



## REVISIÓN DE TEMA

# Resonancia magnética de columna cervical con secuencia en flexión para el diagnóstico de la enfermedad de Hirayama



P. Diluca\*, H. Giraldo, R. Muñoz, R. Salvatico, H. Lambre y P. Lylyk

*Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Clínica La Sagrada Familia, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina*

Recibido el 22 de diciembre de 2015; aceptado el 12 de junio de 2016

Disponible en Internet el 22 de julio de 2016

### PALABRAS CLAVE

Atrofia;  
Columna vertebral;  
Enfermedad de Hirayama;  
Resonancia magnética

**Resumen** La enfermedad de Hirayama o atrofia muscular espinal juvenil no progresiva de las extremidades superiores es una clase de mielopatía relacionada con la flexión del cuello. Afecta principalmente a hombres jóvenes (entre 15 y 25 años) y se caracteriza por una debilidad muscular asimétrica y unilateral de miembros superiores con atrofia. Suele presentarse de manera insidiosa, con curso progresivo y autolimitado a los 3-4 años del inicio del cuadro.

Se cree que es producida por trastornos isquémicos en la microcirculación de las astas anteriores del segmento medular cervical entre C8 y T1 por la compresión en el segmento medular anterior debido al desplazamiento anterior de la duramadre al flexionar el cuello. Si bien existen varias teorías sobre la causa de este deslizamiento, la más aceptada se relaciona con la falta de crecimiento de la duramadre con respecto a la columna durante la pubertad. Esto provocaría un aumento de la tensión de la dura posterior y, como consecuencia, el desplazamiento anterior durante la flexión.

Dado su excelente contraste tisular y la posibilidad de realizar adquisiciones en distintos planos, la resonancia magnética es el estudio de elección. Las imágenes deben ser obtenidas en posición neutra y en flexión cervical máxima para poner de manifiesto el desplazamiento de la dura, con el consiguiente aumento de la sensibilidad y especificidad de la prueba. Así, se logra mayor confianza en el diagnóstico y menor cantidad de falsos positivos, en comparación con la posición neutra como única adquisición.

© 2016 Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [pdiluca@hotmail.com](mailto:pdiluca@hotmail.com) (P. Diluca).

**KEYWORDS**

Atrophy;  
Spine;  
Hirayama disease;  
Magnetic resonance  
imaging

### Magnetic resonance of the cervical spine with sequence in flexion for the diagnosis of Hirayama disease

**Abstract** Hirayama disease is a type of myelopathy related to neck flexion. It affects young male adults between 15 and 25 years, and is characterised by unilateral and asymmetric upper limb muscle weakness with atrophy. It usually presents insidiously, with a progressive course and self-limits in 3-4 years.

It is believed that it could be produced by ischaemic disorders in the microcirculation of the anterior horns of the cervical spine segment C8 and T1 due to anterior displacement of the dura. There are several theories for the cause of this displacement, with the most accepted being the relationship between the lack of growth of the dura mater and the spine during puberty. This increases the tension of the posterior dura mater and consequently the anterior displacement during flexion.

Due to its excellent tissue contrast and the possibility of acquisitions in different planes, magnetic resonance imaging is the study of choice. Images must be obtained in both neutral and cervical flexion to highlight the displacement of the dura mater. This increases the sensitivity and specificity of the test, giving greater confidence in the diagnosis, and reducing false positives compared to neutral as a single acquisition.

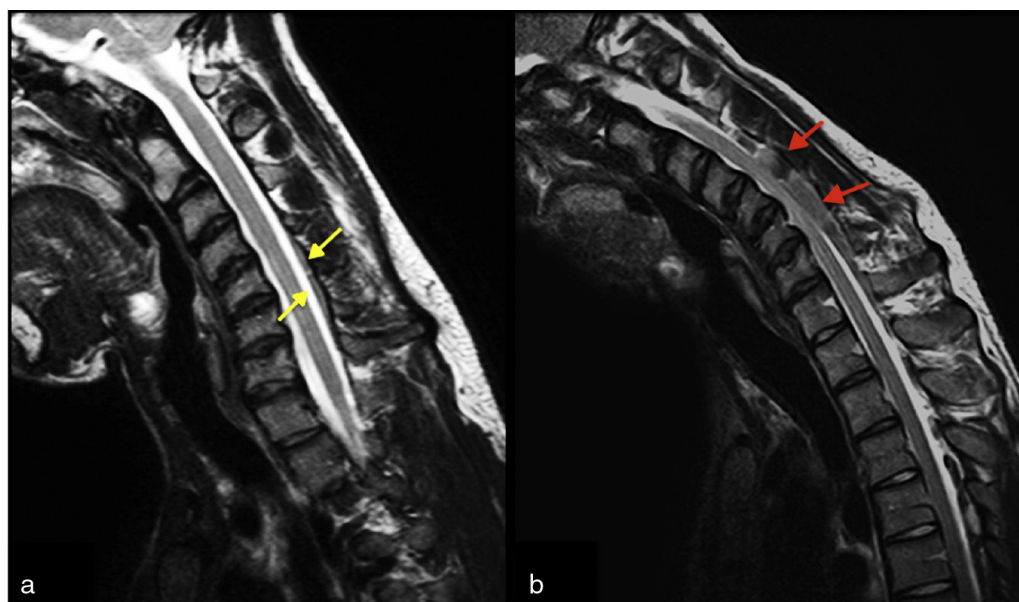
© 2016 Sociedad Argentina de Radiología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

