

Heli Sätälä, Janne Lähdesmäki, Eeva Mäkelä, Veikko Kähärä ja Aki Hietaharju

## Hirayaman tauti

Hirayaman tauti on harvinainen, pääasiassa nuorilla miehillä ilmenevä alemman motoneuronin sairaus. Sen keskeisin ilmenemismuoto on joko tois- tai molemminpuolinen kyynärvarren ja kämmenen lihasten voimien heikkous ja surkastuminen. Hirayaman tauti on hyväennusteinen, sillä noin 90 %:lla potilaista eteneminen pysähtyy itsestään viiden vuoden kuluessa oireiden alusta. Konservatiivisena hoitona käytetään niskan taipumista estävää tukikaulusta, mutta jos taudinkuva on vaikeampi, nopeasti etenevä, voi neurokirurginen leikkaus olla aiheellinen.

**H**irayaman taudin eli nuoruusiän yläraajan distaalisen lihasatrofian kuvaasi ensimmäisenä japanilainen Keizo Hirayama (1). Tauti tunnetaan myös nimillä nuoruusiän epäsymmetrinen segmentaalinen spinaalinen (kämmenten)lihasatrofia, monomeelinen amyotrofia ja hyvänlaatuinen fokaalinen amyotrofia (2). Valtaosalla potilaista oireet ovat aluksi toispuolisia ja painottuvat myotomien C7–Th1 alueelle. Kämmenten sisäiset lihakset, thenar ja hypothenar (peukalo- ja vastapäkiä) sekä kyynärvarren ojentajat ja koukistajat surkastuvat hitaasti, mistä aiheutuu etenevää lihasvoimien heikkenemistä. Poikkeuksena on olkaluu-värttinälihas (m. brachioradialis), jonka säästyminen aiheuttaa taudille luonteenomaisen lihassurkastuman vinon jakautumisen kyynärvarren alueella. Myöhemmin oireet voivat levitä toiseen yläraajaan ja aiheuttaa epäsymmetrisen, joskus (10 %:ssa tapauksista) symmetrisen, molemminpuolisen distaalisen lihasatrofian (2,3). Hirayaman tautia on raportoitu eniten Japanista ja Intiasta, mutta sitä esiintyy myös Euroopassa, Pohjois-Amerikassa ja Australiassa (4,5,6,7,8). Suomessa kuvattiin vuonna 1980 neljä spinaalista kämmenlihasatrofiaa sairastavaa potilasta (9). Tarkkoja ilmaantuvuuslukuja ei tiedetä.

Oireet alkavat 14–25-vuotiaana salakavalasti ilman edeltävää vammaa tai tulehdusta, etenevät hitaasti ja tasaantuvat spontaanisti seura-

vien 3–5 vuoden aikana. Kyseessä on yleensä yläraajojen puhdas motorinen, distaalinen amyotrofia: vain joillakin potilailla esiintyy vähäisiä sensorisia poikkeavuuksia. Harvinaisina variantteina on kuvattu isoitunut kolmpäisen olkalihaksen (m. triceps brachii) surkastuminen ja kämmenten sisäisiin lihaksiin rajoittuva atrofia (O’Sullivan–McLeodin oireyhtymä) (10). Aivohermo-oireita potilailla ei esiinny. Autonomisen hermoston toiminnanhäiriöön viittaavia oireita, joita esiintyy 80 %:lla potilaista, ovat oireiden tilapäinen paheneminen kylmällä tai sateisella säällä (”kylmähalvaus”), ihon kylmyys, liiallinen hikoilu ja karvoituksen kato kämmenselästä. Osalla potilaista ilmenee epäsäännöllistä, pieniamplitudista vapinaa sormia suoraksi ojennettaessa (minipolymyoklonus) (80 %:lla potilaista) tai faskikulaatiota (40 %:lla). Tauti on yleisempi nuorilla miehillä, miespotilaita on 7–20-kertainen määrä naisiin nähden (3,6,8,11,12,13). Diagnoosi varmistetaan ENMG:llä ja kaularangan kineettisellä magneettikuvauksella (MK), jossa ranka kuvataan neutraaliasennon lisäksi sekä koukistuksessa että ojennuksessa. Aivo-selkäydinnestetutkimuksen löydökset ovat yleensä normaalit.

