

# Hirayama Hastalığı ve Tanıda Manyetik Rezonans Görüntülemenin Önemi

Mürvet YÜKSEL<sup>1</sup>, Orhan KALEMCI<sup>2</sup>, Kasım Zafer YÜKSEL<sup>3</sup>,  
Cenk ERGÜDEN<sup>2</sup>, Kemal YÜCESOY<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

<sup>2</sup> Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, İzmir

<sup>3</sup> Kahramanmaraş Sütçü İmam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kahramanmaraş

✓ Hirayama hastalığı, genç erkeklerde daha sık görülen benign bir alt motor nöron hastalığıdır. Son derece enderdir. Distal üst ekstremitelerde güçsüzlük ve kas erimesiyle karakterizedir. Bu makalede ellerinde ve ön kolunda güçsüzlük ve kaslarında erime yakınması olan 20 yaşında erkek hasta sunulmuştur. Refleksler, pozisyon ve vibrasyon duyularında dahil olmak üzere genel duyu muayenesi normaldir. Elektromyografi tetkikinde C7-T1 innervasyonlu kaslarda akut ve kronik denervasyon bulguları saptanmıştır. Rutin nonfleksiyon servikal MRG tetkikinde C6-C7 vertebral düzeylerde spinal kord atrofi saptanmıştır. Daha sonra fleksiyon servikal MRG inceleme ile spinal kordla posterior duramaterin ilişkisini değerlendirmek için yinelenmiş ve karakteristik MR bulguları ile Hirayama hastalığı tanısı doğrulanmıştır. Radyologlar ve klinisyenler atrofinin ilerlemesinin vakit geçirilmeden durdurulması için bu hastalığın farkında olmalıdır.

**Anahtar kelimeler:** Hirayama hastalığı, manyetik rezonans görüntüleme, myelopati

*J Nervous Sys Surgery 2009; 2(4):191-195*

## Hirayama Disease and the Importance of Magnetic Resonans Imaging for Diagnosis

✓ Hirayama disease is a benign disease of the lower motor neurons which is encountered mostly in young adults. This disease is extremely rare and characterized by the wasting and weakness of the distal upper extremities. In this paper, we present a 20 year- old male patient with the complaint of weakness and muscle wasting of the hands and forearms. Neurological examination revealed no abnormality including reflexes, position and vibration sensations. Electromyographic examination of the patient showed acute and chronic denervation of the muscles which are innervated by C7-T1 segments. Non-flexion MRI examination was obtained showing spinal cord atrophy at C6-C7 vertebral segments. Then flexion cervical MRI examination was obtained in order to evaluate the relationship between the spinal cord and the posterior dura mater and characteristic MRI findings confirmed the diagnosis of Hirayama disease. Radiologists and the clinicians should be aware of this disease in order to prevent progression of the atrophy.

**Key words:** Hirayama disease, magnetic resonans imaging, myelopathy

*J Nervous Sys Surgery 2009; 2(4):191-195*

İlk kez 1959 yılında Hirayama tarafından tanımlanan ve kendi adıyla anılan bu hastalık, özellikle 15-25 yaş arası genç erkekleri etkileyen segmental alt motor nöron hastalığıdır<sup>(4,3,6,10)</sup>. Distal üst ekstremitenin juvenil muskuler atrofi olarak bilinen Hirayama Hastalığı (HH)

aynı zamanda monomelik amyotrofi, benign fokal amyotrofi, unilateral üst ekstremitenin juvenil muskuler atrofi ve juvenil asimetric segmental spinal muskuler atrofi olarak da isimlendirilir<sup>(3,6,9)</sup>. Son derece ender olan bu hastalığı taşıyan ve literatürde bildirilen olguların büyük

çoğunluğu Japonya'dandır <sup>(10,11)</sup>. Bu durum hastalığın etiopatogenezinde etnik bir yatkınlık olabileceği görüşünü desteklemektedir. Hastalık distal üst ekstremitelerde güçsüzlük ve kas erimesiyle karakterizedir. Brakioradial kas korunmuştur <sup>(3,6,8)</sup>. Hastalık sinsice başlar, 2-5 yıl içinde yavaş bir progresyon gösterir ve daha sonra bu progresyon büyük oranda durur <sup>(6,8)</sup>.

Fizyopatolojiden alt servikal bölgede duramaterin posterior duvarının yeterli elastikiyette olmaması, gergin dura kısmının fleksiyon hareketi sırasında anteriora yer değiştirmesi ve bu sırada spinal kord üzerinde dinamik kompresyon ve iskemik değişiklikler oluşturması sorumlu tutulmuştur <sup>(1,3,6,8)</sup>. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) HH tanısında yardımcıdır <sup>(1,2,3,9)</sup>.