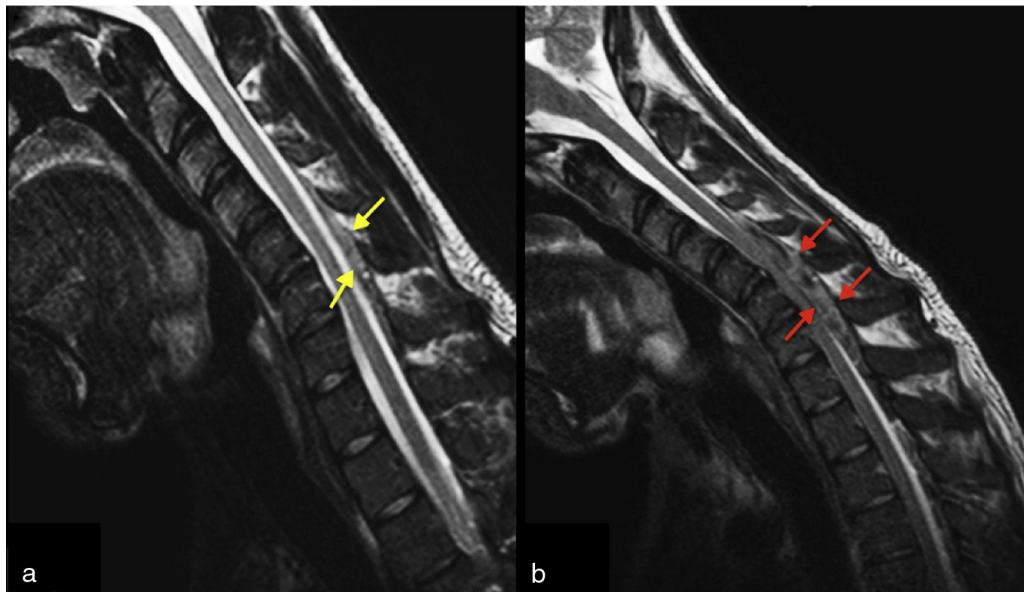
La enfermedad de Hirayama, también llamada atrofia muscular espinal juvenil no progresiva de las extremidades superiores, es una clase de mielopatía relacionada con los movimientos de flexión del cuello<sup>1</sup>. Afecta principalmente a adultos jóvenes hombres (entre los 15 y 25 años), y se caracteriza por una debilidad muscular asimétrica y unilateral de los miembros superiores con atrofia en la

distribución neuromotora de C7-T1<sup>2</sup>. Algunas veces también compromete el nivel C4-C6, sin afectar el músculo supinador largo o braquiorradial, por lo que, además, se la conoce como amiotrofia oblicua<sup>3,4</sup>. Suele presentarse de manera insidiosa, con un curso progresivo y autolimitado a los 3-4 años de iniciado el cuadro<sup>1,4</sup>.

Se cree que es producida por trastornos isquémicos en la microcirculación de las astas anteriores del segmento medular cervical en C8 y T1, condicionada por la compresión en el



**Figura 1** Resonancia magnética en plano sagital en ponderación T2 de columna cervical: (a) en posición neutra evidencia una discreta prominencia de la duramadre posterior en los niveles C5 y C6 (flechas amarillas), mientras que (b) en flexión máxima se observa un desplazamiento anterior de la duramadre, la cual comprime el cordón medular, con un tenue incremento en su señal (flechas rojas).



