



**M.Sc. María Beatriz Ramírez Bautista**

**[ramirezbautistabtty@gmail.com](mailto:ramirezbautistabtty@gmail.com)**

Doctora en Medicina. Especialista de Primer Grado en Gastroenterología. Docente e Investigadora del Hospital Clínico Quirúrgico "Carlos Font Pupo". Banes-Holguín. Cuba

### **Cómo citar este texto:**

Ramírez Bautista MB, Velázquez Pérez I, Pupo Carracedo R, Rodríguez Labrada R. (2019). Generalidades de la disfagia neurológica. Características en SCA2. REEA. No. 5, Vol II. Enero 2020. Pp. 468-. Centro Latinoamericano de Estudios en Epistemología Pedagógica. URL disponible en: <http://www.eumed.net/rev/reea>

**Recibido: 27 de marzo 2019.**

**Aceptado: 08 de noviembre de 2019.**

**Publicado: enero de 2020.**

**Indexada y catalogado por:**



**Título: Generalidades de la disfagia neurológica. Características en SCA2.**

**Resumen:** El trabajo parte de una revisión bibliográfica con el objetivo de visitar la SCA2 como una enfermedad neurodegenerativa muy severa que está causada por la expansión del trinucleótido CAG, en el primer exón del gen ATXN2 lo que produce un aumento del tracto poliglutámico en la proteína citoplasmática ataxina 2. Este polipéptido de expresión ubicua, juega un rol muy importante en la regulación de la transcripción y traducción de los ARNm. En estado mutacional, la ataxina 2 pierde su función fisiológica y adquiere propiedades tóxicas que justifican la extensa muerte neuronal observada en la capa de neuronas de Purkinje del cerebelo, el puente y la sustancia negra. El fenotipo clínico de la SCA2 es variable y está estrechamente asociado al genotipo. En tal sentido, el tamaño de la expansión trinucleotídica explica hasta el 80% de la variabilidad observada en la edad de inicio de la enfermedad. Todos los pacientes muestran un síndrome cerebeloso progresivo, unido a trastornos oculomotores severos, neuropatía periférica, disfunción cognitiva y trastornos del sueño, entre otras cuestiones clínicas y epidemiológicas del tema.

**Palabras clave:** SCA2, enfermedad neurodegenerativa, disfagia neurológica.

**Title: Generalities of the neurological dysphagia. Characteristics in SCA2.**

**Abstract:** The work splits of a bibliographic revision for the sake of review the SCA2 like a disease very neurodegenerative severe that AGC, in the first exon of the gene is caused for the trinucleótido's expansion ATXN2 that produces an increase of the tract poliglutámico in the cytoplasmic protein ataxina 2. This polypeptide of ubiquitous expression, you play a very important role in the regulation of the transcription and the ARNm's translation. In status mutational, the ataxina his physiological show loses 2 and acquire toxic properties that they justify the extensive death neuronal observed in Purkinje's cape of nerve cells of the cerebellum, the bridge and the black substance. The clinical phenotype of the SCA2 is variable and it is narrowly associated to the genotype. In such sense, the size of the expansion trinucleotídica explains to 80 % of the variability observed in the age of start of the disease. All patients show a syndrome progressive cerebeloso, united to upsets severe oculomotores, peripheral neuropathy, cognitive dysfunction and upsets of the dream, between another clinical and epidemiologic issue of the theme.

**Key words:** SCA2, disease neurodegenerative, neurological dysphagia.

**Título: Generalidades da disfagia neurológica. Características em SCA2.**

**Resumo:** O trabalho parte de uma revisão bibliográfica com o objetivo de visitar A SCA2 como uma enfermidade neurodegenerativa muito severo que está causada pela expansão do trinucleótido CAG, no primeiro ex do gen ATXN2 o que produz um aumento do espaço poliglutámico na proteína citoplasmática ataxina 2. Este polipéptido de expressão ubicua, joga um rol muito importante na regulação da transcrição e tradução dos ARNm. Em estado mutacional, a ataxina 2 perde sua função fisiológica e adquire propriedades tóxicas que justificam a extensa morte neuronal observada na capa de neurônios do Purkinje do cerebelo, a ponte e a substância negra. O fenótipo clínico da SCA2 é variável e está estreitamente associado ao genótipo. Em tal sentido, o tamanho da expansão trinucleotídica explica até o 80% da variabilidade observada na idade de início da enfermidade. Todos os pacientes mostram uma síndrome cerebeloso progressivo, unido a transtornos oculomotores severos, neuropatía periférica, disfunção cognitiva e transtornos do sonho, entre outras questões clínicas e epidemiológicas do tema.

**Palavras claves:** SCA2, enfermidade neurodegenerativa, disfagia neurológica.

## **Generalidades de la disfagia neurológica. Características en SCA2.**

La SCA2 es una enfermedad neurodegenerativa muy severa que está causada por la expansión del trinucleótido CAG, en el primer exón del gen *ATXN2* lo que produce un aumento del tracto poliglutamínico en la proteína citoplasmática ataxina 2. Este polipéptido de expresión ubicua, juega un rol muy importante en la regulación de la transcripción y traducción de los ARNm. En estado mutacional, la ataxina 2 pierde su función fisiológica y adquiere propiedades tóxicas que justifican la extensa muerte neuronal observada en la capa de neuronas de Purkinje del cerebelo, el puente y la sustancia negra, entre otras.<sup>1</sup>

El fenotipo clínico de la SCA2 es variable y está estrechamente asociado al genotipo. En tal sentido, el tamaño de la expansión trinucleotídica explica hasta el 80% de la variabilidad observada en la edad de inicio de la enfermedad. Todos los pacientes muestran un síndrome cerebeloso progresivo, unido a trastornos oculomotores severos, neuropatía periférica, disfunción cognitiva y trastornos del sueño.

Una de las manifestaciones fenotípicas más importantes de la SCA2 y menos estudiada es la disfagia,<sup>4,5</sup> la que tiene implicaciones tanto en el estado nutricional por la dificultad de deglutir los alimentos, psicológico por el miedo a comer por los episodios de atragantamientos y además por ser esto una de las causas de muerte en estos pacientes.

Roma IV define la disfagia funcional como sensación de dificultad de paso o de detención del bolo alimenticio, sólido o líquido, en el esófago, sin que exista ninguna alteración estructural, ausencia de reflujo gastro-esofágico, esofagitis eosinofílica o un trastorno motor considerado mayor (acalasia, EED, obstrucción de la unión gastro-esofágica, Jackhammer esophagus o ausencia de peristalsis).

