

УДК 616.83/.85

## МОНОМЕЛИЧЕСКАЯ АМИОТРОФИЯ (БОЛЕЗНЬ ХИРАЯМА): КЛИНИКО-ЛУЧЕВЫЕ СОПОСТАВЛЕНИЯ

<sup>1</sup>Ж. И. Савинцева, <sup>3</sup>Н. А. Толоян, <sup>1,2</sup>Т. Н. Трофимова, <sup>1</sup>Т. Ю. Скворцова, <sup>1</sup>Л. Н. Прахова,  
<sup>1</sup>А. Г. Ильвес

<sup>1</sup>Институт мозга человека им. Н. П. Бехтерева Российской академии наук, Санкт-Петербург, Россия

<sup>2</sup>Клиника «Скандинавия», ООО «Ава-Петер», Санкт-Петербург, Россия

<sup>3</sup>Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова,  
Санкт-Петербург, Россия

## NON PROGRESSIVE JUVENILE SPINAL MUSCULAR ATROPHY (HIRAYAMA DISEASE): CLINICAL AND RADIOLOGICAL CORRELATIONS

<sup>1</sup>Zh. I. Savintceva, <sup>3</sup>N. A. Totolyan, <sup>1,2</sup>T. N. Trofimova, <sup>1</sup>T. Yu. Skvortsova

<sup>1</sup>N. P. Bechtereva Institute of the human brain of Russian academy of sciences, St. Petersburg, Russia

<sup>2</sup>«Scandinavia» clinic, «AVA-PETER», St. Petersburg, Russia

<sup>3</sup>Pavlov First St. Petersburg State Medical University, St. Petersburg, Russia

© Коллектив авторов, 2016 г.

Мономелическая амиотрофия, или болезнь Хираяма, представляет собой редкую форму непрогрессирующего заболевания мотонейронов, обусловленную некротическим поражением передних рогов спинного мозга. Болезнь Хираяма может быть диагностирована при помощи МРТ-исследования уже на ранних стадиях на основании типичного вентрального смещения задней стенки дурального мешка на высоте переднего сгибания шеи. В настоящей статье представлены два клинических случая болезни Хираяма с различной длительностью заболевания и клиническо-радиологической картиной.

**Ключевые слова:** миелопатия, болезнь Хираяма, мономелическая амиотрофия, МРТ.

Non-progressive juvenile spinal muscular atrophy, also known as Hirayama disease, is a rare form of non-progressive motor neuron disease caused by necrosis of the anterior horns of the lower cervical cord. Magnetic resonance study is able to show forward displacement of the posterior wall of the lower cervical dural canal in neck flexion, which is presumed to be pathognomonic sign of Hirayama disease. Flexion MRI of the cervical spine can help to diagnosis HD in the early stages. We report two cases of Hirayama disease with different disease duration and different clinical and radiological presentation.

**Key words:** myelopathy, Hirayama disease, non-progressive juvenile spinal muscular atrophy, MRI.

**Мономелическая спинальная амиотрофия (болезнь Хираяма): клиничко-лучевые сопоставления.** Мономелическая амиотрофия (ММА), или болезнь Хираяма, которую в зарубежной литературе называют непрогрессирующая ювенильная спинальная амиотрофия, относится к заболеваниям двигательных нейронов, однако выделяется среди них своей самолимитирующей природой. В Международной классификации болезней 10-го пересмотра мономелическая атрофия отнесена в группу «Другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы» (код G12.8). Болезнь Хираяма встречается достаточно редко и поражает преимущественно молодых мужчин в возрасте от 15 до 25 лет [1]. Впервые это состояние было описано К. Хираямой и соавт. в 1959 году у пациентов

из Японии, однако в последние 10 лет появились публикации о случаях болезни Хираяма у жителей России, европейских стран и США [2, 3]. Заболевание обусловлено поражением передних рогов спинного мозга и имеет внезапное, спонтанное начало с прогрессирующей мышечной атрофией дистальных отделов верхней конечности, холодowymi парезами и отсутствием сенсорных нарушений. Типичным является поражение кисти и предплечья с сохранением интактной плечелучевой мышцы. При этом атрофические изменения чаще выражены только с одной стороны, но могут страдать и обе конечности [4]. Мышечная атрофия и соответствующее ей нарушение движений, как правило, прогрессируют на протяжении 1–5 лет, затем наступает стабилизация симптомов [1].

На начальных этапах заболевания его необходимо дифференцировать от других состояний, которые могут вызвать локальную атрофию мышц верхней конечности, таких как сирингомиелия, боковой амиотрофический склероз, интрамедуллярные опухоли, спондилогенная миелопатия и т. д. С помощью клинического и электрофизиологического наблюдения диагноз ММА возможно установить только спустя длительный период, на основании стойкого отсутствия прогрессирования симптомов и исключения всех остальных возможных причин амитрофии. Внедрение в широкую практику метода магнитно-резонансной томографии (МРТ) позволило выявить и описать ряд характерных для болезни Хираяма изменений, часть из которых визуализируется при рутинном обследовании, а часть — только при выполнении МРТ в положении переднего сгибания шеи:

1) выпрямление шейного лордоза в нейтральном положении шеи. Неспецифичный признак, который определяется при многих заболеваниях;

2) локальное истончение спинного мозга на средне- и нижнешейном уровне. При этом на высоте атрофии у некоторых пациентов, но не у всех, определяются повышенный на Т2-взвешенных изображениях (Т2-ВИ) МР-сигнал от передних отделов спинного мозга. Без сомнения, атрофия спинного мозга с изменением его сигнальных характеристик может быть проявлением множества иных патологических состояний, прежде всего демиелинизирующих процессов и миелоишемии. При отсутствии достоверных признаков спондилогенного воздействия локальное истончение спинного мозга на нижнешейном уровне является подозрительным на наличие ММА;

3) усиление МР-сигнала от заднего эпидурального пространства на средне- и нижнешейном уровне после введения парамагнитного контрастного вещества, за счет расширения сосудов венозного сплетения [4];

4) отслоение задней стенки дурального мешка от надкостницы, которое визуализируется на аксиальных срезах в нейтральном положении шеи. Описанный признак по данным исследователей отличался высокими показателями чувствительности и специфичности (94% и 98% соответственно) [5].

При МРТ шейного отдела позвоночника в положении сгибания у 90% пациентов с болезнью Хираяма определяется смещение кпереди дорсальной стенки дурального мешка с компрессией спинного мозга [6–9].

Из перечисленных признаков наиболее информативными и специфическими для диагностики болезни Хираяма являются отслоение дурального мешка в нейтральной позиции и его смещение вперед при сгибательной пробе.

