

Dyspnée et douleur thoracique : à propos d'une étiologie neurologique méconnue

Dyspnea and chest pain: about an unrecognized neurological etiology

RAIMOND A.¹, SIMON M.², HAUTAIN C.³, POLIKIPIS M.⁴ et KAABOUR M.³

¹Service des Urgences, Cliniques universitaires Saint-Luc, Bruxelles

²Service des Urgences, Centre hospitalier de Luxembourg (CHL)

³Service des Urgences, Clinique Saint-Jean, Bruxelles

⁴Service des Urgences, CHM Mouscron

RÉSUMÉ

Nous rapportons le cas d'une patiente admise aux urgences pour une douleur thoracique associée à une douleur de l'épaule gauche, accompagnée d'orthopnée et de dyspnée progressive. Ces symptômes s'inscrivent dans un contexte de suspicion de récurrence du syndrome de Parsonage-Turner, survenu à la suite d'une infection au virus du Covid-19.

Les examens d'imagerie ont révélé une élévation de l'hémidiaphragme gauche, associée à une atelectasie du lobe pulmonaire inférieur gauche et à une légère insuffisance ventilatoire restrictive. Le diagnostic final posé était celui d'une rechute du syndrome de Parsonage-Turner, compliquée d'une paralysie phrénique.

Le syndrome de Parsonage-Turner est une plexopathie brachiale, caractérisée par une douleur intense des membres supérieurs, accompagnée de symptômes neurologiques hétérogènes. En raison d'un manque de connaissance, cette pathologie demeure largement sous-diagnostiquée et sous-estimée. Initialement, son incidence était estimée entre 1 et 6 cas pour 100.000 personnes par an. Toutefois, après une brève campagne de formation et de sensibilisation, cette incidence a été réévaluée à environ 1 cas pour 1.000 personnes par an.

Rev Med Brux 2025 ; 46: 47-51

Doi : 10.30637/2025.24-054

Mots-clés : amyotrophie névralgique, syndrome de Parsonage-Turner, plexite brachiale aiguë, paralysie diaphragmatique, paralysie du nerf phrénique, COVID-19, SARS-CoV-2, douleur à l'épaule

ABSTRACT

We present the case of a patient who arrived at the emergency department for left-sided shoulder and thoracic pain with worsening dyspnea and orthopnea in a context of a suspected relapse of Parsonage-Turner syndrome following a Covid-19 infection. Imaging and testing showed a left elevated hemidiaphragm with atelectasis of the left inferior pulmonary lobe and mild restrictive ventilatory insufficiency. The final diagnosis was a Parsonage-Turner relapse with a phrenic palsy.

Parsonage-Turner Syndrome is brachial plexopathy characterized by intense upper extremity pain accompanied by heterogeneous neurological symptoms. Due to a lack of knowledge, the disease is vastly underreported and misdiagnosed. Its incidence was first estimated at 1 to 6 cases per 100,000 per year, but after a short education training program, the incidence approached 1 per 1,000 per year.

Rev Med Brux 2025 ; 46: 47-51

Doi : 10.30637/2025.24-054

Keywords : neuralgic amyotrophy, Parsonage-Turner syndrome, acute brachial plexitis, diaphragmatic paralysis, phrenic nerve palsy, COVID-19, SARS-CoV-2, shoulder pain

INTRODUCTION

Le syndrome de Parsonage-Turner (SPT) ou névralgie amyotrophique est une neuropathie du plexus brachial provoquant une douleur intense des membres supérieurs accompagnée d'une répartition inégale de symptômes neurologiques (faiblesse, amyotrophie, trouble du toucher ou dysautonomie). Dans de rares cas, les patients atteints du SPT peuvent développer une dyspnée et des douleurs thoraciques en cas d'atteinte du nerf phénique. La physiopathologie

reste largement incomprise, mais on suppose que des facteurs mécaniques, génétiques et immunitaires sont impliqués dans l'apparition et le pronostic de la maladie. En raison d'un manque de connaissance de la maladie, le SPT est largement sous-diagnostiqué et son incidence est sous-évaluée. Ce rapport de cas vise à sensibiliser les praticiens de première ligne au SPT afin de permettre un diagnostic plus rapide et un traitement adapté des patients.