El término disfagia se deriva del griego *phagein* (deglutir), haciendo referencia a cualquier anomalía en el proceso de la deglución, durante el transporte del bolo alimenticio desde la cavidad oral hasta el estómago y que afecta cualquiera de las fases de la deglución,<sup>6</sup> la misma puede tener un origen orgánico, cuando se relaciona con aspectos estructurales de causa congénita o por tumores, en cuyo caso se produce por estenosis de la luz esofágica (intraluminal, intramural o debida a compresión extrínseca) o funcional, cuando altera la sinergia del proceso de deglución dada por alteración de la peristalsis esofágica o

incoordinación de la relajación del esfínter esofágico superior, o ambas <sup>7,8,9</sup>; puede acompañarse de dificultad en la masticación o preparación del bolo, babeo excesivo, atragantamiento o regurgitación, sensación de obstrucción del alimento en cualquier nivel del tracto digestivo superior y deglución dolorosa.

### **Anatomía y fisiología de la deglución.**

El acto de deglutir implica la coordinación de una secuencia de activación e inhibición de 30 pares de músculos en la boca, faringe, laringe y esófago.

Las estructuras anatómicas que constituyen la cavidad oral, faringe, laringe y esófago son las áreas anatómicas que participan en la deglución.

Inervación motora:

- Musculatura labial. Nervio facial (VII par craneal).
- Musculatura masticatoria. Ramas del nervio trigémino (V par craneal).
- Musculatura palatal. Fibras motoras del nervio vago(X par craneal) a través del plexo faríngeo.
- Lengua. XII par craneal (Nervio hipogloso) conducen las fibras motoras que inervan la musculatura intrínseca y extrínseca de la lengua, excepto el músculo palatogloso, que está inervado por una rama del plexo faríngeo procedente del nervio vago(X par craneal).

Inervación sensitiva:

- En los 2/3 anteriores de la lengua y cavidad bucal la sensibilidad general depende del nervio lingual, rama del nervio trigémino (V par craneal); y el gusto del nervio facial (VII par craneal).
- En el 1/3 posterior de la lengua y cavidad bucal, la sensibilidad general y el gusto dependen del glosofaríngeo (IX par craneal).
- La secreción de saliva se controla por el núcleo salivatorio del tronco encefálico a través del sistema parasimpático.

Faringe:

La faringe se dirige desde la base del cráneo en dirección caudal hasta unirse con el esófago. Se divide en tres partes: nasofaringe (posterior a la cavidad nasal y por encima

del paladar blando), orofaringe (posterior a la cavidad oral) e hipofaringe que es la porción inferior, conecta con el esófago a través del musculo cricofaríngeo. La pared posterolateral de la faringe está formada por los músculos constrictores superior, medio e inferior. Las fibras de estos músculos nacen en las estructuras óseas y el tejido blando que forma la pared anterior de la faringe (apófisis pterigoide del esfenoides, paladar blando, base de la lengua, mandíbula, hueso hioides y cartílagos tiroideos y cricoides) para desplazarse en sentido posterior e insertarse en el rafe medio.

Las fibras inferiores del músculo constrictor superior de la faringe se insertan en la base de la lengua formando el músculo glosó faríngeo. Este músculo es responsable de la retracción de la base de la lengua con simultáneo desplazamiento anterior de la pared posterior de la faringe a nivel de la base de la lengua.

Las fibras del músculo constrictor inferior de la faringe se insertan en los bordes laterales del cartílago tiroideo, formando a cada lado un espacio entre estas fibras y el cartílago que se denominan senos piriformes. Estos espacios terminan a nivel inferior en el músculo cricofaríngeo, que es la estructura más inferior de la faringe. El músculo cricofaríngeo se inserta en la superficie posterolateral de la lámina cricoides. Para algunos autores este músculo es parte del músculo constrictor inferior de la faringe.

En reposo las fibras del músculo cricofaríngeo presentan cierto grado de contracción tónica para prevenir la entrada de aire en el esófago durante la respiración. El músculo cricofaríngeo y la lámina del cartílago cricoides forman conjuntamente el esfínter esofágico superior.

### **El esfínter esofágico superior.**

Se define como una zona de presión elevada de unos 2 a 4 centímetros de longitud capaz de soportar presiones de hasta 11 cm de agua en el esófago. Previene el paso de contenido esofágico a la faringe. Tiene su mayor presión durante la inspiración. El aumento de presión durante la inspiración asegura que no entre aire en el esófago. En el momento apropiado de la deglución (coincidiendo con la contracción faríngea) el esfínter se abre para permitir el paso del bolo al esófago.

## **Inervación.**

La musculatura estriada esta inervada por los pares craneales glossofaríngeo (IX) y vago (X) a través del plexo faríngeo.

## **Laringe.**

La laringe se halla situada anterior a la hipofaringe en el extremo superior de la tráquea suspendida por los músculos que se insertan en el cartílago hioides. Sirve de válvula para impedir la entrada de alimento en la vía aérea durante la deglución. Los componentes osteocartilaginosos de la laringe son: el hueso hioides, la epiglotis, el cartílago tiroides, el cartílago cricoides y los cartílagos aritenoides.

La estructura más proximal de la laringe es la epiglotis que está unida en su base al hioides mediante el ligamento hioepiglótico y al cartílago tiroides mediante el ligamento tiroepiglótico. El espacio formado entre la base de la lengua y la epiglotis se denomina vallécula, ésta junto con los senos piriformes se les conoce como recesos faríngeos en los cuales el alimento puede caer o quedar retenido antes o después de que se estimule el reflejo faríngeo. La apertura hacia la laringe se denomina vestíbulo laríngeo y está delimitado por la epiglotis, pliegues aritenoepiglóticos, cartílagos aritenoideos y cara superior de las cuerdas vocales falsas.

Los pliegues aritenoepiglóticos están formados por el músculo aritenoepiglótico, la membrana cuadrangular y los cartílagos cuneiformes. Estos pliegues están unidos al margen lateral de la epiglotis y siguen una dirección lateral, posterior e inferior hasta rodear los cartílagos aritenoideos. Los pliegues aritenoepiglóticos forma las paredes laterales del vestíbulo laríngeo.

Los dos cartílagos aritenoides se articulan con la porción posterosuperior del cartílago cricoides. La acción muscular sobre estos cartílagos aritenoides controla el movimiento de las cuerdas vocales verdaderas. El músculo cricoaritenideo posterior (que va desde la cara posterior de la lámina cricoides hasta el proceso muscular del aritenoides), abre o abduce los aritenoides y con ello las cuerdas vocales verdaderas para respirar. El músculo cricoaritenideo lateral (que va desde el borde superior del cartílago cricoides hasta la zona lateral de la apófisis muscular del aritenoides) y los músculos interaritenoides

(insertados entre los cartílagos aritenoides) aducen o cierran los aritenoides y por tanto cierran las cuerdas vocales verdaderas.

Los aritenoides durante la deglución además basculan hacia delante, por acción del músculo tiroaritenoso, este movimiento anterior ayuda al cierre de la glotis. Los pliegues aritenopiglóticos terminan, a nivel inferior, en las cuerdas vocales falsas. Éstas están situadas encima y paralelas a las cuerdas vocales verdaderas. Las cuerdas vocales falsas, forman capas de tejido blando que se proyectan desde los laterales de la laringe hacia la zona anterior y posterior. El espacio que se forma a cada lado entre las cuerdas vocales verdaderas y falsas se denomina ventrículo laríngeo.

