

平山病临床诊疗规范国际指南



扫一扫下载指南原文

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

通信作者:姜建元, Email: jyy@fudanspine.com; 孙宇, Email: sunyuor@vip.sina.com;

胡永成, Email: yongchenghu@126.com

【摘要】 平山病是一种青春期起病、以上肢局限肌肉萎缩为主要特征的疾病,多于生长发育高峰时期起病,好发于亚洲男性。由于起病及进展隐匿,早期临床表现与运动神经元病极为相似,因此,平山病早期确诊率较低,患者往往无法得及时有效的治疗。尽管平山病预后明显优于运动神经元病,但缺乏及时的有效治疗,也同样会造成患者出现严重的肌肉萎缩,进而严重影响日常生活和工作。因而需要理论依据充分、涵盖面广、技术指导性强且适用于平山病患者的诊疗指南。基于上述原因,复旦大学附属华山医院骨科、北京大学第三医院骨科和《中华骨科杂志》编辑部组织全世界6个国家、7个专业领域的47位专家遵循科学性、实用性和先进性原则,采用Delphi法共同讨论制定了平山病临床诊疗规范国际指南,从流行病学、临床表现、影像学及电生理特征、鉴别诊断、临床分型、保守与手术治疗、疗效评价等诸多方面系统介绍平山病的诊疗措施,从而规范和推进平山病诊疗发展,提高平山病的早期确诊和有效干预水平。

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2352.2019.08.002

International guidelines for clinical diagnosis and treatment of Hirayama disease

Department of Orthopaedics, Huashan Hospital, Fudan University, Shanghai, China; Department of Orthopaedics, Peking University Third Hospital, Beijing, China; Editorial Office of Chinese Journal of Orthopaedics, Tianjin, China

Corresponding author: Jiang Jianyuan, Email: jyy@fudanspine.com; Sun Yu, Email: sunyuor@vip.sina.com; Hu Yongcheng, Email: yongchenghu@126.com

【Abstract】 Hirayama disease (HD) is a clinical disease characterized by puberty onset and limited muscle atrophy of the upper extremities. HD usually occurs in Asian males at the peak of growing development. Because of concealed progress of HD and its early clinical manifestations similar to motor neuron disease, the early diagnosis rate of HD is low, therefore, the patients with HD often cannot get timely and effective treatment. Although the prognosis of HD is obviously better than that of motor neuron disease, the lack of timely and effective treatment will cause severe muscle atrophy. Therefore, HD needs a guideline with sufficient theoretical basis, wide coverage, strong technical guidance and suitable for patients with HD. Based on these reasons, forty-seven experts from 6 countries and 7 professional fields around the world were organized by Department of Orthopaedics, Huashan Hospital, Fudan University; Department of Orthopaedics, Peking University Third Hospital; and Editorial Office of Chinese Journal of Orthopaedics; and they discussed and formulated the guidelines that systematically introduces the diagnosis and treatment measures of HD from the aspects of epidemiology, clinical manifestation, imaging and electrophysiological characteristics, differential diagnosis, clinical classification, conservative and surgical treatment, and curative effect evaluation, in order to standardize and promote the diagnosis and treatment of HD and improve the early diagnosis and effective intervention of HD.

DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2352.2019.08.002

一、概述

平山病(Hirayama disease, HD),既往又称青少年上肢远端肌萎缩症(juvenile muscular atrophy of distal upper extremity),是由日本学者平山惠造(Keizo Hirayama)^[1-2]于1959年首次报告的一类特殊良性神经系统疾病。

在过去的50年间,由于相对良好的预后,临床医生已将平山病定义为一类不同于运动神经元病的全新疾病^[2]。但如果缺乏有效、及时的治疗,平山病也同样会导致患者出现双侧上肢的严重肌肉萎缩,从而严重影响患者的日常生活和工作^[2-4]。平山

