

· 临床研究 ·

平山病的电生理研究

黎鸣 林敏婷 周雪贤 谭峰 万赛英

【摘要】 目的 分析总结平山病神经电生理检查结果的特点,探讨电生理检查对平山病的诊断意义。方法 对 18 例临床确诊为平山病的患者(男 16 例,女 2 例;年龄 19~58 岁,平均 24.9 岁;病史 1~40 年,平均 5.2 年;10 例为单侧发病,3 例双侧发病,5 例疑似双侧发病)进行神经电生理检测。所有病例均检测:患侧正中神经、尺神经的运动传导速度(MCV)和感觉传导速度(SCV),以及小指展肌、拇短展肌、指总伸肌、肱桡肌、肱二头肌、胸锁乳突肌的肌电图;下肢一侧(与上肢患侧同侧)腓总神经 MCV、SCV,以及胫前肌的肌电图。双侧或疑似双侧发病共 8 例患者检测对侧尺神经 MCV、SCV,以及小指展肌、指总伸肌、肱桡肌肌电图。正中神经、尺神经 MCV 采用由远端至近端分段刺激,记录复合肌肉动作电位(CMAP),并判断是否存在神经传导阻滞。结果 ①18 例患者正中神经、尺神经检测均无神经传导阻滞表现。②18 例患者正中神经、尺神经 SCV 及感觉神经动作电位(SNAP)均无异常。③上肢 MCV 减慢总阳性率为 43.2% (19/44),不同神经阳性率由高至低依次为:患侧尺神经 72.2% (13/18)、患侧正中神经 33.3% (6/18)、对侧尺神经 0 (0/8)。④上肢 CMAP 波幅降低总阳性率为 81.8% (36/44),不同神经阳性率由高至低依次为:患侧尺神经 100.0% (18/18)、患侧正中神经 77.8% (14/18)、对侧尺神经 50.0% (4/8)。⑤18 例患者腓总神经 MCV、SCV 及胫前肌的肌电图均无异常。⑥上肢肌电图检查:神经性损害表现总阳性率为 47.0% (62/132),不同检测肌肉神经性损害阳性率由高至低依次为:患侧小指展肌 100.0% (18/18)、患侧拇短展肌 100.0% (18/18)、患侧指总伸肌 88.9% (16/18)、对侧小指展肌 62.5% (5/8)、对侧指总伸肌 37.5% (3/8)、患侧肱桡肌 5.6% (1/18)、患侧肱二头肌 5.6% (1/18);对侧肱桡肌以及患侧胸锁乳突肌的肌电图均未检出神经性损害表现。结论 平山病神经电生理学特点为单侧上肢神经源性损害、或为单侧表现明显的双侧上肢神经源性损害;根据异常肌电图分布范围提示患侧 $C_7 \sim T_1$ 脊髓前角细胞损害, C_6 及 C_6 以上节段少有累及。平山病的神经电生理学特点可为该病提供有助于定位诊断和鉴别诊断的依据。

【关键词】 平山病; 电生理

An electrophysiological study of Hirayama disease LI Ming*, LIN Min-ting, ZHOU Xue-xian, TAN Feng, WAN Sai-ying. * Special Examination Department, Foshan Hospital of Traditional Chinese Medicine, Foshan 528000, China

【Abstract】 Objective To analyze the electrophysiological characteristics of Hirayama disease and explore their significance for its diagnosis. Methods Electrophysiological tests were performed on 18 patients who fulfilled the clinical criteria for Hirayama disease. Sixteen were males and 2 were females. The mean age was 24.9 years old (19-58 years), and the mean case history was 5.2 years (1-40 years). The Hirayama disease was clearly unilateral in 10 patients and bilateral in 3, with 5 cases suspected of being bilateral. Motor neuron conduction velocity (MCV) and sensory neuron conduction velocity (SCV) were measured in the median and ulnar nerves. Electromyograms (EMGs) of the abductor digiti minimi, abductor pollicis brevis, extensor digitorum communis, brachioradialis muscle, biceps brachii and sternocleidomastoid were recorded in all cases. The MCV and SCV of the common peroneal nerve and an EMG of the tibialis anterior muscle were examined in one leg. The MCV and SCV of the ulnar nerve and EMGs of the abductor digiti minimi, extensor digitorum communis and brachioradialis muscles were inspected on the contralateral sides of 8 cases, including the patients suspected of suffering bilateral Hirayama disease. The MCVs of the median and ulnar nerves were examined segmentally by stimulating the nerves distally as well as proximally, and recording the amplitude, duration and area of compound muscle action potentials (CMAP) and changes in wave form, then determining whether there was a nerve conduction block. Results (1) No conduction block was detected in any median nerve or ulnar nerve among the 18 cases. (2) All the SCVs and sensory nerve action potentials of the median and ulnar nerves were normal. (3) All the MCVs and SCVs of the common peroneal nerve and the EMGs of the anterior tibialis muscles were normal. (4) MCV slowing in the upper

