

# 颈部肌张力障碍的再认识

王琳 万新华

**【摘要】** 肌张力障碍是一种运动障碍性疾病,临床特点为持续性或间断性肌肉收缩,导致异常、重复运动或姿势。颈部肌张力障碍是最常见的临床类型,肉毒毒素注射是一线治疗方法,但部分患者疗效欠佳。在头颈部功能解剖学基础上形成的“头-颈”概念的引入,将颈部肌张力障碍分为 8 种基本类型,有助于临床医师精确分析颈部肌张力障碍的异常姿势,改善肉毒毒素治疗效果。

**【关键词】** 张力失调; 颈肌; 综述

## Further understanding of cervical dystonia

WANG Lin, WAN Xin-hua

Department of Neurology, Peking Union Medical College Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100730, China

Corresponding author: WAN Xin-hua (Email: wanxh@pumch.cn)

**【Abstract】** Dystonia is a movement disorder characterized by sustained or intermittent muscle contractions causing abnormal, often repetitive, movements, postures, or both. Botulinum toxin (BTX) has been recommended as the first-line treatment choice for the most common subtype, i.e. cervical dystonia. But some patients respond poor to BTX injection. In the new "collum-caput (COL-CAP)" concept, which is generated based on cervical functional anatomy, the abnormal postures of cervical dystonia are divided into 8 basic types instead of previous 4. The concept is helpful for clinicians to analyze the abnormal posture precisely, and improve the efficacy of BTX injection thereafter.

**【Key words】** Dystonia; Neck muscles; Review

1911 年, Oppenheim<sup>[1]</sup> 率先提出“肌张力障碍”概念。100 余年来,肌张力障碍在理论和临床实践方面均取得巨大进展。直至 2013 年,新的国际专家共识将原有的“肌张力障碍”定义更新为一种运动障碍性疾病,其临床特点为持续性或间断性肌肉收缩导致异常、重复运动或姿势;肌张力障碍性运动呈模式化和扭曲性,可伴震颤;常因随意动作诱发或加重,伴泛化的肌肉激活<sup>[2]</sup>。颈部肌张力障碍是最常见的局灶性肌张力障碍<sup>[3]</sup>,年发病率为 0.80 ~ 1.10/10 万<sup>[4-5]</sup>、患病率为 5.70 ~ 8.90/10 万<sup>[6-7]</sup>,尽管部分患者可能出现肩部协同动作,但仍归类为局灶性肌张力障碍。治疗方法包括药物治疗、肉毒毒素(BTX)注射治疗和外科手术治疗,其中 A 型肉毒毒

素(BTX-A)局部注射治疗可以有效减轻异常肌肉收缩和疼痛,被美国神经病学学会(AAN)和欧洲神经科学协会联盟(EFNS)推荐作为颈部肌张力障碍的一线治疗方法<sup>[8-9]</sup>。临床实际工作中肉毒毒素治疗颈部肌张力障碍的有效率为 58% ~ 95%<sup>[10]</sup>,且不同医疗中心的治疗有效率不同。治疗失败的原因主要是对责任肌肉的判断不准确,其他常见原因还包括靶肌肉识别错误、注射剂量不足和产生肉毒毒素抗体等<sup>[11]</sup>。

### 一、既往颈部肌张力障碍分型

既往根据异常姿势的不同,将颈部肌张力障碍分为转颈(torticollis)、侧颈(laterocollis)、屈颈(anterocollis)和伸颈(retrocollis)4 种基本类型及其混合型,其中,转颈最为常见,可见于约 90% 颈部肌张力障碍患者,其次为侧颈,可见于约 50% 颈部肌张力障碍患者,而屈颈(30%)和伸颈(15%)相对少见<sup>[12]</sup>。临床一般根据颈部肌张力障碍类型选择肉毒毒素治疗的靶肌肉,但部分患者对治疗反应欠

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2017.02.005

作者单位: 100730 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院神经科

通讯作者: 万新华 (Email: wanxh@pumch.cn)

