

<https://doi.org/10.52889/1684-9280-2024-4-75-26-32>

УДК 616.717; 616.832

МРНТИ 76.29.42; 76.29.51

Описание клинического случая

Клинический случай хирургического лечения атипичной формы болезни Хираямы

[Керимбаев Т.Т.](#)¹, [Алейников В.Г.](#)², [Кадирбеков Г.Е.](#)³, [Борангалиев Д.С.](#)⁴, [Абишев Н.Б.](#)⁵,
[Туйгынов Ж.М.](#)⁶, [Кенжегулов Е.Н.](#)⁷, [Ошаев М.С.](#)⁸, [Калиев А.Б.](#)⁹

¹ Руководитель отделения спинальной нейрохирургии и патологии периферической нервной системы, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: kerimbaev_t@mail.ru

² Заведующий отделением малоинвазивной нейрохирургии, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: doctor.aleynikov@gmail.com

³ Врач нейрохирург, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: Kadirkbekovgalimzan@gmail.com

⁴ Врач нейрохирург, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: www.daryn@mail.ru

⁵ Врач нейрохирург, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: nurjan_abishev@mail.ru

⁶ Врач нейрохирург, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: dr.tuigynov@gmail.com

⁷ Врач нейрохирург, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: Dr.Kenzhegulov@gmail.com

⁸ Врач нейрохирург, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: Dr.neurosurgeon@mail.ru

⁹ Доктор PhD, Национальный центр нейрохирургии, Астана, Казахстан. E-mail: Assylbek789@yahoo.com

Резюме

Болезнь Хираямы, также известная как доброкачественная амиотрофия дистальных отделов верхних конечностей, представляет собой редкое неврологическое заболевание, характеризующееся прогрессирующей мышечной слабостью и атрофией, преимущественно затрагивающей дистальные мышцы верхних конечностей.

В данной статье описан клинический случай атипичной формы болезни Хираямы, которая встречается крайне редко и сопряжена с серьезными трудностями в диагностике и выборе эффективной тактики лечения.

В статье обсуждаются современные теории патогенеза заболевания, особенности клинического течения, а также возможности нейровизуализации, такие как функциональная магнитно-резонансная томография, в диагностике данной патологии. Особое внимание уделено актуальным методам хирургического лечения, в частности передней шейной дискэктомии и межтеловому спондилодезу (ACDF), как эффективному способу стабилизации заболевания при его прогрессировании.

Ключевые слова: болезнь Хираямы, атипичная форма, передняя шейная дискэктомия, межтеловой спондилодез (ACDF), нейровизуализация.

Corresponding author: Galymzhan Kadirbekov, Neurosurgeon, department of spinal neurosurgery and pathology of the peripheral nervous system, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan
Postal code: Z05G9F2
Address: Kazakhstan, Astana, Turan 34/1
Phone: + 7 700 976 4243
E-mail: Kadirkbekovgalimzan@gmail.com

J Trauma Ortho Kaz 4 (75) 2024: 26-32
Received: 29-10-2024
Accepted: 02-12-2024



This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License

Введение

Прогрессирующие нейродегенеративные расстройства охватывают широкий спектр патологических состояний, включая моноメリческую амиотрофию. Среди них болезнь Хираяма (БХ), также известная как ювенильная мышечная атрофия дистальной части верхних конечностей, представляет собой особую форму моноメリческой амиотрофии. БХ характеризуется динамической компрессией и прогрессирующими ишемическими изменениями в передних рогах спинного мозга, которые возникают при сгибании шеи [1]. Впервые описанная Хираямой и соавторами в 1959 году в исследовании с участием 12 пациентов БХ сейчас признана самой распространенной формой моноメリческой амиотрофии [2–4]. БХ поражает преимущественно мужчин в возрасте 15–25 лет. Согласно Хираяме, пик начала заболевания совпадает с пубертатным скачком роста, и было предложено, что причиной развития болезни является дисбаланс в росте позвоночника и твердой мозговой оболочки в этот период. Преобладание заболевания среди мужчин объясняется более интенсивным ростом у юношей по сравнению с девушками в период полового созревания.