Bu olgu sunumunda her iki ön kol ve ellerinde zamanla artan güçsüzlük ve kaslarında erime yakınması olan 20 yaşında bir erkek olgu MRG

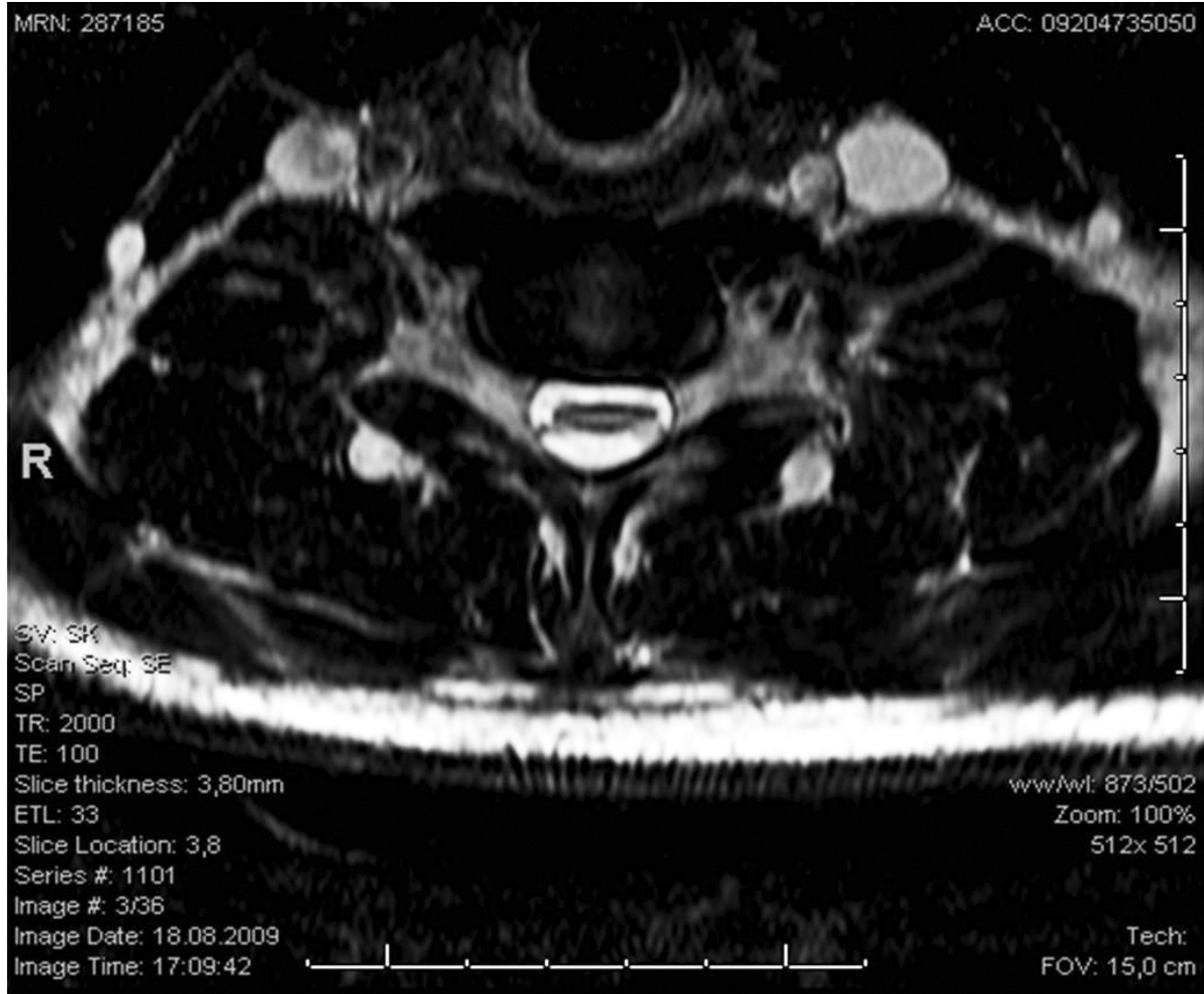
bulguları ile birlikte sunulmuştur.