### **Las cuerdas vocales verdaderas.**

Estas forman el margen inferior del ventrículo laríngeo, están constituidas por los músculos vocales y tiroaritenoso, que se insertan anteriormente con el cartílago tiroideo y a nivel posterior con el aritenoides. Cuando se cierran se proyectan hacia la vía aérea y así se aseguran un cierre efectivo de la laringe. Son el último nivel de protección de la vía aérea antes de entrar en la tráquea.

La epiglotis y los pliegues aritenopiglóticos, los aritenoides, la base de la epiglotis y las cuerdas vocales verdaderas forman tres niveles de esfínter en la laringe capaz de cerrarla por completo y aislarla de la faringe, previniendo así la penetración de alimento o líquidos durante la deglución. Con independencia de esta función, las cuerdas vocales tienen la importante misión de la fonación.

La laringe y la tráquea están suspendidas en el cuello entre el hueso hioides a nivel proximal y el manubrio del esternón a nivel distal. Existen varios músculos que contribuyen a esta suspensión que junto a la elasticidad de la tráquea permiten a la laringe movimientos de elevación, anteversión y descenso según la actividad. El hueso hioides sirve de apoyo a la lengua, por tanto hay una estrecha relación anatómica entre el suelo de la boca, la lengua, el hueso hioides y la laringe. Cuando cualquiera de estas estructuras se mueve, arrastra y también mueve a las otras estructuras.

### **Inervación motora.**

Todos los músculos laríngeos están inervados por el nervio recurrente laríngeo (rama del X par craneal), excepto el músculo cricotiroides que está inervado por la rama externa del nervio laríngeo superior (rama del X par craneal).

### **Inervación sensitiva.**

Pares craneales glossofaríngeo (IX) y vago (X).

### **Esófago.**

El esófago es un tubo muscular habitualmente colapsado de unos 23 a 25 cm. de longitud que recorre el cuello y el tórax, y tras atravesar el diafragma por el hiato esofágico termina en el estómago. Tiene un esfínter en cada extremo, el EES en el extremo proximal y el Esfínter Esofágico Inferior (EEI) en el extremo distal, el cual tiene como función evitar el paso de alimentos y secreciones ácidas desde el estómago al esófago. Está compuesto por dos capas musculares, la interna que es circular y la externa que es longitudinal. Cada una de estas capas, está constituida por musculatura estriada en el 1/3 proximal, una combinación de musculatura estriada y lisa en el 1/3 medio y musculatura lisa en el 1/3 distal.<sup>4</sup>

### **Inervación.**

- La musculatura estriada está inervada por los pares craneales glossofaríngeo (IX) y vago (X).
- La musculatura lisa está inervada por fibras preganglionares que se originan en el núcleo motor del nervio vago (X).

### **Fisiología de la deglución.**

Clásicamente esta fisiología de la deglución se divide en cuatro fases:

- 1) **Fase oral preparatoria**, en la que los alimentos son manipulados en la boca, masticándose si es preciso, para conseguir la consistencia adecuada para la deglución.



- 2) **Fase oral de la deglución**, en la que la lengua propulsa el bolo hacia la parte posterior hasta que se dispara la deglución faríngea.
- 3) **Fase faríngea**, cuando se dispara la deglución faríngea y el bolo se desplaza a través de la faringe.
- 4) **Fase esofágica**, en la que la peristalsis esofágica conduce el bolo desde el esófago cervical al torácico y al interior del estómago.

### **1. Fase oral preparatoria.**

La fase oral preparatoria de la deglución incluye la masticación del bolo, salivación, y división del alimento para transportarlo a través de la faringe y la laringe. Es totalmente voluntaria y puede ser interrumpida en cualquier momento. Permite continuar con una respiración normal dado que la vía aérea está abierta.

Durante la preparación del bolo, la musculatura facial permite mantener el bolo sobre la lengua y entre los dientes para la masticación. Específicamente el músculo orbicular de los labios, mantiene la competencia oral y puede considerarse el primer esfínter del sistema deglutorio. La mayor parte del movimiento del bolo se efectúa por los músculos de la lengua. Junto con el músculo geniogloso, los músculos intrínsecos de la lengua actúan primariamente alterando la forma y el tono de la lengua mientras que el resto de músculos mantienen la posición de la lengua en relación a otras estructuras de la cavidad oral y faríngea. Durante esta fase, la parte posterior de la lengua se eleva contra el paladar blando, el cual empuja hacia abajo para evitar que el bolo caiga prematuramente dentro de la faringe. El paladar es el segundo esfínter dentro del sistema deglutorio.

Así, la contracción de los músculos palatoglosos aproxima el paladar y la parte posterior de la lengua, cerrando de forma efectiva la parte posterior de la cavidad oral. A su vez, la transferencia correcta del bolo alimenticio de la cavidad oral al esófago requiere del proceso de salivación, puesto que la saliva lubrica y diluye el bolo a la consistencia adecuada para su deglución. Además, contiene enzimas para iniciar la digestión de los almidones y ejerce una acción bacteriostática contra bacterias patógenas normalmente presentes en la cavidad oral. La secreción normal de saliva oscila entre 1 y 1.5 litros al día.<sup>8</sup>

## **Fase oral.**

La fase oral de la deglución se inicia cuando la lengua empieza el movimiento posterior del bolo, con un movimiento que propulsa el bolo dentro de la cavidad oral.<sup>4, 6</sup> Durante esta fase el bolo se propulsa de la cavidad oral a la faríngea. Inicialmente, la parte superior de la lengua se sitúa sobre la superficie alveolar superior por detrás de los incisivos centrales. A continuación, se inicia la apertura voluntaria de la faringe con la elevación del paladar blando y la depresión de la parte posterior de la lengua que se coloca a modo de rampa, produciendo una expansión de la parte posterior de la cavidad oral para permitir que el bolo se desplace a la faringe. Seguidamente, la mitad anterior de la lengua presiona contra la parte anterior del paladar duro, moviendo el bolo hacia atrás sobre el dorso de la lengua. La contracción de los músculos orbicular y buccinador previene que el bolo escape fuera de la boca.<sup>7</sup>

La elevación del paladar blando permite el paso del bolo a través de los pilares faríngeos. Una vez el paladar blando está completamente elevado, se produce el contacto de las paredes faríngeas adyacentes en un mecanismo de válvula que actúa evitando la penetración del bolo dentro de la nasofaringe. A continuación el hueso hioides se eleva moderadamente en preparación de la fase faríngea de la deglución (por la contracción del músculo milohioideo).<sup>7</sup>