佳,考虑原因之一可能是颈部异常运动较以往的认识更复杂。

## 二、颈部运动的功能解剖学基础

颈部运动的功能解剖学基础主要包括两部分,即 C<sub>2-7</sub>椎体和头颈复合体<sup>[13]</sup>,C<sub>2-7</sub>椎体之间的关节突关节和相关肌肉、韧带主要负责颈部的侧倾和屈伸动作;头颈复合体包括颅骨、寰椎(C<sub>1</sub>)和枢椎(C<sub>2</sub>)及其构成的 2 个关节,枕髁与寰椎上关节面形成寰枕关节,主要负责头部的屈伸动作;C<sub>1</sub>齿突凹和 C<sub>2</sub>齿突形成寰枢正中关节,C<sub>1</sub>下关节面和 C<sub>2</sub>上关节面形成寰枢外侧关节,二者统称为寰枢关节,主要负责头颈部的扭转动作。因此,在正常头颈部运动中,扭转动作以寰枢关节为主,有 C<sub>2-7</sub>椎体的参与;侧倾动作以 C<sub>2-7</sub>椎体为主,有寰枕关节的协同;前屈和后伸动作根据屈伸部位的不同,寰枕关节或 C<sub>2-7</sub>椎体均可作为主要部位,并可将 C<sub>2</sub>视为固定点。

## 三、新的颈部肌张力障碍分型

根据头颈部运动的功能解剖学特点,Reichel 研究团队提出“头-颈(COL-CAP)”概念,将颈部肌张力障碍分为两种类型<sup>[14]</sup>:(1)主要累及头颈复合体,相对于颈部的头部异常运动。(2)主要累及 C<sub>2-7</sub>椎体,相对于躯干的颈部异常运动。每种类型再进一步分为 4 种亚型,即涉及头部异常运动的转头(torticaput)、侧头(laterocaput)、屈头(anterocaput)和伸头(retrocaput),以及涉及颈部异常运动的转颈、侧颈、屈颈和伸颈(图 1)。此处关于颈部异常运动的 4 种亚型名称虽然沿用颈部肌张力障碍的 4 种经典类型名称,但含义已不同,仅代表颈部异常运动,不包含头部异常运动。既往颈部肌张力障碍 4 种经典类型并未将头部异常运动与颈部异常运动相区分,而是统称为斜颈,系颈部肌张力障碍的简称,虽然简洁,但不利于疾病的描述和治疗靶肌肉的选择。“头-颈”概念引入后,可以将累及 C<sub>2-7</sub>椎体的颈部异常运动称为斜颈,将累及头颈复合体的头部异常运动称为斜头<sup>[13]</sup>,这样对疾病产生的异常姿势的描述更加准确,亦有助于治疗靶肌肉的选择。

颈部肌张力障碍的复杂性在于仅少数患者符合上述 8 种头颈部异常运动类型中的一种,大多数患者表现为 2 种或以上类型的组合模式,需仔细辨别,其中最令人困惑的是移位(shift)。移位可以分为 2 种类型,即侧移位和矢状移位,前者进一步分为左侧移位和右侧移位,后者分为矢状前移位和矢状后移位。“头-颈”概念的引入可以较容易地辨别移位

