

临床论著

平山病患者颈部深肌的形态学变化

桂 珊, 杨 炼, 孔祥闯, 柳 曦

(华中科技大学同济医学院附属协和医院放射科 430022 武汉市)

【摘要】目的:明确平山病患者的颈部深肌的形态学变化,进一步理解其发病机制,并为平山病的治疗提供可能的新思路。**方法:**回顾性分析我院确诊的 38 例平山病患者以及 38 名健康人的中立位颈椎 MRI 片,测量所有人 C3~C7 椎间盘层面深肌(深屈肌主要包括头长肌和颈长肌,深伸肌包括多裂肌和颈半棘肌)及相应椎体横截面积(cross sectional area, CSA),计算出两者间比值(R-CSA)以及深屈肌 CSA 与深伸肌 CSA 比值(椎旁肌的横截面积与肌力呈正比关系,因此可以反映肌力的变化)。同时根据深屈肌和深伸肌的信号值计算出深屈肌与深伸肌信号的对比信噪比(signal/noise ratio, SNR)。测量平山病患者受累最严重层面脊髓前后径及横径,健康人测量 C5/6 层面脊髓前后径及横径,再计算出前后径与横径之比。最后比较两组间是否有差异。**结果:**平山病患者深屈肌与深伸肌横截面积之比(C3/4, 0.66 ± 0.18 ; C4/5, 0.48 ± 0.14 ; C5/6, 0.45 ± 0.22 ; C6/7, 0.34 ± 0.15)较健康对照组(C3/4, 0.47 ± 0.15 ; C4/5, 0.29 ± 0.10 ; C5/6, 0.22 ± 0.07 ; C6/7, 0.19 ± 0.48)显著增大($P < 0.05$)。平山病患者的 SNR (C3/4, 0.64 ± 0.19 ; C4/5, 0.73 ± 0.13 ; C5/6, 0.70 ± 0.17 ; C6/7, 0.70 ± 0.17)也较健康对照组(C3/4, 0.51 ± 0.13 ; C4/5, 0.64 ± 0.13 ; C5/6, 0.65 ± 0.17 ; C6/7, 0.64 ± 0.12)显著增加($P < 0.05$)。平山病患者脊髓较健康对照组受压变形,前后径与横径之比(0.32 ± 0.06 vs 0.53 ± 0.82)减小($P < 0.05$)。**结论:**平山病患者深屈肌与伸肌力量不平衡可能导致平山病患者颈部重复过度屈曲,进而压迫脊髓,纠正颈椎矢状面不平衡是治疗平山病的可能思路。

【关键词】平山病;形态学研究;椎旁肌肉

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2021.03.03

中图分类号: R744.2, R445.2 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2021)-03-0208-05

Morphological changes of deep neck muscles in Hirayama disease/GUI Shan, YANG Lian, KONG Xi-angchuang, et al/Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2021, 31(3): 208-212

【Abstract】 Objectives: To clarify the deep neck muscle changes in patients with Hirayama disease, further understand its pathogenesis, and provide possible new ideas for the treatment of Hirayama disease. **Methods:** Retrospectively analyze the neutral cervical MRI of 38 Hirayama disease patients and 38 healthy sex-age matched people as control group. The anteroposterior and transverse diameters of the spinal cord at the most severe level in patients with Hirayama disease(in control group, spinal cord diameters were measured at C5/6 level) and then calculate the ratio of the anteroposterior and transverse diameters were measured. Also the deep muscles(the flexor deep consists mainly of the longus capis and longus cervicalis, and the extensor deep consists of the multifidus and semispinalis cervicalis) of C3-7 intervertebral disc and the corresponding vertebral cross-sectional area(CSAs), and calculated the relative cross-sectional area(R-CSA) and the ratio of the cross-sectional area of deep flexors to deep extensors (CSADFs/CSADEs) were measured (The cross-sectional area of the paraspinal muscles was directly proportional to muscle strength, so it could reflect changes in muscle strength). At the same time, the signal values of deep flexors and deep extensors were obtained and the signal/noise ratio(SNR) of the signals of deep flexors and deep extensors was calculated. Finally, R-CSA and CSADFs/CSADEs were compared between the two groups. **Results:** The spinal cord of Hirayama disease patients was compressed and deformed, and the ratio of the anterior and posterior diameter to the transverse diameter decreased(0.32 ± 0.06 vs 0.53 ± 0.82). Compared with the healthy control group(C3/4, 0.47 ± 0.15 ; C4/5, 0.29 ± 0.10 ; C5/6, 0.22 ± 0.07 ; C6/7, 0.19 ± 0.48), the CSADFs/CSADEs(C3/4, 0.66 ± 0.18 ; C4/5, 0.48 ± 0.14 ; C5/6,

