \mu\text{V}$)(11/40,27.5%),8 例存在轻侧波幅降低(8/38,21.0%)。

针肌电图检查示平山病患者存在神经源性损害。超过半数患者存在双侧神经源性损害表现;第一背侧骨间肌、拇短展肌、桡侧腕屈肌、示指伸肌中自发电位、MUAP 形态宽大及募集减弱出现率较高,其中症状严重侧第一背侧骨间肌受累严重(自发电位、MUAP 形态宽大及募集减弱出现率分别为 85.36%,97.30%,97.50%);部分患者存在肱二头肌受累(严重侧募集减弱出现率为 26.32%);症状严重侧与症状轻侧患者神经源性损害出现率有显著差异(表 2)。

2.3 术前术后上肢电生理检查对比

所有患者均在随访时接受了上肢电生理检查。神经传导检查显示,患者症状严重侧术后正中神经 CMAP 波幅平均为 11.04 ± 4.43 mV,相比术前增大 13.81%,且差异有统计学意义($P=0.026$);尺神经 CMAP 波幅平均为 6.19 ± 4.30 mV,相比术前增大 39.41%,且差异有统计学意义($P<0.001$)。而轻侧正中神经及尺神经 CMAP 波幅手术前后差异无统计学意义(表 3)。

针肌电图的随访检查显示,患者严重侧上肢被检肌肉术前术后自发电位出现频率、MUAP 形态宽大比例降低无统计学意义($P>0.05$),部分被检肌募集情况有较为显著改善,其中术前 42 例患者症状严重侧桡侧腕屈肌存在募集减弱(42/43,97.7%),术后 32 例患者同一肌肉存在募集减弱(32/38,84.2%),差异具有统计学意义($P=0.031$,表 3)。

3 讨论

3.1 平山病患者的电生理特点

本研究首先探究了患者术前正中神经及尺神经运动传导结果,发现平山病患者症状严重侧正中神经及尺神经 CMAP 波幅较对侧有所降低,差

异有统计学意义 ($P<0.05$); 正中神经及尺神经 CMAP 波幅降低情况有所差异, 更多患者存在尺神经 CMAP 波幅降低, 且症状严重侧尺神经 CMAP 平均波幅降低程度(相比症状较轻侧)更大 ($P<0.05$)。Wang 等^[9]针对 73 例平山病患者的研究显示, 24.7% 的患者存在正中神经 CMAP 波幅下降, 31.5% 的患者存在尺神经 CMAP 波幅下降, 并且其波幅下降程度与握力评分呈负相关, 即神经电生理检查结果与患者的临床表现相符合; 有学者对 CMAP 波幅降低的现象提出了解释, 即脊髓反复受压造成前角细胞坏死, 导致有髓纤维变性坏死, 轴索丢失, 造成 CMAP 波幅的下降。Zheng 等^[10]运用运动单位数目估计 (motor unit number estimation, MUNE) 方法证实了平山病患者拇短展肌及小指展肌运动单位数目明显减少, 从另一角度验证了上述假说。另外, 许多学者也对正中神经和尺神经 CMAP 波幅降低不一致的现象进行了研究, Qiao 等^[11]的研究发现 90.2% 的患者存在尺神经 CMAP 波幅下降, 而仅有 45.1% 患者存在正中神经 CMAP 波幅下降; Jin 等^[12]的研究发现平山病患者症状严重侧尺神经 CMAP 波幅明显小于正中神经, 尺神经与正中神经 CMAP 波幅比值为 0.55 ± 0.41 , 与脊髓侧索硬化症 (amyotrophic lateral

sclerosis, ALS) (2.28 ± 1.15) 及颈椎病伴肌萎缩症 (cervical spondylosis amyotrophy, CSA) (1.21 ± 0.53) 相比差异有统计学意义, 可作为平山病与 ALS、CSA 相鉴别的依据之一。有研究^[13,14]认为这有可能由于大鱼际和小鱼际对皮层/外周神经刺激的反应程度不同, ALS 患者存在上运动神经元损伤, 损伤定位可至皮层水平, 而多数平山病患者仅存在下运动神经元损伤, 损伤定位于脊髓, 因此出现尺神经 CMAP 波幅降低大于正中神经的现象。在传导速度方面, 极少数患者存在运动传导速度下降。由于神经传导速度反映的是快传导纤维的传导速度, 因此即使存在轴索丢失情况, 传导速度也可保持正常, 仅当大多数轴索丢失, 仅存少数传导较慢的纤维时才可能出现传导速度减慢现象,