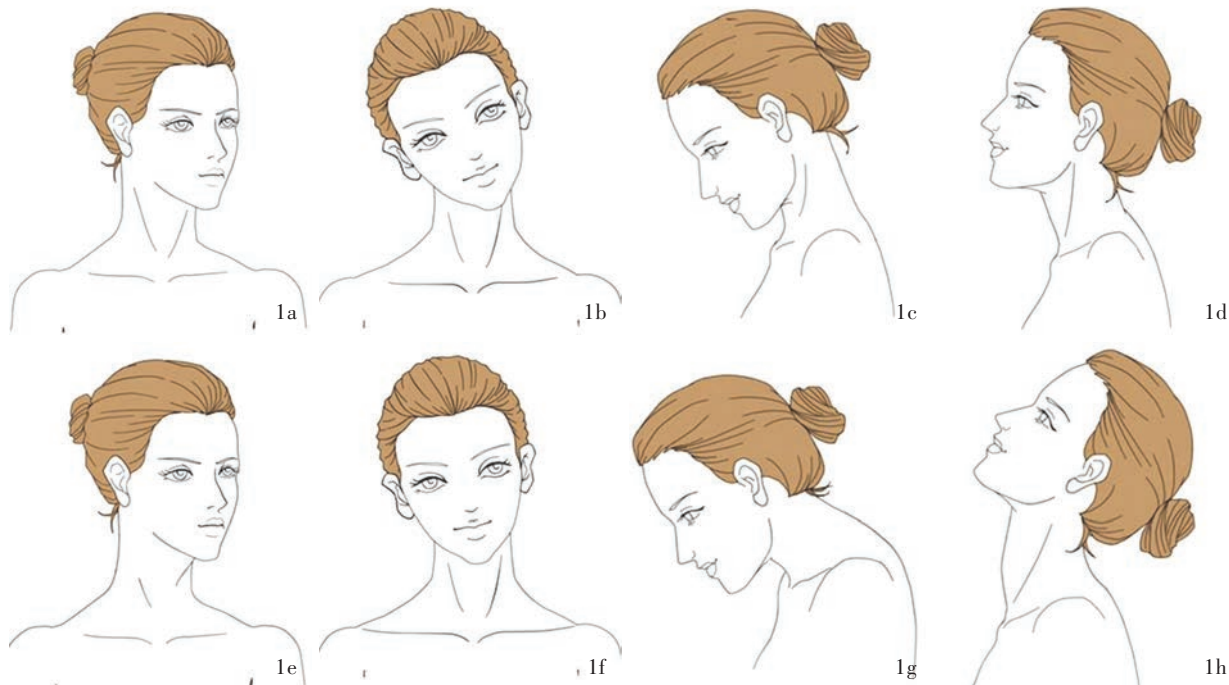
的异常姿势,如右侧移位可以分解为向右侧颈和向左侧头的组合(图 2a),矢状前移位可以分解为向前屈颈和向后伸头的组合(图 2b);相应的,左侧移位是向左侧颈和向右侧头的组合,矢状后移位是向后伸颈和向前屈头的组合。由于移位是相对固定的异常姿势的组合,故在进行颈部肌张力障碍分型时可以作为基本类型考虑。

在颈部肌张力障碍的 8 种基本类型中,绝大多数可以通过直接观察头纵轴与颈椎以及颈椎与胸椎夹角变化进行辨别。鉴别侧倾姿势中的侧头与侧颈时,需在患者正面进行观察,侧头时头纵轴与颈椎之间夹角变小,而颈椎与胸椎之间夹角不变;侧颈时恰好相反,颈椎与胸椎之间夹角变小,而头纵轴与颈椎之间夹角不变(图 3);鉴别前屈与后伸时,需在患者侧面进行观察,屈头时头纵轴与颈椎之间夹角变小,而屈颈时颈椎与胸椎之间夹角变小(图 4);类似的,伸头时头纵轴与颈椎之间夹角变小,而伸颈时颈椎与胸椎之间夹角变小。鉴别转头与转颈最为困难,可以通过观察喉结与中线的关系以粗略判断。转头时喉结基本位于身体中线,而转颈时喉结往往偏离中线位置。利用直立位颈椎 CT 或 MRI 对斜头和斜颈进一步分析,对比高位(C<sub>2</sub>层面)和低位(C<sub>7</sub>层面)颈椎的位置,可以对颈部肌张力障碍进行精确判断<sup>[15]</sup>。但常规 CT 或 MRI 需患者处于平卧位,对异常姿势的判断可能产生影响,需在特殊的立位 CT 或 MRI 下完成。