病的诊断需要结合临床表现、影像学及神经电生理等检测结果,同时治疗也涉及保守与手术等多种方式^[2, 5-12]。因此,即使在日本、中国等平山病好发国家,能够独立诊断平山病的医疗机构也十分有限。

在上海卫生系统重要疾病联合攻关重点项目(2014ZYJB0008)资助下,于2018年4月由复旦大学附属华山医院骨科、北京大学第三医院骨科及《中华骨科杂志》编辑部共同组织了全世界6个国家(中国、日本、印度、西班牙、意大利、美国)共7个相关领域(神经内科、骨科、放射科、神经电生理学、神经外科、手外科、康复科)的专家遵循科学性、实用性

和先进性的原则,共同讨论及制定本指南(图1),其目的是规范和推进平山病的临床诊断与治疗。本指南的内容主要包括平山病的流行病学特征与自然病程、临床表现、辅助检查、治疗与随访评估等。该指南的目标使用者为实施平山病诊疗工作的临床医生。希望本指南能起到良好的参考作用,协助临床医生更为高效率、高质量地完成平山病的临床诊疗工作。

二、定义

(一)“膜-壁分离”现象

脊髓动态X线造影、颈椎屈曲位CT、颈椎屈曲

位MRI显示平山病患者存在特征性的颈椎屈曲后硬膜囊后壁与椎管后壁分离现象^[2,13-16]。

(二)斜坡征

平山病患者手内在肌及前臂肌肉萎缩以尺侧为主,而位于前臂桡侧的肱桡肌常不受累^[2,6-7]。

(三)寒冷麻痹

平山病患者临床症状在低温状态下会加重,当温度升高时则会逐渐好转^[2,6-7,17]。

(四)伸指震颤

平山病患者用力伸直手指时会出现不自主的手指震颤现象^[2,6-7,17]。

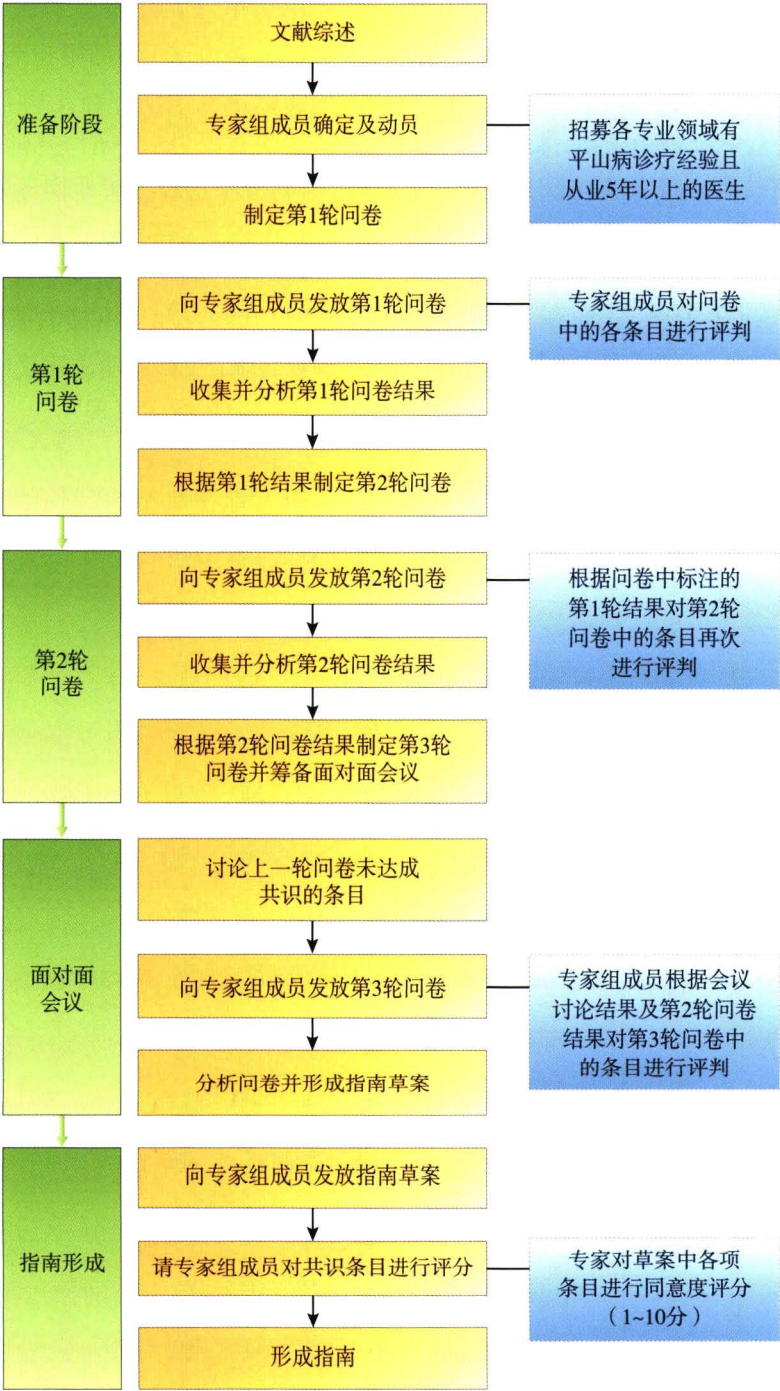


图1 本指南采用Delphi法具体的制定流程图

(五)长期佩戴颈托

平山病主要保守治疗措施之一,是指自确诊平山病开始,持续佩戴颈托直至病程满5年,每天尽可能长时间的佩戴,不建议仅在长期屈颈工作及学习时才佩戴颈托^[6-7]。

(六)屈颈位MRI