Классическая форма БХ поражает преимущественно подростков и юношей мужского пола и характеризуется следующими клиническими признаками: Асимметричная слабость дистальных отделов верхних конечностей с атрофией тенара и гипотенара, при этом сохраняется сила плечелучевой мышцы (так называемая «косая амиотрофия»); холодовой парез (усиление слабости и тремора в дистальных отделах при воздействии холода); Отсутствие сенсорных нарушений, а также симптомов со стороны вегетативной нервной системы и черепно-мозговых нервов; Скрытое начало заболевания, которое чаще всего возникает у мужчин в возрасте 15–25 лет, с медленным прогрессированием в течение переменного периода времени (в среднем 5 лет), после чего наступает спонтанная стабилизация; Спорадическое возникновение заболевания, хотя в литературе также описаны семейные случаи.

Однако в литературе помимо характерных клинических проявлений БХ, в литературе описаны атипичные случаи, с разнообразной неврологической симптоматикой к которым относятся и представленный нами редкий клинический пример. Эти случаи могут включать следующие особенности - пирамидные знаки. У некоторых пациентов могут наблюдаться гиперрефлексия и патологические рефлексы вследствие тяжелого поражения спинного мозга, и ассоциируются с худшим прогнозом; слабость и атрофия проксимальных

Презентация случая из практики

Пациент 21 год поступил в отделение спинальной нейрохирургии и патологии периферической нервной системы с жалобами на слабость в обеих кистях, атрофию мышц обеих ладоней, тремор при движении в кистях, сниженную чувствительность на давление, и гипестезию вплоть до анестезии кожной и температурной чувствительности. Начало заболевания приходится на 16 летний возраст пациента, что соответствует среднему возрасту дебюта БХ. На момент поступления - заболевание прогрессирует в виде нарастания слабости и атрофии мышц обеих ладоней (тенара и гипотенара). В

отделов верхних конечностей. В классических случаях БХ преимущественно поражается нижняя часть шейного отдела позвоночника (С7–Т1), что приводит к атрофии дистальных отделов. Компрессионная миелопатия может вызывать сенсорные дефициты, которые наблюдаются примерно у 20% пациентов литейное прогрессирование заболевания. В большинстве случаев прогрессирование длится 3–5 лет, после чего наступает плато. Однако описаны случаи прогрессирования заболевания на протяжении более 10 лет.

В настоящее время используется общепринятая классификация, позволяющая систематизировать выбор консервативного или хирургического лечения в зависимости от клинических проявлений болезни. Для этого была введена «The Huashan Diagnostic Criteria and Clinical Classification of Hirayama» [5], которая основывается на делении заболевания на три типа. Эта классификация помогает более точно определить тактику лечения, учитывая индивидуальные особенности течения болезни у пациента.

Классическая БХ часто является саморемиттирующимся, которое преимущественно лечится консервативными методами, такими как использование шейного воротника. Тем не менее, прогрессирование заболевания может происходить даже при консервативном лечении, что приводит к значительной дисфункции конечностей [1, 6–8].

Лечение БХ охватывает различные подходы, отражающие разнообразие тактик ведения пациентов с этим заболеванием. Например, Wang H. et al. [9] представляют несколько хирургических методов лечения, рассмотренных в обзорном исследовании, охватывающем период с 1966 по 2020 год. Эти методы включают как исключительно стабилизирующие, так и более инвазивные подходы, такие как пластика твердой мозговой оболочки. Для лечения БХ изучались различные методы, включая ламинэктомию с коагуляцией венозного сплетения, ламинопластику с пластикой твердой мозговой оболочки, заднюю фиксацию и комбинированные подходы. Однако наиболее распространенным является ACDF, обеспечивающий стабильность и предотвращение прогрессирования заболевания.

В литературе описано ограниченное количество случаев хирургического вмешательства при этом заболевании.

В данном сообщении мы представляем редкий клинический случай атипичной формы БХ.

анамнезе травм не отмечает. Схожей симптоматики внутри семьи не было отмечено.

