

Менделевич Е.Г., Мухамеджанова Г.Р., Богданов Э.И.

ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия
420012, Республика Татарстан, Казань, ул. Бутлерова, 49

Боковой амиотрофический склероз с расширением центрального канала спинного мозга по данным магнитно-резонансной томографии

Представлен нетипичный случай сочетания бокового амиотрофического склероза (БАС) и расширения центрального канала — гидромиелии. Сложность диагностики обусловлена наличием у больного нетипичных для БАС признаков, таких как начало в молодом возрасте, медленное прогрессирование с длительным вовлечением преимущественно одной ноги, а также расширение центрального канала спинного мозга на уровне тел T_{III-IX} по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ). Представлены клинический случай, обзор современной литературы, посвященной клиническим и МРТ-признакам БАС и дифференциальной диагностике болезни двигательного нейрона.

Ключевые слова: болезнь двигательного нейрона; боковой амиотрофический склероз; расширение центрального канала спинного мозга; гидромиелия.

Контакты: Елена Геннадиевна Менделевич; emendel@mail.ru

Для ссылки: Менделевич ЕГ, Мухамеджанова ГР, Богданов ЭИ. Боковой амиотрофический склероз с расширением центрального канала спинного мозга по данным магнитно-резонансной томографии. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2016;8(3):61–65.

Amyotrophic lateral sclerosis with extension of the central canal of the spinal cord according to magnetic resonance imaging data

Mendelevich E.G., Mukhamedzhanova G.R., Bogdanov E.I.

Kazan State Medical University, Ministry of Health of Russia, Kazan, Russia

49, Butlerov St., Kazan 420012, Republic of Tatarstan

The paper describes an atypical case of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) concurrent with extension of the central canal — hydromyelia. Diagnostic difficulty is due to the presence of symptoms which are atypical for ALS, such as early age of onset, slow progression with long-term involvement of one leg, as well as extension of the central canal of the spinal cord at the level of T_{III-IX} bodies, as evidenced by magnetic resonance imaging (MRI). The paper presents a clinical case, a review of current literature on the clinical and MRI signs of ALS and on the differential diagnosis of motor neuron disease.

Keywords: motor neuron disease; myotrophic lateral sclerosis; extension of the central canal of the spinal cord; hydromyelia.

Contact: Elena Gennadievna Mendelevich; emendel@mail.ru

For reference: Mendelevich EG, Mukhamedzhanova GR, Bogdanov EI. Amyotrophic lateral sclerosis with extension of the central canal of the spinal cord according to magnetic resonance imaging data. *Nevrologiya, neuropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, neuropsychiatry, psychosomatics*. 2016;8(3):61–65.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2016-3-61-65>

Болезнь двигательного нейрона (БДН) — нейродегенеративное заболевание, характеризующееся гибелью центральных и/или периферических мотонейронов, неуклонным прогрессированием и летальным исходом [1, 2].

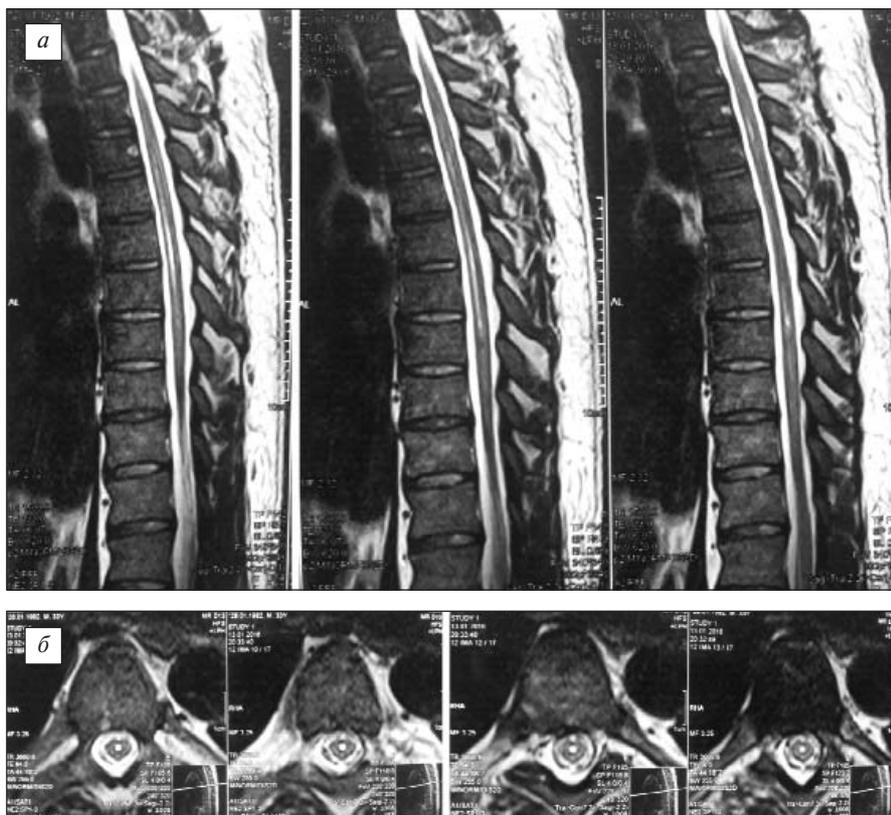
Согласно классификации F. Norris [3], в 80% случаев БДН представлена боковым амиотрофическим склерозом (БАС), в 10% — прогрессирующим бульбарным параличом (ПБП), в 8% — прогрессирующей мышечной атрофией (ПМА; изолированное медленно прогрессирующее поражение периферического мотонейрона), в 2% — первичным боковым склерозом (изолированное медленно прогрессирующее поражение центрального мотонейрона).

