

肌萎缩型颈椎病分型、诊断、治疗及预后中的不同问题

https://doi.org/10.12307/2022.367

吕帅尧, 关海山, 郝晨, 丁壮志

投稿日期: 2021-03-12

送审日期: 2021-03-17

采用日期: 2021-04-17

在线日期: 2021-09-04

中图分类号:

R459.9; R319; R605

文章编号:

2095-4344(2022)11-01788-05

文献标识码: A

文章快速阅读:

文章描述—

△肌萎缩型颈椎病疾病发展史

△肌萎缩型颈椎病的辅助检查

△肌萎缩型颈椎病治疗的预后

△肌萎缩型颈椎病的临床表现及分型

△肌萎缩型颈椎病的诊断及鉴别诊断

△肌萎缩型颈椎病的病因和病理生理学概述

△肌萎缩型颈椎病的治疗

背景:

肌萎缩型颈椎病是一种以上肢运动无力并伴有明显的肌肉萎缩,而下肢无明显的感觉障碍或痉挛性麻痹为特征的疾病。

分析符合
纳入标准
的文献

结论:

(1) 肌萎缩型颈椎病是一种症状学表现,多种类型颈椎病均可出现,其诊断主要依据症状、影像学及神经电生理检查;
(2) 临床主要依据肌肉萎缩位置的不同分为近端型、远端型及混合型。手术是该病主要治疗方式,近端型效果最佳,混合型最差,颈椎前路较后路手术佳。

文题释义:

肌萎缩型颈椎病: 又称颈椎病型肌萎缩或Keegan型颈椎病,与脊髓型或者神经根型颈椎病患者临床症状不同,其特点是运动无力伴有明显的上肢肌肉萎缩,而下肢没有明显的感觉障碍或痉挛性麻痹。

肌萎缩侧索硬化: 是一种慢性神经元性疾病,主要是由运动皮质上运动神经元和脊髓及脑干下运动神经元损伤造成的,该病导致四肢、躯干、胸部、腹部肌肉逐渐无力并萎缩,从而影响运动、交流、吞咽和呼吸功能,最终致死。

摘要

背景: 肌萎缩型颈椎病治疗方法仍有争议。对于肌萎缩型颈椎病患者,保守治疗一般可以稳定或者改善症状,但无法治愈。进展性或严重的神经功能恶化的肌萎缩型颈椎病推荐手术治疗,但多数临床医师根据自己的临床经验选择手术方式,尚未达成统一的标准或行业共识。不同分型的肌萎缩型颈椎病预后显著不同,可能影响手术方案选的选择。

目的: 通过对肌萎缩型颈椎病相关研究进行综述,总结并分析疾病发病机制、临床表现、分型、诊断、治疗和预后情况,以期为此病的临床治疗和手术方案选择提供参考。

方法: 通过计算机检索1952-2020年发表在PubMed、EMbase、Web of Science、中国知网和万方数据库的肌萎缩型颈椎病相关文章,选择符合纳入标准的44篇文献进行综述。

结果与结论: ①肌萎缩型颈椎病的临床表现以上肢运动无力伴有明显的肌肉萎缩,而下肢没有明显的感觉障碍或痉挛性麻痹为特征,具有不对称性、节段性等特点;②临床多采用依据肌肉萎缩位置的不同进行分型,分为近端型、远端型和混合型,该疾病需与运动神经元病、肌肉营养不良疾病相鉴别,避免误诊和误治;③目前关于肌萎缩型颈椎病的发病机制尚不清楚,有腹侧神经根和脊髓前角细胞损伤两种观点,后者得到大部分学者认可;④肌萎缩型颈椎病的诊断主要依据临床症状、影像学检查及神经电生理检查,鉴别诊断上主要需排除运动神经元病等;⑤肌萎缩型颈椎病的治疗以手术为主,颈椎前路前路手术是治疗首选,而对于多节段颈椎后纵韧带骨化、前路不可能减压或者减压风险太大的患者需选择后路手术;⑥不同类型肌萎缩型颈椎病患者术后取得的预后效果有一定差异,其中近端型较远端型预后效果更佳,混合型预后最差,颈椎前路较后路手术效果佳。

关键词: 颈椎病; 肌肉萎缩; 上肢; 神经根; 脊髓前角细胞; 运动神经元病; 机制; 预后

Cervical spondylotic amyotrophy: problems about classification, diagnosis, treatment, and prognosis

Lü Shuaiyao, Guan Haishan, Hao Chen, Ding Zhuangzhi

Department of Orthopedics, Second Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan 030001, Shanxi Province, China

Lü Shuaiyao, Master candidate, Department of Orthopedics, Second Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan 030001, Shanxi Province, China

Corresponding author: Guan Haishan, MD, Chief physician, Department of Orthopedics, Second Hospital of Shanxi Medical University, Taiyuan 030001, Shanxi Province, China

Abstract

BACKGROUND: Treatments for cervical spondylotic amyotrophy are still controversial. For cervical spondylotic amyotrophy patients, conservative treatment can generally stabilize or improve symptoms, but there is no cure. Surgical treatment is recommended for cervical spondylotic amyotrophy with progressive or severe neurological deterioration; however, most clinicians choose surgical methods based on their own clinical experience, and there is no unified standard or industry consensus. The prognosis of different types of cervical spondylotic amyotrophy is significantly different, which may influence the selection of surgical options.

OBJECTIVE: To summarize and analyze the pathogenesis, diagnosis, clinical manifestations, types, treatments, and prognosis of cervical spondylotic amyotrophy by reviewing the related researches of cervical spondylotic amyotrophy, in order to provide reference for the selection of clinical treatment and surgical options.

METHODS: Articles related to cervical spondylotic amyotrophy published from 1952 to 2020 were retrieved by computer in PubMed, EMbase, Web of Science, CNKI, and WanFang databases. Finally 44 articles that met the inclusion criteria were selected.

