

## ВОЗМОЖНОСТИ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ БОЛЕЗНИ ХИРАЯМА

Филистеев П.А., Крючкова О.В., Зиновьев А.В.

**Цель исследования.** Изучение возможности магнитно-резонансной томографии (МРТ) в диагностике болезни Хираяма на высокопольном томографе.

**Материалы и методы.** Методом магнитно-резонансной томографии с напряженностью поля 3 Тесла были обследованы 6 пациентов с клинической картиной болезни Хираяма. Выполнялось стандартное исследование шейного отдела позвоночника в нейтральной позиции, функциональные пробы со сгибанием, дообследование с внутривенным контрастированием, МР-трактография.

**Результаты.** Был выявлен набор характерных МР-признаков, коррелирующий с клинической картиной и данными электромиографии: локальная атрофия спинного мозга в шейном отделе на уровне С5-С7, anomальное искривление спинного мозга, его уплощение, нарушение фиксации дорсального дурального мешка и подлежащей пластинки в нейтральной позиции, переднее смещение заднего листка твердой мозговой оболочки при сгибании и расширение заднего эпидурального пространства, контрастное усиление эпидурального компонента. Также МР-исследования были дополнены диффузионно-тензорной последовательностью с определением хода и структуры проводящих путей спинного мозга.

**Заключение.** Функциональное МР-исследование шейного отдела позвоночника со сгибанием должно быть неотъемлемой частью диагностического протокола при подозрении на болезнь Хираяма.

Ключевые слова: МРТ позвоночника с функциональными пробами, Болезнь Хираяма, МР-трактография спинного мозга.

Контактный автор: Филистеев П. А., pavel.filisteev@gmail.com

Для цитирования: Филистеев П.А., Крючкова О.В., Зиновьев А.В. Возможности магнитно-резонансной томографии в диагностике болезни хираяма. REJR. 2017; 7 (1):127-135. DOI:10.21569/2222-7415-2017-7-1-127-135.

Статья получена: 22.02.2017      Статья принята: 09.03.2017

## HIRAYAMA DISEASE: THE ROLE OF MRI

Filistev P.A., Kryuchkova O.V., Zinoviev A.V.

**Purpose.** To evaluate the role of the magnetic resonance imaging (MRI) of Hirayama disease on high field MRI scanner.

**Materials and methods.** Six patients with clinically suspected Hirayama disease were scanned on 3 Tesla MRI with neutral position, flexion, contrast-enhanced MRI and diffusion tensor imaging.

**Results.** MRI findings of localized cervical cord atrophy at C5-C7 level, abnormal curvature, asymmetric cord flattening, loss of attachment of the dorsal dural sac and subjacent laminae in the neutral position, anterior displacement of the dorsal dura on flexion, contrast enhancement of the epidural component and a prominent epidural space were revealed. Also, MRI studies were complemented by diffusion tensor sequence with the definition of the course and structure of the conductive pathways of the spinal cord.

**Conclusion.** MRI study of the cervical spine with flexion should be an integral part of the diagnostic protocol for suspected Hirayama disease.

ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» Управления делами Президента РФ. Москва, Россия

Central Clinical Hospital. Moscow, Russia.

Keywords: flexion MR, Hirayama disease, spinal cord DTI.

Corresponding author: Filisteev P.A., pavel.filisteev@mail.ru

For citation: Filisteev P.A., Kryuchkova O.V., Zinovev A.V. Hirayama disease: the role of mri. REJR. 2017; 7 (1):127-135. DOI:10.21569/2222-7415-2017-7-1-127-135.

Received: 22.02.2017 Accepted: 09.03.2017

**Б**лезнь Хираяма также известна как непрогрессирующая ювенильная спинальная мышечная атрофия дистальных отделов верхних конечностей. Она представляет собой разновидность цервикальной миелопатии, обусловленной срывом механизмов нормальной биомеханики в шейном отделе позвоночника при сгибании. Болезнь Хираяма считается доброкачественной нозологией из группы заболеваний мотонейрона со стабилизацией процесса после периода первичного прогрессирования. В основе ее патогенеза лежат микроциркуляторные изменения в бассейне передней спинальной артерии, причиной которых являются повторяющиеся сгибательные движения или длительный постоянный наклон шеи. Гипоксия приводит к ишемии и некрозу передних рогов спинного мозга нижнешейного отдела позвоночника. Данные изменения являются отличительной чертой данной патологии [1, 2].

Обычно заболевание возникает у молодых людей в возрасте 15-25 лет с доминантным поражением мужчин. Заболевание начинается и прогрессирует постепенно, с преимущественной односторонней слабостью в верхней конечности и атрофией, периферическими вялыми парезами без вовлечения сенсорных и пирамидных трактов. Болезнь Хираяма также сопровождается мышечной слабостью и атрофией в руке и в предплечье с сохранением плечелучевой мышцы. Из-за этого возникает характерная картина атрофии, поражающей миотомы C7, C8, Th1 [1]. Амиотрофия наиболее часто возникает в одной конечности, асимметричное билатеральное поражение возникает реже, еще реже можно наблюдать двустороннее вовлечение верхних конечностей.

В литературе описан спектр основных МР-изменений при болезни Хираяма. Настоящее исследование демонстрирует типичные признаки заболевания в нейтральной позиции и при сгибании шейного отдела позвоночника на томографе с напряженностью поля 3 Тесла, а также изменения в проводящих трактах спинного мозга.

