DOI: <https://doi.org/10.34883/PI.2021.11.3.048>
УДК 616.832.12.74-007.23

Лихачев С.А., Мальгина Е.В., Брант Е.В., Корбут Т.В., Василевич Э.Н., Науменко Д.В.,
Рушкевич Ю.Н.

Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии, Минск, Беларусь

Likhachev S., Malgina E., Brant E., Korbut T., Vasilevich E., Naumenko D., Rushkevich Y.
Republican Research and Clinical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

Болезнь Хираяма: обзор литературы и собственные клинические наблюдения

Hirayama Disease: Review of Literature
and Our Own Clinical Observations

Резюме

Приведенные в статье клинические наблюдения представляют собой различные варианты болезни Хираяма, протекающей с двусторонним или односторонним поражением верхних конечностей. Болезнь Хираяма (БХ) является редким непрогрессирующим неврологическим заболеванием, ассоциированным с поражением мотонейронов передних рогов спинного мозга при сгибании шейного отдела позвоночника. В настоящее время отмечается рост интереса и увеличение числа клинических описаний редкой формы мономиелической амиотрофии (болезни Хираяма) в медицинских журналах, что может быть связано с распространенностью нейровизуализационных исследований и более широкого выполнения МРТ пациентам с дистальной амиотрофией. Диагностика БХ основывается на особенностях клинической картины, течения заболевания и дополняется специфичными для данной патологии МРТ-данными. «Золотым стандартом» диагностики БХ является МРТ шейного отдела позвоночника в положении сгибания. На данный момент этиотропного и патогенетического консервативного лечения не разработано. Возможны хирургическая коррекция или симптоматическая консервативная терапия. Приведенные в статье клинические наблюдения представляют собой различные варианты болезни Хираяма, протекающей с двусторонним или односторонним поражением верхних конечностей.

Ключевые слова: болезнь Хираяма, мономиелическая амиотрофия, клинические наблюдения, диагностика, хирургическая коррекция.

Abstract

The clinical observations presented in the article represent various variants of Hirayama disease, which occurs with a bilateral or unilateral lesion of the upper extremities. Hirayama disease (HD) is a rare non-progressive neurological disease associated with damage to the motor neurons of the anterior horns of the spinal cord during flexion of the cervical spine. Currently, there is the increase of interest and the number of clinical descriptions of a rare form of monomyelic amyotrophy (Hirayama disease) in medical journals, which may be due to the prevalence of neuroimaging studies and more widespread MRI in patients with distal amyotrophy. The diagnosis of HD is based on the features of the clinical picture, the course of the disease, and it is supplemented by MRI data specific to this pathology. The "gold standard" for diagnostics of this pathology is MRI of the cervical

spine in the flexion position. Currently, no etiologic and pathogenetic conservative treatment has been developed. Surgical correction or symptomatic conservative therapy is possible.

Keywords: Hirayama disease, monomyelic amyotrophy, clinical observations, diagnosis, surgical correction.

■ ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Хираяма – это редкая форма цервикальной миелопатии, также известная как ювенильная асимметричная мономиелическая амиотрофия, обусловленная смещением вперед заднего цервикального дурального мешка, оболочки, покрывающей спинной мозг, при сгибании шеи с последующим сдавлением спинного мозга и/или венозным застоем. Термин «мономиелическая амиотрофия» был введен Gourie-Devi et al. в 1984 г. [14]. В Международной классификации болезней 10-го пересмотра мономиелическая атрофия отнесена в группу «Другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы» (код G12.8).

БХ характеризуется локальной моторной амиотрофией мышц, иннервируемых из нижних шейных сегментов спинного мозга C₇, C₈, Th₁, и отличается от других заболеваний двигательных нейронов благоприятным прогнозом и возможной стабилизацией неврологической симптоматики [1].

В настоящее время отмечается рост интереса и увеличение числа клинических описаний редкой формы мономиелической амиотрофии (болезни Хираяма) в медицинских журналах [10], что может быть связано с распространенностью нейровизуализационных исследований и более широкого выполнения МРТ пациентам с дистальной амиотрофией.

Трудности проведения дифференциальной диагностики дистальных амиотрофий связаны с рядом факторов: полиморфизмом клинических форм, схожестью фенотипической картины с заболеваниями, при которых страдает периферический двигательный нейрон и/или нервные структуры. К этим заболеваниям относятся такие редкие нозологические формы, как болезнь двигательного нейрона, X-сцепленная спинально-бульбарная мышечная атрофия, спинальные мышечные атрофии, хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, синдром Гийена – Барре, мономиелическая амиотрофия (болезнь Хираяма), дистальные миопатии и невропатии.