limbs accounted for 41.3% (19/44) of the examined nerves. The rates of MCV decrease were 72.2% (13/18) in the ulnar nerve on the affected sides, 33.3% (6/18) in the median nerve on the affected sides and 0% (0/8) in the ulnar nerve on the contralateral sides. (5) Amplitude reduction in the CMAP in the upper limbs accounted for 81.8% (36/44) of the examined nerves. The rates of amplitude decrease were 100% (18/18) in the ulnar nerves of the affected sides, 77.8% (14/18) of median nerves on the affected side and 50% (4/8) of ulnar nerves on the contralateral side. (6) Upper limb EMGs revealed a rate of neurogenic damage of 47.0% (62/132). The EMGs decreased in 100% (18/18) of the abductor digiti minimi and abductor pollicis brevis on the affected side, 88.9% (16/18) of extensor digitorum communis on the affected side, 62.5% (5/8) of the abductor digiti minimi on the contralateral side, 37.5% (3/8) of the extensor digitorum communis on the contralateral side, 5.6% (1/18) of the brachioradialis and biceps brachii muscles on the affected sides. There was no neurogenic damage of the contralateral brachioradialis muscle or the sternocleidomastoid on the affected side. **Conclusions** The electrophysiological features of Hirayama disease include unilateral or bilateral neurogenic damage in the upper limbs. According to the abnormal EMGs, spinal anterior horn cells on the affected sides were injured at C₇-T₁. C₆ and above C₆ were rarely involved. The electrophysiological characteristics of Hirayama disease could provide a clear basis for localization and differentiation in Hirayama disease diagnosis.

【Key words】 Hirayama disease; Electrophysiology

平山病(Hirayama diseases)又称青年单侧上肢肌远端萎缩症(juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity),由日本学者平山惠造于1959年首先报道,是一种良性局限性自限性运动神经元疾病^[1]。其临床表现为:①青春期隐袭起病(10~20岁),男性为多;②以局限于前臂远端为主的肌无力伴肌萎缩为特点;③寒冷麻痹和手指伸展时有束颤;④症状多为一侧,部分患者为双侧,但以一侧为主;⑤无明显感觉异常、括约肌和脑神经损害;⑥病后症状可进行性发展,但绝大多数在5年内停止发展(85%在1~5年停止)^[2]。电生理学和影像学检查是该病主要的辅助检查手段。本研究旨在探讨其电生理学检查方面的特点及诊断意义。

资料与方法

一、一般资料

共收集18例2005年6月至2010年6月于我院就诊的病例,均符合平山病诊断标准^[2]。其中男16例,女2例;年龄19~58岁,平均24.9岁;发病年龄15~24岁,平均20.8岁;病史1~40年,平均5.2年;10例为单侧发病,3例双侧发病(一侧症状明显重于另一侧),5例疑似双侧发病(对侧症状可疑);13例曾行屈位颈髓MRI检查,均显示患侧下颈段(C₆以下)脊髓变扁平、萎缩。

二、检测方法

采用丹麦Dantec Keypoint™肌电诱发电位仪,表面电极、指环电极刺激,针电极、表面电极记录。

18例患者均检测患侧正中神经、尺神经的运动传导速度(motor conduction velocity, MCV)、感觉传导速度(sensory conduction velocity, SCV),以及小指展肌、拇短展肌、指总伸肌、肱桡肌、肱二头肌、胸锁乳突肌的

肌电图(electromyogram, EMG);下肢一侧(与上肢患侧同侧)腓总神经 MCV、SCV 及胫前肌 EMG。双侧或疑似双侧发病共8例患者检测对侧(症状较轻或可疑一侧)尺神经 MCV、SCV,以及小指展肌、指总伸肌、肱桡肌的肌电图。