第一作者简介:女(1995-),硕士在读,研究方向:影像医学与核医学

电话:18883938556 E-mail:18883938556@163.com

通讯作者:柳曦 E-mail:liuxi027@163.com

0.45±0.22; C6/7, 0.34±0.15) of Hirayama disease patients increased significantly($P<0.05$); the R-CSADFs and SNR of Hirayama disease patients also increased significantly($P<0.05$); while the R-CSADEs decreased significantly ($P<0.05$). **Conclusions:** The imbalance of deep flexor and extensor strength in patients with Hirayama disease may cause repeated excessive flexion of the neck in patients with Hirayama disease, which may compress the spinal cord. Correcting the sagittal imbalance of the cervical spine is a possible idea for the treatment of Hirayama disease.

[Key words] Hirayama disease(HD); Cervical paraspinal muscles; Morphometry

[Author's address] Department of Radiology, Union Hospital Affiliated to Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan, 430022, China

平山病(Hirayama disease, HD)是一种良性、自限性颈脊髓病,在 MRI 上可以观察到 HD 患者单侧或双侧颈髓不对称受压萎缩,屈曲时更加明显^[1-3],病理改变为脊髓前角受累^[4]。HD 起病隐匿,常表现为远端上肢肌肉萎缩无力,可伴震颤或感觉异常,青少年男性好发,因此又称为青少年肌萎缩症,大多数患者可在数年内自愈^[5]。HD 患者常表现出更大的颈屈曲角度及颈椎不稳定性^[6],而深部肌肉对于颈部姿势的稳定性以及体位感知具有重要作用^[7],但目前少有从肌肉角度对此进行研究。因此本研究旨在通过在 MRI 上比较 HD 患者及健康对照者颈前、后深屈肌和深伸肌的差异,从肌肉角度进一步探讨 HD 发病机制,从而为平山病的治疗提供可能的新思路。

1 资料和方法

1.1 一般资料

本研究回顾性分析了 2013 年 9 月~2019 年 12 月我院临床诊断为 HD 患者的临床资料。诊断标准^[8]:(1)临床表现,双侧不对称的局限于上肢的肌肉萎缩及肌无力,以手内在肌及前臂肌群的萎缩为主。除此之外还包括“寒冷麻痹”、“伸指震颤”和“肌束震颤”。(2)影像学表现,颈部 MRI 检查屈曲状态下存在典型的“膜-壁分离”现象,中立位显示颈髓萎缩、髓内异常高信号等异常表现。(3)神经电生理表现,针肌电图检查提示下颈段神经源性损害;运动神经传导检测常以症状侧或双侧正中神经及尺神经复合肌肉动作电位波幅(compound muscle action potentials, CMAP)不成比例降低为主要表现,而运动神经传导速度及感觉神经传导检测通常无明显异常。未在我院进行中立位 MRI 检查者不纳入 HD 组。