Kuvaamme neljä potilasta, joiden oireet ja löydökset sopivat tyypilliseen Hirayaman tautiin. Yleislääkärien, käsikirurgien, lastenneurologien ja neurologien on tärkeää oppia tunnistamaan oireyhtymä, sillä varhainen diagnoosi ja

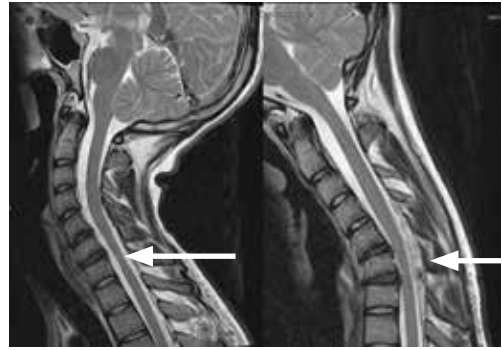
välitön tukikaulushoidon aloitus voivat hidastaa tai pysäyttää arjessa toiminnallista haittaa aiheuttavan käsien lihasvoimien häviämisen ja estää tarpeettomat hoitokokeilut (esimerkiksi glukokortikoidi- tai laskimoon annettava immunoglobuliinilääkitys) tai paljon vakavampien sairauksien (esimerkiksi amyotrofisen lateraaliskleroosin, ALS) virheellisen epäilyn.

## Omat potilaat

**Potilas 1.** Aktiivisesti pesäpalloa pelanneella oikeakätisellä 16-vuotiaalla pojalla oli esiintynyt vuoden ajan hitaasti etenevää oikean käden pikkulihasten katoa. Yläraajassa ei esiintynyt puutumista tai särkyä, mutta kylmällä tai sateisella säällä käsi jäykistyi ja siinä esiintyi kivuliaita lihaskouristuksia. Oireista huolimatta potilas pystyi jatkamaan harrastustaan, joskin heittotarkkuus heikkeni käden voimattomuuden vuoksi. Alaraajoissa tai vasemmassa yläraajassa oireita ei esiintynyt. Käsi-kirurgi totesi oikealla puolella huomattavan luuväli-lihas- (m. interossei) ja thenarilihaskadon. Peukalon lähentäminen ja sormien harottaminen olivat heikentyneet. Potilas ei pystynyt ojentamaan sormia II–V täyteen laajuuteensa. Sormien puristusvoimat olivat (oikea/vasen) 15/25 kg ja avainotteessa 3,5/8 kg. Proksimaaliset lihasvoimat olivat normaalit eikä tuntupoikkeavuuksia todettu.

Pään, kaularangan ja kaulapunksen MK:ssa ei todettu poikkeavaa. Neurografiassa oireisen oikean yläraajan keski- ja kyynärhermon motoriset vasteet olivat pienentyneet ja F-vasteet puuttuivat. Oikean kyynärhermon johtonopeus hidastui sulkusalueella. Myografiassa oikealla myotomien C8–Th1 lihaksissa todettiin aktiiviseen neurogeeniseen vaurioon sopivat löydökset. Oireettomassa vasemmassa yläraajassa kyynärhermon motorinen vaste jäi hieman normaalia pienemmäksi, ja myotomien C8–Th1 lihaksissa oli lieviä neurogeenisen vaurion löydöksiä. Kaularangan kineettisessä MK:ssa kaularangan eteentaivutuksessa selkäydinkanava kaventui hermojen C5–Th1 alueella kovakalvopussin takaosan siirtyessä eteenpäin, ja epiduraalilita täyttyi laajoilla, lähes puolet koko selkäranganakanavan leveydestä vievillä laskimopunostuslaajentumilla (**KUVA 1**).

Potilaalle tehtiin neljä kuukautta myöhemmin lamiino- ja duroplastia kaulahermojen C5–7 tasolle. Neljän kuukauden kuluttua leikkauksesta niskan alaosan löydös oli lähes normalisoitunut seuranta-MK:ssa (**KUVA 2**). Puolitoista vuotta myöhemmin otetussa kaularangan eteentaivutuksen röntgenkuvassa todettiin normaali ryhti. Neljä vuotta leikkauksen jälkeen oikean käden puristusvoima on 40 kg ja oikean käden lihassmassa on palautunut lähes entiselleen. Sormet II–V eivät ojennu suoriksi, eikä pikkusormen lähentämisvoima ole kehit-



**KUVA 1.** Potilaan 1 leikkausta edeltävässä neutraaliasennon sagittaalitason T2-kuvassa ilmenee kaulaytimen alaosan atrofinen kaventuminen (vasemmanpuoleinen kuva, nuoli). Eteentaivutuksessa kaularangan alaosaan näkyy kovakalvon takaosan siirtyminen eteenpäin ja hermopunostilan laskimotilojen laajentuminen (oikeanpuoleinen kuva, nuoli). Ranka taipuu korostuneesti tasolla C6–7.



**KUVA 2.** Potilaan 1 leikkauksenjälkeisessä kuvassa hermopunostilan korostuminen ei enää ilmene eteentaivutuksessa, joskin liike tapahtuu edelleen korostuneesti tasoilla C6–7.

tynyt. Kivuliaita lihaskouristukset ja jäykistymisen tunne ovat jääneet pois.