正中神经、尺神经 MCV 采用由远端至近端分段刺激;正中神经于腕、肘、腋、Erb 点刺激,拇短展肌记录复合肌肉动作电位(compound muscle action potential, CMAP);尺神经于腕、肘下、肘上、腋、Erb 点刺激,小指展肌记录 CMAP。

三、检测参数

EMG 自发电位(纤颤电位、正锐波),运动单位电位(motor unit potentials, MUP)平均时限、波幅、多相波比率,以及募集相位。

正中神经、尺神经、腓总神经的 MCV、SCV, CMAP 波幅和感觉神经动作电位(sensory nerve action potential, SNAP)波幅。

各项检测值均与本室正常值比较。

结 果

一、神经传导

下肢神经(腓总神经)18条,均无异常表现, MCV ≥ 40 m/s、CMAP 波幅 ≥ 8 mV、SCV ≥ 36 m/s、SNAP 波幅 ≥ 1 μV。上肢神经44条,其中36条异常,表现为 MCV 减慢(< 50 m/s)19例,占43.2%; CMAP 波幅降低(≤ 5 mV)36例,占81.8%。所测神经均不存在传导阻滞,各段 MCV 值相差 < 20%,近端 CMAP 波幅较远端降低 < 50%;所测神经 SCV、SNAP 均未见异常, SCV ≥ 50 m/s, SNAP 波幅 ≥ 10 μV。见表1~2。

表 1 患者神经传导检测结果(例)

神经	检测神经(条)	MCV 减慢	SCV 减慢	CMAP 波幅降低 ≥50%	SNAP 波幅降低	传导阻滞
上肢						
患侧尺神经	18	13	0	18	0	0
患侧正中神经	18	6	0	14	0	0
对侧尺神经	8	0	0	4	0	0
下肢						
患侧腓总神经	18	0	0	0	0	0

表 2 患者上肢 MCV 和 CMAP 异常波幅检测值

神经	异常神经(条)	MCV(m/s)	CMAP 波幅(mV)
患侧尺神经	18	32.5 ~ 43.2 (平均 40.6)	2.89 ~ 4.72 (平均 3.17)
患侧正中神经	14	37.4 ~ 46.9 (6 例, 平均 44.8, 余 8 例均 ≥50 m/s)	3.13 ~ 4.89 (平均 3.87)
对侧尺神经	4	4 例均 ≥50 m/s	3.57 ~ 4.73 (平均 4.13)

二、肌电图

下肢肌肉(胫前肌)18 块,均无异常表现。上肢肌肉(含胸锁乳突肌)132 块,其中 62 块呈神经源性损害,表现为静息时见自发电位,MUP 平均时限延长、平均波幅增高、多相波比率增高(>25%),募集电位呈高峰值单纯相等,见表 3~4。与异常肌肉相应的脊髓前角细胞大多数位于 C₇~T₁ 节段。

三、典型病例

患者男性,19 岁。左手、前臂肌肉萎缩伴无力 2 年。患者 2 年前被家人发现左手及左前臂肌肉萎缩(及至就诊,未发现萎缩加重),自觉患肢力量减弱,但日常活动未受影响,无麻木疼痛感;冬天明显感觉持物力弱,手向前平伸时有颤抖;右手、右前臂、双下肢无异常,无大小便功能障碍。

1. 体格检查:患者神智清醒,颅神经检查(-);左手大小鱼际、骨间肌、前臂下 2/3 尺侧肌肉萎缩(图 1);左侧手指并指、分指、对指肌力 III 级,腕关节屈伸肌力 IV 级,肘关节、肩关节活动肌力及右上肢、双下肢肌力 V 级;四肢肌张力、共济运动、深浅感觉正常;四肢腱反射正常、病理征未引出。



图 1 左手、前臂下 2/3 尺侧肌肉萎缩

表 3 患者肌电图检测结果

肌肉	检测肌肉 (块)	自发电位 (例)	MUP(例)			募集相位(例)			异常率 (%)
			平均时限 延长	平均波幅 增高	多相波 增多	单纯 相	疏混 合相	峰值 ≥5 mV	
上肢									
患侧小指展肌	18	10	18	18	14	18	0	18	100.0
患侧拇短展肌	18	10	18	18	12	18	0	18	100.0
患侧指总伸肌	18	8	16	16	12	14	2	16	88.9
患侧肱桡肌	18	1	0	1	1	0	0	0	5.6
患侧肱二头肌	18	1	0	1	1	0	0	0	5.6
患侧胸锁乳突肌	18	0	0	0	0	0	0	0	0.0
对侧小指展肌	8	4	5	5	4	5	0	5	62.5
对侧指总伸肌	8	2	3	3	3	0	3	3	37.5
对侧肱桡肌	8	0	0	0	0	0	0	0	0.0
下肢									
患侧胫前肌	18	0	0	0	0	0	0	0	0.0