颈椎屈曲状态下($\geq 35^\circ$)行颈椎MR检查^[18]。

三、流行病学

平山病的发病年龄一般低于20岁,且多见于男性^[2,6-7,17]。其发病隐匿,具有明显的地域性,好发于日本、中国、印度等亚洲国家,但也可发生于欧美人群^[5-6,17,19-24]。

目前普遍认为平山病是自限性疾病,病情通常在发病2~5年后会停止进展^[2],但有文献报道部分患者在起病10年后症状仍存在持续进展^[25-27]。经过最终讨论,专家组认为大部分平山病患者病情在快速进展后会趋于缓慢,并在起病2~5年后自限;但部分患者也存在以下2种情况:①部分患者在疾病自限后,可出现再次进展表现;②部分患者病情可持续进展,实际总病程超过5年。

四、诊断

平山病的诊断主要依靠临床、影像学 and 神经电生理检查相结合。相对稳定的多学科团队协作参与诊断过程,可以更加准确地进行诊断与鉴别诊断,

治疗前需明确诊断并对平山病进行分型(图2)。

(一)临床表现

平山病患者的典型临床表现为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萎缩为主^[2,6-7,17]。手内在肌及前臂肌群的萎缩以尺侧为主,由此形成的“斜坡征”是平山病的典型临床表现之一^[2,6-7]。除此之外,平山病的典型临床表现还包括“寒冷麻痹”、“伸指震颤”和“肌束颤动”等^[2,6-7,17]。

通常情况下,平山病患者无感觉异常,但少数患者在病程初期可有轻度的上肢不适。绝大多数平山病患者在病程中不会出现锥体束征等上运动神经元损害表现,如果患者出现锥体束征,应长期随访以排除运动神经元病等其他疾病的可能性,具体随访建议为每3~6个月随访1次,随访1~2年。此外,对于平山病患者肌肉萎缩是否会累及C₅、C₆神经根支配的近端肌肉(如肱二头肌、三角肌)专家组未达成共识,但指出肌肉萎缩累及近端肌肉并非平山病典型症状,如果出现需要进行定期随访观察以明确最终诊断,具体随访建议同上。