En resumen, una fase oral normal requiere un correcto funcionamiento de la musculatura labial para asegurar un buen sello y evitar la salida del alimento, un movimiento lingual intacto para propulsar el bolo en sentido posterior, la musculatura facial preservada para asegurar que el alimento no se quede en el vestíbulo de la cavidad oral, el correcto funcionamiento de la musculatura palatina y la capacidad de respirar adecuadamente por la nariz.<sup>4, 5</sup>

## **Fase faríngea.**

Cuando la “cabeza del bolo” pasa por cualquier punto situado entre los pilares anteriores y la zona donde la base de la lengua cruza el borde inferior de la mandíbula ha finalizado el estadio oral de la deglución y se estimula la deglución faríngea. En esta fase se produce el paso del alimento a través de la faringe hasta el esófago. Ésta es involuntaria, de manera que una vez iniciada es irreversible. Cuando se inicia la fase faríngea, la lengua está

retraída y presionando sobre el paladar duro, la masticación cesa y la respiración es inhibida.<sup>4,5</sup>

Como resultado del estímulo del reflejo deglutorio faríngeo se producen el siguiente conjunto de actividades fisiológicas:<sup>8-10</sup>

- Elevación y retracción del velo del paladar con cierre completo de la válvula velofaríngea para prevenir la entrada en la cavidad nasal.
- Elevación y movimiento anterior del hioides y laringe.
- Cierre de la laringe a nivel de los tres esfínteres: Cuerdas vocales verdaderas, cuerdas vocales falsas y la epiglotis, para evitar el paso a la vía aérea.
- Apertura del esfínter cricofaríngeo para permitir el paso del bolo desde la faringe al esófago.
- La base de la lengua forma una “rampa” que permite colocar el bolo en la faringe, seguido de una retracción de la base de lengua para contactar con la pared faríngea posterior.
- Contracción progresiva de proximal a distal de los músculos constrictores de la faringe. Al inicio de la fase faríngea, la lengua conduce el bolo hacia la orofaringe. Los músculos mandibulares (ptorigoideo medial y lateral, masetero y temporales), contribuyen a la estabilización de la base de la lengua durante los movimientos de la parte anterior de la lengua y la mandíbula se mantiene cerrada durante la deglución.

A medida que el bolo se propulsa hacia atrás por el movimiento de la lengua (que actúa a modo de pistón), la faringe en su conjunto se eleva y se contrae para crear una onda peristáltica descendente. La elevación de la faringe se produce cuando los músculos palatofaríngeos se contraen. Las paredes de la cámara faríngea se colapsan a consecuencia de la contracción secuencial de los tres músculos constrictores.

Puesto que la orofaringe es una cavidad cerrada en este momento, la presión generada por la lengua y las paredes faríngeas proporciona la fuerza que conduce el bolo hacia abajo. Simultáneamente, el hioides y la laringe ascienden hacia la base de la lengua por la contracción de la musculatura suprahioides. Este movimiento anterior de la laringe, la protege de la penetración del bolo alimenticio y expande la cámara hipofaríngea ocasionando una disminución de la presión en el segmento faringoesofágico.

Esta reducción de la presión delante del bolo, junto con la acción de pistón de la base de la lengua contra los constrictores faríngeos, conduce el bolo a través de la faringe y dentro del esófago superior.<sup>4, 5</sup> A medida que el bolo desciende la laringe inicia el movimiento de ascenso y desplazamiento anterior y la epiglotis cae sobre la apertura laríngea. La epiglotis se mueve desde una posición vertical a una horizontal y luego la punta desciende.

La laringe se cierra anatómicamente de abajo hacia arriba: primero las cuerdas vocales verdaderas (contracción de la musculatura intrínseca de la laringe), seguido de los pliegues vestibulares, después la parte baja del vestíbulo (aproximación y movimiento hacia delante de los aritenoides) y por último la parte superior del vestíbulo (posición horizontal de la epiglotis que contacta con el cierre de los aritenoides). Esta acción limpia cualquier posible penetración de alimento o líquido al vestíbulo laríngeo. En adultos normales la entrada a la vía aérea se cierra durante aproximadamente 1/3 a 2/3 de segundo durante degluciones únicas.

Durante degluciones secuenciales (beber de un vaso) la vía aérea puede cerrarse cinco segundos o más. El cierre de las cuerdas vocales ocurre cuando la laringe se ha elevado aproximadamente el 50% de su máxima elevación.<sup>11</sup> Y posteriormente, la apertura de la laringe se produce de arriba hacia abajo.<sup>5, 12</sup> Una vez el bolo entra en el segmento faringoesofágico, la fuerza de contracción faríngea elimina el bolo del nivel de la apertura glótica. Si la contracción faríngea no consigue aclarar completamente el bolo de la faringe mientras la laringe está cerrada el bolo residual podría ser aspirado cuando se vuelva a abrir la vía aérea.

El Esfínter Esofágico Superior (EES), es el último esfínter implicado en la fase orofaríngea de la deglución. En reposo está cerrado por contracción tónica del músculo cricofaríngeo. La inhibición de esta contracción da lugar a la relajación y permite su apertura, iniciándose al comenzar la fase orofaríngea de la deglución. Su correcta apertura, además depende de la elevación laríngea (por acción de la contracción de la musculatura del suelo de la boca), de la fuerza de propulsión de la lengua y de la contracción de los músculos constrictores faríngeos.<sup>4, 5, 13</sup> La fase faríngea de la deglución se completa cuando el paladar blando vuelve a su posición original y la laringe se abre para respirar.