**Figura 2** Resonancia magnética en plano sagital en ponderación T2: (a) en flexión leve identifica una discreta migración anterior de la duramadre (flechas amarillas), mientras que (b) en flexión máxima objetiva una marcada migración de la duramadre con presencia de estructuras vasculares tortuosas con vacío de flujo (flechas rojas), discreta compresión y disminución del diámetro AP del cordón medular.

segmento medular anterior debido al desplazamiento anterior de la duramadre en la flexión del cuello. Si bien existen varias teorías sobre la causa de este deslizamiento, la más aceptada está vinculada con la falta de crecimiento de la dura con respecto a la columna durante la pubertad. Esto provocaría el aumento de la tensión de la dura posterior y, como consecuencia, el desplazamiento anterior durante la flexión<sup>2,5,6</sup>.

La resonancia magnética (RM) cumple un rol muy importante debido a su excelente contraste tisular y posibilidad de realizar adquisiciones en distintos planos. Las imágenes deben ser obtenidas tanto en posición neutra como en flexión cervical máxima para poner de manifiesto el deslizamiento de la dura. Esto aumenta la sensibilidad y especificidad de la prueba (media de desplazamiento de 2,7 mm, con una sensibilidad de 76-95%), brindando mayor seguridad al diagnóstico y menor cantidad de falsos positivos, en comparación con la posición neutra como única adquisición<sup>2</sup>.

Los hallazgos radiológicos característicos de la enfermedad de Hirayama son:

- Separación de la duramadre y la lámina subyacente de más de un tercio de la longitud de la misma.
- Aplanamiento o atrofia asimétrica del segmento inferior medular cervical.
- Hiperintensidad en la médula espinal en secuencias ponderadas en T2.
- Pérdida de la lordosis fisiológica en posición neutra.

## Descripción

El protocolo habitual del examen consiste en planos sagitales en posición neutra de secuencias ponderadas en T1, T2 y recuperación de la inversión con tau corto (STIR) más un

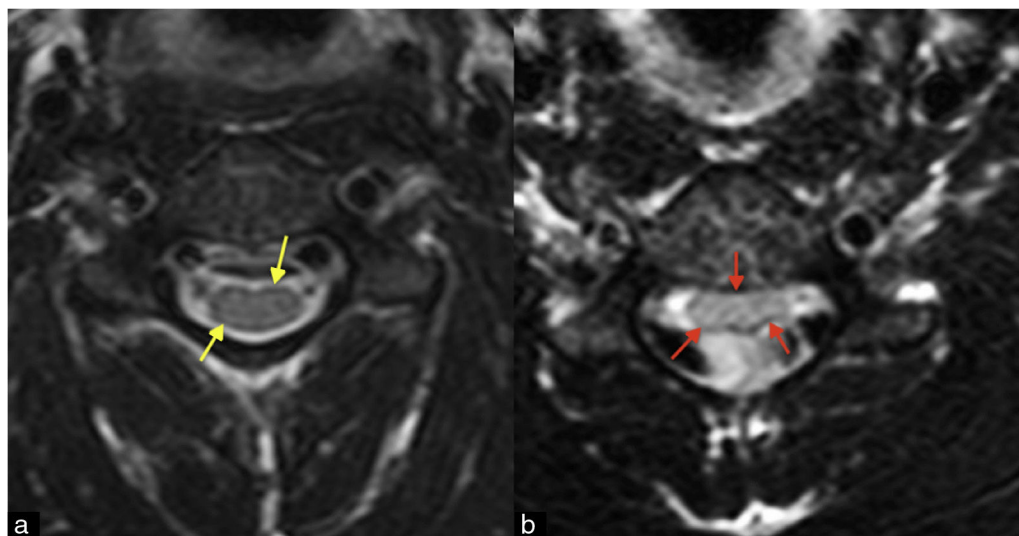


**Figura 3** Posición del paciente en la bobina y ubicación de la bobina en la camilla del resonador. De esta manera, se logra una adecuada flexión cervical con una buena tolerancia del paciente.

corte axial de una secuencia en ponderación T2. Una vez realizado, se llevan a cabo secuencias adicionales en ponderación T2 en planos sagitales y axiales en flexión (tiempo de eco: 100 ms; tiempo de repetición: 2704 ms). En nuestro caso el equipo usado fue un resonador Philips Achieva de 3 Tesla (figs. 1-3).

## Discusión

La enfermedad de Hirayama fue descrita por primera vez en Japón en 1959 por el Dr. Keizo Hirayama como una amiotrofia focal de una sola extremidad superior que se diferenciaba de las enfermedades degenerativas de las motoneuronas. Su rápido diagnóstico en imágenes de alta definición es considerado de gran valor pronóstico, debido a que la entidad normalmente muestra un curso más benigno, si se la compara con sus diagnósticos diferenciales (esclerosis



**Figura 4** Resonancia magnética en plano axial en ponderación T2: (a) en posición neutra la médula presenta su morfología e intensidad de señal habituales (flechas amarillas), mientras que (b) en flexión máxima muestra aplanamiento asimétrico de un segmento del cordón medular, siendo discretamente mayor a la izquierda con un sutil incremento en su señal (flechas rojas).

lateral amiotrófica o neuropatía motora multifocal, por ejemplo).

