

HIRAYAMA'S DISEASE

Paschalina Tsianti¹, Dimitrios Parisis¹, Panagiotis Ioannidis¹, Nikolaos Grigoriadis¹
¹2nd Neurology Department, AHEPA Hospital, Aristotle University of Thessaloniki, Greece

Abstract

We describe an interesting case of a 27-year-old male patient presenting with a 8-year history of amyotrophic hand weakness of obscure etiology. He was diagnosed eventually with Hirayama's disease only after flexion MRI of the cervical spine was performed.

Keywords: Hirayama disease, monomelic amyotrophy, Cervical flexion MRI

ΝΟΣΟΣ ΤΟΥ HIRAYAMA

Πασχαλίνα Τσιαντή¹, Δημήτριος Παρίσις¹, Παναγιώτης Ιωαννίδης¹, Νικόλαος Γρηγοριάδης¹
¹Β' Νευρολογική Κλινική, ΠΓΝΘ ΑΧΕΠΑ, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, Ελλάδα

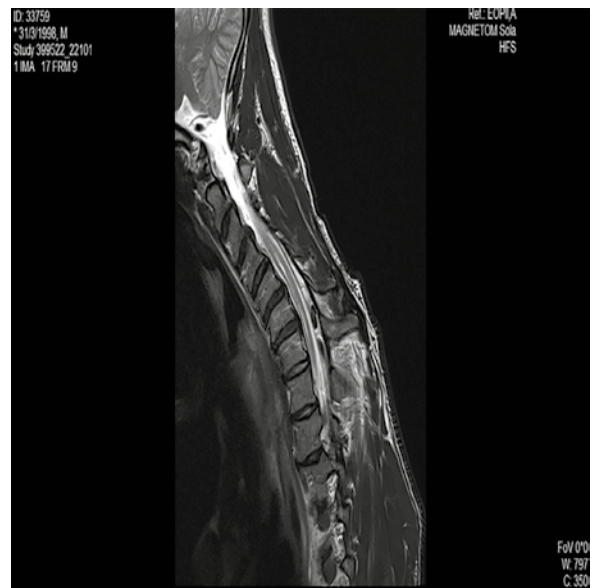
Περίληψη

Περιγράφουμε μια ενδιαφέρουσα περίπτωση άρρενος ασθενούς 27 ετών με ατροφική πάρεση των άκρων χειρών από 8ετίας αγνώστου αιτιολογίας. Ο φαινότυπος αποδόθηκε τελικά στην σπάνια νόσο του Hirayama μόνο κατόπιν διενέργειας μαγνητικής τομογραφίας της ΑΜΣΣ με κάμψη της κεφαλής.

Λέξεις-κλειδιά: Νόσος Hirayama, Μονομελική αμυοτροφία, Μαγνητική τομογραφία ΑΜΣΣ με κάμψη του αυχένα

Άνδρας 27 ετών προσέρχεται με χαλαρή, ατροφική πάρεση σοβαρού βαθμού κατανομής Α8-Θ1 αμφοτεροπλεύρως. Η έναρξη της μυϊκής αδυναμίας τοποθετείται στην ηλικία των 19 ετών από το δεξιό άνω άκρο, ενώ προοδευτικά υπήρξε επέκταση στο αριστερό άνω άκρο και επιβάρυνση του νευρολογικού ελλείμματος. Αναφέρεται, επίσης, επιδείνωση των συμπτωμάτων κατά την έκθεση στο κρύο και άτυπος τρόμος των δακτύλων με χαρακτήρες μινιπολυμυοκλόνου. Σε νευροφυσιολογικό έλεγχο καταγράφεται χρόνια μερική απονεύρωση σοβαρού βαθμού κατανομής Α8-Θ1 αμφοτεροπλεύρως, ενώ σε μαγνητική τομογραφία ΑΜΣΣ αναφέρεται πιθανή συριγγο/υδρομυελία. Γενετική εξέταση με επόμενης γενιάς αλληλοπύκνωση δεν κατέδειξε παθογόνες ή πιθανά παθογόνες μεταλλάξεις. Ζητείται νέα μαγνητική τομογραφία ΑΜΣΣ με κάμψη του αυχένα υπό γωνία 40°, η οποία αποκάλυψε τα χαρακτηριστικά ακτινολογικά ευρήματα της νόσου του Hirayama (εικ.1).