С целью повышения информированности о редкой нозологии – БХ, повышения уровня ее диагностики, во избежание неправильного лечения пациентов приводим собственные наблюдения.

■ КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ ЧЕТЫРЕХ ПАЦИЕНТОВ

1. Пациент П., 23 года, студент факультета банковского дела. С 16 лет отмечал нарастающую слабость в правой кисти, далее постепенно развилась легкая гипотрофия мышц правой кисти. Наблюдался амбулаторно по месту жительства. Выполненные обследования: МРТ головного мозга (ГМ) от 2018 г.: без патологии. МРТ шейного отдела

позвоночника (ШОП) от 2018 г.: картина атрофических изменений спинного мозга на уровне C_6 - C_7 . Электронейромиография (ЭНМГ): признаки текущего генерализованного денервационно-реинервационного процесса на нейрональном уровне на уровне C_6 - C_7 с признаками денервации справа.

В связи с прогрессированием симптоматики и неэффективностью амбулаторного лечения пациент П. поступил на стационарное лечение в отделение неврологии РНПЦ неврологии и нейрохирургии с жалобами на слабость и похудание правой кисти.

Объективно на момент госпитализации: рост 177 см, масса тела 80 кг. ИМТ (индекс массы тела) – 25,5 кг/м².

В неврологическом статусе: в сознании, ориентирован, контактен. Черепные нервы без особенностей. Умеренная гипотрофия мышц правой кисти: тенара, гипотенара, межпальцевых промежутков. Минимальная гипотрофия межкостных мышц, тенара, гипотенара на левой кисти. Сила в правой кисти: разгибатели – 3,5 балла, сгибатели – 1 балл, разведение/приведение пальцев правой кисти 1,5–2 балла, сила в левой конечности – 5 баллов, в ногах – 5 баллов. Глубокие рефлексы равновеликие, живые. Мышечный тонус не изменен. Пальценосовую пробу выполняет нечетко справа из-за пареза, коленно-пяточная проба удовлетворительная с двух сторон. В позе Ромберга устойчив. Менингеальных, патологических стопных знаков нет.

При МРТ ШОП (рис. 1) обнаружено истончение спинного мозга на уровне тел C_6 , C_7 , преимущественно в передне-заднем размере. При сгибании ШОП определяется увеличение заднего эпидурального пространства, имеющего неоднородную структуру за счет расширенных

Рис. 1. МРТ ШОП в сагиттальной плоскости пациента П. обычное (А) и в положении флексии (В).

А – изменение нормальной кривизны ШОП и локализованная атрофия нижней части шейного отдела спинного мозга. В – гиперинтенсивный сигнал в веществе спинного мозга некомпрессионного генеза, увеличение заднего эпидурального пространства, имеющего неоднородную структуру за счет расширенных вен, компрессия спинного мозга на уровне C_6 - C_7 .

Fig. 1. MRI of the cervical spine in the sagittal plane of the patient P, normal (A) and in the inflection position (B). A – change of the normal curvature of the cervical spine, localized atrophy of the lower part of the cervical spinal cord. B – hyperintensive signal in the substance of the spinal cord of non-compression genesis, increase of the posterior epidural space having inhomogeneous structure due to dilated veins, compression of the spinal cord at the level of C_6 - C_7 .

вен, компрессия спинного мозга на уровне C_6 - C_7 . Заключение: МР-признаки болезни Хираямы.

УЗИ нервных стволов от 03.05.18: исследованы срединные, локтевые, лучевые нервы и спинномозговые нервы C_4 - C_8 с двух сторон. Все нервы эхографически не изменены.

В отделении пациенту проводилась комплексная консервативная терапия. На ее фоне пациент отметил улучшение общего состояния, увеличение объема движений в правой руке.

Таким образом, по результатам клинического осмотра и инструментальных исследований пациенту был выставлен диагноз: дистальная цервикальная миелопатия (болезнь Хираяма) с выраженным парезом и амиотрофией правой кисти.

Через 6 месяцев пациент П. повторно поступил на стационарное лечение в отделение неврологии РНПЦ неврологии и нейрохирургии для динамического наблюдения и выполнения оперативного лечения. Предъявлял жалобы на слабость и похудание правой кисти.

