

Cas 2024.1

Adolescent de 15 anys amb disfàgia a líquids i sòlids associada a rinolàlia

Ramon R. Graus¹, Laura Grimal², Elisenda Cortés^{3, 4}, Alícia Martínez⁵, Irina Francia¹, Lluís Subirana¹

¹ Unitat d'Urgències Pediàtriques. Servei de Pediatria. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona). ² Servei de Medicina Familiar i Comunitària. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona). ³ Unitat de Malalties Metabòliques Hereditàries i Neuropediatria. Servei de Pediatria. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona). ⁴ Universitat Autònoma de Barcelona, Campus Can Ruti, Badalona (Barcelona). ⁵ Unitat de Malalties Neuromusculars. Servei de Pediatria. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona)

Pacient de 15 anys, de sexe masculí, sense antecedents d'interès, que consulta a urgències per disfàgia a líquids i sòlids associada a rinolàlia, regurgitació nasal de líquids i veu gangosa sobtada de dos dies d'evolució. El pacient no refereix alteració sensitiva, es troba afebril i no presenta cap altra simptomatologia acompanyant. Nega haver tingut un procés intercurrent previ o un traumatisme. Va consultar al seu centre d'atenció primària el primer dia de la simptomatologia, on va ser diagnosticat de sinusitis aguda i va ser donat d'alta amb amoxicil·lina/àcid clavulànic. En l'exploració física s'evidencia un pilar periamigdalí esquerre hipotònic amb desviació dreta de l'úvula i aixecament ipsilateral del paladar tou, sense reflex nauseós. La resta de les exploracions física i neurològica és normal.

A urgències és valorat pel Servei d'Otorrinolaringologia. Es fa una nasofibrosòpia, que no mostra alteracions rellevants; el pacient presenta una mobilització correcta de les cordes vocals, però destaca una retenció de saliva al si piriforme esquerre. De forma conjunta amb Neuropediatria es decideix completar l'estudi amb una anàlisi general (hemograma, bio-

química amb paràmetres hepàtics, enzims musculars i reactants de fase aguda), que resulta normal. L'anàlisi de virus respiratoris en frotis faringi i les serologies per a microorganismes neuròtrops (coxsackievirus, parvovirus B19, *Paramyxovirus*, herpes simple, herpes zòster, borrelia, micoplasma i clamídia) són negatius. Es fa una radiografia de tòrax que descarta lesions al mediastí i als àpexs pulmonars, i una tomografia computada (TC) de coll que no mostra alteracions destacables. L'ampliació de l'estudi amb una ressonància magnètica (RM) cerebral i de tronc, un electromiograma (EMG) i un estudi immunitari confirma el diagnòstic de sospita.

Quin és el diagnòstic?



Fig. 1. Pilar periamigdalí esquerre hipotònic amb desviació esquerra de l'úvula i aixecament ipsilateral del paladar tou.

Correspondència

Ramon R. Graus Luna
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol
Ctra. Canyet, s/n. 08916 Badalona
rgraosluna@gmail.com

Treball rebut: 26.07.2022 - Treball acceptat: 04.10.2023

Graus RR, Grimal L, Cortés E, Martínez A, Francia I, Subirana LL. **Adolescent de 15 anys amb disfàgia a líquids i sòlids associada a rinolàlia.** *Pediatr Catalana*. 2024;84(1):33-4.

Discussió

Les troballes en l'exploració física orienten a una possible afectació de la branca faríngia del nervi vague (X parell cranial) que innerva els músculs de la faringe i el paladar tou. Si la sensibilitat es trobés afectada, s'hauria de pensar en una lesió afegida del nervi glossofaríngi (IX parell cranial).

L'EMG és compatible amb una mononeuropatia del X parell cranial esquerra i descarta polineuropatia, poliradiculoneuropatia i trastorn postsinàptic de la unió neuromuscular.