При осмотре отмечается долихоморфное телосложение и рост несколько выше среднего, 180 см, показатель ИМТ - 19,6. Визуально отмечается сглаженность шейного лордоза и относительно длинной шеи. Значительная гипотрофия мышц обеих рук дистальнее предплечья, наиболее выражено в мышцах тенара и гипотенара. При активном движении в конечностях отмечается мелкокорзинчатый тремор. Сила мышц верхних конечностей проксимально сохранена, дистально снижена до 2 баллов: проба Барре

(-) с обеих сторон, пробы силы хвата – парапарез до 2-х баллов. В чувствительной сфере – глубокая гипестезия, кожная анестезия (температурная и поверхностная болевая, дискриминационная) обеих кистей и нижней трети обеих предплечий. Сухожильные рефлексы – торпидный карпорадиальный рефлекс с обеих рук. Координаторные пробы – с интенцией с обеих сторон ввиду наличия кинетического тремора рук.

Проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) шейного отдела позвоночника выявила атрофию спинного мозга (Рисунок 1). Передне-задний размер спинного мозга на уровнях С4-С6 позвонков был существенно уменьшен. В аксиальных срезах (Рисунок 2) на уровне С5-С6 позвонков был выявлен характерный синдром "змеиного глаза", визуализированный в Т2-режиме, что свидетельствует о наличии дегенеративных изменений в передних

рогах спинного мозга.

На функциональном МРТ шейного отдела позвоночника (Рисунок 3) в положении сгибания шеи наблюдалось значительное сужение передне-заднего размера спинного мозга, гипермобильность шейного отдела позвоночника на уровне С4-С6 позвонков, расширение заднего эпидурального пространства и увеличение объёма сосудов заднего эпидурального венозного сплетения. Плотное прилегание передних отделов спинного мозга к телам позвонков в положении сгибания коррелировало с очагом миелоатрофии, что подтверждает наличие хронической компрессии.

Измерение угла Кобба показало (Рисунок 4), что в положении сгибания шеи угол составлял 28,6 градуса, что указывает на гипермобильность шейного отдела позвоночника.

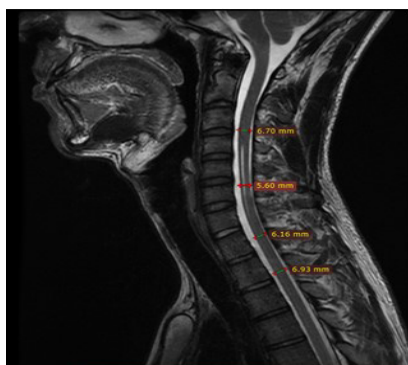


Рисунок 1 - На МРТ шейного отдела позвоночника: в сагиттальных срезах отмечается атрофия, а также гиперинтенсивный сигнал Т2 режиме, наиболее представленная в переднем отделе спинного мозга. Передне-задний размер спинного мозга на уровнях С4-С6 позвонков сравнительно меньше

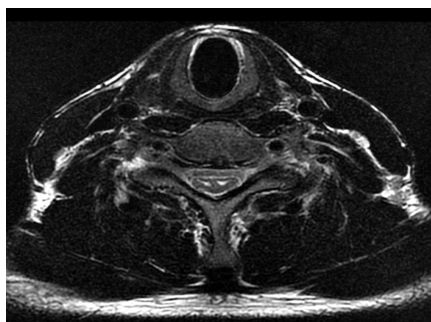


Рисунок 2 - МРТ шейного отдела позвоночника. В аксиальных срезах В Т2 режиме визуализируется, так называемый, синдром «змеиного глаза» на уровне С5-С6 позвонков

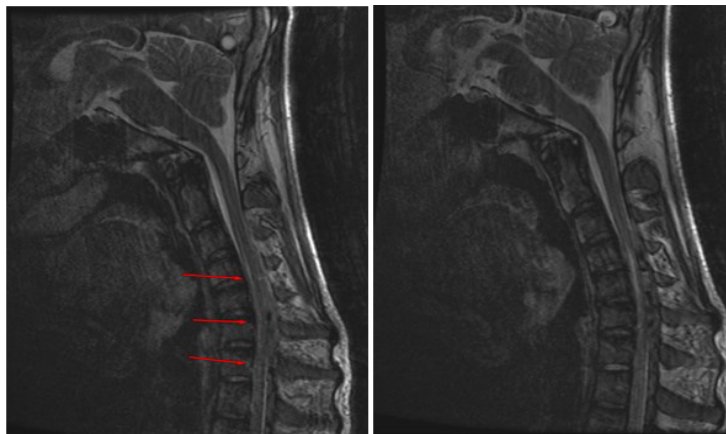


Рисунок 3 - На МРТ шейного отдела позвоночника в положении наклона красными стрелками отмечено плотное прилегание передних отделов спинного мозга на уровне соответствующему очагу миелоатрофии

