Pediatr Catalana 1996; 56

SOCIETAT CATALANA DE PEDIATRIA

Trastorn de la deglució per retard maduratiu de la coordinació velopalatina

ML. Badet, M. Fraile*, J. Prats, G. Pintos

*Serveis de Pediatria i *Medicina Nuclear. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona*

Resum

Diverses etiologies orgàniques són conegudes com a causes de trastorns de la deglució. Presentem un cas secundari a un retard maduratiu de la coordinació velopalatina.

Es tracta d'un lactant de 10 dies de vida que presenta un estancament ponderal i amb dificultats per a la deglució. Després de realitzar exàmens exhaustius només s'objectiva un trastorn aïllat de la deglució, suficientment important com per ser tributari d'alimentació per sonda nasogàstrica, fins que arriba a l'adquisició d'un bon mecanisme de la deglució, en part estimulat per la fisioteràpia dirigida.

Paraules clau: *Alteracions de la succió-deglució. Coordinació velopalatina.*

Resumen

TRASTORNOS DE LA DEGLUCIÓN POR RETRASO MADURATIVO DE LA COORDINACIÓN VELOPALATINA

Diversas etologías orgánicas son conocidas como causa de trastornos de la deglución. Presentamos un caso secundario a un retraso madurativo en la coordinación velopalatina. Se trata de un lactante de 10 días de vida que presenta un estancamiento ponderal y dificultad de la deglución. Después de realizar exámenes exhaustivos únicamente se objetiva un trastorno aislado de la deglución, suficientemente importante como para ser tributario de alimentación por sonda nasogástrica hasta conseguir la adquisición de un buen mecanismo de la deglución, en parte estimulado por la fisioterapia dirigida.

Palabras clave: *Alteraciones de la succión-deglución. Coordinación velopalatina.*

Correspondència:

Dr. Guillem Pintos
Servei de Pediatria
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol
08916 Badalona

Treball rebut: 3-9-1996. Treball acceptat: 2-10-1996.

Badet ML, Fraile M, Prats J, Pintos G.
Trastorn de la deglució per retard maduratiu de la coordinació velopalatina.
Pediatr Catalana 1996; 56:

Summary

DEGLUTORY DYSFUNCTION SECONDARY TO A DEVELOPMENTAL RETARDATION OF THE VELOPALATINE COORDINATION

Several organic etiologies are know to cause swallowing alterations. A case secondary to a developmental retardation of the velopalatine coordination is presented. A 10-day-old infant presented with failure to thrive and swallowing difficulties. After a complete study, an isolated swallowing dysfunction was observed. The patient required specific physiotherapy and enteral nutrition through a nasogastric tube until a mature deglutory mechanism developed.

Key words: *Suction and deglutory dysfunctions. Velopalatine coordination.*

Introducció

Les dificultats en la succió-deglució i, en general, les dificultats per a l'alimentació, són freqüents en el curs de patologies neurològiques en el període neonatal. Sovint aquestes dificultats són un signe entre d'altres que es presenten alhora o que a vegades no es manifesten fins més tard. En particular la síndrome de Moebius i la síndrome de Prader-Willi poden presentar-se en forma de patologia de la succió-deglució. Existeixen no obstant altres infants, indemnes de qualsevol patologia neurològica o del territori orofaringi, en els quals les alteracions de la succió-deglució són aïllades i transitòries. Parlem en aquest cas de la síndrome del retard maduratiu de la succió-deglució, aïllat i de bon pronòstic[1].

Cas clínic

Nadó fruit de primera gestació ben controlada i sense incidències remarcables. No es refereixen antecedents familiars d'interès. Part a terme (40 setmanes), distòcic, amb presentació cefàlica i aplicació d'espàtules. Pes al naixement de 2920 (P 3-10). Talla: 49 cm (P 25). Perímetre cefàlic: 35 cm (P 10-25). Apgar: 9/10. Alimentació materna inicial.

Ingressat als dos dies de vida en una unitat de neonatologia per emissió de llet per boca i fosses nasals durant l'alimentació, sense episodis d'ennuegament. En un estudi radiològic convencional de la deglució es demostra una incoordinació velopalatina.

S'alimenta per sonda nasogàstrica durant 3 dies i és donat d'alta als 5 dies de vida sense ella i amb un pes de 2800 g.

Acudeix al nostre centre als 10 dies de vida amb persistència de la simptomatologia inicial i corba ponderal deficient. A l'exploració presenta un pes de 2690 g, bon estat general, fontanel·la normotensa, normohidratació i normocoloració, però amb aspecte lleugerament hipotròfic.

