

· 论著 ·

平山病的MRI诊断价值

1. 四川省德阳市第六人民医院放射科 (四川 德阳 618000)

2. 四川省德阳市第五医院放射科 (四川 德阳 618000)

宁力¹ 樊世富²

【摘要】目的 探讨平山病的MR表现及其诊断价值。**方法** 回顾分析5例临床确诊的平山病患者MR资料。5例患者均行颈椎自然位和过屈位平扫及增强扫描。所有患者均进行常规生化及脑脊液检查, 肌电图检查和肌肉活检。**结果** 5例患者颈椎生理曲度均变直, 自然体位5例均有低位脊髓萎缩变扁, 萎缩的脊髓内有异常信号。屈颈髓位5例可见特征性的颈髓前移、变平, 硬脊膜向前移位, 硬膜外腔增宽, 4例患者硬膜外腔可见血管流空信号, 5例患者在硬脊膜外腔可见强化的静脉丛。**结论** 自然位结合过屈位MR平扫+增强检查, 对平山病的早期、准确诊断及鉴别诊断具有重要价值。

【关键词】 平山病; 磁共振成像; 诊断

【中图分类号】 R826.62

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2018.05.009

MR Diagnostic of the Hirayama Disease

NING Li, FAN Shi-fu. Department of Radiology, the Six People's Hospital of Deyang, Deyang 618000, Sichuan Province, China

[Abstract] *Objective* MR explore Hirayama disease manifestations and diagnostic value. *Methods* Retrospective analysis of five cases of clinically diagnosed patients Hirayama MR data. Five patients underwent cervical flexion natural position and unenhanced and enhanced scan. All patients underwent routine biochemical and cerebrospinal fluid examination, EMG and muscle biopsy. *Results* Five patients were seen in cervical lordosis straight, natural position five cases had low spinal atrophy flat, abnormal signal within the spinal cord atrophy. Bit 5 patients with cervical spinal cord flexor visible characteristic of spinal cord forward, flattened, forward displacement of the dura, epidural widened, 4 patients epidural space visible blood flow signals, five patients enhanced visibility in epidural venous plexus. *Conclusion* Natural position combined flexion MR scan + Enhanced detection, early, accurate diagnosis and differential diagnosis of Hirayama disease is of great value.

[Key words] Hirayama Disease; Magnetic Resonance Imaging; Diagnosis

日本学者平山惠造1959年首次报道平山病, 是一种原因不明的良性自限性运动神经元疾病, 青年男性多见, 主要变现为手及前臂肌肉萎缩, 呈斜坡样改变^[1]。我们搜集了2012年6月~2014年2月间经临床证实的5例平山病的MR资料进行回顾性总结分析, 以提高该病的认识。

1 材料和方法

1.1 一般资料 5例平山病患者, 均为男性, 年龄13~25岁, 平均17岁。主要临床表现为进行性加重的上肢肌萎缩、无力, 查体呈斜坡样改变。2例为双侧发病, 以左、右为重各一例; 3例为单侧症状, 其中左手2例, 右手1例。3例行脑脊液及生化检查,

无异常; 5例患者均行肌电图检查, 提示神经源性损害。

1.2 方法 采用SIEMENS 1.5T超导磁共振扫描仪, 5例患者颈髓常规自然体位MR平扫及屈颈位平扫+增强扫描。屈颈位患者仰卧, 颈部垫高, 使下颈部前收。采用FSE序列扫描, 矢状位采集T1WI及T2WI, 横断位采集T2WI。

1.3 扫描参数 矢状位T1WI: TR: 450ms, TE: 9ms; T2WI: TR: 300ms, TE: 120ms, 间隔: 0.5mm, 层厚: 3mm, 矩阵: 320×224, FOV: 240mm; 横断位T2WI: TR: 400ms, TE: 120ms, 间隔: 1mm, 层厚: 4mm, 矩阵320×192, FOV: 200mm。