CAS CLINIQUE

Une femme caucasienne de 40 ans s'est présentée aux urgences pour une dyspnée en aggravation accompagnée de douleurs thoraciques persistantes depuis environ trois semaines. La douleur a débuté au niveau de l'épaule gauche avec irradiation vers le membre supérieur gauche. Par la suite, la patiente a présenté une douleur latéro-thoracique gauche, décrite comme lancinante et en coup de couteau, accompagnée de dyspnée d'effort et d'orthopnée. Face à des symptômes rappelant un épisode antérieur de syndrome de Parsonage-Turner (SPT) survenu six ans plus tôt, elle a consulté son neurologue, qui suspectant une récurrence a initié un traitement par méthylprednisolone à raison de 64 mg par jour. Environ dix jours avant l'apparition des symptômes, on lui a diagnostiqué une infection pulmonaire à Sars-CoV-2. Un scanner thoracique à faible dose réalisé à ce moment-là avait montré une légère atteinte pulmonaire.

Dans les antécédents pertinents de la patiente, on relève un syndrome de Parsonage-Turner, de l'asthme et une mastocytose auto-immune latente. Ses médicaments comprennent une injection d'Omalizumab toutes les deux semaines.

L'examen clinique cardiovasculaire et respiratoire était sans particularité. L'examen neurologique montrait une diminution de la force dans le bras gauche, une

hypoesthésie dans le territoire ulnaire gauche et un début d'amyotrophie du trapèze gauche.

A la biologie, on note une légère hyperleucocytose avec prédominance neutrophilique et monocytaire. Les D-dimères, les troponines et le BNP étaient dans les valeurs normales. La radiographie du thorax a révélé une élévation de la coupole diaphragmatique gauche et le scanner thoracique, une atélectasie complète du lobe inférieur gauche avec une élévation de la coupole diaphragmatique (figure). Les lésions précédemment décrites de l'infection par le Covid-19 étaient absentes. Une échographie réalisée aux urgences a montré une absence de mobilisation du diaphragme à l'inspiration.

La patiente a été hospitalisée en neurologie, où une électromyographie a confirmé le diagnostic de syndrome de Parsonage-Turner, avec une accélération intermédiaire des vitesses de conduction nerveuse (sensitif brachial cutané interne gauche : 73 ms, sensitif radial gauche : 76,6 ms, sensitif ulnaire gauche : 71,2 ms). Une IRM cervicale, une ponction lombaire, une sérologie pour le VIH et un dosage de la vitamine B12 étaient normaux. La spirométrie respiratoire a montré une insuffisance ventilatoire restrictive légère pure.

La patiente est sortie de l'hôpital deux jours plus tard avec un schéma dégressif de méthylprednisolone et de la kinésithérapie respiratoire. La mutation du gène SEPT 9, associée au syndrome de Parsonage-Turner est revenue négative.

FIGURE

Radiographie et scanner thoracique montrant une élévation de la coupole diaphragmatique gauche et une atélectasie du lobe inférieur gauche



DISCUSSION

Le syndrome de Parsonage-Turner (SPT), également connu sous le nom de névralgie amyotrophique, se caractérise par une douleur intense à l'épaule ou à la partie supérieure du bras ne répondant pas aux antalgiques habituels. L'apparition est généralement brutale et la douleur est suivie d'une distribution inégale de troubles neurologiques affectant le plexus brachial. Cela entraîne une faiblesse musculaire, une amyotrophie, des troubles sensitifs (paresthésies, dysesthésies) et des symptômes autonomes (œdème, modifications cutanées ou sudation excessive).

Les nerfs du plexus brachial supérieur sont souvent touchés, ce qui entraîne une faiblesse et une atrophie musculaire des muscles péri-scapulaires. La *scapula alata* est un signe classique se manifestant par une saillie de la scapula due à une lésion du nerf thoracique long. Certains patients peuvent présenter des lésions nerveuses au-delà du plexus brachial, comme le plexus lombosacré et le nerf phrénique. Environ un tiers des patients peuvent présenter des symptômes bilatéraux^{1,2}.

Les patients avec une lésion du nerf phrénique souffrent d'une paralysie du diaphragme due à une lésion des racines nerveuses C3, C4 et C5. Les symptômes incluent l'orthopnée, une dyspnée d'effort et de la fatigue causée par des troubles du sommeil. L'atteinte du nerf phrénique est observée dans environ 7 % des cas de SPT. Lorsque des nerfs extérieurs au plexus brachial sont touchés, le diagnostic est souvent retardé en raison de symptômes atypiques, avec un délai moyen de 7,5 mois entre l'apparition des symptômes et le diagnostic³.