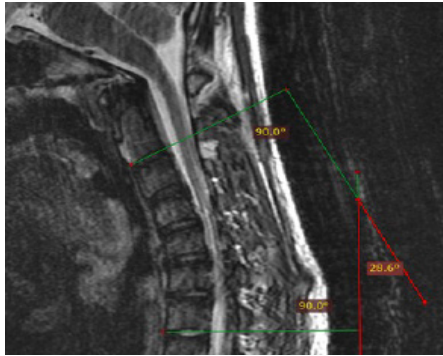


Рисунок 4 - МРТ шейного отдела позвоночника. (до операций) Угол Кобба в положении сгибания шеи равен 28,6 град

Учитывая клинико-неврологическую симптоматику и основываясь на классификации «The Huashan Diagnostic Criteria and Clinical Classification of Hirayama»5, наш случай соответствует Типу 3.

Хирургическое лечение. В соответствии с международной практикой лечения болезни БХ, наиболее эффективным методом стабилизации является передняя шейная дискэктомия и межтеловой спондилодез (ACDF).

В рамках данного исследования пациенту была выполнена операция передним парафарициальным доступом. Для доступа к шейному отделу позвоночника был выполнен разрез длиной 5 см поперек по передней правой стороне шеи, между грудинно-ключично-сосцевидной и лопаточно-подъязычной мышцами.

Для точного определения операционного сегмента использовалась рентгеновская установка С-образной формы.

Проведена микрохирургическая дискэктомия межпозвонковых дисков на уровнях С4-С5 и С5-С6. Для межтелового спондилодеза использованы РЕЕК-кейджи (Medtronic U.S.A.) на уровнях С4-С5 и С5-С6, что позволило устранить гипермобильность и предотвратить дальнейшую травматизацию шейного отдела спинного мозга (Рисунок 6).

В послеоперационном периоде было рекомендовано обязательное ношение шейного воротника в течение 1 месяца для обеспечения оптимальных условий для заживления и стабилизации позвоночника.

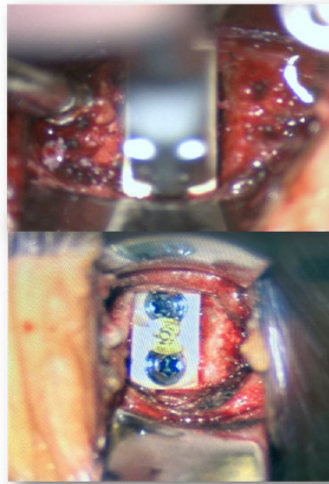


Рисунок 5 - Установка кейджа интраоперационный снимок (фото из архива автора)



Рисунок 6 - КТ шейного отдела позвоночника. Контроль после операционного лечения. Состояние металлоконструкции удовлетворительное

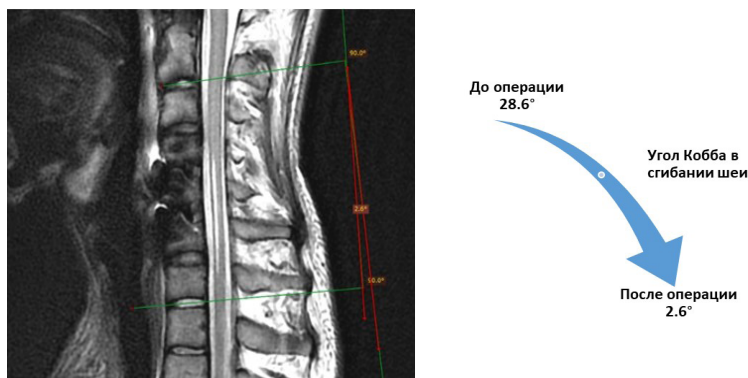


Рисунок 6 - Угол Кобба в положении сгибания шеи в послеоперационном периоде равен 2,6 град. А так же послеоперационное магнитно-резонансное исследование шейного отдела позвоночника, проведенное после операции, показало, что спинной мозг больше не подвергается компрессии в положении сгибания шеи