Была выполнена хирургическая операция (ляминэктомия C_5 - C_7 , рассечение и пластика твердой мозговой оболочки) от 30.10.2018 г. При осмотре пациента спустя 6 месяцев отмечалась стабилизация клинических проявлений в неврологическом статусе.

Были даны рекомендации: иммобилизация шейного отдела шейным ортезом, нейропротекторная терапия, избегать избыточного сгибания, переразгибания, запрокидывания в ШОП, сон на ортопедической подушке.

2. Пациент Л., 19 лет, студент медицинского университета. С 17 лет стал отмечать появившуюся слабость в правой кисти, затруднения при разгибании пальцев. Через 6 месяцев отметил похудание правой кисти. Наблюдался с диагнозом «мультифокальная моторная невропатия». Проведенные обследования: МРТ ГМ от 2018: без патологии. МРТ ШОП от 2018: на уровне C_3 - C_4 определяются остеофиты до 1,5 мм по задней поверхности тел позвонков. Канал 11 мм. МРТ мягких тканей шеи на уровне плечевых сплетений – без патологии. ЭНМГ: данные блоков проведения в атипичных местах по правому локтевому и лучевому нервам. При проведении игольчатой ЭМГ больше в пользу хронического невралного поражения в мышцах, иннервируемых правыми локтевым и лучевым нервами.

В связи с сохраняющимися жалобами на похудание правой кисти, ограничение движений пальцев правой кисти, слабость в ней пациент Л. поступил на стационарное лечение в отделение неврологии РНПЦ неврологии и нейрохирургии.

Объективно на момент госпитализации: рост 173 см, масса тела 84,5 кг, ИМТ 28,4 кг/м².

Неврологический статус: в сознании, в месте и времени ориентирован, контактен. Черепные нервы: зрачки равновеликие, фотореакция живая. Глазодвигательных нарушений нет. Носогубные складки симметричны, язык по средней линии. Речь не изменена, глотание не нарушено. Мышечный тонус гипотоничен в руках. Умеренная гипотрофия тенара, гипотенара, межкостных мышц правой кисти. Минимальная гипотрофия гипотенара левой кисти. Мышечный тонус не изменен. Сила в правой кисти: разгибатели – 1 балл, сгибатели – 2 балла, разведение/

приведение пальцев правой кисти 1–2 балла, сила в левой конечности – 5 баллов, в ногах – 5 баллов. Глубокие рефлексы с рук больше справа, рефлекс Якобсона – Ласка справа положительный. С ног: коленный рефлекс больше справа, ахиллов больше справа, живые. Патологических стопных знаков нет. Расстройств чувствительности нет. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно.

На МРТ ШОП от 29.11.2018 (рис. 2) выявлено истончение спинного мозга на уровне C_6 – C_7 межпозвонкового диска (как следствие ишемизации спинного мозга). При сгибании определяется расширение заднего эпидурального пространства до 7 мм шириной с накоплением контрастного вещества в заднем эпидуральном пространстве. Заключение: МРТ-признаки болезни Хираяма.

МРТ ШОП 19.03.2019 (рис. 3): локальное сужение спинного мозга на уровне C_6 – C_7 межпозвонкового диска (как следствие ишемизации спинного мозга). При сгибании определяется расширение заднего эпидурального пространства до 3,5 мм шириной с накоплением контрастного вещества в заднем эпидуральном пространстве. Заключение: болезнь Хираяма, положительная динамика процесса.

УЗИ мышц от 19.12.2019: исследованы мышцы обеих верхних конечностей: на плече небольшая асимметрия толщины трехглавых мышц, больше слева, эхографически мышцы не изменены: на предплечье и кисти справа повышение эхогенности и уменьшение толщины мышц. Определяются редкие фасцикуляции в мышцах плеча и предплечья с обеих сторон.

Был установлен диагноз: дистальная цервикальная миелопатия (болезнь Хираяма) с наличием выраженного смешанного пареза правой кисти, преимущественно в мышцах-разгибателях.

