

## 平山病 1 例报道并文献复习

马莎 张洪

【中图分类号】 R745.4 【文献标识码】 A 【文章编号】 1007-0478(2021)03-0345-02  
【DOI】 10.3969/j.issn.1007-0478.2021.03.019

平山病(Hirayamadisease)是一种少见疾病,主要累及下运动神经元,常影响 C7-T1 脊髓神经及其支配的肌肉。该病在 1959 年由日本学者平山惠造首次报道,在临床上与已知的运动神经元病不同,该病以隐匿性发作为特征,男性多见,与人群有关,多在生命的第 2 个和第 3 个 10 年被诊断,大多患者有家族史,但散发性的报道也有。多数病例来源于亚洲国家,但在欧洲和美洲大陆也有报道。平山病虽是一种自限性疾病,但却影响患者的上肢功能,临床上必须将其与其他确定的脊髓疾病和肌萎缩疾病区别开来,并给患者正确的治疗方案,防止手臂损伤的加重。本研究报道 1 例平山病患者如下。

## 1 临床资料

患者,女,23 岁,以“双侧手指无力伴肌肉萎缩 1 年多”为主诉于 2019 年 11 月 2 日收入院。患者于 2017 年 12 月开始出现左上肢无力,主要是左侧小指无力、不能伸直、并拢困难,有麻木感,寒冷时加重,伴双手抖动感,未予特殊处理;2018 年 6 月左右左上肢无力加重,左手无名指也出现相同症状,出现左手掌间肌及小鱼际肌萎缩;2019 年 7 月患者出现右上肢症状,表现为右手手中指、示指及无名指无力、屈曲困难,伴掌间肌萎缩。发病过程中无发热、无视物模糊、无耳鸣及听力下降、无言语不清和吞咽困难等症状。既往无特殊病史,否认家族类似病史。查体:神清,颅神经未见异常,颈软,左上肢近端肌力 V 级、远端肌力 III 级,左小指及无名指无法伸直,左手掌间肌和大、小鱼际肌萎缩(图 1);右上肢近端肌力 V 级、远端肌力 IV 级,右示指、中指和无名指不能屈曲,右手掌间肌萎缩(图 1),双上肢皮肤浅感觉正常,双下肢肌力 V 级,未见静止性震颤和肌束颤动,双下肢腱反射对称存在,双侧巴氏征阴性。辅助检查:血、大小便常规未见异常、肝肾功能正常、血脂血糖水平正常、电解质水平正常、免疫学指标未见异常、凝血功能未见异常、传染病四项和肿瘤全套正常;脑脊液检查未见异常;头部 MRI 和颈椎 MRI 平扫增强;头部未见异常;颈椎出现退行性改变(表现为颈椎曲度变直、C3/4、C5/6、C6/7 椎间盘突出);C5~6 水平可见后硬膜外腔增宽,出现“膜-壁分离”现象(图 2)。肌电图:左尺神经运动传导波幅较右侧降低,速度稍减慢;左正中神经 F 波潜伏期延长,出现率降低;双侧小指展肌、左侧拇短展肌、指总伸肌和第一骨间肌可见异常自发活动;双侧拇短展肌、指总伸肌、小指展肌、第一骨间肌和左侧桡侧腕屈肌显示神经源性损害;肌电图考

虑双上肢神经源性损害(脊神经根或根以上水平损害,主要累及 C7-T1 神经根水平)。患者临床诊断为平山病,予以维生素 B1、B12 和 B6 口服治疗,同时用颈托制动、减少低头屈颈动作,10 d 后症状稍好转后出院,门诊随访。

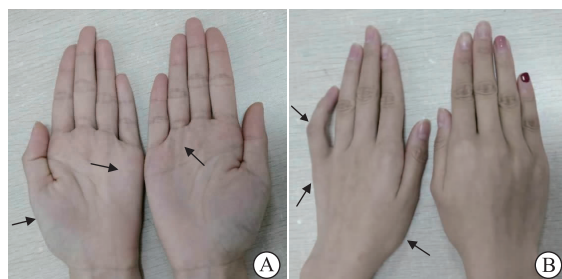


图 1 双手肌肉萎缩 A 为左手大鱼际肌、小鱼际肌、掌间肌萎缩,右手掌间肌萎缩;B 为左手小指屈曲位,背伸受限,左手大鱼际肌、小鱼际肌萎缩

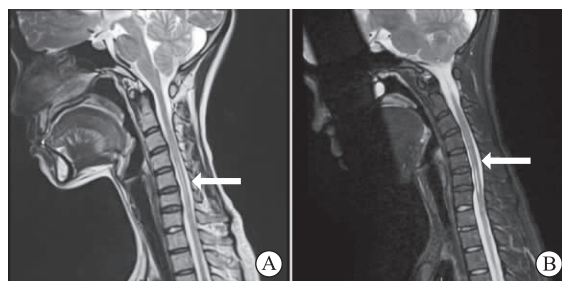


图 2 颈椎 MRI 表现 A 为颈椎中立位 MRI 表现;B 为颈椎屈曲位 MRI 示 C5-6 水平脊髓前间隙变窄,脊髓后方硬膜外腔增宽,呈“膜-壁分离”现象

## 2 讨论

目前平山病的病因和发病机制尚不清楚。有一种理论认为是由于椎管的生长与椎管内含物之间出现不平衡,导致后硬膜囊向前移位,使得脊髓前角细胞受压出现缺血性改变。平山病通常表现为上肢进行性无力和肌肉萎缩,多在发病 3~5 年后达到稳定状态,且多是单侧发病,有研究发现病变对左侧肢体的影响要大于右侧;在平山病中有 10% 的病例表现为双侧(对称或不对称)损害。一般情况下肌肉无力多分布在脊髓 C7-T1 节段,影响手指和手腕的伸展、屈曲、外展和内收以及前臂的旋前和旋后。有研究发现平山病多伴有肌无力性萎缩,其分布具有特征性;常影响手和前臂包