

# Doença de Hirayama: Relato de um Caso Clínico de Sucesso

## Hirayama Disease: Report of a Successful Clinical Case

David Moura<sup>(1)</sup> | Rafael Martins<sup>(1)</sup> | Diana Oliveira<sup>(1)</sup> | Ana Romeiro<sup>(1)</sup> | Sofia Azevedo<sup>(1)</sup> | Joana Ramalho<sup>(1)</sup> | Sara Ribeiro Silva<sup>(1)</sup> | Pedro Cubelo Pereira<sup>(1)</sup> | Catarina Aguiar Branco<sup>(1)</sup>

### Resumo

Os autores apresentam um caso de doença de Hirayama num jovem de 17 anos que apresentava queixas, com um ano e meio de evolução, de dor no segmento distal do membro superior direito, associado a défices de motricidade fina no 4.º e 5.º dedos da mão direita, e limitação funcional progressiva. Ao exame objetivo era evidente atrofia do bordo cubital do antebraço, região tenar e hipotenar da mão direita, associadamente a défice de força muscular no segmento distal do membro superior direito. Foi realizada ressonância magnética cervical com contraste na posição de flexão cervical que evidenciou alterações dinâmicas sugestivas de doença de Hirayama. A eletromiografia evidenciou lesão neurogénica extensa segmentar bilateral, com predomínio direito, entre C6 e T1, e os estudos de condução nervosa motora uma diminuição da amplitude em miótomos C8-T1. Iniciou uso diário de colar cervical flexível para evitar flexão cervical e um programa de reabilitação multimodal com fisioterapia e terapia ocupacional, tendo-se verificado uma melhoria clínica e funcional significativas ao longo de 10 anos de evolução. É feita uma breve e contextualizada revisão da literatura, enquadrando-a com a evolução clínica do doente.

**Palavras-chave:** Adolescente; Atrofias Musculares Espinhais da Infância/reabilitação; Fraqueza Muscular.

### Abstract

The authors present a case of Hirayama's disease in a 17-year-old boy who had been complaining, for a year and a

half, of pain and unilateral motor deficits in the 4<sup>th</sup> and 5<sup>th</sup> fingers of the right hand with progressive functional impairment. On examination, atrophy of the ulnar anterior aspect of the forearm, and right thenar and hypothenar regions was evident, associated with a deficit of muscle strength in the distal segments of the right upper limb. Contrast-enhanced cervical magnetic resonance was performed in the neck flexion position, which showed dynamic changes suggestive of Hirayama's disease. Electromyography showed extensive bilateral segmental neurogenic damage, with a right predominance, between C6 and T1. Motor nerve conduction studies showed a decrease in the amplitude of the C8-T1 myotomes. The patient started daily use of a soft cervical collar to prevent cervical flexion and a multimodal rehabilitation program with physiotherapy and occupational therapy with significant clinical and functional improvement over 10 years of evolution. A brief and contextualized review of the literature is made, framing it with the patient's clinical evolution.

**Keywords:** Adolescent; Muscle Weakness; Spinal Muscular Atrophies of Childhood/rehabilitation.

### Introdução

A doença de Hirayama, ou amiotrofia monomélica, é uma doença, primeiramente documentada por Hirayama em 1959,<sup>1</sup> que apresenta maior prevalência em asiáticos<sup>2</sup> e é mais frequente no sexo masculino, numa proporção de 7:1 relativamente ao sexo feminino.<sup>3</sup> O seu início dá-se, habitualmente, entre a adolescência e a terceira década de

(1) Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal.

© Author(s) (or their employer(s)) and Journal SPMFR 2024. Re-use is permitted under CC BY-NC. No commercial re-use. © Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) Revista SPMFR 2024. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC. Nenhuma reutilização comercial.

Declaração de Contribuição/ Contributorship Statement: DM, RM, DO, AR, SA, JR, SRS, PCP, CAB: Recolha de dados, redação do artigo, revisão crítica do conteúdo do artigo. Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada. DM, RM, DO, AR, SA, JR, SRS, PCP, CAB: Data collection, drafting of the article, critical reviewing of the content of the article. All authors approved the final version to be published.

Autor correspondente: David Moura. email: daviddm14@gmail.com. <https://orcid.org/0009-0004-0605-3303>. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, R. Dr. Cândido Pinho 5, 4520-211 Santa Maria da Feira.

