



Первый Санкт-Петербургский
государственный медицинский университет
имени академика И.П.Павлова

Клиника НИИ неврологии Научно-исследовательского центра
Неврологическое отделение №2

БОЛЕЗНЬ ХИРАЯМА. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

(26.03.2018г.)



д.м.н., проф. Баранцевич Е.Р.,
к.м.н. Яковлев А.А.,
Гаврилова Е.А.

Санкт-Петербург 2018г.

ПАЦИЕНТ:

У.А.Т.

ВОЗРАСТ:

22 года, 1995 г.р.

И/Б №:

8783/С2018

26.02.2018 г. госпитализирован в плановом порядке на неврологическое отделение №2 Клиники научно-исследовательского института неврологии ФГБОУ ВО “ПСПбГМУ им. И.П.Павлова” МЗ РФ по направлению ГБУ "СУНЖЕНСКАЯ ЦРБ".

Жалобы: на слабость и похудание кистей рук (преимущественно правой руки), дрожание кистей, усиливающиеся при напряжении, нарушение мелкой моторики в пальцах рук.

Данные anamnesis morbi:

Со слов и по данным медицинской документации болеет с осени 2016 г., когда стал отмечать постепенно нарастающую слабость и дрожание кистей, похудание мышц правой верхней конечности. Проходил обследование в ЦРБ Чеченской республики с диагнозом: Цервикальная миелопатия с синдромом БАС. Получал курсы консервативного лечения (Актовегин, Цитофлавин, Трентал, Нейромидин, массаж правой верхней конечности, механотерапия, ФЗТ на шейный отдел позвоночника) – без эффекта.

Данные anamnesis vitae:

Место рождения: Ингушетия

Образование: высшее

Наследственные заболевания: отрицает

Курение: отрицает

Алкоголь: не злоупотребляет

Перенесенные заболевания: отрицает

Эпидемиологический анамнез: Туберкулез, венерические заболевания, тиф, гепатит: отрицает.

Переливания крови: отрицает

Аллергологический анамнез: аллергические реакции на лекарственные средства не отмечает.

Страховой анамнез: не работает.

Известно, что в течение нескольких лет занимался спортом – борьба, дзюдо.

Результаты обследования на амбулаторном этапе:

Электронейромиография (ЭНМГ) верхних конечностей от 29.11.2017 г.: признаки аксонального поражения пр., Abductor digiti minimi, Ulnaris, C8, D1, демиелинизирующее поражение сенсорных волокон нервов верхних конечностей.

МРТ шейного отдела позвоночника от 31.10.2017 г.: Сглаженность лордоза с переходом на кифоз на уровне C4-C5-C6 сегментов. Дорзальная медиальная протрузия C5-C6 диска. Разрыв фиброзного кольца C4-C5 диска без признаков пролабирования.

МРТ головного мозга от 04.11.2017 г.: признаков неопластического и демиелинизирующего процесса не получено.

И/Б №:

8783/С2018

26.02.2018 г.

Осмотр невролога

Сознание: ясное.

Психотические нарушения: не выявлены.

Эмоциональные и интеллектуально-мнестические нарушения: не выявлены.

Черепные нервы: Гемианопсии не выявлено. Зрачки правильной формы, среднего диаметра, D=S. Реакции зрачков на свет (прямая и содружественная) живая, симметричная. Движения глазных яблок в полном объеме. Диплопию не предъявляет. Пальпация точек выхода тройничного нерва безболезненна с двух сторон. Убедительных данных за нарушение чувствительности на лице не получено. Лицо без грубой асимметрии. Дизартрии, дисфагии, дисфонии нет. Язык по средней линии. Uvula по средней линии. Мягкое небо подвижно.

Двигательная система: *сила мышц кистей слева – до 4,5 балла в мелких мышцах кисти, справа – 4 балла в мелких мышцах, сила мышц разгибателей кисти справа – 2,5-3 балла, слева до 4,5 баллов.*

Сила мышц нижних конечностей полная (5 баллов). Сухожильные рефлексy: с верхних конечностей: карпо-радиальные, бицепс- и трицепс-рефлексy ср.живости, D=S; с нижних конечностей: коленные живые, D=S; ахилловы живые D=S. Патологических кистевых и стопных знаков не выявлено. Тонус мышц верхних конечностей снижен, нижних – не изменен. *Мелкие фасцикуляции и гипотрофия мышц правой верхней конечности.*

Экстрапирамидная система: *нерегулярный тремор в пальцах рук, более выражен слева.*

Чувствительность: убедительных данных за нарушение чувствительности не получено.

Координация: пальце-носовую пробу выполняет удовлетворительно D=S, пяточно-коленную пробу выполняет удовлетворительно D=S. В позе Ромберга и усложненной позе Ромберга устойчив.

Менингеальные симптомы: на момент осмотра менингеальные знаки не выявлены.

Статика и динамика позвоночника: нарушена в шейном отделе позвоночника.

Локальные мышечно-тонические нарушения: не выявлены.

Результаты обследования :

Консультация врача ЛФК от 27.02.2018 г.: занятия ЛФК индивидуально, эрготерапия, кинезиологическое тейпирование, массаж воротниковой зоны.

Консультация физиотерапевта 28.02.2018 г.: СМТ (синусоидальные магнитные токи) на шейно-грудной отдел позвоночника №10.

Консультация рефлексотерапевта 27.02.2018 г.: курс рефлексотерапии №10.