## **Fase esofágica.**

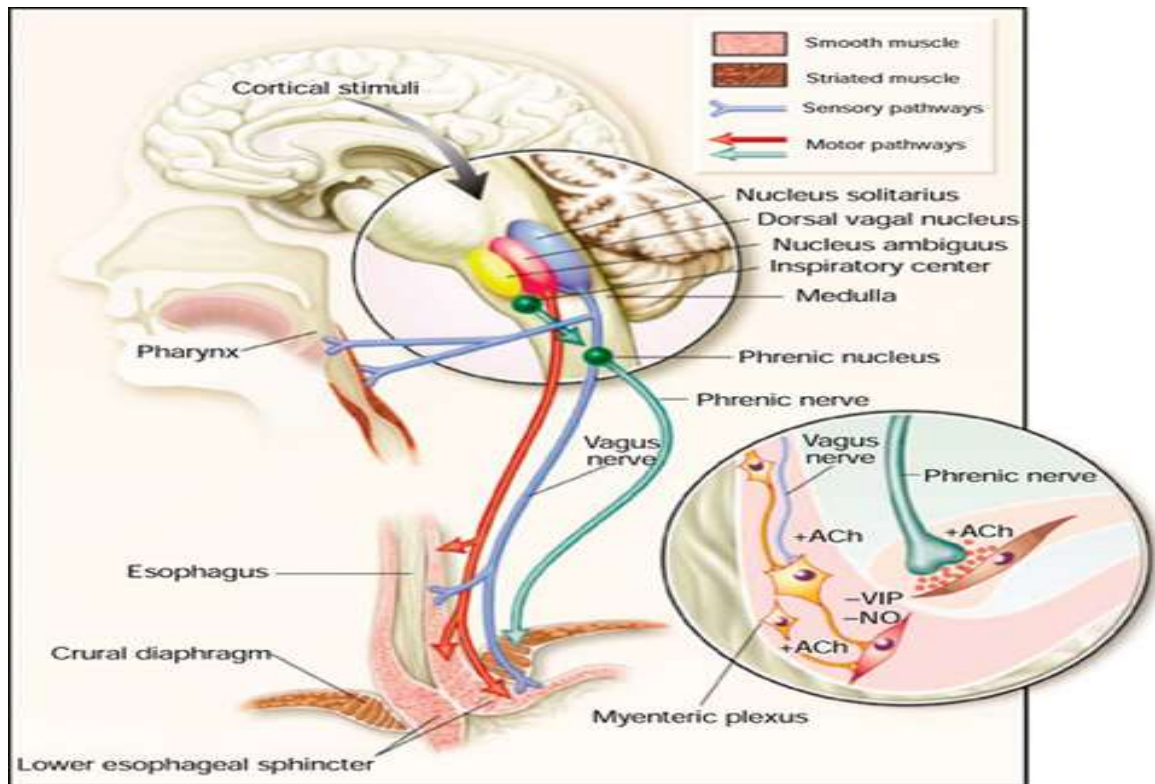
Durante esta fase la onda de contracción peristáltica propulsa el bolo a través del esófago hasta el estómago. El “feedback” sensorial interviene en la regulación de la velocidad y la intensidad de las ondas peristálticas en función de las características del bolo. Existe una variabilidad considerable en la velocidad y fuerza de contracción esofágica. El Esfínter Esofágico Inferior (EEI) es un punto de alta presión, como resultado de la contracción tónica de su musculatura lisa. Durante la deglución, el tono del EEI se inhibe y el esfínter se relaja permitiendo el paso del bolo al estómago.<sup>4, 5, 11</sup>

El aumento de presión que sucede generalmente después de cada deglución tiene como objetivo prevenir el reflujo del contenido gástrico al esófago. En reposo, el esófago es electromiográficamente silente, de manera que todas las motoneuronas esofágicas están fuertemente inhibidas durante la fase orofaríngea de la deglución. Una vez el bolo entra en el esófago, el movimiento del bolo desencadena la contracción coordinada de la musculatura lisa y estriada del esófago. Clásicamente y de forma esquemática J.A. Logemann<sup>12</sup>, describe el mecanismo de la deglución como un conjunto de tubos y válvulas, muy útil para su comprensión. Los tubos son la cavidad oral, que es un tubo horizontal y la faringe, que es un tubo vertical. Entre estos dos tubos, hay numerosas válvulas que tienen dos funciones:

- 1) dirigir la comida de la forma adecuada para evitar que caiga a la vía aérea o ascienda a la cavidad nasal y;
- 2) generar presión para propulsar el bolo alimentario. Las válvulas son: los labios a nivel anterior, que mantienen la comida en la boca; la porción posterior de la lengua, que contacta con el paladar evitando la caída prematura del bolo a la hipofaringe; la región velofaríngea, que se cierra para evitar el paso a la cavidad nasal; la laringe cuya función principal es prevenir la entrada a la tráquea; la base de la lengua y paredes faríngeas, que tienen un contacto completo durante la deglución faríngea para generar presión y dirigir el bolo a través de la faringe; el EES, que se relaja para permitir el paso del bolo, permaneciendo cerrado (en contracción) entre degluciones para evitar el reflujo del contenido gástrico.

Para que se produzca una deglución normal todas estas válvulas deben funcionar de forma adecuada, lo que significa que deben hacerlo en el tiempo preciso y con una movilidad suficiente.

**Figura 1. Control neural de la deglución.**



**Fuente: Tomado de bibliografía consultada.**

La deglución implica una compleja secuencia de contracción muscular cuidadosamente sincronizada que transporta la comida de la boca al estómago asegurando la protección de la vía aérea. La regulación central del reflejo deglutorio depende de los centros deglutorios del tronco cerebral que reciben un "input" sensitivo de la orofaringe y del esófago y junto con el mecanismo de control peristáltico local elaboran la secuencia motora.<sup>7, 11, 12</sup> El inicio voluntario de la deglución requiere la integridad de las áreas sensoriomotoras del córtex cerebral, que en conjunción con influencias subcorticales, modulan el patrón de actividad deglutoria.<sup>13</sup>

La compleja secuencia de contracción y relajación de la musculatura orofaríngea que da lugar a una deglución normal se desencadena y controla por un grupo de neuronas dentro de la formación reticular del tronco del encéfalo. Estas neuronas se conocen en su

conjunto como generador del patrón central. Las neuronas de este centro estimulan directamente los núcleos motores de los pares craneales del tronco del encéfalo, responsables de los músculos orofaríngeos que participan en la deglución.

El “feedback” periférico procedente de los receptores sensitivos en los músculos y mucosa faríngea es capaz de modificar la secuencia deglutoria a través de un estímulo directo a las neuronas del generador del patrón central. Esquemáticamente, el control neural de la deglución integra tres componentes:

- 1) Aferencias sensoriales procedentes de los pares craneales.
- 2) Centros organizadores centrales.
- 3) Eferencias motoras procedentes de los pares craneales.

Dentro del generador del patrón central, algunas neuronas pueden participar en otras actividades además de la deglución como son la respiración, masticación, y fonación. La respiración probablemente también está controlada por este generador del patrón central <sup>5, 14, 15, 16</sup>.

### **1) Aferencias sensoriales.**

Las aferencias sensoriales originadas en la cavidad orofaríngea se conducen por ramas de los pares craneales: trigémino, facial, glossofaríngeo y nervio vago al núcleo del tracto solitario (NTS) situado a nivel bulbar. Estas fibras también conducen información de receptores pulmonares, así como quimiorreceptores localizados en la carótida y en el cuerpo aórtico, participando también, en el control del sistema respiratorio.

Los receptores de la mucosa orofaríngea más sensibles para la estimulación de la secuencia deglutoria están inervados por fibras del nervio glossofaríngeo vía plexo faríngeo y por fibras del nervio laríngeo superior (NLS) vía nervio vago. Durante la deglución, el estímulo de los receptores sensoriales de la faringe por la proyección posterior del bolo produce el inicio involuntario de la fase faríngea por el NLS <sup>17</sup>.

