



Neurology perspectives



20195 - PARÁLISIS FRÉNICA COMO MANIFESTACIÓN NO DESCRITA DE LA ENFERMEDAD DE HIRAYAMA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Polanco Fernández, M.¹; Gangas Barranquero, L.¹; Pelayo Negro, A.¹; Madera Fernández, J.¹; Valera, A.¹; Loza, R.¹; Valle Quevedo, M.²; Ruiz Pérez, E.³; Pascual Gómez, J.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ²Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Hirayama (EH) es una causa infrecuente de mielopatía cervical de inicio juvenil y predominio masculino. Cursa con debilidad y amiotrofia asimétrica de la musculatura distal de la extremidad superior, habitualmente de los miotomas C7-T1. Recientemente se han descrito manifestaciones atípicas como la asociación de clínica sensitiva o afectación proximal. Describimos dos casos de EH que cursaron con parálisis frénica, una manifestación no descrita en esta entidad.

Material y métodos: El primer caso se trata de un varón de 40 años con atrofia progresiva distal de la extremidad superior derecha (ESD) en el que se detectó una parálisis diafragmática derecha en contexto de una exacerbación asmática. El segundo caso es un varón de 20 años con atrofia proximal de la ESD diagnosticado de EH que desarrolló una parálisis frénica derecha descubierta como hallazgo incidental en una placa de tórax realizada en contexto de dolor torácico.

Resultados: Ambos pacientes tienen imágenes por RM cervical en flexión compatibles con EH donde se muestra un despegamiento dural a la altura de C5, C6 y C7 y C2-C5, respectivamente. En el estudio neurofisiológico ambos presentaban un patrón neurógeno en dichos territorios. Tras los hallazgos de parálisis diafragmática ipsilateral a la atrofia se realizaron electroneurogramas de los nervios frénicos que mostraron daño axonal.

Conclusión: La EH debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la parálisis frénica unilateral de causa inexplicada. Esta parálisis (y la afectación proximal del segundo caso) se explicaría por compresión a nivel de las raíces C3-C5 por el despegamiento dural propio de esta patología.