Результаты обследования :

05.02.2018г

Клинический анализ крови развернутый

Эритроциты	4.82		$10^{12}/л$	(4.1 - 5.1)
Гемоглобин	170 >		г/л	(132 - 164)
Цветовой показатель	0.89			(0.85 - 1.05)
Гематокрит	46.7		%	(40.0 - 48.0)
Средний объем эритроцита	96.9		фл	(85.0 - 105.0)
Среднее содержание Hb в эритроц.	35.3 >		пг	(24.0 - 33.0)
Индекс распределения по объему эритроц.	10.5 <		%	(11.5 - 15.5)
Тромбоциты	184		$10^9/л$	(150 - 400)
Индекс распределения по объему тромб.	17.8		%	(10.0 - 20.0)
Средний объем тромбоцита	10.5 >		фл	(7.4 - 10.4)
Лейкоциты	6.3		$10^9/л$	(4.0 - 8.8)
		относительные		абсолютные
Гранулоциты	68.8 %	(46.0 - 72.0)	4.3	$10^9/л$ (2.20 - 4.80)
Лимфоциты	11.0 < %	(18.0 - 40.0)	2.3	$10^9/л$ (1.2 - 2.5)
Моноциты	2.5 %	(0.0 - 9.0)	0.2	$10^9/л$ (0.09 - 0.60)

Скорость оседания эритроцитов 8 мм/час (1 - 10)

Дежурный врач _____

Результаты обследования :

05.02.2018г

<u>Креатинин</u>	0.075	<u>ммоль/л</u>	(0.053 - 0.115)
Общий белок	67.2	г/л	(65 - 85)
Глюкоза натощак	4.80	<u>ммоль/л</u>	(3.90 - 6.10)
Билирубин общий	12.0	<u>мкмоль/л</u>	(3.4 - 20.5)
АЛТ	18	Е/л	(10 - 40)
АСТ	12	Е/л	(10 - 42)
Холестерин общий	4.0	<u>ммоль/л</u>	(3.10 - 5.20)
<input type="checkbox"/> Мочевина	5.0	<u>ммоль/л</u>	(2.5 - 8.3)

Результаты обследования :

05.02.2018г

+ Анализ мочи общий

Физико-химические свойства

Количество	70	мл
Цвет	соломенно-желтая	
Прозрачность	Прозрачная	

Белок	0.000	г/л	(0.000 - 0.015)
Глюкоза	0.00	мг/%	0.00 <u>ммоль/л</u> (0.00 - 1.00)
Кетоновые тела	0	<u>ммоль/л</u>	
Реакция на кровь	0	<u>кл/мкл</u>	
Гемоглобин	0	мг/л	
Билирубин	0	<u>мкмоль/л</u>	
<u>Уробилиноген</u>	0	<u>мкмоль/л</u>	

Микроскопическое исследование

Лейкоциты	2-0-2	<u>кл/в п.зр</u>
Эритроциты	0 Ч.ИЗМ.	<u>кл/в п.зр</u>
Эпителий плоский	0-0-1	<u>кл/в п.зр</u>
Цилиндры <u>гиалин.</u>	0	<u>в п.зр</u>
Слизь	отсутствует	
Соли	отсутствуют	
Бактерии	отсутствуют	
Мицелий	единичные	
Дрожжи	отсутствуют	

И/Б №:

46424/C2016

ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

Спондилогенная цервикальная миелопатия с синдромом БАС

Дифференциальный диагноз: Болезнь Хираяма

МРТ шейного отдела позвоночника с флексией 03.03.2018 г.



МР-картина сужения позвоночного канала на уровне С3-С6 (до 1,0-0,9 см), неравномерного сужения спинного мозга на уровне С4-С6, максимально - на уровне диска С5-6 (до 0,4 см), с наличием в этой области участка миелопатии в виде зоны неоднородного слабогиперинтенсивного МР сигнала на Т2 ВИ и STIR. На серии МР-томограмм, взвешенных по Т2 в сагиттальной и аксиальной плоскостях при выполнении максимального сгибания в шейном отделе позвоночника, отмечается неравномерное расширение заднего эпидурального пространства (максимально до 0,6 см) со смещением задней стенки дурального мешка кпереди, а также расширение эпидурального венозного сплетения в виде множественных извитых вен.

МРТ шейного отдела позвоночника 03.03.2018 г.



МРТ шейного отдела позвоночника с флексией 03.03.2018 г.



И/Б №:

8783/С2018

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

**Болезнь Хираяма с асимметричным поражением верхних конечностей
3 ст. (по Tokumaru).**

ПАЦИЕНТ:

Л.Р.Э.

ВОЗРАСТ:

24 года, 1994 г.р.

И/Б №:

46424/С2016

30388/С2017

28.11.2016 г. госпитализирован в плановом порядке на неврологическое отделение №2 Клиники научно-исследовательского института неврологии ФГБОУ ВО “ПСПбГМУ им. И.П.Павлова” МЗ РФ.

Жалобы: на слабость и похудание кистей рук, дрожание кистей (больше слева), периодическую тянущую боль в руках после физической нагрузки, нарастание слабости в кистях при низких температурах.