Пациенту проводилась комплексная консервативная терапия. На фоне лечения отметил незначительное улучшение общего состояния,

Рис. 2. Выполнены T2 и T1 в сагиттальной плоскости ШОП при сгибании в условиях контрастного усиления. При сгибании определяется расширение заднего эпидурального пространства до 7 мм шириной с накоплением контрастного вещества в заднем эпидуральном пространстве

Fig. 2. T2 and T1 are performed in the sagittal plane of the cervical spine when bending under conditions of contrast enhancement. When bending, the expansion of the posterior epidural space to 7 mm wide is determined with the accumulation of contrast material in the posterior epidural space

Рис. 3. На МРТ ШОП пациента Л. положительная динамика процесса. При сгибании определяется расширение заднего эпидурального пространства до 3,5 мм шириной с накоплением контрастного вещества в заднем эпидуральном пространстве

Fig. 3. On the MRI of the cervical spine of the patient L., the positive dynamics of the process is observed. When bending, the expansion of the posterior epidural space to 3.5 mm wide is determined with the accumulation of contrast material in the posterior epidural space

минимальное увеличение объема движений в левой руке. После выписки пациенту были даны рекомендации: избегать избыточного сгибания, переразгибания, запрокидывания в ШОП, сон на ортопедической подушке, иммобилизация шейного отдела шейным ортезом, нейропротекторная терапия.

3. Пациент Ш., 28 лет, работает водителем. В мае 2018 года после перенесенной вирусной инфекции стала нарастать слабость в пальцах обеих кистей. Наблюдался в Брестской областной больнице с диагнозом «множественная мононевропатия с поражением верхних конечностей с выраженным парезом разгибателей кистей». ЭНМГ: признаки демиелинизирующего поражения обоих лучевых нервов на уровне локтевых суставов и плечевых костей, умеренного слева и легкого справа. КТ ГМ – без патологии. МРТ ШОП – остеохондроз. Рентген локтевых суставов – без патологии.

Пациент Ш. поступил на стационарное лечение в отделение неврологии РНПЦ неврологии и нейрохирургии в связи с нарастанием слабости в кистях.

Объективно на момент госпитализации: рост 183 см, масса тела 80 кг, ИМТ 23,8 кг/м².

Неврологический статус: в сознании, ориентирован верно, контактен. Черепные нервы: зрачки симметричны, равновелики, реакция на свет сохранена. Объем движений глазных яблок полный. Сила мимической мускулатуры 5 баллов. Голос звучный. Глоточный рефлекс вызывается. Мышечный тонус не изменен. Сила передней группы мышц шеи – 5 баллов, проксимально в руках – 5 баллов, сила в кистях: разгибатели – 1–1,5 балла, сгибатели – 3 балла, в ногах – 5 баллов. Легкая гипотрофия 1-го межкостного промежутка, гипотенара с 2 сторон. Глубокие рефлексы равновелики с верхних и нижних конечностей, живые. Подошвенные рефлексы живые, симметричные. Чувствительные и координаторные нарушения отсутствуют.

Рис. 4. Выполнены в T2- и T1-режиме в сагиттальной плоскости МРТ ШОП, при сгибании определяется увеличение заднего эпидурального пространства, имеющего неоднородную структуру за счет расширенных вен, компрессия спинного мозга на уровне C₆-C₇

Fig. 4. There were performed T2 and T1 in the sagittal plane of the cervical spine. When bending, the increase of the posterior epidural space is determined, which has inhomogeneous structure due to dilated veins, compression of the spinal cord at the level of C₆-C₇.

КТ шеи от 01.08.2018 г.: при спиральном РКТ исследовании гортани костно-деструктивных изменений не выявлено. Левый грушевидный синус находится в спавшемся состоянии. Голосовые связки, подсвязочная область без явных КТ-макроморфологических особенностей. Неравномерное обызвествление щитовидного хряща. Регионарные лимфоузлы не увеличены. Патологических образований в зоне исследования не обнаружено. Заключение: данных за объемный процесс не выявлено. Признаки пареза левой половины гортани.

На МРТ ШОП от 02.08.2018 г. (рис. 4) при сгибании ШОП определяется увеличение заднего эпидурального пространства, имеющего неоднородную структуру за счет расширенных вен, компрессия спинного мозга на уровне C₆-C₇. Заключение: МР-признаки болезни Хираямы.

МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника от 08.08.2018 г.: патологических изменений не выявлено.

На ЭНМГ от 02.08.2018 г. косвенные признаки корешкового и выше поражения (удлинение латентности F-волны более 60%).

Р-графия шейного отдела позвоночника от 03.08.2018 г.: унковертебральный артроз C₆-C₇ с обеих сторон. Шейный лордоз сглажен. Сгибание: кифотическая деформация на уровне C₂-C₆. Разгибание: лордоз выпрямлен на уровне C₂-C₆. Заключение: остеохондроз шейного отдела позвоночника. Нестабильности сегментов не выявлено.