表 4 患者上肢 MUP 异常检测值

肌肉	异常肌肉(块)	MUP		
		平均时限(ms)	平均波幅(mV)	多相波比率(%)
患侧小指展肌	18	16.12 ~ 19.14 (平均 17.32)	4.97 ~ 8.98 (平均 6.42)	33 ~ 65 (平均 42.8)
患侧拇短展肌	18	15.65 ~ 18.37 (平均 17.24)	3.69 ~ 8.25 (平均 5.17)	25 ~ 65 (平均 40.5)
患侧指总伸肌	16	16.32 ~ 19.72 (平均 18.24)	4.28 ~ 9.57 (平均 6.03)	25 ~ 60 (平均 37.8)
患侧肱桡肌	1	12.13	3.89	35
患侧肱二头肌	1	12.42	3.13	30
对侧小指展肌	5	13.87 ~ 17.93 (平均 16.13)	3.14 ~ 6.08 (平均 4.49)	15 ~ 55 (平均 37.8)
对侧指总伸肌	3	15.26 ~ 17.58 (平均 16.12)	2.98 ~ 5.87 (平均 4.11)	30 ~ 60 (平均 43.3)

2. 颈 MRI: 下颈段脊髓前移, 受压变扁平(图 2)。

3. 神经电生理检测: ①肌电图示, 左侧小指展肌、拇短展肌、指总伸肌见自发电位, MUP 平均时限明显增宽、波幅明显增高(小指展肌见波幅超过 20 000 μV 的巨大电位, 见图 3), 募集电位为高峰值单纯相(指总伸肌, 12.3 mV, 见图 4), 呈神经源性损害表现; 左侧肱桡肌、肱二头肌、胸锁乳突肌、胫前肌的肌电图未见异常。②神经传导测定示, 左侧正中神经、尺神经 MCV 减慢, CMAP 波幅明显降低, 无传导阻滞, SCV、SNAP 未见异常; 左侧腓总神经 MCV、SCV、CMAP、SNAP 均无异常。