Данные anamnesis morbi:

В середине 2011 г. в возрасте 17 лет впервые отметил появление слабости в кистях рук при сильной физической нагрузке. В августе 2012 г. ему был выставлен диагноз «Двусторонняя плечевая плексопатия с поражением нижнего ствола плечевого сплетения (паралич Дежерина–Клюмпке) с умеренно выраженным дистальным парапарезом вследствие тракционного воздействия». В период с 2012 по 2013 г. пациент отметил постепенное прогрессирующее похудание мышц кистей. 11.10.2016 г. был консультирован неврологом: был выставлен диагноз «Спинальная мышечная атрофия»

Данные anamnesis vitae:

Место рождения: г. Владикавказ

Образование: высшее

Наследственные заболевания: отрицает

Курение: отрицает

Алкоголь: не злоупотребляет

Перенесенные заболевания: нет

Эпидемиологический анамнез: Туберкулез, венерические заболевания, тиф, гепатит: отрицает.

Переливания крови: отрицает

Инъекции: отрицает.

Посещал стоматолога в 2016.

Аллергологический анамнез: аллергические реакции на лекарственные средства не отмечает.

Известно, что в течение нескольких лет занимался спортом – тяжелая атлетика (штанга), борьба.

Результаты обследования на амбулаторном этапе:

МРТ шейного отдела позвоночника от 26.07.2012 г.: очаговых изменений и объемных образований спинного мозга не выявлено.

ЭНМГ от 11.06.2013 г.: выявлены признаки, свидетельствующие о поражении мотонейронов спинного мозга на уровне шейного отдела, при игольчатом исследовании обнаружены выраженные реиннервационные изменения на фоне текущей денервации.

УЗИ левого плечевого сплетения от 13.06.2013 г.: выявлены атрофия и участки изменения морфоструктуры мышц, дифференцировка мышечных волокон сглажена, эхогенность повышена, что может свидетельствовать о денервационном процессе.

УЗИ левого локтевого нерва от 13.06.2013 г.: на уровне кубитального канала определяются незначительные изменения морфоструктуры нерва в виде сглаженности дифференцировки нервных волокон, гиперэхогенности оболочки нерва

УЗИ лучевого и срединного нервов слева от 13.06.2013 г.: патологических изменений не выявлено.

И/Б №:

46424/C2016

28.11.2016 г.

Осмотр невролога

Сознание: ясное.

Психотические нарушения: не выявлены.

Эмоциональные и интеллектуально-мнестические нарушения: не выявлены.

Черепные нервы: Гемианопсии не выявлено. Зрачки правильной формы, среднего диаметра, D=S. Реакции зрачков на свет (прямая и содружественная) живая, симметричная. Движения глазных яблок в полном объеме. Диплопию не предъявляет. Пальпация точек выхода тройничного нерва безболезненна с двух сторон. Убедительных данных за нарушение чувствительности на лице не получено. Лицо без грубой асимметрии. Дизартрии, Дисфагии, дисфонии нет.

Язык по средней линии. Uvula по средней линии. Мягкое небо подвижно, глоточные рефлексы живые.

Двигательная система: *сила мышц кистей слева – 3 балла, справа – 3,5 балла, сила остальных мышц – 5 баллов. Сухожильные рефлексы: с верхних конечностей: карпо-радиальные, бицепс- и трицепс-рефлексы снижены, D=S; с нижних конечностей: коленные живые, D=S; ахилловы живые D=S. Патологических кистевых и стопных знаков не выявлено. Тонус мышц верхних конечностей снижен, нижних – не изменен.*

Экстрапирамидная система: *нерегулярный тремор в пальцах рук, более выражен слева.*

Чувствительность: убедительных данных за нарушение чувствительности не получено.

Координация: пальце-носовую пробу выполняет удовлетворительно D=S, пяточно-коленную пробу выполняет удовлетворительно D=S. В позе Ромберга и усложненной позе Ромберга устойчив.

Менингеальные симптомы: на момент осмотра менингеальные знаки не выявлены.

Статика и динамика позвоночника: нарушена в пояснично-крестцовом отделе позвоночника.

Локальные мышечно-тонические нарушения: в пояснично-крестцовом отделе позвоночника.

Гипотрофия мышц предплечий и кистей



И/Б №:

46424/C2016

ПРЕДВАРИТЕЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

Спинальная мышечная атрофия.

Дифференциальный диагноз: Болезнь Хираяма

Результаты обследования :

МРТ мышц бедер и голеней от 09.12.2016 г.: мышцы бедер и голеней без видимых патологических изменений.

ЭНМГ от 05.12.2016 г.: убедительных данных за диффузный денервационный процесс не получено. Нельзя исключить изолированное поражение двигательных нервов на руках с мультифокальным распределением.

Консультация врача ЛФК от 28.11.2016 г.: занятия ЛФК индивидуально, эрготерапия, кинезиологическое тейпирование.

Консультация физиотерапевта 29.11.2016 г.: СМТ (синусоидальные магнитные токи) на шейно-грудной отдел позвоночника №10, электромиостимуляция кистей №10.

Консультация рефлексотерапевта 29.11.2016 г.: курс рефлексотерапии №10.