1.2 健康对照组

在门诊中选择性别及年龄匹配的健康男性,

中立位 MRI 检查结果为阴性,既往无神经、肌肉疾病的患者作为对照组。

1.3 MRI 图像获得与分析

根据此前颈部肌肉的研究方法,颈部肌肉和椎体有密切的联系,椎体面积和肌肉面积在给定层面具有对应关系^[9,10]。由两名放射科医师在 PACS 系统上独立查看所有人的常规中立位颈椎 MRI 图像,在轴位 T2 图像上测量 C3/4~C6/7 椎间盘对应层面颈前后深部肌肉横截面积(cross-sectional area, CSA),然后分别得出与相应层面椎体横截面积的比值(R-CSA)(图 1),以及深屈肌 CSA(CSA of deep flexors, CSADFs)与深伸肌 CSA(CSA of deep extensors, CSADEs)间的比值(CSADFs/CSADEs)。勾画感兴趣区的同时可得到

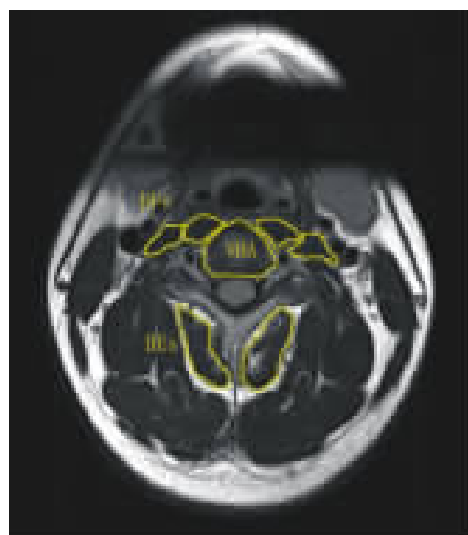


图 1 颈深部肌肉横截面测量:R-CSA 为相对横截面积,计算公式为 $R-CSADFs=CSADFs/VBA$; $R-CSADEs=CASDEs/VBA$

Figure 1 The cross-sectional area measurement of the deep neck muscles: R-CSA was the relative cross-sectional area, and the calculation formula was $R-CSADFs=CSADFs/VBA$; $R-CSADEs=CASDEs/VBA$

深屈肌及深伸肌的信号值,我们使用对比信噪比(signal/noise ratio,SNR)来量化颈部深肌的信号变化,SNR为深屈肌和深伸肌信号值的比值。还需测量相应节段脊髓前后径a及左右径b,并算出比值(a/b)代表脊髓形变程度。HD患者选择病变最严重节段,健康对照组统一选择C5/6节段测量脊髓前后径比值。

1.4 统计分析

统计软件为SPSS 25.0,所有结果采用平均值±标准差表示,应用配对T检验比较HD患者和健康对照组之间是否存在差异, $P<0.05$ 表示有统计学意义。

2 结果

共纳入38例HD患者,均为男性,平均年龄 18.46 ± 3.13 岁,平均病程 2.5 ± 1.6 年,下颈髓为主要受累部位,以C5/6最为常见(76.4%,29/38)。健康对照组纳入38人,均为男性,平均年龄 18.43 ± 3.12 岁。两组间年龄无显著差异($P>0.05$)。HD患者颈髓不同程度受压萎缩,前后径与左右径比值较健康对照组明显缩小($P<0.05$),提示脊髓受压萎缩(表1)。

HD患者C3/4~C5/6层面颈前深屈肌R-CSA较健康对照组增大,C4/5~C6/7层面颈后深伸肌R-CSA较健康对照组减小($P<0.05$),C6/7层面深屈肌及C3/4层面深伸肌R-CSA较健康对照组无明显差异($P>0.05$)。C3/4~C6/7层面深屈肌与深伸肌比值CSADFs/CSADEs较健康对照组均增大($P<0.05$)。HD患者C3~C7的所有层面的SNR均较健康对照组增大(表2)。

3 讨论

平山病的发病机制仍在研究中,较为广泛认可的是脊髓与硬脊膜的不成比例生长是一个可能造成脊髓受压缺血的因素,而且颈部的重复过度屈曲加重了脊髓受压^[11]。下颈段是颈椎前凸幅度最大的位置,也是动度最大的位置,因此下颈段最易受累。某些学者提出长颈假说认为平山病患者颈椎占全脊柱比例较高^[12],导致了其硬脊膜的改变,从而压迫脊髓。但此假说不足以解释平山病患者颈椎动度大,屈曲更明显这一危险因素。