**Potilas 2.** Kuntosalilla säännöllisesti käynyt opiskelija hakeutui tutkimuksiin useamman vuoden kestäneen, pahenevan oikean yläraajan voiman heikkenemisen vuoksi. Potilas ei kyennyt kääntämään avainta lukossa. Oikeassa kädessä todettiin luuväliihasten surkastuma, joka oli merkittävin I ja II metakarpaaliluun välissä. Pikkusormessa ja nimettömässä oli lievä ”claw”-virheasento. Oikean peukalon loitontamisvoima todettiin heikoksi. Lihaskatoa huomattiin myös vasemman käden luuväliihaksissa ja thenarin alueella. Puristusvoimat

olivat (oikea/vasen) 16/36 kg ja avainotteessa 1/8,5 kg. Ranteen sisään- ja uloskierto todettiin liikelaaajuuksiltaan vajaiksi. Proksimaaliset lihasvoimat olivat normaalit. Sensorisia poikkeavuuksia ei tullut esiin.

ENMG:ssä todettiin oikealla myotomeissa C7–Th1 selvät pitkään jatkuneen neurogeenisen vaurion löydökset. Myös vasemmassa yläraajassa myotomeissa C8–Th1 oli lieviä inaktiivisen neurogeenisen vaurion löydöksiä. Selkäytimen MK:ssa todettiin kaulahermoston C5–6 tasolla gliottinen alue, jonka poikkitaimita oli 3 mm ja korkeus 15 mm. Selkäydin oli tällä tasolla normaalia ohuempi. Hermojuurissa ei nähty poikkeavaa varjoainetehostumaa. Kineettisessä MK:ssa eteentaivutuksen yhteydessä todettiin kovakalvopussin takaosan poikkeava siirtyminen ja laskimopunoksen korostuminen. Hartiapunoksessa ei nähty poikkeavia löydöksiä.

Potilaalle tehtiin kaulahermoston C5–6 tason lamiotomia ja -plastia sekä duroplastia. Leikkauksen yhteydessä havaittiin selkäytimen olevan tukan kovakalvon muodostamassa pinteessä. Puoli vuotta leikkauksen jälkeen tehdyssä tutkimuksessa oikean käden avainote todettiin vahvaksi ja ranteen sisään- ja uloskiertoliike oli normalisoitunut. Subjektiiivisesti potilas koki hyötyneensä merkittävästi leikkauksesta: oikean käden lihasvoimat olivat kohentuneet, ja käsi oli näppärämpi kuin ennen leikkausta. Kaularangan liikkeet olivat täydet ja aristamattomat.

**Potilas 3.** Kilpatasolla salibandya harrastanut nuorukainen hakeutui tutkimuksiin noin vuoden ajan kestävien yläraajojen lihasheikkousoireiden vuoksi. Oireet olivat ilmaantuneet hiljalleen ensin vasempaan ja myöhemmin lievempinä oikeaan käteen. Oirekuva oli puhtaasti motorinen. Käsin lihasheikkous oli alkanut merkittävästi häiritä arkisia toimintoja, esimerkiksi juomapullon korkin avaaminen, kynsien leikkaaminen, kengännauhojen solmiminen ja tavaroiden kantaminen vasemmalla kädellä olivat vaikeutuneet.

Kliinissä tutkimuksessa todettiin vasemmalle painottuva kyynärvarren ulnaaristen lihasten, hypothenarin ja luuvälien lihasten kato. Sormet III–V eivät täysin ojentuneet keskinivelistään. Etenkin vasemman käden sormien koukistaminen, ojentaminen ja harottaminen sekä pinsettiote ja ranteen koukistaminen olivat heikentyneet. Puristusvoimat olivat (oikea/vasen) 34/22 kg. Proksimaaliset yläraajavoimat ja kaikki alaraajavoimat olivat normaalit. Ylemmän motoneuronin vaurioon viitattavia löydöksiä, faskikulaatioita, sensorisia poikkeavuuksia tai bulbaarisia oireita ei ilmennyt.

ENMG:ssä nähtiin vasemmalla myotomeissa C7–Th1 melko voimakkaat aktiivisen ja oikealla vastaavien selkäydinhermoston hermottamissa lihaksissa kohtalaiset osin aktiivisen hermovaurion merkit. Kaularangan tavanomaisessa MK:ssa nähtiin lievä paikallinen atrofia, joka ulottui kaulahermoston C5–6 tasolta hermoston C7–Th1 tasolle. Eteentaivutus aiheutti kaulahermoston tasoilla C5–7 takimmaisena kovakalvopussin merkittä-

## Ydinasiat

- ▶ Hirayaman tauti on harvinainen, pääasiassa nuorilla miehillä ilmenevä alemman motoneuronin sairaus.
- ▶ Keskeisin ilmenemismuoto on tois- tai molemminpuolinen kyynärvarren ja kämmenen lihasten voiman heikkeneminen ja surkastuminen.
- ▶ Noin 90 %:lla potilaista eteneminen pysähtyy itsestään viiden vuoden kuluessa oireiden alusta.
- ▶ Konservatiivisena hoitona käytetään tukikaulusta, ja jos tauti etenee nopeasti, saatetaan neurokirurginen leikkaus olla aiheellinen.