表 2 患者术前双侧上肢针肌电图检查阳性占比

Table 2 The positive proportion of needle EMG study on bilateral upper limbs before operation

	严重侧 Severe side	轻侧 Mild side	P值 P value
自发电位 Spontaneous activity			
第一背侧骨间肌 First dorsal interosseus	35/41	12/40	0.000
拇短展肌 Abductor pollicis brevis	22/43	6/42	0.000
桡侧腕屈肌 Flexor carpi radialis	19/43	5/41	0.001
示指伸肌 Extensor indicis	16/26	6/25	0.007
肱二头肌 Biceps brachii	1/38	0/37	0.321
MUAP形态宽大 Prolonged MUAP duration			
第一背侧骨间肌 First dorsal interosseus	36/37	23/36	0.000
拇短展肌 Abductor pollicis brevis	35/40	21/37	0.315
桡侧腕屈肌 Flexor carpi radialis	32/39	12/29	0.001
示指伸肌 Extensor indicis	20/22	11/21	0.005
肱二头肌 Biceps brachii	3/34	1/33	0.317
募集减弱 Decreased muscle recruitment			
第一背侧骨间肌 First dorsal interosseus	39/40	32/39	0.023
拇短展肌 Abductor pollicis brevis	41/42	31/41	0.003
桡侧腕屈肌 Flexor carpi radialis	42/43	20/37	0.000
示指伸肌 Extensor indicis	26/26	13/20	0.001
肱二头肌 Biceps brachii	10/38	4/35	0.107

表 1 术前患者双侧上肢神经传导检查结果

Table 1 The results of nerve conduction study on bilateral upper limbs before operation

	严重侧 Severe side	轻侧 Mild side	P值 P value
正中神经 CMAP(mV) CMAP of median nerve	9.79±4.63	10.80±4.65	0.001
尺神经 CMAP(mV) CMAP of ulnar nerve	4.36±3.78	6.05±4.36	0.000
正中神经 SNAP(μV) SNAP of median nerve	43.77±19.18	43.70±15.06	0.195
尺神经 SNAP(μV) SNAP of ulnar nerve	25.88±11.97	22.36±10.03	0.438
正中神经 MCV(m/s) MCV of median nerve	54.94±8.92	53.46±7.47	0.362
尺神经 MCV(m/s) MCV of ulnar nerve	53.98±4.32	55.14±4.68	0.632
正中神经 SCV(m/s) SCV of median nerve	58.71±6.4	49.31±7.14	0.593
尺神经 SCV(m/s) SCV of ulnar nerve	57.20±6.4	54.51±4.96	0.697

注: CAMP, 复合肌肉动作电位; SNAP, 感觉神经动作电位; MCV, 运动传导速度; SCV, 感觉传导速度

Note: CAMP, compound muscle action potential; SNAP, sensory nerve action potential; MCV, motor conduction velocity; SCV, sensory conduction velocity

因此在平山病患者中少见运动传导速度异常。

感觉神经传导检查显示有少数患者存在尺神经 SNAP 降低, 尽管这部分患者并无明显感觉症状。部分学者^[15,16]的研究同样发现了这一现象, 提示平山病患者可能存在亚临床的感觉神经损害。目前并无研究表明平山病患者存在感觉神经传导潜伏期或传导速度的异常。