#### **Материалы и методы.**

Исследование проведено на базе ФГБУ «Центральная клиническая больница с поликлиникой» УДП РФ у 6 пациентов с клинической

картиной болезни Хираяма. Средний возраст обследованных составил 20 лет. Все заболевшие были мужского пола. Продолжительность болезни от начала заболевания до установки диагноза составила 2,5 года. Основными клиническими проявлениями патологии в исследованной группе были хроническая слабость и атрофия в дистальных отделах рук разной степени выраженности у всех пациентов, а также постоянный грубый тремор в пальцах кисти у 2 человек. Отсутствовали патологические рефлексы и неврологические симптомы со стороны сенсорного звена. Также для всех пациентов было характерно отсутствие клинических симптомов поражения черепных нервов, мозжечка, пирамидных трактов нижних конечностей, сфинктеров. Результаты электромиографии при этом свидетельствовали о формировании хронической денервации в мышцах и отсутствии объективного нарушения чувствительности.

Исследование проводилось на МР-томографе SIGNA HDxt (GE, Milwaukee, WI, USA) напряженностью поля 3 Тесла. МРТ в нейтральной позиции включало стандартное исследование шейного отдела позвоночника на 6-канальной спинальной катушке с использованием сагиттальных T2 и T1 взвешенных изображений в режиме быстрого спин-эха, в том числе с жироподавлением, фронтальной T2 взвешенной последовательности и аксиальной T2 последовательности в режиме градиентного эха (2D MERGE). Протокол функциональной МРТ со сгибанием в шейном отделе позвоночника состоял из T2 взвешенной спин-эхо последовательности в сагиттальной плоскости и аксиальной T2 последовательности в режиме градиентного эха (2D MERGE). Для максимального сгибания использовалась подушка для позиционирования, которая укладывалась под голову (Рис. 1). Для исследований с внутривенным контрастированием выбирали стандартную T1 последовательность в режиме спин-эхо. Толщина среза сагиттальных изображений составляла 3 мм, аксиальных – 2 мм.

Диффузионно-тензорные изображения получали с использованием эхо-планарной последовательности с 25 измеряемыми направлениями диффузии. Оценка результатов трактографии проводилась на рабочей станции GE



**Рис. 1. Фотография.**

Укладка пациента для выполнения МРТ шейного отдела позвоночника в положении гиперфлексии. Для максимального сгибания в шейном отделе под голову уложена подушка для позиционирования треугольной формы.

**Fig. 1. Foto.**

Presented positioning of the patient to perform an MRI of the cervical spine in flexion position. For maximum flexion in the cervical spine we use a triangular shape pillow under the head.

Advantage Workstation в специализированном приложении Functool - FiberTrak.

#### **Результаты.**

На МР-томограммах у всех пациентов отмечалась атрофия спинного мозга с уменьшением его толщины на уровне С5-С7, выпрямление шейного лордоза с кифотической деформацией разной степени выраженности. Уплотнение спинного мозга на сагиттальных томограммах в нейтральной позиции наблюдалось у всех пациентов, при этом у 4 пациентов обнаруживалась грушевидная форма спинного мозга на аксиальных изображениях за счет преимущественного поражения левой или правой стороны, у 2 пациентов поражение было симметричным. Нарушение прикрепления дурального мешка и подлежащей пластинки к костным элементам выявлено у всех пациентов. Интрамедуллярное изменение МР-сигнала отмечалось у 3 пациентов по данным стандартной МРТ, еще у одного пациента структурные изменения МР-сигнала в спинном мозге удалось верифицировать только по данным МР-трактографии (Рис. 2, Рис. 3).

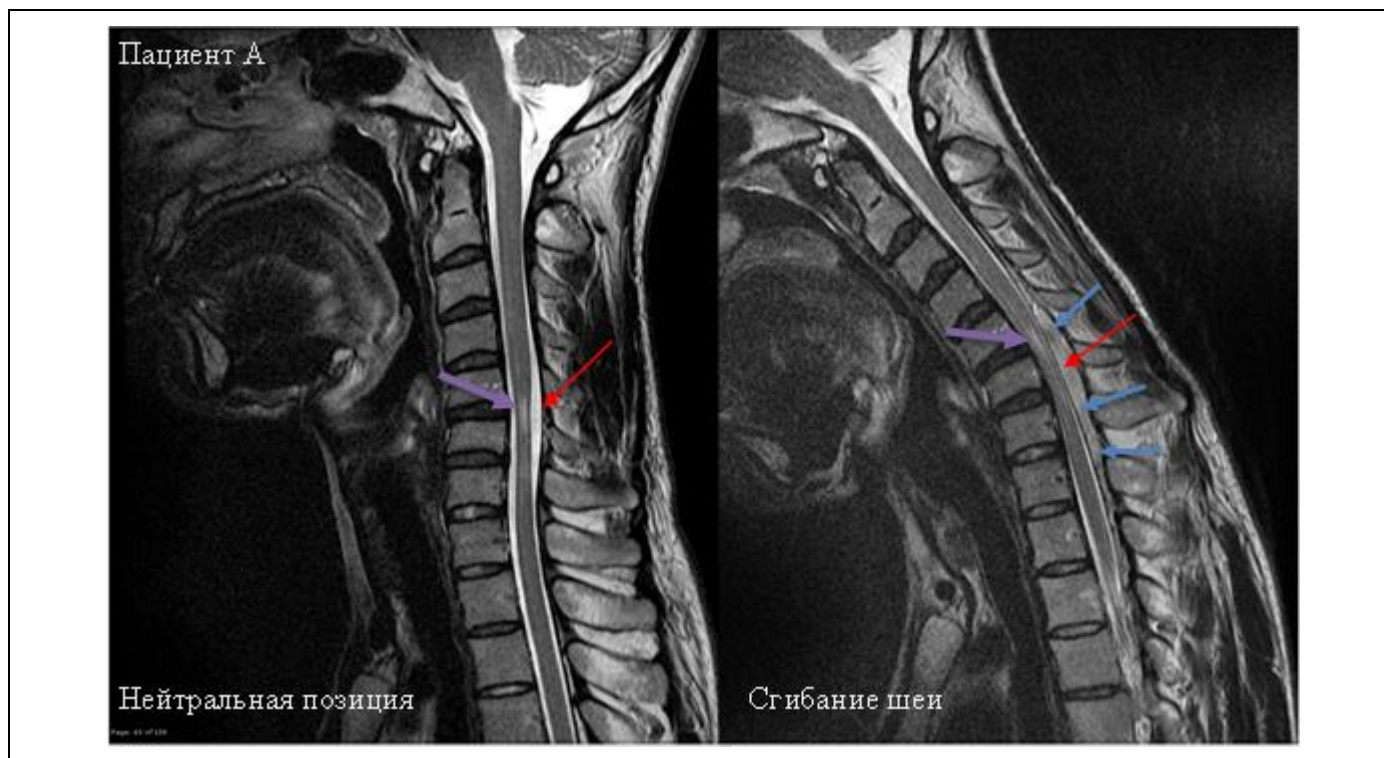
МРТ со сгибанием шейного отдела (МРТ с функциональными пробами) визуализировало переднюю миграцию дурального мешка у всех пациентов. В задних отделах позвоночного канала на уровне С5-С7 у всех обследованных определялся эпидуральный компонент серповидной формы, изоинтенсивный спинному мозгу на Т1 и гиперинтенсивный на Т2 взвешен-