На контрольном осмотре, проведенном через два года после оперативного вмешательства, сохраняется парез обеих рук и гипотрофия мышц кистей и предплечий. При этом отмечается отсутствие отрицательной динамики. Это наблюдение, учитывая

Обсуждение

В представленном клиническом случае описан опыт лечения одного пациента, что накладывает определенные ограничения на обобщение полученных данных. Важно отметить, что случаи атипичных форм БХ могут значительно различаться по клиническому течению и проявлениям.

По данным Mishra S. et al. [10] описан случай пациента с жалобами тетрапарез, что значительно отличается от классического течения болезни. В другом клиническом наблюдении, Mattson et al. [11], у пациента отсутствовали симптомы со стороны верхних конечностей, но были вовлечены нижние конечности, при этом МРТ-данные указывали на наличие характерных признаков БХ.

В клиническом случае описаном в 2018 году [12] нетипичными были возраст (45 лет) и манифестацию симптомов с проксимальной части рук. Эти примеры демонстрируют, что атипичные формы заболевания могут значительно варьироваться по клиническим проявлениям, что усложняет диагностику и требует индивидуализированного подхода к лечению.

Решающую роль в верификации и постановке диагноза играет функциональная МРТ шейного отдела позвоночника и спинного мозга, которая выявила характерное увеличение заднего эпидурального пространства и переднее смещение спинного мозга в положении сгибания, что подтвердило динамический характер компрессии и стали основанием для выбора хирургической тактики.

Выводы

В данном клиническом случае продемонстрирована эффективность функциональной МРТ, как основной метод диагностики, и ACDF в лечении атипичной формы БХ. Несмотря на сохранение остаточных симптомов в виде пареза и мышечной гипотрофии у пациента, удалось предотвратить дальнейшее прогрессирование заболевания.

Конфликт интересов: нет.

Литература

1. Tashiro K, Kikuchi S, Itoyama Y, Tokumaru Y. et al. Nationwide survey of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease) in Japan. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 2006; 7(1): 38-45. [[Crossref](#)]

тенденцию к прогрессированию неврологического дефицита в предоперационном периоде, указывает на достижение основной цели оперативного лечения атипичной форме БХ.

Для лечения была выполнена передняя шейная дискэтомия и межтеловой спондилодез (ACDF), которая позволила устранить гипермобильность, предотвратить дальнейшую компрессию спинного мозга и стабилизировать состояние пациента.

Исследования подтверждают [13], что после применения ACDF у пациентов отмечается улучшение силы захвата верхних конечностей (с $15,67 \pm 2,74$ кг до $19,82 \pm 2,89$ кг, $P < 0,001$), что свидетельствует об улучшении функции мышц. Также наблюдается значительное увеличение площади поперечного сечения спинного мозга на уровне С6 ($P = 0,016$) и С7 ($P = 0,021$), что указывает на устранение компрессии нервных структур. Клиническая эффективность ACDF подтверждена значительным улучшением параметров подвижности шейного отдела. Так, угол сгибания шеи снижается с $33,10^\circ \pm 10,60^\circ$ до $13,55^\circ \pm 6,69^\circ$ ($P < 0,001$), что предотвращает повторное смещение дурального мешка и минимизирует риск ишемии передних рогов спинного мозга.

В нашем клиническом случае, была достигнута стабилизация прогрессирования неврологического дефицита, но учитывая атипичное течение болезни, и структурное изменение спинного мозга, у пациента сохраняются проявления болезни в виде пареза и мышечной гипотрофии, что подчеркивает сложность и прогрессирующий характер атипичной формы БХ.

Этические соображения. У пациента было получено информированное согласие.

