

УДК 616.74-009.55

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МОНОМЕЛИЧЕСКОЙ АМИОТРОФИИ – РЕДКИЙ ВАРИАНТ БОЛЕЗНИ НИЖНЕГО МОТОНЕЙРОНА

А.М. Ысманова, З.А. Кадырова, Ч.Э. Ажимуратова

Болезнь Хираяма, также известная как моноメリческая амиотрофия (ММА), представляет собой редкую шейную миелопатию, которая проявляется как ограниченная, асимметричная, медленно прогрессирующая атрофия и слабость мышц плечевого пояса, предплечий и кистей, преимущественно у молодых мужчин. Вентральное смещение дорсального отдела дурального мешка при сгибании шейного отдела позвоночника приводит к локальной компрессии спинного мозга, его асимметричному уплощению и нарушению венозного оттока в этой области. Вследствие этого происходят очаговые ишемические изменения в клетках переднего рога нижнего шейного отдела спинного мозга, которые приводят к амиотрофии.

Ключевые слова: моноメリческая амиотрофия; болезнь Хираяма; флексионная миелопатия; ювенильная спинальная мышечная атрофия.

МОНОМЕЛИЯЛЫК АМИОТРОФИЯНЫН КЛИНИКАЛЫК УЧУРУ – ТӨМӨНКУ МОТОНЕЙРОН ООРУСУНУН СЕЙРЕК ТҮРҮ

А.М. Ысманова, З.А. Кадырова, Ч.Э. Ажимуратова

Моноメリялык амиотрофия катары белгилүү болгон хираяма оорусу моюндун сейрек кездешүүчү миелопатиясы болуп эсептелет, ал негизинен жаш эркектерде кездешүүчү омуруо курчоосунда, билекте жана манжаларда булчуңдардын чектелген, асимметриялык, өрчүп кетүүчү атрофиясы жана алсыздыгы. Омуртканын моюн турган бөлүгүн бүккөндө дуралдык каптын дорсалдык бөлүмүнүн вентралдык жылышуусу жүлүндүн локалдык компрессиясына, анын асимметриялык чоюлушуна жана бул жердеги венадагы кан жүгүрүүнүн бузулушуна алып келет. Анын натыйжасында жүлүндүн төмөнкү моюн бөлүгүнүн клеткаларында ишемиялык өзгөрүүлөрдүн очогу пайда болот, мунун өзү амиотрофияга алып келет.

Түйүндүү сөздөр: моноメリялык амиотрофия; хираяма оорусу; флексиондук миелопатия; ювенилдик жүлүн булчуңунун атрофиясы.

A CLINICAL CASE OF MONOMELIC AMYOTROPHY IS A RARE VARIANT OF LOWER MOTOR NEURON DISEASE

A.M. Ysmanova, Z.A. Kadyrova, Ch.E. Azhimuratova

Hirayama disease, also known as monomelic amyotrophy (MMA), is a rare cervical myelopathy that manifests as limited, asymmetric, slowly progressive atrophy and weakness of the muscles of the shoulder girdle, forearms and hands, mainly in young men. The ventral displacement of the dorsal dural sac during flexion of the cervical spine leads to local compression of the spinal cord, its asymmetric flattening and impaired venous outflow in this area. As a result of this, focal ischemic changes occur in the cells of the anterior horn of the lower cervical spinal cord, which lead to amyotrophy.

Keywords: monomelic amyotrophy; Hirayama disease; flexion myelopathy; juveniles pinal muscular atrophy.

Болезнь Хираяма (БХ) – редкое неврологическое заболевание, характеризуется чаще всего односторонней или двусторонней мышечной атрофией и слабостью предплечий и кистей

рук без сенсорных или пирамидных нарушений [1]. Данное заболевание впервые было описано Keizo Hirayama в 1959 г. под названием «ювенильная односторонняя мышечная атрофия верхней конечности». БХ является редкой патологией, всего в литературе описано около 1500 случаев данного заболевания. Болезнь в основном поражает мужчин во втором-третьем десятилетиях [2]. Первоначально заболевание прогрессирует, но, как известно, самопроизвольная остановка наступает через несколько лет после начала заболевания, в отличие от заболевания двигательных нейронов, с которым его обычно путают [3].