RESULTS AND CONCLUSION: The clinical manifestations of cervical spondylotic amyotrophy are asymmetry, segmental and other characteristics of upper limb motor weakness accompanied by obvious muscle atrophy, while the lower limbs are not characterized by obvious sensory disturbance or spastic paralysis.

山西医科大学第二医院骨科, 山西省太原市 030001

第一作者: 吕帅尧, 男, 1991年生, 汉族, 山西医科大学在读硕士, 主要从事脊柱外科方面的研究。

通讯作者: 关海山, 博士, 主任医师, 山西医科大学第二医院骨科, 山西省太原市 030001

https://orcid.org/0000-0002-0918-4163 (吕帅尧)

引用本文: 吕帅尧, 关海山, 郝晨, 丁壮志. 肌萎缩型颈椎病分型、诊断、治疗及预后中的不同问题 [J]. 中国组织工程研究, 2022, 26(11):1788-1792.



Clinically, according to the position of muscle atrophy, it is classified into proximal type, distal type and mixed type. This disease needs to be distinguished from motor neuron disease and muscular dystrophy to avoid misdiagnosis and erroneous treatment. The pathogenesis of cervical spondylotic amyotrophy is yet unclear. There are two views on ventral nerve root and spinal anterior horn injury. The latter is recognized by most scholars. The diagnosis of cervical spondylotic amyotrophy is mainly based on clinical symptoms, imaging examinations, and neuroelectrophysiological examinations. Some diseases, such as motor neuron disease, should be excluded in differential diagnosis. Surgical treatment is mainly used for cervical spondylotic amyotrophy. Anterior cervical spine anterior surgery is the first choice, and posterior surgery is preferred for patients with multi-segment cervical posterior longitudinal ligament ossification, anterior decompression impossible or high risk of decompression. Different types of cervical spondylotic amyotrophy patients have different prognostic results after surgery. Prognosis of the proximal type is better than that of the distal type, and prognosis of the mixed type is the worst. Surgery via the anterior cervical approach has better results than that via the posterior cervical approach.

Key words: cervical spondylotic amyotrophy; muscular atrophy; upper limbs; nerve root; spinal anterior horn cells; motor neuron disease; mechanism; prognosis

How to cite this article: LÜ SY, GUAN HS, HAO C, DING ZZ. Cervical spondylotic amyotrophy: problems about classification, diagnosis, treatment, and prognosis. *Zhongguo Zuzhi Gongcheng Yanjiu*. 2022;26(11):1788-1792.

0 引言 Introduction

肌萎缩型颈椎病，又称颈椎病型肌萎缩或 Keegan 型颈椎病^[1]，是一种伴有上肢肌肉萎缩，而没有明显感觉障碍的疾病。近些年，随着广大学者的重视与研究，肌萎缩型颈椎病的病理生理机制、临床表现及诊断已基本达成共识，但由于其发病率低，临床罕见，其手术结果尚不清楚，因此治疗方法及预后成为了近几年学者们关注的重点。

对于肌萎缩型颈椎病患者，保守治疗一般可以稳定或者改善症状，但无法治愈。进展性或严重的神经功能恶化的肌萎缩型颈椎病推荐手术治疗，但多数临床医师根据自己的临床经验选择手术方式，尚未达成手术治疗的统一标准或行业共识。不同分型的肌萎缩型颈椎病预后显著不同，可能对手术方案的选择有重要的参考意义。

文章通过对肌萎缩型颈椎病相关研究进行综述，更加充分地总结了肌萎缩型颈椎病的分型、病理生理机制及诊断，重点分析和总结肌萎缩型颈椎病的治疗及预后进展，以期为临床治疗和手术方案选择提供参考。

1 资料和方法 Data and methods

1.1 资料来源

- 1.1.1 检索人及检索时间 第一作者于 2019 年 9 月开始进行检索。
- 1.1.2 检索文献时限 通过计算机检索 1952-2020 年发表的文献。
- 1.1.3 检索数据库 PubMed、EMbase、Web of Science、中国知网及万方数据库。
- 1.1.4 检索词 中文检索词：“颈椎病、肌萎缩、机制、预后”，英文检索词：“Cervical spondylopathy, Muscular atrophy, Mechanism, Prognosis”。
- 1.1.5 检索文献类型 研究原著、综述、病例报告和 Meta 分析。
- 1.1.6 检索文献量 初步共检索到文章 1 558 篇。

1.2 入组标准

1.2.1 纳入标准 ①阐述肌萎缩型颈椎病的临床表现及分型、机制、诊断及治疗的相关报道文章；②与肌萎缩型颈椎病综述内容相关知识需要提取的文章；③与肌萎缩型颈椎病内容相关并且发表在相对影响力较高期刊的文章；④新近开展及发表的关于肌萎缩型颈椎病治疗及影响预后等方面的文章。

1.2.2 排除标准 ①非中、英文的文献；②文献质量较低、证据等级不高的文献；③重复性研究。

1.3 文献质量评估 选取 3 个英文数据库和 2 个中文数据库进行检索，利用主题词检索途径，多作者共同检索，以提高查全率并减少选择偏倚。

1.4 数据的提取 由第一作者使用计算机完成检索，共检索到 1 558 篇文章，通过 EndNote X9 软件排除重复文献 869 篇，浏览题目和摘要排除文献 492 篇后，由第二、三作者共同阅读摘要及部分具体内容，按照纳入标准和排除标准排除文献 137 篇，全文

浏览剩余相关文献，排除质量较低、证据等级不高、陈旧性及部分中、英文相似等的文章，最终获得文章 44 篇，纳入文献包括论著、综述、病例报道及临床研究等。文献检索流程详见图 1。