4. 神经电生理检测提示: 左侧上肢神经源性损害, 考虑 $\text{C}_7 \sim \text{T}_1$ 节段脊髓前角细胞损害。

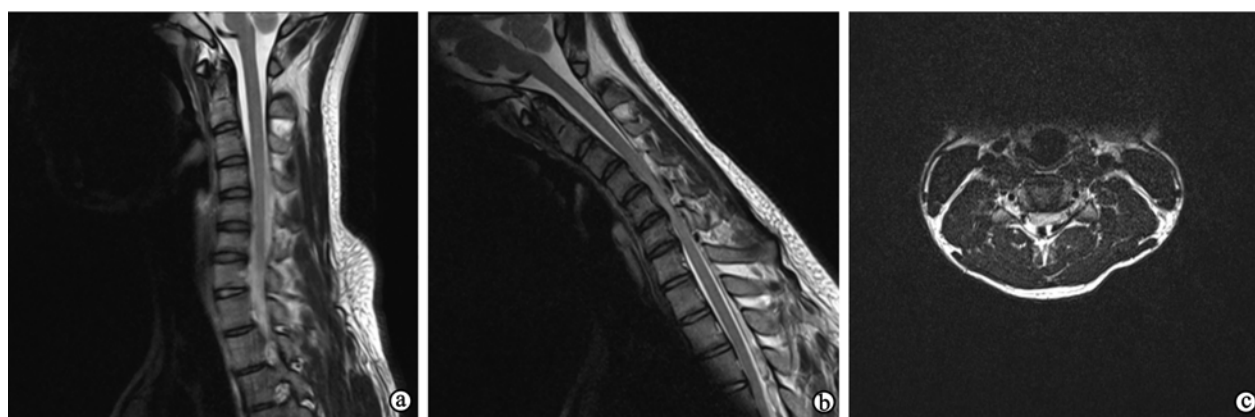
5. 临床诊断: 平山病。

讨 论

平山病的发病原因以及发病机制目前尚未明确,

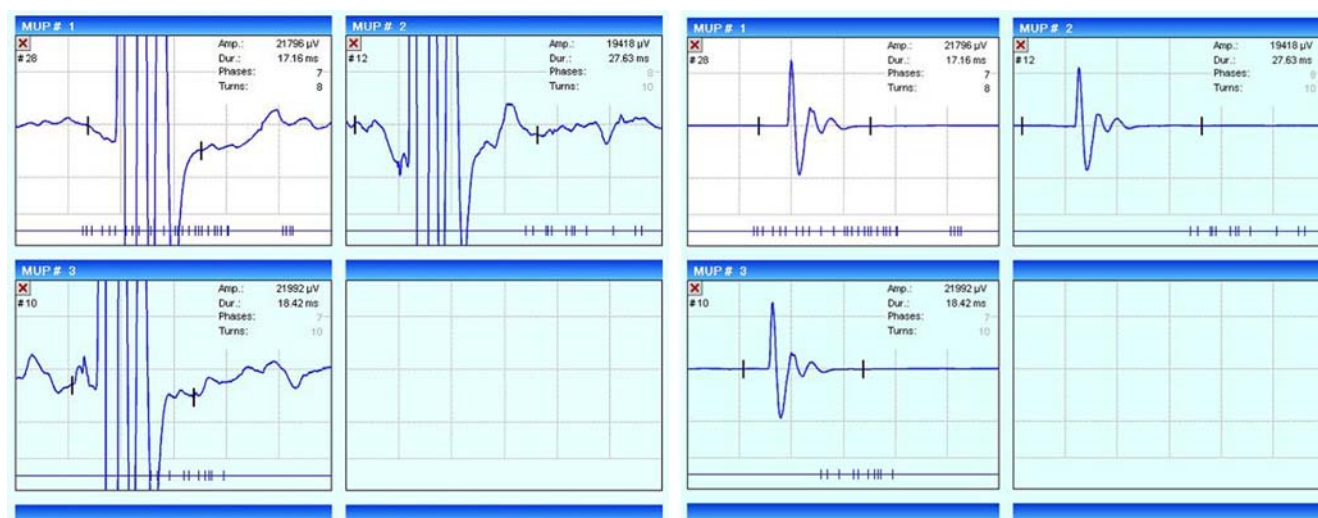
一些研究者认为, 可能与脊髓动力学、生长发育因素、遗传机制、血管因素、免疫机制等有关; 其病变累及的部位局限于下颈段脊髓前角细胞, 以单侧损害或单侧损害为主, 并有起病隐匿、进展缓慢、病程自限等特点^[3-7]。

本研究所检测上肢肌肉(含胸锁乳突肌)中 47.0% (62/132) 肌电图呈神经源性损害表现, 累及肌肉包括小指展肌、拇短展肌、指总伸肌、肱桡肌和肱二头肌。绝大多数(96.8%, 60/62)异常肌肉是 $\text{C}_7 \sim \text{T}_1$ 节段脊髓前角细胞支配的小指展肌、拇短展肌和指总伸肌, C_5 、 C_6 节段脊髓前角细胞支配的肱桡肌和肱二头肌仅占 3.2% (2/60)。另外, C_{2-4} 节段脊髓前角细胞支配的胸锁乳突肌和 L_4 、 L_5 节段脊髓前角细胞支配的胫前肌均无异常发现。因此异常肌肉分布可见平山病病变范围局限于 $\text{C}_7 \sim \text{T}_1$ 节段脊髓前角细胞, C_6 及 C_6 以上节段和腰段脊髓前角细胞少有累及。这一电生理学特点