Для диагностики БАС используются клинико-нейрофизиологические Эль-Эскориальские критерии, пересмотренные в 2015 г. Нейрофизиологические аспекты Эль-Эскориальских критериев были детализированы в критериях Awaji, хотя последние редко используются в клинической

практике [4]. Известно, что БАС не имеет специфических нейровизуализационных признаков.

Приводим клиническое наблюдение пациента с сочетанием БАС и гидромиелии, выявленной при магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Больной Р., 34 лет, болен с ноября 2013 г., когда появились частые ночные крампи в правой икроножной мышце. В январе 2014 г. отметил свисание правой стопы, похудание правой голени и мышечные подергивания в ней. Тогда же при осмотре установлено: в нижних конечностях мышечная сила справа — 5 баллов, кроме мышц-разгибателей стопы, где она составляла 2–2,5 балла; слева — 5 баллов; повышение коленных рефлексов, гипотрофия мышц правой голени, отсутствие чувствительных и других нарушений. Слабость в ноге и ее похудание медленно прогрессировали до мая 2014 г., после чего состояние стабилизировалось и новых симптомов не появлялось. В марте 2015 г. вновь возникли признаки заболевания.



МРТ (ЗТ) позвоночника в сагиттальной проекции (а) и грудного отдела позвоночника в аксиальной проекции (б) больного Р., 34 лет. а — остеохондроз, спондилоартроз шейного, грудного, поясничного отделов, легкие срединные протрузии дисков С_{VII}—Т_I, Т_{II}—III, Т_{IV}—V, Т_{VI}—VII, Т_{IX}—X, выбухающие в позвоночный канал на 1,5–2 мм, без признаков компрессии спинного мозга и корешков. Гемангиома правых отделов тела Т_{III} размером 1 см. Легкое неравномерное расширение центрального канала спинного мозга на уровне тел Т_{III}—IX до 1–1,5 мм. Срединные грыжи дисков L_{III}—IV, L_{IV}—V, L_V—S_I, выбухающие в позвоночный канал на 5 мм, без признаков компрессии спинного мозга и корешков; б — легкое неравномерное расширение центрального канала спинного мозга на уровне тел Т_{III}—IX до 1,5 мм

При обследовании в правой ноге отмечались выраженная атрофия мышц голени, в большей степени перонеальной группы и в меньшей — мышц задней группы бедра, стептаж справа, ахиллов рефлекс отсутствовал, коленный рефлекс высокий. В левой ноге патологии не выявлено, кроме оживления коленного рефлекса. К лету 2015 г. появились крампи в левой икроножной мышце, затем — ощущение мышечных подергиваний по всему телу, болезненные мышечные спазмы в мускулатуре нижних конечностей, живота и шеи, возникавшие во время чихания или совершения резких движений. Беспокоило ощущение неловкости в левой ноге.