ных изображениях – расширенное венозное сплетение. У 3 пациентов наблюдалось распространение изменений на грудной отдел позвоночника. После внутривенного контрастирования отмечалось интенсивное гомогенное контрастное усиление заднего эпидурального пространства (Рис. 2, Рис. 3).

Магнитно-резонансная трактография была выполнена у всех пациентов. В 5 случаях ее результаты совпадали с данными стандартного МРТ исследования. В 3 случаях отмечалось локальное уменьшение фракционной анизотропии спинного мозга, что соответствовало зоне миелопатии по Т2 взвешенным изображениям. В 1 случае отмечалась нормальная структура проводящих трактов, что совпадало с нормальными сигнальными характеристиками от спинного мозга на Т2 и Т1 импульсных последовательностях. В 1 случае удалось выявить уменьшение фракционной анизотропии в зоне компримированного спинного мозга, без четких признаков миелопатии на Т2 взвешенных изображениях (Рис. 4).

#### **Обсуждение.**

Ювенильная дистальная амиотрофия верхней конечности (болезнь Хираяма) – редкое заболевание, названное в честь К. Hirayama, впервые описавшего в 1959 году 12 пациентов с амиотрофией, отличавшейся от бокового амиотрофического склероза и прогрессирующих спинальных амиотрофий. Распространенность составляет примерно 0,5:100000. Наибо-



**Рис. 2.** МР-томограммы в сагиттальной плоскости.

Нейтральная позиция и в положении максимального сгибания (T2 взвешенное изображение) пациента А с болезнью Хираяма. Отмечается истончение спинного мозга на уровне С5-С7, изменение анатомического контура и миелопатия (фиолетовая стрелка), нарушение статики в шейном отделе позвоночника. Обращает на себя внимание нормальное положение задней стенки дурального мешка и твердой мозговой оболочки в нейтральной позиции и их передняя миграция при сгибании шеи (красная стрелка). Заднее эпидуральное пространство при сгибании резко увеличено и выглядит в виде гиперинтенсивного «полумесяца» с наличием множественных артефактов потока (синие стрелки).