(二)影像学表现

颈椎屈曲位MRI证实,在颈椎屈曲状态下平山病患者存在典型的“膜-壁分离”现象,是诊断平山病的重要依据之一^[2,13-16]。平山病患者颈椎中立位

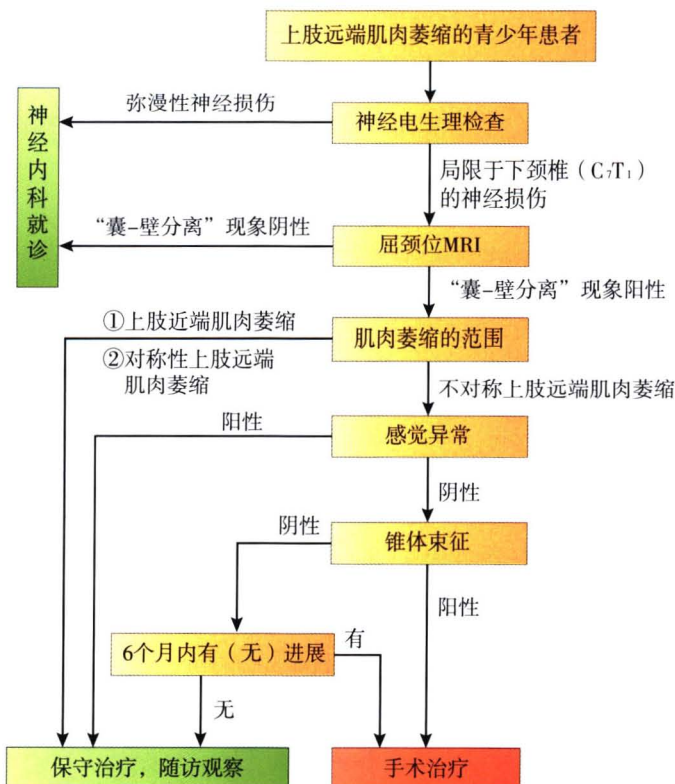


图2 首诊于骨科的疑似平山病患者诊疗流程图

MRI显示颈髓(颈膨大)萎缩、颈髓内异常高信号等异常表现^[28]。

需要指出的是,颈椎屈曲位MRI是诊断平山病必不可少的检查,必要时进行增强MR检查将有助于进行临床诊断。同时,颈椎过伸、过屈位X线检查有助于平山病的鉴别诊断^[29]。

(三)神经电生理表现

神经电生理检查是诊断平山病不可缺少的辅助检查手段。针肌电图检查常提示下颈段(通常为C₇、C₈、T₁节段)神经源性损害^[2,6-7];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(尺神经CMAP降低>正中神经CMAP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则通常无明显异常^[21,30]。

(四)鉴别诊断

平山病在临床上主要与颈椎病伴上肢肌萎缩、运动神经元病进行鉴别诊断。

1. 颈椎病伴上肢肌萎缩:好发于中老年患者(40~60岁多见),病程多缓慢进展。根据主要受累肌肉不同,可分为近端型(以三角肌、肱二头肌萎缩为主)与远端型(以手内在肌萎缩为主),多数患者无或仅有轻微感觉减退,病程较长者可出现不同程度的肢体感觉障碍。患者通常不存在反射亢进等锥体束征表现,部分病程较长者可出现下肢腱反射活跃或亢进,以及Hoffmann征阳性等表现。神经电生理检查通常提示局限于中下颈段的脊髓前角或神经前根受损,呈节段性,且损害多为单侧或双侧呈不对称性。颈椎MR检查可见颈椎明显退行性改变,并存在明显的椎管和(或)椎间孔局部狭窄,以及相应神经结构受压等表现。