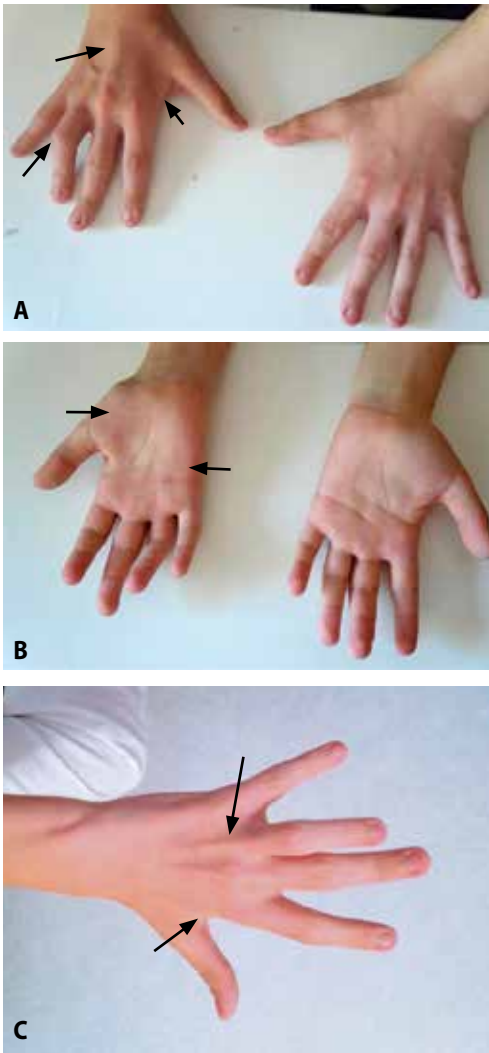
vän siirtymän eteenpäin, tästä johtuvan selkäytimen puristumisen ja dorsaalisten laskimopunosten laajentumisen. Ojennuksessa ja perusasennossa tätä löydöstä ei havaittu.

Potilasta suositeltiin käyttämään tukikaulusta etenkin päiväsaikaan oireita todennäköisesti provosoivan liiallisen niskan eteentaivutuksen välttämiseksi. Neurokirurgin vastaanotolla päädyttiin konservatiiviseen hoitoon.

**Potilas 4.** Painonnostoa ja voimaharjoittelua harrastanut yläkoululainen oli huomannut kahden edeltävän vuoden aikana lisääntyvää oikean yläraajan sormien voimien heikkoutta, kämmenlihasten surkastumista ja ajoittaista lihasten nykimistä. Kylmällä ja sadekeleillä oireet pahenivat: oikea nimeton alkoi tahattomasti koukistua ja jäi lopulta pysyvästi tähän asentoon. Arkielämässä pullonkorkkien kiertäminen ja tietokonehiiren kaksoisnapsautus eivät enää onnistuneet.

Oikeassa kämmenessä todettiin luuväli-, thenar- ja hypothenarlihasten surkastumat, nimettömän ja pikkusormen koukistusvirheasento, etusormen ojennusvaja- ja peukalon lähentäjän heikkous sekä peukalon ja pikkusormen vastaanasettajan heikkous (KUVA 3A ja B). Oikean kyynärvarren ulnaarisen puolen lihakset olivat atrofiset (ympärysmittassa 1 cm:n ero) (KUVA 3C). Käsin puristusvoima oli (oikea/vasen) 11/21 kg ja sormien avainotteessa 2/2,5 kg. Myös vasemmassa peukalohangassa todettiin lievä atrofia. Muualla ylä- ja alaraajoissa lihasvoimat olivat normaalit. Tutkimustilanteessa ilmeni ajoittainen oikean ranteen ja sormien kivuton mutta kiusallisesti toimintaa häiritsevä myokloninen nykäys.

ENMG:ssä nähtiin oikealla puolella pidempään jatkuneen mutta edelleen aktiivisen neurogeenisen vaurion



**KUVA 3.** A, B ja C) Potilaan 4 oikea ja vasen kämmen. Huomioi oikeavoittoinen thenar-, hypothenar- ja luuvälilihasten kato ja oikean nimettömän koukkujäykistymä.

löydökset myotomeissa C 7–Th 1 ja lievä löydös myotomeissa C 5–6. Kynnärhermon motorisen vasteen amplitudi oli pienentynyt ja F-vasteen latenssi pidentynyt. Vasemmalla puolella nähtiin lievä pidempään jatkunut neurogeeninen vaurio hermojen C 8–Th 1 tasolla. Tutkituissa alaraajalihaksissa ei todettu poikkeavaa. MK:ssa niskan alueen selkäytimen eteentaivutuskuvissa näkyi kaulahermojen C 5–7 tasolla selkäydinatrofia, kovakalvon takaosan irtauma ja kovakalvon laskimoiden laajentuma. Aivo-selkäydinnestetutkimus oli normaali lukuun ottamatta lievästi suurentunutta proteiinipitoisuutta.