**Fig. 2.** MRI, the sagittal plane.

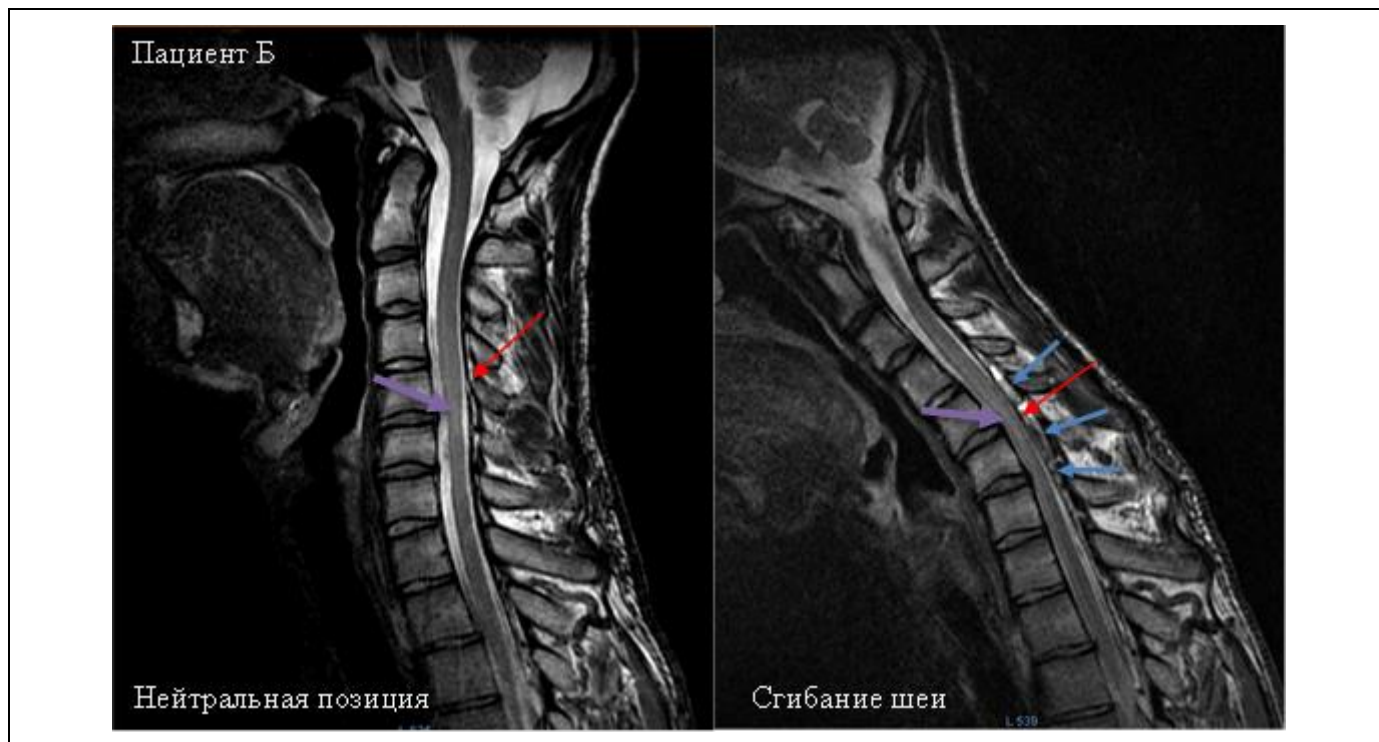
The neutral position and the position of maximum flexion (T2 weighted image) patient A with Hirayama disease. Marked thinning of the spinal cord at the C5-C7 level, changes in the anatomical contour and myelopathy (purple arrow), violation of statics in the cervical spine are presented. Attention is drawn to the normal position of the posterior wall of the dural sac and the dura mater in the neutral position and the front migration during flexion of the neck (red arrow). Posterior epidural space during flexion sharply increased and it looks as hyperintense "crescent", with the presence of multiple flow void artifacts (blue arrows).

лее часто встречается в странах Азии (Япония, Китай, Индия), хотя возможна у людей любой этнической принадлежности. Болезнь Хираяма чаще встречается у мужчин, соотношение мужчины/женщины в среднем составляет 7/1. Дебют заболевания приходится на возраст 15-25 лет. Большинство случаев – спорадические, в литературе имеется лишь несколько описаний семейных прецедентов.

Патогенез болезни Хираяма окончательно не установлен, рассматриваются теории о миелопатии, обусловленной нарушениями микроциркуляции при сгибании шеи, и о редкой форме болезни мотонейрона. Kikuchi et al. считают, что в основе болезни лежит несбалансированный рост, приводящий к диспропорции длины костной части позвоночного столба и со-

держимого позвоночного канала, и в результате этого происходит формирование «ригидного» дурального мешка [3]. В норме твердая мозговая оболочка спинного мозга прикрепляется к позвоночному каналу только в 2 местах: в области большого затылочного отверстия/позвонков С2-С3 краниально и на уровне нижних крестцовых позвонков/копчика каудально. Таким образом, дуральный мешок оказывается свободно подвешен в позвоночном канале почти на всем протяжении. Фиксация также осуществляется по ходу корешков спинномозговых нервов с помощью зубчатых связок (lig. denticulatum). Эти связки (20-21 пара) являются производными паутинной оболочки и представляют собой тонкие коллагенозные тяжи, которые находятся между рядами передних





**Рис. 3. МР-томограммы в сагиттальной плоскости.**

Нейтральная позиция и условия максимального сгибания пациента Б с болезнью Хираяма. Отмечается истончение и неоднородная структура спинного мозга на уровне С5-С6 (фиолетовая стрелка). При выполнении функциональной пробы со сгибанием шеи отмечается переднее смещение дорсальной твердой мозговой оболочки на уровне С4-Th2 (красная стрелка). При этом визуализируется расширенное заднее эпидуральное венозное сплетение с гетерогенным сигналом на Т2 взвешенных изображениях (синие стрелки).