2. 运动神经元病:好发于中老年患者(40~60岁),多隐匿起病,持续进展,多数患者表现为单侧肢体局部肌无力、肌肉萎缩,逐渐累及其他部位或肢体;部分患者可以延髓受累症状为初始表现,因起病部位不同可出现肢体无力、吞咽困难、呛咳、口齿不清,甚至呼吸困难等表现,多数患者最终因呼吸肌无力导致呼吸困难而危及生命。一般无感觉障碍。患者多存在至少一个肢体腱反射活跃或亢进等锥体束征阳性表现。根据起病部位不同,早期神经电生理检查仅提示相应部位的失神经改变,随着病程进展可逐渐累及脑干、颈段、胸段、腰骶段四个区域中的3个或以上。颈椎MR检查多无明显脊髓、神经根受压,以及椎管或椎间孔局部狭窄等异

常表现。

五、治疗

(一)保守治疗

平山病的保守治疗方式主要包括长期佩戴颈托及神经营养药物治疗。

长期佩戴颈托治疗是最早提出的平山病治疗方法之一^[6-7],由于颈托限制了患者的屈颈运动,因此也阻止了“膜-壁分离”现象的产生,从而有效地遏制病情进展。目前认为对于病程<4年且症状在近6个月内仍有持续进展者可尝试采用颈托治疗。

目前,对于神经营养药物治疗平山病尚缺乏相关临床研究明确何种药物、剂量及使用方式更为有效,但绝大多数专家组成员推荐该治疗措施作为可供选择的平山病保守治疗方式之一。

(二)手术治疗

目前,手术治疗已成为平山病治疗的又一主要手段。通过手术治疗可有效限制颈椎的异常屈曲、扩大硬膜囊容积,进而消除异常的“膜-壁分离”现象^[8-10,31]。但由于部分平山病患者存在自限性、平山病致病机制复杂、并非所有平山病患者术后病情进展均会停止等因素^[31],因此,平山病的手术治疗应严格掌握手术适应证。临床主要手术适应证:①患者症状在长期佩戴颈托治疗后仍然持续进展;②患者无法配合长期佩戴颈托治疗;③患者症状自限后再次出现进展^[9-10,31-34]。

目前,专家组推荐颈椎前路融合内固定术及颈椎后路硬膜成形术作为可供选择的平山病手术治疗方式,但目前尚缺乏证据证实上述哪种手术方式更适合平山病的手术治疗。

六、评估方法

专家组推荐使用运动单位估数(motor unit number estimation, MUNE)及常规针肌电图检测等客观的神经电生理技术,来评估平山病患者的病情进展及治疗效果^[35]。相较于通常使用的评分量表等,上述方法更为客观,反应性更好,可重复性和可信性也更高。

七、局限性

本指南主要应用Delphi问卷调查法制定,因此存在一定局限性。由于受邀专家大多数来自中国,故可能造成专家意见有所偏移。此外,Delphi法本身也存在一定不足之处,如该研究方法主要基于专家意见,部分推荐内容缺乏高等级临床证据支持等。为此,在整个研究中我们采用文献综述的方法编撰及修改咨询函内容,并保证专家填写咨询函时

的匿名性,最大程度地保证本指南结果的可信度。

平山病临床诊疗规范国际指南专家组名单

陈爽,复旦大学附属华山医院放射科,上海,中国

傅瑜,北京大学第三医院神经内科,北京,中国

管宇宙,北京协和医院神经内科,北京,中国

胡永成,天津市天津医院骨科,天津,中国

Igor Paredes, Sansinenea Department of Neurosurgery,
University Hospital "12 de Octubre", Spain

姜从玉,复旦大学附属华山医院放射科,上海,中国

姜建元,复旦大学附属华山医院骨科,上海,中国

Jun Kimura, Department of Neurology, University of Iowa
Health Care, USA

Kaukab Maqbool Hassan, Department of Neurology, Yatharth
Superspeciality Hospital, India.