Historiquement, l'incidence du SPT a été estimée entre 1 et 6 cas pour 100.000 personnes par an, avec une prévalence plus élevée chez les hommes⁴. Toutefois, une étude récente menée aux Pays-Bas a fait état d'un taux d'incidence de 1 pour 1.000 après formation des médecins de première ligne. Ce résultat met en exergue un sous-diagnostic potentiel⁵. Durant la phase aiguë, les patients s'adressent souvent à leur médecin généraliste ou se présentent aux urgences, où les erreurs diagnostiques sont fréquentes. Sensibiliser les cliniciens au SPT pourrait améliorer la qualité des soins et accélérer le diagnostic⁶.

Depuis la pandémie de COVID-19 et l'apparition des vaccins, plusieurs publications ont suggéré un lien possible entre l'infection ou la vaccination contre le SARS-CoV-2 et les maladies du système nerveux périphérique (SNP), comme le syndrome de Parsonage-Turner.

En 2023, deux revues systématiques de la littérature ont rapporté 26 cas de SPT post-infection pour l'une et 68 cas pour l'autre dont 36 post-infection et 32 post-vaccination. Concernant la paralysie phrénique, la première étude rapporte 1 cas post-infection et la deuxième rapporte 2 cas post-infection et 2 cas post-vaccination^{7,8}.

Plusieurs hypothèses sont évoquées pour expliquer l'atteinte neurologique par le virus SARS-CoV-2. Les

symptômes neurologiques concomitants à l'infection virale plaident en faveur d'un mécanisme viral par neuro-invasion (hypothèse para-infectieuse), alors que l'apparition de symptômes neurologiques après l'infection initiale supporte l'hypothèse d'un mécanisme médié par l'immunité (hypothèse « post-infectieuse »)⁹. Cependant, une étude souligne le fait que les connaissances actuelles reposent essentiellement sur des publications de cas isolés et qu'il manque d'études prospectives de qualité pour établir de manière définitive un lien entre la physiopathologie du SNP et l'infection par le SARS-CoV-2. Ce manque de preuves concluantes est attribué à l'absence d'informations cliniques, épidémiologiques et pathologiques cruciales⁹.

La physiopathologie du SPT présente de multiples facettes et implique des interactions entre des facteurs immunitaires, mécaniques et génétiques. De nombreux patients atteints du SPT font état d'événements stimulant le système immunitaire avant l'apparition des symptômes, tels qu'une infection virale, une vaccination, une intervention chirurgicale, un accouchement, des traumatismes et des troubles auto-immuns¹⁰. Une étude réalisée au Royaume-Uni et aux Pays-Bas a montré qu'environ 10 % des patients souffrant du SPT présentaient une hépatite E aiguë au début des symptômes¹¹. Les données histologiques mettent en évidence l'existence d'un processus à médiation immunitaire, avec une infiltration de lymphocytes T et des anticorps fixant le complément dans les nerfs affectés^{12,13}.

Les contraintes mécaniques exercées sur l'épaule sont également un facteur contributif, car de nombreux patients atteints du SPT exercent un travail physique ou des activités sportives sollicitant leurs bras et leurs épaules. Une forme moins fréquente du SPT est associée à une mutation du gène SEPT9, qui conduit à des rechutes plus fréquentes et affecte les nerfs au-delà du plexus brachial. Pour la forme la plus courante du SPT, la cause génétique n'a pas encore été identifiée, mais une susceptibilité génétique est considérée comme probable. Dans les formes non héréditaires, 25 % des patients peuvent présenter une récurrence tandis que la forme liée à la mutation du gène SEPT9 évolue habituellement sous forme de poussée et rémission⁶.

Le diagnostic du SPT repose principalement sur l'évaluation clinique, car il n'existe pas de tests de confirmation. Les principaux indicateurs permettant de suspecter un SPT sont une douleur insupportable à l'épaule accompagnée d'un mouvement anormal de la scapula, une faiblesse musculaire et une amyotrophie de certains muscles de la région de l'épaule. Les patients sont souvent diagnostiqués à tort avec des affections allant de la radiculopathie cervicale aux troubles musculosquelettiques. Toutefois, dans le cas du SPT, les symptômes se répartissent généralement de manière inégale, contrairement aux symptômes localisés de la radiculopathie cervicale ou d'autres affections articulaires. En cas de radiculopathie, un niveau lésionnel peut-être déterminé sur base de l'examen clinique.