При объективном осмотре: сознание ясное, когнитивные функции не нарушены. При обследовании черепных нервов патологии (в том числе бульбарно-псевдобульбарных симптомов) не определяется. В руках — сила нормальная, рефлексы оживленные. В ногах — диффузная грубая атрофия мышц правой голени и в меньшей степени правого бедра. Мышечная сила в ногах: справа проксимально — 4 балла, дистально в мышцах-сгибателях стопы — 2 балла, в разгибателях — 0 баллов. При ходьбе наблюдается стептаж стопы справа. Слева снижения силы в ноге не выявлено. Высокие коленные рефлексы — S>D, вызываются с расширенных зон. Ахиллов рефлекс справа не вызыва-

ется, слева — живой. Симптом Бабинского слева. Наблюдаются единичные крупные фасцикуляции в конечностях. Чувствительность не нарушена. Тазовые функции в норме. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно.

Проведены дополнительные исследования. В 2014 г. при МРТ поясничного отдела позвоночника выявлены протрузия диска L_{IV}, срединная грыжа диска L_V, спондилоартроз L_V—S_I. В 2015 г. при МРТ головного мозга патологии не обнаружено; при МРТ грудного отдела позвоночника — незначительное расширение канала спинного мозга на уровне Т_V—VII. В 2016 г. при МРТ спинного мозга (ЗТ) определялись остеохондроз, спондилоартроз шейного, грудного, поясничного отделов, легкие срединные протрузии дисков С_{VII}—Т_I, Т_{II}—III, Т_{III}—IV, Т_{VI}—VII, Т_{IX}—X, выбухающие в позвоночный канал на 1,5–2 мм, без признаков компрессии спинного мозга и корешков. Гемангиома правых отделов тела Т_{III} размером 1 см. Легкое неравномерное расширение центрального канала спинного мозга на уровне тел Т_{III}—IX до 1–1,5 мм (см. рисунок, а, б).

В марте 2015 г. выполнена игольчатая электромиография (ЭМГ), выявлены признаки денервации и реиннервации во всех исследованных мышцах (передняя большеберцовая мышца с обеих сторон, латеральная головка четырехглавой мышцы бедра справа, правой икроножной мышцы, общий разгибатель пальцев справа, дельтовидная мышца справа), кроме круговой мышцы рта. При электронейромиографии обнаружены признаки поражения аксонов моторных волокон правого малоберцового и большеберцового нервов. Вовлечения в патологический процесс сенсорных волокон исследованных нервов не отмечено.

При повторной ЭМГ (2016 г.) наблюдалась отрицательная динамика в виде нарастания признаков денервации в правой икроножной и передней большеберцовой мышцах, в меньшей степени выраженная в левой передней большеберцовой мышце.

В 2015 г. в связи с подозрением на мультифокальную моторную невропатию (ММН) с блоками проведения выполнено определение антител к ганглиозидам IgG + IgM (GM₁, GM₂), повышения титра антител не выявлено.

В общих клинических анализах крови, мочи, биохимических анализах крови, коагулограмме, при УЗИ щитовидной железы и органов брюшной полости патологических изменений не обнаружено.

Обсуждение. У нашего пациента главным неврологическим синдромом, с которого дебютировало заболевание и который длительно оставался ведущим, являлась атрофия правой ноги — патология, требующая дифференциации с широким кругом заболеваний. При дифференциальной диагностике атрофии и/или слабости в одной конечности важ-

Диагностические критерии и категории БАС

Диагностические критерии	Требования
Клинически достоверный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в трех отделах ЦНС из четырех возможных (ствол головного мозга, шейный, грудной и поясничные отделы спинного мозга)
Клинически вероятный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в двух отделах – некоторые признаки поражения ЦМН ростральнее (выше) признаков поражения ПМН
Клинически вероятный, лабораторно подтвержденный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в одном отделе ЦНС (или только признаки поражения ЦМН в одном отделе) и лабораторно подтвержденные ЭМГ-признаки хронической и острой денервации в двух и более мышцах в двух и более конечностях
Возможный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в одном отделе ЦНС или признаки поражения ЦМН в двух и более отделах ЦНС

Примечание. ПМН – периферический мотонейрон; ЦМН – центральный мотонейрон.

