

Radiculoplexitis braquial aguda idiopática con neuritis craneal IX, X, XI y XII

Por:

Dr. JUAN A. GARCIA ORTEGA*. Dr. MANUEL HERNANDEZ MEILAN**.
Lic. RAUL MEDEROS BAEZ*** y Dr. RAFAEL ESTRADA GONZALEZ****

García Ortega. J.A. y otros. *Radiculoplexitis braquial aguda idiopática con neuritis craneal IX, X, XI y XII*. Rev Cub Med 20: 5, 1981.

Se estudia un paciente de 61 años de edad, con una radiculoplexitis braquial aguda idiopática con afectación del plexo braquial y de los pares craneales IX, X, XI, XII y probablemente del V, del lado derecho. En el electromiograma había signos de desnervación y desmielinización. Se discuten las características de la radiculoplexitis braquial aguda idiopática, serogénica y familiar. La afectación de pares craneales no ha sido informada previamente en esta entidad.

INTRODUCCION

La radiculoplexitis braquial aguda idiopática es una entidad bien estudiada a la que se le han dado múltiples denominaciones y sobre la cual quedan aún muchas interrogantes.^{1,7} Es una enfermedad aguda de causa no totalmente aclarada, que afecta al plexo braquial fundamentalmente, uni o bilateralmente, y que se caracteriza clínicamente por dolor intenso de comienzo súbito, debilidad y atrofas musculares y, a veces, por trastornos sensitivos. Estas manifestaciones desaparecen en un período variable y evolucionan en 3 etapas, la de progresión, estabilización y recuperación. Aunque excepcionalmente se han observado casos con lesión del nervio facial,⁸ no hemos encontrado, en la literatura revisada, ninguno con afectación de los pares craneales IX, X, XI y XII, y es el motivo de esta comunicación.

Presentación del caso

Paciente J.P.H., de 61 años de edad, del sexo masculino, de la raza blanca, con antecedentes de que padecía de hipertensión arterial desde hacía 7 años, que 15 días antes de inscribirse en el INN comenzó a presentar de forma súbita, dolor intenso de la hemicara derecha, que se irradiaba al hemicuello de ese lado, en forma de "latigazos"; unas 3 ó 4 horas después comenzó a tener disfagia, sobre todo para los sólidos. Al día siguiente apareció disfonía y, a los 2 días, dificultad para elevar el hombro derecho y movilizar adecuadamente el miembro superior de ese lado. En el hospital de su localidad le realizaron esofagoscopia, y radiografías del esófago y tórax, que fueron normales.

El dolor hemifacial desapareció a los 4 días y a los 7 empezó a notar disminución del volumen de las masas musculares del hombro, brazo y región pectoral derecha; por todo lo anterior y porque persistía la disfonía y la disfagia fue traído a nuestro instituto.

1 Residente de neurología del INN.

1 Físico del INN.

**** Neurólogo. Director del INN.

1 Neurólogo del Instituto de Neurología y Neurocirugía. INN.

Al examen físico presentaba disfagia, disfonía, paresia del hemivelo derecho del paladar con desviación de la úvula hacia la izquierda, ligera atrofia de la hsmilengua derecha, atrofia marcada del esternocleidomastoideo, trapecio y pectoral mayor, c hipotrofia del deltoides,

supraespinoso, infraespinoso, serrato mayor, bíceps y tríceps, todos del lado derecho. La fuerza muscular de estos músculos estaba disminuida en mayor o menor grado, evidenciándose en el examen contra resistencia (figuras 1 y 2).



Figura 1. Obsérvense las atrofas musculares y la dificultad para elevar el miembro superior derecho.



Figura 2. El mismo paciente de la figura 1 visto de espaldas.

La compresión del plexo braquial era dolorosa en la fosa supraclavicular derecha.

Los reflejos profundos estaban disminuidos en ambos miembros superiores. No se encontraron alteraciones sensitivas ni otros elementos positivos en el examen. La tensión arterial era de 160/110 mm de Hg.

Un mes después del comienzo de los síntomas ingresó para estudio en el INN; refería mejoría ligera de la disfagia, disfonía y debilidad motora desde hacía varios días. Las atrofiaciones musculares habían progresado.

Los complementarios arrojaron los siguientes resultados: hematócrito, 42 vol%; hemoglobina, 12,4 g%; eritrosedimentación, 25 mm en 1 hora; leucocitos, 6 100/mm³; segmentados, 76%; linfocitos, 24%; VDRL, no reactivo; electroencefalograma, normal; electrocardiograma, normal; radiografía del tórax, aorta dilatada; radiografías de la columna cervical: artrosis con disminución de los espacios y de los agujeros de conjunción de C₅ hacia abajo en el lado izquierdo, y de los espacios C₄-C₅ y C₅-C₆ en el derecho. El líquido cefalorraquídeo era claro, transparente y normotenso, con pruebas dinámicas normales, 0 células, 25 mg% de proteínas, glucosa normal, reacción de Lange, 0 en todos los tubos, y VDRL no reactiva. Se realizó estudio electromiográfico (EMG) del trapecio, infraespinoso, deltoides, bíceps braquial, tríceps cubital y músculos paravertebrales desde C₁ hasta C₄. En el reposo se encontraron fibrilaciones en los músculos estudiados, excepto en el cubital anterior y en el infraespinoso. En la contracción voluntaria se observaron patrones intermedios de 2 mv. La latencia y duración del potencial M estaban prolongadas en el deltoides y en el bíceps. Todo lo anterior orientaba hacia una desmielinización parcial con signos de desmielinización.

La evolución del paciente fue satisfactoria, siguió mejorando de la disfagia, fuerza muscular y algo de la disfonía. Egresó a los 24 días del ingreso. Se le habían administrado corticosteroides (prednisona) en forma de un ciclo decreciente que comenzó con 60 mg; además, vitaminoterapia y fisioterapia.

Un mes después, había desaparecido la disfagia y la disfonía, aunque esta última se presentaba ocasionalmente, de forma ligera y transitoria, cuando esforzaba la voz. La fuerza muscular era normal. Los otros elementos encontrados en el examen físico persistían.

Diez meses después, la atrofia muscular persistía, pero en mucha menor cuantía. En un nuevo EMG se estudió el bíceps, deltoides, tríceps, supraespinoso e infraespinoso, además, las latencias proximales. Se encontraron prolongadas las latencias en el deltoides, tríceps e infraespinoso; en el bíceps estaba normal, pero su duración estaba alargada.

DISCUSION

Han sido bien descritas 3 variedades de neuroplexitis braquial aguda (NPBA) que pueden diferenciarse desde el punto de vista clínico, etiopatológico o evolutivo; estas son, la serogénica (RPBAS), la familiar (RPBAF) y la idiopática (RPBAI). Algunos de los casos comunicados tienen diferencias con estas 3 variedades, pero probablemente son variantes de ellas, más que procesos independientes.

Nuestro paciente tiene una RPBAI; sin embargo, presenta una característica sobresaliente como es la afectación de los pares craneales IX, X, XI y XII y quizás del V.

La lesión de pares craneales no la hemos encontrado descrita en la RPBAI; sin embargo, es bastante frecuente en la RPBAF, y existen casos informados con disfonía,¹¹ sordera,⁹ parálisis del XI par,¹¹ disfagia,¹¹ parálisis múltiple de nervios craneales,¹⁰ además de trastornos vegetativos simpáticos, evidenciados por síndrome de Horner,⁹ trastornos de la sudoración,¹⁰ etc. En la RPBAF, existen otras características que sirven para diferenciarla de la RPBAI, como la herencia, que es autosómica dominante,^{12,13} la recurrencia de las crisis,¹⁴ que raramente se observa en la RPBAI,^{2,12,15,16} presencia frecuente de estigmas malformativos como hipotelorismo,¹⁷ sindactilia¹⁷ y úvula bífida;¹⁴ existencia de factores francamente desencadenantes como la preñez y el puerperio;^{9,10,12,14,17,18} ataques abortivos;¹⁴ y aparición de la primera crisis a edad temprana de la vida.^{9,12,14} En nuestro paciente no se encontraron antecedentes hereditarios ni estigmas malformativos y su única crisis ocurrió a los 64 años; además, lo hemos seguido durante 10 meses y no ha tenido recidivas, mientras que en la RPBAF se describe que la primera recidiva ocurre frecuentemente en la etapa precoz de recuperación del primer ataque.¹⁴

La RPBAS fue bien definida por *Lhermitte*, en 1919,¹⁹ y es la más común de las neuropatías inducidas por sueros.^{20,21,22} generalmente, pero no invariablemente, aparece durante la fase aguda de la enfermedad del suero; por lo tanto, su causa está bien definida como inmunoalérgica. Los sueros antitetánico y antiftico son los que más frecuentemente la producen;⁹ el enfermo al cual nos referimos en este trabajo no tenía antecedentes de vacunaciones previas.

Tanto la RPBAI como la RPBAF y la RPBAS pueden ser indiferenciables desde el punto de vista clínico; la afectación de pares craneales que parecía privativa de la RPBAF, después de la observación de nuestro caso, no parece tan específica.

La localización del dolor fue hemifacial, lo que nos hace pensar que probablemente el V par pudo haber estado involucrado en el proceso. La fase de progresión duró 4 días, la de estabilización poco menos de 1 mes, y aún se encuentra en la de recuperación. El comienzo de la atrofia, que llegó a ser grave fue a los 7 días, poco después de la desaparición del dolor; estas características coinciden con lo informado por otros autores;^{5,7} lo mismo ocurre con la hiporreflexia profunda de miembros superiores que también fue encontrada por *Mustelier y Estrada*⁷ en el 53% de sus casos, aunque se han observado casos con hiperreflexia.^{1,7}

El primer EMG que se le realizó a nuestro paciente mostró signos de desnervación (fibrilaciones) y desmielinización (latencias prolongadas) correspondientes a una lesión neurógena, tanto axonal como mielínica, que comprometía a la musculatura del plexo braquial. El estudio evolutivo reafirmó lo anterior, ya que los signos de desmielinización estaban aún presentes.

Bradley et al. (1975)¹² plantean que la característica anatomopatológica de la RPBAF es la neuropatía tomaculosa (del latín tomaculum-embutido o chorizo) pues la encontraron en la biopsia del nervio sural de sus 2 casos; consiste en engrosamiento de las vainas de mielina con moderada reducción del total de ellas, y disminución de la distribución binodal normal. Esto también se ha encontrado en otras neuropatías.^{23,24} En el nervio sural del tercer caso de *Bradley et al.*¹² que tenía una RPBAI recurrente, se encontraron las características de una neuropatía crónica o desmielinizante a repetición. Por este hallazgo piensan que probablemente la RPBAI es una polineuropatía más extensa, con manifestaciones clínicas limitadas al plexo braquial.

El uso de corticoides por vía oral ha sido preconizado por algunos autores,²⁵ pues refieren que disminuye el período doloroso y que en algunos casos no se desarrolla la debilidad muscular; sin embargo, otros² no han encontrado resultados satisfactorios. Nosotros no sabemos si en el caso nuestro el tratamiento influyó en la evolución de la enfermedad, pues el paciente ya llevaba 30 días de evolución y el dolor había desaparecido; además, su evolución es comparable con la de otros casos de RPBAI no tratados.

Basándose en el probable origen inmunoalérgico de la RPBAI, *Mustelier y Estrada*⁷ han utilizado la betametasona por vía intratecal y han obtenido buenos resultados.

SUMMARY

García Ortega, J.A. et al. *Acute idiopathic brachial radiculoplexitis with IX, X, XI and XII cranial neuritis.* Rev Cub Med 20: 5, 1981.

A patient, 61 year old, with acute idiopathic brachial radiculoplexitis associated with brachial plexus and IX, X, XI, XII cranial pairs, and probably the V pair, on right side, is studied. There were signs of denervation and demyelination when electromyogram was performed. Familial and serogenic acute idiopathic brachial radiculoplexitis characteristics are discussed. Cranial pairs affection for this entity has not been reported previously.

RÉSUMÉ

García Ortega, J. A. et al. *Radiculoplexite brachiale aiguë idiopathique avec névrite crânienne IX, X, XI et XII.* Rev Cub Med 20: 5, 1981.

Il s'agit d'un patient âgé de 61 ans porteur d'une radiculoplexite brachiale aiguë idiopathique avec atteinte du plexus brachial et des paires crâniennes IX, X, XI, XII, et peut être V, du côté droit. Dans l'électrocardiogramme il y avait des signes de dénervation et de démyélinisation. Les caractéristiques de la radiculoplexite brachiale aiguë idiopathique, sérogénique et familiale sont discutées. L'atteinte de paires crâniennes n'a pas été rapportée précédemment dans cette entité.

PE3KME

TapчHH OпTepa, X.A. и ap. BпoHxnajp & Hуфi'ocTпбиM waMonaTimec
кнiл' пaaüKyjionjieKЧT c qepenHHU' HeBпi-iTOM IX, X, XI и XII. Rev"
Cub Med 30» 5, 1981.

В HacTOHMeиi пafioTe poBopHTCH o nпoBeaeHMH nccjieaoBaHHH nauneH Ta b BO3pacT0 61 roaa, cипaaaromero (5пaHXMajibHTai ocTпiM anonaTnweckHM paanKyjionjieKCMTOM'c nopaacemieM ÓпoHXHajibHoro ciuieief hhh qepenHHx nap IX, X, XI, XII a bo3hokho y, nпaBOñ cToпoHH. B ajieRTпoMMopaMMe HMejiHCT nпH3Hakh aecHepBajimj w aecMnejuiHii- 33djh. B ДaфioTe oficyscaioTCH xapaKTepyCTHKH dпoHxwajibHoro OCT- poro HanonaTHweCKoro paanKyjionjieKЧTа, a Tanse cepojiorwuecko- ro h \$aMMJibHoro. B Hauieu oTaejiem-ui паHee He HHfbopMypoBajioCB - cjiy^aeB nopaсeHMH wepenHbix nap.

BIBLIOGRAFIA

1. *Wyburn-Mason, R.* Brachial neuritis occurring in epidemic form. *Lancet* 2: 662-663, 1941.
2. *Turner, J.W.; W.J. Parsonage.* Neuralgic amyotrophy. Paralytic brachial neuritis. *Lancet* 2: 209-212, 1957.
3. *Magee, K.R.; R.N. DeJong.* Paralytic brachial neuritis. *JAMA* 174: 1258-1263, 1960.
4. *Gathier, J.C.; G.W. Bruyn.* La paralysie húmero-scapulaire aiguë. *Psychiat Neurol Neurochir* 63: 307-332, 1960.
5. *Juillet, P. et al.* Le syndrome de Parsonage et Turner. *Rev Neurol* 111, 135-147, 1964.
6. *Wekers, N.J.; R.H. Mattson.* Acute paralytic brachial neuritis. *Neurology (Minneapolis)* 19: 1153-1158, 1969.
7. *Mustelier Bécquer, R.; J.R. Estrada González.* Radiculoplexitis braquial aguda idiopática. Estudio de 41 pacientes. *Actualidad en Neurología* 2: 3-84, 1979.
1. *Estrada González, R.* Comunicación personal.
2. *Taylor, R.A.* Heredofamilial mononeuritis multiplex with brachial predilection. *Brain* 83: 113-137, 1960.
3. *Jacob, J.C. et al.* Heredofamilial neuritis with brachial predilection. *Neurology (Minneapolis)* 11: 1025-1033, 1961.
4. *Poffenbarger, A.L.* Heredofamilial neuritis with brachial predilection. *W Va Med J* 64: 425-429, 1948.
5. *Bradley, W.G. et al.* Recurrent brachial plexus neuropathy. *Brain* 98: 381-398, 1975.
6. *Kraft, G.H.* Multiple distal neuritis of the shoulder girdle: an electromyographic clarification of "paralytic brachial neuritis". *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 27: 722, 1969.
7. *Geiger, L.R. et al.* Familial neuralgic amyotrophy. Report of three families with re-

- view of the literature. *Brain* 97: 87-102, 1974.
8. *Tsairis, P. et al.* Natural history of brachial plexus neuropathy. *Arch Neurol (Chicago)* 27: 109-117, 1972.
 9. *Dixon, G.J.; T.B.S. Dick.* Acute brachial radiculitis course and prognosis. *Lancet* 2: 707-708, 1945.
 10. *Gardner, J.H.; W. Maloney.* Hereditary brachial and cranial neuritis genetically linked with ocular hypotelorism and syndactylia. *Neurology (Minneapolis)* 18: 278, 1968.
 11. *De Graaf, A.S.* Neuralgic amyotrophy in identical twins with Ehlers-Danlos syndrome. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 33: 436, 1972.
 12. *Lhermitte, J.* Paralysies amyotrophiques dissociées du plexus brachial à type supérieur. *Rev Neurol* 26: 894-900, 1919.
 13. *Watkins, A.L.* Serum neuritis. *Arch Phys Med Rehabil* 34: 231-233, 1953.
 14. *Miller, H.G.; J.B. Stanton.* Neurological sequelae of prophylactic inoculation. *Q J Med* 23: 1-27, 1954.
 15. *Gathier, J.C.; G.W. Bruyn.* Peripheral neuropathies following the administration of heterologous immune sera. *Psychiat Neurol Neurochir* 71: 351-371, 1968.
 16. *Behse, F. et al.* Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies: electrophysiological and histopathological aspects. *Brain* 95: 777-794, 1972.
 17. *Madrid, F.I.; W.G. Bradley.* The pathology of tomaculous neuropathy: studies on the formation of the abnormal myelin sheath. *J Neurol Sci* 25: 415-448, 1975.
 18. *Barraquer-Bordas et al.* Un caso de neuritis aguda bilateral recidivante al cabo de 34 años. *An Med* 56: 76-79, 1970.

Recibido: noviembre 28, 1980. Aprobado: diciembre 20, 1980.

Dr. *Juan A. Garda Ortega*
 Inst. de Neurología y Neurocirugía
 Calle 29 No. 139 esq. a D Vedado,
 Habana.