Les altres exploracions són necessàries per descartar possibles causes etiològiques: processos inflamatoris o infecciosos, lesions a l'orofaringe, processos tumorals cerebrals, lesions desmielinitzants o lesions vasculars. En el cas presentat, totes les exploracions fetes van mostrar resultats negatius, de manera que es va catalogar el trastorn com una paràlisi del X parell cranial esquerra idiopàtica amb insuficiència velopalatina. Aquesta entitat no necessita tractament, ja que la gran majoria dels casos tendeixen a la resolució espontània.

En el cas del nostre pacient, es va fer un seguiment durant vuit setmanes, i va presentar una evolució favorable del quadre amb millora de la clínica fins a la desaparició completa, sense deixar seqüeles ni necessitar cap tractament.

Diagnòstic final: **Insuficiència velopalatina idiopàtica.**

Comentari

La insuficiència velopalatina o paràlisi dels IX i X parells cranials idiopàtica constitueix una entitat infreqüent, sobretot en l'àmbit pediàtric¹⁻². La majoria de casos pediàtrics descrits es presenten en pacients amb edats entre 5 i 15 anys, amb predomini en el sexe masculí². Encara que l'etiologia és desconeguda, se sospita una possible relació amb una infecció prèvia, probablement vírica¹.

La majoria dels casos descrits són unilaterals i la clínica consisteix en rinolàlia, disfàgia i regurgitació nasal de líquids que s'instaura de manera brusca³.

Aquesta es deu a un trastorn en l'esfínter o vàlvula velofaríngia que separa les cavitats nasal i oral durant la parla, respiració, succió i deglució. En l'exploració física d'aquests pacients destaca el bon estat general, amb una exploració neurològica normal, excepte per l'alteració de les funcions motores, causants de la clínica esmentada prèviament³⁻⁴.

El diagnòstic és d'exclusió, de manera que és imprescindible fer un bon diagnòstic diferencial. Inicialment, cal descartar possibles causes infeccioses (infeccions per micoplasma, clamídia o diftèria) i inflamatòries (malalties reumatològiques amb afectació muscular) fent una anàlisi general que inclogui reactants de fase aguda i enzims musculars¹. També s'han de descartar causes otorrinolaringològiques i de compressió nerviosa mitjançant tècniques d'imatge, entre les quals la d'elecció és la resonància magnètica³. Més endavant, si les proves inicials no mostren alteracions, és necessari ampliar l'estudi etiològic cercant altres possibles causes infeccioses per microorganismes neuròtrofs o immunològiques, i descartar la presència d'anticossos antigangliòsids (presentes en formes cranials de Guillain-Barré), anticossos antireceptor d'acetilcolina (positius en casos de miastènia greu) i enzim conversor de l'angiotensina (típic de sarcoïdosi)³. Un cop descartades aquestes possibles causes etiològiques, es pot concloure que es tracta d'una insuficiència velopalatina idiopàtica³.

L'evolució d'aquesta entitat acostuma a ser favorable, ja que la majoria dels casos es resolen espontàniament al cap d'uns dies o setmanes, sense necessitat de tractament³. L'ús de corticoteràpia oral és controvertit i actualment no està recomanat³⁻⁴.

BIBLIOGRAFIA

1. González Álvarez V, Costa Orvay J.C, Guardia Cami M.T, Garrido Romero R, Pineda Marfà M, Luaces Cubells C. Hemiparàlisis velopalatina idiopàtica. *An Pediatr.* 2003;59(6):595-8.
2. Fleita Zaragozano J, Jiménez Vidal A, Meavilla Olivares S, Alonso Curcó X, Olivares López J.L, Alfonso Collado I. Hemiparàlisis velopalatina idiopàtica. *An Pediatr.* 2006;65(6):623-5.
3. Ruda JM, Krakovitz P, Rose AS. A review of the evaluation and management of velopharyngeal insufficiency in children. *Otolaryngol Clin North Am.* 2012;45(3):653-69.
4. Kummer AW. Types and causes of velopharyngeal dysfunction. *Semin Speech Lang.* 2011;32(2):150-8.