Aunque la secuencia motora de la deglución orofaríngea tiene una organización central, puede cambiar en respuesta a información aferente periférica. La secuencia de contracción de los músculos deglutorios es la misma independientemente del tipo de

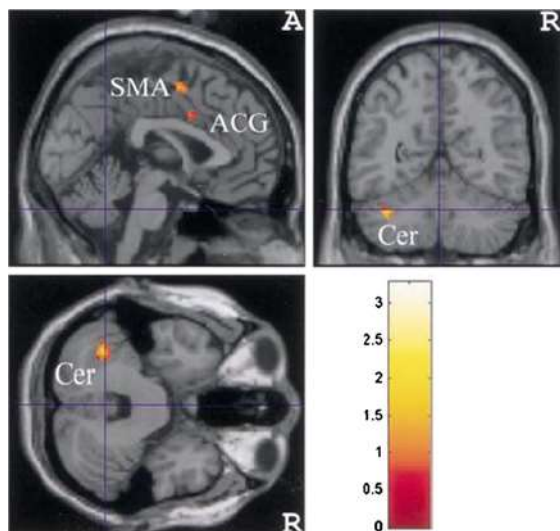
alimento, líquido o saliva, pero la información sensorial recibida de los receptores periféricos puede modular la respuesta central, ajustándose las eferencias motoras al contenido del tracto orofaríngeo.<sup>14, 18, 19</sup>

## 2) Centros organizadores centrales.

A nivel bulbar se localizan los centros responsables de procesar las señales sensoriales aferentes y programar la secuencia deglutoria motora. Estos centros son áreas poco definidas donde se incluye el núcleo del tracto solitario (NTS), la formación reticular ventromedial (FRVM) y el núcleo ambiguo (NA).<sup>18, 21, 22</sup>

El situar el centro deglutorio a nivel bulbar es probablemente una simplificación, puesto que basándonos en las evidencias disponibles actualmente, la modulación de la deglución orofaríngea y su control voluntario e involuntario recibe contribuciones importantes de la actividad neural suprabulbar, como la protuberancia, el mesencéfalo, el sistema límbico, el córtex cerebral y el cerebelo.

**Figura 2. Centros organizadores centrales.**



**Fuente: Tomado de bibliografía consultada.**

Estudios con resonancia magnética funcional y tomografía por emisión de positrones (PET) demuestran que la deglución tiene una representación cerebral multirregional, fundamentalmente córtex premotor lateral y sensoriomotor caudal, ínsula, córtex temporopolar y amígdala, cerebelo y región dorsal del tronco del cerebro.<sup>23</sup>



El mecanismo por el cual las áreas corticales participan en la función deglutoria es poco conocido, aunque existe una evidencia creciente que las estructuras corticales tienen una influencia significativa sobre los núcleos deglutorios del tronco encefálico, mediante las proyecciones corticales que conectan los centros corticales y bulbares de la deglución.<sup>24</sup> Se piensa que los movimientos del habla y tal vez la fase oral de la deglución dependen de las regiones laterales del córtex motor primario y de las áreas premotoras.

Además, existen centros subcorticales, que pueden iniciar o modificar la deglución, como son la cápsula interna, subtálamo, amígdalas, hipotálamo y sustancia negra. La ínsula anterior y el cerebelo probablemente también participan de forma activa en el inicio voluntario de la deglución.<sup>8, 24, 27-29</sup>

Aunque durante la deglución se activan múltiples áreas, la magnitud y especificidad de la respuesta es mayor en el “girusprecentral” inferior bilateral, la región anterior de la ínsula y en el cerebelo izquierdo.<sup>8, 22</sup> La participación de la ínsula anterior es habitualmente asimétrica, predominantemente en el hemisferio derecho. El déficit primario de su afectación se traduce en un retraso en el inicio de la deglución faríngea.<sup>25</sup>

El área motora suplementaria y el córtex singular (parte del sistema límbico), se cree que juegan un papel importante en la preparación de secuencias complejas de movimiento, consecuentemente esta región puede tener una función importante en preparar la deglución voluntaria, probablemente en conjunción con el estímulo del córtex prefrontal posterior y de la ínsula.<sup>26, 29</sup>

En cuanto a la activación del cerebelo durante la deglución, los datos actuales sugieren que éste juega un papel importante en regular la deglución, contribuyendo en el control de la coordinación, secuencia y tiempos de la deglución (regula velocidad de movimiento).<sup>30, 31, 32</sup> Los estudios realizados por PET, demuestran que durante la deglución se activan sobre todo el hemisferio izquierdo y/o vermis.<sup>30</sup>

El hecho que durante la deglución se activen múltiples áreas corticales y subcorticales,<sup>31</sup> permite explicar que múltiples lesiones cerebrales pueden producir disfagia (no únicamente aquellas que afectan el tronco del encéfalo).

### 3) Eferencias motoras.

El estímulo motor al aparato muscular de la orofaringe para la deglución se transmite por medio de axones, cuyos cuerpos celulares se localizan en los centros deglutorios del tronco encefálico. Estos incluyen los nervios trigémino, facial e hipogloso, que albergan motoneuronas que se distribuyen en la musculatura estriada inervada por los nervios glossofaríngeos y vago.<sup>8</sup>

Los principales núcleos motores del tronco del encéfalo implicados en la deglución son el núcleo motor del hipogloso y el núcleo ambiguo. El hipogloso proporciona la inervación motora a los diferentes músculos de la lengua, y las neuronas motoras procedentes del núcleo ambiguo inervan el esófago, la faringe y la laringe. Las neuronas motoras del esófago se localizan en la parte rostral de la formación, mientras que las neuronas que inervan la faringe y el paladar blando en la zona intermedia y la mayoría de las neuronas motoras de la laringe se localizan en la zona caudal del núcleo. El esquema organizativo dentro del núcleo ambiguo da lugar a una activación secuencial de motoneuronas durante la deglución, de manera que cada grupo de neuronas dentro de este núcleo puede controlar regiones más distales de la cadena deglutoria.<sup>8</sup>

Es un trastorno que puede presentarse a cualquier edad y en varias afecciones, dentro de ellas en las ataxias espinocerebelosas se produce más allá de los tres segundos de haber iniciado la deglución y se acompaña de manifestaciones otorrinolaringológicas o respiratorias. El paciente la señala a nivel del hueco supraesternal o retroesternal alto, medio o bajo. Por lo general los pacientes refieren que los alimentos ingeridos se le clavan, pegan o atascan o simplemente que la comida no le pasa bien.<sup>24, 26, 27</sup>

La disfagia debe ser diagnosticada lo antes posible y valorada por un especialista para poner en marcha técnicas de deglución segura y estrategias dietéticas y de alimentación adecuadas.<sup>25, 26, 27</sup>

Teniendo en cuenta las características semiológicas y semiográficas esta se puede clasificar según:

Localización en:

- Disfagia alta
- Disfagia baja

Por su topografía: según la región donde se produce el obstáculo al paso del alimento:

- Disfagia en esófago superior.
- Disfagia en esófago medio.
- Disfagia en esófago inferior.
- Según el tiempo de evolución.
- Disfagia aguda.
- Disfagia crónica.
- Según etiología.
- Disfagia orgánica.
- Disfagia funcional.