Keisuke Takai, Department of Neurosurgery, Tokyo Metro-
politan Neurological Hospital, Japan

吕飞舟,复旦大学附属华山医院骨科,上海,中国

李锋,华中科技大学同济医学院附属同济医院骨科,武汉,
中国

吕国华,中南大学湘雅二医院脊柱外科,长沙,中国

卢家红,复旦大学附属华山医院神经内科,上海,中国

林建华,福建医科大学附属第一医院骨科,福州,中国

李建华,浙江大学附属邵逸夫医院康复医学科,杭州,中国

刘明生,北京协和医院神经内科,北京,中国

李文军,北京积水潭医院手外科,北京,中国

李郁欣,复旦大学附属华山医院放射科,上海,中国

卢祖能,武汉大学人民医院暨湖北省人民医院神经内科,
武汉,中国

Margaret A Turk, Department of Physical Medicine and Re-
habilitation, Upstate University Hospital, USA

马晓生,复旦大学附属华山医院骨科,上海,中国

马迅,山西医学科学院(山西大医院)骨科,太原,中国

倪斌,第二军医大学附属上海长征医院骨科,上海,中国

潘胜发,北京大学第三医院骨科,北京,中国

乔慧,北京天坛医院神经外科研究所,北京,中国

乔凯,复旦大学附属华山医院神经内科,上海,中国

Rosanna Cortese, NMR Research Unit, UCL Institute of
Neurology, UK

Robert J Weber, Department of Physical Medicine and Re-
habilitation, Upstate University Hospital, USA

Satoshi Kuwabara, Department of Neurology, Chiba University
Hospital, Japan

孙宇,北京大学第三医院骨科,北京,中国

田东,复旦大学附属华山医院电生理室,上海,中国

王欢,中国医科大学附属盛京医院脊柱外科,沈阳,中国

吴毅,复旦大学附属华山医院康复医学科,上海,中国

谢青,上海交通大学医学院附属瑞金医院康复医学科,上海,
中国

夏虹,广州军区总医院骨科,广州,中国

徐雷,复旦大学附属华山医院手外科,上海,中国

夏新雷,复旦大学附属华山医院骨科,上海,中国

姚伟武,上海市第六人民医院放射科,上海,中国

袁文,第二军医大学附属上海长征医院骨科,上海,中国

赵重波,复旦大学附属华山医院神经内科,上海,中国

周非非,北京大学第三医院骨科,北京,中国

朱庆三,吉林大学中日联谊医院骨科,长春,中国

张文明,福建医科大学第一附属医院骨科,福州,中国

Zhu Yu, Department of physical medicine and rehabilita-
tion, Upstate University Hospital, USA

朱艺,复旦大学附属华山医院电生理室,上海,中国

邹漳钰,福建医科大学附属协和医院神经内科,福州,中国

编写执笔人员:王洪立、郑超君、周非非

参 考 文 献

- [1] Hirayama K, Tsubaki T, Toyokura Y, et al. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity[J]. Neurology, 1963, 13: 373-380.
- [2] Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity (Hirayama disease)--half-century progress and establishment since its discovery[J]. Brain Nerve, 2008, 60(1): 17-29.
- [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] Zheng C, Zhu Y, Lu F, et al. Changes in the soleus H-reflex test and correlations between its results and dynamic magnetic resonance imaging abnormalities in patients with Hirayama disease [J]. Clin Neurophysiol, 2017, 128(12): 2375-2381. DOI: 10.1016/j.clinph.2017.09.103.
- [5] 林建华, 张文明, 王柠, 等. 表现为上肢近端肌肉萎缩的平山病临床与影像学特点[J]. 中华骨科杂志, 2011, 31(01): 29-33. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2352.2011.01.006.
Lin JH, Zhang WM, Wang N, et al. Hirayama disease simple presenting proximal upper extremity muscular atrophy[J]. Chin J Orthop, 2011, 31(01): 29-33. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2352.2011.01.006.
- [6] Yang G, Yang X, Zhang M, et al. Hirayama disease in children from mainland of China[J]. J Child Neurol, 2014, 29(4): 509-513. DOI: 10.1177/0883073813482770.
- [7] Verma R, Lalla R, Patil TB, et al. Hirayama disease: a frequently undiagnosed condition with simple inexpensive treatment[J]. BMJ Case Rep, 2012, 2012. pii: ber2012007076. DOI: 10.1136/bcr-2012-007076.
- [8] 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. DOI: 10.3969/j.issn.1671-167X.2017.06.015.
Sun Y, Liu X, Fan DS, et al. Midterm clinical outcomes and radiological results of surgical treatment for Hirayamadisease[J]. Journal of Peking University (Health Sciences), 2017, 49(6): 1019-1026. DOI: 10.3969/j.issn.1671-167X.2017.06.015.
- [9] Lu F, Wang H, Jiang J, et al. Efficacy of anterior cervical decom-