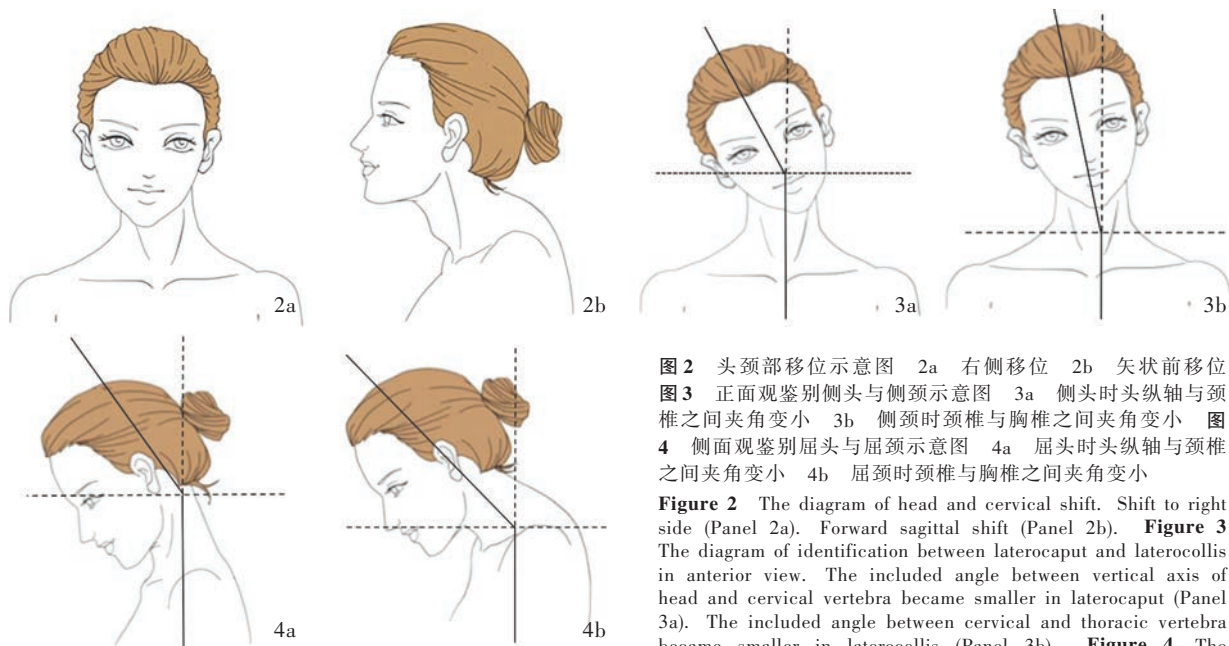
## 四、肉毒毒素治疗颈部肌张力障碍的靶肌肉选择

颈部肌张力障碍是由于颈部肌肉异常收缩并形成异常姿势。其中,起始或终止于颅骨或 C<sub>1</sub>椎体的肌肉异常收缩,牵拉头部,可以导致斜头;起始并终止于 C<sub>2</sub>椎体以下的肌肉异常收缩,牵拉颈部,可以导致斜颈;胸锁乳突肌、头夹肌、头半棘肌和肩胛提肌等肌肉起始或终止于颅骨,并跨越整个颈部,兼有导致斜头和斜颈的可能,是最常见的责任肌肉。颈部肌张力障碍的相关肌肉参见表 1,临床表现、分型和可能的责任肌肉参见表 2。对于复杂的颈部肌张力障碍,首先应明确异常姿势是由哪几种肌张力障碍基本类型所组成,尽量对相关类型的所有可能的责任肌肉进行探查,避免漏诊和误诊。

在颈部肌张力障碍的肉毒毒素注射治疗中,超声的引入有效提高靶肌肉定位的准确性<sup>[16]</sup>,临床医师可以直视整个注射过程,是肉毒毒素精准治疗的



**图1** 头颈部异常运动示意图 1a 转头 1b 侧头 1c 屈头 1d 伸头 1e 转颈 1f 侧颈 1g 屈颈 1h 伸颈  
**Figure 1** The diagram of abnormal head and cervical movement. Torticaput (Panel 1a). Laterocaput (Panel 1b). Anterocaput (Panel 1c). Retrocaput (Panel 1d). Torticollis (Panel 1e). Laterocollis (Panel 1f). Anterocollis (Panel 1g). Retrocollis (Panel 1h).



**图2** 头颈部移位示意图 2a 右侧移位 2b 矢状前移位  
**图3** 正面观鉴别侧头与侧颈示意图 3a 侧头时头纵轴与颈椎之间夹角变小 3b 侧颈时颈椎与胸椎之间夹角变小  
**图4** 侧面观鉴别屈头与屈颈示意图 4a 屈头时头纵轴与颈椎之间夹角变小 4b 屈颈时颈椎与胸椎之间夹角变小  
**Figure 2** The diagram of head and cervical shift. Shift to right side (Panel 2a). Forward sagittal shift (Panel 2b). **Figure 3** The diagram of identification between laterocaput and laterocollis in anterior view. The included angle between vertical axis of head and cervical vertebra became smaller in laterocaput (Panel 3a). The included angle between cervical and thoracic vertebra became smaller in laterocollis (Panel 3b). **Figure 4** The diagram of identification between anterocaput and anterocollis in lateral review. The included angle between vertical axis of head and cervical vertebra became smaller in anterocaput (Panel 4a). The included angle between cervical and thoracic vertebra became smaller in anterocollis (Panel 4b).