Вклад авторов. Концептуализация – Т.К., В.А.; методология – А.К.; проверка – Т.К.; формальный анализ – Н.А. Е.К.; написание (оригинальная черновая подготовка) – Г.К., Д.Б. и М.О.; написание (обзор и редактирование) – Г.К., Д.Б., Ж.Т. и Е.К.

2. Hayden M.E., Kim J., Arányi Z., Wolfe S.W. Outcome of tendon transfer for monomelic amyotrophy (Hirayama disease). *The Journal of Hand Surgery*, 2023; 48(1): 90-e1. [[Crossref](#)]
3. Andreadou E., Christodoulou K., Manta P., Karandreas N. et al. Familial asymmetric distal upper limb amyotrophy (Hirayama disease): report of a Greek family. *The Neurologist*, 2009; 15(3): 156-160. [[Crossref](#)]
4. Chen C.J., Hsu H.L., Tseng Y.C., Lyu R.K. et al. Hirayama flexion myelopathy: neutral-position MR imaging findings—importance of loss of attachment. *Radiology*, 2004; 231(1): 39-44. [[Crossref](#)]
5. Wang H., Zheng C., Jin X., Lyu F., et al. The Huashan diagnostic criteria and clinical classification of Hirayama disease. *Chinese Journal of Orthopaedics*, 2019; 458-465. [[Google Scholar](#)]
6. Li Z., Zhang W., Wu W., Wei C. et al. Is there cervical spine muscle weakness in patients with Hirayama disease? A morphological study about cross-sectional areas of muscles on MRI. *European Spine Journal*, 2020; 29: 1022-1028. [[Crossref](#)]
7. Hou C., Han H., Yang X., Xu X. et al. How does the neck flexion affect the cervical MRI features of Hirayama disease? *Neurological Sciences*, 2012; 33: 1101-1105. [[Crossref](#)]
8. Ciceri E.F., Chiapparini L., Erbetta A., Longhi L. et al. Angiographically proven cervical venous engorgement: a possible concurrent cause in the pathophysiology of Hirayama's myelopathy. *Neurological Sciences*, 2010; 31: 845-848. [[Crossref](#)]
9. Wang H., Sun C., Yang S., Jiang J. et al. Dynamic cervical radiographs in patients with Hirayama disease: an unneglectable factor on the choice of surgery options. *World neurosurgery*, 2018; 114: e433-e440. [[Crossref](#)]
10. Mishra S., Satapathy D., Zion N. Atypical Presentation of Hirayama Disease Involving the Cervico-Thoracic Segment Causing Diagnostic Dilemma: A Case Report. *Cureus*, 2023; 15(1). [[Google Scholar](#)]
11. Mattson L.M., Alomar-Jimenez W.O., Hearn S.L. An Atypical Presentation of Hirayama Disease With Lower Limb Myelopathic Symptoms Only. *American Journal of Physical Medicine Rehabilitation*, 2021; 100(12), e191-e193. [[Crossref](#)]
12. Ayas Z.O., Asil K. Atypical type of Hirayama disease: onset of proximal upper extremity. *Ideggyogy Sz*, 2018; 71(7-8): 284-287. [[Google Scholar](#)]
13. Zhang H., Wang S., Li Z., Shen R. Anterior cervical surgery for the treatment of Hirayama disease. *World Neurosurgery*, 2019; 127: e910-e918. [[Crossref](#)]

Хираяма ауруының атиптік формасын хирургиялық емдеудің клиникалық жағдайы

[Керимбаев Т.Т.](#)¹, [Алейников В.Г.](#)², [Кадирбеков Г.Е.](#)³, [Боранғалиев Д.С.](#)⁴, [Абишев Н.Б.](#)⁵, [Туйғынов Ж.М.](#)⁶,
[Кенжеғұлов Е.Н.](#)⁷, [Ошаев М.С.](#)⁸, [Калиев А.Б.](#)⁹

¹ Жұлын нейрохирургиясы және перифериялық жүйке жүйесінің патологиясы бөлімшесінің меңгерушісі, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: kerimbaev_t@mail.ru

² Кіші инвазивті нейрохирургия бөлімінің меңгерушісі, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: doctor.aleynikov@gmail.com

³ Нейрохирург дәрігер, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: Kadirbekovgalimzan@gmail.com