**Fig. 3. MRI, sagittal plane.**

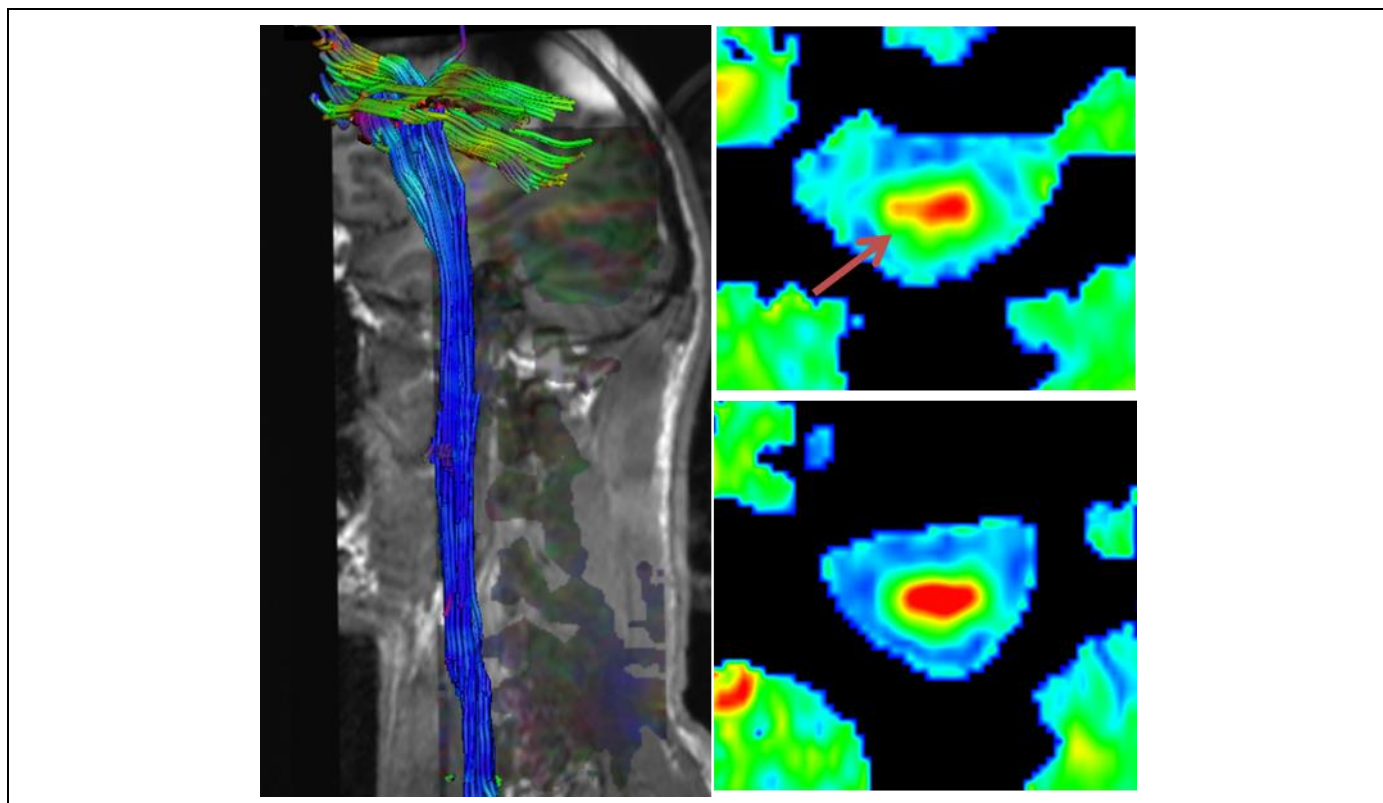
The neutral position and the position of maximum flexion from the patient B with Hirayama disease. There are thinning and inhomogeneous structure of the spinal cord at the C5-C6 (purple arrow). When you perform a functional test of flexion of the neck marked displacement forward of the dorsal dura at the level of C4-Th2 (red arrow). This leads to visualization of the extended dorsal epidural venous plexus with a heterogeneous signal on T2-weighted images (blue arrows).

и задних корешков спинномозговых нервов и соединяют спинной мозг с твердой мозговой оболочкой (Рис. 5). Они начинаются от твердой оболочки выше выхода I шейного нерва и заканчиваются на уровне XII грудного или I поясничного нерва, разделяя субарахноидальное пространство на передний и задний отделы. Функциональное значение зубчатых связок заключается в амортизации спинного мозга в позвоночном канале при движениях, также они участвуют в циркуляции спинномозговой жидкости. В них находятся преганглионарные симпатические волокна и чувствительные униполярные клетки.

У здоровых субъектов дуральная оболочка податливая, эластичная, содержит несколько поперечных складок, которые компенсируют возрастающую длину позвоночного канала при сгибании. В отличие от этого, при болезни Хираяма наблюдается более короткая и поэтому ригидная твердая мозговая оболочка. Она не

может компенсировать увеличения длины позвоночного канала, особенно выраженного при сгибании, тем самым смещаясь кпереди с компрессией спинного мозга [3]. Toma и Shiozawa предположили, что относительное диспропорциональное укорочение дурального мешка особенно выражено в пубертатном периоде, когда происходит резкое ускорение роста [4].

Повторяющееся сгибание шеи приводит к сдавлению спинного мозга в зоне максимального кифоза (чаще в нижнешейном отделе), с нарушением микроциркуляции в бассейне передней спинальной артерии. В ответ на это происходит атрофия передних рогов спинного мозга, так как они наиболее чувствительны к гипоксии. Белое вещество спинного мозга страдает в меньшей степени [2]. Установлено, что для болезни Хираяма характерно асимметричное истончение спинного мозга. Shinomiya и др. предположил, что вероятным фактором могут быть особенности строения связок заднего эпи-



**Рис. 4. МР-трактография спинного мозга шейного отдела позвоночника.**

Отмечается уменьшение фракционной анизотропии в правых отделах спинного мозга на уровне C5-C6 (красная стрелка), что позволяет сделать вывод о наличии дефицита трактов белого вещества и структурных изменениях проводящих путей на этом уровне. На другом уровне (нижнее левое изображение) показатели фракционной анизотропии в пределах нормы.