Recebido/Received: novembro 2023. Aceite/Accepted: maio 2024. Publicado online/Published online: novembro 2024. Publicado / Published: novembro 2024.

vida.<sup>4</sup> A apresentação inicial é insidiosa e a evolução lenta e progressiva, com alguns estudos a indicar um intervalo de tempo médio entre os sintomas inaugurais e o diagnóstico definitivo superior a 50 meses.<sup>3</sup> A evolução clínica traduz-se, na maioria dos casos, por um agravamento dos défices nos primeiros 2 anos a 4 anos após o início dos sintomas, seguindo-se uma fase espontânea de *plateau*, estando documentada, em cerca de 90% dos casos, uma ausência de progressão dos défices após 5 anos do diagnóstico inaugural.<sup>3</sup> O carácter autolimitado da doença tem vindo a ser questionado nalguns estudos, que documentam o agravamento progressivo do quadro clínico por períodos prolongados, inclusive até 10-30 anos após o início dos sintomas.<sup>5,6</sup>

O mecanismo etiopatogénico mais consensual está relacionado com o anormal deslocamento anterior do segmento posterior do saco dural cervical inferior durante movimentos mantidos e/ou repetitivos de flexão cervical.<sup>4</sup> Este fenómeno é responsável pelo achatamento ântero-posterior do segmento cervical inferior da medula espinhal, com maior predominância do segmento de C7-C8, e pelo aumento da pressão intramedular local, o que conduz a uma lesão isquémica das células do corno anterior da medula espinhal.<sup>7</sup>

Clinicamente, a doença manifesta-se por uma atrofia e fraqueza muscular unilateral (predominantemente do lado direito) ou bilateral, assimétrica, da extremidade distal do membro superior, nos miótomos C7, C8 e T1, com preservação relativa do músculo braquiorradial, músculo dependente dos miótomos C5 e C6 e por isso poupado – situação designada por amiotrofia oblíqua.<sup>2</sup> Em cerca de 10% dos casos, pode haver envolvimento simétrico bilateral.<sup>8</sup> A sensibilidade dos membros superiores está habitualmente preservada, assim como a componente motora e sensitiva dos membros inferiores. Adicionalmente, ocorre tipicamente: agravamento da fraqueza muscular com o frio, minipolimioclonias com extensão dos dedos e fasciculações,<sup>7</sup> sobretudo na fase inicial da doença.<sup>9</sup> Frequentemente, os reflexos osteotendinosos são normais, podendo estar diminuídos ou ausentes em cerca de 30% dos casos; ou, muito raramente, aumentados.<sup>3</sup> O trato corticoespinhal, o sistema extrapiramidal e os pares cranianos estão habitualmente preservados.<sup>3</sup> Na maioria dos casos, não há história familiar de doença.<sup>3</sup> Estão descritas algumas manifestações atípicas desta doença, nomeadamente: sinais de lesão da via piramidal, atrofia da extremidade proximal do membro superior, défices de sensibilidade e evolução progressiva.<sup>2</sup>

Na avaliação diagnóstica são úteis exames auxiliares de diagnóstico (EAD) imagiológicos que permitem identificar as alterações típicas desta doença. A radiografia cervical simples pode evidenciar retificação da normal lordose

cervical ou cifose cervical. A ressonância magnética (RM) cervical em posição neutra permite observar atrofia, achatamento assimétrico (predominantemente entre C6 e T1) e aumento de sinal no segmento ântero-lateral da medula espinhal (sequência T2). Por sua vez, a RM cervical dinâmica com contraste, na posição de flexão cervical, é o melhor exame para documentar as alterações dinâmicas patognomónicas da doença de Hirayama, nomeadamente: deslocamento anterior, com a flexão cervical, do segmento posterior do saco dural cervical; compressão assimétrica com diminuição do diâmetro ântero-posterior do segmento cervical inferior da medula espinhal; e ingurgitamento do plexo epidural.

A eletromiografia revela habitualmente sinais de desnervação ativa, tais como a presença de fibrilações e ondas positivas, na fase ativa (progressiva); e alterações na morfologia dos potenciais de unidade motora (maior amplitude, maior duração e polifasia) nos miótomos de C7, C8 e T1, na fase crónica.<sup>4</sup>

Atualmente, a aplicação dos critérios diagnósticos de Huashan, que têm em conta manifestações clínicas, alterações imagiológicas e estudos eletrofisiológicos, permite atribuir a condição de diagnóstico provável ou definitivo.<sup>9</sup>

Dada a variabilidade de manifestações clínicas, períodos de doença (estacionária ou progressiva) e severidade de sintomas, alguns autores estabeleceram uma classificação clínica para a doença de Hirayama, agrupando-a nos estádios I, II e III, como é ilustrado na Tabela 1.<sup>9,10</sup>