но учитывать прежде всего наличие или отсутствие пирамидной симптоматики [5]. Поскольку пирамидная симптоматика у больного на начальных этапах отсутствовала, дифференциальную диагностику проводили с такими заболеваниями, как моноメリческая амиотрофия (ММА) нижней конечности, спинальная мышечная атрофия, ПМА. Диагноз ММА мог быть правомочен, учитывая развитие прогрессирующей атрофии конечности в молодом возрасте (не являющейся следствием полиомиелита или травм) в сочетании с крампи и фасцикуляциями (наблюдаются в 20–30% случаев ММА) [5], а также отсутствие чувствительных и бульбарных расстройств и признаков атрофии спинного мозга и стеноза позвоночного канала, выявляемых при МРТ.

Прогрессирующие изолированные двигательные расстройства с симптомами амиотрофии конечности позволяли предполагать также наличие спинальной мышечной атрофии взрослых IV типа (вариант Арана–Дюшенна). Однако для варианта Арана–Дюшенна характерны симметричность мышечной слабости и амиотрофий, а также снижение либо отсутствие сухожильных рефлексов.

Дифференциальная диагностика с ММН с блоками проведения, помимо клинических данных, основывалась на отсутствие таких важных ее признаков, как наличие блока проведения по моторным волокнам (не менее 30%) и повышение титра антител к ганглиозидам GM1 [6].

Вместе с тем появление у пациента в последующем новых проявлений – поражения центрального мотонейрона в виде пирамидной симптоматики в конечностях, патологического симптома Бабинского слева и ЭМГ-признаков хронического медленно прогрессирующего поражения мотонейронов поясничного и шейного утолщения (за пределами атрофированной конечности) – опровергало первоначальные диагнозы и позволяло с наибольшей вероятностью предполагать наличие болезни мотонейрона (БАС).

На сегодняшний день «золотым стандартом» диагностики БАС остаются пересмотренные Эль-Эскориальские критерии (2015).

Симптомы, необходимые для установления диагноза БАС:

- поражение центрального (по клиническим данным) и периферического (по клиническим и электрофизиологическим данным) мотонейронов;
- прогрессирование заболевания при условии исключения всех других возможных причин патологии по результатам ЭМГ и нейровизуализационных исследований.

Диагноз БАС устанавливается с различной степенью

достоверности, что определяется числом вовлеченных в патологический процесс отделов ЦНС по данным клинического обследования и ЭМГ [7, 8].

Диагностические критерии и категории БАС, согласно Эль-Эскориальским критериям 1994 г. с учетом пересмотра в 2015 г., приведены в таблице.

ЭМГ-признаки, необходимые для подтверждения БАС:

- невропатические признаки в виде потенциалов двигательных единиц увеличенной амплитуды и длительности, полифазных потенциалов;
- признаки острой и хронической денервации (спонтанная активность мышечных волокон – потенциалы фибрилляций, положительные острые волны); потенциалы фибрилляций – характерный симптом БАС, однако их распространенность может варьировать, отсутствие этих потенциалов ставит диагноз БАС под сомнение, но не исключает его [7].

К настоящему времени описаны как типичный, «классический» БАС, так и атипичные его формы: ПБП, синдром «свисающих» рук (Flail arm syndrome, вариант Вюльпиана–Бернгардта), синдром «свисающих» ног (Flail leg syndrome), ПМА и первичный латеральный склероз [8].

Трудности диагностики БАС заключаются в наличии атипичных форм, при которых достаточно долго как в нашем случае, патологический процесс может ограничиваться лишь одной частью тела (например, конечностью) [2]. Локальные клинические проявления при БАС представлены в виде слабости в одной конечности (до 60%), бульбарной дисфункции, проявляющейся дизартрией (30%). На начальные проявления в виде фронтотемпоральной деменции или дыхательной недостаточности приходится по 5% наблюдений [4]. Показано, что двигательные нарушения при БАС в 98% случаев начинаются в одной части тела [9]. У 29% пациентов начальные симптомы поражения конечности появились именно в нижней конечности.

Клинический опыт свидетельствует о том, что у некоторых пациентов поражение может существовать изолированно в одном спинальном отделе в течение многих лет. И хотя столь медленное прогрессирование описано лишь в небольшом количестве наблюдений, очевидно, что такой вариант поражения протекает не так быстро, как классический БАС, и выживаемость у этих пациентов выше [10].