- pression and fusion procedures for monomelic amyotrophy treatment: a prospective randomized controlled trial: clinical article[J]. J Neurosurg Spine, 2013, 19(4): 412-419. DOI: 10.3171/2013.4.SPINE12575.
- [10] Ito H, Takai K, Taniguchi M. Cervical duraplasty with tenting sutures via laminoplasty for cervical flexion myelopathy in patients with Hirayama disease: successful decompression of a "tight dural canal in flexion" without spinal fusion[J]. J Neurosurg Spine, 2014, 21(5): 743-752. DOI: 10.3171/2014.7.SPINE13955.
- [11] Goel A, Dhar A, Shah A. Multilevel spinal stabilization as a treatment for hirayama disease: report of an experience with five cases [J]. World Neurosurg, 2017, 99: 186-191. DOI: 10.1016/j.wneu.2016.11.143.
- [12] Brandicourt P, Sol JC, Aldéa S, et al. Cervical laminectomy and micro resection of the posterior venous plexus in Hirayama disease [J]. Neurochirurgie, 2018, 64(4): 303-309. DOI: 10.1016/j.neuchi.2018.04.004.
- [13] Yada K, Tachibana S, Mii K, et al. Spinal cord lesion due to relative imbalance of cervical spine and cervical cord[G]. Japanese, 1983. 1983 annual report of prevention and treatment for the congenital anomalies of the spine and spinal cord. Tokyo: The Ministry of Health and Welfare of Japan, 1984: 110-115.
- [14] Ishida Y, Suzuki K, Ohmori K. Dynamics of the spinal cord: an analysis of functional myelography by CT scan[J]. Neuroradiology, 1988, 30(6): 538-544.
- [15] Iwasaki Y, Tashiro K, Kikuchi S, et al. Cervical flexion myelopathy: a "tight dural canal mechanism". Case report[J]. J Neurosurg, 1987, 66(6): 935-937.
- [16] Mukai E, Sobue I, 16. Mukai E, Sobue I, Muto T, et al. Abnormal radiological findings in juvenile-type distal and segmental muscular atrophy of the upper extremities[J]. Rinsho Shinkeigaku, 1985, 25(5): 620-626.
- [17] Zhou B, Chen L, Fan D, et al. Clinical features of Hirayama disease in mainland China[J]. Amyotroph Lateral Scler, 2010, 11(1-2): 133-139. DOI: 10.3109/17482960902912407.
- [18] Hou C, Han H, Yang X, et al. How does the neck flexion affect the cervical MRI features of Hirayama disease? [J]. Neurol Sci, 2012, 33(5): 1101-1105. DOI: 10.1007/s10072-011-0912-x.
- [19] Sobue I, Saito N, Iida M, et al. Juvenile type of distal and segmental muscular atrophy of upper extremities.[J]. Ann Neurol, 1978, 3(5): 429-432.
- [20] Hassan KM, Sahni H. Nosology of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity: from monomelic amyotrophy to Hirayama disease - Indian perspective[J]. Biomed Res Int, 2013, 2013: 478516. DOI: 10.1155/2013/478516.
- [21] 金翔, 吕飞舟, 陈文钧, 等. 平山病、肌萎缩性侧索硬化及远侧型肌萎缩型颈椎病的神经电生理特点[J]. 中华骨科杂志, 2013, 33(10): 1004-1011. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2352.2013.10.005.