Apesar do carácter autolimitado da doença, existe evidência de que o início precoce do tratamento pode parar a progressão da doença.<sup>11</sup> A utilização de colar cervical flexível está descrita como primeira linha do tratamento conservador, devendo ser utilizado por um período variável entre 3 anos e 4 anos, durante as 24 horas do dia (exceto durante o banho e ao dormir).<sup>12</sup> O colar promove a restrição da flexão cervical e evita a compressão dinâmica do segmento cervical da medula espinhal. As vantagens reportadas na literatura incluem: interrupção na progressão da doença; aumento da força de preensão palmar; e melhoria da fraqueza muscular associada ao frio.<sup>11</sup> A principal desvantagem consiste na baixa adesão ao seu uso diário.<sup>11</sup> Nesses casos, ou nas situações de doença severa rapidamente progressiva, está indicado o tratamento cirúrgico, sendo a discectomia cervical anterior com fusão através de placa o procedimento mais realizado.<sup>13</sup>

O prognóstico é geralmente favorável, estando descrita uma resposta positiva em mais de 50% dos doentes tratados com imobilização por colar cervical; não obstante, foi descrita a persistência de um padrão de marcha espástico num caso de tratamento em tempo não útil.<sup>15</sup>

Tabela 1- Classificação clínica da doença de Hirayama.

| Estádio | Manifestações clínicas  | Progressão                | Tratamento sugerido   |
|---------|---|---------------------------|---|
| I       | Atrofia da musculatura intrínseca da mão e do antebraço unilateral, ou bilateral assimétrica  | Ia- período estável       | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Seguimento regular</li> <li>• Colar cervical, se houver progressão dos défices</li> <li>• Cirurgia conforme necessidade</li> </ul> |
|         |   | Ib- período de progressão | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Seguimento regular</li> <li>• Colar cervical recomendado</li> <li>• Cirurgia se fraca adesão ao uso de colar cervical</li> </ul>   |
| II      | Atrofia da musculatura intrínseca da mão e do antebraço unilateral, ou envolvimento bilateral dos membros superiores de forma assimétrica; e sinais de lesão do trato piramidal | -                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tratamento cirúrgico recomendado</li> </ul>  |
| III     | Doença atípica com atrofia proximal do membro superior, amiotrofia bilateral simétrica e défices sensitivos nos membros superiores  | -                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Seguimento regular</li> <li>• Colar cervical recomendado</li> <li>• Cirurgia conforme necessidade</li> </ul>                       |

Adaptado de Foster E, et al. Hirayama disease. J Clin Neurosci. 2015;22:951-4.<sup>9</sup>

## Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 17 anos, estudante de artes, sem antecedentes patológicos de relevo. Recorre a consulta de Neurologia, encaminhado pelo médico assistente, por queixas progressivas, com um ano e meio de evolução, de défice de força na mão direita, manifestado por diminuição da destreza do 4.º e 5.º dedos, o que limitava a sua prática recreativa habitual de hóquei. Associava-se a dor permanente, descrita como “queimadura”, de intensidade moderada e evolução progressiva, no bordo cubital da face anterior do antebraço direito.

Ao exame objetivo evidencia-se atrofia unilateral distal do membro superior direito com acometimento da região tenar, hipotenar e metacarpiana da mão direita, bem como do bordo cubital do antebraço direito, não se objetivando alterações tróficas no membro superior esquerdo. Associadamente, constatou-se diminuição de força muscular nos segmentos distais do membro superior direito: grau 3/5 nos flexores e abdutores dos dedos, grau 4/5 nos flexores e extensores do punho, flexores dos dedos, oponente e adutor do polegar, segundo a escala do Medical Research Council (MRC). A sensibilidade superficial e profunda estava preservada, assim como os reflexos osteotendinosos dos membros superiores e inferiores, que se encontravam presentes e simétricos.

A eletromiografia (EMG) inicial documentou sinais de desneração ativa bilateralmente (mais pronunciados à direita) nos miótomos de C6, C7, C8 e T1. Os estudos de condução nervosa (ECN) motora revelaram uma diminuição da amplitude em miótomos C8-T1. Os ECN sensitivos revelaram-se normais.