Клиническое наблюдение. Пациент А. 1990 года рождения 28.11.19 обратился с жалобами на похудание в левой плече-лопаточной области, левого плеча и слабость в левой руке. Похудание и слабость в левой руке начал замечать последние 2 года, атрофия мышц медленно увеличивалась в течение 2 лет, позже процесс стабилизировался.

Неврологический статус при поступлении: патологии со стороны черепно-мозговых нервов и чувствительности не выявлен. Выраженная атрофия слева над- и подлопаточной мышцы, дельтовидной, верхней грудной мышцы, трицепс, бицепс и диффузно выраженная дистрофия мышц левого предплечья, умеренно выраженная гипотрофия мышц левой кисти с углублением табакашки, гипотенара и тенара. Выявляются фибрилляции и фасцикуляции в мышцах плечевого пояса и плеча слева, как в покое, так и усиливающиеся при механическом раздражении. Мышечная сила в левом плечевом поясе снижена до 3 баллов, в кисти – до 4 баллов, в ногах атрофии нет, сила не нарушена, рефлексы живые и равномерные. Сухожильные рефлексы на руках и ногах живые, симметричные (рисунок 1).

Для дифференциальной диагностики с боковым амиотрофическим склерозом (БАС) было проведено: ЭНМГ левой руки – выявлены признаки грубого аксонального повреждения ветвей верхнего первичного пучка плечевого сплетения (надлопаточного, подмышечного, кожно-мышечного нервов) при интактности ветвей других пучков данного сплетения (проводящая функция срединного, локтевого нервов не нарушена).

С синдромом миелитом, травматическим поражением шейного отдела позвоночника, аномалией развития шейного отдела позвоночника было проведено МРТ шейного отдела позвоночника. На МРТ – признаки остеохондроза шейного отдела позвоночника. Задняя грыжа межпозвоночных дисков C5–C6 до 3,0 мм. Выпрямленность шейного лордоза нарушение фиксации дорсального дурального мешка и подлежащей пластинки (рисунок 2 А).

Для подтверждения диагноза Мономелическая амиотрофия было проведено МРТ-исследование в положении сгибания шеи. На МРТ локальная атрофия спинного мозга в шейном отделе на уровне C5–C7, расширение заднего эпидурального пространства, локализованная атрофия нижней части шейного отдела спинного мозга, асимметричное уплощение спинного мозга и гиперинтенсивный сигнал в веществе спинного мозга на T2-взвешенных изображениях некомпрессионного генеза (рисунок 2 В, С).

С учетом длительности течения заболевания при отсутствии присоединения других патологических симптомов, отсутствии прогрессирования, по результатам обследования и согласно общепринятым диагностическим критериям, пациенту был поставлен диагноз Мономелическая амиотрофия с асимметричным поражением. Для постановки окончательного диагноза необходимо длительное динамическое наблюдение.

Больному было проведено симптоматическое лечение: нейромидин, никотиновая кислота, Л-карнитин, витамины группы В, массаж плечевого пояса и верхних конечностей.

На фоне проведенного лечения пациент отметил улучшение в виде уменьшения слабости в левой руке.

Заключение. Приведенный в статье клинический случай представляет собой один из вариантов болезни Хираяма, протекающей с асимметричным поражением верхней конечности. К сожалению, на данный момент этиотропного и патогенетического консервативного лечения не разработано. Возможны хирургическая коррекция или симптоматическая консервативная терапия. Итак, «золотым стандартом» диагностики данной патологии является МРТ шейного



Рисунок 1 – Атрофические изменения мышц левого надплечья и плеча

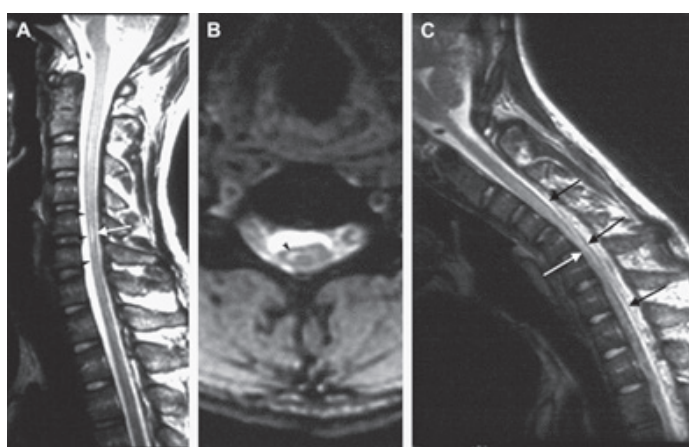


Рисунок 2 – МРТ шейного отдела позвоночника, сагиттальные T2-ВИ-изображения, нейтральное положение:

- А. Сагиттальные изображения, нейтральное положение.
- В. Аксиальный срез спинного мозга на уровне С6–С7.
- С. Сагиттальные изображения, положение сгибания

отдела позвоночника в положении сгибания, но все же для выставления диагноза Болезнь Хирьяма необходимо учитывать следующие диагностические критерии:

1) слабость и атрофия, преимущественно в миотомах С7, С8, Th1 в одной верхней конечности (около 90 % случаев), или асимметричное поражение обеих верхних конечностей. Крайне редко встречается и симметричное поражение 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 стойкая 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: сирингомиелии, БАС, новообразований спинного мозга,

аномалий шейного отдела позвоночника, травм, инфекционного поражения и иных нозологий;

8) особенности МРТ-диагностики. Наиболее частыми МРТ-находками при БХ являются изменение нормальной кривизны шейного отдела позвоночника, уменьшение площади соприкосновения между задней стенкой дурального мешка и телом соответствующего подлежащего позвонка, локальная атрофия нижней части шейного отдела спинного мозга, асимметричное уплощение спинного мозга и гиперинтенсивный сигнал в веществе спинного мозга на Т12-взвешенных изображениях некомпрессионного генеза;

9) благоприятный прогноз [6–10].

Представленный клинический случай пациента А. удовлетворял данным клиническим критериям БХ: асимметричное вовлечение верхних конечностей, появление первых симптомов заболевания в 26 лет, прогрессирование болезни в начале, а затем стойкая стабилизация симптомов, отсутствие нарушений чувствительности, патологических знаков и поражения нижних конечностей.

Литература

1. S.D. Yoo, H.-S. Kim, D. H. Yun et al. Monomelic amyotrophy (Hirayama disease) with upper motor neuron signs: a case report // *Annals of Rehabilitation Medicine*. 2015. Vol. 39. № 1. P. 122–127.
2. Foster E., Tsang B. K.T., Kam A. et al. Hirayama disease // *Journ. of Clin. Neuroscience*. 2015. № 22. P. 251–254.
3. Pradhan S. Bilaterally symmetric form of Hirayama disease // *Neurology*. 2009. № 72. P. 2083–2089.
4. Jin X., Jiang J.Y., Lu F.Z. et al. Electrophysiological differences between Hirayama disease, amyotrophic lateral sclerosis and cervical spondylotic amyotrophy // *BMC Musculoskeletal Disorders*. 2014. № 15. P. 349.
5. Vibha D., Behari M., Goyal B. et al. Clinical profile of Monomelic Amyotrophy (MMA) and role of persistent viral infection // *Journ. of Clin. Neuroscience*. 2015. № 359. P. 4–7.
6. Rowin J., Meriggioli M.N., Cochran E.J. Monomelic amyotrophy with late progression // *Neuromuscul Disord*. 2001;11:305–308.
7. Богданов Э.И. Синдром изолированной амиотрофии плечевого пояса и рук / Э.И. Богданов, С.Р. Нурмиева // *Неврологический журнал*. 2010. № 5. С. 4–9.
8. Баранцевич Е.Р. Болезнь Хираяма. Описание клинического случая / Е.Р. Баранцевич, Д.И. Руденко, О.В. Посохина [и др.] // *Ученые записки СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова*. 2017. Т. XXIV. № 1. С. 79–85.
9. Gourie-Devi M., Nalini A. Long-term follow-up of 44 patients with brachial monomelic amyotrophy // *Acta Neurol Scand* 2003;107:215–220.
10. Pradhan S., Gupta R.K. Magnetic resonance imaging in juvenile asymmetric segmental spinal muscular atrophy // *J Neurol Sci* 1997;146:133–138.