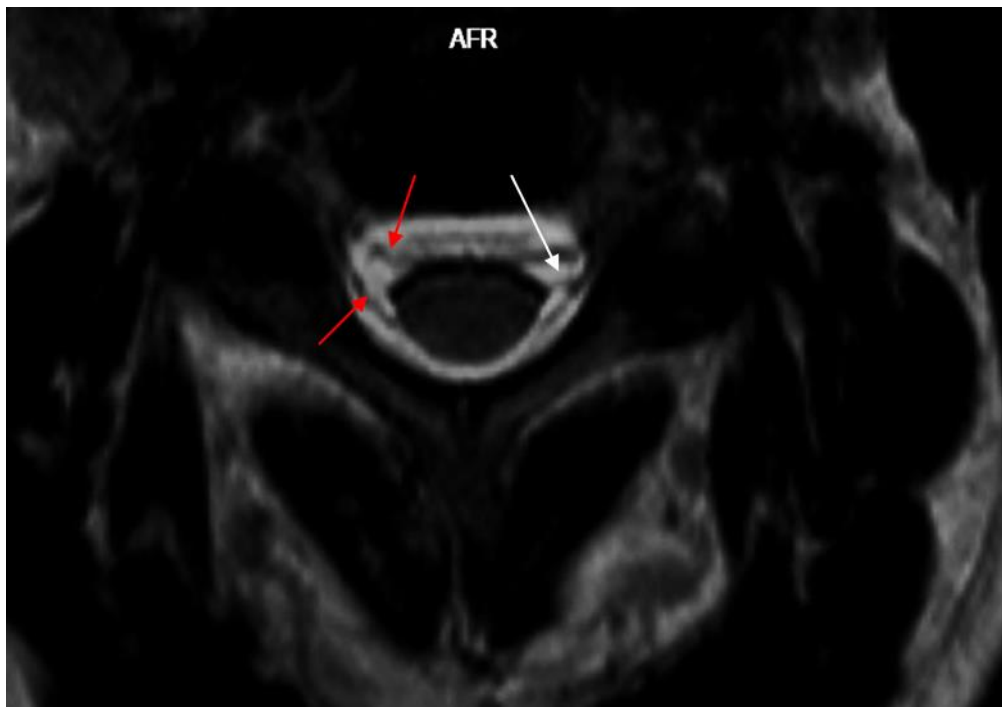
**Fig. 4. MR-tractography, spinal cord of the cervical spine.**

Marked decrease in fractional anisotropy in the right parts of the spinal cord at the C5-C6 level (red arrow) which allows you to infer the presence of white matter tracts deficit and structural changes pathways at this level. On another level (lower left image) indicators fractional anisotropy in the normal range.

дурального пространства [5]. Он выделил тонкие и толстые группы связок между твердой мозговой оболочкой и желтыми связками, которые противостоят сепарации дуального мешка от позвоночного канала. Несимметричное распределение этих связок относительно срединной линии может быть одной из причин асимметричного поражения спинного мозга при болезни Хираяма.

Клинически болезнь Хираяма характеризуется постепенным развитием мышечной слабости и атрофией в области кисти и нижней трети предплечья (миотомы C7-Th1). Плечелучевая мышца остается сохранной, что формирует картину «косой» границы амиотрофии. Как правило, наблюдается одностороннее поражение, иногда – асимметричное, редко – симметричное. Отмечается нарастание мышечной слабости при воздействии низких температур (холодовой парез), гипергидроз, полимиоклонус в пальцах пораженной конечности. У некоторых больных описаны фасцикуляции. Типично прогрессирование заболевания в течение 5-6 лет с

последующей стабилизацией. Признаки поражения верхнего мотонейрона, а также чувствительные, координаторные, тазовые нарушения отсутствуют. Результаты анализов крови и цереброспинальной жидкости не претерпевают изменений (иногда наблюдается незначительное повышение количества белка). По данным электрофизиологических исследований отмечено снижение амплитуд моторных ответов при стимуляции локтевого и срединного нервов при сохранении скорости распространения возбуждения и сенсорных ответов в пределах референсных значений. Может фиксироваться увеличение процента выпадения F-волн или невозможность их регистрации в связи с атрофией мышц. Характерны денервационные изменения в атрофированных мышцах. Часто наблюдается субклиническое поражение второй руки при клинически одностороннем течении заболевания. Для лечения болезни Хираяма рекомендуется ношение ортопедического воротника для ограничения сгибания шеи. В отдельных быстро прогрессирующих и тяжелых случа-



**Рис. 5.** На МРТ шейного отдела позвоночника.

В аксиальной плоскости в режиме 3D T2 TSE с толщиной среза 1 мм на середине боковых поверхностей спинного мозга визуализируется зубчатая связка слева (показана белой стрелкой), расположенная между корешками спинномозговых нервов, а также вентральный и дорсальный корешки спинномозгового нерва C5 справа (красные стрелки).

**Fig. 5.** MRI, cervical spine, axial plane.

A 3D T2 TSE mode with 1 mm slice thickness at the middle of the side of the spinal cord surfaces visualized denticulate ligament to the left (shown by a white arrow), located between the roots of the spinal nerves, as well as ventral and dorsal spinal nerve roots C5 to the right (red arrows).

ях продемонстрированы хорошие результаты хирургического лечения (пластика твердой мозговой оболочки, реконструкция с трансплантацией сухожилий, передняя декомпрессия шейного отдела позвоночника) [6, 7]. Прогноз при болезни Хираяма благоприятный.

В группу патологий, с которыми необходимо проводить дифференциальный диагноз болезни Хираяма относятся сирингомиелия, боковой амиотрофический склероз, шейный остеохондроз со стенозом позвоночного канала и миелопатией, опухоли и травматические изменения в спинном мозге [4]. Большинство этих заболеваний удастся исключить или подтвердить при выполнении рутинной МРТ шейного отдела позвоночника.