Es constata un dèficit de la deglució, amb succió correcta, regurgitació per nas i boca, sense fissura palatina ni altres anomalies anatòmiques objectivables. Els reflexos neonatals, els parells cranials i el to muscular són normals, així com la resta d'exploració física.

Durant la seva estada al nostre centre, donada la impossibilitat d'alimentació via oral, s'alimenta per sonda nasogàstrica i s'aconsegueix una millora de la seva corba ponderal. Es realitzen diferents estudis complementaris cercant alguna patologia orgànica que expliqui aquest dèficit.

La bioquímica hemàtica i urinària és normal incloent l'amonièmia. Presenta una osmolalitat urinària de 60-80 mOsmol/kg atribuïda a una escassa ingesta de soluts i a una nefrocalcinosi incipient del ronyó esquerre, detectada en un estudi per ECO abdominal. La prova de concentració urinària amb DDAVP es considera dins de la normalitat per l'edat (523 mOsmol/kg).

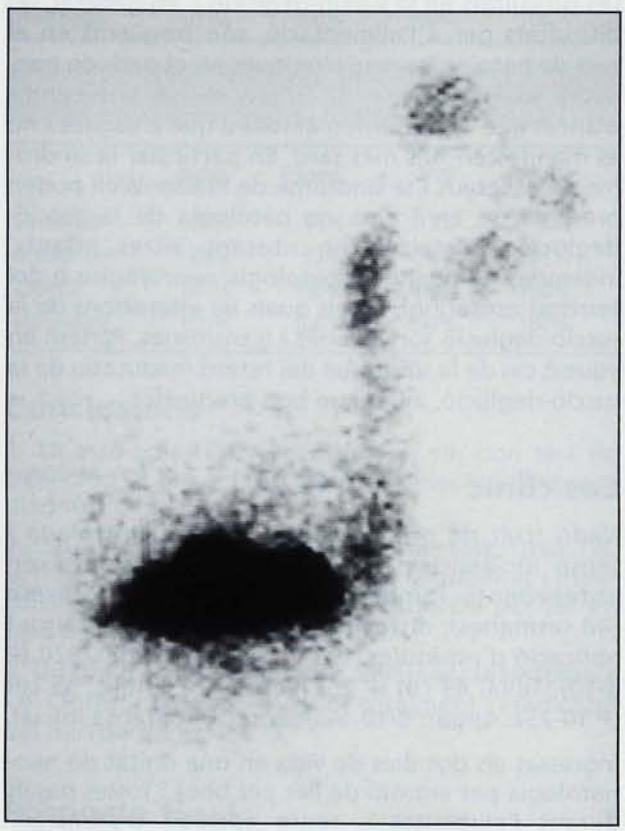


Fig. 1. Estudi isotòpic de la deglució, objectivant alentiment en la progressió del contrast esofàgic i el seu pas a la via aèria.

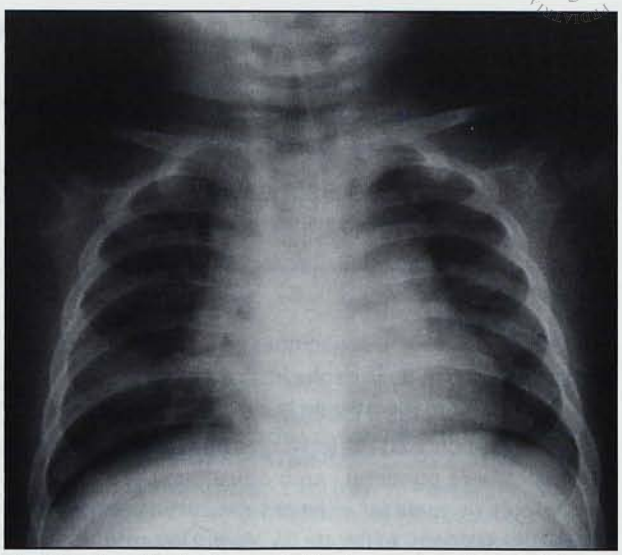


Fig. 2. Radiografia de tòrax on s'objectiva condensació a nivell de lòbul mitjà de l'hemitòrax dret secundari a aspiració.

Realitzem un estudi isotòpic dinàmic de la deglució que aprecia un moderat alentiment en la progressió del bolus líquid deglutit, amb certa retenció difusa a l'esòfag. En la detecció estàtica immediata continua observant-se la retenció anomenada i apareix una imatge activa a la dreta de l'esòfag corresponent a aspiració de part de l'isòtop administrat (Fig. 1). L'ecografia, TAC i RMN cranials, així com els potencials evocats auditius, són normals.