Таким образом, на сегодняшний день МРТ позволяет успешно диагностировать ММА уже на ранних этапах, не прибегая к длительному клиническому и электрофизиологическому наблюдению. В то же

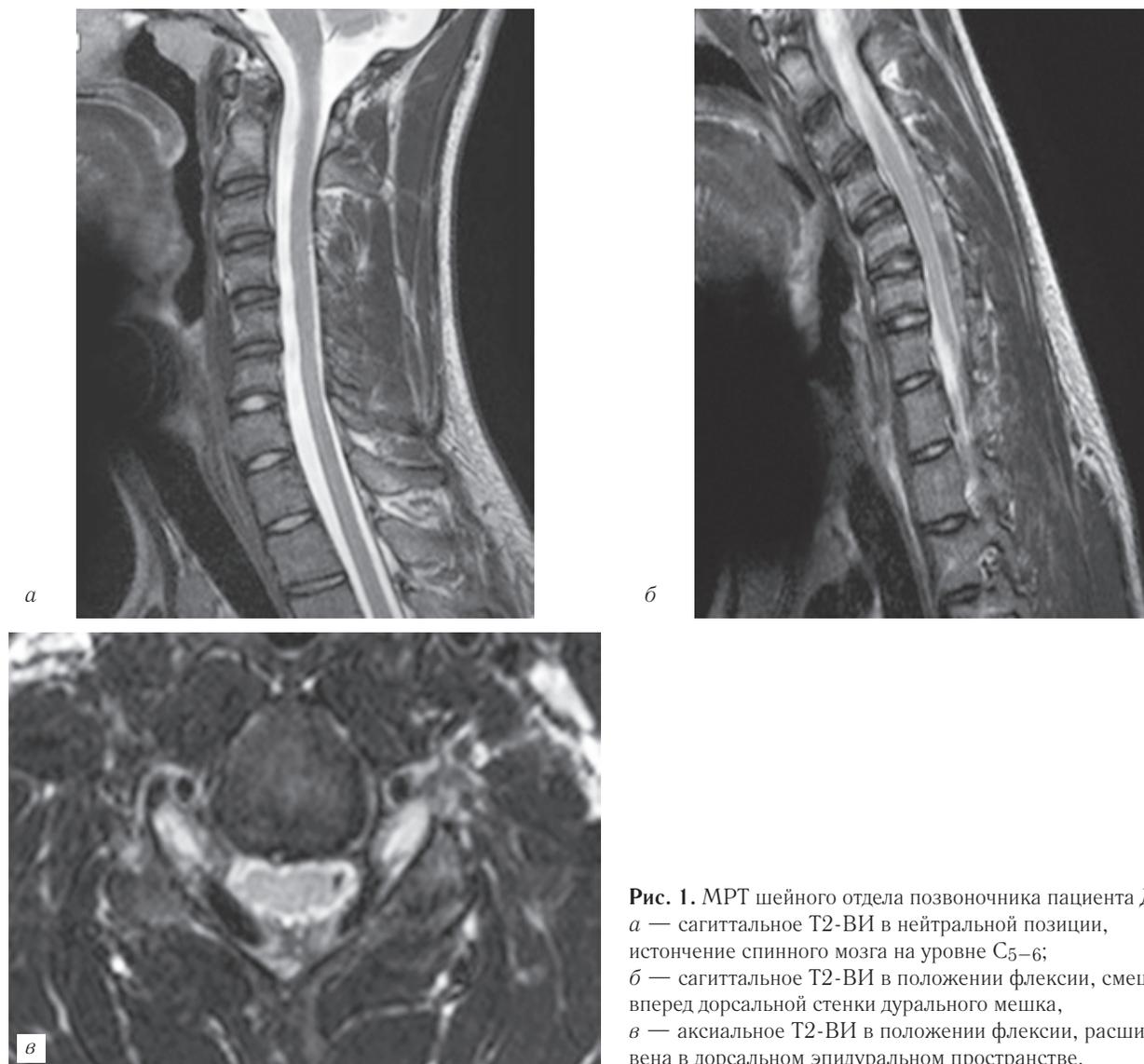
время облигатная необходимость выполнения сгибательной пробы для успешной диагностики болезни Хираяма, которая не входит к стандартную процедуру МРТ-обследования позвоночника, затрудняет распознавание данной патологии в начальный период заболевания. В мировой и русскоязычной литературе публикации, посвященные МРТ-диагностике ММА, носят немногочисленный характер, поэтому в данной статье мы приводим описание двух клинических случаев болезни Хираяма с различной длительностью заболевания и различной радиологической картиной.

Обоим пациентам в ИМЧ РАН выполнена МРТ шейного отдела позвоночника на аппарате Philips Achieva с индукцией магнитного поля 3 Тл, также выполнялось МРТ-исследование в динамике. Считается, что для выявления характерного смещения твердой мозговой оболочки при ММА требуется обеспечить как можно более сильное сгибание шеи, в идеале — максимально возможную флексию. В нашем исследовании для осуществления сгибательной пробы была использована открытая конфигурация нейроваскулярной шейно-головной катушки с высоким мягким валиком под головой пациента.

**Клинический случай № 1.** Пациент Д., 16 лет. Обратился с жалобами на спонтанно возникшую и постепенно прогрессирующую слабость левой конечности, которая беспокоит в течение шести месяцев. Из анамнеза известно, что за последний год пациент вырос на 11 см. При объективном осмотре — умеренная гипотрофия мышц межпальцевых промежутков левой кисти и мышц левого предплечья, особенно медиальной группы. У пациента невозможно приведение и разведение пальцев и тыльное сгибание левой кисти. При проведении электронейромиографии были отмечены признаки поражения передних рогов спинного мозга на уровне шейного утолщения. При МРТ шейного отдела позвоночника (ШОП) в нейтральной позиции у пациента определялось выпрямление шейного лордоза и умеренное истончение спинного мозга на уровне позвонков С<sub>5</sub>–С<sub>6</sub>, без изменения его сигнальных характеристик (рис. 1, а). В положении флексии происходило смещение задней стенки дурального мешка кпереди с уплощением спинного мозга (рис. 1, б). В расширенном заднем эпидуральном пространстве визуализировались расширенные венозные сосуды, не определявшиеся в нейтральной позиции (рис. 1, в).

По совокупности клинических, нейфизиологических и нейровизуализационных данных пациенту установлен диагноз ММА.