巨大进步。颈椎CT和MRI虽然可以更清晰地观察肌肉的层次和分布,但其体积、费用和放射线照射等问题使其在临床应用上并无优势。在临床实践

中,具有相似异常姿势的患者责任肌肉可能完全不同<sup>[17]</sup>,同一例患者每次治疗的责任肌肉也可能变化,超声难以判断所定位的肌肉是否参与异常运

表 1 颈部肌张力障碍相关肌肉及其起止点

Table 1. Muscles related to cervical dystonia and their site of origin and insertion

Muscle	Origin	Insertion
Related to abnormal movement of head(与斜头相关)		
Trapezius pars descendens(斜方肌降部)	Linea nuchalis superior(上项线)	Lateral one third clavícula(锁骨外 1/3)
Longissimus capitis(头最长肌)	Processus transversus C <sub>5</sub> -T <sub>4</sub> (C <sub>5</sub> ~T <sub>4</sub> 横突)	Processus mastoideus(乳突)
Splenius cervicis(颈夹肌)	Processus spinosus T <sub>4-6</sub> (T <sub>4-6</sub> 棘突)	Processus transversus C <sub>1-2</sub> (C <sub>1-2</sub> 横突)
Longus capitis(头长肌)	Processus transversus C <sub>3-6</sub> (C <sub>3-6</sub> 横突)	Basilar part of occipital bone(枕骨基底部)
Obliquus capitis inferior(头下斜肌)	Processus spinosus C <sub>2</sub> (C <sub>2</sub> 棘突)	Processus transversus C <sub>1</sub> (C <sub>1</sub> 横突)
Related to abnormal movement of neck(与斜颈相关)		
Scalenus anterior(前斜角肌)	Processus transversus C <sub>4-6</sub> (C <sub>4-6</sub> 横突)	First rib(第一肋骨)
Scalenus medius(中斜角肌)	Processus transversus C <sub>2-7</sub> (C <sub>2-7</sub> 横突)	First rib(第一肋骨)
Semispinalis cervicis(颈半棘肌)	Processus transversus T <sub>1-5</sub> (T <sub>1-5</sub> 横突)	Processus spinosus C <sub>4-7</sub> (C <sub>4-7</sub> 棘突)
Longissimus cervicis(颈最长肌)	Processus transversus T <sub>1-6</sub> (T <sub>1-6</sub> 横突)	Processus transversus C <sub>2-5</sub> (C <sub>2-5</sub> 横突)
Longus colli(颈长肌)	C <sub>3</sub> -T <sub>3</sub> (C <sub>3</sub> ~T <sub>3</sub> )	C <sub>1-6</sub> (C <sub>1-6</sub> )
Related to abnormal movement of head and neck(兼顾斜头和斜颈)		
Sternocleidomastoideus(胸锁乳突肌)	Suprasternal notch and medial part of clavícula(胸骨上切迹和锁骨内侧面)	Processus mastoideus and linea nuchalis superior(乳突和上项线)
Splenius capitis(头夹肌)	Processus spinosus C <sub>4-7</sub> (C <sub>4-7</sub> 棘突)	Processus mastoideus(乳突)
Semispinalis capitis(头半棘肌)	Processus transversus C <sub>4-7</sub> (C <sub>4-7</sub> 横突)	Linea nuchalis superior(上项线)
Levator scapulae(肩胛提肌)	Processus transversus C <sub>1-4</sub> (C <sub>1-4</sub> 横突)	Scapula angulus superior(肩胛骨上角)

表 2 颈部肌张力障碍的临床表现、分型和可能的责任肌肉

Table 2. Clinical manifestations, subtypes and affected muscles of cervical dystonia