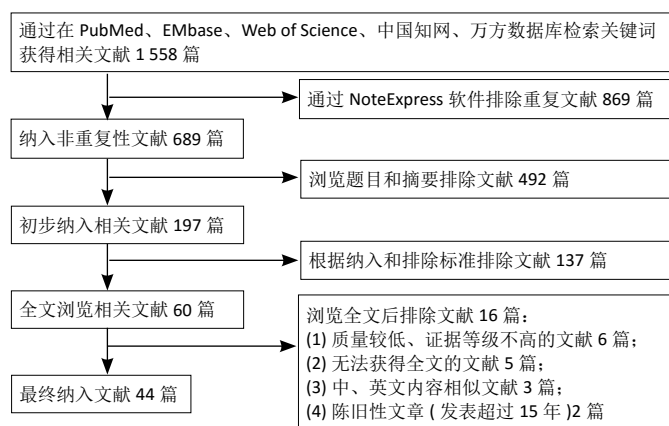


图 1 | 文献检索流程图

2 结果 Results

2.1 肌萎缩型颈椎病疾病发展史 肌萎缩型颈椎病首次由 BRAIN 等^[2]于 1952 年提出，报道了以运动无力、上肢萎缩为特征的罕见颈椎病，无明显的感觉障碍。有研究报道脊髓型颈椎病患者运动症状和感觉轻微丧失的发生率略低于 7%^[3]，并将这种情况描述为“运动系统型脊髓病”，KEEGAN^[4]于 1965 年提出的一种引起上肢肌萎缩、不伴或轻度伴有感觉障碍及脊髓病变的颈椎病，SOBUE 等^[4]证实节段性颈椎病是这种选择性肌肉萎缩的根本原因，并在 1975 年推荐使用“cervical spondylotic amyotrophy”，即“肌萎缩型颈椎病”一词。

2.2 肌萎缩型颈椎病的临床表现及分型 肌萎缩型颈椎病患者与脊髓型或者神经根型颈椎病患者临床症状不同，其特点是运动无力伴有明显的上肢肌肉萎缩，而下肢没有明显的感觉障碍或痉挛性麻痹，表现为患侧肌力下降，如肩不能上举，臂下垂及手腕下垂等^[1]。肌萎缩型颈椎病患者起病隐匿，出现神经系统症状的平均年龄为 50-60 岁，男性比女性更易出现神经系统症状。肌萎缩型颈椎病通常是单侧发病，有时是双侧发病^[5-8]，LI 等^[9]提出肌萎缩型颈椎病患者特征是双侧受累，他们指出虽然大多数患者主诉症状出现在 1 个上肢，但仔细的神经系统检查发现 25% 的患者在另一个上肢肌肉力量轻微恶化，因此认为肌萎缩型颈椎病与亚临床性脊髓型颈椎病或脊髓型颈椎病的非典型表现密切相关。然而，临床上只有少数肌萎缩型颈椎病患者仅表现为肌萎缩而不伴有其他症状，大部分患者同时伴有明显的上肢根性疼痛或肢体感觉障碍^[8]。超过 1/3 的患者表现出下肢反射亢进而无明显的步态障碍^[9]，SONOO 等^[7]报告称，近端和远端肌萎缩型颈椎病患者分别有 79% 和 84% 的症状在 1 个月内进展。在近端型肌萎缩型颈椎病患者中，常因 C₅ 或 C₆ 节段性障碍

而发现肩外展和肘关节屈曲损伤。三角肌萎缩表明 C₅ 受累是主要原因,而当 C₆ 受累时,手部关节伸展和旋前肌功能经常受损。在远端型肌萎缩型颈椎病患者中,存在 C₇-T₁ 病变的手部内外肌肉萎缩和无力。在这些症状中,手指屈曲障碍是最常见的残疾,发病率约为 60%,推测主要累及 C₈ 节段。肱三头肌萎缩也经常出现。远端型肌萎缩型颈椎病的特点是发病率低,发展较慢,椎管狭窄数目多, T2W1 高信号率高^[8-10]。

肌萎缩型颈椎病的临床分型包括很多种方法^[1, 11-14],见表 1,目前临床中最常用的 3 种类型是近端型、远端型和混合型^[13-14]。

表 1 | 肌萎缩型颈椎病的临床分型

研究者	分型依据	具体分型
KEEGAN ^[1]	临床症状、体征	(1) I 型为仅有神经根受压,临床表现发病急,上肢受累后病情发展迅速,受累肌群以三角肌、肩胛带肌为主,上下肢多无病理反射征; (2) II 型为既有肌萎缩又有脊髓受压,表现为发病隐匿,病情发展缓慢,肩胛带肌及远端手骨间肌同时受累,伴有不同程度的脊髓型或神经根型颈椎病的体征,有病理反射征象。
MATSUNAGA 等 ^[11]	神经根受压位置	包括椎间孔前型、旁中央型和中央型: (1) 椎间孔前型和旁中央型以神经根受压为主; (2) 中央型以脊髓前角受压为主。
SHINOMIYA 等 ^[12]	颈椎神经根体表定位	(1) I 型: C ₅ 神经根单独受累; (2) II 型: C ₆ 神经根单独受累; (3) III 型: C ₅₋₆ 神经根同时受累; (4) IV 型: C ₅₋₆ 神经根同时受累合并脊髓受累。
TAUCHI 等 ^[13] , INUI 等 ^[14]	肌肉萎缩位置	(1) 近端型: 主要累及三角肌、肩胛带肌、肱二头肌等,临床表现主要为肩不能上举、屈肘无力; (2) 远端型: 主要累及手内在肌、骨间肌,临床表现为手指内收、外展、伸腕无力; (3) 混合型: 则为近端肌肉和远端肌肉同时受累。

