

Cuando se describen los cambios radiológicos, algunos autores diferencian entre formas predominantemente hipertóxicas (aposisión y proliferación ósea), de localización más frecuente en tobillo, rodilla y codo, y formas predominantemente atróficas o resortivas, que afectarían a pié, cadera y hombro. En fases avanzadas, se observa hundimiento, reabsorción e irregularidad del hueso subcondral, esclerosis importante y osteofitosis, fragmentos óseos intraarticulares, subluxaciones, importante aumento de partes blandas y fracturas en huesos adyacentes^{4,6}.

El diagnóstico, basado en las características clínicas y radiológicas, obliga a descartar procesos infecciosos o tumorales que pueden presentar una semiología similar.

No existe un tratamiento específico para la artropatía neuropática, la cirugía aporta escasas soluciones y el tratamiento de la enfermedad neurológica no

tendrá repercusión en cuadros ya establecidos. Por lo que el diagnóstico precoz es el principal y más eficaz instrumento terapéutico, pues permite introducir medidas preventivas y protectoras, como el uso de férulas y descarga articular, que eviten la progresión del daño articular⁷⁻⁹.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Torrijos A, Cabezas JA. Artropatía neuropática. En: Pascual E, Rodríguez V, Carbonell J, Gómez-Reino JJ, editores. Tratado de reumatología. Madrid: Aran, 1998; p. 1745-51.
- 2.- Alparslan L, Yu JS, Weissman BN. Imaging: neuropathic osteoarthropathy. In: Harris ED Jr, Budd RC, editors. Kelley's textbook of rheumatology. Vol I. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005; p.767-70.
- 3.- Adams, Victor, Ropper. Principios de neurología. Cap. 44. 6ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; p. 1095-8.

- 4.- Resnick D. Osteoartropatía neuropática En: Resnick D, Editor. Huesos y articulaciones en imágenes. 2ª Edición. Madrid: Marbán libros, 2001; p931-40.
- 5.- Collange C, Burde MA. Musculoskeletal problems of neurogenic origin. Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol. 2000 Jun;14(2):325-43
- 6.- Deirmengian CA, Lee SG, Jupiter JB. Neuropathic arthropathy of the elbow. A report of five cases. J Bone Joint Surg Am. 2001 Jun;83-A(6):839-44.
- 7.- Santos G, Abellán I, Agulló T. et al. Artropatía neuropática del hombro por siringomielia. Rev Esp Reumatol.2003;30(2):74-8
- 8.- Kwon YW, Morrey BF. Neuropathic elbow arthropathy: a review of six cases. J Shoulder Elbow Surg. 2006 May-Jun;15(3):378-82.
- 9.- Hatzis N, Kaar TK, Wirth MA, Toro F, Rockwood CA Jr. Neuropathic arthropathy of the shoulder. J Bone Joint Surg Am. 1998 Sep;80(9):1314-9.

Una causa poco frecuente de hombro doloroso

MARTÍNEZ-CRISTÓBAL A, TRÉNOR LARRAZ P, DOMÍNGUEZ JA*, ROMERO MF**, LIRON HERNÁNDEZ J***

Sección de Reumatología. *Sección de Neurología. **Servicio de Neurofisiología. ***Área de diagnóstico biológico. Hospital de la Ribera. Alzira. Valencia.

Correspondencia: Dra. Anna Martínez-Cristóbal - Sección de Reumatología - Hospital de la Ribera - Ctra. de Corbera/sn - 46600 Alzira - Valencia

✉ AnnMartinez@Hospital-Ribera.com

RESUMEN

La enfermedad de Parsonage-Turner (SPT) es un síndrome clínico poco frecuente, que se caracteriza por dolor intenso de inicio brusco en el hombro y posterior debilidad muscular. Es una afección neuromuscular de diagnóstico diferencial amplio, y su confirmación diagnóstica se realiza mediante electromiografía. Su etiología es desconocida y su tratamiento es sintomático. La rehabilitación precoz favorece su buen pronóstico a largo plazo, aunque el tiempo para su resolución completa es variable.

Palabras clave: **hombro doloroso, escápula alada, Parsonage-Turner.**

INTRODUCCIÓN:

El SPT es una rara alteración neuromuscular del hombro y extremidad superior que se caracteriza por un dolor intenso de comienzo brusco y posterior debilidad muscular. Su etiología es desconocida aunque se han descrito varios factores relacionados como traumatismos, ejercicios pesados, cirugías, inmunización y mecanismos autoinmunes. La historia clínica, electromiografía y las pruebas de imagen complementarias permiten realizar el diagnóstico. Deben excluirse otras enfermedades de la extremidad superior y de la columna cervical. Los casos con una distribución anatómica atípica (afección extensa o restringida a un nervio periférico), o un curso clínico atípico (crónico o recurrente o bilateral) pueden dificultar el diagnóstico.

Presentamos un caso de SPT bilateral, sin un factor precipitante establecido, y con afección principal del nervio torácico largo.

CASO CLÍNICO:

Varón de 37 años remitido desde el área de urgencias a la consulta de reumatolo-

FIGURA 1



MANIOBRA EXPLORATORIA: SE OBSERVA ESCÁPULA ALADA DERECHA COMO SIGNO DE AFECCIÓN DEL MÚSCULO SERRATO ANTERIOR

FIGURA 2



gía por omalgia de 2 meses de evolución. Como antecedentes personales destacaba hábito tabáquico de 10 cigarrillos al día, dislipemia en tratamiento con gemfibrozilo, y trastorno ansioso-depresivo en tratamiento con diazepam de 5 mg/día. En el año 2002 se le había realizado una resonancia magnética cervical que mostró una mínima protusión discal C5-C6, rectificación de la lordosis cervical fisiológica y hemangioma óseo en D4. Había trabajado en la construcción hasta 4 años antes, y en la actualidad estaba en situación de desempleo. No tenía historia de vacunaciones ni traumatismos recientes. No había presentado contacto con animales de granja ni toma de productos lácteos no pasteurizados.

Refería dolor intenso en hombro izquierdo, de inicio agudo, con dificultad para la movilización, por lo que había consultado en diversas ocasiones a urgencias. El dolor del hombro izquierdo cedió con paracetamol y AINE. A los 4 días presentó los mismos síntomas en hombro derecho, pero de mayor intensidad, con dolor de tipo lancinante, y que refería como pinchazos desde la escápula y hombro derecho hasta el brazo y el antebrazo. A los 2 meses de evolución acudió a consultas externas de reumatología, el dolor había disminuido en intensidad pero persistía

sensación de pérdida de fuerza de miembro superior derecho proximal.

A la exploración física presentaba buen estado general, dolor a la movilización de ambos hombros, sin limitación de la movilidad pasiva ni activa en hombro izquierdo, y con paresia de 4/5 a la abducción del hombro, supinación y flexión de antebrazo, oposición del pulgar, flexión de muñeca y dedos de miembro superior derecho. Los reflejos musculotendinosos eran normales, excepto el bicipital derecho levemente hipoactivo. Destacó la presencia de fasciculaciones espontáneas en bíceps derecho y leve amiotrofia de romboides, serratos, deltoides y bíceps derechos, así como escápula alada derecha (Figuras 1 y 2).

El dolor de inicio agudo seguido por su rápida resolución o disminución, e instauración posterior de la debilidad y parálisis muscular, constituye el patrón clínico característico del SPT.

Los músculos más frecuentemente afectados son el deltoides, el supraespinoso, el infraespinoso y el bíceps braquial. Los nervios más frecuentemente afectados son el axilar, el torácico largo, el supraescapular y el musculocutáneo.

Se realizó una analítica con hemograma, hormonas tiroideas, función renal y hepática, CK total, proteínas, calcio y fosfato, VSG de primera hora y proteína C reactiva que fue normal. El estudio de autoinmunidad (ANA Y ENA) fue negativo, así como las serologías para brucella, HIV, lúes y enfermedad de Lyme. Sólo destacó IgG positivo para citomegalovirus.

Se realizó un estudio inmunológico, serológico, y citobioquímico de líquido cefalorraquídeo que fue normal.

Se realizó un estudio electroneurográfico (ENG) y electromiográfico (EMG) (Tabla 1 y 2) con resultado de normalidad de los nervios sensitivos y motores examinados en extremidades superiores (tabla 1), así como del estudio EMG realizado en extremidad superior izquierda (tabla 2). En el EMG realizado en extremidad superior derecha (tabla 2) destacó la presencia de abundante actividad espontánea de denervación en reposo (fibrilaciones y ondas positivas: +++/+++) en el músculo serrato anterior (Figura 3) y alta incidencia de potenciales de unidad motora de morfología polifásica inestable principalmente en tríceps y también en flexor radial del carpo (FRC) y extensor común de los dedos (ECD).

Dichos hallazgos plantearon dos opciones diagnósticas: compromiso de

TABLA 1

RESUMEN DEL ESTUDIO ELECTRONEUROGRÁFICO (ENG)								
Nervio estimulado	Lugar de estimulación	Lugar de registro	Amplitud (M=mV/S=μV)		Latencia (msg)		VC (m/sg)	
			Dcho	Izdo	Dcho	Izdo	Dcho	Izdo
Mediano (M)	Muñeca Codo	APB	9.6(N)	8.8(N)	3.3(N)	3.3(N)	60(N)	63(N)
		APB	9.2(N)	8.9(N)				
Mediano (S)	Muñeca	II D	24(N)	32(N)			56(N)	55(N)
Mediano (S)	Muñeca	I D	23(N)	29(N)			43(N)	44(N)
Cubital (S)	Muñeca	V D	19(N)	18(N)			53(N)	53(N)
Radial (S)	Antebrazo	Base I D	23(N)	19(N)			56(N)	56(N)

M=Rama Motora; S=Rama Ssensiva; N=Normal; APB=Abductor Pollicis Brevis.

la raíz C7 derecha, ya que todos los músculos afectos comparten dicha raíz, y/o lesión aislada de varios troncos nerviosos en diferentes momentos evolutivos: principalmente torácico largo (actividad aguda de denervación en serrato anterior) y en menor grado radial derecho (polifasia de evolución subaguda en tríceps y ECD).

Se realizó una TAC craneal, radiografía y ecografía de hombro que fueron normales, y resonancia magnética (RM) de plexo braquial y cervical que mostró un hemangioma en C4.

El característico curso clínico, el estudio neurofisiológico y la exclusión de otros síndromes de atrapamiento nervioso y enfermedades neurológicas, apoyaron el diagnóstico de SPT.

Se remitió el paciente a rehabilita-

ción, y tras un año de evolución, refiere dolor con el esfuerzo en hombro, y a la exploración persiste escápula alada derecha y paresia en todos los movimientos del hombro 4/5 y de la flexoextensión 4/5. Se practicó un EMG de control que mostró una clara mejoría con respecto al inicial, con datos compatibles con una axonotmesis parcial leve-moderada del nervio torácico largo derecho con alta incidencia de polifasia en la musculatura tributaria sugestiva de reinervación.

DISCUSIÓN

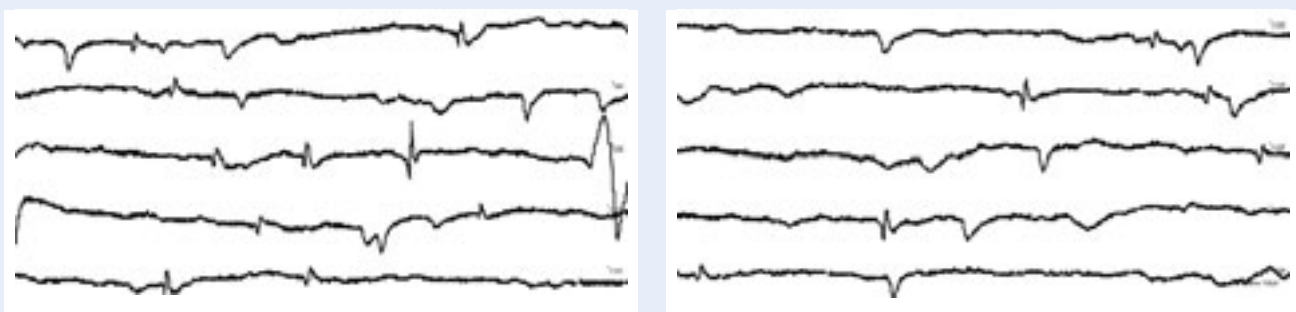
El SPT se conoce también con los nombres de parálisis aguda escápulo-humeral, neuritis localizada del hombro, radiculitis aguda braquial, neuralgia amiotrófica del hombro o neuropatía

del plexo braquial, entre otras. Esta amplia terminología para definir un mismo síndrome es reflejo de la falta de conocimiento real del proceso patogénico y de la localización de la lesión. La denominación SPT tiene la ventaja de referirse a una entidad clínica reconocida sin sugerir ni la localización ni el proceso patogénico subyacente¹. Siempre se ha clasificado dentro de las plexopatías braquiales, aunque recientes evidencias sugieren que, en la mayor parte de los casos, esta enfermedad produce un patrón de múltiples neuropatías.

La incidencia es aproximadamente de 1.64 casos por 100000 personas/año, con un pico de incidencia entre la tercera y la séptima década de la vida, y un leve predominio de sexo masculino². Cuando un niño desarrolla un SPT debe considerarse una forma hereditaria de SPT³. No se ha observado predominancia de los síntomas de un lado sobre otro, ni mayor frecuencia en la extremidad dominante, aunque hasta en un tercio de los pacientes los síntomas se presentan de forma simétrica y bilateral⁴.

La etiología del proceso es desconocida, aunque hay indicios clínicos que orientan a un proceso disímune como principal factor etiológico. Pueden preceder⁵ a la instauración del cuadro entre 3 y 14 días: infecciones, enfermedades víricas, vacunas, cirugía, y mecanismos autoinmunes (sueroterapia, inyecciones subcutáneas de alérgenos, embarazo, sustancias inmunogénicas). En algunos casos existe un claro antecedente

FIGURA 3



EMG DEL MÚSCULO SERRATO ANTERIOR DCHO QUE MUESTRA EN REPOSO ACTIVIDAD ESPONTÁNEA DE DENERVACIÓN (FIBRILACIONES Y ONDAS POSITIVAS). NO SE IDENTIFICAN PUMs DE FORMA VOLUNTARIA.

traumático o sobrecarga funcional del hombro.

El SPT se caracteriza por presentarse, como primer signo clínico y de manera típica, en personas con un buen estado de salud que, de manera súbita, desarrollan un episodio de dolor severo de tipo neuropático intenso y agudo en la región del hombro o escápula, que puede irradiarse a los músculos del cuello y del tórax, y que es rebelde al tratamiento analgésico⁶. El dolor es, en algunas ocasiones, intermitente. Va mejorando lentamente, puede alcanzar su máxima intensidad a los 2 ó 3 días y suele disminuir, en general, a partir de la segunda semana persistiendo una debilidad significativa en múltiples músculos del brazo y del hombro. El intervalo entre la aparición del dolor y la instauración de la parálisis varía entre unas horas y tres semanas. El dolor suele desaparecer una vez instituida la sintomatología motora. Aproximadamente en un tercio de los casos el dolor es bilateral y asimétrico, pero casi siempre adquiere su máxima intensidad en el lado donde van a aparecer o a predominar los trastornos motores. Las parestesias suelen ser frecuentes pero la existencia de una pérdida sensorial establecida es menos frecuente.

Los signos neurológicos focales se constatan, generalmente, en forma de parálisis y amiotrofia de alguno de los músculos de la cintura escapular. Los músculos más frecuentemente afectados son el deltoides, el serrato mayor, los rotadores externos del hombro, el bíceps y el tríceps, y con menor frecuencia el músculo supinador largo, los radiales y los extensores de los dedos, que son ya indicativos de formas extendidas de la afección nerviosa. Es relativamente frecuente la abolición o disminución de los reflejos tendinosos bicipital (C5) y estiloradial (C6), y menos frecuentemente el tricpital (C7). Los trastornos sensitivos objetivos son siempre de escasa intensidad, limitados generalmente a los dermatomas c5 ó C6 cuando ha existido parálisis en músculos correspondientes a estos miotomas con clara abolición de los reflejos tendinosos correspondien-

TABLA 2

RESUMEN DEL ESTUDIO ELECTROMIOGRÁFICO (EMG)

Músculo	Reposo				PUMs			Reclutamiento
	AI	Fib	OP	Fasc	Amp	Dur	Polifasia	
Trapezio I	N	N	N	N	N	N	N	Interferencial≤
Deltoides I	N	N	N	N	N	N	N	Interferencial
Bíceps I	N	N	N	N	+	N	N	Interferencial
Tríceps I	N	N	N	N	N	N	N	Interferencial
APB I	N	N	N	N	N	N	N	Interferencial
ADM I	N	N	N	N	+	N	N	Interferencial
Trapezio D	N	N	N	N	N	N	N	Interferencial
DeltoidesD	N	N	N	N	N	N	+	Interferencial
Bíceps D	N	N	N	N	+	N	N	Interferencial
Tríceps D	N	N	N	N	+	+	+++	Mixto II
APB D	N	N	N	N	+	N	N	Interferencial
ADM D	N	N	N	N	N	N	N	Interferencial
FCR D	N	N	N	N	+	N	++	Interferencial
EDC D	N	N	N	N	N	N	++	Interferencial
Serrato D	+++	+++	+++	N	N	N	N	Simple
Romboides D	N	N	N	N	N	N	N	Interferencial
Infraespinoso D	N	N	N	N	N	N	N	Interferencia

I=Izquierdo; D=Derecho; N=Normal; PUMs=Potenciales de Unidad Motora; AI=Actividad Inercial; Fib=Fibrilaciones; OP=Ondas Positivas; Fasc=Fasciculaciones; Amp=Amplitud; Dur=Duración; APB=Abductor Pollicis Brevis; ADM=Abductor Digiti Minimi; FCR=Flexor Carpi Radialis; EDC=Extensor Digiti Communis.

tes. En alguna ocasión pueden observarse fasciculaciones⁷.

La variabilidad clínica del SPT ha sido evidenciada en diferentes trabajos^{5,8}. Además de la neuralgia del hombro unilateral o bilateral, existen formas extendidas a otros territorios diferentes del plexo braquial y formas restringidas a una lesión troncular o mononeuropáticas. En estas últimas, se ha señalado una especial predilección lesional por determinados nervios como el interóseo anterior y el posterior, el nervio mediano, la rama del pronador redondo, los pares craneales bajos o el nervio frénico, en los que aparte del dolor inicial del hombro, se asocian otras manifestaciones, como la disnea aguda en este último caso.

El SPT es un síndrome clínico y por tanto debe realizarse un diagnóstico de exclusión⁹. Al inicio de la enfermedad,

el dolor del hombro debe diferenciarse de otras patologías de columna cervical y del hombro que pueden presentarse con los mismos síntomas. Deben descartarse: patología del manguito de los rotadores, capsulitis adhesiva, tendinitis cálcica, artritis de hombro, afección ósea, neuralgia cérvico-braquial y herpes zóster. Posteriormente, cuando se establece la debilidad muscular y parestesia, el diagnóstico diferencial debe incluir compresión nerviosa por hernia discal o periférica, tumores de médula o del plexo braquial, síndrome de Pancoast-Tobías, neuralgia del nervio supraescapular o del torácico largo, disección arterial, lesiones neurales compresivas de origen traumático, poliomielititis y esclerosis lateral amiotrófica.

Los criterios diagnósticos del SPT son clínicos y no existe una prueba específica de confirmación del diagnóstico.

Sin embargo las pruebas de imagen y el estudio electrofisiológico son útiles y necesarias para diferenciar el SPT de algunas de las entidades citadas. Las pruebas de laboratorio son normales. El estudio de líquido cefalorraquídeo suele ser normal o con un leve aumento de proteínas¹⁰. Las resonancias magnéticas cervical y de plexo braquial son útiles para descartar otras causas locales y establecer un diagnóstico diferencial. En algunos estudios se ha descrito aumento de señal en secuencias T2 en los músculos del hombro o atrofia muscular, pero son hallazgos poco específicos¹¹.

El estudio electromiográfico es la prueba complementaria más útil en cuanto a establecer el diagnóstico, ya que determina el patrón de músculos afectados y la localización de la lesión. También es útil para detectar afección subclínica muscular, y para descartar lesiones traumáticas o compresión nerviosa. Aunque los hallazgos son a menudo variables, típicamente muestran signos de denervación aguda, lo cual indica una neuropatía axonal¹². Son signos altamente sugestivos de SPT la discrepancia de denervación entre los músculos inervados por un mismo nervio, la distribución parcheada de denervación de los músculos inervados por varios nervios, y la disociación entre los potenciales sensoriales conservados y la denervación en los músculos inervados por nervios mixtos.

El pronóstico del SPT es generalmente bueno, aunque el tiempo para su resolución completa es variable. Se han descrito como factores de peor pronóstico la intensidad y duración de los síntomas, y el número de nervios afectados. Después de la fase estacionaria con déficit motor, que suele durar unas semanas, se produce una recuperación progresiva de la fuerza muscular, favorecida por el tratamiento rehabilitador precoz.

El SPT es recidivante en un tercio de los casos. La tendencia a la recidiva está directamente relacionada con el tiempo de observación del paciente. Se ha constatado algún caso de hasta 34 años de diferencia entre ambos episodios¹³.

Más del 50% de los enfermos con SPT han consultado a un reumatólogo o traumatólogo durante la fase aguda de la enfermedad.

La mayor parte de los casos son diagnosticados con varias semanas de retraso tras el inicio de los síntomas, y en muchas ocasiones se tiende a considerar la radiculopatía cervical como primer diagnóstico.

El tratamiento rehabilitador precoz mejora el pronóstico y puede evitar la atrofia muscular a largo plazo.

No existe ningún tratamiento específico para esta neuropatía. En la fase de dolor los analgésicos simples y el reposo de la extremidad suelen ser suficientes, aunque en algunos casos se precisa morfínicos para controlar el dolor. No se conoce ningún tratamiento médico que pueda alterar el curso de la enfermedad, aunque en los casos que se realiza un diagnóstico precoz se puede considerar razonable ensayar una pauta corta de prednisona. En todos los pacientes debe realizarse un tratamiento rehabilitador para mantener la movilidad y evitar la atrofia muscular a largo plazo¹⁴. En algunos casos de resolución incompleta se han realizado intervenciones quirúrgicas con estabilización de la escápula o transferencia tendinosa con buenos resultados¹⁵.

El SPT es un diagnóstico poco frecuente en las consultas de reumatología, pero su típica clínica debe hacernos sospechar, para poder instaurar un tratamiento rehabilitador precoz y evitar la atrofia muscular a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Ducros JJ. Le síndrome de Parsonage et Turner. Thèse (Bordeaux) 1958.
- 2.- Beghi E, Kurland LT, Mulder DW, Nicolosi a. Braquial plexus neuropathy in the populaton of Rochester, Minnesota, 1970-1981. Ann Neurol 1985; 18:320-323.

- 3.- Wehnert M, Timmerman V, Spoelers P, Meuleman J, Nelis E, Van Broekhoven C. Further evidence supporting linkage of hereditary neuralgic amyotrophy to chromosome 17q. Neurology 1997; 48 :1719-1721
- 4.- Serratrice G, Baudoin D, Pouget J, Blin O, Guieu R. Formes typiques et atypiques de nevralgies amyotrophiantes de l'épaule : 86cas. Rev Neurol (Paris) 1992; 148 :47-50
- 5.- Tsairis P, Dyck PJ, Mulder DW. Natural history of brachial plexus neuropathy. Report on 99 patients. Arch Neurol 1972; 27:109-117
- 6.- Parsonage MJ, Turner JWA. Neuralgia amyotrophy: the shoulder-girdle syndrome. Lancet 1948; 1:973-978
- 7.- Turner JWA, Parsonage MJ. Neuralgia amyotrophy (paralytic brachial neuritis) with special referent to prognosis. Lancet 1957; 2: 209-212.
- 8.- Kolev I. Le syndrome de Parsonage et Turner et ses formes atypiques : un cadre nosologic revisité. Thèse (Paris) 2001.
- 9.- McCarty EC, Tsairis P, Warren RF. Brachial neuritis. Clin Orthop 1999; 368:37-43
- 10.- Weikers NJ, Mattson RH. Acute paralytic brachial neuritis. A clinical and electrodiagnostic study. Neurology 1969; 19:1153-1158
- 11.- Helms CA, Martínez S, Speer KP: Acute brachial neuritis (Parsonage-Turner syndrome): MR imaging appearance-Report of three cases. Radiology 1998; 207:255-259
- 12.- Marra TR. The clinical and electrodiagnostic features of idiopathic lumbosacral and brachial plexus neuropathy: a review of 20 cases. Electromyogr Clin Neurophysiol 1987; 27:305-315
- 13.- England JD. The variations of neurogenic amyotrophy. Muscle Nerve 1999; 22: 435-436
- 14.- Hershman EB: Brachial plexus injuries. Clin Sports Med 1990; 9:311-329
- 15.- Desalma AF: Shoulder-Arm-Hand PAIN OF Mesodermal, Neurogenic, and vascular origi. In DePalma AF (ed) Surgery of the shoulder. Ed3. Philadelphia, JB Lippincott 597-598, 1983.