Clinical manifestation	Subtype	Affected muscle
Rotation(扭转)	Torticaput(转头)	Contralateral: sternocleidomastoideus(胸锁乳突肌), trapezius pars descendens(斜方肌降部), semispinalis capitis(头半棘肌) Ipsilateral: obliquus capitis inferior(头下斜肌), longissimus capitis(头最长肌), splenius capitis(头夹肌)
	Torticollis(转颈)	Ipsilateral: semispinalis cervicis(颈半棘肌), levator scapulae(肩胛提肌), splenius cervicis(颈夹肌), longissimus cervicis(颈最长肌)
Lateral flexion(侧倾)	Laterocaput(侧头)	Ipsilateral: sternocleidomastoideus(胸锁乳突肌), trapezius pars descendens(斜方肌降部), splenius capitis(头夹肌), semispinalis capitis(头半棘肌), longissimus capitis(头最长肌), levator scapulae(肩胛提肌), splenius cervicis(颈夹肌)
	Laterocollis(侧颈)	Ipsilateral: levator scapulae(肩胛提肌), semispinalis cervicis(颈半棘肌), scalenus anterior(前斜角肌), scalenus medius(中斜角肌), longissimus cervicis(颈最长肌)
	Lateral shift(侧移位)	Muscles related to ipsilateral laterocollis and contralateral laterocaput(同侧侧颈及对侧侧头相关肌肉)
Flexion(前屈)	Anterocaput(屈头)	Bilateral: longus capitis(头长肌), levator scapulae(肩胛提肌), sternocleidomastoideus(胸锁乳突肌)
	Anterocollis(屈颈)	Bilateral: scalenus anterior(前斜角肌), scalenus medius(中斜角肌), levator scapulae(肩胛提肌), longus colli(颈长肌)
	Forward sagittal shift(矢状前移位)	Bilateral muscles related to anterocollis and retrocaput(双侧屈颈和伸头相关肌肉)
Extension(后伸)	Retrocaput(伸头)	Bilateral: obliquus capitis inferior(头下斜肌), semispinalis capitis(头半棘肌), trapezius pars descendens(斜方肌降部), splenius capitis(头夹肌), splenius cervicis(颈夹肌), sternocleidomastoideus(胸锁乳突肌)
	Retrocollis(伸颈)	Bilateral: semispinalis cervicis(颈半棘肌), splenius cervicis(颈夹肌)
	Backward sagittal shift(矢状后移位)	Bilateral muscles related to retrocollis and anterocaput(双侧伸颈和屈头相关肌肉)

动, 此种情况下, 在经典肌电图的引导下注射肉毒毒素更有优势, 但其缺点在于颈部肌肉长期异常收缩可能导致其位置、体积变化, 肌电图有时不能精确地将所采集到的肌肉异常活动信号同某一块具体肌肉相对应, 且检查时体位改变也可能影响对责

任肌肉的判断。其他判断责任肌肉的方法还包括 PET 显像, 标准化摄取值(SUV)升高的肌肉认为是存在异常收缩的责任肌肉<sup>[18]</sup>。经验丰富的临床医师还可以通过触摸来判断浅层肌肉受累情况。目前认为, 超声与肌电图相结合是肉毒毒素治疗颈部

肌张力障碍定位靶肌肉的最佳方法。

“头-颈”概念引入后,颈部肌张力障碍可以分为 8 种基本类型,有助于临床医师对头颈部异常运动的精确分析,特别是在移位的判断上更有帮助,进而有助于肉毒毒素治疗靶肌肉的选择。颈部肌张力障碍的精准治疗,特别是复杂颈部肌张力障碍,需超声联合肌电图以识别和定位靶肌肉,从而提高治疗有效率,减少不良反应。