По результатам клинического осмотра и инструментальных исследований пациенту был выставлен диагноз: дистальная цервикальная миелопатия (болезнь Хираяма) с выраженным верхним дистальным парпарезом.

После выписки из неврологического отделения пациенту были даны рекомендации: иммобилизация шейного отдела шейным ортезом, нейрорепараторная терапия, избегать избыточного сгибания, переразгибания, запрокидывания в ШОП, сон на ортопедической подушке.

4. Пациент Г., 19 лет, курсант военной академии. В конце декабря 2019 г. стал отмечать похудание, неловкость и тремор в правой кисти.

В связи с нарастанием клинической симптоматики пациент Г. поступил на стационарное лечение в отделение неврологии РНПЦ неврологии и нейрохирургии с жалобами на похудание правой кисти (область мизинца и безымянного пальца), неловкость в ней и невозможность мелких движений после охлаждения, тремор правой кисти.

МРТ ШОП от 05.02.2020: повышена интенсивность сигнала на T2 от спинного мозга на уровне C_3-C_7 , сужение сагиттального размера спинного мозга на уровне C_5-C_6 до 5,6 мм. При сгибании отмечается расширение заднего эпидурального пространства до 3,5 мм на уровне C_4-Th_2 с накоплением контрастного вещества (КВ). Аномалия развития C_2 и C_3 позвонков, сращение дужек и остистых отростков. Определяется дорзальное выпячивание межпозвонковых дисков C_3-C_7 до 2 мм. Сагиттальный размер позвоночного канала на уровне C_5 11 мм. Заключение: МР-картина болезни Хираяма, аномалии строения C_2 и C_3 позвонков, врожденный узкий спинномозговой канал.

УЗИ мышц от 05.02.2020: исследованы мышцы верхних конечностей. На плече мышцы нормальной структуры, эхогенности, по толщине правая и левая сторона симметричны. На предплечье – справа повышение эхогенности и уменьшение толщины локтевого сгибателя запястья и части поверхностного сгибателя пальцев к 4–5 пальцам, по сравнению с левой рукой. Остальные мышцы правого предплечья не изменены.

Объективно на момент госпитализации: рост 167 см, масса тела 56 кг, ИМТ 20,08 кг/м².

Неврологический статус: в сознании, ориентирован, контактен. Черепные нервы: зрачки симметричны, реакция на свет сохранена. Объем движений глазных яблок полный. Сила мимической мускулатуры 5 баллов. Голос звучный. Глоточный рефлекс вызывается. Мышечный тонус не изменен. Мышечная сила проксимально в руках – 5 баллов, сила

Рис. 5. Выполнены в T2- и T1-режиме в сагиттальной плоскости МРТ ШОП, при сгибании отмечается расширение заднего эпидурального пространства до 3,5 мм на уровне C_4-Th_2 с накоплением КВ

Fig. 5. T2 and T1 were performed in the sagittal plane of the cervical spine. When bending, there is an expansion of the posterior epidural space to 3.5 mm at the C_4-Th_2 level with the accumulation of contrast material

в кистях: разгибатели – 4 балла, сгибатели – 4 балла, в ногах – 5 баллов. Легкая гипотрофия гипотенара справа. Глубокие рефлексy с рук: сгибательно-локтевой – равновеликие, карпорадиальный больше слева, умеренной живости, с ног равновелики, умеренной живости. Подошвенные рефлексy живые, симметричные. Чувствительные и координаторные нарушения отсутствуют.

По результатам клинического осмотра и инструментальных исследований пациенту был выставлен диагноз: дистальная цервикальная миелопатия (болезнь Хираяма) с легким парезом правой кисти, легкой амиотрофией правой кисти.

Были даны рекомендации: иммобилизация шейного отдела шейным ортезом, нейропротекторная терапия, гигиена поз и движений в шейном отделе позвоночника, избегать избыточного сгибания, переразгибания, запрокидывания в ШОП, сон на ортопедической подушке.

■ ОБСУЖДЕНИЕ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

До настоящего времени нет единого представления об этиологии и патогенезе БХ. Часть авторов рассматривает ее как редкий вариант болезни двигательного нейрона – локальное повреждение мотонейронов за счет нарушения кровообращения в передней спинальной артерии [12, 13]. Другие исследования соотносят развитие локального повреждения спинного мозга с особенностями строения мышечно-связочного аппарата позвоночника [5].

