

## 神經科疑難雜症診療室之二

### 垂腕少年

鄭昶傑

20230227

早晨的門診時段，一如往常的熙來攘往。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，陪同他前來的是他的母親。他的神色、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。

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以往精準。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，對他卻益發困難，造成他的生活諸多不便。

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，只能小幅度地移動，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。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。頸部的磁振造影影像顯示脊髓（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）。

平山氏症為一種罕見疾病，最初在 1959 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。頸部的磁振造影影像常顯示前述的脊髓病變；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

\*為保障患者隱私，人名與部分病情經過修飾。

Juvenile distal muscular atrophy ( Hirayama disease)

17 y/o male

A(-) B(-) C(+) Rt-handed Non-vegetarian

PI:

Right upper limb weakness, insidious onset, progressive, for 2 years.

The weakness was first noticed in the right wrist extension, and then wrist flexion, hand grasping. Right shoulder abduction and elevation were involved also.

The patient had difficulty in daily activities with his right hand, such as open a jar or bottle, using a spoon or chopsticks, reaching a higher place.

Mild decrease in sensation in the dorsal side of right hand in 2 months.

No PHx

No FHx

Comment :

This NCV study on the upper limbs showed reduced CMAP amplitudes on the right ulnar and right radial nerves, and mild slowing of velocities on the segment across the elbows on the bilateral ulnar nerves.

The above findings suggest right radial and ulnar neuropathy, and also mild bilateral ulnar nerve entrapment. Please correlate with clinical condition and advise EMG study.

Comment :

EMG study showed active denervation with no activation over right extensor digitorum communis muscle; moderate chronic denervation over right flexor carpiradialis, first dorsal interosseus, and lower cervical paraspinal muscles; mild chronic denervation over left extensor digitorum communis and first dorsal interosseus muscles; normal EMG pattern over right brachioradialis and abductor pollicis brevis muscles.

Impression of NCV/EMG :

This finding suggests bilateral C7, 8 T1 intraspinal lesion, more severe over right side. esp. C7,8.

It may be compatible with clinical features of Juvenile distal muscular atrophy ( Hirayama disease)

MRI of cervical spine with and without IV Gd-based contrast medium showed:

> Flexion sagittal image also done.

- > Increased thickness of dorsal subdural space during flexion, mild CSF flow void.  
Slightly thinning of spinal cord at C5-6 level. C/W Hirayama disease.
- > Loss of normal lordotic curve at C-spine, encroaching on the spinal canal.
- > No abnormal enhancement. No bony mass. No widening in C1-2.
- > No mass in brachial plexuses.
- > No abnormal paraspinal tissue.