志谢 衷心感谢李赞先生为本文绘制的全部配图

### 参 考 文 献

- [1] Oppenheim H. About a rare spasm disease of childhood and young age (dysbasia lordotica progressiva, dystonia musculorum deformans). *Neurologische Centralblatt*, 1911, 30:1090-1107.
- [2] Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, Delong MR, Fahn S, Fung VS, Hallett M, Jankovic J, Jinnah HA, Klein C, Lang AE, Mink JW, Teller JK. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord*, 2013, 28:863-873.
- [3] Reichel G, Stenner A, Jahn A. The phenomenology of cervical dystonia. *Fortschr Neurol Psychiatr*, 2009, 77:272-277.
- [4] Stacy M. Epidemiology, clinical presentation, and diagnosis of cervical dystonia. *Neurol Clin*, 2008, 26(Suppl 1):23-42.
- [5] Marras C, Van den Eeden SK, Fross RD, Benedict-Albers KS, Klingman J, Leimpeter AD, Nelson LM, Risch N, Karter AJ, Bernstein AL, Tanner CM. Minimum incidence of primary cervical dystonia in a multiethnic health care population. *Neurology*, 2007, 69:676-680.
- [6] Duffey PO, Butler AG, Hawthorne MR, Barnes MP. The epidemiology of the primary dystonias in the north of England. *Adv Neurol*, 1998, 78:121-125.
- [7] Epidemiological Study of Dystonia in Europe (ESDE) Collaborative Group. A prevalence study of primary dystonia in eight European countries. *J Neurol*, 2000, 247:787-792.
- [8] Albanese A, Asmus F, Bhatia KP, Elia AE, Elibol B, Filippini G, Gasser T, Krauss JK, Nardocci N, Newton A, Valls-Solé J. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias. *Eur J Neurol*, 2011, 18:5-18.
- [9] Simpson DM, Hallett M, Ashman EJ, Comella CL, Green MW, Gronseth GS, Armstrong MJ, Gloss D, Potrebic S, Jankovic J, Karp BP, Naumann M, So YT, Yablon SA. Practice guideline update summary: botulinum neurotoxin for the treatment of blepharospasm, cervical dystonia, adult spasticity, and headache. Report of the guideline development subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 2016, 86:1818-1826.
- [10] Truong D, Jost WH. Botulinum toxin: clinical use. *Parkinsonism Relat Disord*, 2006, 12:331-355.
- [11] Albanese A, Abbruzzese G, Dressler D, Duzynski W, Khatkova S, Marti MJ, Mir P, Montecucco C, Moro E, Pinter M, Relja M, Roze E, Skogseid IM, Timerbaeva S, Tzoulis C. Practical guidance for CD management involving treatment of botulinum toxin: a consensus statement. *J Neurol*, 2015, 262:2201-2213.
- [12] Hefter H, Kupsch A, Müngersdorf M, Paus S, Stenner A, Jost W; Dysport Cervical Dystonia Study Group. A botulinum toxin A treatment algorithm for de novo management of torticollis and laterocollis. *BMJ Open*, 2011, 1:E000196.
- [13] Jost WH, Tatu L. Selection of muscles for botulinum toxin injections in cervical dystonia. *Mov Disord Clin Pract*, 2015, 2: 224-226.
- [14] Finsterer J, Maeztu C, Revuelta GJ, Reichel G, Truong D. Collum-caput (COL-CAP) concept for conceptual anterocollis, anterocaput, and forward sagittal shift. *J Neurol Sci*, 2015, 355: 37-43.
- [15] Reichel G, Stenner A, Janh A. Cervical dystonia: clinical - radiological correlations and recommendations for the correction of botulinum therapy. *Zh Nevrol Psikhiatr Im SS Korsakova*, 2012, 112:73-79.
- [16] Schramm A, Bäumer T, Fietzek U, Heitmann S, Walter U, Jost WH. Relevance of sonography for botulinum toxin treatment of cervical dystonia: an expert statement. *J Neural Transm (Vienna)*, 2015, 122:1457-1463.
- [17] Yang YM, Wan XH. Progress in the study of botulinum toxin for the treatment of movement disorders. *Zhongguo Xian Dai Shen Jing Ji Bing Za Zhi*, 2011, 11:43-50. [杨英麦, 万新华. 肉毒毒素治疗运动障碍性疾病的研究进展. *中国现代神经疾病杂志*, 2011, 11:43-50.]
- [18] Lee IH, Yoon YC, Sung DH, Kwon JW, Jung JY. Initial experience with imaging-guided intramuscular botulinum toxin injection in patients with idiopathic cervical dystonia. *AJR Am J Roentgenol*, 2009, 192:996-1001.

(收稿日期:2016-12-13)

**下期内容预告** 本刊2017年第3和4期报道专题为脑卒中康复,重点内容包括:脑卒中康复;脑卒中精准康复;脑卒中早期康复及康复技术研究;中国学者海外报道;脑卒中急性期康复治疗进展;脑卒中康复治疗新技术研究进展;虚拟现实康复技术在脑卒中后上肢功能障碍中的应用进展;脑卒中后抑郁临床研究进展;低频重复经颅磁刺激联合以任务为导向作业疗法对脑卒中后上肢功能的影响;运动再学习对脑卒中急性期偏瘫患者运动功能的影响;躯干肌训练对脑卒中偏瘫患者平衡功能和运动功能的影响;早期躯干控制训练对脑卒中急性期平衡功能的影响;呼吸功能训练对重症脑血管病患者呼吸功能和临床疗效的影响;前庭功能训练对急性小脑缺血性卒中患者功能恢复的影响;小脑顶核电刺激治疗脑卒中后睡眠障碍临床研究