БХ – это редкое заболевание, которое было зарегистрировано в основном в азиатских странах, особенно в Японии, Китае [2] и Индии [1]. Соотношение мужчин и женщин составляет примерно 7:1 [2], появление симптомов происходит между подростковым возрастом и началом третьего десятилетия жизни [1, 2]. После прогрессирования клинической симптоматики на протяжении 3–5 лет течение БХ, как правило, стабилизируется, однако степень инвалидизации может быть различной [10].

В норме твердая мозговая оболочка неплотно прилежит к спинному мозгу и имеет места прикрепления в области большого затылочного отверстия, C_2 , C_3 и далее у копчика, а также плотно прилежит к позвоночному каналу в месте выхода спинномозговых корешков. У здоровых лиц твердая мозговая оболочка имеет своего рода «люфт» и так называемые поперечные складки, позволяющие компенсировать увеличение длины шейного отдела позвоночника при сгибании [3].

У пациентов с БХ укороченная твердая мозговая оболочка не может компенсировать увеличение ее длины при флексии, что ведет к смещению последней кпереди и последующей компрессии спинного мозга. Укорочение дурального мешка усиливается в рамках бурного роста в пубертатном периоде. Данный факт объясняет дебют клинических проявлений в юном возрасте, а также более частое распространение БХ у мужчин относительно женщин (7:1) [3].

Одним из механизмов развития БХ служат утолщение и изменение количества эластических волокон твердой мозговой оболочки, в результате снижается ее эластичность и, как следствие, возникает относительное укорочение [4]. Также возможно, что у пациентов с БХ отсутствие задних цервикальных эпидуральных связок влечет за собой отсутствие связей между желтой связкой и задней стенкой твердой

мозговой оболочки, в результате последняя смещается кпереди при сгибании ШОП, повреждая спинной мозг [5]. Независимо от причин переднее смещение задней стенки твердой мозговой оболочки ведет к компрессии спинного мозга и, возможно, к хронической ишемии передних отделов серого вещества спинного мозга вследствие повторяющейся компрессии передней спинномозговой артерии.

Клиническая картина

Большинство пациентов имеют в анамнезе одностороннее начало заболевания [1, 2], двустороннее симметричное вовлечение встречается примерно в 10% случаев [1]. Мышечные фасцикуляции в покое наблюдаются примерно у 40% пациентов, особенно в ранней фазе заболевания [2]. Двигательный дефицит и мышечная атрофия, как правило, прогрессируют до стабилизации с клиническим течением в течение пяти лет примерно у 90% пациентов [2].

В 1989 г. Tokutani классифицировал нарушения повседневной активности при БХ по трем степеням тяжести [9]:

- 1-я степень тяжести – сила в пораженной руке на 50% и более соответствует силе интактной руки или имеется атрофия рук легкой степени, практически не влияющие на повседневную активность;
- 2-я степень тяжести – сила в пораженной руке составляет 30–50% силы интактной руки или имеется умеренная атрофия мышц рук, умеренно оказывающие влияние на повседневную деятельность;
- 3-я степень тяжести – сила в пораженной руке составляет менее 30% от силы интактной руки или присутствует атрофия мышц рук тяжелой степени, значительно ухудшающие навыки самообслуживания пациента.

В изученной литературе встречались единичные случаи использования данной классификации при формулировке клинического диагноза.

Диагностика

Диагностика БХ основывается на особенностях клинической картины, течения заболевания и дополняется специфичными для данной патологии МРТ-данными.

Диагностическими критериями служат: 1) дистальное поражение преимущественно верхней конечности – снижение силы и атрофия мышц; 2) возраст начала заболевания от 10 до 20–25 лет (15–38 лет); 3) одностороннее или преимущественно одностороннее проявление симптоматики; 4) характерное начало с постепенным прогрессированием симптомов на протяжении 1–5 лет заболевания, сменяющееся стабилизацией клинических проявлений и отсутствием прогрессирования; 5) отсутствие значимых чувствительных нарушений и изменения проприорефлексов, а также симптомов поражения нижних конечностей; 6) исключение других причин поражения спинного мозга (синдром Гийена-Барре, спинальные опухоли, болезнь мотонейрона и т. д.) [6, 7].