У нашего пациента до развития пирамидной симптоматики клиническая картина была схожа с таковой ПМА. На сегодняшний день ПМА относят к одной из форм БАС,

хотя не все специалисты поддерживают такое мнение. Крайне медленное развитие заболевания (иногда в течение 20 лет), отсутствие пирамидных симптомов и бульбарных расстройств отличают его от БАС. В репрезентативном исследовании показано, что для ПМА характерны более позднее начало и благоприятное течение по сравнению с БАС, и это поддерживает гипотезу о нозологической самостоятельности данной формы БДН. Но в патоморфологических, нейровизуализационных и электрофизиологических исследованиях, несмотря на очевидное преимущественное поражение сегментарных мотонейронов, в значительной части случаев ПМА выявлено вовлечение в нейродегенеративный процесс пирамидных путей и моторной коры, что подтверждается и другими работами [11, 12].

Как известно, БАС не имеет характерных проявлений при МРТ. В более ранних сообщениях предполагалось, что структурные изменения при БАС могут быть выявлены при МРТ в виде гиперинтенсивного сигнала в кортикоспинальных трактах на Т2-взвешенных изображениях. Однако такие признаки имеются и у здоровых людей [13]. По данным недавних МРТ-исследований, у некоторых пациентов с БАС обнаружен гипointенсивный сигнал в моторной коре на Т2-взвешенных изображениях [14]. Также выявлена патология белого вещества в кортико-спинальном тракте и мозолистом теле, что тесно связано с клиническими признаками поражения верхнего мотонейрона. Локализованные аномалии серого вещества, проявляющиеся бульбарной дисфункцией, найдены в топографически соответствующей области левой моторной коры, а также в области Брока и ее гомологах, отвечающих за плавность речи. Длительный анализ показал прогрессирующие и широко распространенные изменения в сером веществе, в том числе в базальных ганглиях [15].

Сложность диагностики у нашего пациента обусловлена наличием нехарактерного для БАС расширения цент-

рального канала спинного мозга на уровне тел Т_{III-IX} по данным МРТ. В литературе имеются лишь единичные клинические описания больных БАС с синдромом «свисающих рук», у которых определяются линейный, интрамедулярно расположенный, гиперинтенсивный сигнал в шейном отделе спинного мозга, указывающий на атрофию и глиоз клеток передних рогов спинного мозга, и МРТ-признак в виде «глаза совы» на поперечном срезе [16].

Можно было бы предположить, что обнаруженные изменения в спинном мозге в нашем наблюдении проявляются описанными клиническими расстройствами. Однако при ЭМГ была обнаружена патология и за пределами МРТ-верифицированных пораженных сегментов спинного мозга. Кроме того, полученные нами ранее данные свидетельствуют о том, что наличие на аксиальном срезе подобной центрально расположенной округлой полости малого диаметра (гидромиелии), не увеличивающейся в размерах, не сопровождается неврологическими расстройствами с двигательными нарушениями. При этом гидромиелия у нашего пациента не может обусловить столь выраженную и прогрессирующую симптоматику в виде грубого пареза и атрофии нижней конечности [17, 18].