Lastenneurologi epäili Hirayaman tautia ja lähetti potilaan yliopistosairaalan aikuisneurologian poliklinik-

kaan, jossa diagnoosi vahvistettiin. Oireiden nopean etenemisen vuoksi päädyttiin päiväaikaisen tukikauluksen pitämisen lisäksi tason C 5–Th 1 laminotomiaan ja duroplastiaan neljä kuukautta myöhemmin. Leikkausalueen ryhdin muutoksen vuoksi tehtiin vielä jäykistysleikkaus kuukausi ensimmäisen leikkauksen jälkeen. Klonatsepaamilääkitys (0,5 mg iltaisin) on auttanut molempien käsien myokloniaa. Toimintaterapeutti arvioi apuvälineet kotiin ja oppilaitokseen (pienapuvälineet, tietokone kirjoittamiseen). Aloitettiin ohjausluontoinen fysioterapia. Puolen vuoden kuluttua leikkauksesta käsien puristusvoima oli (oikea/vasen) 11/25 kg, ja kynnärvarren ympärysmittassa oli 2 cm:n ja olkavarren ympärysmittassa 1,5 cm:n ero vasempaan verrattuna. Ajoittaista myokloniatuntemusta on ilmennyt myös molemmissa alaraajoissa, mutta lihasvoimat ja jänneheijasteet ovat pysyneet normaaleina.

## Pohdinta

Keizo Hirayaman itse suorittamassa ruumiinavauksessa todettiin 15-vuotiaana Hirayaman taudin diagnoosin saaneella, 38-vuotiaana keuhkosyöpään kuolleella potilaalla hermojen C 5–Th 1 tasolla selkäytimen etusarvien krooniseen iskemiaan viittaavat löydökset (11). Löydöksen perusteella syyksi ehdotettiin liian tiukkaa kovakalvopussia, joka ei pysty tavanomaisesti kompensoimaan selkäydinkanavan pituuden lisääntymistä kaularangan eteentaivutuksessa. Tämän seurauksena kovakalvopussin takaseinä siirtyy eteenpäin ja aiheuttaa kaulaytimen alaosan puristumisen nikaman taka-reunaan. Selkäytimen pitkäkestoinen toistuva puristus voi aiheuttaa paikallisia iskeemisiä vaurioita etumaisen selkäydinvaltimon suonitumisalueella. Etusarven solut ovat erityisen herkkiä iskemialle, jonka seurauksena ne kuolioituvat ja korvautuvat neuroglialla. Seurauksena on paikallinen selkäydinkudoksen atrofia (11,14). Osasyynä on arveltu selkärangan ja kovakalvon pituuskasvun epäsuhtaa selkärangan kasvua kovakalvoa nopeammin (14,15,16,17). Tätä olettamusta puoltaa oireisten nuorten miesten suuri osuus; pituuskasvupyrahdyks on heillä nopeampi kuin tytyillä, ja tyypillisin Hirayaman taudin ilmaantumisikä on keskimäärin kaksi vuotta kasvupyrahdyksen alun jälkeen (3). Vaihtoehtoisesti on ehdotettu, että kyseessä olisi paikallisesti rajoittuva selkä-

**TAULUKKO.** Potilaiden ENMG- ja magneettikuvauslöydökset.

	Potilas 1	Potilas 2	Potilas 3	Potilas 4
Ikä diagnosoitaessa (v)	16	24	19	16
Sukupuoli	Mies	Mies	Mies	Mies
Taudin kesto oireiden alusta (v)	5	4	2	4
MK-löydökset	Eteentaivutuksessa selkäytimen kaventuma tasoilla C 5–Th 1, kovakalvopussin laskimolaaientumat.	Tasojen C 5–6 selkäytimen etuosan gliooosi. Eteentaivutuksessa selkäytimen kaventuma tasoilla C 5–6, kovakalvopussin laskimolaaientumat.	Eteentaivutuksessa selkäytimen kaventuma tasoilla C 5–7, kovakalvopussin laskimolaaientumat.	Selkäydinatrofia ja eteentaivutuksessa selkäytimen kaventuma tasoilla C 5–7, kovakalvopussin laskimolaaientumat.
Myografialöydökset	Oikea: kohtalainen–voimakas aktiivinen neurogeeninen vaurio tasoilla C 8–Th 1. Vasen: lievä osin aktiivinen vaurio tasoilla C 8–Th 1.	Oikea: lievä–voimakas osin aktiivinen neurogeeninen vaurio tasoilla C 7–Th 1. Vasen: lievä inaktiivinen vaurio tasoilla C 8–Th 1.	Vasen: lievä–voimakas aktiivinen neurogeeninen vaurio tasoilla C 8–Th 1, lievä inaktiivinen vaurio tasolla C 7. Oikea: lievä osin aktiivinen vaurio tasolla C 8–Th 1.	Oikea: voimakas aktiivinen neurogeeninen vaurio tasoilla C 7–Th 1, hyvin lievä inaktiivinen vaurio tasoilla C 5–6. Vasen: Lievä inaktiivinen vaurio tasoilla C 8–Th 1.
Konservatiivinen hoito	Tukikaulus	Tukikaulus	Tukikaulus	Tukikaulus
Leikkaushoito	Tasojen C 5–7 lamino- ja duroplastia	Laminotomia, -plastia ja duroplastia tasoilla C 5–6	Ei	Laminotomia, duroplastia ja jäykistysleikkaus tasoilla C 5–Th 1
Toipuminen	Hyvä	Hyvä	Ei selvää oireiden pahenemista/etenemistä	Toipuminen kesken