Un cop realitzades les exploracions complementàries que permetien excloure una patologia orgànica de base, és donat d'alta amb el diagnòstic d'incoordinació velopalatina per retard maduratiu i amb alimentació domiciliària per sonda nasogàstrica. Mentrestant, es realitza fisioteràpia dirigida a estimular la deglució amb introducció progressiva de l'alimentació oral.

Als 6 mesos de vida presenta episodi de pneumònia per aspiració i requereix ingrés hospitalari i tractament amb antibioticoteràpia endovenosa (Fig. 2). Als 7 mesos de vida es pot retirar definitivament la sonda nasogàstrica sense presentar altres complicacions, amb una corba ponderal satisfactòria, (P: 7 kg.; Percentil 3-10), que assoleix els percentils neonatals i amb un bon desenvolupament psicomotor.

Discussió

La incapacitat congènita a la deglució és una amenaça per a la vida del nounat. La disfàgia transitòria durant pocs dies o setmanes després del naixement és freqüent en infants prematurs, principalment aquells amb pes inferior a 1500 g. Això possiblement reflecteix una

immaduresa del reflex de succió-deglució. Aquestes alteracions poden aparèixer ocasionalment en nounats a terme i les causes poden ser molt variades[2].

Sovint la demostració d'una alteració de la deglució és complexa degut al caràcter infraclínic d'algunes aspiracions i a les dificultats de la semiologia bucofacial en aquestes edats. Cal pensar en una alteració congènita de la succió-deglució davant de:

– aparició precoç i sobtada de dificultat respiratòria

– crisi d'apnea

– estasi salival

– quadres d'aspiració

– regurgitació nasal

– bronquitis recidivant

– broncopneumopatia perllongada

El diagnòstic precoç de l'etiologia de la dificultat respiratòria i la pneumopatia del nounat i del lactant és summament important, ja que pot permetre modificacions de patrons d'alimentació i l'inici de mesures específiques per prevenir la recidiva dels accidents per aspiració[3]. El diagnòstic es basa en exploracions funcionals, test de la deglució amb *papilla* baritada o isotòpica, tot descartant anomalies neurològiques associades. Caldrà realitzar aquelles exploracions complementàries que permetin detectar qualsevol patologia orgànica subjacent que pogués explicar la clínica.

Hi ha múltiples patologies que poden tenir la seva forma de presentació amb un trastorn de la succió-deglució[2,4] (Taula I).

Els nens que presenten una síndrome del retard maduratiu de la succió-deglució són nens que responen a un doble criteri:

a) Presència d'alteracions greus de la succió-deglució en el període neonatal, sense altres signes clínics i sense objectivar anomalies orgàniques en les exploracions complementàries realitzades que demostrin alguna etiologia concreta.

b) Resolució espontània amb normalitat del desenvolupament psicomotriu i absència d'altres alteracions neurològiques.

Aquests nadons presenten anomalies facials amb fàcies inexpressiva, retrognàtia, galtes caigudes i sense contracció després de l'estimulació cutània, boca poc reactiva i amb dificultat per desencadenar els moviments de lateralitat de la llengua.

L'evolució clínica presenta tres períodes:

– En el període neonatal l'absència succió-deglució i les seves conseqüències són el símptoma predominant. Es pot tractar d'una absència de succió però el més freqüent és un dèficit de la succió amb un patró de motricitat anòmal. La llengua queda aplanada, sense el moviment de la seva part anterior que suc-

TAULA I
Etiologia del trastorn de la succió-deglució

1. Malformacions nasofaríngies
1. Atrèsia de coanes.
2. Fissura palatina.
3. Fissura laríngia.
4. Síndromes craniofacials: Síndrome de Pierre-Robin. Síndrome de Crouzon.
5. Estenosi i membranes congènites.

2. Tumors nasofaríngis

3. Cossos estranys

4. Malformacions esofàgiques i traqueals
1. Fístula traqueoesofàgica.
2. Estenosi esofàgica.
3. Acalàsia del múscul cricofaringi.
4. Acalàsia esofàgica.
5. Atonia esofàgica.
6. Reflux gastroesofàgic.

5. Malformacions vasculars
1. Artèria subclàvia dreta aberrant.
2. Doble arc aòrtic.
3. Arc aòrtic dret amb lligaments esquerre.