Результаты обследования :

30.11.16 13:29

Натрий	143.0	<u>ммоль/л</u>	(135.0 - 148.0)
Билирубин и его фракции			
Билирубин общий	17.5	<u>мкмоль/л</u>	(3.4 - 20.5)
Билирубин прямой	1.40	<u>мкмоль/л</u>	(0.00 - 3.40)
Билирубин непрямой	16.1	<u>мкмоль/л</u>	
Глюкоза натощак	4.80	<u>ммоль/л</u>	(3.90 - 6.10)
АЛТ	42 >	<u>Е/л</u>	(10 - 40)
<u>Креатинкиназа</u>	274 >	<u>Е/л</u>	(30 - 200)
АСТ	32	<u>Е/л</u>	(10 - 42)
Холестерин общий	3.70	<u>ммоль/л</u>	(3.10 - 5.20)
Мочевая кислота	468 >	<u>мкмоль/л</u>	(155 - 428)
<u>Креатинин</u>	0.073	<u>ммоль/л</u>	(0.053 - 0.115)
Общий белок	75	<u>г/л</u>	(65 - 85)
Калий	4.9	<u>ммоль/л</u>	(3.5 - 5.1)
<u>Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)</u>	175	<u>Е/л</u>	(91 - 180)

Результаты обследования :

Клинический анализ крови развернутый

Эритроциты	4.7	$10^{12}/л$	(4.1 - 5.1)
Гемоглобин	140	г/л	(132 - 164)
Цветовой показатель	0.89		(0.85 - 1.05)
Гематокрит	40.8	%	(40.0 - 48.0)
Средний объем эритроцита	86.0	фл	(85.0 - 105.0)
Среднее содержание Hb в эритроц.	29.5	пг	(24.0 - 33.0)
Средняя концентрация Hb в эритроц.	343	г/л	(300 - 380)
Индекс распределения по объему эритроц.	13.0	%	(11.5 - 15.5)
Тромбоциты	182	$10^9/л$	(150 - 400)
Индекс распределения по объему тромб.	17.4	%	(10.0 - 20.0)
Средний объем тромбоцита	10.5 >	фл	(7.4 - 10.4)
Лейкоциты	6.4	$10^9/л$	(4.0 - 8.8)

	относительные		абсолютные		
Нейтрофилы	54.4	% (46.0 - 72.0)	3.48	$10^9/л$	(2.20 - 4.80)
Лимфоциты	35.9	% (18.0 - 40.0)	2.3	$10^9/л$	(1.2 - 2.5)
Моноциты	8.0	% (0.0 - 9.0)	0.51	$10^9/л$	(0.09 - 0.60)
Базофилы	0.2	% (0.0 - 1.0)	0.013	$10^9/л$	(0.000 - 0.065)
Эозинофилы	1.5	% (0.0 - 5.0)	0.096	$10^9/л$	(0.000 - 0.300)

Скорость оседания эритроцитов 13 > мм/час (1 - 10)

Тиреотропный гормон (ТТГ) 1.729 мМЕ/л (0.400 - 3.500) Кровь (сыворотка)

Паратгормон 41.1 пг/мл (12.0 - 88.0) Кровь (сыворотка)

Результаты обследования :

⊕ Анализ мочи общий

Физико-химические свойства

Количество	50	мл			
Цвет	соломенно-желтая				
Прозрачность	прозрачная				
Белок	0.000	г/л	(0.000 - 0.015)		
Глюкоза	0.00	мг/г	0.00	<u>ммоль/л</u>	(0.00 - 1.00)
Кетоновые тела	0	<u>ммоль/л</u>			
Реакция на кровь	0	<u>кл/мкл</u>			
Гемоглобин	0	мг/л			
Билирубин	0	<u>мкмоль/л</u>			
<u>Уробилиноген</u>	0	<u>мкмоль/л</u>			

Микроскопическое исследование

Лейкоциты	1-2	<u>кл/в п.зр</u>
Эритроциты	2-3	<u>кл/в п.зр</u>
	Ч.ИЗМ.	
Эпителий плоский	0-0-1	<u>кл/в п.зр</u>
Цилиндры <u>гиалин.</u>	0	<u>в п.зр</u>
Слизь	++	
Соли	отсутствуют	
Бактерии	отсутствуют	
Мицелий	единичные	
Дрожжи	отсутствуют	