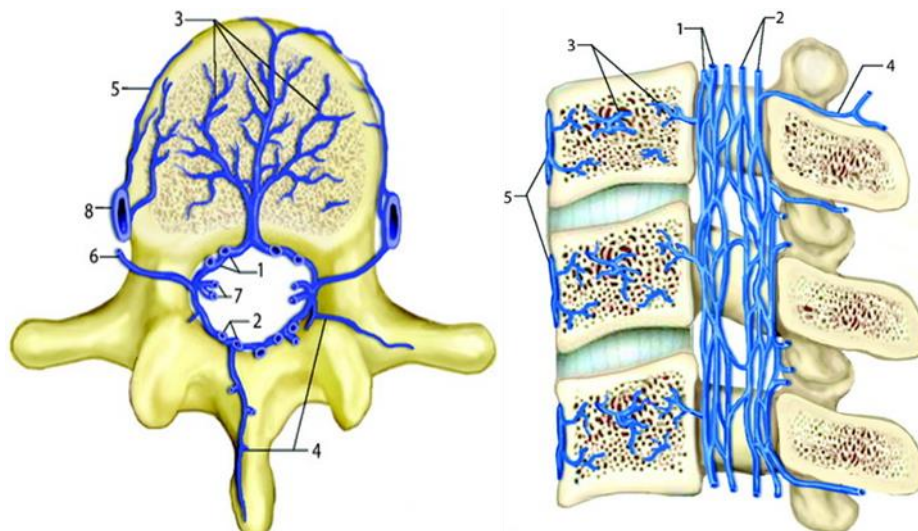
Рентгенологическое исследование шейного отдела позвоночника при болезни Хираяма неинформативно и выявляет только нарушение статики: выпрямление лордоза, кифоз, сколиоз, листезы. На латеральных миелограммах можно увидеть выраженную атрофию спинного мозга, переднее смещение дурального мешка, уменьшение сагиттального размера дуального мешка и появление рентгенонегативной полоски кзади от дурального мешка при сгибании. КТ-

миелография визуализирует несимметричное истончение спинного мозга с наличием гиподенсной полоски кзади от дурального мешка. [1, 8]. Однако, осложнения и инвазивность миелографических исследований привели к их полной замене на МРТ.

Характерными признаками болезни Хираяма на МРТ являются локальная атрофия спинного мозга на уровне C5-C7, несимметричное истончение спинного мозга, миелопатия с преимущественным поражением передних рогов, нарушение анатомического контура спинного мозга, дефект прикрепления задних отделов дурального мешка к позвоночному каналу. Чувствительность диагностики болезни Хираяма по вышеописанным признакам МРТ в нейтральной позиции достигает 80% [9, 10].

При проведении МРТ шейного отдела с максимальным сгибанием наблюдается нарушение прикрепления задней стенки дурального мешка и смещение его вместе со спинным мозгом вперед, расширение заднего эпидурального пространства [11, 12]. Отмечается гиперинтенсивный сигнал, серповидное расширение заднего эпидурального пространства с наличием артефактов потока от движущейся крови в





**Рис. 6. Анатомия венозного кровоснабжения позвоночника.**

Аксиальные и сагиттальные изображения.

- |  |  |
|--|--|
| 1 - Переднее внутреннее венозное сплетение | 5 - Переднее наружное венозное сплетение |
| 2 - Заднее внутреннее венозное сплетение   | 6 - Межпозвоночная вена                  |
| 3 - Базивертебральные вены                 | 7 - Передние и задние корешковые вены    |
| 4 - Заднее наружное венозное сплетение     | 8 - Восходящая поясничная вена           |

**Fig. 6. Venous anatomy of the vertebral column.**

Axial and lateral views.

- |   |                                     |
|---|-------------------------------------|
| 1 - Anterior internal vertebral venous plexus | 5 - Anterior external venous plexus |
| 2 - Posterior internal venous plexus          | 6 - Intervertebral vein             |
| 3 - Basivertebral venous plexus               | 7 - Radicular vein                  |
| 4 - Posterior external venous plexus          | 8 - Ascending lumbar vein.          |

расширенном эпидуральном венозном сплетении.

Широко обсуждается роль контрастного усиления парамагнетиками при дегенеративно-дистрофических и функциональных изменениях в позвоночнике [13]. В исследовании Sonwalkar et al. показали важную роль динамического контрастирования на МРТ у пациентов с подозрением на болезнь Хираяма. Гомогенное контрастное усиление заднего эпидурального пространства при болезни Хираяма считается типичным признаком [14]. Новые последовательности, такие как 3D-FIESTA, могут существенно сократить время МР-обследования шейного отдела позвоночника с функциональными пробами до 6 минут и доказали сопоставимую точность со стандартным протоколом без необходимости внутривенного контрастирования [15].

Исчезновение эпидурального компонента в нейтральной позиции шеи подтверждает сосудистую природу выявляемых в нем изменений, а именно расширение внутреннего заднего эпидурального венозного сплетения (Рис. 6).

Расширению внутреннего заднего веноз-

ного сплетения (его продольной и поперечной частей) при сгибании способствуют 3 патофизиологических фактора. Во-первых, переднее смещение дурального мешка формирует отрицательное давление в задних отделах позвоночного канала и результирующее увеличение потока в заднем внутреннем венозном сплетении [10]. Во-вторых, переднее смещение дурального мешка вызывает компрессию переднего внутреннего венозного сплетения, и, как следствие, увеличение нагрузки на заднее венозное сплетение с его компенсаторным расширением [12]. В-третьих, венозный дренаж из яремных вен уменьшается при сгибании шеи, что в свою очередь затрудняет венозный возврат из позвоночных венозных сплетений [10].