**Клинический случай № 2.** Пациент В., 19 лет, в возрасте 17 лет (2012 г.) стала беспокоить прогрессирующая слабость в правой кисти, иногда ощущения «спазмов» в ней. Обратился к врачу, из неврологического обследования известно о дистальном парезе в правой кисти с низкими рефлексамии, повышенных миостатических рефлексамии в ногах и сомни-



**Рис. 1.** МРТ шейного отдела позвоночника пациента Д.:  
*а* — сагиттальное Т2-ВИ в нейтральной позиции, истончение спинного мозга на уровне С<sub>5</sub>–6;  
*б* — сагиттальное Т2-ВИ в положении флексии, смещение вперед дорсальной стенки дуального мешка,  
*в* — аксиальное Т2-ВИ в положении флексии, расширенная вена в дорсальном эпидуральном пространстве.

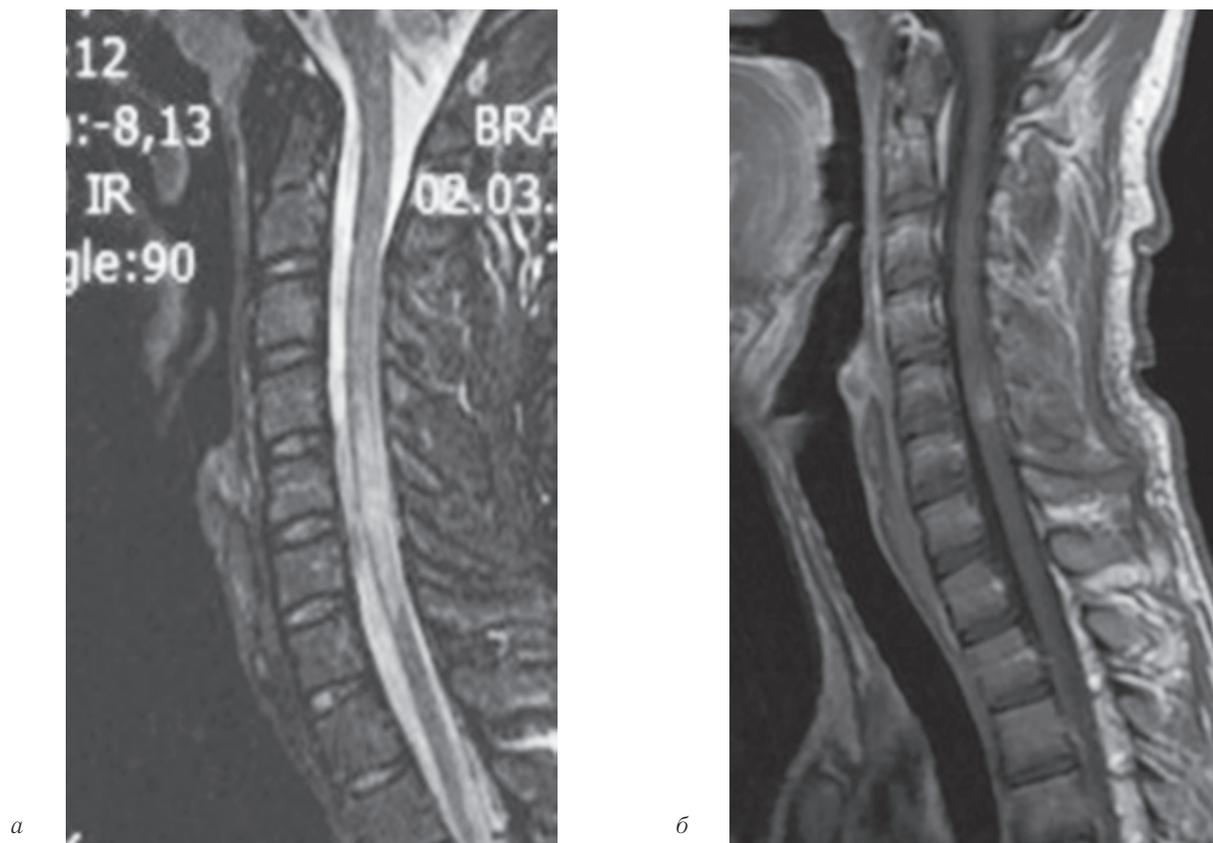
тельно экстензорных стопных знаках. В течение месяца присоединились гипотрофии мышц правых кисти и предплечья. Электронейромиография и соматосенсорные вызванные потенциалы выявили признаки поражения шейного отдела спинного мозга. На представленных МРТ шейного отдела позвоночника от 2012 года отмечался интрамедуллярный очаг патологически измененного МР-сигнала на уровне позвонков С<sub>5</sub>–С<sub>6</sub>, с нечеткими контурами, небольшим масс-эффектом, который парциально накапливал контрастное вещество (рис. 2, *а, б*).

При дальнейшем МРТ-наблюдении интрамедуллярный очаг постепенно уменьшился в размерах с одновременной редукцией контрастного усиления. По результатам лабораторных анализов крови и ликвора данных, свидетельствующих об инфекционных и системных заболеваниях, не получено. С 2013 года у пациента наблюдалась стабилизация клинических симптомов, однако летом 2014 года выросла слабость в правой руке, появилась слабость левой кисти. На представленных МРТ шейного отдела позвоночника от декабря 2014 года определяется продольно-распространенное поражение

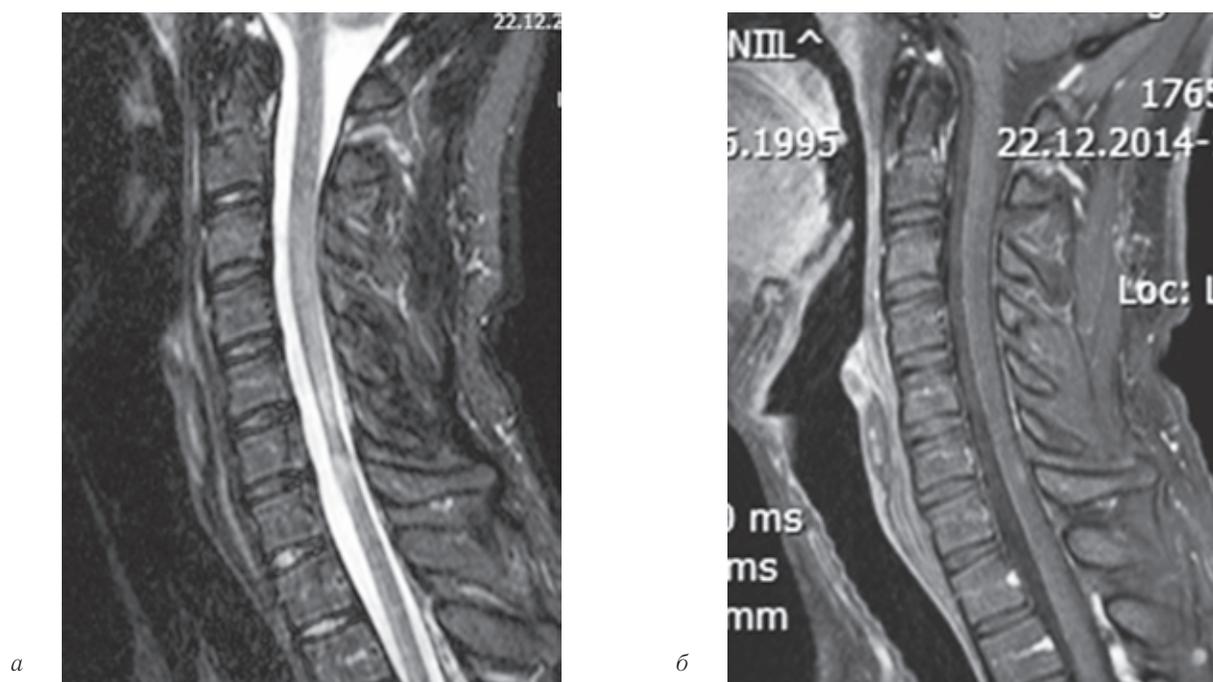
спинного мозга на уровне С<sub>6</sub>–С<sub>7</sub> с его выраженной атрофией и точечным накоплением контрастного вещества (рис. 3, *а, б*).