注: a. 常规位; b. 颈屈位矢状面; c. C_{6-7} 水平冠状面

图 2 颈 MRI T_2W_1 像示下颈段脊髓前移、受压变扁平



定标: 0.2 mV/D, 8 ms/D

定标: 10 mV/D, 8 ms/D

图 3 小指展肌巨大电位

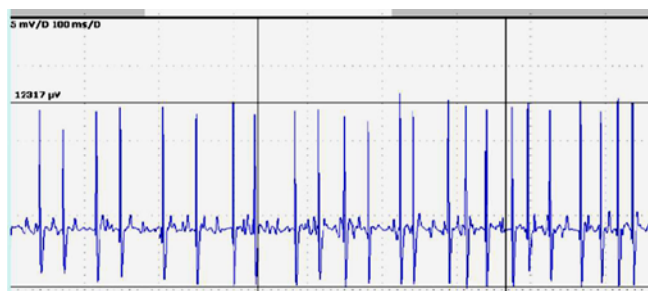


图4 募集电位单纯相

有助于平山病与广义的运动神经元病,如肌萎缩性侧索硬化、进行性脊肌萎缩、脊肌萎缩症等病的鉴别诊断,这些疾病的电生理学特点是累及多节段脊髓前角细胞及后组神经元的“广泛性神经源性损害”。本研究病例中有 2 例曾被误诊为脊肌萎缩症 III 型,其他文献也有误诊报道^[8]。

在神经传导方面,本研究病例表现为正中神经与尺神经 MCV 减慢(19/44, 43.2%)、CMAP 波幅降低(36/44, 81.8%),而 SCV、SNAP 正常,同时不存在神经传导阻滞表现,下肢腓总神经 MCV、SCV、CMAP、SNAP 亦无异常。这一电生理学特点有助于平山病与多灶性运动神经病和周围神经疾病的鉴别诊断。多灶性运动神经病的病理基础是周围神经局灶性脱髓鞘,电生理表现为神经节段性传导阻滞。周围神经病中的肘管综合征(或迟发性尺神经炎),与平山病同样有单侧手指活动不利、麻痹(平山病为寒冷麻痹)、小鱼际、骨间肌萎缩的表现,并且也有隐匿起病、进展缓慢的特点,再加上迟发性尺神经炎是常见病、多发病,因而容易导致误诊。本研究病例中就有 3 例首诊误诊为肘管综合征。尺神经肘段 MCV 减慢、肘上段 CMAP 波幅较肘下段降低、SCV 减慢、SNAP 波幅降低均有助于两病的鉴别诊断。

与平山病临床表现相似需鉴别的疾病还有下干型胸廓出口综合征、下颈段神经根型及脊髓型颈椎病、脊

髓空洞症等。与这些疾病的鉴别主要依靠临床表现和影像学表现,但电生理学特点亦有所帮助,如下干型胸廓出口综合征常有前臂内侧皮神经和尺神经的 SCV 减慢及 SNAP 波幅降低,下颈段神经根型颈椎病可有尺神经的 SNAP 波幅降低等。

综上所述,平山病神经电生理学表现特点为单侧上肢神经源性损害、或为单侧表现明显的双侧上肢神经源性损害;根据异常肌电图分布范围提示患侧 C₇ ~ T₁ 脊髓前角细胞损害, C₆ 及 C₆ 以上节段少有累及。平山病的神经电生理学表现特点可为该病提供有助于定位诊断和鉴别诊断的依据。

参 考 文 献

- [1] Hirayama K, Tsubaki Y, Toykura Y, et al. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity. *Neurology*, 1963, 13:373-380.
- [2] 北京神经内科会诊中心. 右手肌肉萎缩 1 年余(下)——平山病(家族性). *中国神经精神病杂志*, 2006, 32:1-3.
- [3] Chen CJ, Hsu HL, Tseng YC, et al. Hirayama flexion myelopathy: neutral-position MR imaging findings——importance of loss of attachment. *Radiology*, 2004, 231:39-44.
- [4] Toma S, Shiozawa Z. Amyotrophic cervical myelopathy in adolescence. *Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1995, 58:56-64.
- [5] Fetoni V, Briem E, Carrara F, et al. Monomelic amyotrophy associated with the 7472insC mutation in the mtDNA tRNA^{Ser}(UCN) gene. *Neuromuscul Disord*, 2004, 14:723-726.
- [6] Baba Y, Nakajima M, Utsunomiya H, et al. Magnetic resonance imaging of thoracic epidural venous dilation in Hirayama disease. *Neurology*, 2004, 62:1426-1428.
- [7] Ito S, Kuwabara S, Fukutake T, et al. HyperIgEaemia in patients with juvenile muscular atrophy of the distal upper extremity (Hirayama disease). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2005, 76:132-134.
- [8] 吴永胜. 平山病误诊 4 例分析. *中国误诊学杂志*, 2007, 15:3548-3549.

(修回日期:2011-06-20)

(本文编辑:吴 倩)