### **Conclusiones.**

Existen otras manifestaciones acompañantes a la disfagia como la voz húmeda, el carraspeo o la tos después de la deglución que son signos de penetración al vestíbulo laríngeo que ofrecen riesgo de broncoaspiración en estas enfermedades.<sup>28, 30</sup>

La revisión bibliográfica basado las búsquedas de información relacionadas con las bases de datos PubliMed, PubMed/MEDLINE, Ovid, MDconsult e Infomed, aportó una coherencia en los elementos propios del estudio con rigor científico y un buen estado del arte.

### **Referencias Bibliográficas.**

1. Velázquez Pérez L, Rodríguez Labrada R, Sánchez Cruz G, et al. Caracterización integral de la ataxia espinoocerebelosa 2 en Cuba y su aplicación en proyectos de intervención. Revista Cubana de Salud Pública. 2011; 37(3):230-244.
2. Brusco A, Gellera C, Cagnoli C, Saluto A, Castucci A, Michielotto C. Molecular genetics of hereditary spinocerebellar ataxia: mutation analysis of spinocerebellar ataxia

- genes and CAG/CTG repeat expansion detection in 225 Italian families. *Arch Neurol* 2004; 61(5):727-33.
3. Klockgether T. Ataxias. Diagnostic procedure and treatment. *Nervenarzt* 2005; 76(10): 1275-83.
  4. Ruano L, Melo C, Carolina Silva M, Coutinho P. The Global Epidemiology of Hereditary Ataxia and Spastic Paraplegia: A Systematic Review of Prevalence Studies. Internet. Published online: March 5, 2014.
  5. Velázquez Pérez L, Cruz GS, Santos Falcón N, Almaguer LE, Escalona K, Rodríguez R. Molecular epidemiology of spinocerebellar ataxias in Cuba: Insights into SCA2 founder effect in Holguin. *Neurosci Lett*. 2009a; 454(2):157-60.
  6. Velázquez-Pérez L, Rodríguez-Labrada R, García-Rodríguez JC, Almaguer-Mederos LE, Cruz-Mariño T, Laffita-Mesa JM. A Comprehensive Review of Spinocerebellar Ataxia Type 2 in Cuba. *Cerebellum*. 2011a; 10:184-98.
  7. Arias, F. et al. Disfagia aguda de causa oncológica. Manejo terapéutico. En: revista Scielo, Pamplona: versión impresa. 2004. v. 27.
  8. F. Mearin Manrique, J. I. Elizalde Frez. Enfermedades del esófago. Farreras Rozman Medicina interna 17ed. Ediciones Elsevier, Barcelona, España S.L (2012). Cap 14 p.77-79.
  9. Paniagua Estévez ME, Piñol Jiménez FN. Gastroenterología y hepatología clínica: ecimed, editorial ciencias médicas. La Habana, 2014.
  10. Rodríguez Gil F.J., Martínez Prieto C., de Prado Serrano R. Disfagia orofaríngea y trastornos motores esofágicos. Sección de Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. España. *Medicine*. 2012; 11(1):26-34.
  11. Velázquez Pérez L, Rodríguez Labrada R, Cruz Rivas EM, Fernández Ruiz J, Vaca Palomares I, Lilia Campins J .et al. Comprehensive study of early features in spinocerebellar ataxia 2: delineating the prodromal stage of the disease. *Cerebellum*. 2014[citado 20 oct 2015]; 13(5):568-579.
  12. Mc Quaid K. En: Sleissenger and Fordtran. Enfermedades gastrointestinales y hepáticas. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento. 8 ed. T I. Editorial Médica Panamericana 1998. p. 98-105.

13. Logemann J. Anatomy and physiology of normal deglutition. In: Hyams H, editor. Evaluation and treatment of swallowing disorders. 2nd ed. Austin Texas: Pro ed; 1999. p. 13-47.
14. Velázquez Pérez L y Rodríguez Labrada. R. 2012. Manifestaciones tempranas de la ataxia espinocerebelosa tipo 2. De la fisiopatología a los biomarcadores preclínicos. Ediciones Holguín, 2012.
15. García Aparicio J, Herrero Herrero JI, Moreno Gómez AM<sup>a</sup>, Martínez Sotelo J, González del Valle E, Fernández de la Fuente MA. Pilotaje de un protocolo para la adecuación de la forma farmacéutica de la medicación oral al grado de disfagia, de los pacientes ingresados en un servicio de medicina interna. Nutr Hosp. 2011; 26:933-939.
16. Ortiz Bellver V, Clavé Civit P. Disfagia orofaríngea y trastornos motores esofágicos. Tratamiento de las enfermedades gastroenterológicas. 3<sup>a</sup> Edición. Sección I. Esófago. Capítulo 1. Asociación Española de Gastroenterología (AEG) 2011.
17. Llanio Navarro R y ol, 2003; Tomo I, Editorial Ciencias Médicas, 2003; 25(3):216-226.
18. Marcos Plasencia LG. Creación del grupo de apoyo nutricional en el instituto de neurología y neurocirugía. Particularidades de su quehacer. Rev Cubana Aliment Nutr 2011; 21(2 Supl):S26-S33.
19. Matilla Dueñas A, Sánchez I, Corral Juan M, Dávalos A, Álvarez R, Latorre P. Cellular and molecular pathways triggering neurodegeneration in the spinocerebellar ataxias. Cerebellum. 2010; 9(2):148-66.
20. Velázquez L. Ataxia Espinocerebelosa tipo 2. Principales aspectos neurofisiológicos en el diagnóstico, pronóstico y evolución de la enfermedad. Holguín: Ediciones Holguín; 2008.
21. Montaguta N, Gazulla D, Barreiro S, Muñoz E. La disfagia en la enfermedad de Huntington: propuesta de intervención logopédica. Revista de logopedia, foniatría y audiología. Publicado por Elsevier España, S.L. (2013).
22. Vallés L, Estrada GL, Bastecherrea SL. Algunas formas de heredoataxia en una región de Cuba. Rev Cubana Neurol. 1978; 27:163-76.
23. Alves CORRÊA SM, FELIX VN, GURGEL JL, SALLUM RAA, Cecconello I Clinical evaluation of oropharyngeal dysphagia in Machado -Joseph disease. Arq Gastroenterol 2010; 47(4).