На МРТ шейного и грудного отделов позвоночника в нейтральной позиции, выполненной в 2015 году в ИМЧ РАН, в структуре спинного мозга сохранялось продольно распространенное очаговое поражение, которое располагалось преимущественно в центральных отделах спинного мозга, сопровождалось его неравномерной атрофией и не накапливало контрастное вещество (рис. 4, *а, б*). Грудной отдел спинного мозга представлялся интактным (рис. 4, *в*). Кроме того, обращали на себя внимание значительное расширение заднего эпидурального пространства в грудном отделе позвоночника и неплотное прилегание дорсальной стенки дуального мешка к дужкам позвонков в шейном отделе позвоночного столба.

При МРТ шейного отдела позвоночника от 2015 года на фоне сгибательной пробы отчетливо определялась передняя дислокация задней стенки дуального мешка в шейном отделе позвоночника с компрессией спинного мозга на уровне С<sub>5</sub>–С<sub>7</sub> (рис. 4, *д*).



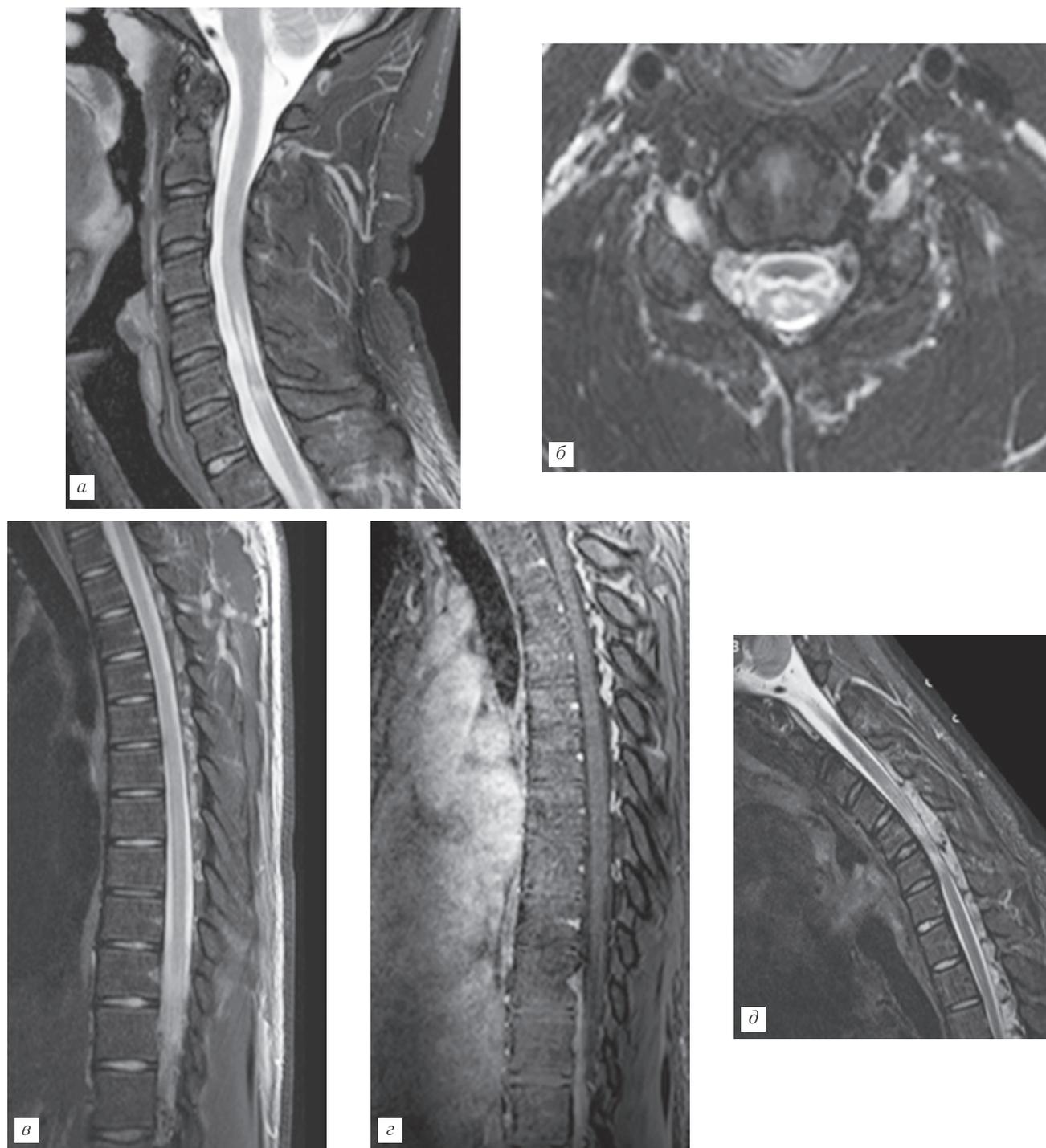
**Рис. 2.** МРТ шейного отдела позвоночника пациента В. (2012 г.): *а* — сагиттальное Т2-ВИ шейного отдела спинного мозга, веретеновидный очаг патологически повышенного МР-сигнала на уровне С5–С6 с небольшим увеличением объема спинного мозга на высоте очага; *б* — сагиттальное Т1-ВИ шейного отдела спинного мозга после внутривенного введения контрастного вещества, небольшой очаг постконтрастного усиления на уровне диска С5–6.