МРТ шейного отдела позвоночника в положении сгибания является «золотым стандартом» в диагностике БХ [20]. 25° – минимально рекомендуемый угол сгибания шейного отдела позвоночника для достоверной МРТ-диагностики БХ, однако угол в 30–40° является более предпочтительным [8].

Нейровизуализационными признаками БХ являются вентральное смещение задней поверхности твердой мозговой оболочки при сгибании в шейном отделе позвоночника, расширенное внутреннее позвоночное венозное сплетение при сгибании в шейном отделе позвоночника и атрофические изменения передних рогов на уровне нижних шейных сегментов спинного мозга [20]. В нейтральном положении шейного отдела на МРТ могут определяться локальная атрофия нижних шейных сегментов спинного мозга, нарушение физиологических изгибов позвоночника, асимметричное уплощение спинного мозга в передне-заднем направлении, грушевидная форма поперечника спинного мозга, паренхиматозные изменения в нижних шейных сегментах спинного мозга (интрамедуллярная гиперинтенсивность), потеря контакта задней поверхности дурального мешка с дорсальной стенкой спинномозгового канала [8].

Дифференциальная диагностика

Дифференциальная диагностика БХ проводится с заболеваниями, характеризующимися признаками поражения периферического двигательного нейрона (чаще БАС, прогрессирующая мышечная атрофия). К ним относятся такие заболевания, как болезнь двигательного нейрона, X-сцепленная спинально-бульбарная мышечная атрофия, спинальные мышечные атрофии, хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, синдром Гийена – Барре.

Лечение

При первичной постановке диагноза используются консервативные методы лечения: ношение шейного ортеза (для ограничения сгибания шеи), причем это следует начать на самых ранних этапах заболевания и при минимальных МРТ-изменениях спинного мозга. Фиксация данным способом шейного отдела способна не только предотвратить прогрессию заболевания, но и уменьшить выраженность атрофий и мышечной слабости. Также целесообразно назначение курсового приема нейрометаболических препаратов.

Возможны варианты хирургического лечения БХ, но в литературе не представлены рандомизированные клинические исследования, доказывающие эффективность данных вмешательств [11]. Применение хирургических методов лечения рассматривается при более тяжелых случаях БХ, заключающихся в высокой активности денервационного процесса, тяжелой атрофии передних рогов спинного мозга, наличии пирамидных знаков. Наиболее распространенной операцией является пластика твердой мозговой оболочки с ламинаопластикой с/без фиксации шейного отдела позвоночника путем артродеза. Также в изученной нами литературе рассматривался вариант хирургического лечения – передняя декомпрессия спинного мозга.

Представленные нами клинические случаи соответствуют диагностическим критериям БХ: дистальное поражение верхней конечности – снижение силы и атрофия мышц, возраст начала заболевания от 10 до 20–25 лет, постепенное прогрессирование симптомов, сменившееся стабилизацией клинических проявлений, отсутствие значимых чувствительных нарушений, преимущественно одностороннее проявление

симптоматики. У одного из представленных нами пациентов имелось двустороннее проявление симптоматики, что встречается примерно у 10% пациентов с БХ [12].

Одному пациенту вследствие отсутствия эффекта от проведенного медикаментозного лечения выполнено хирургическое вмешательство – костнопластическая ламинэктомия с пластикой твердой мозговой оболочки аллотрасплантатом без фиксации шейного отдела позвоночника путем артродеза. В раннем послеоперационном периоде проводилось консервативное лечение: медикаментозная терапия и использование жесткого шейного воротника для предотвращения повреждения спинного мозга при сгибании в шейном отделе позвоночника. Представленные пациенты после хирургического лечения выписаны из стационара с улучшением. В позднем послеоперационном периоде (через 6 месяцев) у оперированного пациента отмечалась стабилизация клинических проявлений в неврологическом статусе.

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Болезнь Хираяма является редким неврологическим заболеванием, ассоциированным с поражением мотонейронов передних рогов спинного мозга при сгибании шейного отдела позвоночника. Диагноз БХ может быть поставлен в результате длительного динамического наблюдения за пациентом с учетом данных клинико-неврологического, нейрорезультативного и нейровизуализационного обследования. «Золотым стандартом» диагностики данной патологии является МРТ шейного отдела позвоночника в положении сгибания. На данный момент этиотропного и патогенетического лечения не разработано. Возможны хирургическая коррекция или симптоматическая консервативная терапия. БХ хоть и имеет фазу стабилизации процесса, но проведенное хирургическое вмешательство позволило уменьшить неврологический дефицит, увеличить мышечную силу в пораженной конечности, что привело к улучшению качества жизни пациентов. После хирургического лечения требуется фиксация шейного отдела позвоночника с гораздо более коротким периодом по сравнению с ортопедической терапией шейным воротником, при которой длительное применение часто бывает невыносимым для многих пациентов.