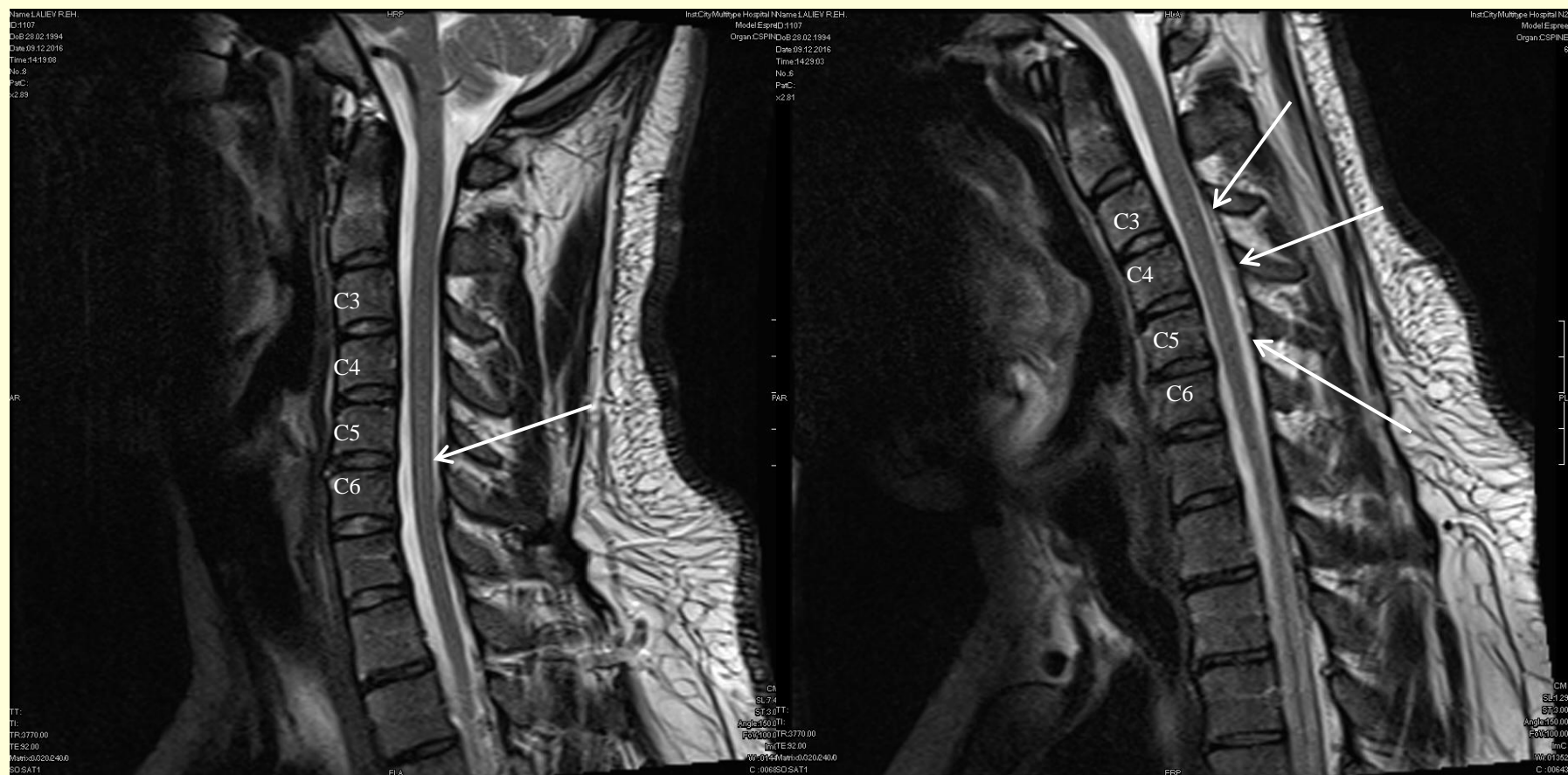
Комментарий к тесту 'Отн. плотность мочи': мало мочи

Результаты обследования :

06.12.16 12:38

Миоглобин	15.9 <	<u>нг/мл</u>	(17.4 - 106.0)	Кровь (ЭДТА)
Железо		11.8	<u>мкмоль/л</u>	(8.1 - 32.6)
<u>С-реактивный белок</u>		3.20	мг/л	(0.10 - 8.20)
Определение концентрации иммуноглобулинов классов А, М, G				
<u>IgA</u>		3.29	<u>г/л</u>	(0.80 - 4.50)
<u>IgM</u>		0.92	<u>г/л</u>	(0.50 - 3.00)
<u>IgG</u>		14.80	<u>г/л</u>	(7.50 - 15.60)
Витамин B12	156.70		:(133.00 - 675.00)	Кровь (гепарин)
<u>Фолиевая кислота</u>	9.7 <	<u>нмоль/л</u>	(>14.9)	Кровь (гепарин)

МРТ шейного отдела позвоночника с флексией 09.12.2016 г.



МР-картина с атрофическими изменениями на уровне С5-С6 (толщина спинного мозга на этом уровне 5 мм, выше – на уровне С3-С4 – 6 мм). В положении флексии «отслоение» задней стенки дурального мешка от стенок позвоночного канала на уровне С4-С6 на протяжении около 20 мм. Промежуток между дуральным мешком и позвоночным каналом имеет ширину до 2,5 мм. Переднезадний размер дурального мешка при сгибании на уровне С5 составляет 9 мм.

Генетическая панель «Нервно-мышечные заболевания» от 13.10.2016 г.

1. Патогенные мутации, являющиеся вероятной причиной заболевания

Положение (hg19)	Генотип	Ген	Положение в кДНК	Замена АК	Экзон	Транскрипт	Частота аллеля*	Глубина прочтения
Не выявлено								

2. Вероятно патогенные мутации, являющиеся возможной причиной заболевания

Положение (hg19)	Генотип	Ген	Положение в кДНК	Замена АК	Экзон	Транскрипт	Частота аллеля*	Глубина прочтения
Не выявлено								

3. Мутации с неизвестным клиническим значением, имеющие возможное отношение к фенотипу. Для уточнения статуса патогенности таких мутаций и их отношения к заболеванию у пациента могут потребоваться дополнительные исследования.