2.3 肌萎缩型颈椎病的病因和病理生理学概述 目前关于肌萎缩型颈椎病的病理生理机制尚不明确,目前已阐述了 3 种机制。

2.3.1 椎体后外侧增生的骨赘对腹侧神经根选择性压迫 IMAJO 等^[15]将 21 例行保守治疗的近端型肌萎缩型颈椎病患者分为不完全恢复组和完全恢复组,在三角肌和二头肌记录复合肌肉动作电位。复合肌肉动作电位的测量包括从基线到峰值的负峰值幅度,结果显示正常侧复合肌肉动作电位振幅超过 10 mV 的患者没有脊髓前角的撞击;正常侧复合肌肉动作电位振幅超过 10 mV,患侧复合肌肉动作电位振幅超过 50% 正常侧显示轻度腹侧神经根损伤。

2.3.2 脊髓前角细胞损伤 脊髓前角位于脊髓沟动脉的末端支配区,易受循环血流不足的影响,随着脊髓前角血液灌注不足,导致其损伤,进而引起颈椎椎管狭窄,或者随着颈椎的过屈过伸,对脊髓内或髓外血管产生压迫,导致脊髓前角缺血损伤或者死亡。TOFUKU 等^[16]报道了 10 例使用高压氧治疗肌萎缩型颈椎病的临床结果良好或极好,这支持脊髓前角循环功能不全是肌萎缩型颈椎病的可能原因的假设。其次,临床中部分肌萎缩型颈椎病患者颈椎 MRI T2W1 上脊髓前角区域存在高信号,为脊髓前角缺血性损伤提供影像学依据^[10, 17]。TAKEBAYASHI 等^[18]证实了脊髓前角与远端型肌萎缩型颈椎病之间的关系。

2.3.3 腹侧神经根及脊髓前角均受累引起 FUJIWARA 等^[19]报道至少 53% 肌萎缩型颈椎病患者合并腹侧神经根和脊髓前角的损伤。

肌萎缩型颈椎病的发病率低,然而近端型肌萎缩型颈椎病较远端型肌萎缩型颈椎病发病率高的原因有 2 点: ①解剖的特殊性原因,近端型肌萎缩型颈椎病以三角肌受损最常见,三角肌一般由 C₅ 神经支配。在颈段脊髓中, C₅ 水平脊髓最粗,发出的神经根最细,行走的距离最短,行走后出现的角度最大,因为颈椎的前屈, C₅ 位于前屈最大的位置,所以 C₅ 神经根张力较大,代偿空间较小,发生损伤的概率最大; ②生物学特性原因,

颈椎以 C₅₋₆ 的活动度最大,出现退变的概率最大,在颈椎退变的基础上,颈部运动可加重颈神经根和脊髓的刺激和压迫;脊髓在颈部屈曲时伸展,可被骨赘骨刺和突出椎管的椎间盘压迫;过伸可使椎体前缘与后椎板或黄韧带之间的脊髓受到挤压。反复的颈部运动和外伤也会加速颈椎病的发生;而一项动物实验研究将兔暴露于反复强迫的颈部伸展和屈曲运动中,结果显示出骨赘的早期发展^[20-21]。

2.4 肌萎缩型颈椎病的辅助检查

2.4.1 影像学检查 颈椎 X 射线片(包括正侧位及过屈过伸位)可发现颈椎退行性改变、颈椎骨质增生及是否合并颈椎不稳定;颈椎 CT 可发现颈椎后方是否合并钙化,明确颈椎后纵韧带骨化;磁共振成像是肌萎缩型颈椎病患者的诊断重要检查之一,颈椎核磁共振成像表现为多节段脊髓受压,脊髓变细,脊髓内可见高信号,部分典型病例可见对称高信号(蛇眼症)。部分研究报告肌萎缩型颈椎病患者存在不同部位的压迫,椎间孔前区以腹侧神经根受压为主、旁正中区以脊髓前角受压为主、椎管内侧区域以相互混合存在。然而,对于年龄较大或者退变严重的肌萎缩型颈椎病患者来说,很难区别压迫的来源,椎间孔区的压迫也不能仅仅通过核磁来判断。当病变发生在脊髓时,脊髓节段与椎间节段之间存在差异,因此,在这种情况下,近端型肌萎缩型颈椎病患者在 C₄₋₅ 椎间盘水平出现脊髓病变(提示 C₅₋₆ 脊髓水平的前角),远端型肌萎缩型颈椎病患者在 C₅₋₆ 和 C₆₋₇ 椎间盘水平出现脊髓病变(提示 C_{7-T1} 脊髓病变)^[14, 21]。

2.4.2 电生理检查 电生理检查在肌萎缩型颈椎病患者的诊断中具有重要的作用,神经传导速度、肌电图、运动和感觉诱发电位有助于肌萎缩型颈椎病的明确诊断和与其他类似疾病的鉴别,其中一些检查也被证明可以预测肌萎缩型颈椎病患者经过保守治疗和手术治疗后的预后。肌萎缩型颈椎病患者的标准肌电图显示萎缩肌肉的去神经支配电位和运动电位下降^[8, 17],而其他肌肉未见异常。这些病理表现可在相应节段的颈椎椎旁肌中观察到,而在胸段则无异常表现^[7]。肌电图的纤颤和正尖波显示萎缩肌的前根或神经根损伤,而肌束和同步显示前角的下运动神经元损伤^[22]。

2.5 肌萎缩型颈椎病的诊断及鉴别诊断 见图 2。

诊断	(1) 颈椎病患者或既往颈椎病史,单侧、少数双侧上肢肌肉萎缩,患肢肌力有一定的减弱,不伴下肢感觉障碍; (2) 伴或不伴上肢根性疼痛、感觉障碍、阳性病理征; (3) 压迫节段核磁 T2WI 加权像上伴或不伴脊髓高信号; (4) 神经电生理检查符合肌萎缩型颈椎病; (5) 排除运动神经元病、肩袖损伤、肌肉营养不良等其他疾病。
鉴别诊断	(1) 运动神经元病(鉴别手段:神经电生理检查): 肌萎缩性脊髓侧索硬化症。 (2) 运动功能障碍疾病(鉴别手段:颈椎 MRI 及神经电生理检查): • 肩或手运动皮层区脑梗死; • 肌肉营养不良; • 骨间后神经麻痹; • 远端伸肌腱断裂; • Guillain-Barré 综合征亚型。 (3) 导致肌肉萎缩的疾病(鉴别手段:颈椎核磁及神经电生理检查): • 神经源性肌萎缩; • 胸廓综合征; • 肘管综合征和肩袖病变。