A RM cervical, da transição cervicodorsal e do plexo braquial, evidenciaram: atrofia ligeira do músculo trapézio direito; atrofia medular ligeira ao nível de C6; aumento discreto de sinal na sequência ponderada em T2; e aplanamento ligeiro da face anterior direita da medula espinhal. Perante a suspeita clínica de doença de Hirayama, realizou RM dinâmica cervical e dorsal com contraste e flexão cervical, que evidenciou alterações dinâmicas em flexão cervical: ingurgitamento do plexo epidural; redução da amplitude do espaço subaracnoideo; e redução do diâmetro ântero-posterior da medula à direita entre C6 e T1 (Fig. 1). As alterações descritas confirmaram o diagnóstico de doença de Hirayama, cerca de 20 meses após o aparecimento inicial de sintomas.

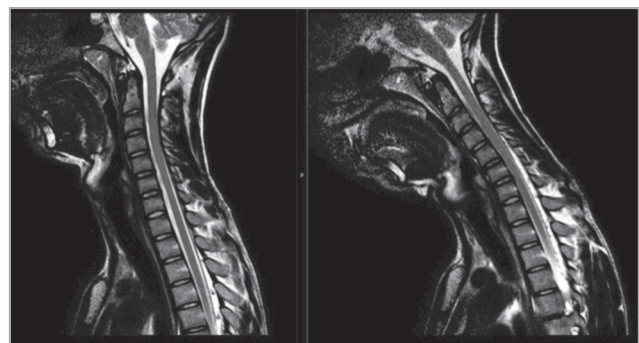








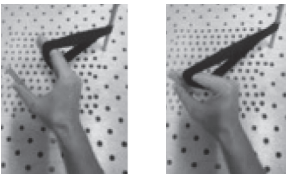



Figura 1 - RM cervical e dorsal dinâmica com contraste – corte sagital ponderação T2.

Após o diagnóstico, tem indicação para iniciar o uso de colar cervical flexível durante as 24 horas do dia, excetuando durante o banho e ao dormir, devendo nesta situação fazê-lo sem almofada, de forma a restringir a flexão

**Tabela 2** - Exercícios de fortalecimento muscular dinâmico dos músculos intrínsecos da mão.

| Músculos tenares   | Músculos hipotenares   | Músculos interósseos e lombricídeos  |
|--|--|--|
| <p><b>Oponente do polegar</b> (Theraputty®):</p> <p>Oponência resistida, através do recurso a Theraputty® com resistência elevada.</p>    | <p><b>Abdutor do 5.º dedo</b> (Tábua Canadiana):</p> <p>Abdução do 5.º dedo resistida, através do recurso a um elástico de resistência moderada.</p>      | <p><b>Interósseos palmares</b> (Theraputty®):</p> <p>Adução resistida dos dedos, através do recurso a Theraputty® com resistência leve.</p>   |
| <p><b>Abdutor curto do polegar</b> (Tábua Canadiana):</p> <p>Abdução resistida do polegar, com recurso a um elástico de resistência moderada.</p>   | <p><b>Flexor curto do 5.º dedo</b> (Tábua Canadiana):</p> <p>Flexão resistida do 5.º dedo, através do recurso a um elástico de resistência moderada.</p>  | <p><b>Interósseos dorsais</b> (Theraputty®):</p> <p>Abdução resistida dos dedos com resistência, através do recurso a Theraputty® com resistência leve.</p>   |
| <p><b>Adutor do polegar</b> (Tábua Canadiana):</p> <p>Adução resistida do polegar, através do recurso a um elástico de resistência moderada.</p>    | <p><b>Oponente do 5º dedo</b> (Theraputty):</p> <p>Oponência resistida, através do recurso a Theraputty® com resistência elevada.</p>                   | <p><b>Lombricídeos</b> (Tábua Canadiana):</p> <p>Flexão resistida das articulações metacarpofalângicas, mantendo as interfalângicas proximais e distais em extensão, através do recurso a um elástico de resistência moderada.</p>  |
| <p><b>Flexor curto do polegar</b> (Tábua Canadiana):</p> <p>Flexão resistida do polegar com resistência, através do recurso a um elástico de resistência moderada.</p>    |  |  |
| <p><b>Descrição – Programa de reabilitação prescrito para a Terapia Ocupacional</b></p> <p><b>Frequência:</b> duas vezes por semana; <b>Duração das sessões:</b> 1 hora; <b>N.º de séries</b> por exercício: 5; <b>N.º de repetições:</b> 20; <b>Tipo de exercícios:</b> concêntricos e excêntricos; <b>Intensidade:</b> moderada.</p> |  |  |

cervical. É orientado para consulta de Medicina Física e de Reabilitação (MFR), onde, após avaliação médica fisiátrica, inicia um programa de reabilitação multimodal com terapia ocupacional e fisioterapia, englobando: treino de atividades de vida diária com os membros superiores; treino de motricidade fina e de destreza manual; fortalecimento muscular isométrico dos extensores da ráquis cervical; e fortalecimento muscular dinâmico dos músculos intrínsecos da mão direita (Tabela 2).