Метод диффузионно-тензорной визуализации основан на анализе направления диффузии молекул воды вдоль аксонов, входящих в состав различных трактов белого вещества. С его помощью регистрируются данные о направлении и плотности нервных путей, соединяющих различные структуры головного и спинного мозга; математическим выражением полученных данных является фракционная анизотро-



пия – количественная характеристика вектора диффузии. Диффузионно-тензорные изображения у пациентов с болезнью Хираяма потенциально могут указывать на клинически немые участки дезорганизации кортикоспинальных трактов, предвосхищая возникновение морфологических и клинических изменений в будущем. Постулируется, что уменьшение фракционной анизотропии может быть связано с рестрикцией диффузии молекул воды в компримированном спинном мозге [16]. Интрамедуллярный отек также способствует нарушению баланса между внутри- и внеклеточным содержанием жидкости и белка, что, как следствие, приводит к уменьшению свободной диффузии. В норме отмечается снижение значений фракционной анизотропии спинного мозга от уровня С2-С3 к уровню С5-С6. Как полагают, это связано с разным соотношением серого и белого вещества в краниокаудальном направлении, а также с отхождением стволов плечевых сплетений от нижнешейного отдела спинного мозга, что вызывает пространственную дезорганизацию белого вещества и уменьшение значений фракционной анизотропии [17]. На цветовых

картах проводящих путей спинного мозга могут быть продемонстрированы нарушения, невидимые на стандартных МР-сканах.

#### **Заключение.**

У пациентов соответствующей возрастной группы с локальными неврологическими нарушениями в верхних конечностях рекомендуется проведение МРТ шейного отдела позвоночника с функциональными пробами для исключения болезни Хираяма. Протокол, дополненный исследованием в положении гиперфлексии, позволяет выявить типичный для болезни Хираяма морфологический паттерн при сомнительных результатах рутинного МР-исследования. МР-трактография в отдельных случаях может определить начальные структурные изменения в спинном мозге, невизуализируемые на стандартных импульсных последовательностях.

#### **Источник финансирования и конфликт интересов.**

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

#### **References:**

1. Hirayama K., Tokumaru Y. Cervical dural sac and spinal cord in juvenile muscular atrophy of distal upper extremity. *Neurology*. 2000; 54: 1922-6.
2. Hirayama K. Nonprogressive juvenile spinal muscular atrophy of the distal upper limb. In: De Jong JM, editor. *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam, Netherlands: Elsevier; 1991. P. 107-20.
3. Kikuchi S., Tshiro K., Kitagawa K., Iwasaki Y., Abe H. A mechanism of juvenile muscular atrophy localized in the hand and forearm; Flexion myelopathy with tight dural canal in flexion. *Clin Neurol*. 1987; 27: 412-9.
4. Toma S., Shiozawa Z. Amyotrophic cervical myelopathy in Adolocent. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995; 58: 56-64.
5. Shinomiya K., Sato T., Spengler D.M., Dawson J. Isolated muscle atrophy of the of the distal upper extremity in cervical spinal cord compressive disorders. *J Spinal Disord*. 1995; 8: 311-6.
6. Tokumaru Y., Hirayama K. Cervical collar therapy for juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease) results from 38 cases (abstr). *Rinsho Shinkeigaku*. 2001; 41: 173-8.
7. Chiba S., Yonekura K., Nonaka M., Imai T., Matumoto H., Wada T. Advanced Hirayama disease with successful improvement of activities of daily living by operative reconstruction. *Intern Med*. 2004; 43: 79-81.
8. Mukai E., Sobue I., Muto T., Takahashi A., Guto S. Abnormal radiological findings on juvenile-type distal and segmental muscular atrophy of upper extremities. *Clin Neurol*. 1985; 25: 620-6.
9. Chen C.J., Hsu H.L., Tseng Y.C., Lyu R.K., Chen C.M., Huang Y.C. et al. Hirayama flexion Myelopathy: Neutral position MR Imaging findings-importance of loss of attachment. *Radiology*. 2004; 231: 39-44.
10. Mukai E., Matsuo T., Muto T., Takahashi A., Soube I. Magnetic resonance imaging of juvenile-type distal and segmental muscular atrophy of upper extremities. *Clin Neurol*. 1987; 27: 99-107.
11. Pradhan S., Gupta R.K. Magnetic resonance imaging in juvenile asymmetric segmental spinal atrophy. *J Neurol Sci*. 1997; 146: 133-8.
12. Chen C.J., Chen C.M., Wu C.L., Ro L.S., Chen S.T., Lee T.H. Hirayama disease: MR diagnosis. *AJNR*. 1998; 19: 365-8.
13. Svishchenko A.V., Alifirova V.M., Vusik E.A., Usov V.Y. Contrast-enhanced MRI of the spine in lumbar degenerative disease. *Russian Electronic Journal of Radiology*. 2013; 3 (4): 100-108.
14. Sonwalkar H.A., Shah R.S., Khan F.K., Gupta A.K., Bodhey N.K., Vottath S. et al. Imaging features in Hirayama disease. *Neurol India*. 2008; 56: 22-6.
15. Raval M., Kumari R., Dung A.A.D., Guglani B., Gupta N., Gupta R. MRI findings in Hirayama disease. *The Indian Journal of Radiology & Imaging*. 2010; 20 (4): 245-249.
16. Mamata H., Jolesz F.A., Maier S.E. Characterization of central nervous system structures by magnetic resonance diffusion anisotropy. *Neurochem Int*. 2004; 45: 553-560.
17. Wheeler-Kingshott C.A., Hickman S.J., Parker G.J., Ciccarelli O., Symms M.R., Miller D.H., Barker G.J. Investigating cervical spinal cord structure using axial diffusion tensor imaging. *Neuroimage*. 2002; 16: 93-102.