## OLGU

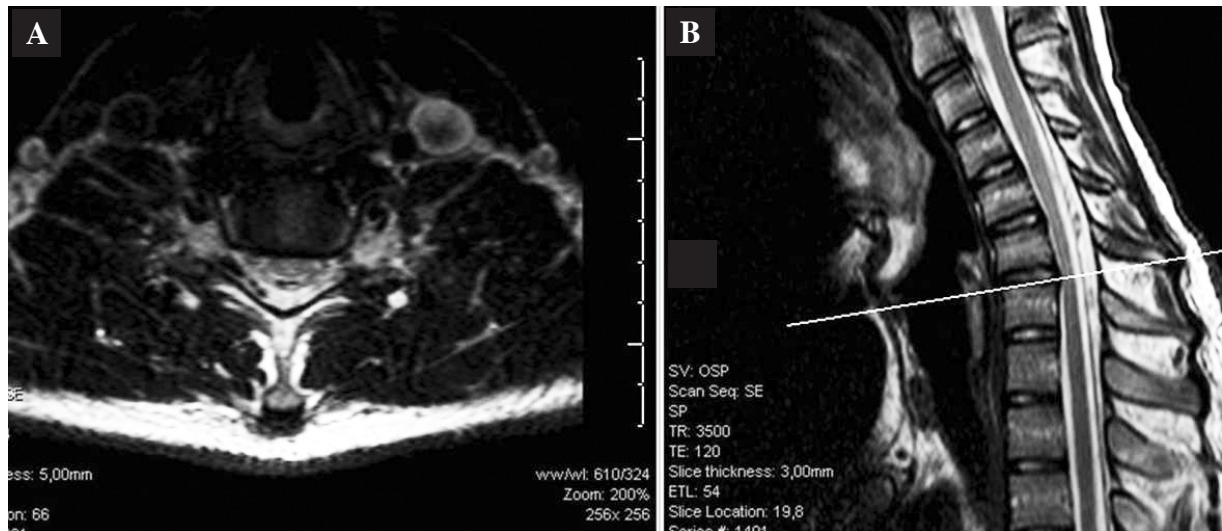
Yirmi yaşında erkek hasta, son bir yıl içinde her iki ön kol ve ellerinde giderek artan güçsüzlük ve kaslarında erime yakınması ile beyin ve sinir cerrahisi polikliniğine başvurdu. Yapılan fizik bakışında intrinsik el kaslarında ve ön kolda yaygın atrofi dışında bir patoloji saptanmadı. Nörolojik bakışında da refleksler, duyu, pozisyon ve vibrasyon da dahil olmak üzere tüm bulgular normal sınırlardaydı. Laboratuvar tetkiklerinde tamamen normal bulunan olgunun öz ve soy geçmişinde de özellik saptanmadı. Elektromiyografi tetkikinde C7-T1 innervasyonlu kaslarda akut ve kronik denervasyon bulguları saptandı. Olgudan istenen servikal MRG'de hastalara nötral-pozisyon ve fleksiyon servikal MRG'de aksiyal ve sagittal planda T1-ağırlıklı ve T2-ağırlıklı spin eko sekanslar



Resim 1. Nötral-pozisyon sagittal T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde servikal lordozda düzleşme ve C6-7 düzeyinde kord atrofi izleniyor.



Resim 2. Nötral-pozisyon aksiyel T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde kord atrofsi izleniyor.



Resim 3. Fleksiyon MRG çalışmaları. Aksiyel (a) T2 ağırlıklı ve sagittal (b) T2 ağırlıklı görüntüde anterior subaraknoid alanda silinme, spinal kordda kompresyon ve düzleşme, posterior durada anteriora doğru şift, posterior epidural alanda genişleme ve flow void sinyaller içeren belirginleşmiş epidural venöz pleksus izleniyor.

uygulandı. T2 ağırlıklı sagittal kesitlerde C6-C7 vertebral düzeylerde spinal kord atrofisi ve T2 ağırlıklı aksiyel görüntülerde bu seviyede spinal kordda minimal sinyal artışı saptanmıştır (Resim 1, 2). Daha sonra spinal kordla posterior duramaterin ilişkisini değerlendirmek için servikal MRG incelemesi fleksiyonda yenilendi.. Boynun fleksiyonu süresince elde edilen bu görüntülerde posterior duranın öne doğru yer değiştirdiği, bununla ilişkili olarak spinal kordda öne doğru yer değiştirme ve bası bulguları olduğu görüldü. Posterior epidural alan genişlemişti ve epidural venöz pleksus belirgindi (Resim 3). Hastanın yaşı, ön kolda atrofisinin belirgin olduğu kas gruplarının özelliği ve MRG bulgularıyla HH tanısı konuldu ve olguya 3 hafta süreyle servikal yakalık ve sonrasında aktif lordoz sağlayıcı boyun egzersizleri verildi.

