



## Geç ve Zor Tanınan Bir Durum: Hirayama Hastalığı

### Late and Difficult Recognized Status: Hirayama Disease

 Tuba ERDEM SULTANOĞLU,<sup>a</sup>  
 Ebru KARACA UMay<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği,  
Şehitkamil Devlet Hastanesi,  
Gaziantep

<sup>b</sup>Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği,  
Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Ankara

Geliş Tarihi/Received: 10.08.2017  
Kabul Tarihi/Accepted: 13.09.2017

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Tuba ERDEM SULTANOĞLU  
Şehitkamil Devlet Hastanesi,  
Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği,  
Gaziantep,  
TÜRKİYE/TURKEY  
drtubaerdem@gmail.com

#### **Anahtar Kelimeler:**

*Hirayama hastalığı; glue; thinner*

**Keywords:** *Hirayama disease;  
glue; thinner*

**H**irayama hastalığı, nadir görülen benign bir alt motor nöron hastalığıdır. En çok Japonya, Hindistan gibi Uzak Doğu ülkelerinden rapor edilmiştir. Erkeklerde daha sık görülmekte ve bulgular genellikle yaş aralığı 10-20 yıl olanlarda başlamakta, üç-beş yıl boyunca semptomlarda ilerleme görülmekte; ancak daha sonra hastalığın ilerlemesi spontan olarak durmaktadır. Hastalığa ait en önemli klinik bulgular tek ya da çift taraflı olabilen üst ekstremitelerde distalde sinsi başlangıçlı asimetrik güçsüzlük, distal üst ekstremitelerde atrofi, soğuk parezisi ve fasikülasyondur. Hastalık ilk kez Hirayama tarafından 1959 yılında tanımlanmış olmasına rağmen, etiopatogenezi hâlen tam açıklanamamıştır. Etiyolojide genelde kabul gören hipotez, fleksiyonun indüklediği servikal miyelopatidir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda; tekrarlayan boyun fleksiyonunun, mikrosirkülasyonda kronik değişikliklere ve servikal spinal kordun ön boynuz hücrelerinde ciddi iskemiye yol açtığı bildirilmektedir.

Otuz yedi yaşındaki erkek hasta, üç yıl önce sağ elde başlayıp ve sonrasında her iki elde giderek artan güçsüzlük ve uyuşma şikayetleri ile başvurmuştu. Hastanın öz geçmişinde; 30 yıldır günde iki paket sigara içimi ve üç yıl öncesine kadar 3,5 yıl boyunca haftada üç ile dört kez uçucu madde (glue ve thinner) kullanımı öyküsü dışında bir özellik bulunmamakta idi. Hasta semptomlarının başlaması ile uyuşturucu madde kullanımını bırakmıştı. Anamnezden, hastanın şikâyetlerinin ağır objeleri kavramakta zorlanma ile başlayıp, özellikle son bir yıldır düğme ilikleyememe ve yiyecekleri elinde tutamama ile ilerleme gösterdiği, ellerinde zaman zaman uyuşma olduğu ve bu şikâyetlerinin soğuk havada arttığı öğrenildi. Hasta ilk olarak semptomlarının başlamasından iki ay sonra bir kliniğe başvurmuş, çekilen servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) nin normal olması ve elektrofizyolojik değerlendirmede belirgin bir özellik olmaması nedeni ile bu durumun kullanılan uyuşturucu maddelere bağlı olabileceği söylenmiş. Bu nedenle hasta, kliniğimize başvurusuna kadar, bu hâle gelinceye dek bir daha doktora gitmemişti. Hastanın anamnezi derinleştirildiğinde,

uyuşma şikâyetlerinin boyun fleksiyonu ile artıp, boynun nötral ve ekstansiyon pozisyonunda azaldığı öğrenildi. Hastanın sistemik muayenesinde bir özellik bulunmamakta idi. Laboratuvar tetkikleri normaldi. Elektrofizyolojik değerlendirmede sağda belirgin bilateral medyan, ulnar ve radyal sinir motor sinir iletim çalışmasında, bileşik kas aksiyon potansiyeli amplitüdü düşük, duyu iletim çalışmaları normal bulundu. Alt ekstremitede ise bilateral sural duyu, peroneal ve tibial sinir motor iletim çalışmaları normal idi. İğne elektromiyografide C8-T1 inervasyonlu kaslarda amplitüd ve süreleri artmış, polifazik, kompleks repetitif deşarjların eşlik ettiği motor ünit potansiyeli saptandı. Servikal MRG'de; servikal lordozda düzleşme ve servikal disklerde dejenerasyona bağlı sinyal kaybı dışında patolojik bulguya rastlanmadı.

Literatürde, 1975 yılından günümüze kadar yapılan pek çok çalışmada, "glue" ve "thinner" gibi

uçucu madde kullanımına bağlı, içerdikleri toluene bağlı olarak, predominant motor olmak üzere sensorimotor aksonal bir polinöropati geliştiği gösterilmiştir ve bu bilgi klinisyenler tarafından iyi bilinmektedir.<sup>1,2</sup> Gelişen polinöropati; özellikle alt ekstremitede duysal sinir tutulumu ile başlayan, tüm vücutta periferik sinirleri etkileyebilen bir nöropatidir.

Olgumuzda; ilk kliniğe başvurusunda nötral pozisyonda çekilen servikal MRG'nin normal olması, tanıya gidişi sağlayacak elektrofizyolojik değişikliklerin olmaması ve öz geçmişindeki uyuşturucu madde kullanımı hastalığın tanısında karışıklığa ve gecikmeye yol açmıştır. Günümüzde, uyuşturucu kullanımının geçmiş yıllara göre arttığı değerlendirildiğinde, bu hastaların tanısında Hirayama hastalığının da akla getirilerek izlem altına alınmasının gerekli olduğu düşünülmektedir.<sup>3</sup>

## KAYNAKLAR

1. Korobkin R, Asbury AK, Sumner AJ, et al. Glue-sniffing neuropathy. Arch Neurol. 1975;32:158-62.
2. Ramcharan K, Ramesar A, Ramdath M, et al. Encephalopathy and neuropathy due to glue, paint thinner, and gasoline sniffing in trinidad and tobago-MRI findings. Case Rep Neurol Med. 2014;2014:850109.
3. Gupta K, Sood S, Modi J, et al. Imaging in Hirayama disease. J Neurosci Rural Pract. 2016;7:164-7.