

# 青年型肢体远端肌萎缩的 临床与肌电图研究

赵耕源

(第二附属医院神经科)

属于运动神经原疾病的脊髓进行性肌萎缩,常发生在中年男性,从双上肢远端对称性肌萎缩为主<sup>(1)</sup>。近年来临床上常见到一些发病于青少年或儿童期的一侧肢体远端肌萎缩者,其临床经过较为缓慢,此类病人究系脊髓进行性肌萎缩之变异型还是另一个独立的疾病单元,颇值得研究。本文的目的就是对60例发病于30岁以下青少年的肢体远端(上肢或下肢)肌萎缩的病例进行临床与肌电图分析,以期对本病的认识有所帮助。

## 临 床 资 料

60例均系门诊病例,男47例,女13例,男女之比为3.61:1。就诊时年龄11~33岁,除2例外均在30岁以下。发病年龄2~30岁,内10岁以下7例,11~15岁9例,16~20岁19例,21~25岁16例,26~30岁9例,以11~25岁发病最多,共44例,病程1个月~17年,半年以内11例,6月~1年3例,1~5年31例,5年以上15例,病程在1~5年内。肌萎缩部位在上肢远端者29例,内左上肢10例,右上肢11例,双上肢8例;在下肢远端者27例,内左下肢11例,右下肢14例,双下肢2例。另4例为四肢远端肌萎缩。少数病人肌萎缩一直从肢体远端延及近端,但仍以远端萎缩为主。60例中31例起病隐袭,逐渐感患肢无力,11例病初患肢有酸胀感,13例自觉有肉跳或抽搐,此类病人肉眼常可见患肌有颤动或震颤。34例肌萎缩区肌腱反射降低,3例消失,2例增高,余均正常。13例病变区痛觉轻度减退。有些病例曾作脑脊髓液或24小时尿肌酸肌酐定量检查均正常。1例X线腰骶部照片有先天性隐性骶椎裂。发病前本组病例均未探得有感染、颈腰部外伤等因素,亦无小儿麻痹症病史及肌萎缩疾病家族史。

60例共作肌电图68例次。肌电图系应用日制RM-150 8导生理描记仪,用其中4导,采用单芯同心针电极,以检查较明显萎缩肌肉为主,双侧同名肌同时检查,共查肌肉247块,内上肢肌116块(远端肌74块,前臂肌36块,近端肌6块),下肢肌131块(远端及小腿肌86块,近端肌45块)。肌电图详细操作同以前报告<sup>(2)</sup>。

## 肌 电 图 表 现

**肌松弛状态** 116块上肢被检肌(简称上肢肌)中36块(31%)有纤颤电位。纤颤电位主要见于患侧肢,如20例表现为单侧上肢远端萎缩者中,在40块患侧肌中17块42.5%有纤颤电位,而在38块健侧肌中仅7块(18.4%)有之( $P < 0.05$ )。纤颤电位在罹患的手部小肌肉与前臂肌之间的出现率无差别。有12块(12.7%)上肢肌有束颤电位,但除一块外均与纤颤电位同时出现。然而在131块下肢被检肌(简称下肢肌)中仅7块(5.3%)出现纤颤电位,1块有正锐波,1块有束颤电位,其出现率远低于上肢肌。

**肌轻收缩状态** 116块上肢肌中92块(79.3%)有多相波增多(多相波多于20%)。在单侧上肢肌萎缩者中92.5%的患侧肌,71%健侧肌有多相波增多,二者差别不显著( $P > 0.05$ )。在131块下肢肌中111块(84.7%)多相波增多。在单侧下肢肌萎缩者中93.9%患侧肌、77%健侧肌多相波增多,二者间亦无显著差别( $P > 0.05$ )。

有99块上肢肌与113例下肢肌曾作肌电位平均时程测量,前者6~27.5ms(毫秒),后者4.6~25ms。74.7%上肢肌与71.7%下肢肌平均时程在6~15ms之间(正常范围),仅25.3%上肢肌与24.3%下肢肌平均时程 $> 15ms$ ,说明其延长。另尚有4.5%下肢肌平均时程 $< 6ms$ 而说明其缩短。平均时程延长可见于19.4%上肢患侧肌与29.4%下肢患侧肌,而在上下肢健侧肌各为14.7%与14%,经统计学处理,患健侧肌之间无显著差异( $P > 0.05$ )。

有103块上肢肌与98块下肢肌曾作同一肌肉不同点肌电位同步性测验(两根针电极之间相距1.5厘米以上),结果71.8%上肢肌与72.4%下肢肌肌电位同步性增高(电位同步 $> 30%$ )。上肢患侧肌与健侧肌同步性增高各为70.7%与61.5%,下肢则相应为77.8%与67.4%,说明患健侧之间无差别。

**肌最大收缩状态** 116块上肢肌中48.3%呈单纯相,34.5%呈混合相,二者合计为82.8%,另17.2%为干扰相。在125块下肢肌中单纯相、混合相、干扰相相应为28.8%、28%、43.2%、前二者合计为56.8%。肌电曲线相的分布在患健侧肌之间无明显差别。

