

# Forma de presentación «prono-doloroso-like» del síndrome de Parsonage-Turner

L. Caride López, A. Amado Puentes, A. Currás Filgueira, M.O. Blanco Barca, J.R. Fernández Lorenzo  
Servicio de Pediatría. Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo (Pontevedra)

## Resumen

**Introducción:** El síndrome de Parsonage-Turner es una neuritis del plexo braquial de etiología desconocida. Se ha descrito su aparición tras procesos infecciosos, por lo que se sospecha un mecanismo autoinmune. Su descripción en la edad pediátrica se limita a casos aislados.

En los adultos, la sintomatología típica es un dolor súbito e intenso, localizado en el hombro y la región proximal de la extremidad superior, seguido de parálisis flácida y amiotrofia.

**Caso clínico:** Lactante de 14 meses de edad que consulta por presentar una impotencia funcional de los miembros superiores de 48 horas de evolución.

Los días previos mostró una infección respiratoria de las vías altas. Presentaba el brazo derecho en posición de prono, debilidad de la musculatura proximal de ambas extremidades superiores, sobre todo la derecha, e incapacidad para la movilización. Se detectó rhinovirus en la reacción en cadena de la polimerasa de moco nasal. El electromiograma (EMG) del deltoides demostró una denervación aguda intensa de los músculos proximales de ambas extremidades superiores, sobre todo la derecha, compatible con una plexitis braquial bilateral.

**Conclusiones:** El espectro clínico de presentación de la neuralgia amiotrófica puede ser distinto en la edad pediátrica. El dolor, característico de la forma adulta, puede no estar presente. Su forma de presentación puede asemejarse a un prono doloroso, por lo que deberemos incluirlo en su diagnóstico diferencial. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos; son de utilidad la resonancia magnética y el EMG, que debe realizarse 2-3 semanas tras el inicio del cuadro. El conocimiento de esta entidad permite establecer un diagnóstico precoz, lo que evita tratamientos potencialmente yatrogénicos, y anticipar el pronóstico.

## Palabras clave

Neuralgia amiotrófica, neuritis braquial, síndrome de Parsonage-Turner

## Abstract

**Title:** Parsonage-Turner syndrome "pulled elbow-like" presentation form

**Introduction:** Parsonage-Turner syndrome is a brachial plexus neuritis of unknown etiology. An autoimmune mechanism is suspected because of its appearance after infections. It predominantly affects proximal muscles of upper extremities, with a first painful phase, which evolves to paresis and atrophy of the affected muscles. Its description in pediatric patients is limited to isolated cases.

**Case report:** 14 months infant consulting for weakness of upper limbs. He had an upper respiratory tract infection the previous days. Examination revealed weakness of the proximal muscles of the both arms, more marked on the right side and inability to active mobility simulating a pulled elbow. Magnetic resonance imaging of neck and shoulder showed no structural pathology. The electromyogram performed at 3 weeks of the onset of symptoms demonstrated acute denervation of the proximal arm muscles compatible with bilateral brachial plexitis. Rhinovirus was detected in polymerase chain reaction in nasopharyngeal aspirate.

**Conclusions:** Parsonage-Turner syndrome is an entity to consider in painful shoulder or upper limb functional impotence, as pulled elbow. Diagnosis is based on clinical findings. It's useful to rule one MRI and EMG (which must be performed 2-3 weeks after onset). It has spontaneous evolution partially favorable to rehabilitation and anti-inflammatory treatment. Knowledge of this entity allows proper handling, avoiding iatrogenic treatments, and allows anticipate the outcome.

## Keywords

Amyotrophic neuralgia, brachial neuritis, Parsonage-Turner syndrome

## Introducción

Paciente de 14 meses, previamente sano, que consultó por presentar una impotencia funcional de los miembros superiores de 48 horas de evolución. Los días previos tuvo una infección respiratoria de las vías altas. Presentaba el brazo derecho en posición de prono, debilidad de la musculatura proximal de ambas extremidades superiores, sobre todo la derecha, e incapacidad para la movilización activa. La fuerza distal estaba conservada y los reflejos se hallaban presentes. El resto de la exploración física fue normal, y tampoco presentaba rasgos dismórficos. Los estudios de laboratorio fueron normales.

Se realizó una radiografía de los brazos y la columna cervical, con resultado normal, así como una resonancia magnética (RM), que descartó una patología estructural. En el líquido cefalorraquídeo (LCR) se detectó una pleocitosis linfocítica, con glucosa y proteínas normales. Las serologías para diversos gérmenes y virus en el LCR fueron negativas. Se detectó rhinovirus en la reacción en cadena de la polimerasa en moco nasal. Se realizó un electromiograma (EMG) de las extremidades superiores a las 2-3 semanas del inicio de la clínica, que puso de manifiesto una denervación aguda intensa de los músculos proximales de ambas extremidades superiores (deltoides, bíceps y tríceps), una actividad voluntaria no evocable en el miembro superior derecho y deficitaria en el miembro superior izquierdo, compatible con una plexitis braquial bilateral. Después de excluir otras causas, la paresia fue diagnosticada como neuralgia amiotrófica. El paciente recibió tratamiento antiinflamatorio y rehabilitador con mejoría progresiva. Presentó una resolución completa de la paresia del miembro superior izquierdo en el primer mes, pero una escasa recuperación del miembro superior derecho hasta la actualidad, 8 meses del inicio de la enfermedad.