Проблема тактики лечения БХ требует проведения дальнейших научных исследований в сфере неврологии, нейрохирургии и смежных специальностей.

Вклад авторов: Лихачев С.А., Рушкевич Ю.Н. – разработка концепции и дизайна исследования, редактирование статьи; Брант Е.В., Корбут Т.В. – сбор и анализ клинических данных; Наumenко Д.В. – анализ полученных нейровизуализационных данных; Василевич Э.В. – проведение хирургического лечения, динамическое наблюдение, анализ результатов; Мальгина Е.В. – обзор публикаций по теме статьи, написание текста статьи.

Authors' contribution: Likhachev S., Rushkevich Y. – development of the concept and design of the study, editing the article; Brant E., Korbut T. – collection and analysis of clinical data; Naumenko D. – analysis of the obtained neuroimaging data; Vasilevich E. – carrying out surgical

treatment, dynamic observation, analysis of results; Malgina E. – review of publications on the topic of the article, writing the text of the article.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Pradhan S. (2009) Bilaterally symmetric form of Hirayama disease. *Neurology*, no 72, pp. 2083–2089.
2. Zhou B., Chen L., Fan D. (2010) Clinical features of Hirayama disease in mainland China. *Amyotroph Lateral Scler*, no 11, pp. 133–139.
3. Toma S., Shiozawa Z. (1995) Amyotrophic cervical myelopathy in adolescence. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, vol. 58, no 1, pp. 56–64.
4. Konno S., Goto S., Murakami M. (1997) Juvenile amyotrophy of the distal upper extremity: pathologic findings of the dura mater and surgical management. *Spine*, vol. 22, no 5, pp. 486–492.
5. Shinomiya K., Dawson J., Spengler D. (1996) An analysis of the posterior epidural ligament role on the cervical spinal cord. *Spine*, vol. 21, no 18, pp. 2081–2088.
6. Mendelevich E., Davletshina R., Dunin D. (2011) Klinicheskie i MRT-osobennosti techeniya siringomielii, nachavshejsya v detskom vozraste [Clinical and MRI features of the course of syringomyelia that began in childhood]. *Neurological Bulletin*, vol. 4, pp. 14–19.
7. Hirayama K. (2000) Juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease). *Intern Med*, vol. 390, pp. 283–290.
8. Barantsevich E., Rudenko D., Posolina O. (2017) Bolezn Hirayama. Opisanie klinicheskogo sluchaya i obzor literatury [Hirayama disease. Clinical case and a review of literature]. *The Scientific Notes of the Pavlov University*, vol. 24, no 1, pp. 79–85. Available at: <https://doi.org/10.24884/1607-4181-2017-24-1-79-85>
9. Fujimoto Y., Oka S., Tanaka N. (2002) Pathophysiology and treatment for cervical flexion myelopathy. *Eur Spine J.*, no 11, pp. 276–285.
10. Vibha D., Behari M., Goyal B. (2015) Clinical profile of Monomelic Amyotrophy (MMA) and role of persistent viral infection. *Journal of Clinical Neuroscience*, vol. 359, pp. 4–7.
11. Patel T., Antonio Chiocca E., Freimer M. (2009) Lack of Epidural Pressure Change with Neck Flexion in a Patient with Hirayama Disease: Case Report. *Neurosurgery*, vol. 6, no 64, pp. 1196–1197.
12. Hirayama K., Toyokura Y., Tsubaki T. (1959) Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity: a new clinical entity. *Psychiatria et Neurologia Japonica*, vol. 61, pp. 2190–2197.
13. Hirayama K. (1991) Non-progressive juvenile spinal muscular atrophy of the distal upper limb (Hirayama's disease). *Handbook of Clinical Neurology*, J. M. De Jong, Ed., vol. 15, no 107–120.
14. Gourie-Devi M., Suresh T., Shankar S. (1984) Monomelic amyotrophy. *Arch Neurol*, vol. 41, pp. 388–394.

Подана/Submitted: 10.07.2021

Принята/Accepted: 23.09.2021

Контакты/Contacts: sergeilikhachev@mail.ru, malgina1908@gmail.com