## TARTIŞMA

Hirayama hastalığı çok ender olup, nedeni tam olarak bilinmemektedir. Genelde kabul gören hipotez fleksiyonun indüklediği servikal myelopatidir. Bu hipotez Hirayama hastalarının ön boynuz hücrelerinde bulunan non-spesifik iskemik lezyonlarla desteklenmiştir (6). İlk olarak Kikuchi ve ark. (5), altta yatan mekanizmanın, duramater ile vertebral kolonun büyümesindeki orantısızlık olduğunu öne sürmüşlerdir. Erkekler ve kadınlar arasında farklı büyüme hızları olduğu için bu durum hastalığın erkeklerde fazla görülmesinin nedenini açıklamada bir faktör olabilir (9). Atopik hastalar ve serum IgE düzeylerinin yüksekliği bu hasta grubunda genel popülasyona göre yüksek bulunmuştur (7,9). Sağlıklı kişilerde gevşek olan duramater fleksiyonda izlenen uzunluk artışını kompanse edebilir. Fakat Hirayama hastalığı olan olgularda spinal kanalın uzunluğu fleksiyonla artarken duramater gerilir ve vertebral kanal duvarından ayrılır. Bu durum posterior duramaterin anteriora yer değiştirmesi ve spinal kord kompresyonu ile sonuçlanır. Bu kompresyon alt servikal spinal kordda anterior spinal arter sulama alanında dolaşım bozukluğu-

na neden olabilir. Yineleyen veya sürekli boyun fleksiyonu ile oluşan kronik dolaşım bozukluğu gliozis ve lokalize kord atrofisi oluşturabilir (2,3,5,6,8,9).

HH sinsi başlangıçlı, kendini sınırlayan benign bir hastalık olup, başlıca 15-25 yaş arasında genç erkeklerde görülmektedir. Yirmi yaşında erkek olan olgumuzda literatür ile uyumlu yaş grubunda olup, HH için tipik bir başlangıç tanımlanmıştır. Çoğunlukla tek taraflıdır ve ön kol ve el kaslarında güçsüzlük ve atrofi ile beraber soğuk parezisi tanımlanmıştır (8,11). Duyusal veya piramidal yol tutulumu yoktur. Ön kolda distal ve ulnar kısımda atrofi gelişirken radialis kası sağlam kalır. Parmaklarda ve bilekte gelişen güçsüzlük hem fleksör hem ekstensör kasları etkiler. Yüz, boyun, göğüs ve bacaklarda atrofi izlenmez (10,11). Bizim olgumuzda da literatürle uyumlu muayene bulguları saptanmıştır.

Hirayamalı hastalarda, servikal radyografilerde lordozda düzleşme veya skolyoz dışında spesifik bulgu izlenmez. Boyun fleksiyonda iken yapılan myelografi posterior dural duvarın öne doğru olan yer değiştirmesini gösterebilir, fakat bu tetkiki yapmak zordur. Çünkü boyun fleksiyonda iken kontrast maddeyi servikal subaraknoid alanda tutmak kolay değildir (2). Hastalığın radyolojik tanısında MRG tetkiki ön plandadır. Çeşitli MR görüntüleme bulguları tanımlanmıştır. Bunlar başlıca; lokalize alt servikal kord atrofisi, asimetric kord düzleşmesi, alt servikal kordda parankimal sinyal değişiklikleri, anormal servikal kurvatur, posterior dural kese ve altındaki lamina arasındaki bağlantının kaybolması, servikal dural kanalın posterior duvarının anteriora doğru şifti, posterior epidural alanda genişleme, alt servikal ve torasik bölgede kontrast tutan epidural komponent ve dilate epidural venöz pleksusu düşündürülen belirgin epidural alanda akıma bağlı sinyal kayıpları olan alanlardır. Yine sıklıkla asimetric/simetric alt servikal kord atrofisi, fleksiyon çalışmalarında posterior epidural venöz pleksusta belirginleşme ve kontrast tutu-

lumu, posterior duranın anteriora doğru şifti görülebilir. Özellikle nötral pozisyonda posterior dural kese ve altındaki lamina arasındaki bağlantının kaybı, fleksiyon çalışmalarında servikal dural kanalın posterior duvarının anteriora doğru şifti ve kontrast tutan epidural komponent ile dilate epidural venöz pleksusu düşündürülen alanlar yüksek oranda HH'ni düşündürmelidir (2,3,9). Değişiklikler sıklıkla C6 vertebral düzeyde en belirgindir. Literatürde Hirayamalı hastalarda rutin MRG çalışmalarında özellikle alt servikal bölgede asimetrik kord atrofisi tanımlanmıştır. Elleri ve/veya ön kolunda kas atrofisi olan genç bir hastada bu bulgular izlendiğinde Hirayama hastalığı kuşkusu oluşmalı ve fleksiyon MRG çalışması tanıyı konfirme etmek için yapılmalıdır (2). Bizim olgumuzda da nötral-pozisyon servikal MRG'de literatur ile uyumlu olarak alt servikal segmentlerde spinal kord atrofisi izlenmiş, fleksiyon MRG görüntüleriyle de Hirayama hastalığı tanısı doğrulanmıştır.

