



# Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

## C0309 - ENFERMEDAD DE HIRAYAMA. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO Y OPCIONES DE TRATAMIENTO

M.A. Álvarez Vega, A. Antuña Ramos, **Y.M. Batista Batista**, K.M. Piña Batista, J. González Alarcón y A. Fernández Canal

Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España.

### Resumen

**Objetivos:** Le enfermedad de Hirayama (atrofia muscular juvenil de la extremidad superior distal) se define como una mielopatía cervical, que afecta a gente joven y que se origina por un desplazamiento anterior del saco dural posterior durante la flexión cervical. Esto produce compresión de la médula espinal cervical, que evoluciona con atrofia y cambios isquémicos en el asta anterior medular.

**Métodos:** Paciente de 26 años sin antecedente traumático que acude a la consulta con dolor cervical de evolución crónica y parestesias en miembros superiores.

**Resultados:** En la exploración clínica no presenta afectación de reflejos osteomusculares, de fuerza ni atrofia en miembros superiores. En la resonancia magnética de columna cervical se observa una inversión de la lordosis cervical, adelgazamiento medular por detrás del disco C5-6 con hiperseñal centromedular lineal. En hiperflexión se muestra un estrechamiento del canal espinal que se acentúa en C5 y C6, con un despegamiento y desplazamiento anterior de la dura posterior. El electromiograma y los potenciales evocados descartan signos radiculares o mielopáticos agudos. Las opciones quirúrgicas descritas en la literatura pueden ser un abordaje vía anterior cervical con fusión vertebral, o una vía posterior, duroplastia sin fusión vertebral. En este caso se ha optado por observación clínica, con estabilización de la sintomatología, la clínica y la radiología.

**Conclusiones:** La indicación de una intervención quirúrgica en el tratamiento de la enfermedad de Hirayama es controvertida por la tendencia natural de la enfermedad a estabilizarse tras 2-3 años de evolución. Existe un escaso número de pacientes operados con diferentes técnicas quirúrgicas y los resultados son inciertos. Se deber reservar la cirugía para casos graves con una evidente y rápida progresión clínica. No está establecida cual es la mejor técnica, pero para su diagnóstico es imprescindible la realización de una resonancia cervical en flexo-extensión cervical y un tratamiento precoz en caso de progresión clínica.