2 结果

作者简介: 宁力, 男, 大学本科, 副主任医师, 主要从事医学影像诊断
通讯作者: 宁力

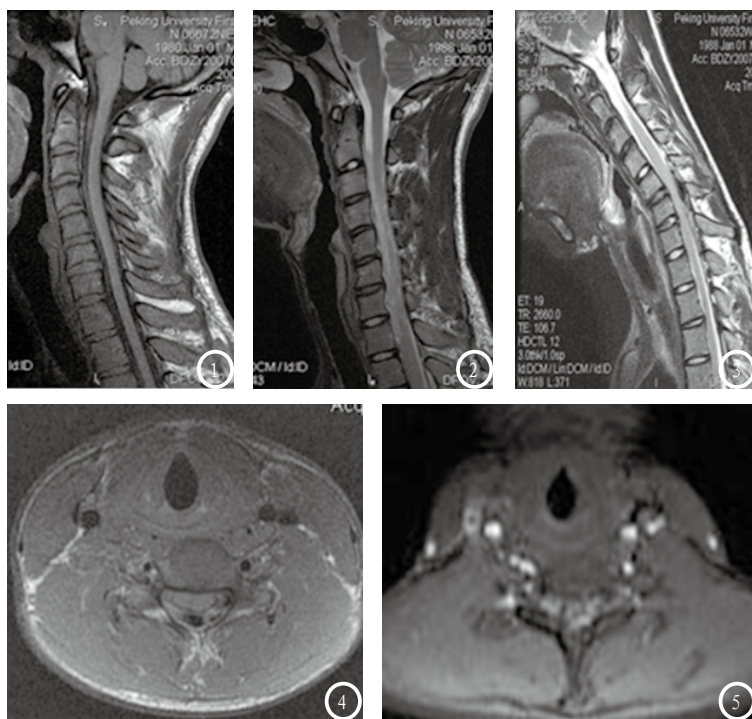


图1 自然矢状位T1WI平扫示C5-7水平脊髓明显萎缩、变扁。图2 自然矢状位T2WI平扫示脊髓内高信号影。图3 屈颈矢状位T2WI: C5-C6水平椎管内硬膜外腔增宽, 内见血管流空影, 脊髓受压前移。图4 轴位T1WI: C7背侧硬膜外腔增宽, 可见血管流空影。图5 颈7水平轴位T1WI增强扫描见后硬膜外腔增宽, 硬膜外腔内血管流空影明显强化。

1. 自然位: 5例均有颈5—胸1段脊髓萎缩、变细(图1); 4例萎缩的脊髓内信号异常(图2), 2. 屈颈位: 与自然位一样5例患者有不同程度低位颈髓萎缩、变细, 且以C5-6节段显著。均可见颈髓前移、变平, 相应平面的硬脊膜间隙增宽, 可见条状长T1长T2信号影, 部分并见结节状和索条状流空血管影(图3), 增强扫描异常信号影明显强化(图4)。

3 讨论

3.1 临床表现

3.1.1 发病机理: 目前尚无统一的发病机制, 有多种学说, 如脊髓动力学、血管因素、遗传机制、免疫学机制等^[2]。多数支持脊髓动力学说及血管因素学说^[3], 推测为背侧硬脊膜前移及背侧硬膜外腔内扩张, 静脉血管受压, 导致脊髓缺血, 出现节段性的脊髓萎缩变扁, 从而表现为上肢肌肉无力、萎缩等神经损害症状。

3.1.2 主要临床特点: ①平山病主要发生于青春早期, 男性多见, 男女比例为20:1左右; 本组5例均为男性, 平均年龄17岁。②该病起病隐匿无明显诱因, 发病初期呈进行性加重, 3-5年后病情停止进展, 具

有自限性, 也是该病主要特点。③主要临床特征为一侧或双侧上肢远端进行性肌肉萎缩和肌无力, 双侧发病时可以表现不对称, 以一侧为主。体格检查患肢呈斜坡样改变, 部分患者伴有寒冷麻痹和伸指时出现震颤。

3.1.3 肌电图及生化、脑脊液检查: 肌电图检查显示神经源性损害改变, 主要与运动神经源性病的鉴别点为局限性受累。生化及脑脊液检查无阳性发现。本组病例表现与文献^[4]总结一致。

3.2 平山病的影像学表现 颈椎X片、CT可见曲度发生改变, 为非特异性表现, 主要诊断依赖于MRI; 自然位弧弓变直; 低位颈髓萎缩变扁, 前后径变小, 呈“梨形”不对称变扁为其特征性改变^[5]; 相应节段颈髓内可见变性导致的异常高信号。局部硬脊膜背侧与邻近椎弓存在不连接现象(loss of attachment, LOA), 在颈4-6椎体的椎弓根层面, 根据硬脊膜与邻近椎弓的分离程度判断, 从椎突间关节至椎弓联合, 分离小于1/3为正常, 超过1/3为LOA^[6], 本组3例可见LOA。本组脊髓曲度异常、脊髓内异常信号及LOA的敏感度分别为60%(3/5)、100%(5/5)、60%(3/5), 与文献^[7]报道略有差距, 可能为本组病例数较少的缘故。屈颈位有利于显示硬膜外腔的改变: 发现异常血管丛流空信号, 增强扫描硬膜外腔异常增多的血管丛强化。本组5例颈髓过屈位均显示特征性改变, 而在自然位扫描中这些表现均未见显示, 充分说明两种体位影像学表现对于本病诊断中的互补作用。综上所述, 平山病有其特征性的MR表现: 低位颈髓萎缩、变扁, 背侧硬脊膜和颈髓受压前移, 背侧硬膜外间隙增宽, 其内可见明显强化的扩张的血管影。

早期诊断平山病有利于阻止病情的进展, 提高患者生活质量。因此, 对发病年龄在青春期的患者, 尤其是男性, 当出现单侧或双侧上肢进行性肌肉萎缩与肌无力时, 临床应高度警惕平山病, MRI采用自然位结合过屈位MR平扫+增强检查, 即可为临床提供有价值的影像学信息。

参考文献

- [1] 董大伟. 平山病的MRI表现及对临床诊断的意义[J]. 包头医学院学报, 2008, 25: 87-88.