Hirayama hastalığı myelopati semptom ve bulguları oluştuğunda nonprogresif olsa bile tedavi edilmelidir. Hastalık erken tanınırsa boyun fleksiyonunun sınırlanması son derece yararlı olabilir. Servikal boyunluk kullanılması fleksiyonu önleyecek ve hastalığın progresyonunu durdura-caktır. Bu kesinlikle boyun ekzersizleri ile desteklenmelidir. Servikal boyunluk kullanımı etkisiz olduğu durumlarda cerrahi girişim yapılabilir. Seçilmiş olgularda başarılı sonuçlar bildirilmiştir. Dural kanalın posterior kısmının inelastik olması ve venöz dolgunluğun pasif olması görüşü günümüzde ön planda olması nedeniyle konservatif tedaviden yarar görmeyen ve yakınmalarında progresyon saptanan hastalarda nöroşirürjikal cerrahi girişim planlanıyorsa ilk tercih duraplasti olmalıdır. Posterior dekompresyon, laminoplasti ve posterior füzyon günümüzde başarılı sonuçlar vermektedir Yine boynun flek-

siyonunu engellemek amacı ile anterior füzyon ameliyatları bir başka cerrahi seçenektir (8).

Sonuç olarak, bu hastalığın erken tanınması önemlidir. Çünkü boyun fleksiyonunun önlenmesi hastalığın progresyonunu durdurabilir. MR görüntüleme Hirayama hastalığının tanısında son derece yardımcıdır. Fleksiyon çalışmaları bu hastalarda MRG protokolunun temel parçası olmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. **Chen CJ, Hsu HL, Tseng YC, Lyu RK, Chen CM, Huang YC, Wang LJ, Wong YC, See LC.** Hirayama flexion myelopathy: neutral-position MR imaging findings-importance of loss of attachment. *Radiology* 2004; 231:39-44.
2. **Chi-Jen Chen, Chiung-Mei Chen, Chia-Lun Wu, Long-Sun Ro, Sien-Tsong Chen, and Tsong-Hai Lee.** Hirayama Disease: MR Diagnosis. *AJNR* 1998; 19:365-8.
3. **Gandhi D, Goyal M, Bourque PR, Jain R.** Case 68: Hirayama disease *Radiology* 2004; 230:692-6.
4. **Hirayama K, Toyokura Y, Tsubaki T.** Juvenile muscular atrophy unilateral upper extremity- a new clinical entity. *Psychiatr Neurol Jpn* 1959; 61:2190-7.
5. **Kikuchi S, Tashiro K, Kitagawa M, Iwasaki Y, Abe H.** A mechanism of juvenile muscular atrophy localized in the hand and forearm (Hirayama's disease)--flexion myelopathy with tight dural canal in flexion. *Rinsho Shinkeigaku* 1987; 27:412-9.
6. **Meijerink MR, Castelijns J, Barkhof F.** Segmental muscular atrophy of the distal upper extremity (Hirayama disease): An atypical case with anterior dural detachment. *European Journal of Radiology Extra* 2009; 72:e53-e55.
7. **Oguro K, Kita M, Mori Y, Watanabe Y, Taniguchi Y.** A case of Hirayama disease. *Brain Dev* 2008; 30:151-4.
8. **Patel TR, Chiocca EA, Freimer ML, Christoforidis GA.** Lack of epidural pressure change with neck flexion in a patient with Hirayama disease: case report. *Neurosurgery* 2009; 64:E1196-7.
9. **Sonwalkar HA, Shah RS, Khan FK, Gupta AK, Bodhey NK, Vottath S, Purkayastha S.** Imaging features in Hirayama disease. *Neurol India* 2008; 56:22-6.
10. **Tuncbay T, Tuncbay E.** Nöromusküler hastalıklar. İzmir: Ege Üniversitesi Basım Evi, 2000: 136-140.
11. **Yoldaş TK, Çoruh Y, Keklikoğlu HD, Polat HG, Güven B.** Hirayama hastalığı (monomelik amyotrofi). *Fırat Tıp Dergisi* 2008; 13:274-6.