Si bien la RM en la enfermedad de Hirayama muestra una alta especificidad y sensibilidad, aún así existe una tasa no despreciable de falsos negativos. Por ello, es importante sospechar la entidad, especialmente en adolescentes y adultos jóvenes, ante debilidad muscular y atrofia asimétrica con distribución en grupos cervicales inferiores y nivel T1<sup>4</sup>.

En condiciones normales del cuello en extensión, la duramadre cervical es holgada y presenta numerosos pliegues transversales. Al flexionar el cuello, la longitud del canal cervical puede aumentar hasta 5 cm en la pared posterior, siendo compensada por el estiramiento de los pliegues transversos dures<sup>3-5</sup>. En la enfermedad de Hirayama, el mecanismo fisiopatológico estaría determinado por el crecimiento desproporcionado entre la columna vertebral y la duramadre, de manera que, al flexionar el cuello, el aumento de la longitud del canal espinal cervical no estaría acompañado por la duramadre debido a la falta de estos pliegues transversales<sup>2,5,6</sup>. En consecuencia, se produce el aumento de tensión y la separación de la lámina con un corrimiento en sentido anterior.

En los planos sagitales y axiales en flexión máxima en secuencias ponderadas en T2, además de distinguir esta separación de la duramadre, se puede visualizar el vacío de flujo generado por la congestión del plexo venoso vertebral posterior interno<sup>1,4</sup>. Este desplazamiento puede provocar, a su vez, la compresión del segmento medular contra el cuerpo vertebral. Si esta compresión se prolonga en el tiempo, es posible que la microcirculación en la región del asta anterior se altere, generando isquemia e, incluso, necrosis (visualizada como áreas de alta señal en secuencias en ponderación T2 y de recuperación de inversión atenuada de fluido [FLAIR]). Así, en la enfermedad crónica se genera una atrofia espinal con el aplanamiento del segmento medular anterior, habitualmente asimétrico, visto en secuencias sagitales en posición neutra<sup>1-3,7-9</sup> (fig. 4).

## Conclusión

La RM de columna cervical en secuencias ponderadas en T2 en plano sagital en máxima flexión cervical evidencia el desplazamiento anterior de la duramadre. De este modo, aumenta la sensibilidad diagnóstica del estudio para la identificación de la enfermedad de Hirayama. Su baja incidencia y la falta de familiarización de los colegas con esta patología podría ser la causante de su subdiagnóstico.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

Al Tr. Gustavo Sosa y al grupo de residentes de Diagnóstico por Imágenes de la clínica La Sagrada Familia.

## Bibliografía

1. Chen CJ, Chen CM, Wu CL, Ro LS, Chen ST, Lee TH. Hirayama disease: MR diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:365–8.
2. Lehman VT, Luetmer PH, Sorenson EJ, Carter RE, Gupta V, Fletcher GP, Hu LS, Kotsenas AL. Cervical spine MR imaging findings of patients with Hirayama disease in North America: a multisite study. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2013;34:451–6.
3. Sarawagi R, Narayanan S, Lakshmanan PM, Chakkalakkumbil SV. Hirayama disease: imaging profile of three cases emphasizing the role of flexion MRI. *J Clin Diagn Res.* 2014;8:RD03–4.
4. Vargas MC, Castillo M. Magnetic resonance imaging in Hirayama disease. *J Radiol Case Rep.* 2011;5:17–23.
5. Dejobert M, Geffray A, Delpierre C, Chassande B, Larrieu E, Magni C. Hirayama disease: three cases. *Diagn Interv Imaging.* 2013;94:319–22.
6. Jakhre S, Wagh V. Hirayama's disease: the importance of flexion magnetic resonance imaging. *J Postgrad Med.* 2011;57:48–50.
7. Willeit J, Kiechl S, Kiechl-Kohlendorfer U, Golaszewski S, Peer S, Poewe W. Juvenile asymmetric segmental spinal muscular atrophy (Hirayama's disease): three cases without evidence of "flexion myelopathy". *Acta Neurol Scand.* 2001;104:320–2.
8. Gandhi D, Goyal M, Bourque PR, Jain R. Case 68: Hirayama disease. *Radiology.* 2004;230:692–6.
9. Chen CJ, Hsu HL, Tseng YC, Lyu RK, Chen CM, Huang YC, et al. Hirayama flexion myelopathy: neutral-position MR imaging findings—importance of loss of attachment. *Radiology.* 2004;231:39–44.