Η νόσος του Hirayama αποτελεί μια σπάνια νευρολογική διαταραχή με επιδημιολογική έμφαση σε εφήβους και νέους άνδρες Ασιατικής καταγωγής, που προκαλεί αυτο-περιοριζόμενη απώλεια κινητικών νευρώνων σε ασύμμετρη κατανομή Α7-Θ1.^[1] Παθογενετικά θεωρείται ότι η εμπρόσθια μετατόπιση του οπίσθιου σκληραίου σάκκου κατά την κάμψη



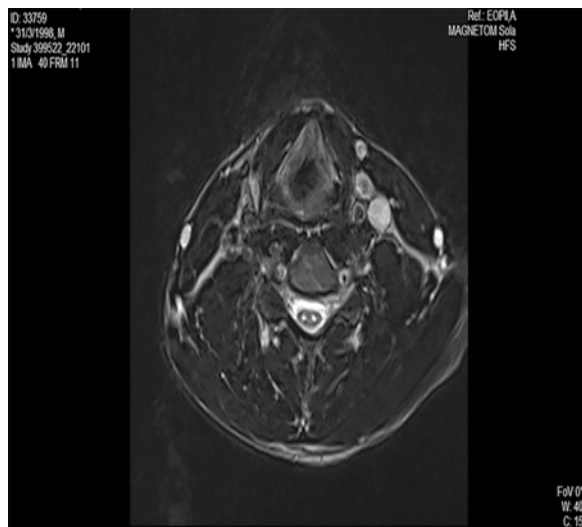
Εικόνα 1 α) Μεγάλου βαθμού μετατόπιση προς τα εμπρός του οπίσθιου σκληραίου σάκκου, εμφανή 'κενά ροής' (flow voids) λόγω διεύρυνσης του ραχιαίου επισκληρίδιου φλεβικού πλέγματος. T2 οβελιαία τομή (ΑΜΣΣ σε κάμψη 40o).

της κεφαλής προκαλεί συμπίεση του νωτιαίου μυελού με συνέπεια την πρόκληση μικρο-ισχαιμικών αλλοιώσεων στα πρόσθια κέρατα.^[2] Στο κατάλληλο κλινικό πλαίσιο, η δυναμική μαγνητική τομογραφία



Εικόνα 1 β) Ημισελήνοειδούς τύπου (crescent like) σκιαγραφική ενίσχυση λόγω συμφόρησης στο επισκληρίδιο φλεβικό πλέγμα.

T1 οβελιαία τομή μετά από ενδοφλέβια χορήγηση γαδολινίου (ΑΜΣΣ σε κάμψη 40ο).



Εικόνα 1 γ) 'Όφθαλμοί της κουκουβάγιας' (owl's eyes sign) T2 εγκάρσια τομή στο επίπεδο Α6 (ΑΜΣΣ σε ουδέτερη θέση)

σε κάμψη της κεφαλής είναι απαραίτητη και επαρκής για την τεκμηρίωση της διάγνωσης.

ΣΥΓΚΡΟΥΣΗ ΣΥΜΦΕΡΟΝΤΩΝ

Οι συγγραφείς δηλώνουν ότι δεν υπάρχουν θέματα σύγκρουσης συμφερόντων.

Βιβλιογραφία

- [1] Iacono S, Di Stefano V, Gagliardo A, et al. Hirayama disease: Nosological classification and neuroimaging clues for diagnosis. *J Neuroimaging*. 2022 Jul;32(4):596-603. <https://doi.org/10.1111/jon.12993>
- [2] Wang H, Tian Y, Wu J, et al. Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease. *Front Neurol*. 2022 Feb 1;12:811943. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.811943>