**Рис. 3.** МРТ шейного отдела позвоночника пациента В. (2014 г.): *а* — сагиттальное Т2-ВИ шейного отдела спинного мозга, веретеновидный очаг патологически повышенного МР-сигнала на уровне С5–С7 с истончением спинного мозга по типу «песочных часов»; *б* — сагиттальное Т1-ВИ шейного отдела спинного мозга после внутривенного введения контрастного вещества, небольшой очаг постконтрастного усиления на уровне диска С5–6.

По совокупности клиничко-анамнестических данных и результатов МРТ пациенту был установлен диагноз ММА.

**Результаты и их обсуждение.** Впервые клиническая картина ММА была описана японским исследователем Хираяма и соавт. в 1959 году [10].



**Рис. 4.** МРТ шейного и грудного отделов позвоночника пациента В. (2015 г.). *а* — сагиттальное Т2-ВИ с подавление сигнала от жировой ткани шейного отдела позвоночника в нейтральной позиции, очаг повышенного МР-сигнала на уровне С5–С7, с сопутствующей атрофией спинного мозга; *б* — аксиальное Т2-ВИ через очаг на уровне С6, изменение МР-сигнала от центральных отделов спинного мозга в виде «глаз совы», отслоение задней стенки дурального мешка от надкостницы; *в* — сагиттальное Т2-ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани грудного отдела позвоночника, спинной мозг не изменен, заднее эпидуральное пространство расширено вплоть до уровня Th<sub>10</sub>; *г* — сагиттальное Т1-ВИ с подавлением сигнала от жировой ткани грудного отдела позвоночника после внутривенного введения контрастного вещества, отмечено интенсивное усиление МР-сигнала от расширенных вен в заднем эпидуральном пространстве; *д* — сагиттальное Т2-ВИ в положении флексии, смещение вперед дорсальной стенки дурального мешка.

Этиология этого состояния долгое время оставалась неизвестной, и лишь спустя 20 лет эта же группа исследователей выполнила аутопсическое исследование пациента с клинической картиной ММА, при котором было найдено поражение передних рогов спинного мозга на ниже-шейном и верхнегрудном

уровне [11]. Предложено несколько возможных механизмов возникновения поражения спинного мозга. Согласно наиболее распространенной гипотезе клиническая картина болезни Хираяма обусловлена локальным ишемическим поражением передних рогов спинного мозга. Описанная миело-

патия возникает вследствие переднего смещения задней стенки дурального мешка при сгибательных движениях шеи, что приводит к повторяющейся компрессии спинного мозга [6, 12]. Причиной этого феномена является диспропорция в длине позвоночного канала и его содержимого, дурального мешка и спинного мозга. Дуральный мешок имеет два уровня жесткой фиксации к надкостнице: первый в области большого затылочного отверстия и верхних шейных позвонков, второй — в области крестца. Остальная часть дурального мешка окружена эпидуральным жиром, венозным сплетением и нежесткой соединительной тканью, которые и обеспечивают его достаточно свободное крепление к стенкам позвоночного канала. В норме дуральный мешок находится в расслабленном состоянии и при удлинении позвоночного канала во время сгибания шеи его стенки, натягиваясь, обеспечивают достаточный люфт для компенсации возникшей разницы длины. Однако при изначальном несоответствии размеров дурального мешка и позвоночного канала возникает «натянутое» состояние дурального мешка в нейтральной позиции, которое уже не позволяет компенсировать увеличение длины позвоночного канала во время сгибания. Это приводит к отсоединению неплотно прикрепленной твердой мозговой оболочки от задней стенки позвоночного канала и ее смещению вперед вместе с эпидуральной жировой клетчаткой. Возникающая в результате этого повторяющаяся компрессия спинного мозга вызывает хроническую ишемию в бассейне передней спинальной артерии, при этом страдает в основном серое вещество передних рогов спинного мозга. Считается, что это несоответствие чаще возникает у лиц с изначальным медленным темпом роста, которые за короткое время совершают ростовой скачок.

Следует отметить, что описанная гипотеза не может объяснить причину преимущественного поражения лишь одной из конечностей у большинства пациентов [13]. К. Shinomiya и соавт. в 1996 году выдвинули теорию о том, что асимметричное воздействие на спинной мозг связано с преморбидным состоянием задних эпидуральных связок, которые, в числе прочих факторов, обеспечивают крепление дурального мешка к дорсальной стенке позвоночного канала [14].

Компрессионно-ишемическая теория происхождения болезни Хираяма является наиболее популярной, тем не менее обзор опубликованных исследований выявляет противоречивые результаты. R. Schröder и соавт. в 1999 году исследовали группу из 9 пациентов с клинической картиной болезни Хираяма, у которых также присутствовало очаговое поражение спинного мозга в шейном отделе [15]. У всех пациентов было отмечено уменьшение диаметра позвоночного канала при сгибании шеи, которое не приводило к сдавлению спинного мозга и не

отличалось по степени от группы здоровых добровольцев. Схожие результаты получили и J. Willeit и соавт. в 2001 году [16]. В обеих статьях высказывается предположение о первично-нейродегенеративной природе болезни Хираяма. В исследовании здоровых добровольцев подросткового возраста V. Lai и соавт. в 2010 году было показано, что у 46% из них отмечалось переднее смещение дорсальной стенки дурального мешка, которое не приводило к компрессии спинного мозга [17].

При электрофизиологических исследованиях (соматосенсорные вызванные потенциалы) пациентов с болезнью Хираяма A. Nalini и соавт. обнаружили отсутствие или снижение N13 потенциала в промежуточном положении шеи с усилением данных нарушений во время ее сгибания [18]. Интересен тот факт, что описанные нарушения N13 потенциала у некоторых пациентов определялись как на пораженной, так и на непораженной стороне. Сходные данные опубликованы и D. Restuccia и соавт., что может свидетельствовать о ведущей роли сгибания шеи в поражении спинного мозга при болезни Хираяма [19]. В то же время A. Ammendola и соавт. не нашли значимых различий при нейрофизиологическом обследовании трех пациентов с болезнью Хираяма и группы здоровых добровольцев [20].

**Выводы.** Несмотря на наличие нескольких теорий о природе и патогенезе болезни Хираяма, большинство проведенных на сегодняшний день нейровизуализационных и нейрофизиологических исследований свидетельствуют в пользу компрессионно-ишемического механизма поражения спинного мозга при сгибании шеи. Группы авторов, не нашедших типичных признаков болезни Хираяма, преимущественно обследовали пациентов с длительным течением заболевания в фазе стабилизации клинических симптомов [21]. Хираяма и соавт. сообщают о достоверно более редком наличии типичного смещения ТМО у пациентов с длительностью заболевания более 10 лет [13]. А учитывая множественные данные о положительном терапевтическом эффекте ограничения сгибательных движений шеи при использовании ортопедического воротника у пациентов с болезнью Хираяма, компрессионно-ишемическая гипотеза патогенеза болезни представляется наиболее вероятной [22–24].