6. Causes neurològiques
1. Paràlisi bulbar supranuclear i síndrome pseudobulbar.
2. Síndromes distòniques.
3. Malformació de Chiari amb mielomeningocele.
4. Atròfia muscular espinal.
5. Síndrome de Wernig-Hoffmann.
6. Síndrome de Moëbius.
7. Paràlisi del nervi laringi superior.
8. Paràlisi laríngia bilateral.
9. Síndrome de Riley-Day.
10. Síndrome de Prader-Willi.
11. Polineuritis.

7. Causes musculars
1. Miastènia familiar infantil.
2. Distròfia miotònica.
3. Distròfia muscular congènita.
4. Distròfia facioescapulohumeral.
5. Miopatia nemalínica.
6. Miopatia miotubular.
7. Desproporció congènita de fibres musculars.

8. Dermatomiïtis

9. Esclerodèrmia

10. Paràlisi congènita faríngia idiopàtica

11. Infeccions: botulisme, diftèria, poliomelitis, tètanus

12. Retard maduratiu de la succió-deglució

ceeix en la succió normal. Aleshores la succió sembla assegurada per la contracció dels masseters que apliquen la llengua contra el paladar, però aquest tipus de succió és poc eficaç i no assegura el desencadenament del reflex de deglució. És així que les aspiracions i regurgitacions buconasals són freqüents, amb patrons de succió successius abans del desencadenament del reflex de deglució i sense respectar l'alternança del patró succió-deglució-respiració. L'activitat lingual és poc eficaç; això juntament amb una mala oclusió dels llavis i la contracció mediocre de les galtes no permet assegurar la depressió necessària per a la deglució del bolus alimentari. És essencial remarcar que l'exploració neurològica dels parells cranials és normal. Aquests nens sovint adopten una actitud d'hiperextensió del coll associada a glosoptosi sense altres anomalies del manteniment postural ni del to muscular corporal. Aquesta actitud desapareix en sedestació i és una adpaptació del nadó en la posició en decúbit per dificultat de deglució de la saliva. L'estat d'alerta d'aquests nadons és normal (criteri d'inclusió).

– En un segon període durant els primers mesos de vida la succió-deglució és possible però amb risc persistent de complicacions greus. Els símptomes predominants són fenòmens de bradicàrdia i alteracions de la consciència durant l'alimentació o en decúbit supí secundari a microaspiracions.

– En el tercer període durant els primers anys de la vida apareix una simptomatologia predominantment respiratòria amb obstrucció rinofaríngia, bronquitis de repetició, pneumònies per aspiració, alteracions laríngies en forma d'estridor i hipersalivació. En l'estudi presentat per Leroy-Malherbe V[1] la mitjana d'hospitalització va ésser de 2 mesos i mig. Les alteracions de la succió-deglució van desaparèixer abans dels 6 mesos (2 casos), entre els 6 mesos i 1 any (1 cas), i entre 1 i 5 anys (4 casos) del total de 7 casos estudiats. La durada mitjana d'alimentació per sonda nasogàstrica va ésser entre 1 i 13 mesos. El debut d'una alimentació correcta va correspondre a l'aparició de moviments de la base de la llengua responsable de la propulsió del bolus alimentari cap a la faringe. L'aparició del llenguatge en els nens estudiats va ser normal sense disfuncions velopalatines ni apràxies bucofacials[1].

La curació es pot avaluar clínicament; no obstant pot ser interessant confirmar-ho per radiocinema de la deglució constatant la normalització del patró de succió-deglució.

En resum, la síndrome del retard maduratiu de la succió-deglució descriu un grup d'infants amb dificultats aïllades i transitòries de la succió-deglució sense alteracions cerebrals permanents amb excel·lent evolució motriu i intel·lectual. No es detecta cap més alteració neurològica perifèrica o muscular. Com a terapèutica és útil la motricitat dirigida, amb estimulacions propioceptives i estereoceptives que afavoreixin la motricitat bucolingual i la seva coordinació. Aquestes tècniques es poden ensenyar als pares, limitant la durada de l'alimentació enteral i escurçant les hospitalitzacions.

Bibliografia

1 Leroy-Malherbe V, Husson B, Landrieu P, Tardieu M. Syndrome de retard de maturation de la succion-déglutition. Arch Pédiatr 1994; 1: 20-25.

2 Mbonda E, Claus D, Bonnier C, Evrard P, Gadisseux JF, Lyon G. Prolonged dysphagia caused by congenital pharyngeal dysfunction. J Pediatr 1995; 126: 923-927.

3 Renault F, Couvreur J. Trouble congénital de la déglutition révélateur d'une atteinte du tronc cérébral. Arch Fr Pediatr 1992; 49: 511-517.

4 Dennis L Christie. Pulmonary complications of Esophageal disease. Pediatr Clin North Am 1984; 31: 835-848.