Таким образом, совокупность клинических признаков поражения центрального мотонейрона в виде пирамидной симптоматики в конечностях и периферического мотонейрона в виде асимметричного пареза, атрофии и снижения ахиллова рефлекса в правой нижней конечности, крампи и фасцикуляций; ЭМГ-признаков хронического медленно прогрессирующего поражения мотонейронов поясничного и шейного утолщения; симптоматики, выходящей за пределы иннервации уровня Т_{III-IX}, с расширением центрального канала спинного мозга позволяют диагностировать в соответствии с Эль-Эскориальскими критериями клинически вероятный БАС у больного с сопутствующей гидромиелией без клинических проявлений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Скворцова ВИ, Лимборская СА, Левицкий ГН. Современные представления об этиологии, патогенезе и лечении болезни двигательного нейрона. Журнал неврологии и психиатрии им С.С. Корсакова. 2005;105(1):3-4. [Skvortsova VI, Limborskaya SA, Levitskii GN. Modern representations about etiology, pathogenesis and treatment of motor neuron disease. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im S.S. Korsakova*. 2005;105(1):3-4. (In Russ.)].
2. Бакулин ИС, Червяков АВ, Захарова МН, Супонева НА, Пирадов МА. Возможности навигационной транскраниальной магнитной стимуляции в сложных диагностических случаях вовлечения верхнего мотонейрона: клиническое наблюдение. Нервно-мышечные болезни 2015;(2):32-7. [Bakulin IS, Chervyakov AV, Zakharova MN, Suponeva NA, Piradov MA. Navigated transcranial magnetic stimulation possibilities in difficult diagnostic cases upper motor neuron lesions — case report. *Nervno-myshechnye bolezni*. 2015;(2):32-7. (In Russ.)].
3. Norris F, Sheperd R, Denys E, et al. Onset, natural history and prognosis of adult motor neuron disease. *J Neurol Sci*. 1993 Aug;118(1):48-55.
4. Bäumer D, Talbot K, Turner MR. Advances in motor neurone disease. *J R Soc Med*. 2014 Jan;107(1):14-21. doi:10.1177/0141076813511451.
5. Gourie-Devi M. Monomelic amyotrophy of upper or lower limbs. *Handbook of Clinical Neurology*. 2007; 82:207–27.
6. Van Schaik IN, Bouche P, Illa I, et al. European Federation of Neurological Societies. Peripheral Nerve Society guideline on management of multifocal motor neuropathy. *Eur J Neurol*. 2006 Aug;13(8):802-8.
7. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on motor neuron diseases. Amyotrophic lateral sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial «Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis» workshop contributors. *J Neurol Sci*. 1994 Jul;124 Suppl:96-107.
8. Ludolph A, Drory V, Hardiman O, et al. WFN Research Group On ALS/MND A revision of the El Escorial criteria — 2015. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;16(5-6):291-2. doi:10.3109/21678421.2015.1049183. Epub 2015 Jun 29.
9. Ravits J, Paul P, Jorg C. Focality of upper and lower motor neuron degeneration at the clinical onset of ALS. *Neurology*. 2007 May 8;68(19):1571-5.
10. Jawdat O, Statland J, Barohn RJ, et al. Amyotrophic lateral sclerosis regional variants (brachial amyotrophic diplegia, leg amyotrophic diplegia, and isolated bulbar amyotrophic lateral sclerosis). *Neurol Clin*. 2015 Nov;33(4):775-85. doi:10.1016/j.ncl.2015.07.003. Epub 2015 Sep 8.
11. Kim W, Liu X, Sandner J, et al. Study of 962 patients indicates progressive muscular atrophy is a form of ALS. *Neurology*. 2009 Nov 17;73(20):1686-92. doi:10.1212/WNL.0b013e3181c1dea3.
12. Maragakis NJ. Motor neuron disease: progressive muscular atrophy in the ALS spectrum. *Nat Rev Neurol*. 2010 Apr;6(4):187-8. doi:10.1038/nrneuro.2010.29.
13. Foerster BR, Welsh RC, Feldman EL.

- 25 years of neuroimaging in amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2013 Sep;9(9):513-24. doi:10.1038/nrneurol.2013.153. Epub 2013 Aug 6.
14. Kwan JY, Jeong SY, Van Gelderen P, et al. Iron accumulation in deep cortical layers accounts for MRI signal abnormalities in ALS: correlating 7 tesla MRI and pathology. *PLoS One*. 2014 Mar 31;9(3):e93324. doi:10.1371/journal.pone.0093324. eCollection 2014.
15. Menke RA, Kö rner S, Filippini N, et al. Widespread grey matter pathology dominates the longitudinal cerebral MRI and clinical landscape of amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*. 2014 Sep;137(Pt 9):2546-55. doi:10.1093/brain/awu162. Epub 2014 Jun 20.
16. Kumar S, Mehta VK, Shukla R. Owl's eye sign: A rare neuroimaging finding in flail arm syndrome. *Neurology*. 2015 Apr 7;84(14):1500. doi:10.1212/WNL.0000000000001449.
17. Bogdanov EI, Mendelevich EG, Ibatullin MM. Spontaneous drainage in syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. *Neuroradiology*. 2000 Sep;42(9):676-8.
18. Менделевич ЕГ, Богданов ЭИ, Сурженко ИЛ. Постсирингомиелический синдром у больных с коллапсом сирингомиелической полости. Неврологический вестник. 2009; XLI(1):79-83. [Mendelevich EG, Bogdanov EI, Surzhenko IL. Post syringomyelic syndrome in patients with collapse of syringomyelic cavity. *Nevrologicheskii vestnik*. 2009; XLI(1):79-83. (In Russ.)].

Поступила 4.08 2016

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.