图 2 | 肌萎缩型颈椎病的诊断及鉴别诊断要点

运动神经元病是与肌萎缩型颈椎病鉴别的最关键疾病,前者以肌萎缩性脊髓侧索硬化症最常见,临床常表现为上、下运动神经元合并受损的混合性瘫痪。肌萎缩性脊髓侧索硬化症的诊断目前主要依赖临床表现及家族史,起病隐袭,进展缓慢,以 40 岁以上人群多见;以肌肉无力、肌肉挛缩、肌束颤动以及萎缩为主要临床表现,影响咽喉部肌肉可使患者出现言语和吞咽困难;累及呼吸肌时可导致患者呼吸困难而死亡。肌萎缩性脊髓侧索硬化症通常以手肌无力、萎缩为首发症状,一般从一侧开始以后再

波及对侧,随病程发展出现上、下运动神经元混合损害症状,称肌萎缩侧索硬化症^[23]。神经电生理检查在两者的鉴别诊断中至关重要,重复神经刺激主要用于评估神经肌肉接头功能的电生理测试,在肌萎缩性脊髓侧索硬化症患者的检测中具有更明显的变化^[23]。但据文献报道,既往有肌萎缩性脊髓侧索硬化症合并肌萎缩型颈椎病的患者鉴别诊断具有一定的困难性。

运动功能障碍疾病的鉴别诊断包括肩或手运动皮质区脑梗死、肌肉营养不良、骨间后神经麻痹、远端伸肌腱断裂、Guillain-Barré综合征亚型,如急性运动轴索神经变和平山病。平山病也称青年上肢远端肌萎缩,发生于青春期,男性为主,临床特征包括主要的单侧肌肉无力以及手和前臂的萎缩,起病隐匿,进展缓慢,常于几年内自愈^[24]。颈椎磁共振成像及神经电生理检查有助于与肌萎缩型颈椎病鉴别,且发病年龄也是二者的区别之一^[25-26]。

感觉缺陷或伴有轻微疼痛需与其他可导致肌肉萎缩的疾病鉴别,如神经性肌萎缩、胸出口综合征、肘管综合征和肩袖病变。肩袖病变主要以肩袖损伤最常见,主要表现为肩部疼痛,夜间为重,肩部活动受限,进一步发展可致远端肌肉失用性萎缩。肩关节核磁是诊断肩袖损伤的关键检查,其可明确损伤类型及损伤程度^[27],故二者可通过颈椎核磁及肩关节核磁加以鉴别。肘管综合征临床中比较常见,主要表现为手部骨间肌萎缩,手部肌肉肌力下降及手部尺侧麻木等不适^[28],颈椎核磁及神经电生理检查有助于与肌萎缩型颈椎病鉴别。

2.6 肌萎缩型颈椎病的治疗

2.6.1 保守治疗 保守治疗对于肌萎缩型颈椎病患者来说,一般可以稳定或者改善症状,无法治愈。既往研究表明,保守治疗包括颈椎牵引、颈托固定、物理治疗及神经营养治疗(维生素B12或E)等对近端型颈椎病患者有效。还有文献报道高压氧、中医疗法等保守治疗方式,TOFUKU等^[16]报道了10例使用高压氧治疗肌萎缩型颈椎病的临床结果良好或极好。

2.6.2 手术治疗 对于进展性或严重的神经功能恶化的肌萎缩型颈椎病患者来说通常需要手术治疗。关于手术方式的选择,一直都是临床工作中的困惑,大部分临床医师根据自己的临床经验选择手术方式,依据患者的压迫的来源、病变节段数和颈椎曲度等,予以脊髓和神经根减压,重建颈椎生理曲度。分为颈椎前路和后路2种手术,前路减压融合的优势是直接去除致压物,解除脊髓压迫,重建颈椎序列和稳定性。包括椎间盘切除减压或者椎体次全切除减压融合固定;以单开门椎管扩大成形术为代表的后路手术,通过打开椎板扩大椎管有效容积,利用“弓弦效应”达到间接减压目的。颈椎的生理前凸是单开门椎管扩大成形术脊髓减压的保障^[30-31]。其他的后路手术方式包括椎管成形植骨融合固定、椎管成形术联合椎间孔切开、椎板切除联合侧块螺钉固定^[32]。中国学者的研究表明,<4个节段的肌萎缩型颈椎病患者可首先考虑前方入路;≥4个节段、合并有颈椎后纵韧带骨化的患者可行颈椎后路手术治疗;前路手术是首选,对于多节段颈椎后纵韧带骨化、前路不可能减压或者减压风险太大的患者选择后路手术^[33]。国外有研究报道行颈椎前路手术可取得满意效果^[34]。2018年,BAXTER等^[35]提出神经移植技术,并成功应用于1例肌萎缩型颈椎病患者,文章报道了在涉及C₅和C₆的单侧颈椎病性肌萎缩症的情况下,使用神经移植(将副神经远端移位到肩胛上神经,将尺神经移位到肱二头肌运动分支,将桡神经分支移到肱三头肌至腋窝)恢复肩和肘功能。肌电图以及术后5个月的临床观察到再生的证据;术后3年,肘关节屈曲和肩外展的恢复达到医学研究理事会的4/5级,外旋得到改善,患者的手臂、肩膀和手部残疾评分得到明显改善。