Il n'existe pas de marqueur biologique spécifique du SPT et les tests de laboratoire de routine ne révèlent aucune anomalie dans les analyses sanguines. Néanmoins, les tests de laboratoire peuvent aider à exclure d'autres pathologies susceptibles d'imiter le SPT, telles qu'une infection à *Borrelia*, au VIH ou à *Bartonella henselae*. L'analyse du liquide céphalo-rachidien n'est pas nécessaire, mais elle peut révéler une protéinorachie et une majoration des lymphocytes. Elle peut être utile pour exclure une cause maligne ou une infection intrathécale. La radiographie du thorax peut permettre d'exclure une luxation ou une fracture, d'exclure une tumeur de Pancoast-Tobias ou de mettre en évidence une élévation du diaphragme lorsque le nerf phrénique est touché. L'IRM du rachis cervical peut objectiver une radiculopathie ou une discopathie cervicale⁶.

L'électromyographie (EMG) est utile pour confirmer le diagnostic et évaluer l'étendue des lésions. Les résultats montrent des signes de dénervation ou de réinnervation avec une diminution des potentiels d'action des nerfs sensoriels, des latences distales retardées ou des blocs de conduction. Cependant, la sensibilité est très faible (moins de 20 %) et de nombreux patients souffrant du SPT peuvent présenter des résultats normaux, surtout si l'examen est réalisé trop tôt. L'EMG doit donc être réalisée au moins 4 à 6 semaines après l'apparition des symptômes et même dans ce cas, une EMG normale ne permet pas d'exclure un SPT¹⁴.

En cas de paralysie du nerf phrénique, l'examen de la fonction pulmonaire révèle un syndrome restrictif avec une réduction de la capacité vitale forcée (CVF) en décubitus dorsal, ainsi qu'une diminution des pressions inspiratoire et expiratoire. L'échographie peut confirmer une paralysie diaphragmatique, tandis qu'un électromyogramme (EMG) du diaphragme peut mettre en évidence une lésion axonale. Une

radiographie du thorax peut indiquer une élévation unilatérale ou bilatérale du diaphragme⁴.

Au cours de la phase aiguë du SPT, la gestion de la douleur est la priorité car elle est intense et ne répond pas aux antalgiques classiques. L'association d'opioïdes à longue durée d'action et d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) permet de soulager 60 % des patients⁶. L'administration de fortes doses de corticostéroïdes au cours du premier mois peut réduire la durée de la douleur et améliorer la récupération fonctionnelle. Une étude rétrospective a montré qu'un traitement à la prednisolone pendant la phase aiguë permettait de diminuer la douleur et d'améliorer le taux de récupération¹⁵.

Une intervention chirurgicale telle qu'une neurolyse, une greffe ou un transfert de nerf, peut être envisagée chez certains patients. La kinésithérapie, bien qu'elle n'ait pas d'impact significatif sur le temps de récupération, peut aider à gérer la douleur, à maintenir l'amplitude des mouvements et à prévenir une perte de fonction supplémentaire. Toutefois, de nombreux auteurs déconseillent la kinésithérapie intensive car les exercices de renforcements lourds peuvent surcharger un muscle déjà faible ou en phase précoce de réinnervation⁶. Pour les patients souffrant de lésions phréniques, la corticothérapie n'affecte pas la fonction pulmonaire. Certains patients peuvent avoir besoin d'une pression positive nocturne non invasive pour améliorer la qualité de leur sommeil et leur état diurne⁴.

Des études récentes indiquent que seulement 10 % des patients atteints de SPT se rétablissent complètement après trois ans et que 25 % des patients sont incapables de travailler. Le pronostic s'aggrave lorsque le nerf phrénique est touché. La récupération est imprévisible, souvent incomplète ou lente et s'étend parfois sur 3 à 4 ans³.

CONCLUSION

Le syndrome de Parsonage-Turner est une neuropathie idiopathique rare qui affecte généralement le plexus brachial. L'atteinte du nerf phrénique est rare, mais elle peut être suspectée en cas de dyspnée d'effort. Les patients se présentent souvent chez leur médecin généraliste ou aux urgences avec une douleur intense à l'épaule, parfois accompagnée d'une douleur thoracique ou de dyspnée. L'affection est souvent mal diagnostiquée, ce qui retarde le traitement. La stimulation du système immunitaire, généralement une infection virale, est souvent précurseur des symptômes. Dans un contexte d'urgence, il est utile d'effectuer des tests diagnostiques tels qu'une radiographie thoracique, des tests sanguins, y compris des sérologies virales ou bactériennes, et si possible une IRM de la colonne vertébrale pour exclure d'autres conditions sous-jacentes potentielles.