Положение (hg19)	Генотип	Ген	Положение в кДНК	Замена АК	Экзон	Транскрипт	Частота аллеля*	Глубина прочтения
chr20:56993329T>A	T/A	VAPB	c.121T>A	p.Cys41Ser	2	NM_004738.4	н/д	131x

*Частоты аллелей приведены по базе Exome Aggregation Consortium (выборка до 60702 человек), н/д = нет данных (не описан)

Выявлена ранее не описанная гетерозиготная мутация во 2 экзоне гена VAPB (chr20:56993329T>A), приводящая к замене аминокислоты в 41 позиции белка (p.Cys41Ser, NM_004738.4). Гетерозиготные мутации в гене VAPB описаны у пациентов с боковым амиотрофическим склерозом, тип 8 (OMIM: 608627) и спинальной мышечной атрофией с поздним началом, тип Финкеля (OMIM: 182980). Мутация не зарегистрирована в контрольных выборках "1000 геномов", ESP6500 и ExAC. Алгоритмы предсказания патогенности расценивают данную мутацию как вероятно патогенную (SIFT: 0.024, Polyphen2_HDIV: 0.996, Polyphen2_HVAR: 0.909, MutationTaster: 1.000, PROVEAN: -9.490, LRT: D). По совокупности сведений, мутацию следует расценивать как вариант с неопределенной клинической значимостью, который, тем не менее, может иметь отношение к фенотипу пациента в случае получения дополнительных подтверждающих данных.

И/Б №:

46424/C2016

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

**Болезнь Хираяма с асимметричным поражением верхних конечностей
2 ст. (по Tokumaru).**

БОЛЕЗНЬ ХИРАЯМА

Болезнь Хираяма (мономелическая амиотрофия, ювенильная асимметричная спинальная сегментарная мышечная атрофия) – это редкая доброкачественная шейная миелопатия, связанная с вентральным смещением дорсального отдела дурального мешка при сгибании шейного отдела позвоночника с локальной компрессией спинного мозга и нарушением венозного оттока. Заболевание характеризуется моторной фокальной амиотрофией мышц, иннервируемых из нижних шейных сегментов спинного мозга C7, C8, D1.

Foster E., Tsang B. K.-T., Kam A. et al. Hirayama disease // Journal of Clinical Neuroscience. 2015. Vol. 22. P. 251-254.

БОЛЕЗНЬ ХИРАЯМА

Впервые данное заболевание описано Keizo Hirayama в 1959 году под названием «ювенильная односторонняя мышечная атрофия верхней конечности». Термин «мономелическая амиотрофия» был введен Gourie-Deviet al в 1984 году. Болезнь Хираяма (БХ) является редкой патологией, всего в литературе описано около 1500 случаев данного заболевания. Наибольшее количество больных описано в Японии и других азиатских странах. Отдельные случаи отмечаются и в Европе и Северной Америке. Дебют БХ чаще происходит в возрасте от 15 до 25 лет, мужчины страдают в 7 раз чаще женщин, что связывают с более интенсивным ростом и изменением антропометрических параметров после периода полового созревания. Как правило, после нарастания клинической симптоматики на протяжении 3-5 лет, течение БХ стабилизируется, однако степень инвалидизации может быть различной.

Hirayama K., Toyokura Y., Tsubaki T. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity: a new clinical entity [in Japanese] // Psychiatr Neurol Jpn. 1959. Vol. 61. P. 2190-2197.

БОЛЕЗНЬ ХИРАЯМА

В 1989 году Tokutani классифицировал нарушения повседневной активности при БХ по 3-м степеням тяжести:

1 степень тяжести - сила в пораженной руке на 50% и более соответствует силе интактной руки, или имеется атрофия рук легкой степени, практически не влияющая на повседневную активность;

2 степень тяжести - сила в пораженной руке составляет от 30 до 50% силы интактной руки, или имеется умеренная атрофия мышц рук, умеренно оказывающие влияние на повседневную деятельность;

3 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.

Fujimoto Y., Oka S., Tanaka N. et al. Pathophysiology and treatment for cervical flexion myelopathy // Eur Spine J. 2002. Vol. 11. P. 276-285.

Клинические диагностические критерии Болезни Хираяма

1. Слабость и атрофия, преимущественно в миотомах C7, C8, D1 в одной верхней конечности (около 90% случаев), или асимметричное поражение обеих верхних конечностей.
2. Развитие клинической симптоматики до 25-28 лет. Средний возраст начала заболевания составляет 18-19 лет;
3. Быстрое начальное прогрессирование болезни в течение 1-5 лет, а затем стабилизация симптоматики;
4. Нерегулярный тремор в пораженной верхней конечности, который чаще возникает при разгибании пальцев кисти;
5. Временное усиление мышечной слабости при низкой температуре окружающей среды;
6. Отсутствие нарушений чувствительности, патологических пирамидных симптомов, поражения нижних конечностей;
7. Исключение других заболеваний с похожей клинической картиной: синингомиелии, новообразований спинного мозга, аномалий шейного отдела позвоночника, травм, инфекционного поражения и иных нозологий.

МРТ в диагностике болезни Хираяма

МРТ шейного отдела позвоночника в положении сгибания является «золотым стандартом» в диагностике БХ.

25° – минимально рекомендуемый угол сгибания шейного отдела позвоночника для достоверной МРТ-диагностики БХ, однако угол в 30-40° является более предпочтительным.

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.