同等数量的上、下肢肌作了肌电位平均振幅测定,结果上肢肌为100~6500 $\mu V$ (微伏),下肢肌为50~8500 $\mu V$ 。91.4%上肢肌,80%下肢肌平均振幅在300~4000 $\mu V$ 之间(正常范围),仅7.8%上肢肌与12.8%下肢肌平均振幅 $> 4000\mu V$ 而说明平均振幅增高。此种增高主要见于患侧肌。另16.4%上肢肌与22.4%下肢肌出现巨大电位,上肢主要见于患侧肌(患侧肌之22.5%),健侧无;下肢虽亦以患侧肌多见(29.3%),但健侧肌亦有(14.5%),但二者间缺乏显著差异( $P > 0.05$ )。此外,尚有0.8%上肢肌与7.2%下肢肌出现肌电位平均振幅降低( $< 300\mu V$ ),这些肌肉之萎缩均较明显。

**肌电图结论** 结合文献资料及我们的经验,部分失神经性损害肌电图的标准是①有纤颤电位或正锐波,②多相波增多,③肌电位平均时程正常或延长,④单纯相或混合相,有3条即可作出判断。另如同时有①平均振幅增高或出现巨大电位,②电位同步性

增高, 则判断为前角性损害。据此标准, 在116块上肢肌与125块下肢肌中, 前角性损害各为75块(64.7%)与79块(63.2%); 部分失神经性损害各为31块(26.7%)与37块(29.6%); 可疑(仅有多相波增多而无其他指标改变)各为5块(4.3%)与4块(3.2%); 正常肌电图各为5块(4.3%)与5块(4%)。如将单有单侧上肢或下肢远端肌萎缩者之患侧肌与健侧肌分开来分析, 肌电图结果如表1。

表1 单侧肢体肌萎缩者患侧与健侧被检肌肌电图结果

肢体	部位	肌数	前角性	部分失神经	可疑	正常
			肌数(%)	肌数(%)	肌数(%)	肌数(%)
上肢	患侧	40	27(67.5)	12(30.0)	1(2.5)	0
	健侧	38	17(44.7)	12(31.6)	4(10.5)	5(13.1)
下肢	患侧	57	40(70.2)	16(28.1)	1(1.7)	0
	健侧	54	28(51.8)	18(33.3)	3(5.6)	5(9.3)

由表1可见不论上肢或下肢, 凡患侧肌有2/3属前角性损害, 而健侧肌在临床上虽无症状, 亦有约一半出现前角性损害肌电图改变, 这不但在文献中有过类似记载<sup>(3,4)</sup>, 而且再一次证实我们以前的观察<sup>(2)</sup>。

## 讨 论

一、早在1959年平山氏即报告一组发生于青少年, 以男性多见, 并以一侧上肢远端肌萎缩为主的疾病, 命名为青年型单侧上肢远端肌萎缩症, 认为这是不同于脊髓进行性肌萎缩的一个独立的疾病单元<sup>(3,5)</sup>, 最近甚至认为是一种日本特有的疾病<sup>(4)</sup>。1971年Mc Lead等<sup>(6)</sup>报告6例主要发生在青少年的下肢远端对称性肌萎缩者, 认为是脊髓进行性肌萎缩的罕见型。但我们在临床上遇到这类病人并不少, 从本组病例的临床资料来看, 除发病年龄较轻, 有的肌萎缩较长期地局限于一侧肢体远端等外, 其好发于男性, 临床经过缓慢, 肌电图主要呈慢性前角性损害等特点均无别于脊髓进行性肌萎缩。因此我们认为这类病人属于脊髓进行性肌萎缩而并非一种独立疾病单元。但何以近来发病在青少年多见? 值得研究。塚越等<sup>(7)</sup>强调青年型上肢肌萎缩者颈部外伤在发病中的作用。在他报告的46例中25例(38%)有颈部附近外伤史, 特别是发病于15~18岁者, 有外伤史者竟高达85%, 发病常在外伤后3月~3年。但本组无一例有颈部外伤史, 故很难证实此说。晚近在肌萎缩侧束硬化症(ALS)的研究中发现其发病与脊髓灰质炎有关, 有些报告指出在严重的脊髓灰质炎流行后数年ALS病人增加; 在以前患过脊髓灰质炎者, ALS发生率亦增高<sup>(8)</sup>。因此青年型肢体远端肌萎缩之发生, 是否可能亦与脊髓灰质炎

有关, 特别是是否与脊髓灰质炎之隐性感有关? 值得进一步研究。

二、本组病人肌电图改变显著, 91.4% 上肢肌、92.8% 下肢肌明确呈现前角性或部分失神经性改变, 特别是前角性损害占2/3以上。在单侧肢体肌萎缩者, 患侧肌肌电图异常, 不论是上肢还是下肢均达100%, 比祖父江氏等<sup>(4)</sup>报告之96.4%还稍高; 而在临床毫无症状之健侧肌亦有86.8%上肢肌、90.7%下肢肌出现肌电图异常, 与祖父江氏等<sup>(4)</sup>报告88.2%相同。由此说明所谓健侧实际上多数是有亚临床病变的。从肌电图改变来看, 本组病人与我们过去所报告的脊髓进行性肌萎缩, ALS所表现的肌电图特点基本是一致的<sup>(2)</sup>(见表2), 只是本组巨大电位出现率增高了。