Вместе с тем, наличие феномена смещение ТМО у здоровых добровольцев заставляет предположить многофакторный патогенез развития заболевания. В частности, E. Ciceri и соавт. выдвинули версию о роли расширения заднего эпидурального венозного сплетения в формировании ишемических изменений спинного мозга у пациентов с болезнью Хираяма [25]. Е. Г. Мендеевич и соавт. описали три случая болезни Хираяма, которые сочетались с различными вариантами нарушениями краниовертебральных соотношений. Авторы предположили, что патология задней черепной ямы может служить одним из predisposing факторов развития ММА [3].

В наших клинических наблюдениях заболевание у пациента Д. имело длительность 6 месяцев и носило прогрессирующий характер, а у пациента В. симптомы выявлялись уже на протяжении 4 лет. При МРТ у пациента Д. с небольшой длительностью течения заболевания отмечалось лишь умеренное истончение спинного мозга в нижнешейном отделе, без изменения его сигнальных характеристик, а у пациента В., помимо выраженного истончения спинного мозга, наблюдался также очаг патологически измененного МР-сигнала, что существенно расширяло дифференциально-диагностический ряд. Кроме того, у пациента В. обращало на себя внимание несоответствие клинической картины данным повторных МРТ-исследований. А именно, в неврологическом статусе сформировался ступенеобразно прогрессирующий синдром, более характерный для заболевания мотонейронов. Вместе с тем по данным МРТ в динамике за первые полтора года болезни очаговое поражение шейного отдела спинного мозга в большей степени соответствовало воспалительному процессу (ограниченному миелиту). Описанные различия, по-видимо-

му, связаны с длительностью течения заболевания. У обоих пациентов было выявлено типичное отслоение дурального мешка от задней стенки позвоночного канала на аксиальных срезах и ее смещение вперед при сгибательной пробе. Интересным представляется тот факт, что у пациента В. отслоение дурального мешка в нейтральной позиции присутствовало не только в шейном, но и в грудном отделе позвоночника и было настолько выражено, что отчетливо определялось и на аксиальных сериях изображений, и на сагиттальных.

Таким образом, МРТ является одним из основных методов диагностики болезни Хираяма. У пациентов с одно- или двусторонним поражением мышц верхней конечности с характеристиками периферического пареза необходимо включать в план обследования МРТ с функциональной сгибательной пробой и контрастным усилением. Тщательное сопоставление клинической картины и характерной МРТ-семологии как в нейтральном положении шеи, так и при сгибании позволит своевременно установить правильный диагноз.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Kira J., Ochi H. Juvenile muscular atrophy of the distal upper limb (Hirayama disease) associated with atrophy // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 2001. — Vol. 70. — P. 789–801.
2. Кременева Е. И., Воробьева А. А., Адарчева Л. С., Коновалов Р. Н., Суслин А. С., Кротенкова М. В., Захарова М. Н., Гришина Д. А., Антелава А. Л., Брюхов В. В., Терехов А. В. Предупрежден — значит вооружен: особенности МРТ-исследования при болезни Хираяма // Лучевая диагностика и терапия. — 2015. — Т. 3, № 6. — С. 35–43.
3. Менделевич Е. Г., Валиева Л. К., Богданов Э. И., Анисимов В. И. Болезнь Хираямы, или дистальная цервикальная миелопатия: новые варианты клинических и МРТ параметров // Неврологический вестник. — 2015. — Т. XLVII, № 3. — С. 106–110.
4. Raval M., Kumari R., Dung A. A. MRI findings in Hirayama disease // Indian J. Radiol Imaging. — 2010. — Vol. 20, № 4. — P. 245–299.
5. Chi-Jen Chen, Hui-Ling Hsu, Ying-Chi Tseng, Rong-Kuo Lyu, Chiung-Mei Chen, Ying-Chih Huang, Li-Jen Wang, Yon-Cheong Wong, Lai-Chu See. Hirayama Flexion Myelopathy: Neutral-Position MR Imaging Findings — Importance of Loss of Attachment // RSBA. — 2004. — Vol. 231, № 1.
6. Kikuchi S., Tashiro K., Kitagawa K., Iwasaki Y., Abe H. A mechanism of juvenile muscular atrophy localized in the hand and forearm (Hirayama's disease): flexion myelopathy with tight dural canal in flexion [in Japanese] // Clin. Neurol (Tokyo). — 1987. — Vol. 27. — P. 412–419.
7. Tokumaru Y., Hirayama K. Anterior shift of posterior lower cervical dura mater in patients with juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity // Clin. Neurol. (Tokyo). — 1989. — Vol. 29. — P. 1237–1243.
8. Mukai E., Matsuo T., Muto T., Takahashi A., Sobue I. Magnetic resonance imaging of juvenile-type distal and segmental muscular atrophy of upper extremities // Clin. Neurol. (Tokyo). — 1987. — Vol. 27. — P. 99–107.
9. Mukai E., Sobue I., Muto T., Takahashi A., Goto S. Abnormal radiological findings on juvenile-type distal and segmental muscular atrophy of upper extremities // Clin. Neurol. (Tokyo). — 1985. — Vol. 25. — P. 620–626.
10. Hirayama K., Toyokura Y., Tsubaki T. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity: a new clinical entity // Psychiatr Neurol. Jap. — 1959. — Vol. 61. — P. 2190–2197.
11. Hirayama K., Tomonaga M., Kitano K., Yamada T., Kojima S., Arai K. Focal cervical poliopathy causing juvenile muscular atrophy of distal upper extremity: a pathological study // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 1987. — Vol. 50. — P. 285–290.
12. Pradhan S., Gupta R. K. Magnetic resonance imaging in juvenile asymmetric segmental spinal muscular atrophy // J. Neurol. Sci. — 1997. — Vol. 146. — P. 133–138.
13. Hirayama K., Tokumaru Y. Cervical dural sac and spinal cord in juvenile muscular atrophy of distal upper extremity // Neurology. — 2000. — Vol. 54. — P. 1922–1926.
14. Shinomiya K., Dawson J., Spengler D. M., Konrad P., Blumenkopf B. An analysis of the posterior epidural ligament role on the cervical spinal cord // Spine. — 1996. — Vol. 21. — P. 2081–2088.
15. Schröder R., Keller E., Flacke S., Schmidt S., Pohl C., Klockgether T. MRI findings in Hirayama's disease: flexion-induced cervical myelopathy or intrinsic motor neuron disease? // J. Neurol. — 1999. — Vol. 246. — P. 1069–1074.
16. Willeit J., Kiechl S., Kiechl-Kohlendorfer U., Golaszewski S., Peer S., Poewe W. Juvenile asymmetric segmental spinal muscular atrophy (Hirayama's disease): three cases without evidence of «flexion myelopathy» // Acta Neurol. Scand. — 2001. — Vol. 104. — P. 320–322.
17. Lai V., Wong Y. C., Poon W. L., Yuen M. K., Fu Y. P., Wong O. W. Forward shifting of posterior dural sac during flexion cervical magnetic resonance imaging in Hirayama disease: an initial study on