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

MRT в диагностике болезни Хираяма

J Neurosurg Spine 12:629–634, 2010

Hirayama disease

Clinical article

MUH-SHI LIN, M.D.,¹⁻³ WOON-MAN KUNG, M.D.,^{1,2} WEN-TA CHIU, M.D., PH.D.,^{4,5}
RONG-KUO LYU, M.D.,⁶ CHI-JEN CHEN, M.D.,⁷ AND TZU-YUNG CHEN, M.D.⁸

¹Department of Neurosurgery, Taipei Medical University–Wan Fang Hospital; ²Division of Neurosurgery, Department of Surgery, Taipei County Hospital; ³Graduate Institute of Clinical Medicine, College of Medicine, and ⁴Graduate Institute of Injury Prevention and Control, Taipei Medical University; Departments of ⁴Neurosurgery and ⁷Diagnostic Radiology, Taipei Medical University Shuang Ho Hospital, Taipei; ⁶Department of Neurosurgery, Buddhist Tzu Chi General Hospital, Taichung; and ⁸Department of Neurology, Chang Gung Memorial Hospital, Taoyuan, Taiwan

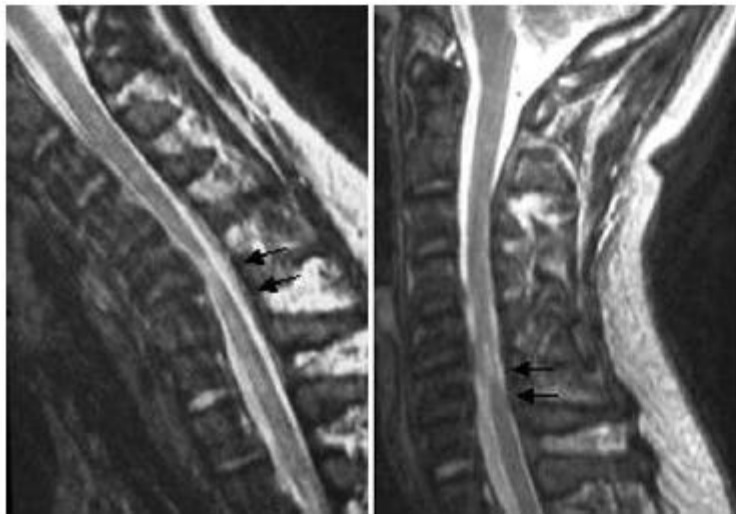


FIG. 1. Case 5. Preoperative dynamic MR imaging. Images obtained in neutral position (right) and flexion (left) showing cord compromise (C5–6) during flexion.

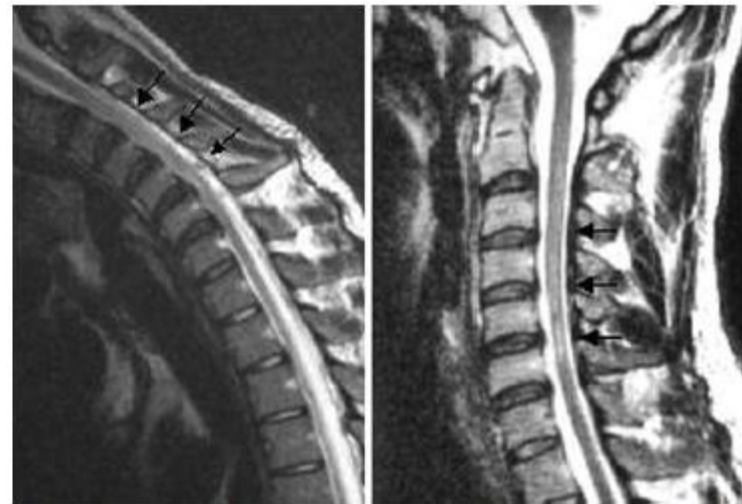


FIG. 2. Case 5. Postoperative dynamic MR imaging (after anterior approach). Images obtained in neutral position (right) and flexion (left) showing anterior column decompression.

ВАРИАНТЫ КОРРЕКЦИИ ПРИ БОЛЕЗНИ ХИРАЯМА

- ОРТОПЕДИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ (использование шейного воротника различной степени жесткости).
- ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА, ЭРГОТЕРАПИЯ, ADL-тренинг.
- КИНЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ТЕЙПИРОВАНИЕ.
- ЛЕЧЕБНЫЙ МАССАЖ.
- ФИЗИОТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ ПРОЦЕДУРЫ (ВИХРЕВЫЕ ВАННЫ ДЛЯ РУК, ЭЛЕКТРОМИОСТИМУЛЯЦИЯ И Т.Д.).
- РЕФЛЕКСОТЕРАПИЯ.
- МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ (КОЭНЗИМ Q10, ВЕНОТоники, ПРЕПАРАТЫ L-КАРНИТИНА, МЕЛЬДОНИЙ, ВИТАМИНЫ ГРУППЫ В).
- НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ВЫРАЖЕННЫХ ЯВЛЕНИЯХ СТЕНОЗА ПОЗВОНОЧНОГО КАНАЛА.





Available online at
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com/en



Original article

Hirayama disease in Austria

Josef Finsterer^{a,*}, Wolfgang Löscher^b, Julia Wanschitz^b, Matthias Baumann^e, Stefan Quasthoff^c,
Wolfgang Grisold^d