## Discussion

Devido à raridade da doença de Hirayama, é necessário enquadrar as manifestações clínicas com as alterações dos estudos eletrodiagnósticos e dos exames imagiológicos, de forma a diferenciar esta entidade de alguns diagnósticos diferenciais (Tabela 3).

**Tabela 3** - Diagnóstico diferencial da doença de Hirayama.

|  |
|--|
| Esclerose lateral amiotrófica                                      |
| Mielopatia espondilítica cervical                                  |
| Neuropatias compressivas do nervo cubital                          |
| Atrofia muscular espinhal tipo 3                                   |
| Ossificação do ligamento longitudinal posterior da coluna cervical |

Clinicamente, o padrão de amiotrofia oblíqua e a evolução, tipicamente não progressiva, ajudam na diferenciação de outras doenças neurodegenerativas.

Imagiologicamente, são patognomônicas as alterações dinâmicas na RM cervical em flexão cervical, nomeadamente: deslocamento anterior do segmento posterior do saco dural cervical; desinserção entre o saco dural posterior e as lâminas subjacentes; obliteração do espaço cervical posterior subaracnóideo; e hipersinal no espaço epidural cervical posterior, em forma de crescente, após injeção de contraste.

Na avaliação eletrofisiológica, destacam-se, na fase progressiva, as fibrilações e ondas positivas; e, na fase crônica, destacam-se as alterações na morfologia dos potenciais de unidade motora, nomeadamente: maior amplitude, maior duração e polifasia (traçado neurogênico crônico).<sup>2</sup> A *ratio* do potencial de ação muscular composto (PAMC) cubital/mediano apresenta-se diminuída, o que é

consistente com a maior atrofia e fraqueza muscular observadas no lado cubital do antebraço. Os estudos de condução nervosa sensitivos são habitualmente normais, o que difere das neuropatias periféricas compressivas.<sup>2,4</sup>

A abordagem terapêutica conservadora advoga o uso de colar cervical durante 24 horas do dia por um período variável entre 3 anos e 4 anos. No presente caso, optou-se pela descontinuação do mesmo 2 anos após o diagnóstico, dada a estabilização clínica alcançada neste período.

A abordagem conservadora inclui ainda o fortalecimento da musculatura extensora da rãquis cervical e dos músculos extrínsecos e intrínsecos da mão, o que neste caso contribuiu para uma melhoria gradual da força e do trofismo muscular. A análise estatística dos valores do *score* DASH obtidos mensalmente ao longo de um período de estudo de 2 anos permitiu concluir que houve uma melhoria de 25% na funcionalidade do membro superior.

Simultaneamente, foi avaliada, semanalmente, no mesmo período, o valor de força de preensão manual da mão esquerda e direita com recurso a dinamometria digital. Os resultados revelaram que houve uma diferença entre a força de preensão da mão esquerda, com uma média de 46,07 kgf, e a mão direita, com uma média de 37,67 kgf.

Na EMG observou-se, ao fim de 4 anos e meio após o diagnóstico, um processo de reinervação eficaz e sinais de lesão neurogênica crônica, inativa, nos miótomos de C7 e C8 à direita, compatível com a fase de *plateau* da doença.

Atualmente, 10 anos após o início das queixas, verifica-se

**Figura 2** - Atrofia da região hipotenar da mão direita.**Figura 3** - Atrofia do 1.º interósseo dorsal da mão direita.

ainda um grau mínimo de atrofia dos músculos da região hipotenar (Fig. 2) e do 1.º interósseo dorsal (Fig. 3) da mão direita.

O doente encontra-se sem dor. Apresenta força muscular normal no membro afetado, com exceção de uma discreta parésia do adutor do polegar e do abdutor do 5.º dedo (grau 4+/5 na escala MRC). Apresenta ainda independência funcional nas AVD, o que lhe permitiu retomar a sua atividade laboral sem limitações das atividades ou da participação, mantendo, no entanto, necessidade de realizar tratamento fisioterápico esporadicamente, consoante os períodos de agudização da doença relacionados com o tempo frio.

