



垂腕少年

撰文◎神經內科住院醫師 鄭昶傑



早晨的門診時段，一如往常熙來攘往。診間的門打開，走進來的是一位少年，這在以年長者為主的病人族群中顯得特別，而陪同他前來的是他的母親。

少年的神色、步態、穿著，看起來和一般的高中男學生並無二致；纖瘦高挑的身材，顯示他正經歷成長期。然而仔細看他的右手，比起左手顯得消瘦了不少，且右腕也以不自然地下垂，或許這正是他來求診的原因。

莫名症狀 無端發生

這位十七歲的少年陳同學就讀高中，且是校內的桌球校隊，慣用手為右手。過去不曾有

過重大疾病或外傷，生長發育正常。十五歲那年，在某次練球的過程中，他發現切球的角度不若已往精準。

起初他並不以為意，認為只要再勤加練習，球技必定會進步的。然而漸漸地，他擊球愈來愈常觸網，且比賽成績也每況愈下。這兩年來，他的右手慢慢變得不靈巧和無力，寫字、打字的速度愈來愈慢，影響了他的學習。因為慣用手受影響，連帶地，日常中諸如夾

菜、舀湯、轉開瓶蓋等，原本應該易如反掌的動作，對他來說卻益發困難，造成他生活上諸多不便。

抽絲剝繭 找出病灶

經過了詳細的神經學檢查，發覺陳同學的右手肌肉明顯萎縮，右手的握力、右腕伸展與彎曲的肌力皆明顯下降，只能小幅度移動，無法抵抗重力，使他的右腕明顯下垂。右上臂的肌力也些微減弱。右臂的肌腱反射較弱，顯示陳同學的無力或許源自於下運動神經元（Lower motor neuron）出了問題。

手部的X光片排除了骨折，而神經傳導檢查與肌電圖顯示右手的正中神經（Median nerve）、尺神經（Ulnar nerve）、橈神經（Radial nerve）的運動功能受到影響，符合第七頸神經根（C7）、第八頸神經根（C8）至第一胸神經根（T1）的分布。頸部的磁共振造影像顯示脊髓（Spinal cord）輕微萎縮，然當請陳同學頸部向前彎曲再照影像，脊髓後側硬膜（Dura mater）向前位移，並造成脊髓的前半部受到壓迫。在排除了外傷、毒物、發炎、感染的可能性後，陳同學的症狀與檢查結果，均指向平山氏症（Hirayama disease）。



罕見疾病 職能治療

「平山氏症」為一種罕見疾病，最初在西元一九五九年由日本醫師平山惠造發表，又稱「少年型末端肌萎縮」（Juvenile distal muscular atrophy）。其特色為單側的手部與前臂無力及肌肉萎縮，好發於青少年男性。症狀多由手部無力與功能缺損開始，且會漸漸加劇。大多數的病例為單側發生，亦有少數病例同時有雙側症狀。

目前學界認為平山氏症起因於青春期時硬膜與脊髓生長速度不同調，包覆懸吊脊髓的硬膜生長過快而鬆弛；使得在頸部前彎時，頸椎脊髓後側硬膜向前位移，造成脊髓的前角細胞（Anterior horn cell）受到擠壓而缺血受損。頸部的磁共振造影像常顯示前述的脊髓病變，而神經傳導檢查與肌電圖顯示手部的運動神經功能受損。大部分的病例在數年內病況會達到穩定階段，藉由職能治療能改善患者手部功能。此病需與其他神經肌肉疾病作鑑別診斷，並建議長期追蹤。



參考資料：Hirayama Disease - StatPearls - NCBI Bookshelf