- normal subjects compared to patients with Hirayama disease // Eur. J. Radiol. — 2011. — Vol. 80, №3. — P. 724–728.
18. Nalini A., Praveen-Kumar S., Ebenezer B., Ravishankar S., Subbakrishna D. K. Multichannel somato sensory evoked potential study demonstrated abnormalities in cervical cord function in brachial monomelic amyotrophy // Neurol. India. — 2008. — Vol. 56. — P. 368–373.
  19. Restuccia D., Rubino M., Valeriani M., Mirabella M., Sabatelli M., Tonali P. Cervical cord dysfunction during neck flexion in Hirayama's disease // Neurology. — 2003. — Vol. 60. — P. 1980–1983.
  20. Ammendola A., Gallo A., Iannaccone T., Tedeschi G. Hirayama disease: three cases assessed by F wave, somatosensory and motor evoked potentials and magnetic resonance imaging not supporting flexion myelopathy // Neurol. Sci. — 2008. — Vol. 29. — P. 303–311.
  21. Boelmans K., Kaufmann J., Schmelzer S., Vielhaber S., Kornhuber M., Münchau A., Zierz S., Gaul C. Hirayama disease is a pure spinal motor neuron disorder—a combined DTI and transcranial magnetic stimulation study // J. Neurol. — 2013. — Vol. 260, № 2. — P. 540–548.
  22. Chen C. J., Chen C. M., Wu C. L., Ro L. S., Chen S. T., Lee T. H. Hirayama Disease: MR Diagnosis // AJNR Am. J. Neuroradiol. — 1998. — Vol. 19. — P. 365–368.
  23. Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity (Hirayama disease) — half-century progress and establishment since its discovery // Brain Nerve. — 2008. — Vol. 60. — P. 17–29.
  24. Tokumaru Y., Hirayama K. Cervical collar therapy for juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease): Results from 38 cases // Rinsho Shinkeigaku. — 2001. — Vol. 41. — P. 173–178.
  25. Ciceri E. F., Chiapparini L., Erbetta A., Longhi L., Cicardi B., Milani N. et al. Angiographically proven cervical venous engorgement: A possible concurrent cause in the pathophysiology of Hirayama's myelopathy // Neurol. Sci. — 2010. — Vol. 31. — P. 845–848.

## REFERENCES

1. Kira J., Ochi H. Juvenile muscular atrophy of the distal upper limb (Hirayama disease) associated with atrophy, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 2001, vol. 70, pp. 789–801.
2. Kremeneva E. I., Vorobeva A. A., Adarcheva L. S., Konovalov R. N., Suslin A. S., Krotenkova M. V., Zaxarova M. N., Grishina D. A., Antelava A. L., Bryuxov V. V., Terexov A. V. Preduprezhden — znachit vooruzhen: osobennosti MRT-issledovaniya pri bolezni Xirayama, *Luchevaya diagnostika i terapiya*, 2015, vol. 3, No. 6, pp. 35–43.
3. Mendelevich E. G., Valieva L. K., Bogdanov E. I., Anisimov V. I. Bolezn Xirayamy, ili distalnaya cervikalnaya mielopatiya: novye varianty klinicheskix i MRT parametrov, *Neurologicheskij vestnik*, 2015, vol. XLVII, No. 3, pp. 106–110.
4. Raval M., Kumari R., Dung A. A. MRI findings in Hirayama disease, *Indian J. Radiol. Imaging*, 2010, vol. 20, No. 4, pp. 245–299.
5. Chi-Jen Chen, Hui-Ling Hsu, Ying-Chi Tseng, Rong-Kuo Lyu, Chiung-Mei Chen, Ying-Chih Huang, Li-Jen Wang, Yon-Cheong Wong, Lai-Chu See. Hirayama Flexion Myelopathy: Neutral-Position MR Imaging Findings — Importance of Loss of Attachment, *RSBA*, 2004, vol. 231, No. 1.
6. Kikuchi S., Tashiro K., Kitagawa K., Iwasaki Y., Abe H. A mechanism of juvenile muscular atrophy localized in the hand and forearm (Hirayama's disease): flexion myelopathy with tight dural canal in flexion [in Japanese], *Clin. Neurol. (Tokyo)*, 1987, vol. 27, pp. 412–419.
7. Tokumaru Y., Hirayama K. Anterior shift of posterior lower cervical dura mater in patients with juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity, *Clin. Neurol. (Tokyo)*, 1989, vol. 29, pp. 1237–1243.
8. Mukai E., Matsuo T., Muto T., Takahashi A., Sobue I. Magnetic resonance imaging of juvenile-type distal and segmental muscular atrophy of upper extremities, *Clin. Neurol. (Tokyo)*, 1987, vol. 27, pp. 99–107.
9. Mukai E., Sobue I., Muto T., Takahashi A., Goto S. Abnormal radiological findings on juvenile-type distal and segmental muscular atrophy of upper extremities, *Clin. Neurol. (Tokyo)*, 1985, vol. 25, pp. 620–626.
10. Hirayama K., Toyokura Y., Tsubaki T. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity: a new clinical entity, *Psychiatr Neurol. Jap*, 1959, vol. 61, pp. 2190–2197.
11. Hirayama K., Tomonaga M., Kitano K., Yamada T., Kojima S., Arai K. Focal cervical poliopathy causing juvenile muscular atrophy of distal upper extremity: a pathological study, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 1987, vol. 50, pp. 285–290.
12. Pradhan S., Gupta R. K. Magnetic resonance imaging in juvenile asymmetric segmental spinal muscular atrophy, *J. Neurol. Sci*, 1997, vol. 146, pp. 133–138.
13. Hirayama K., Tokumaru Y. Cervical dural sac and spinal cord in juvenile muscular atrophy of distal upper extremity, *Neurology*, 2000, vol. 54, pp. 1922–1926.
14. Shinomiya K., Dawson J., Spengler D. M., Konrad P., Blumenkopf B. An analysis of the posterior epidural ligament role on the cervical spinal cord, *Spine*, 1996, vol. 21, pp. 2081–2088.
15. Schröder R., Keller E., Flacke S., Schmidt S., Pohl C., Klockgether T. MRI findings in Hirayama's disease: flexion-induced cervical myelopathy or intrinsic motor neuron disease?, *J. Neurol*, 1999, vol. 246, pp. 1069–1074.
16. Willeit J., Kiechl S., Kiechl-Kohlendorfer U., Golaszewski S., Peer S., Poewe W. Juvenile asymmetric segmental spinal muscular atrophy (Hirayama's disease): three cases without evidence of «flexion myelopathy», *Acta Neurol. Scand*, 2001, vol. 104, pp. 320–322.
17. Lai V., Wong Y. C., Poon W. L., Yuen M. K., Fu Y. P., Wong O. W. Forward shifting of posterior dural sac during flexion cervical magnetic resonance imaging in Hirayama disease: an initial study on normal subjects compared to patients with Hirayama disease, *Eur. J. Radiol*, 2011, vol. 80, No. 3, pp. 724–728.
18. Nalini A., Praveen-Kumar S., Ebenezer B., Ravishankar S., Subbakrishna D. K. Multichannel somato sensory evoked potential study demonstrated abnormalities in cervical cord function in brachial monomelic amyotrophy, *Neurol. India*, 2008, vol. 56, pp. 368–373.
19. Restuccia D., Rubino M., Valeriani M., Mirabella M., Sabatelli M., Tonali P. Cervical cord dysfunction during neck flexion in Hirayama's disease, *Neurology*, 2003, vol. 60, pp. 1980–1983.
20. Ammendola A., Gallo A., Iannaccone T., Tedeschi G. Hirayama disease: three cases assessed by F wave, somatosensory and motor evoked potentials and magnetic resonance imaging not supporting flexion myelopathy, *Neurol. Sci.*, 2008, vol. 29, pp. 303–311.
21. Boelmans K., Kaufmann J., Schmelzer S., Vielhaber S., Kornhuber M., Münchau A., Zierz S., Gaul C. Hirayama disease is a pure spinal motor neuron disorder—a combined DTI and transcranial magnetic stimulation study // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1987, vol. 50, pp. 285–290.

