

# ТЕЗИСЫ



Всероссийская конференция  
с международным участием  
ИНТЕГРАТИВНАЯ ФИЗИОЛОГИЯ

7-9 декабря 2022

Институт физиологии им. И.П. Павлова РАН  
Санкт-Петербург

**Мономиелическая амиотрофия. Клинический случай**  
Шульман А.А.<sup>1</sup>, Самигуллин Б.Р.<sup>1,2</sup>, Балтин М.Э.<sup>1</sup>, Дворкина А.И.<sup>1</sup>,  
Балтина Т.В.<sup>1</sup>

1 - Казанский федеральный университет

2 - Медицинский центр "НейроСтарт"  
ani\_07@mail.ru

**Введение.** Мономелическая амиотрофия, или болезнь Хираяма, редкая форма прогрессирующего заболевания мотонейронов, обусловленная некротическим поражением передних рогов спинного мозга.

**Цель исследования.** Оценить методом электромиографии состояние мышц ног пациента при постановке неврологического диагноза.

**Материалы и методы.** Обследован молодой человек 17 лет с жалобами на слабость и утомляемость в обеих кистях рук (более ярко выражена справа) и слабость в ногах при сгибании головы. Был проведен клинико-неврологический, электрофизиологический анализ МРТ головы и шеи при выполнении функциональных проб. Для оценки мышечной силы пациента просили выполнить максимальное сокращение стопы на себя при положении головы прямо и при наклоне головы вперед при этом регистрировали ЭМГ с передних большеберцовых мышц обеих ног.

**Результаты и обсуждение.** При проведении функциональной пробы МРТ были выявлены характерные признаки мономиелической атрофии. Клинически выявлена атрофия мышц кисти справа, фасцикуляции. При флексии шеи через 1 минуту возникла слабость 4б в разгибателях стоп. Амплитуда максимального М-ответа ПБМ в позе голова прямо, стопы сокращены на себя составила справа 2,7 мВ, слева 1,7 мВ при наклоне головы вперед амплитуда справа составила 0,7 мВ, слева 0,3 мВ, при этом в верхних конечностях более выражено снижение силы в правой руке, чем в левой. По данным литературы для «классического» варианта мономиелической амиотрофии не характерны чувствительные расстройства, пирамидные симптомы, вовлечение мышц ног.

**Заключение.** Таким образом использование электрофизиологических методов исследования наряду с методами нейровизуализации позволило установить более точную картину течения болезни.

**Источник финансирования.** Работа выполнена в рамках программы «Стратегическое академическое лидерство Казанского федерального университета» (ПРИОРИТЕТ-2030).