## Discusión

El síndrome de Parsonage-Turner, o neuralgia amiotrófica, es una enfermedad neurológica rara en la edad pediátrica, de la que hay pocos casos descritos. En los adultos, la sintomatología típica es un dolor súbito e intenso, localizado en el hombro y la región proximal de la extremidad superior, que dura entre unos días y unas semanas. Cuando el dolor desaparece, se desarrolla la debilidad muscular, que se manifiesta como una parálisis flácida, en parches y progresiva, que afecta a la elevación del hombro y la abducción del miembro superior<sup>1</sup>. Posteriormente aparece la amiotrofia. En la edad pediátrica puede presentar un espectro clínico distinto. El dolor, que es característico en la forma adulta, es menos frecuente, y su ausencia no excluye el diagnóstico<sup>2</sup>. Suele ser un proceso ipsolateral, en el que se afecta con más frecuencia el lado derecho; la forma bilateral es rara en los niños<sup>3</sup>.

Su etiología es desconocida, aunque se cree que tiene una causa autoinmune. Distintas circunstancias (infección, cirugía, enfermedad sistémica o vacunación) podrían activar los linfocitos sensibilizados hacia el plexo braquial<sup>4</sup>. Se han descrito diversos gérmenes como desencadenantes y, según los datos de que disponemos, éste es el primer caso asociado a rhinovirus. Se han documentado cuadros de neuralgia amiotrófica con carácter hereditario, caracterizados por episodios recurrentes posiblemente asociados con dismorfias faciales<sup>5</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad es clínico y de exclusión, apoyado en la exploración física y el estudio neurofisiológico. Los estudios de laboratorio suelen ser normales y están indicados si existe sospecha de enfermedad sistémica. La RM de columna cervical y plexo braquial es necesaria para descartar otros procesos. El EMG muestra una denervación aguda y patrones de reclutamiento más o menos deficitarios en función del grado de pérdida axonal. Si este estudio se realiza de una forma precoz, el resultado puede ser normal, por lo que debe llevarse a cabo 2-3 semanas después del inicio de la sintomatología.

El tratamiento se basa en fármacos antiinflamatorios, inmovilización de la extremidad y rehabilitación<sup>6</sup>. Los corticoides orales se han recomendado en algunos casos, ya que administrados de forma precoz podrían mejorar el dolor y reducir la duración de la sintomatología, pero hay poca evidencia científica que apoye su eficacia.

El pronóstico es variable, ya que la recuperación puede suceder en meses o años, y a veces persistir déficits funcionales o dolor crónico. Entre los factores que podrían determinar la lentitud en la recuperación podemos mencionar la intensidad de los síntomas, el número de nervios afectados y el grado de afectación axonal del plexo braquial.

## Conclusiones

La neuralgia amiotrófica es muy infrecuente en la edad pediátrica. La sintomatología típica de dolor súbito en el hombro seguido de parálisis flácida y amiotrofia, muchas veces no está presente en los niños. Su forma de presentación puede asemejarse a un prono doloroso, por lo que deberemos incluirlo en el diagnóstico diferencial de esta entidad. La clínica y el EMG son de gran ayuda para la confirmación diagnóstica, la gradación del daño y el pronóstico. La rehabilitación es el tratamiento de elección, y es fundamental para conseguir una buena recuperación.

## Bibliografía

1. Pérez-de la Cruz S. Síndrome de Parsonage-Turner en la infancia y la adolescencia. Caso clínico. Arch Argent Pediatr. 2012; 110(5): e107-e109.
2. Van Alfen N, Schuurin J, Van Engelen BG, Rotteveel JJ, Gabreels FJ. Idiopathic neuralgic amyotrophy in children. A distinct phenotype compared to the adult form. Neuropediatrics. 2000; 31: 328-332.
3. Kotsopoulos I, Faber K, Raaijmakers J, Van Alfen N, Nicolai J, Van Kranen-Mastenbroek V. Idiopathic neuralgic amyotrophy in childhood. Neuropediatrics. 2007; 38(1): 36-37.
4. Kolev I. Parsonage-Turner syndrome. En: Orphanet [consultado en octubre de 2016]. Disponible en: <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-Turner.pdf>
5. Kuhlbaumer G, Meuleman J, De Jonghe P, Falck B, Young P, Hunermund G. Hereditary neuralgic amyotrophy (HNA) is genetically heterogeneous. J Neurol. 2001; 248: 861-865.
6. Briceño F, Rodríguez S. Revisión bibliográfica. Síndrome de Parsonage-Turner. Semin Fund Esp Reumatol. 2010; 11: 144-151.