- nial magnetic stimulation study, *J. Neurol*, 2013, vol. 260, No. 2, pp. 540–548.
22. Chen C. J., Chen C. M., Wu C. L., Ro L. S., Chen S. T., Lee T. H. Hirayama Disease: MR Diagnosis, *AJNR Am. J. Neuroradiol*, 1998, vol. 19, pp. 365–368.
23. Hirayama K. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity (Hirayama disease) — half-century progress and establishment since its discovery, *Brain Nerve*, 2008, vol. 60, pp. 17–29.
24. Tokumaru Y., Hirayama K. Cervical collar therapy for juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease): Results from 38 cases, *Rinsho Shinkeigaku*, 2001, vol. 41, pp. 173–178.
25. Ciceri E. F., Chiapparini L., Erbetta A., Longhi L., Cicardi B., Milani N. et al. Angiographically proven cervical venous engorgement: A possible concurrent cause in the pathophysiology of Hirayama's myelopathy, *Neurol. Sci.*, 2010, vol. 31, pp. 845–848.

Поступила в редакцию: 28.04.2016 г.

Контакт: Савинцева Жанна Игоревна, [jeanne.mrt@hotmail.com](mailto:jeanne.mrt@hotmail.com).

#### Сведения об авторах:

*Трофимова Татьяна Николаевна* — доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник лаборатории нейровизуализации ИМЧ РАН, главный врач сети клиник «АВА-Петер и Скандинавия». Санкт-Петербург, 197022, ул. Акад. Павлова, д. 9;

*Толоян Наталья Агафоновна* — доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И. П. Павлова;

*Прахова Лидия Николаевна* — доктор медицинских наук, заведующая лабораторией нейрореабилитации ИМЧ РАН. Санкт-Петербург, 197022, ул. Акад. Павлова, д. 9;

*Скворцова Татьяна Юрьевна* — кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник лаборатории нейровизуализации ИМЧ РАН. Санкт-Петербург, 197022, ул. Акад. Павлова, д. 9;

*Ильвес Александр Геннадьевич* — кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник лаборатории нейробиологии ИМЧ РАН. Санкт-Петербург, 197022, ул. Акад. Павлова, д. 9;

*Савинцева Жанна Игоревна* — кандидат медицинских наук, научный сотрудник лаборатории нейровизуализации ИМЧ РАН, врач-рентгенолог кабинета МРТ отделения лучевой диагностики клиники ИМЧ РАН. Санкт-Петербург, 197022, ул. Акад. Павлова, д. 9, тел.: +7 921 318-88-20, e-mail: [jeanne.mrt@hotmail.com](mailto:jeanne.mrt@hotmail.com).

# PHILIPS

## Настоящее и будущее инноваций в здравоохранении на юбилейном конгрессе «Радиология 2016»

На юбилейном X Всероссийском Национальном конгрессе лучевых диагностов и терапевтов «Радиология 2016», который прошел с 24 по 26 мая в международном выставочном центре «Крокус Экспо», компания Philips, мировой лидер в здравоохранении, продемонстрировала последние достижения в области МРТ, УЗИ, КТ, ПЭТ/КТ, ИТ в здравоохранении, интервенционной радиологии и цифровой рентгенографии. Компания также выступила одним из организаторов обширной образовательной программы в рамках конгресса, пригласив к участию ведущих отечественных и зарубежных специалистов.

Компания Philips представила инновационные решения для лучевой диагностики и терапии, которые обеспечивают высочайший уровень клинической эффективности, рентабельности и ориентированности на пациентов. Ультразвуковая система EPIQ 7 знаменует принципиально новый подход к УЗИ диагностике в режиме реального времени. Система цифровой маммографии Philips MicroDose SI обеспечивает превосходное качество изображений, низкую лучевую нагрузку на организм пациенток и высокую пропускную способность. Инновации в ИТ были представлены новейшей информационной системой IntelliSpace Portal, с помощью которой осуществляется не только экспертный анализ клинических данных, но и обмен результатами между специалистами различного профиля как внутри медицинского учреждения, так и за его пределами.

«Задача повышения качества и доступности оказания медицинской помощи остается важнейшим государственным приоритетом. В свете постоянного развития технологий система здравоохранения получает новый импульс, и ее состояние определяется в том числе уровнем осведомленности медицинского сообщества о новейших разработках, — отмечает Елена Дизендорф, медицинский директор Philips. — Конгресс «Радиология» — это уникальная площадка, где специалисты могут обмениваться опытом, а производители медицинского оборудования — обозначить свой подход к решению актуальных проблем здравоохранения».