ytimen etusarven solujen rappeumasairauden alamuoto (16).

Hirayama-potilailla on todettu suuremmat kaularangan (erityisesti hermojen C 5–6 tason) taipumiskulmat normaaliväestöön verrattuna (18). Kahdella Hirayama-potilaalla ei todettu selkäytimen angiografiassa merkittävää etumaisen selkäydinvaltimon virtauksen häviämistä, mutta löydös ei sulje pois selkäytimen mikroverenkierron häiriötä ja iskeemistä vauriota kireän kovakalvopussin ja eteentaivutuksen aiheuttamassa paineessa (15). Sama tutkimusryhmä totesi epiduraalisessa venografiassa laskimopunosten laajentumisen ilman virtauksen heikkenemistä. Siten kaularangan eteentaivutuksessa esiintyvää kovakalvopussin takaosan siirtymää eteen ja tähän liittyvää laskimotilan laajentumista on pidetty enemmän passiivisena seurauksena kuin atrofian syynä (3).

Hirayaman tauti diagnosoidaan tyyppillisten oireiden sekä ENMG:n ja kaularangan kineettisen MK:n löydösten perusteella. Erotusdiagnostiikassa on huomioitava jaokkeiden

C 8–Th 1 hermojuurivaurio, kyynärhermon pinne, selkäytimen kasvaimet, syringomyelia, ALS, tyypin 5 distaalinen spinaalinen muskulaarinen atrofia, vamman aiheuttama hermovaurio ja monipesäkkeinen motorinen neuropatia.

ENMG:ssä liikehermojen vasteamplitudit ovat alkuvaiheessa normaalit, mutta kun tauti etenee, ne pienentyvät, kyynärhermon yleensä merkittävämmän kuin keskihermon. Noin 25 %:lla potilaista kyynärhermon motorinen johtonopeus on hidastunut kyynärnivelen seudulla (19). Muutoin motoristen johtonopeuksien hidastumista tai johtumiskatkoksia ei havaita. Tuntohermovasteet säilyvät normaaleina. Myografiassa todetaan myotomeihin C 7–Th 1 rajoittuvia neurogeeniseen vaurioon liittyviä muutoksia (20). Usein myös toisessa yläraajassa todetaan ENMG:ssä poikkeavuuksia, vaikka raaja olisi kliinisesti oireeton. Potilaidemme myografialöydökset on tarkemmin esitetty **TAULUKOSSA**.

MK tuo esille paitsi diagnostiset löydökset, myös sulkee pois tärkeitä erotusdiagnostiikassa



huomioitavia sairauksia. Kaularangan ja -ytimen MK voidaan tehdä eri kenttävoimakkuuksilla. Neutraaliasennon lisäksi kuvaus tehdään maksimaalisessa eteentaivutuksessa, jotta tautiin tyypillisesti liittyvä kovakalvopussin takaosan siirtyminen eteenpäin ja irtaantuminen takakalvoista sekä tähän mahdollisesti liittyvä selkäytimen puristuminen ja selkäytimen etupuolen aivo-selkäydinnestetilän umpeutuminen saadaan esille (21). Poikkileikekuvista voidaan ytimen poikkimitat ja pinta-alat mittaamalla arvioida atrofian määrää ja asymmetriaa sekä paikantaa mahdollinen ytimen signaalimuutos, joka johtuu ilmeisimmin iskemiasta (21). Myös tavanomaisen kaularangan ”plastisen” eteentaivutuksen häiriintymistä voi esiintyä (14,21). Kuvauksen eteentaivutuskulman on suositeltu olevan yli 25 astetta löydöksen esille saamiseksi (22). Neutraaliasennossa löydös voi olla normaali tai jäädä vähäiseksi. Kuvaamilamme potilailla esiintyi kaikkia edellä lueteltuja löydöksiä. Kovakalvon irtaamaa on kuvattu kuitenkin esiintyvän jopa 40 %:lla terveistä nuorista miehistä, joten ainoana löydöksenä se ei riitä Hirayaman taudin diagnoosiin (23).