24. Mosier K, Bereznaya I. Parallel cortical networks for volitional control of swallowing in humans. *Exp Brain Res*. 2001; 140 (3): 280–9.
25. Julio MB, Gilberto SC, Andres MG, Mario EB, Luis VP. Heart rate variability in type 2 spinocerebellar ataxia. *Acta Neurol Scand*. 2010. doi: 10.1111 D j.1600-0404.2009.01320.
26. Aguilar Salmeron R. Administración de medicamentos en personas con dificultades para tragar (monografía en internet). Centro de información de medicamentos de Cataluña [citado 26/10/2012]. Disponible en: <http://www.cedimcat.info/html/es/dir2455/doc26581.html>
27. Egea Valenzuela J. Protocolo diagnóstico de la disfagia. Servicio de Medicina del Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. El Palmar. Murcia. España. *Medicine*. 2012; 11(1):47-51.
28. Zambrana-Toledo N. El mantenimiento de las orientaciones logopédicas en el paciente con disfagia orofaríngea de origen neurogénico; *Rev. Neuro* 2001. 32:986-989.
29. O. Merrot, M. Guatterie, P. Fayoux. Enfermedades neurológicas de la farínge y trastornos de la deglución en la infancia y la edad adulta. Volumen 41 N ° 1 febrero 2012. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S1632-3475\(12\)60867-4](http://dx.doi.org/10.1016/S1632-3475(12)60867-4).
30. Correa-Flores M, Arch-Tirado E, Villeda-Miranda e, et al. Análisis de la disfagia orofaríngea por medio de la evaluación fibroendoscópica de la deglución en pacientes con enfermedad de Parkinson. Volumen 80, No. 1, Enero-Febrero 2012.
31. Kasper DL, Braunwald E., Fauci AS, et al. Isselbacher, Eds. Tratado de Medicina Interna. Harrison. Síntomas principales y cuadro inicial de las enfermedades. Disfagia. 16 ed. parte II, cap. 33.
32. González VR, Bevilacqua JA. Disfagia en el paciente neurológico. *Rev Hosp Clín Univ Chile* 2009; 20: 252 – 62. Disponible en: <https://www.redclinica.cl/Portals/0/Users/014/14/14/Publicaciones/Revista/difagia.pdf>.
33. Toledo RL, Jofré AC, Lizama OV, Luchsinger EB, Vásquez CT. Yalul ÑC. Calidad de vida de pacientes con disfagia como consecuencia de trastornos del movimiento de origen neurológico. Disponible en: <http://repositorio.uchile.cl/bitstream/handle/2250/138239/Jofr%C3%A9%20Lizama%20Luchsinger%20V%C3%A1squez%20Yalul.pdf.pdf?sequence=1&isAllowed=y&GS>

[BYPASS=714787974C83EBF6C52C3D2171DA35ED&N=TO3PYa&M=application/pdf&D](#)

34. isfagia en ataxia de friedreich Tweet by nponcemillalen on Nov 18, 2012.
35. A. Guillén-Solà, J. Martínez-Orfila, R. Boza Gómez, Monleón Castelló, E. Marco. Cribaje de la disfagia en el ictus: utilidad de los signos clínicos y el método de exploración clínica de volumen viscosidad en comparación con la videofluoroscopia. *Rehabilitación (Madr)* Publicado por Elsevier España, S.L 2011,45(4):292-300.
36. Pere Clavéa, Viridiana Arreolaa, Mercedes Velascob, Miquel Querc et. al. Diagnóstico y tratamiento de la disfagia orofaríngea funcional. Aspectos de interés para el cirujano digestivo. *Cir Esp.* 2007; 82(2):62-76.
37. Antonios N, Carnaby-Mann G, Crary M, Miller L, Hubbard H, Hood K, et al. Analysis of a Physician Tool for Evaluating Dysphagia on an Inpatient Stroke Unit: The Modified Mann Assessment of Swallowing Ability. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2010 Jan; 19(1):49-57. [doi: 10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2009.03.007.](#)
38. Pulst MS, Nechiporuk A, Nechiporuk T, et al. Moderate expansion of a normally biallelic trinucleotide repeat in spinocerebellar ataxia type 2. *Nature Genet* 1996; 14: 269-76.
39. Ruiz de León A, Clavé P. *Videofluoroscopia y disfagia neurogénica.* REV ESP ENFERM DIG (Madrid) 2007; 99(1): 3-6.
40. U. Rüb, E. R. Brunt, E. Petrasch-Parwez, L. et al Degeneration of ingestion-related brainstem nuclei in spinocerebellar ataxia type 2, 3, 6 and 7. *Neuropathology and Applied Neurobiology* (2006), 32, 635–649.
41. Ortiz Bellver V, Clavé Civit P. Disfagia orofaríngea y trastornos motores esofágicos. Tratamiento de las enfermedades gastroenterológicas. 3ª Edición. Sección I. Esófago. Capítulo 1. Asociación Española de Gastroenterología (AEG) 2011.
42. Dur A. Autosomal dominant cerebellar ataxias: polyglutamine expansions and beyond. *Lancet Neurol* 2010; 9: 885-94.
43. González VR, Bevilacqua JA. Disfagia en el paciente neurológico. *Rev Hosp Clín Univ Chile* 2009; 20: 252 – 62. Disponible en: <https://www.redclinica.cl/Portals/0/Users/014/14/14/Publicaciones/Revista/difdf>.

44. Dennis L. Kasper, Eugene Braunwald, Anthony S. Fauci, Stephen L. Hauser, Dan L. Longo, J. Larry Jameson, y Kurt J. Isselbacher, Eds. Tratado de Medicina Interna. Harrison. Síntomas principales y cuadro inicial de las enfermedades. Disfagia. 16 ed. parte II, cap. 33.
45. Pedroso JL, Braga-Neto P, Escorcio-Bezerra ML, Abrahão A, de Albuquerque MV, Filho FM, et al. Non-motor and Extracerebellar Features in Spinocerebellar Ataxia Type 2. *Cerebellum*. 2016 Jan 29. [Epub ahead of print]
46. Velázquez Pérez L, Rodríguez Labrada R, Cruz Rivas EM, et al. Comprehensive study of early features in spinocerebellar ataxia 2: delineating the prodromal stage of the disease. *Cerebellum*. 2014;13(5):568-579.
47. Balaji Rangarathnam & Erin Kamarunas & Gary H. McCullough. Role of Cerebellum in Deglutition and Deglutition Disorders. *Cerebellum* (2014) 13:767–776.
48. Zald DH, Pardo JV. The functional neuroanatomy of voluntary swallowing. *Ann Neurol*. 1999 Sep;46(3):281-6.
49. Mosier K, Bereznaya I. Parallel cortical networks for volitional control of swallowing in humans. *Exp Brain Res*. 2001 Oct; 140(3):280-9.
50. K. Bürk, M. Abele, M. Fetter, et al. Klockgether Autosomal dominant cerebellar ataxia type I Clinical features and MRI in families with SCA1, SCA2 and SCA3. Disponible en <http://brain.oxfordjournals.org/content/brain/119/5/1497.full.pdf?GSBYPASS=AD06C741182C0D89262FF4849F04A08F&N=osTivt&M=application/pdf&D=1497%2efull%2epdf>.
51. Rangarathnam B, Kamarunas E, McCullough GH. Role of Cerebellum in Deglutition and Deglutition Disorders. *Cerebellum* 2014; 13:767–776.