平山病患者的针肌电图检查同样显示了异常, 其中募集减弱现象最为常见, 可能与运动单位

的丢失有关; MUAP 波形宽大也为平山病患者针肌电图检查的常见表现, 它反映了神经损伤与再支配的过程, 提示平山病患者存在慢性神经损伤; 部分平山病患者针肌电图检查也可发现正尖波或纤颤电位等异常自发电位, 提示神经可能存在活动性损害。针肌电图的阳性结果也为平山病神经损伤的定位提供一定信息, 其中 C7~T1 神经根支配肌(包括第一背侧骨间肌、拇短展肌、桡侧腕屈肌和示指伸肌) 中针肌电图异常出现率较高, 而

表 3 术前术后双侧上肢神经传导检查及针肌电图检查阳性占比

Table 3 The positive proportion of nerve conduction study and needle EMG study on bilateral upper limbs before and after operation

	严重侧 Severe side			轻侧 Mild side		
	术前 Before operation	术后 After operation	P 值 P value	术前 Before operation	术后 After operation	P 值 P value
神经传导检查 Nerve conduction study						
正中神经 CMAP(mV) CMAP of median nerve	9.70±4.37	11.04±4.43	0.026	11.13±4.14	12.66±3.76	0.117
尺神经 CMAP(mV) CMAP of ulnar nerve	4.44±3.39	6.19±4.30	0.000	8.76±4.55	9.64±4.38	0.193
自发电位 Spontaneous activity						
第一背侧骨间肌 First dorsal interosseus	35/41	30/40	0.241	12/40	6/39	0.122
拇短展肌 Abductor pollicis brevis	22/43	15/42	0.151	6/42	9/38	0.282
桡侧腕屈肌 Flexor carpi radialis	19/43	16/39	0.773	5/41	4/37	0.848
示指伸肌 Extensor indicis	16/26	14/23	0.716	6/25	4/22	0.627
肱二头肌 Biceps brachii	1/38	1/22	0.691	0/37	1/21	0.181
MUAP形态宽大 Prolonged MUAP duration						
第一背侧骨间肌 First dorsal interosseus	36/37	35/39	0.184	23/36	24/37	0.931
拇短展肌 Abductor pollicis brevis	35/40	33/41	0.390	21/37	20/35	0.974
桡侧腕屈肌 Flexor carpi radialis	32/39	28/37	0.496	12/29	17/34	0.494
示指伸肌 Extensor indicis	20/22	21/23	0.963	11/21	14/22	0.569
肱二头肌 Biceps brachii	3/34	2/21	0.930	1/33	1/20	0.715
募集减弱 Decreased muscle recruitment						
第一背侧骨间肌 First dorsal interosseus	39/40	37/40	0.305	32/39	27/37	0.342
拇短展肌 Abductor pollicis brevis	41/42	37/42	0.090	31/41	20/37	0.046
桡侧腕屈肌 Flexor carpi radialis	42/43	32/38	0.031	20/37	18/33	0.967
示指伸肌 Extensor indicis	26/26	22/23	0.283	13/20	12/19	0.905
肱二头肌 Biceps brachii	10/38	5/22	0.670	4/35	4/21	0.430

C5~C6 节段支配肌(肱二头肌)仅有少数出现异常,提示平山病脊髓损伤节段主要在下颈段;Guo 等^[17]的研究也表明平山病患者神经损害的主要受累节段为 C7、C8 和 T1。同时,虽然仅有少数患者的临床症状表现为双侧受累,但半数以上患者存在双侧针肌电图异常表现,提示平山病的神经损害多呈双侧性。尽管多数学者认为平山病的损伤局限在下颈段,但 Guo 等^[17]亦发现部分患者存在胫前肌、下胸段椎旁肌及胸锁乳突肌的神经源性损害,Schroeder 等^[18]的研究也发现了部分患者存在胫前肌 MUP 形态异常的表现,上述研究可能提示除下颈段神经源性损害以外,平山病患者还可能在上颈段、胸段和腰段神经源性损害,暗示除反复屈颈导致的脊髓压迫因素以外,还可能还存在其他致病机制。

3.2 从神经电生理角度探究平山病手术治疗的有效性

手术治疗是平山病的治疗手段之一,颈椎前路植骨融合手术为其中一种术式。2001 年,Imamura 等^[19]首次运用该术式对平山病患者进行治疗(C4~C6 节段),术后 6 个月随访显示患者肌力有所恢复。该术式通过固定 2~3 个颈椎节段达到屈颈后相应节段脊髓不再受压,从而达到治疗目的。对于脊柱外科医生而言,颈椎前路植骨融合内固定手术流程相对常规、易于操作,对患者而言,该手术恢复期短、创伤较小,因此该术式被较多外科医生所选择。许多学者的研究证实了该术式的有效性。朱继超等^[5]的一项研究表明术后患者的 JOA 评分有显著提高;Wang 等^[20]通过 fMRI 证实了术后患者皮层活化受屈颈影响与术前相比显著减小,提示神经功能存在恢复。本研究首次从神经电生理角度证实了手术的有效性,患者术后正中神经和尺神经 CMAP 波幅均有上升,且差异有统计学意义,这与既往研究中证实的患者术后肌力上升相符合。其中,尺神经恢复程度较正中神经大,这可能是由于尺神经术前受损较重的原因。在神经损伤的恢复方面,针肌电图结果显示术后患者的异常自发电位出现率有下降趋势,肌肉募集程度有恢复趋势,但差异无统计学意义。这一方面可能由于部分患者随访时间较短(小于 6 个月),神经恢复程度不明显,另一方面可能由于丢失的运动单位恢复较为困难,且神经再支配过程中产生的 MUAP 波形改变等可能长期存在,导致

针肌电图检查结果无明显变化。

在临床评估方面,本研究采用 DASH 量表评估患者术后上肢功能恢复情况。DASH 量表从日常活动、疾病症状及心理状态等方面对患者上肢功能障碍进行评估,被广泛用于臂丛损伤、上肢骨折、乳腺癌术后等,具有良好的信度和效度^[21~24]。本研究表明患者术后 DASH 量表评分与术前无显著性差异,可能与 DASH 量表对手部精细动作评估不足的特点有关,平山病患者手内在肌受损严重,主要影响精细动作,而较大动作受影响较小,可能导致临床评分无法取得显著性差异。

3.3 本研究的局限性

首先,本研究为回顾性研究,证据等级不高,其结果还需通过循证医学等级更高的前瞻性对照研究进一步验证;其次,纳入病例数较少,难以对神经功能恢复的影响因素做进一步分层分析,后续将进一步纳入病例、完善随访,并改进评估方法,以期得到更为完善的结果。

综上所述,本次研究再次证实了平山病患者存在正中神经及尺神经 CMAP 波幅降低、传导速度正常、单侧或双侧神经源性损害等表现,与既往研究结果一致性较高;此外,本研究发现颈椎前路植骨融合内固定手术可显著提高严重侧正中神经及尺神经 CMAP 波幅,并改善肌肉募集情况,首次从神经电生理角度证实了颈椎前路植骨融合内固定手术对控制平山病的病情进展、促进神经功能恢复有着积极作用。

4 参考文献

1. Huang YL, Chen CJ. Hirayama Disease[J]. Neuroimaging Clin N Am, 2011, 21(4): 939-950.
2. Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease)[J]. Intern Med, 2000, 39(4): 283-290.
3. Tashiro K, Kikuchi S, Itoyama Y, et al. Nationwide survey of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease) in Japan[J]. Amyotroph Lateral Scler, 2006, 7(1): 38-45.
4. 孙宇, 刘鑫, 樊东升, 等. 平山病外科治疗的中期临床效果及影像学结果[J]. 北京大学学报(医学版), 2017, 49(6): 1019-1026.
5. 朱继超, 刘宝戈, 王磊, 等. 颈椎前路手术治疗平山病初步临床结果[J]. 中国矫形外科杂志, 2017, 25(23): 2113-2117.
6. Zheng C, Zhu Y, Yang S, et al. A study of dynamic F-waves in juvenile spinal muscular atrophy of the distal upper extremity (Hirayama disease)[J]. J Neurol Sci, 2016, 367: 298-

- 304.
7. 复旦大学附属华山医院骨科, 北京大学第三医院骨科, 《中华骨科杂志》编辑部. 平山病临床诊疗规范国际指南[J]. 中华骨科杂志, 2019, 39(8): 452-457.
 8. Huang YC, Ro LS, Chang HS, et al. A clinical study of Hirayama disease in Taiwan[J]. *Muscle Nerve*, 2008, 37(5): 576-582.
 9. Wang X, Cui L, Liu M, et al. A clinical neurophysiology study of Hirayama disease[J]. *Chin Med J(Engl)*, 2012, 125(6): 1115-1120.
 10. Zheng C, Zhu Y, Zhu D, et al. Motor unit number estimation in the quantitative assessment of severity and progression of motor unit loss in Hirayama disease[J]. *Clin Neurophysiol*, 2017, 128(6): 1008-1014.
 11. Qiao K, Lin J, Zhao YY. Electrophysiological characteristics of Hirayama disease [J]. *Clin Neurophysiol*, 2009, 120(1): S62.
 12. Jin X, Jiang JY, Lu FZ, et al. Electrophysiological differences between Hirayama disease, amyotrophic lateral sclerosis and cervical spondylotic amyotrophy[J]. *BMC Musculoskelet Disord*, 2014, 15: 349.
 13. Weber M, Eisen A, Stewart H, et al. The split hand in ALS has a cortical basis[J]. *J Neurol Sci*, 2000, 180(1-2): 66-70.
 14. Lyu RK, Huang YC, Wu YR, et al. Electrophysiological features of Hirayama disease[J]. *Muscle Nerve*. 2011, 44(2): 185-190.
 15. Polo A, Curro' Dossi M, Fiaschi A, et al. Peripheral and segmental spinal abnormalities of median and ulnar somatosensory evoked potentials in Hirayama's disease [J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2003, 74(5): 627-632.
 16. Restuccia D, Rubino M, Valeriani M, et al. Cervical cord dysfunction during neck flexion in Hirayama's disease [J]. *Neurology*, 2003, 60(12): 1980-1983.
 17. Guo XM, Qin XY, Huang C. Neuroelectrophysiological characteristics of Hirayama disease: report of 14 cases[J]. *Chin Med J(Engl)*, 2012, 125(14): 2440-2443.
 18. Schroder R, Keller E, Flacke S, et al. MRI findings in Hirayama's disease: flexion-induced cervical myelopathy or intrinsic motor neuron disease?[J] *J Neurol*, 1999, 246(11): 1069-1074.
 19. Imamura H, Matsumoto S, Hayase M, et al. A case of Hirayama's disease successfully treated by anterior cervical decompression and fusion[J]. *Brain and Nerve(Tokyo)*, 2001, 53(11): 1033-1038.
 20. Wang HL, Wu YW, Song J, et al. Cortical activation changes in Hirayama disease after anterior cervical decompression and fusion[J]. *World Neurosurg*, 2018, 116: E588-894.
 21. Hudak PL, Amadio PC, Bombardier C, et al. Development of an upper extremity outcome measure: The DASH (Disabilities of the Arm, Shoulder, and Head)[J]. *Am J Ind Med*, 1996, 29(6): 602-608.
 22. Baltzer H, Novak CB, McCabe SJ. A scoping review of disabilities of the arm, shoulder, and hand scores for hand and wrist conditions[J]. *J Hand Surg Am*, 2014, 39(12): 2472-2480.
 23. Reynolds N, Thirkannad S. The recall DASH score: a novel research tool[J]. *Hand Surg*, 2013, 18(1): 11-14.
 24. Imaeda T, Toh S, Nakao Y, et al. Validation of the Japanese society for surgery of the hand version of the disability of the arm, shoulder, and hand questionnaire[J]. *J Orthop Sci*, 2005, 10(4): 353-359.

(收稿日期:2019-09-18 修回日期:2020-08-27)

(英文编审 庄乾宇/谭 啸)

(本文编辑 姜雅浩)