Hirayaman taudin ennustetta pidetään hyvänä, sillä noin 90 %:lla potilaista eteneminen pysähtyy itsestään viiden vuoden kuluessa oireiden alusta (5,8). Myöhäiskomplikaatioita tai taudin uusiutumista ei ole kuvattu. Ensisijainen hoito on konservatiivinen eli kaularangan eteentaivutuksen estävän pehmeän tukikauluksen käyttö päivisin (14,24,25,26). Mikäli oireet tukikauluksen käytöstä huolimatta etenevät, harkitaan dekompressioon tähtäävää leikkaus-

hoitoa: lamino- tai duroplastiaa, johon voidaan liittää jäykistysleikkaus (27). Taudin aiheuttama pysyvä haitta vaihtelee yksilöllisesti. Sormien lihasvoiman ja näppäryyden vähenemisen aiheuttama toiminnallinen haitta voi olla potilaalle sosiaalisesti merkittävä. Sitä voidaan helpottaa toimintaterapialla ja pienapuvälineiden käytöllä (7,8). Useat potilaat hyötyvät myös fysioterapiasta, lievemmissä tapauksissa ohjaava terapia riittää (8).

Osalla potilaistamme pelkkä tukikaulus ei tuottanut toivottua tulosta, minkä vuoksi päädyttiin leikkaushoitoon. Leikkauksenjälkeinen käsien lihasvoimien ja lihaskadon palautuminen tapahtui hitaasti, eikä seuranta-aikana ole kaikilta osin saavutettu sairastumista edeltävää tilannetta. Kaikki potilaamme olivat liikuntaa tai kuntosaliharjoittelua harrastavia nuoria miehiä. Kirjallisuudessa on kuvattu tapauksia, joissa painonnoston tai rankan kuntosaliharjoittelun on ainakin osaltaan epäilty pahentaneen oireita (14).

## Lopuksi

Varhainen diagnosointi auttaa hidastamaan tai jopa pysäyttämään toistuvan kaulan eteentaivutuksen aiheuttaman vaurion etenemistä. Epäilyn herättävät kämmenlihaksiin painottuvat lihasoireet, tunto-oireiden puuttuminen ja potilaan nuori ikä. MK-diagnostiikassa kaulaytimen kuvantaminen eteentaivutuksessa on tärkeää, sillä neutraaliasennossa tehty kuvaus ei välttämättä tuo esille taudin tyypillisimpiä löydöksiä. ■

\* \* \*

Kiitämme potilaiden tutkimuksiin osallistuneita kollegoja: dosentti, neurofysiologian erikoislääkäri, ylilääkäri Björn Falck, Akademiska Sjukhuset, Uppsala; radiologian erikoislääkäri Jaakko Heikkinen, VSKK, Tyks; radiologian erikoislääkäri, neuroradiologi Jari Karhu, VSKK, Tyks; neurokirurgian erikoislääkäri Markku Terho, Tays; neurofysiologian erikoislääkäri, ylilääkäri Timo Nyrke, Päijät-Hämeen keskussairaala; radiologian erikoislääkäri, osastonylilääkäri Mikko Jousi, Päijät-Hämeen keskussairaala; käsikirurgian erikoislääkäri Juuso Tamminen, Päijät-Hämeen keskussairaala ja Tays; käsikirurgian erikoislääkäri Jouni Havulinna, Tays

### SUMMARY

#### Hirayama disease

Hirayama is a form of cervical myelopathy affecting mainly young men. The cardinal features include progressive, either symmetrical or asymmetrical muscular weakness and atrophy of muscles innervated by C7-Th1 motoneurons. The application of soft daytime collar during the early stage of illness can halt the progression of illness.