颈部肌肉,被认为对于维持姿势、颈部运动具有重要作用,尤其是深部肌肉。研究^[13]表明,正常

表1 两组间年龄及脊髓测量比较

Table 1 Comparison of age and spinal cord measurement between the two groups

	HD组 HD group	对照组 Control group
年龄(岁)Age(year)	18.46 ± 3.13	18.43 ± 3.12
前后径a(mm)	4.12 ± 0.63	6.23 ± 0.59
横径b(mm)	12.95 ± 1.01	11.85 ± 0.78
a/b	0.32 ± 0.06	0.53 ± 0.82^{①}

注:①与HD组比较 $P<0.05$

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

表2 两组间各层面CSA比值及SNR平均值比较

Table 2 Comparison of CSA ratios and SNR averages at 4 levels between the two groups

	HD组 HD group	对照组 Control group
C3/4		
R-CSADFs	0.93 ± 0.29	0.73 ± 0.21^{①}
R-CSADEs	1.46 ± 0.43	1.63 ± 0.42
CSADFs/CSADEs	0.66 ± 0.18	0.47 ± 0.15^{①}
SNR	0.64 ± 0.19	0.51 ± 0.13^{①}
C4/5		
R-CSADFs	0.82 ± 0.20	0.60 ± 0.19^{①}
R-CSADEs	1.77 ± 0.43	2.18 ± 0.57^{①}
CSADFs/CSADEs	0.48 ± 0.14	0.29 ± 0.10^{①}
SNR	0.73 ± 0.13	0.64 ± 0.13^{①}
C5/6		
R-CSADFs	0.69 ± 0.21	0.54 ± 0.12^{①}
R-CSADEs	1.69 ± 0.50	2.54 ± 0.54^{①}
CSADFs/CSADEs	0.45 ± 0.22	0.22 ± 0.07^{①}
SNR	0.70 ± 0.17	0.65 ± 0.17^{①}
C6/7		
R-CSADFs	0.58 ± 0.20	0.52 ± 0.11
R-CSADEs	1.81 ± 0.41	2.75 ± 0.57^{①}
CSADFs/CSADEs	0.34 ± 0.15	0.19 ± 0.48^{①}
SNR	0.70 ± 0.17	0.64 ± 0.12^{①}

注:R-CSADFs,深屈肌横截面积比值;R-CSADEs,深伸肌横截面积比值;CSADFs,深屈肌横截面积;CSADEs,深伸肌横截面积;SNR,对比信噪比;①与HD组比较 $P<0.05$

Note: R-CSADFs, ratio of cross-sectional area(R-CSA) of deep flexors; R-CSADEs, R-CSA of deep extensors; CSADFs, cross-sectional area(CSA) of deep flexors; CSADEs, CSA of deep extensors; SNR, signal/noise ratio; ①Compared with HD group, $P<0.05$

人颈后深部肌肉I型纤维多于II型纤维,即颈后深肌群作用首先是维持头颅稳定,其次才是协调运动。此外,有研究发现颈后深部肌肉还兼具有本体感觉作用^[14]。多项研究表明肌肉横截面积大小可表示收缩力大小^[15,16]。理论上普遍认为平山病

患者较健康人颈部肌肉更弱,稳定性差是引起脊髓受压萎缩的危险因素。我们的研究表明 HD 患者的深屈肌 R-CSA 较健康对照组增大,深伸肌 R-CSA 较健康对照组减小,深屈肌及深伸肌比值较健康对照组明显增大($P<0.05$)。这些变化均提示颈部运动屈曲的力量增强,背伸力量减弱,这种屈伸力量的不平衡造成的颈椎矢状面力量的动态平衡被打破了。颈部肌肉高度复杂,灵敏而肌力小,灵活但耐力差,协调易失衡,易发生退变和劳损,导致肌张力不平衡,这种不平衡将进一步影响骨关节发生改变^[17]。多项研究也证实平山病患者颈椎曲度、钩椎关节形态发生改变^[18,19],这些骨性结构的改变也使得颈部运动时易于过度屈曲,是慢性头痛、颈痛的危险因素^[20],这可能也是加重脊髓受压的重要因素。

深屈肌主要包括头长肌和颈长肌,头长肌起自头骨底部,C1 节段最大,向下逐渐减小,至 C5、C6 节段消失。颈长肌走行于 C2 至 T2/3 之间,位于椎体和横突凹槽,最初起于头长肌中部,外观较为扁圆,至 C6/7 水平肌肉变薄并向中线靠拢。深伸肌包括多裂肌和颈半棘肌。多裂肌存在于 C2 以下,颈半棘肌位于 C2~C5,两者均位于棘突和横突之间,MRI 上有时分界不清。因此,C3/4 节段深伸肌与 C6/7 节段深屈肌 R-CSA 与健康对照组无显著差异($P>0.05$),这可能与深肌的解剖结构有关,肌腹节段受影响更加明显。

平山病患者的 SNR 增大可能是深屈肌的信号值增高或深伸肌的信号值降低,结合深屈肌 R-CSA 增大,深伸肌 R-CSA 减小,我们认为这两者可能同时存在,且共同提示了颈部深肌的慢性损伤,导致肌肉脂肪含量增加或者纤维化。尽管平山病是一种良性的自限性疾病,但也有研究表明其可能存在广泛的全身自主神经障碍或合并高钾血症^[21,22],部分患者远期预后欠佳,因此,早期限制其进展对于恢复前臂功能,获得良好预后是非常重要的。目前的治疗方式包括保守治疗及手术治疗,一般均可取得临床稳定,手指和手臂力量有所恢复,但已造成的肌肉萎缩常难以恢复,因此平山病的早期诊断与治疗十分重要。保守治疗以神经保护药物治疗和颈圈治疗为主,多数患者治疗后可达到临床稳定或治愈^[23]。但颈圈佩戴时间长,患者依从性较差,少数患者佩戴颈圈 3~6 个月后症状仍持续加重或影像学表现进展,这些患者可选

用颈椎关节融合术^[24,25],术后可有效限制其进展,但手术无法回避并发症与颈椎的退行性变。因此,一种新的治疗方式值得考虑。有研究表明颈部肌肉训练可有效改善颈椎功能^[7,26]。我们的研究提供了一种新的治疗思路,通过加强肌肉力量,阻断肌肉慢性损伤,来纠正颈椎屈伸力量的不平衡,以阻止平山病进展。

尽管在平山病患者中观察到了这一变化,但本研究为回顾性研究,无法随访肌肉的动态变化,为了进一步验证我们的猜想,理解肌肉在平山病中的作用,我们下一步将探讨平山病患者肌肉电生理以及组织成分变化。

综上所述,本研究观察到 HD 患者深伸肌力量减弱,深屈肌力量增强,导致颈椎矢状面不稳定,结合骨性结构、硬膜的变化,有助于解释 HD 患者有更大的颈部屈曲度,从而导致脊髓受压。此外,也为临床治疗提供了新思路,即如颈痛患者进行肌肉恢复训练治疗平山病。

4 参考文献

1. Pradhan S. Bilaterally symmetric form of Hirayama disease[J]. *Neurology*, 2009, 72(24): 2083-2089.
2. Boruah DK, Prakash A, Gogoi BB, et al. The importance of flexion MRI in Hirayama disease with special reference to laminodural space measurements[J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2018, 39(5): 974-980.
3. Nalini A, Gourie-Devi M, Thennarasu K, et al. Monomelic amyotrophy: clinical profile and natural history of 279 cases seen over 35 years (1976-2010)[J]. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 2014, 15(5-6): 457-465.
4. 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.
5. Zhou B, Chen L, Fan D, et al. Clinical features of Hirayama disease in mainland China [J]. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 2010, 11(1-2): 133-139.
6. 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.
7. Jull GA, O'Leary SP, Falla DL. Clinical assessment of the deep cervical flexor muscles: the craniocervical flexion test[J]. *J Manipulative Physiol Ther*, 2008, 31(7): 525-533.
8. 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.
9. Thakar S, Kurudi Siddappa A, Aryan S, et al. Does the mesodermal derangement in Chiari type I malformation ex-