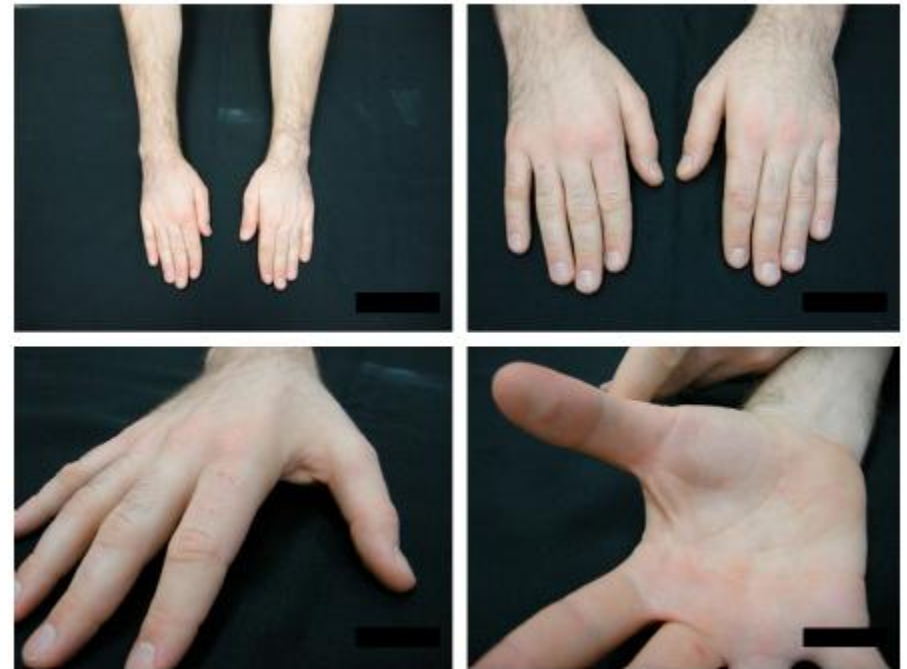
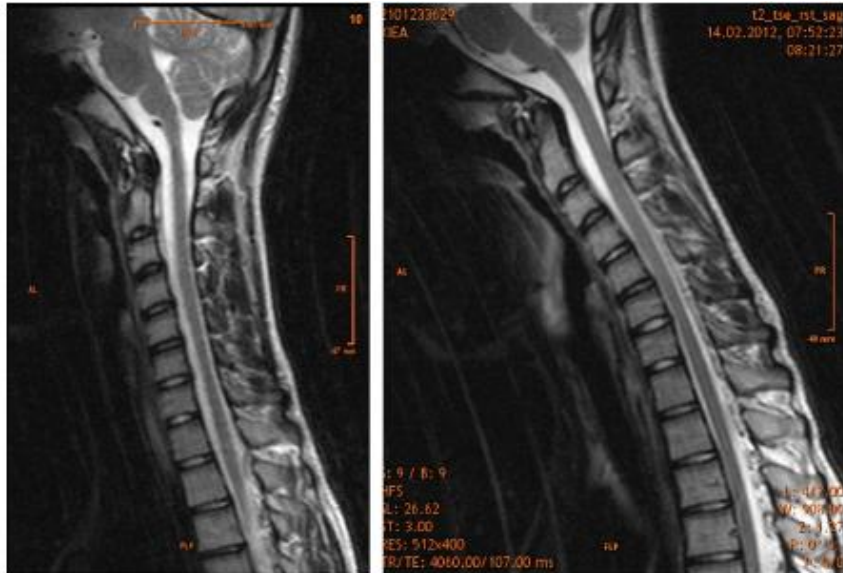
^a Krankenanstalt Rudolfstiftung, Postfach 20, 1180 Vienna, Austria

^b Neurological Department, Medical University Innsbruck, Innsbruck, Austria

^c Neurological Department, Medical University Graz, Graz, Austria

^d Neurological Department, Kaiser-Franz-Josef Spital, Vienna, Austria

^e Department of Paediatrics I, Division of Paediatric Neurology, Medical University Innsbruck, Innsbruck, Austria

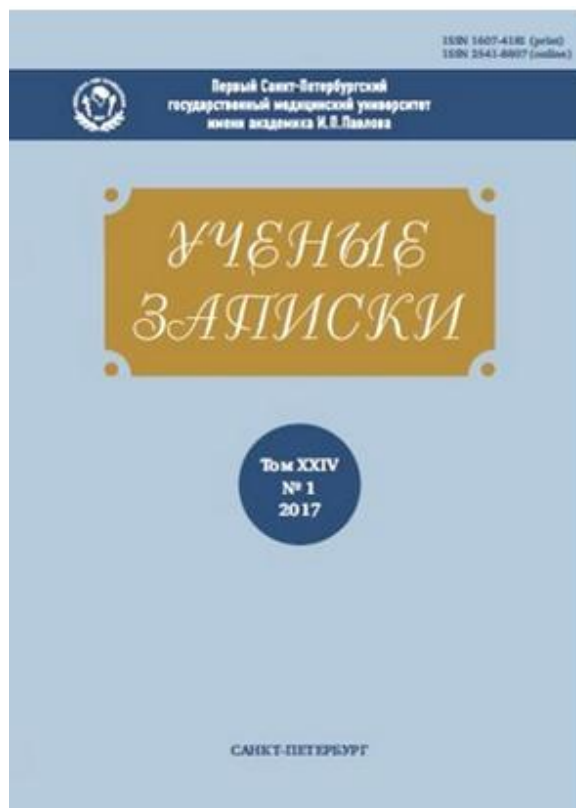


БОЛЕЗЬ ХИРАЯМА. ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Е. Р. Баранцевич, Д. И. Руденко, О. В. Посохина, А. А. Яковлев, Р. А. Гапешин, А. Г. Смочилин, Е. О. Щербакова

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия
Федеральное государственное бюджетное учреждение «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр имени В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Санкт-Петербургский государственный университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия.



БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!