## KIRJALLISUUTTA

1. Hirayama K, Toyokura Y, Tsubaki T. Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity; a new clinical entity. *Psychiatr Neurol Jpn* 1959;61:2190–7.
2. Kwon O, Kim M, Lee KW. A Korean case of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease) with dynamic cervical cord compression. *J Korean Med Sci* 2004;19:768–71.
3. Paredes I, Esteban J, Ramos A, ym. A severe case of Hirayama disease successfully treated by anterior cervical fusion. *J Neurosurg Spine* 2014;20:191–5.
4. Gourie-Devi M, Suresh TG, Shankar SK. Monomelic amyotrophy. *Arch Neurol* 1984;41:388–94.
5. Hirayama K. [Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity (Hirayama disease) – half-century progress and establishment since its discovery]. *Brain Nerve* 2008;60:17–29.
6. Andreadou E, Christodoulou K, Manta P, ym. Familial asymmetric distal upper limb amyotrophy (Hirayama disease): report of a Greek family. *Neurologist* 2009;15: 156–60.
7. Ghosh PS, Moodley M, Friedman NR, ym. Hirayama disease in children from North America. *J Child Neurol* 2011;26:1542–7.
8. Foster E, Tsang BK, Kam A, ym. Hirayama disease. *J Clin Neurosci* 2015;22:951–4.
9. Partanen J, Leino E. Spinaalinen kämmenlihasen atrofia. *Duodecim* 1980;96:49–55.
10. Jung HJ, Nam TS, Choi SM, ym. Hirayama disease presenting as isolated triceps atrophy. *J Clin Neurosci* 2013;20:1450–1.
11. Hirayama K, Tomonaga M, Kitano K, ym. Focal cervical poliopathy causing juvenile muscular atrophy of distal upper extremity: a pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;50:285–90.
12. Hosokawa T, Fujieda M, Wakiguchi H, Oosaki Y. Pediatric Hirayama disease. *Pediatr Neurol* 2010;43:151–3.
13. Zhou B, Chen L, Fan D, Zhou D. Clinical features of Hirayama disease in mainland China. *Amyotroph Lateral Scler* 2010;11: 133–9.
14. Verma R, Lalla R, Patil TB, Gupta A. Hirayama disease: a frequently undiagnosed condition with simple inexpensive treatment. *BMJ Case Rep, julkaistu verkossa* 6.12.2012.
15. Elsheikh B, Kissel JT, Christoforidis G, ym. Spinal angiography and epidural venography in juvenile muscular atrophy of the distal arm "Hirayama disease". *Muscle Nerve* 2009;40:206–12.
16. Schröder R, Keller E, Flacke S, ym. MRI findings in Hirayama's disease: flexion-induced cervical myelopathy or intrinsic motor neuron disease? *J Neurol* 1999; 246:1069–74.
17. Hassan KM, Sahni H. Nosophy of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity: from monomelic amyotrophy to Hirayama disease – Indian perspective. *Biomed Res Int* 2013;2013:478516.
18. Xu X, Han H, Gao H, ym. The increased range of cervical flexed motion detected by radiographs in Hirayama disease. *Eur J Radiol* 2011;78:82–6.
19. Lyu RK, Huang YC, Wu YR, ym. Electrophysiological features of Hirayama disease. *Muscle Nerve* 2011;44:185–90.
20. Lin MS, Kung WM, Chiu WT, ym. Hirayama disease. *J Neurosurg Spine* 2010;12:629–34.
21. Lehman VT, Luettner PH, Sorenson EJ, ym. Cervical spine MR imaging findings of patients with Hirayama disease in North America: a multisite study. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013;34:451–6.
22. Hou C, Han H, Yang X, ym. How does the neck flexion affect the cervical MRI features of Hirayama disease? *Neurol Sci* 2012;33:1101–5.
23. Lai V, Wong YC, Poon WL, ym. Forward shifting of posterior dural sac during flexion cervical magnetic resonance imaging in Hirayama disease: an initial study on normal subjects compared to patients with Hirayama disease. *Eur J Radiol* 2011;80:724–8.
24. Tokumaru Y, Hirayama K. [Cervical collar therapy for juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease): results from 38 cases]. *Rinsho Shinkeigaku* 2001;41:173–8.
25. Tynan J, Frangou E, Voll C, ym. Hirayama disease. *Can J Neurol Sci* 2010;37:703–5.
26. Sarawagi R, Narayanan S, Lakshmanan PM, Chakkalakkoombil SV. Hirayama disease: imaging profile of three cases emphasizing the role of flexion MRI. *J Clin Diagn Res* 2014;8:RD03–4.
27. Ito H, Takai K, Taniguchi M. Cervical duroplasty with tenting sutures via laminoplasty for cervical flexion myelopathy in patients with Hirayama disease: successful decompression of a "tight dural canal in flexion" without spinal fusion. *J Neurosurg Spine* 2014;21:743–52.

**HELI SÄTILÄ, LT, lastenneurologian erikoislääkäri, ylilääkäri**

Päijät-Hämeen keskussairaala, lasten ja nuorten neurologian yksikkö

**JANNE LÄHDESMÄKI, LT, neurologian ja kliinisen farmakologian erikoislääkäri**

Tyks neurotoimialue, yleisneurologia

**EEVA MÄKELÄ, LL, kliinisen neurofysiologian ja neurologian erikoislääkäri**

PSHP Kuvantamiskeskus, kliinisen neurofysiologian yksikkö

**VEIKKO KÄHÄRÄ, dosentti, radiologian erikoislääkäri, osastonylilääkäri**

PSHP Kuvantamiskeskus, Tays

**AKI HIETAHARJU, dosentti, neurologian erikoislääkäri, osastonylilääkäri**

Tays, neuroalat ja kuntoutus

## SIDONNAISUUDET

Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia