

# Parálisis Braquial Congénita

**ELENA SANZ PAGE (R3)**  
**TUTORA: MARIA CASTILLO**  
**SECCIÓN: LACTANTES**

# ÍNDICE

1. PARÁLISIS BRAQUIAL: DEFINICIÓN
2. PARÁLISIS BRAQUIAL: ETIOLOGIA
3. CASO CLÍNICO
4. TUMORES CONGÉNITOS
5. MIOFIBROMATOSIS CONGÉNITA
6. CONCLUSIONES

# 1. PARÁLISIS BRAQUIAL: DEFINICIÓN

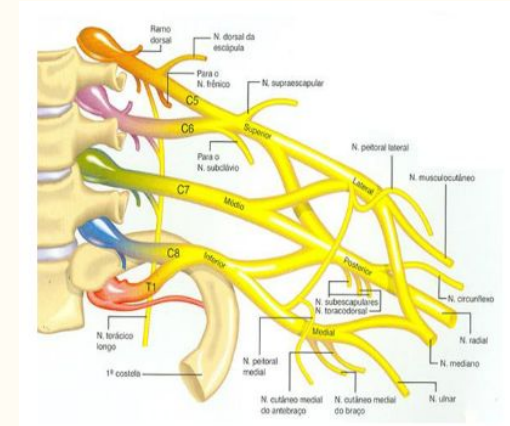
**La parálisis braquial congénita es un síndrome caracterizado por déficit motor del miembro superior por afectación del plexo braquial (C5–T1)**

**INCIDENCIA:** Entre 0.4 y el 3 por cada 1000 nacidos vivos

**NIVELES:**

- 48% tronco superior (axones de las raíces C5-C6)
- 28% tronco superior y medio (axones de las raíces C5-C6 y C7)
- 23% tronco superior, medio e inferior (axones de las raíces desde C5 hasta C8-T1)
- 0.6% tronco inferior (axones de las raíces C8-T1)

+/- Afectación frénica por lesionarse las raíces C3-C5 (raro)



# 1. PARÁLISIS BRAQUIAL: DEFINICIÓN

## **Parálisis de Erb Duchenne**

Brazo en aducción con pronación del brazo y antebrazo.  
Tracción del brazo hacia abajo y desviación de la cabeza hacia el lado contrario.  
Raíces de C5,C6 o el tronco medio.








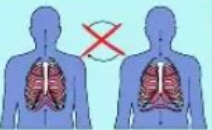

## **Parálisis de Déjerine Klumpke**

Mano en garra tras la flexión y supinación del antebrazo.  
Tracción hacia arriba del brazo.  
Afectación de C8 y T1

## **Signo de Horner**

Enoftalmos, ptosis, miosis y anhidrosis ipsilateral. Lesión severa de la raíz de T1

# 1. PARÁLISIS BRAQUIAL: DEFINICIÓN

	ERB-DUCHENNE	DÉJERINE-KLUMPKE
RAIZ AFECTA	C5-C7 	C8-T1 
MECANISMO DE PRODUCCIÓN	Distocia de hombros 	Distocia de nalgas 
POSICIÓN TÍPICA	Propina de camarero 	Beso en mano 
COMPLICACIÓN	Disnea (parálisis frenica) 	Ptosis y Miosis (Sx de Horner) 

# 1. PARÁLISIS BRAQUIAL: DEFINICIÓN

## CLASIFICACIÓN NARAKAS LESIÓN PLEXO BRAQUIAL NEONATAL:

GRUPO	RAICES	CLINICA	PRONOSTICO
I (Erb)	C5-C6	Brazo en posición de propina. NO horner ni frénico	85-90% rec. espontánea
II (Erb extendida)	C5-C6-C7	Extensión completa de codo. Muñeca afecta	65-70% rec. espontánea
III (Total)	C5-T1	Plejía total del miembro. Horner posible	<50% rec. sin cirugía
IV (Total + Horner)	C5-T1+ cadena simpática	Plejía total del miembro + Horner. Avulsión.	<10% rec. espontánea

# 2. PARÁLISIS BRAQUIAL: ETIOLOGIA

Tabla II

ETIOLOGÍAS Y MECANISMOS PATOGENICOS DE PARÁLISIS BRAQUIAL CONGÉNITA

Etiología	Mecanismo
Fuerzas endógenas durante el trabajo de parto	Impactación del hombro posterior en el promontorio sacro
Fuerzas exógenas durante el trabajo de parto	Tracción excesiva de la cabeza fetal durante la extracción del hombro anterior
Malformaciones uterinas y miomas	Presión inadecuada sobre plexo braquial
Malformaciones fetales: aplasia de raíces nerviosas	Ausencia de plexo braquial
Condiciones fetales in útero: neoplasia, exostosis primera costilla, hemangiomas, postura viciosa	Daño directo o tracción inapropiada sobre el plexo braquial

# 2. PARÁLISIS BRAQUIAL: ETIOLOGIA

## CAUSA OBSTÉTRICA (MÁS FRECUENTE)

Partos complicados por distocia de hombros 1-17%

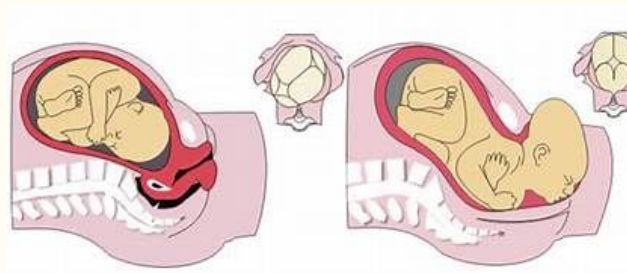
Partos sin distocia de hombros 0,9%

Cesáreas 0,03-0,15%

*Disminución de incidencia por mejoras de las condiciones perinatales*

### FACTORES DE RIESGO:

- Distocia de hombros (principal)
- Macrosomía fetal
- Parto instrumentado
- Podalica
- Multiparidad



Predominio del sexo **masculino** y afectación lado **derecho** por > presentación occípito-ílica anterior

# 2. PARÁLISIS BRAQUIAL: ETIOLOGIA

Tabla II

ETIOLOGÍAS Y MECANISMOS PATOGENICOS DE PARÁLISIS BRAQUIAL CONGÉNITA

Etiología	Mecanismo
Fuerzas endógenas durante el trabajo de parto	Impactación del hombro posterior en el promontorio sacro
Fuerzas exógenas durante el trabajo de parto	Tracción excesiva de la cabeza fetal durante la extracción del hombro anterior
Malformaciones uterinas y miomas	Presión inadecuada sobre plexo braquial
Malformaciones fetales: aplasia de raíces nerviosas	Ausencia de plexo braquial
Condiciones fetales in útero: neoplasia, exostosis primera costilla, hemangiomas, postura viciosa	Daño directo o tracción inapropiada sobre el plexo braquial

# 3. CASO CLÍNICO



HOSPITAL PRIVADO

RNT 37+4sg. AEG 3270gr (p70). Embarazo controlado y normoevolutivo. Cesárea electiva por cesarea anterior. APGAR 9-10-10

Al nacimiento: Parálisis Erb-Duchene derecha + ptosis palpebral derecha. RX tórax normal



CENTRO DE SALUD

Acude a los 2 meses de vida por que desde hace 10 dias muestra inapetencia, disminución de las tomas e irritabilidad. Se prueban distintas fórmulas sin éxito. Estancamiento ponderal.



**DERIVACIÓN A HOSPITAL**

# 3. CASO CLÍNICO



HOSPITAL HGUA

Pruebas complementarias: analítica sanguínea normal salvo leucocitosis de 22000, aspirado nasofaríngeo negativo, orina normal, rx tórax con parálisis diafragmática derecha

Exploración física: mínimo distrés, con tiraje supraclavicular con el llanto e hipoventilación basal derecha. No masas ni megalias. Hemangioma indurado en glúteo izquierdo, nódulos indurados en espalda, región supramamilar, glúteos e ingles.

Ptosis palpebral derecha con pupila derecha levemente miótica, reactivas.. Parálisis braquial derecha con mano caída



**INGRESO**

- Sonda nasogástrica para alimentación
- Completar estudio

# 3. CASO CLÍNICO



HOSPITAL HGUA

Pruebas complementarias durante ingreso:

- RX tórax: elevación hemidiafragma derecho
- Ecografía abdominal: discreta asimetría en espesor diafragmas sugiriendo parálisis diafragmática derecha
- Ecografía caderas: displasia de caderas
- Bioquímica heces: Calprotectina 176mg/Kg. Sangre oculta en heces negativa

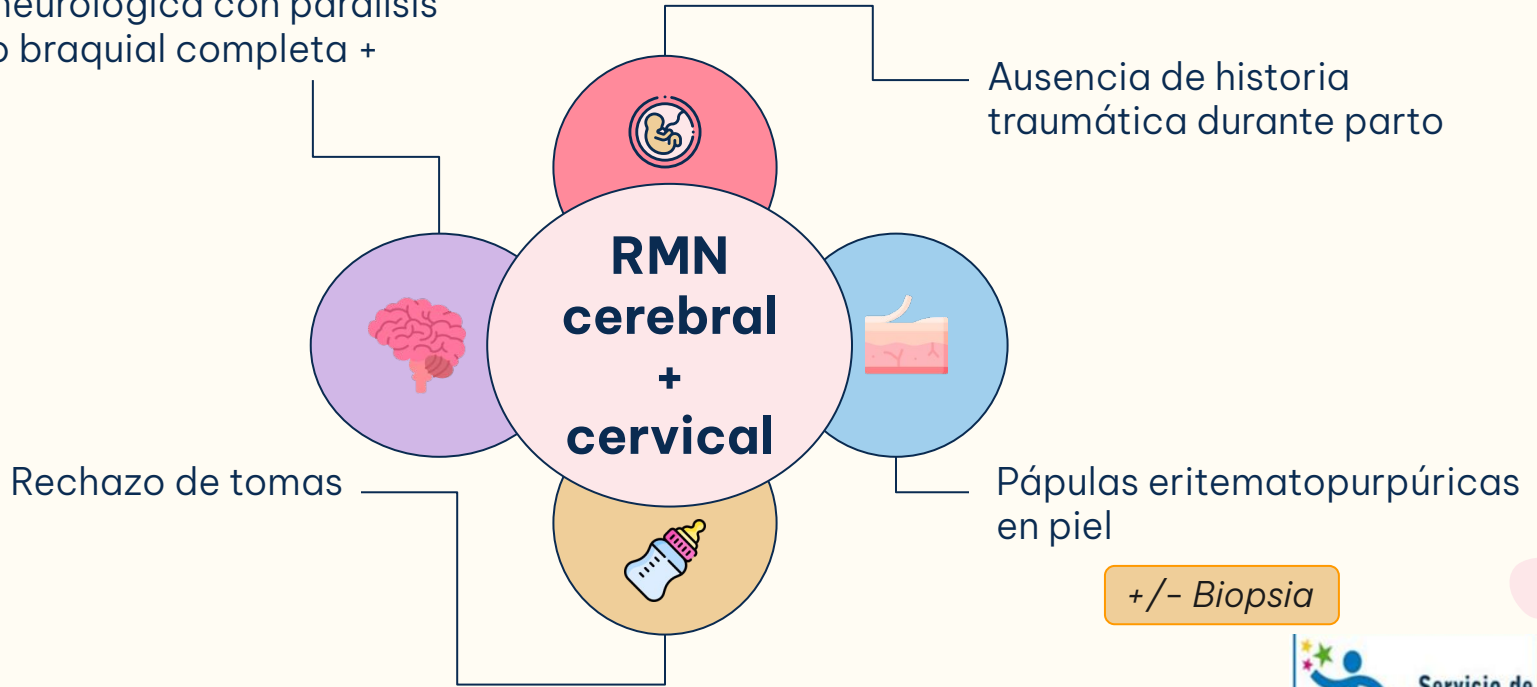


Fórmula extensamente hidrolizada → Completa tomas de hasta 60mL máximo

# 3. CASO CLÍNICO

Clínica neurológica con parálisis de plexo braquial completa + frénico

Ausencia de historia traumática durante parto



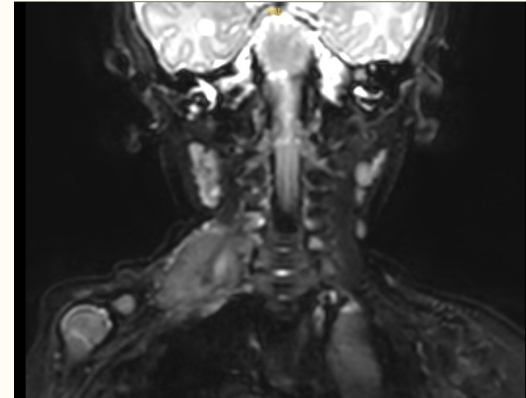
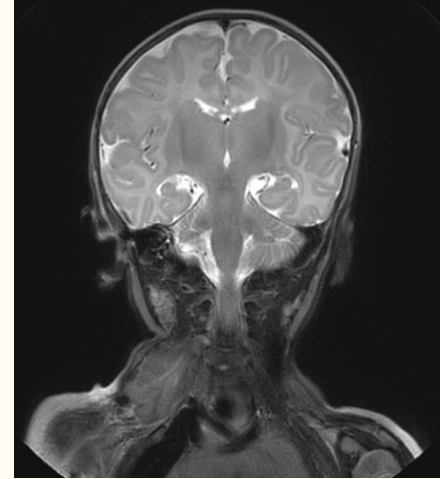
# 3. CASO CLÍNICO

## RMN craneal + cervical

Masa de aspecto neoplásico en espacio cervical posterior derecho con contenido necrótico. Infiltración de:

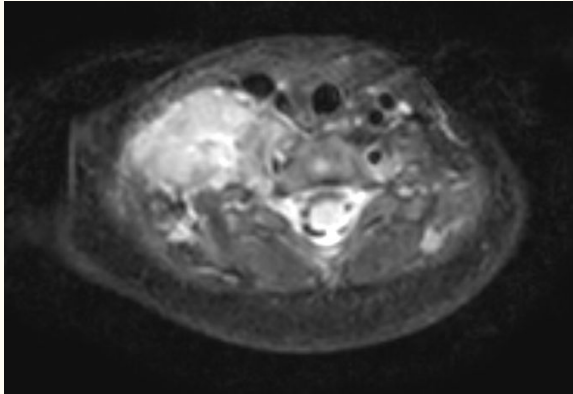
- Arteria Vertebral derecha
- Arteria y vena subclavias derecha
- Plexo braquial y axilar
- Nervio vago
- Nervio frénico