2.7 肌萎缩型颈椎病治疗的预后 既往文献报道对于肌萎缩型颈椎病患者可以采取颈托固定、牵引治疗等保守治疗,但大多数临床效果并不满意^[8]。大多数学者建议对于临床诊断明确的肌萎缩型颈椎病患者尽早行手术干预^[21, 36]。

关于手术治疗肌萎缩型颈椎病的效果,临床通过2方面来判断术后疗效:第一,主要通过徒手肌力实验及改善率评估,根据相应肌肉肌力的变化^[9],分为4个等级:①极好,肌力完全恢复或者恢复较前提升2级;②好,肌力较前提升1级;③肌力无变化;④肌力较前下降。极好和好的等级称为术后疗效佳。第二,根据日本骨科协会评估治疗分数(JOA评分)于术前和术后的变化评估手术疗效。根据肌肉萎缩位置的不同分为近端型、远端型和混合型。既往国外一些作者报道了肌萎缩型颈椎病患者手术后的效果,包括所有类型肌萎缩型颈椎病患者,手术效果良好的发生率为70%-96%;其中近端型手术效果良好的发生率为58%-100%,远端型为38%-86%,混合型未见报道;有研究认为不同类型肌萎缩型颈椎病患者之间行手术治疗后中期效果无显著性差异^[21]。

关于不同分型的肌萎缩型颈椎病术后疗效,目前中国报道极少,有研究认为患者术后肌力均能得到一定改善^[37],而且上肢近端肌萎缩患者术后肌力恢复优于远端肌萎缩患者;有研究认为混合型较近端型和远端型效果较差,近端型与远端型之间无显著差异^[38],84.21%肌萎缩型颈椎病患者(近端型100%,远端型71.43%,混合型75%)行手术治疗后取得满意的效果。

术后中期效果近端型较远端型肌力恢复较好,混合型肌力恢复较差;各类型肌萎缩型颈椎病患者术后疗效存在差异的原因,国内外报道较少,可能的原因目前存在争议:第一,远端型肌萎缩型颈椎病主要涉及对脊髓前角的损害,前角的再生能力较腹侧神经根小;第二,远端型脊髓到肌肉的距离较近端型更长^[9, 11, 39]。至于手术方式的选择,大部分学者认为前路手术是首选,对于多阶段颈椎后纵韧带骨化、前路不可能减压或者减压风险太大的患者选择后路手术^[9, 34, 38-43]。

关于不同手术方式术后效果,国外有研究报道行颈椎前路手术可取得满意效果,目前国内外报道很少。中国学者研究表明,导致肌萎缩型颈椎病的病变来自脊神经前根或(和)脊髓前角细胞的腹侧受损^[31],且部分患者伴有颈椎曲度不良,这是前路手术较后路手术效果佳的原因之一,另外一个可能因素行颈椎后路手术的患者通常合并后纵韧带骨化等其他因素,这些本身就是影响预后的因素^[9, 42-44]。关于肌萎缩型颈椎病患者预后不良的影响因素,主要包括:疾病的持续时间、肌萎缩型颈椎病的类型、是否合并后纵韧带骨化症以及核磁T2W1上是否合并高信号^[9, 41-44]。有文献报道,疾病的持续时间与患者术后肌力的恢复有直接的关系^[11, 39],症状持续时间超过12个月的患者预后较差,因此认为长时间的脊髓压迫会对脊髓产生不可逆转的损害。因此,UCHIDA等^[36]建议对肌萎缩型颈椎病进行外科治疗需要采取紧急措施。另外,合并颈椎后纵韧带骨化及核磁T2W1高信号是预后不良的因素。颈椎后纵韧带骨化在亚洲,尤其是中国及日本,发病率较高,患者后纵韧带骨化,前方压迫明显,压迫坚硬,无弹性,发现后一般有很长的病史,并且对脊髓的破坏更重。T2W1高信号提示脊髓损伤明显,一般合并疾病持续时间长等特点。国外有研究报道的另外一个影响预后的因素是复合肌肉动作电位平均比值(CMAP-r),该文献中报道了54例近端肌萎缩型颈椎病患者接受颈椎手术治疗,记录了三角肌和肱二头肌复合肌肉动作电位,并计算了两块肌肉(三角肌和肱二头肌)受影响侧复合肌肉动作电位振幅与正常侧复合肌肉动作电位振幅的比值,并将CMAP-r作为神经受累的严重程度,结果提示预后差的患者CMAP-r低于预后良好的患者^[42]。

3 讨论 Discussion

目前对于肌萎缩型颈椎病的临床表现、机制、分类及诊断基本达成共识,肌萎缩型颈椎病是一种上肢运动无力伴有明显的上肢肌肉萎缩,而下肢没有明显的感觉障碍或痉挛性麻痹,表现为患侧肌力下降,如肩不能上举、臂下垂及手腕下垂等。然而,临床上只有少数肌萎缩型颈椎病患者仅表现为肌萎缩而不伴有其他症状,大部分患者同时伴有明显的上肢根性疼痛或肢体感觉障碍。肌萎缩型颈椎病的诊断主要依据临床症状、影像学检查及神经电生理检查等,颈椎核磁 T2W1 脊髓高信号(蛇眼征)以及神经电生理检查显示萎缩肌肉的去神经支配电位和运动单位电位下降,而其他肌肉未见异常至关重要。该疾病需与运动神经元病、肌肉营养不良疾病相鉴别,避免误诊、误治。肌萎缩型颈椎病的分型依据萎缩肌肉位置的不同,分为近端型、远端型及混合型。