- [2] 刘丽,黄旭升.平山病发病机制的研究进展[J].中华神经医学杂志,2006,5(4):428-430.
- [3] 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,2010,10(8):561-562.
- [4] 张兰惠,阎玉明,黄建军等.平山病的影像特征浅析[J].中国CT和MRI杂志,2011,19(6):41-42.
- [5] 傅瑜,樊东升,裴新龙.平山病的MRI诊断[J].中华放射学杂志,2007,41(4):352-354.
- [6] 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.
- [7] 杨波,黎桂平,张金山等.平山病的MRI诊断价值[J].放射学实践,2007,22(8):807-809.

【收稿日期】2016-11-23

(上接第6页)

2008年美国胸科医师协会制定了溶栓与抗栓的指南,指南中对低分子肝素推荐级别增强,低分子肝素不仅可用于妊娠期高血压疾病,胎盘功能低下及胎儿生长受限,同时还可用于产科DIC的抢救。

丹参:丹参可用于保护超氧化物歧化酶,还可抑制自由基的释放,降低组织钙离子的含量,起到抗凝作用。联合三种用药明显优于单药。

总之,子痫前期增加了妊娠期母儿的并发症,妇产科医师应高度重视,在其管理期间应和心内科、消化内科、肾内科、血液科医师协作,给予严格规范的孕期管理,从而改善围产儿的结局。建立健全高血压的三级预防系统,定期产检,早期发现和治疗,可减少子痫前期的发生,降低母儿的死亡率。

参考文献

- [1] 黄团明,罗世福,李发科等.24小时尿蛋白定量和血清白蛋白与未足月重度子痫前期母儿结局的关系分析[J].实用妇产科杂志,2015,31(12):912-916.
- [2] Ananth C V, Keyes K M, Wapner R J. Pre-eclampsia rates in the United States, 1980-2010: age-period-cohort analysis[J]. Bmj, 2013, 347(11):6564.
- [3] 殷茵,孙丽洲.子痫前期凝血状态评估及抗凝治疗[J].实用妇产科杂志,2014,30(11):803-805.
- [4] Zhang L J, Han Y H, Han Y Z. Serum soluble Endoglin, plasma endothelin-1 and coagulation function in early onset severe preeclampsia with organ dysfunction[J]. Chinese critical care medicine, 2010, 22(6):371.
- [5] Juan P, Stefano G, Antonella S, et al. Platelets in pregnancy[J]. J Prenat Med, 2011, 5(4):90-92.
- [6] Pourrat O, Dorey M, Ragot S, et al. High-Dose Methylprednisolone to Prevent Platelet Decline in Preeclampsia: A Randomized Controlled Trial[J]. Obstetrics & Gynecology, 2016, 128(1):153-157.
- [7] Maconi M, Cardaropoli S, Cenci A M. Platelet parameters in healthy and pathological pregnancy[J]. Journal of Clinical Laboratory Analysis, 2012, 26(26):41-44.
- [8] 乔萍.妊娠期高血压疾病患者肝肾功能监测的临床意义[J].世界临床药物,2012,33(3):163-166.
- [9] Bainbridge SA, Roberts JM. Uric Acid as a Pathogenic Factor in Preeclampsia[J]. Placenta, 2008, 29(29):67-72.
- [10] Kanbay M, Solak Y, Dogan E, et al. Uric Acid in Hypertension and Renal Disease: The Chicken or the Egg[J]. Blood Purification, 2010, 30(4):288.
- [11] Melchiorre K, Thilaganathan B. Maternal cardiac function in preeclampsia[J]. Current Opinion in Obstetrics & Gynecology, 2011, 23(6):440.
- [12] Sibai B, Dekker G, Kupfermine M. Pre-eclampsia[J]. Lancet, 2005, 365(9):785-799.
- [13] Murphy D J, Stirrat G M. Mortality and morbidity associated with early-onset preeclampsia[J]. Hypertension in Pregnancy, 2000, 19(2):221.
- [14] 陈鹏,刘兴会.妊娠期高血压疾病的预防策略[J].实用妇产科杂志,2014,22(6):2870-2872.
- [15] Cardiology A F, Regitz Z V, Blomstrom L C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology[J]. European Heart Journal, 2011, 32(24):3055-3056.
- [16] 何雪仪,王晨虹.子痫前期预测和预防的研究进展[J].国际妇产科学杂志,2014(2):171-174.
- [17] 梁仕英.拉贝洛尔联合硫酸镁对妊娠期高血压患者妊娠结局的影响[J].罕少疾病杂志,2016,23(6):39-40.

【收稿日期】2017-08-12