⁴ Нейрохирург дәрігер, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: www.daryn@mail.ru

⁵ Нейрохирург дәрігер, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: nurjan_abishev@mail.ru

⁶ Нейрохирург дәрігер, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: dr.tuigynov@gmail.com

⁷ Нейрохирург дәрігер, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: Dr.Kenzhegulov@gmail.com

⁸ Нейрохирург дәрігер, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: Dr.neurosurgeon@mail.ru

⁹ PhD докторы, Ұлттық нейрохирургия орталығы, Астана, Қазақстан. E-mail: Assylbek789@yahoo.com

Түйіндеме

Хираяма ауруы, сонымен қатар дистальды жоғарғы аяқтардың қатерсіз амиотрофиясы ретінде белгілі, бұлшықет алсіздігімен және атрофиясымен сипатталатын сирек неврологиялық ауру, негізінен жоғарғы аяқтың дистальды бұлшықеттеріне әсер етеді.

Бұл мақалада Хираяма ауруының атипті түрінің клиникалық жағдайы сипатталған, ол өте сирек кездеседі және диагностикада және тиімді емдеу тактикасын таңдауда күрделі қиындықтармен байланысты.

Мақалада аурудың патогенезінің заманауи теориялары, клиникалық ағымының ерекшеліктері, сондай-ақ осы патологияны диагностикада функционалды магнитті-резонансты бейнелеу сияқты нейробейнелеудің мүмкіндіктері қарастырылады. Аурудың дамуы кезінде оны тұрақтандырудың тиімді әдісі ретінде хирургиялық емдеудің қазіргі әдістеріне, атап айтқанда, алдыңғы жатыр мойны дискэктомиясы және денеаралық біріктіру (ACDF) ерекше назар аударылады.

Түйін сөздер: Хираяма ауруы, атипті түрі, алдыңғы жатыр мойны дискэктомиясы, дене аралық біріктіру (ACDF), нейробейнелеу.

Clinical case of surgical treatment of an atypical form of Hirayama disease

[Talgat Kerimbayev](#)¹, [Victor Aleynikov](#)², [Galymzhan Kadirbekov](#)³, [Daryn Borangaliyev](#)⁴, [Nurzhan Abishev](#)⁵,
[Zhandos Tuigynov](#)⁶, [Yergen Kenzhegulov](#)⁷, [Meirzhan Oshaev](#)⁸, [Assylbek Kaliyev](#)⁹

¹ Head of the Department of Spinal Neurosurgery and Pathology of the Peripheral Nervous System, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: kerimbaev_t@mail.ru

² Head of the Department of Minimally Invasive Neurosurgery, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: doctor.aleynikov@gmail.com

³ Neurosurgeon, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: Kadirbekovgalimzan@gmail.com

⁴ Neurosurgeon, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: www.daryn@mail.ru

⁵ Neurosurgeon, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: nurjan_abishev@mail.ru

⁶ Neurosurgeon, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: dr.tuigynov@gmail.com

⁷ Neurosurgeon, National Center of Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: Dr.Kenzhegulov@gmail.com

⁸ Neurosurgeon, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: Dr.neurosurgeon@mail.ru

⁹ PhD, National Center for Neurosurgery, Astana, Kazakhstan. E-mail: Assylbek789@yahoo.com

Abstract

Hirayama disease, also termed as benign distal upper limb amyotrophy, is a rare neurological disorder characterized by progressive muscle weakness and atrophy, primarily affecting the distal muscles of the upper limbs.

This article describes a clinical case of an atypical form of Hirayama disease, which is extremely rare and associated with serious difficulties in diagnosis and selection of effective treatment tactics.

The article discusses modern theories of the pathogenesis of the disease, features of the clinical course, as well as the possibilities of neuroimaging, such as functional magnetic resonance imaging in the diagnosis of this pathology. Specific attention is paid to current methods of surgical treatment, in particular, anterior cervical discectomy and interbody fusion (ACDF), as an effective way to stabilize the disease during its progression.

Keywords: Hirayama disease, atypical form, anterior cervical discectomy, anterior cervical discectomy and fusion (ACDF), neuroimaging.