**No** infiltración intracraneal

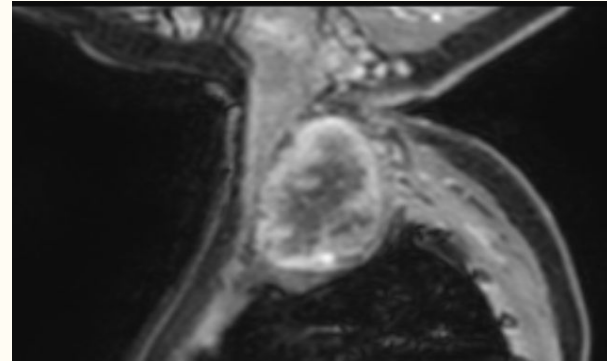
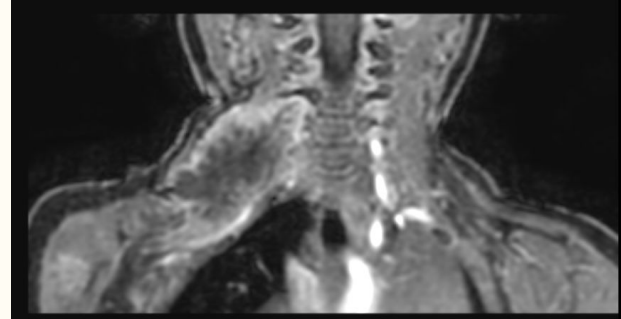


# 3. CASO CLÍNICO

RMN craneal + cervical



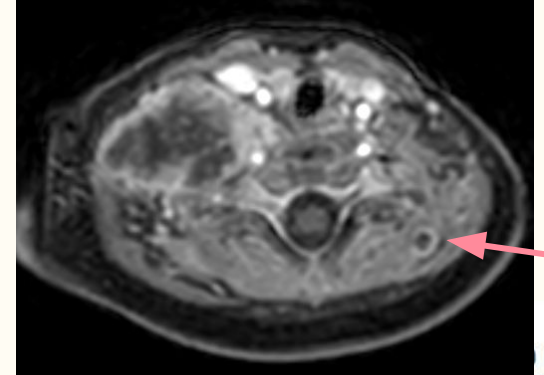
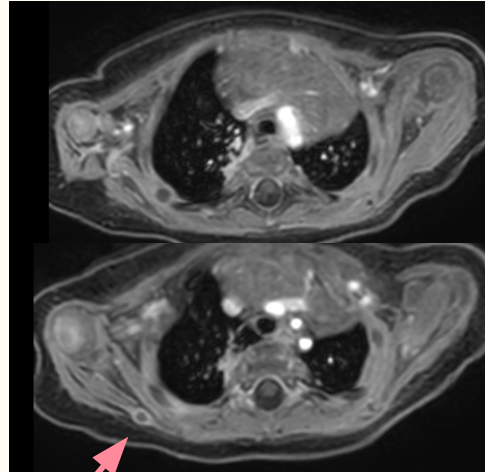
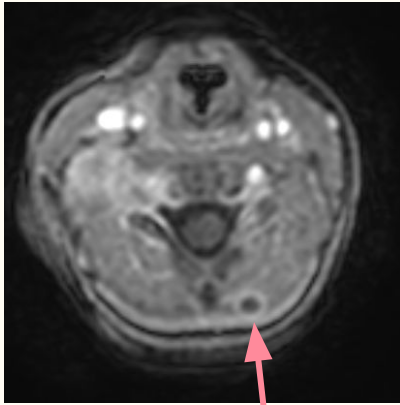
TUMOR CONGÉNITO ?¿



# 3. CASO CLÍNICO

## RMN total body

Lesiones de partes blandas sugestivas de metástasis a nivel cervical, caja torácica, musculatura abdominal, pélvica y de miembros inferiores.  
Lesiones óseas en esqueleto axial y ambos fémures  
NO afectación visceral



# 4. TUMORES CONGÉNITOS

Poco frecuentes: 0,5-1,5% de tumores de la infancia

Gran tamaño al diagnóstico

Limitación terapéutica y mal pronóstico en la mayoría

**IMPORTANTE** diagnóstico prenatal para guiar manejo perinatal y cirugía neonatal

## SNC

- Teratoma
- Tumor plexos coroideos
  - Astrocitoma
- Tumor desmoplásico
  - PNET
- Tumor teratoide rabdoide

## CABEZA Y CUELLO

- Teratoma
- Hemangioma congénito
  - Seudotumores
- Malformaciones vasculares
  - Glioma nasal

# 3. CASO CLÍNICO

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS + PROCEDIMIENTOS:

- AS: LDH 276, Ferritina 361 ng/mL, Acido úrico normal, VSG 10mm, Gonadotropina coriónica <0,2UI/L. Enolasa negativa, Alfafetoproteína 96,19 µg/L

### BIOPSIA LESIÓN

- Proliferación fusiforme mesenquimal múltiple → miofibromas
  - Índice de proliferación 5-7%
  - Alfa-Actina positivas, resto negativo
- Colocación PICC

### MIOFIBROMATOSIS SISTÉMICA

# 5. MIOFIBROMATOSIS CONGÉNITA

- Aparición de nódulos o masas llamadas *miofibromas* (tumores benignos) formados por células del tejido muscular fibroso que pueden aparecer en piel, músculos, huesos y en casos más raros y severos, en órganos internos como pulmones, corazón o intestinos.
- Rara (1 por cada 150,000 bebés)
- Suele presentarse en recién nacidos o en los primeros meses de vida.
- Puede ser esporádica o hereditaria (raro) → mutaciones en **PDGFRB** y **NOTCH3**

## FORMAS

- **Solitaria (miofibroma):** un solo tumor, generalmente en piel o tejido blando. *Buen* pronóstico. Las lesiones suelen regresar espontáneamente en uno o dos años
- **Sistémica (miofibromatosis):** múltiples tumores en diferentes partes del cuerpo
- **Visceral (más grave):** afecta órganos internos y puede comprometer funciones vitales

# 5. MIOFIBROMATOSIS CONGÉNITA

Afectación visceral (37%)

- Mal pronóstico
- Afectan sobre todo a pulmón, corazón, tracto gastrointestinal y páncreas
- Afectación pulmonar peor pronóstico
- Regresión espontánea RARA
- Asocia mayor morbi-mortalidad: insuficiencia de órganos vitales, retraso del crecimiento e infecciones
- Tratamiento quimioterápico (combinación más empleada: vinblastina y metotrexato)
- Pronóstico bueno si la afectación visceral es única, pequeña en extensión y no es pulmonar



**Regresión en < 1 año**

# 5. MIOFIBROMATOSIS CONGÉNITA

## TRATAMIENTO

### OBSERVACIÓN

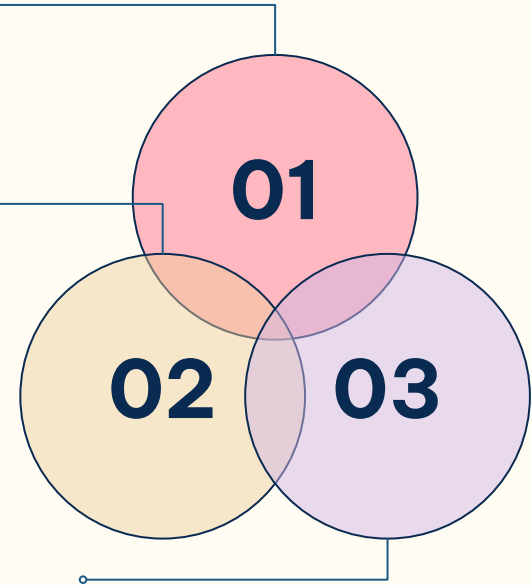
Muchos tumores involucionan solos

### CIRUGIA

Sobretudo si complicaciones

### QUIMIOTERAPIA O TERAPIAS DIRIGIDAS

En casos viscerales y/o graves



# 3. CASO CLÍNICO

MIOFIBROMATOSIS CONGÉNITA SIN AFECTACIÓN VISCERAL



## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Pendiente valoración en comité de sarcomas

**ACTUAL**

3 meses de vida, mejora de ptosis palpebral y leve aumento de movilidad de extremidad superior derecha.