关于肌萎缩型颈椎病的治疗及预后在临床中一直存在歧义,目前以手术治疗为主,手术方式分为颈椎前路及后路 2 种,近端型较远端型及混合型效果佳,混合型效果最差。颈椎前路手术较后路手术效果佳,前路手术是治疗首选,对于多节段颈椎后纵韧带骨化、前路不可能减压或者减压风险太大的患者选择后路手术。通过文献查询及总结,文章重点分析并总结肌萎缩型颈椎病手术治疗的预后及多种影响因素,包括:疾病的持续时间、肌萎缩型颈椎病的类型、是否合并颈椎后纵韧带骨化、核磁 T2W1 上是否合并高信号以及 CMAP-r,尤其是 CMAP-r 数值在临床中很容易被忽视。但是过去几年中,上述研究成果也是有限的,由于临床过程中肌萎缩型颈椎病预后的研究大部分是回顾性研究,很多术者在手术方式选择的偏倚性,大多数患者采取前路手术方案,导致行颈椎前路及后路手术样本量差距较大,其次无法在同一病例上完成前路和后路手术,因此在这方面,临床需要更多的病例数据分析,从而更进一步分析肌萎缩型颈椎病的治疗及预后。文章的另一个局限性就是只总结了中文及英文文献,排除了其他非中文及英文文献。

综上所述,肌萎缩型颈椎病的临床表现、机制、分类及诊断目前基本达成共识。在治疗方面,尽管部分肌萎缩型颈椎病经过保守治疗可取得良好的效果,但是该病一经诊断明确,仍然以手术治疗为主,手术入路多采取前路方式。目前通过对各种影响因素的分析,可对临床肌萎缩型颈椎病的预后提供指导意见,但是否通过药物或者其他方式避免这些影响预后的因素,将是未来探索的方向。

致谢:感谢导师关海山教授对综述方向的指引,感谢郝晨师兄、丁壮志师弟给予的修改意见,感谢课题组其他成员的写作指导。

作者贡献:第一作者负责综述构思设计及文章撰写。全部作者参与文献资料收集、分析总结并确认最终的文章内容的准确性。通讯作者负责审核并对文章内容文责。

经费支持:该文章未接受任何经费支持。

利益冲突:文章的全部作者声明,在课题研究和文章撰写过程,不存在利益冲突。

写作指南:该研究遵守《系统综述和荟萃分析报告规范》(PRISMA 指南)。

文章查重:文章出版前已经过专业反剽窃文献检测系统进行 3 次查重。

文章外审:文章经小同行外审专家双盲外审,同行评议认为文章符合期刊发表稿宗旨。

文章版权:文章出版前杂志已与全体作者授权人签署了版权相关协议。

开放获取声明:这是一篇开放获取文章,根据《知识共享许可协议》“署名-非商业性使用-相同方式共享 4.0”条款,在合理引用的情况下,允许他人以非商业性目的基于原文内容编辑、调整和扩展,同时允许任何用户阅读、下载、拷贝、传递、打印、检索、超级链接该文献,并为之建立索引,用作软件的输入数据或其它任何合法用途。

4 参考文献 References

[1] KEEGAN JJ. The cause of dissociated motor loss in the upper extremity with cervical spondylosis. J Neurosurg. 1965;23(5):528-536.
[2] BRAIN WR, NORTHFIELD D, WILKINSON M. The neurological manifestations of cervical spondylosis. Brain. 1952;75(2):187-225.
[3] CRANDALL PH, BATZDORF U. Cervical spondylotic myelopathy. J Neurosurg. 1966;25(1):57-66.