表2 本组与脊髓肌萎缩、ALS病人肌电图比较

病 组	纤颤电位 (%)	多相波增多 (%)	巨大电位 (%)	同步性增高 (%)	单纯相+混合相 (%)
本 上肢肌	31.0	79.3	16.4	71.8	82.8
组 下肢肌	5.3	84.7	22.4	72.4	56.8
脊髓肌萎缩 <sup>(2)</sup>	43.6	75.0	4.7	65.1	52.3
ALS <sup>(2)</sup>	44.3	92.9	1.4	72.3	57.2

此外, 本组有4.5%下肢肌平均时程缩短, 0.8%上肢患侧肌、7.2%下肢患侧肌有平均振幅降低, 这是肌病性改变。由于其主要出现于萎缩较严重之肌肉, 我们认为这是继发性肌病性改变, 我们以前曾有报道<sup>(2)</sup>。Patten等<sup>(9)</sup>认为在神经原性疾病, 特别当很多运动单位轴索失去功能而其神经纤维再支配又不明显时可出现短时程、低振幅多相波等肌病性肌电图改变, 我们同意这一解释。

三、肌电图改变可随临床症状的改变而变化, 本组中8例曾经1~5年追踪, 并复查肌电图1~2次。结果3例症状稳定或好转者, 肌电图亦好转, 表现为纤颤电位、巨大电位消失, 同步性增高减轻或消失, 但多相波常仍增多。5例病情有恶化, 则肌电图前角性损害亦加重。因此, 对病人作肌电图定期复查, 有助于判断疗效及病情变化。

### 参 考 文 献

- (1) Alpers, BJ et al: Clinical Neurology, 6th ed, p 598~599, Davis, Philadelphia, 1971
- (2) 赵耕源: 神经原疾患60例临床与肌电图分析。中华内科杂志16(3): 159, 1977
- (3) Hirayama K et al: Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity. Neurology 13: 373, 1963
- (4) 祖父江逸郎, ほカ: 若年性上肢远位部髓节性筋萎缩症の临床上成因にかん

- する研究。日本内科学会杂志65(11): 1137, 1976
- [5] 平山惠造(王笑中译): 青年人的非进行性手及前臂局限局性肌萎缩症。国外医学参考资料(神经病学、神经外科学分册)(1): 30, 1976
- [6] McLead, JG et al: Distal type of chronic spinal muscular atrophy, clinical, electrophysiological and pathological studies. Brain 94(4): 703, 1971
- [7] 塚越么, ほか: 筋萎缩にかんすら研究, 老年性上肢筋萎缩症の病因にかんする研究。日本内科学会杂志63(8):919, 1974
- [8] Antel, JP et al: Histocompatibility typing in amyotrophic lateral Sclerosis, Arch Neurol 33(6):423, 1976
- [9] Patten, BM et al: Neuromuscular disease in primary hyperparathyroidism. Ann Int Med 80: 182, 1974

## Clinical and Electromyographic Studies with Juvenile Muscular Atrophy in Distal Extremity

Zhao Gengyuan

(Department of Neurology, Second Affiliate hospital,  
Zhong Shan Medical College)

### Abstract

This is a clinical and EMG study in 60 cases with juvenile muscular atrophy in the distal extremities (upper or lower limbs). Electromyography was done in 247 muscles (116 upper limb muscles, 131 lower limb muscles). In relaxation, 31% upper limb muscles and 5.3% lower limb muscles showed fibrillation potentials, most of which were on the affected side. A few cases also showed fasciculation potentials. In slight contraction (muscular), 79.3% upper limb muscles and 84.7% lower limb muscles showed increased polyphasic potentials. In 25.3% upper limb muscles and 24.3% lower limb muscles the average duration was prolonged. Synchronization was increased in 71.8% upper limb muscles and 72.4% lower limb muscles. The above changes may occur either on the affected side or on the healthy side. In maximal contraction, 82.8% of the upper limb muscles and 56.8% lower limb muscles showed slight or heavy losses of muscular potentials, and presented a dis-

crete activity pattern or reduced interference pattern. There was no difference on the affected or normal sides. In 7.8% upper limb muscles and 12.8% lower limb muscles the average amplitudes were increased. In 16.4% upper limb muscles and 22.4% lower limb muscles there were giant potentials. EMG results: 64.7% upper limb muscles and 63.2% lower limb muscles showed anterior horn cells damage; at the same time 26.7% and 29.6% showed partial denervated damage, the rest of them was undefined or normal EMG. According to the patients' clinical pictures and the reference to EMG results of motor neuron disease, we suggest that this disease may not be an independent unit, it belongs to a form of amyotrophic lateral sclerosis. The cause of this disease and the characteristic EMG changes are discussed in article.