

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ante los hallazgos del paciente se decide iniciar tratamiento fisioterapéutico para potenciar las destrezas manipulativas pesar de no haber completado el diagnóstico y solicitar una electromiografía (EMG) y electroneurografía, que aportan la conclusión de atrapamiento del nervio cubital izquierdo a su paso a través de la muñeca de grado leve-moderado sin signos de reinervación.

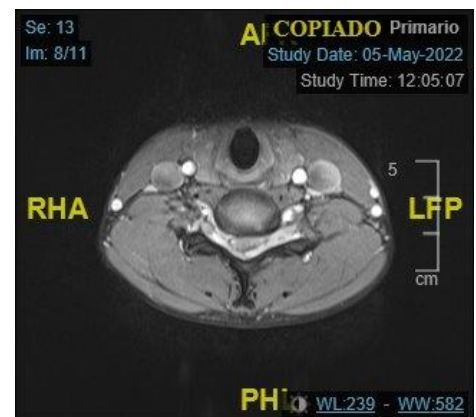
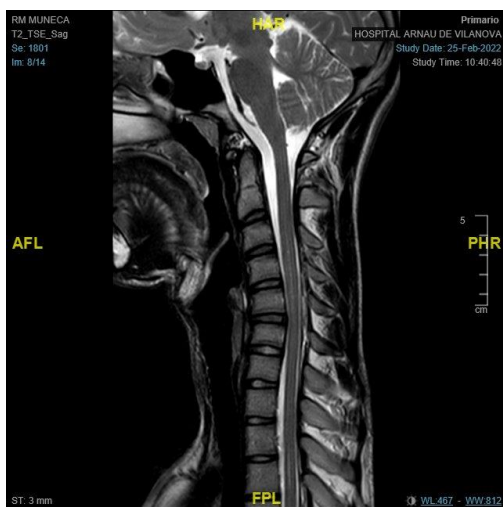
En la revisión en paciente no ha mejorado con la fisioterapia y al no ser congruentes los estudios de EMG con la clínica se decide solicitar una resonancia magnética (RM) cervical y de muñeca.

La RM de muñeca muestra un nervio cubital normal con hiperintensidad en T2 y STIR en la musculatura intrínseca entre los dedos 3<sup>o</sup>-5<sup>o</sup>.

La RM cervical y de plexos cérvico-braquiales halla una inversión de la lordosis fisiológica cervical que provoca una reducción del calibre del canal y adelgazamiento de la médula a nivel del segmento C5/C6. Los plexos cervico-braquiales aparecen simétricos y normales.

Se decide solicitar RM de columna cervical en flexión e interrumpir el tratamiento fisioterapéutico.

La RM en flexión del cuello aporta un resultado de desplazamiento anterior de la duramadre posterior desde C3-C4 hasta C7 que condiciona compresión medular con estenosis de canal aproximadamente del 50% siendo máxima a nivel de C5-C6 de predominio izquierdo.



## **RESOLUCIÓN DIAGNÓSTICA**

Esta clínica y pruebas diagnósticas (especialmente la RM) nos permiten llegar al diagnóstico de enfermedad de Hirayama.

La enfermedad de Hirayama, o atrofia muscular juvenil distal de una extremidad superior, es una causa infrecuente de mielopatía cervical, descrita en Japón por Keizo Hirayama en 1959. Afecta principalmente a los adolescentes varones, caracterizándose por la debilidad muscular progresiva y atrofia distal de una extremidad superior, seguida de la parálisis de lenta evolución. Aunque la causa sigue siendo poco clara, hallazgos neuropáticos y radiológicos sugieren un desplazamiento hacia delante del saco dural posterior cervical durante la flexión del cuello, causando la compresión de la médula cervical, produciendo cambios atróficos y enfermedad isquémica del cuerno anterior, con consecuencia de enfermedad de segunda motoneurona.

El sistema de clasificación de Huashan nos guía en el manejo:

- Tipo 1: Atrofia de los músculos de la mano y el antebrazo o asimétrica atrofia bilateral en miembros superiores con Tipo 1a (estable) y Tipo 1b (progresivo).
- Tipo 2: Atrofia con afectación piramidal.
- Tipo 3: Atípico con atrofia del músculo proximal del miembro superior o miembros superiores simétricos o presencia de disfunción sensorial.

Las tipo 1 y tipo 3 se manejan de forma conservadora, mientras que la enfermedad tipo 2 requiere intervención quirúrgica.

## **PRESCRIPCIÓN TERAPÉUTICA**

En nuestra revisión bibliográfica encontramos diferentes opciones terapéuticas: ortesis cervicales, la fusión vertebral y la duraplastia asociada a fusión.

En el caso de nuestro paciente optamos por ortesis cervical tipo Philadelphia y tratamiento mediante terapia ocupacional.

En el momento actual tras un año de revisiones el paciente se mantiene clínicamente estable, con poca adherencia al tratamiento con el collarín.

Los diferentes casos que hemos revisado, relatan una estabilización del daño o incluso mejoría clínica a partir de los 2 años de seguimiento con alguna de las opciones terapéuticas descritas anteriormente sin evidencias de diferencias entre ellas.

## **DISCUSIÓN**

La enfermedad de Hirayama es una mielopatía cervical poco frecuente que suele darse en pacientes jóvenes con carácter unilateral con predominancia en varones asiáticos

Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de parálisis de MMSS sobre todo en pacientes jóvenes.

El diagnóstico precoz y tratamiento pueden detener e incluso revertir el deterioro progresivo del paciente.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Álvarez-Cordovés, M., Mirpuri-Mirpuri, P., & Pérez-Monje, A. (2013). Sospecha de enfermedad de Hirayama. A propósito de un caso en Atención Primaria. Revisión clínica. Medicina De Familia. Semergen, 39(5), e1-e3. <https://doi.org/10.1016/j.semerg.2012.05.017>
2. Díaz, J. M. H., Morales, L. G., Nodarse, Y. G., Díaz, Z. H., García, E. O., Gil, J., & López, L. I. (2015). Enfermedad de Hirayama en un adolescente. Revista Cubana de Pediatría, 87(4), 522-528. <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v87n4/ped15415.pdf>
3. Arrese, I., Rivas, J., Esteban, J., Ramos, A., & Lobato, R. D. (2009b). A case of Hirayama disease treated with laminectomy and duraplasty without spinal fusion. Neurocirugía, 20(6), 555-558. [https://doi.org/10.1016/s1130-1473\(09\)70134-4](https://doi.org/10.1016/s1130-1473(09)70134-4)
4. Imamura, H., Matsumoto, S., Hayase, M., Oda, Y., Kikuchi, H., & Takano, M. (2001). [A case of Hirayama's disease successfully treated by anterior cervical decompression and fusion]. Nō to shinkei Brain and nerve, 53(11), 1033-1038.