- tend to the cervical spine: evidence from an analytical morphometric study on cervical paraspinal muscles[J]. *J Neurosurg Spine*, 2017, 27(4): 421–427.
10. Thakar S, Mohan D, Furtado SV, et al. Paraspinal muscle morphometry in cervical spondylotic myelopathy and its implications in clinicoradiological outcomes following central corpectomy: clinical article[J]. *J Neurosurg Spine*, 2014, 21(2): 223.
11. 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.
12. Khadilkar S, Patel B, Bhutada A, et al. Do longer necks predispose to Hirayama disease: a comparison with mimics and controls[J]. *J Neurol Sci*, 2015, 359(1–2): 213–216.
13. 郭云良, 陈伯华, 刘晓萍, 等. 退变性颈椎失稳颈后深部肌肉的组织化学特征及其临床意义[J]. *中国临床解剖学杂志*, 1999, 17(2): 3–5.
14. Mayoux-Benhamou MA, Revel M, Vallée C, et al. Longus colli has a postural function on cervical curvature [J]. *Surg Radiol Anat*, 1994, 16(4): 367–371.
15. Ranson CA, Burnett AF, Kerslake R, et al. An investigation into the use of MR imaging to determine the functional cross sectional area of lumbar paraspinal muscles [J]. *Eur Spine J*, 2006, 15(6): 764–773.
16. Ropponen A, Videman T, Battié MC. The reliability of paraspinal muscles composition measurements using routine spine MRI and their association with back function[J]. *Manual Therapy*, 2008, 13(4): 349–356.
17. 杨世斌. 颈肌与颈型颈椎病的关系[J]. *颈腰痛杂志*, 2008, 29(1): 77–79.
18. 刘鑫, 孙宇. 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[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2013, 23(6): 514–519.
19. 唐冲, 孙宇, 潘胜发. 平山病患者与非平山病患者钩椎关节在 CT 上的形态学差异[J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2014, 24(1): 13–19.
20. Kalmanson OA, Khayatadeh S, Germanwala A, et al. Anatomic considerations in headaches associated with cervical sagittal imbalance: a cadaveric biomechanical study[J]. *J Clin Neurosci*, 2019, 65: 140–144.
21. Das A, Pradhan S. Cardiovascular and sudomotor dysfunction in Hirayama disease [J]. *Acta Neurol Belg*, 2019. doi: 10.1007/s13760-019-01253-w. Online ahead of print.
22. Ito S, Kuwabara S, Fukutake T, et al. HyperIgEaemia in patients with juvenile muscular atrophy of the distal upper extremity(Hirayama disease)[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2005, 76(1): 132–134.
23. Kieser DC, Cox PJ, Kieser S. Hirayama disease[J]. *Eur Spine J*, 2018, 27(6): 1201–1206.
24. Luo J, Yang K, Zhong Y, et al. Hirayama disease treated by anterior cervical discectomy and fusion: case report and literature review[J]. *World Neurosurg*, 2020, 141: 171–174.
25. McGregor S, Joswig H, Duggal N, et al. Hirayama disease: a diagnostic and therapeutic challenge [J]. *Can J Neurol Sci*, 2017, 44(6): 754–756.
26. Falla D, O’Leary S, Farina D, et al. The change in deep cervical flexor activity after training is associated with the degree of pain reduction in patients with chronic neck pain [J]. *Clin J Pain*, 2012, 28(7): 628–634.
- (收稿日期:2020-10-05 修回日期:2020-12-11)
(英文编审 谭 啸)
(本文编辑 彭向峰)