[4] SOBUE I, KATO H, YANAGI T. Clinical characteristics and classification of cervical spondylotic myelopathy. Rinsho Seikei-gaku. 1975;10:999-1006 (in Japanese).
[5] 王洪立,吕飞舟,马晓生,等. 颈椎病伴上肢近端肌萎缩的临床诊断与手术治疗 [J]. 中华骨科杂志, 2017,37(4):210-216.
[6] GEBERE-MICHAEL SG, JOHNSTON JC, METAFERIA GZ, et al. Bilaterally symmetric cervical spondylotic amyotrophy: a novel presentation and review of the literature. J Neuro Sci. 2010;290(1-2):142-145.
[7] SONOO M. Cervical Spondylotic Amyotrophy. Brain Nerve. 2016;68(5):509-519.
[8] JIANG SD, JIANG LS, DAI LY. Cervical spondylotic amyotrophy. Eur Spine J. 2011;20(3):351-357.
[9] LI T, SHI G, SHI L, et al. Clinical features and long-term surgical outcomes of patients with cervical spondylotic amyotrophy. World Neurosurg. 2019; 121:e172-e180.
[10] KAMEYAMA T, ANDO T, YANAGI T, et al. Cervical spondylotic amyotrophy. Magnetic resonance imaging demonstration of intrinsic cord pathology. Spine (Phila Pa 1976). 1998;23(4):448-452.
[11] MATSUNAGA S, SAKOU T, IMAMURA T, et al. Dissociated motor loss in the upper extremities. Clinical features and pathophysiology. Spine (Phila Pa 1976). 1993;18(14):1964-1967.
[12] SHINOMIYA K, KOMORI H, MATSUOKA T, et al. Neuroradiologic and electrophysiologic assessment of cervical spondylotic amyotrophy. Spine (Phila Pa 1976). 1994;19(1):21-25.
[13] TAUCHI R, IMAGAMA S, INOH H, et al. Risk factors for a poor outcome following surgical treatment of cervical spondylotic amyotrophy: a multicenter study. Eur Spine J. 2013;22(1):156-161.
[14] INUI Y, MIYAMOTO H, SUMI M, et al. Clinical outcomes and predictive factors relating to prognosis of conservative and surgical treatments for cervical spondylotic amyotrophy. Spine (Phila Pa 1976). 2011;36(10):794-799.
[15] IMAJO Y, KATO Y, KANCHIKU T, et al. Pathology and prognosis of proximal-type cervical spondylotic amyotrophy: new assessment using compound muscle action potentials of deltoid and biceps brachii muscles. Spine (Phila Pa 1976). 2011;36(7):E476-E481.
[16] TOFUKU K, KOGA H, YONE K, et al. Conservative treatment with hyperbaric oxygen therapy for cervical spondylotic amyotrophy. Spinal Cord. 2011;49(6):749-753.
[17] WANG HL, LI HC, JIANG JY, et al. Evaluation of characteristics and surgical outcomes in cervical spondylotic amyotrophy. Indian J Orthop. 2014;48(5):511-517.
[18] TAKEBAYASHI T, YOSHIMOTO M, IDA K, et al. Minimum invasive posterior decompression for cervical spondylotic amyotrophy. J Orthop Sci. 2013; 18(2):205-207.
[19] FUJIWARA Y, TANAKA N, FUJIMOTO Y, et al. Surgical outcome of posterior decompression for cervical spondylosis with unilateral upper extremity amyotrophy. Spine (Phila Pa 1976). 2006;31(20):E728-E732.
[20] TOLEDANO M, BARTLESON JD. Cervical spondylotic myelopathy. Neurol Clin. 2013;31(1):287-305.
[21] TAKAHASHI T, HANAKITA J, MINAMI M, et al. Cervical spondylotic amyotrophy: case series and review of the literature. Neurospine. 2019;16(3):579-588.
[22] STĘPIEŃ A, MAZURKIEWICZ Ł, MAŚLANKO K, et al. Cervical rotation, chest deformity and pelvic obliquity in patients with spinal muscular atrophy. BMC Musculoskelet Disord. 2020;21(1):726.
[23] ZHENG C, JIN X, ZHU Y, et al. Repetitive nerve stimulation as a diagnostic aid for distinguishing cervical spondylotic amyotrophy from amyotrophic lateral sclerosis. Eur Spine J. 2017;26(7):1929-1936.
[24] 冯小宁,叶霞,马迅,等. 平山病临床相关研究的进展 [J]. 中华骨科杂志, 2019,39(8):518-524.
[25] 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,等. 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.
[26] HIRAYAMA K. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity (Hirayama disease)-half-century progress and establishment since its discovery. Brain Nerve. 2008;60(1):17-29.
[27] 王洪光. 3.0T 磁共振多平面成像对肩峰下撞击综合征的临床诊断影响分析 [J]. 中国医疗器械信息, 2021,27(4):137-138.
[28] GERVASIO O, GAMBARDELLA G, ZACCONE C, et al. Simple decompression versus anterior submuscular transposition of the ulnar nerve in severe cubital tunnel syndrome: a prospective randomized study. Neurosurgery. 2005;56(1):108-117.
[29] 孟亚珂,张健,杨勇,等. 肌萎缩型颈椎病 13 例的诊治观察 [J]. 中华医学杂志, 2017,97(17):1320-1323.
[30] LIU T, XU W, CHENG T, et al. Anterior versus posterior surgery for multilevel cervical myelopathy, which one is better? A systematic review. Eur Spine J. 2011;20(2):224-235.
[31] YE X, SUN Y. Advances in research of cervical spondylotic amyotrophy. Zhonghua Wai Ke Za Zhi. 2019;57(9):717-720.
[32] YAMADA T, YOSHII T, USHIO S, et al. Surgical outcomes for distal-type cervical spondylotic amyotrophy: a multicenter retrospective analysis of 43 cases. Eur Spine J. 2019;28(10):2333-2341.
[33] 关海山,李承望,史洁,等. 前路减压融合术与后路单开门椎管扩大成形术治疗多节段脊髓型颈椎病的中期随访研究 [J]. 中华骨科杂志, 2019,39(17):1044-1052.
[34] SRINIVASA RAO NV, RAJSEKHAR V. Distal-type cervical spondylotic amyotrophy: incidence and outcome after central corpectomy. J Neurosurg Spine. 2009;10(4):374-379.
[35] BAXTER C, MILLER TA, ROSS DC, et al. Treatment of cervical spondylotic amyotrophy with nerve transfers. J Hand Surg Am. 2018;43(7):684.e1-684.e4.
[36] UCHIDA K, NAKAJIMA H, SATO R, et al. Multivariate analysis of the neurological outcome of surgery for cervical compressive myelopathy. J Orthop Sci. 2005;10(6):564-573.
[37] 孟亚珂,张健,杨勇,等. 肌萎缩型颈椎病 13 例的诊治观察 [J]. 中华医学杂志, 2017,97(17):1320-1323.
[38] 钟卓霖,胡建华,翟吉良,等. 伴肌萎缩颈椎病的手术治疗效果 [J]. 中华骨与关节外科杂志, 2015,8(3):209-213.
[39] UCHIDA K, NAKAJIMA H, YAYAMA T, et al. Anterior and posterior decompressive surgery for progressive amyotrophy associated with cervical spondylosis: a retrospective study of 51 patients. J Neurosurg Spine. 2009;11(3):330-337.
[40] LIU X, MIN S, ZHANG H, et al. Anterior corpectomy versus posterior laminoplasty for multilevel cervical myelopathy: a systematic review and meta-analysis. Eur Spine J. 2014;23(2):362-372.
[41] LU CB, MA ZS, HU JB, et al. Evaluation of anterior decompression surgical outcomes of proximal-type cervical spondylotic amyotrophy: a retrospective study. Orthop Surg. 2020;12(3):734-740.
[42] IMAJO Y, NISHIDA N, FUNABA M, et al. Preoperative factors that predict fair outcomes following surgery in patients with proximal cervical spondylotic amyotrophy. A retrospective study. Spinal Cord. 2020;58(3):348-355.
[43] ZHANG JT, YANG DL, SHEN Y, et al. Anterior decompression in the management of unilateral cervical spondylotic amyotrophy. Orthopedics. 2012;35(12):e1792-e1797.
[44] ZHANG J, CUI C, LIU Z, et al. Predisposing factors for poor outcome of surgery for cervical spondylotic amyotrophy: a multivariate analysis. Sci Rep. 2016;6:39512.

(责任编辑: WJ, ZN, SX)