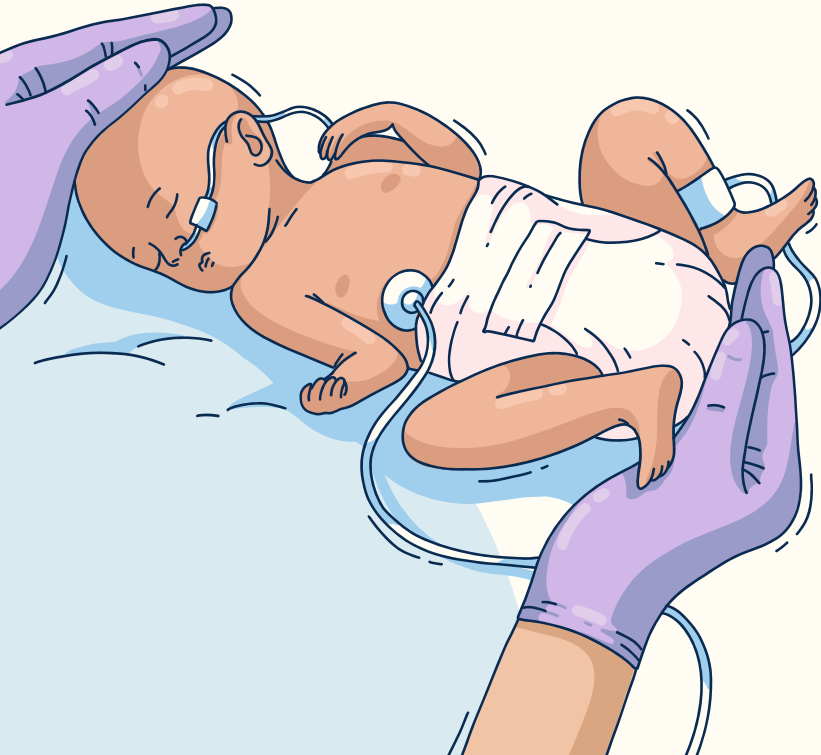
# 6. CONCLUSIONES

- La parálisis braquial congénita es un síndrome caracterizado por déficit motor del miembro superior por afectación del plexo braquial (C5–T1)
- Causa principal traumática (obstétrica)
- Entre las no traumáticas debemos recordar siempre: neoplasias, tromboencefalitis neonatal y malformaciones fetales
- RMN es una de las pruebas gold standard para el estudio anatómico
- Miofibromatosis congénita cursa con diferentes formas siendo la vísceral la única con mal pronóstico
- Las lesiones suelen regresar espontáneamente en los primeros 2 años de vida
- El tratamiento se basa en observación de la progresión pudiendo asociar cirugía y quimioterapia en casos graves.

# 7. BIBLIOGRAFÍA

1. Zhang Y, Li X, Wang J, Chen H, Liu Q. Solitary infantile myofibromatosis presenting as multiple subcutaneous lesions: a case report. *J Med Case Rep.* 2025;19:XXX. doi:10.1186/s13256-025-XXXXX.
2. Instituto Nacional del Cáncer. Miofibromatosis infantil [Internet]. Bethesda (MD): National Cancer Institute; 2023. Disponible en: <https://www.cancer.gov/pediatric-adult-rare-tumor/espanol/tumores-raros/tumores-raros-tejidos-blandos/miofibromatosis-infantil>
3. Machan K, Bravo Bravo C, Martínez-León MI, Affumicato L. Miofibromatosis infantil. Un caso estudiado con ecografía y resonancia magnética de cuerpo entero. *Radiología.* 2014. 56(1):80-83.
4. Vitale R, Capozza M, Filannino A, Quercia M, Novielli C, Calderoni G, et al. Multicentric infantile myofibromatosis with extensive visceral involvement in a newborn: case report. *Ital J Pediatr.* 2025. 51(1):215.

# Parálisis Braquial Congénita



**ELENA SANZ PAGE (R3)**  
**TUTORA: MARIA CASTILLO**  
**SECCIÓN: LACTANTES**

**EMAIL: [al362153@uji.es](mailto:al362153@uji.es)**