- Jin X, Lyu FZ, Chen WJ, et al. Electrophysiological characteristics of Hirayama disease, amyotrophic lateral sclerosis and distal cervical spondylotic amyotrophy[J]. Chin J Orthop, 2013, 33(10): 1004-1011. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-2352.2013.10.005.
- [22] Schröder 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.
- [23] Elsheikh B, Kissel JT, Christoforidis G, et al. Spinal angiography and epidural venography in juvenile muscular atrophy of the distal arm "Hirayama disease" [J]. Muscle Nerve, 2009, 40(2): 206-212. DOI: 10.1002/mus.21307.
- [24] Badve C, Pruthi S. Hirayama disease[J]. Pediatr Radiol, 2010, 40(10): 1711. DOI: 10.1007/s00247-009-1472-6.
- [25] Huang YC, Ro LS, Chang HS, et al. A clinical study of Hirayama disease in Taiwan[J]. Muscle Nerve, 2008, 37(5): 576-582. DOI: 10.1002/mus.20980.
- [26] Ciceri EF, Chiapparini L, Erbetta A, et al. Angiographically proven cervical venous engorgement: a possible concurrent cause in the pathophysiology of Hirayama's myelopathy[J]. Neurol Sci, 2010, 31(6): 845-848. DOI: 10.1007/s10072-010-0405-3.
- [27] Li Y, Rimmel K. A case of monomelic amyotrophy of the upper limb: MRI findings and the implication on its pathogenesis[J]. J Clin Neuromuscul Dis, 2012, 13(4): 234-239. DOI: 10.1097/CND.0b013e3182461afc.
- [28] 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. DOI: 10.1016/j.ejrad.2010.08.012.
- [29] Fu Y, Pei X, Zhang J, et al. Morphological changes of the lower cervical spinal cord under neutral and fully flexed position by MRI in Chinese patients with Hirayama's disease[J]. Amyotroph Lateral Scler, 2008, 9(3): 156-162. DOI: 10.1080/17482960701726123.
- [30] Lyu RK, Huang YC, Wu YR, et al. Electrophysiological features of Hirayama disease[J]. Muscle Nerve, 2011, 44(2): 185-190. DOI: 10.1002/mus.22028.
- [31] Zheng C, Nie C, Lei W, et al. CAN anterior cervical fusion procedures prevent the progression of the natural course of Hirayama disease? An ambispective cohort analysis[J]. Clin Neurophysiol, 2018, 129(11): 2341-2349. DOI: 10.1016/j.clinph.2018.08.024.
- [32] 周非非, 张一龙, 孙宇, 等. 平山病患者术前因素与手术疗效的相关性分析[J]. 中华医学杂志, 2016, 96(5): 349-353. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2016.05.007.
- Zhou FF, Zhang YL, Sun Y, et al. Correlation of pre-operative factors with the outcome of surgical treatment of Hirayama disease [J]. Natl Med J China, 2016, 96(5): 349-353. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2016.05.007.
- [33] Song J, Wang HL, Zheng CJ, et al. Risk factors for surgical results of Hirayama disease: a retrospective analysis of a large cohort[J]. World Neurosurg, 2017, 105: 69-77. DOI: 10.1016/j.wneu.2017.05.097.
- [34] Agundez M, Rouco I, Barcena J, et al. Hirayama disease: Is surgery an option? [J]. Neurologia, 2015, 30(8): 502-509. DOI: 10.1016/j.nrl.2013.05.005.
- [35] 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. DOI: 10.1016/j.clinph.2017.03.007.

(收稿日期:2018-12-07)

(本文编辑:马宏庆)