## Conclusão

O presente caso reforça a ideia de que a amiotrofia monomélica, ou doença de Hirayama, apresenta uma excelente resposta ao tratamento conservador, inicialmente com uso de colar cervical, para impedir a progressão dos défices neurológicos, e posteriormente com um plano de reabilitação multimodal focado no reforço muscular, no treino de destreza manual e de AVD. Salienta-se, por fim, o papel central do trabalho multiprofissional da equipa de MFR, na avaliação, orientação diagnóstica e sucesso terapêutico alcançado ao longo de um período de seguimento de 10 anos.

**Conflitos de Interesse:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho. **Fontes de Financiamento:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo. **Confidencialidade dos Dados:** Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes. **Consentimento:** Consentimento do doente para publicação obtido. **Proveniência e Revisão por Pares:** Não comissionado; revisão externa por pares.

**Conflicts of Interest:** The authors have no conflicts of interest to declare. **Financing Support:** This work has not received any contribution, grant or scholarship. **Confidentiality of Data:** The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients. **Patient Consent:** Consent for publication was obtained. **Provenance and Peer Review:** Not commissioned; externally peer-reviewed.

## Referências / References

- Hirayama K, Tomonaga M, Kitano K, Yamada T, Kojima S, Arai K. Focal cervical poliopathy causing juvenile muscular atrophy of distal upper extremity: a pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1987;50:285-90. doi: 10.1136/jnnp.50.3.285.
- Wang H, Tian Y, Wu J, Luo S, Zheng C, Sun C, et al. Update on the Pathogenesis, Clinical Diagnosis, and Treatment of Hirayama Disease. *Front Neurol*. 2022;12:811943. doi: 10.3389/fneur.2021.811943.
- Zhou B, Chen L, Fan D, Zhou D. Clinical features of Hirayama disease in mainland China. *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11:133-9. doi: 10.3109/17482960902912407.
- Hassan KM, Sahni H, Jha A. Clinical and radiological profile of Hirayama disease: A flexion myelopathy due to tight cervical dural canal amenable to collar therapy. *Ann Indian Acad Neurol*. 2012;15:106-12. doi: 10.4103/0972-2327.94993.
- Shao M, Yin J, Lu F, Zheng C, Wang H, Jiang J. The Quantitative Assessment of Imaging Features for the Study of Hirayama Disease Progression. *Biomed Res Int*. 2015;2015:803148. doi: 10.1155/2015/803148.
- Li Y, Rimmel K. A case of monomelic amyotrophy of the upper limb: MRI findings and the implication on its pathogenesis. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2012;13:234-9. doi: 10.1097/CND.0b013e3182461afc.
- Huang YL, Chen CJ. Hirayama disease. *Neuroimaging Clin N Am*. 2011;21:939-50, ix-x. doi: 10.1016/j.nic.2011.07.009.
- Pradhan S. Bilaterally symmetric form of Hirayama disease. *Neurology*. 2009;72:2083-9. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181aa5364.
- Foster E, Tsang BK, Kam A, Storey E, Day B, Hill A. Hirayama disease. *J Clin Neurosci*. 2015;22:951-4. doi: 10.1016/j.jocn.2014.11.025.
- Wang H, Zheng C, Jin X, Lyu F, Ma X, Xia X, et al. The Huashan diagnostic criteria and clinical classification of Hirayama disease. *Chinese J Orthop*. 2019;12:458-65.
- Lin MS, Kung WM, Chiu WT, Lyu RK, Chen CJ, Chen TY. Hirayama disease. *J Neurosurg Spine*. 2010;12:629-34. doi: 10.3171/2009.12.SPINE09431.
- Bohara S, Garg K, Mishra S, Tandon V, Chandra PS, Kale SS. Impact of various cervical surgical interventions in patients with Hirayama's disease-a narrative review and meta-analysis. *Neurosurg Rev*. 2021;44:3229-47. doi: 10.1007/s10143-021-01540-2.
- Tashiro K, Kikuchi S, Itoyama Y, Tokumaru Y, Sobue G, Mukai E, et al. Nationwide survey of juvenile muscular atrophy of distal upper extremity (Hirayama disease) in Japan. *Amyotroph Lateral Scler*. 2006;7:38-45. doi: 10.1080/14660820500396877.
- Fujimori T, Tamura A, Miwa T, Iwasaki M, Oda T. Severe cervical flexion myelopathy with long tract signs: a case report and a review of literature. *Spinal Cord Ser Cases*. 2017;3:17016. doi: 10.1038/scsanc.2017.16.