La reconnaissance précoce de cette pathologie par les professionnels de santé de première ligne est essentiellement clinique et pourrait permettre une gestion plus efficace de la maladie, réduisant ainsi les retards de prise en charge.

Conflits d'intérêt : néant

BIBLIOGRAPHIE

1. van Alfen N. Clinical and pathophysiological concepts of neuralgic amyotrophy. *Nat Rev Neurol*. 2011;7(6):315-22.
2. Smith CC, Bevelacqua AC. Challenging Pain Syndromes: Parsonage-Turner Syndrome. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2014;25(2):265-77.
3. Hughes PD, Polkey MI, Moxham J, Green M. Long-term recovery of diaphragm strength in neuralgic amyotrophy. *Eur Respir J*. 1999;13(2):379-84.
4. McEnery T, Walsh R, Burke C, McGowan A, Faul J, Cormican L. Phrenic Nerve Palsy Secondary to Parsonage-Turner Syndrome: A Diagnosis Commonly Overlooked. *Lung*. 2017;195(2):173-7.
5. van Alfen N, van Eijk JJ, Ennik T, Flynn SO, Nobacht IE, Groothuis JT *et al*. Incidence of neuralgic amyotrophy (Parsonage Turner syndrome) in a primary care setting--a prospective cohort study. *PloS One*. 2015;10(5):e0128361.
6. Van Eijk JJJ, Groothuis JT, Van Alfen N. Neuralgic amyotrophy: An update on diagnosis, pathophysiology, and treatment. *Muscle Nerve*. 2016;53(3):337-50.
7. Cornea A, Lata I, Simu M, Rosca EC. Parsonage-Turner Syndrome Following SARS-CoV-2 Infection: A Systematic Review. *Biomedicines*. 2023;11(3):837.
8. Ameer MZ, Haiy AU, Bajwa MH, Abeer H, Mustafa B, Ameer F *et al*. Association of Parsonage-Turner syndrome with COVID-19 infection and vaccination: a systematic review. *J Int Med Res*. 2023;51(7):3000605231187939.
9. Taga A, Lauria G. COVID-19 and the peripheral nervous system. A 2-year review from the pandemic to the vaccine era. *J Peripher Nerv Syst*. 2022;27(1):4-30.
10. van Alfen N, van Engelen BGM. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain*. 2006;129(2):438-50.
11. van Eijk JJ, Madden RG, van der Eijk AA, Hunter JG, Reimerink JH, Bendall RP *et al*. Neuralgic amyotrophy and hepatitis E virus infection. *Neurology*. 2014;82(6):498-503.
12. Suarez GA, Giannini C, Bosch EP, Barohn RJ, Wodak J, Ebeling P *et al*. Immune brachial plexus neuropathy: suggestive evidence for an inflammatory-immune pathogenesis. *Neurology*. 1996;46(2):559-61.
13. Vriesendorp FJ, Dmytrenko GS, Dietrich T, Koski CL. Anti-Peripheral Nerve Myelin Antibodies and Terminal Activation Products of Complement in Serum of Patients With Acute Brachial Plexus Neuropathy. *Arch Neurol*. 1993;50(12):1301-3.
14. van Alfen N, Huisman WJ, Overeem S, van Engelen BGM, Zwartz MJ. Sensory nerve conduction studies in neuralgic amyotrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 2009;88(11):941-6.
15. van Eijk JJJ, van Alfen N, Berrevoets M, van der Wilt GJ, Pillen S, van Engelen BGM. Evaluation of prednisolone treatment in the acute phase of neuralgic amyotrophy: an observational study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009;80(10):1120-4.

Travail reçu le 12 juin 2023 ; accepté dans sa version définitive le 4 juin 2024.

AUTEUR CORRESPONDANT :

A. RAIMOND
Cliniques universitaires Saint-Luc
Service des Urgences
Av. Hippocrate, 10 - 1200 Bruxelles
E-mail : alexis.raimond@student.uclouvain.be