

Mesa Redonda: Actualización en Gastroenterología Infantil

Disfagia orofaríngea y malformaciones anatómicas

H. EXPÓSITO DE MENA, S. GAUTREAUX MINAYA

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario El Bierzo. Ponferrada, León.

RESUMEN

Introducción. La disfagia orofaríngea o dificultad para la deglución puede ser causada por anomalías anatómicas, incluyendo malformaciones óseas cervicales. La evaluación integral y el tratamiento individualizado, que pueden involucrar a varios especialistas, son cruciales para prevenir complicaciones y mejorar la calidad de vida del paciente y su familia. Se presenta un caso clínico que ilustra la relación entre la disfagia orofaríngea y sus complicaciones en un paciente con malformaciones anatómicas craneo-cervicales y pulmonares.

Caso clínico. Niña de 3 años con antecedentes médicos complejos incluyendo malformación congénita ósea cervical que presenta, a raíz de última intervención quirúrgica a ese nivel, episodios recurrentes de neumonía. Dados los antecedentes, se piensa como primera posibilidad diagnóstica etiología aspirativa, constatándose en el estudio disfagia a líquidos, compensable con adaptación de la dieta. A pesar del adecuado tratamiento de la disfagia, la persistencia de los episodios siempre en la misma localización hace replantearse la etiología. La TAC torácica reveló a ese nivel una malformación pulmonar, sometiendo de forma exitosa a una lobectomía toracoscópica. Actualmente no ha vuelto a presentar neumonías de repetición y gracias al tratamiento por parte de logopeda ha presentado mejoría progresiva de su disfagia.

Conclusiones. La disfagia orofaríngea es un síntoma infradiagnosticado. Es imprescindible que se empiece a codificar en informes y registros. Existen herramientas de cribado que nos facilitan su diagnóstico en cualquier

nivel asistencial que deberían ser usadas sobre todo en población de riesgo. Requiere reevaluación periódica por ser un síntoma dinámico.

Palabras clave: Aspiración; Disfagia orofaríngea; Malformación ósea; Malformación pulmonar.

OROPHARYNGEAL DYSPHAGIA AND ANATOMICAL MALFORMATIONS

ABSTRACT

Introduction. Oropharyngeal dysphagia, or difficulty swallowing, may be due to anatomic abnormality, including cervical malformations. A comprehensive assessment and an individualized care, which may include multiple specialists, are crucial in preventing complications and improving the quality of life for both the patient and family. A clinical case is presented that illustrates the relationship between oropharyngeal dysphagia and its complications in a patient with craniocervical and pulmonary malformations.

Case report. 3-year-old girl with a complex medical history including congenital cervical bone malformation, who presents with recurrent episodes of pneumonia following her last surgical intervention at that level. Given her medical history, aspirational etiology is considered as first diagnostic possibility with studies confirming dysphagia to liquids, compensable with dietary adaptation. Despite adequate treatment of dysphagia the persistence of episodes, always in the same location, makes us recon-

Correspondencia: haydeemena@saludcastillayleon.es (H. Expósito de Mena)

© 2024 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

sider the etiology. The chest CT revealed a pulmonary malformation at that level and the patient underwent a successful thoracoscopic lobectomy. Currently, she has not had recurrent pneumonia and, thanks to treatment by a speech therapist, she has shown progressive improvement in her dysphagia.

Conclusions. Oropharyngeal dysphagia is an underdiagnosed symptom. It is essential we begin to codify it in reports and records. There are screening tools to facilitate the diagnosis at any level of health care that should be used especially in at risk population. It requires periodic reevaluation as it is a dynamic symptom.

Keywords: Aspiration; Oropharyngeal dysphagia; Bone malformation; Pulmonary malformation.

INTRODUCCIÓN

La disfagia orofaríngea (DOF) es un síntoma definido como dificultad para formar y/o transportar el bolo alimenticio desde la boca al esófago. Puede ser causada por una variedad de condiciones, siendo en Pediatría los trastornos neurológicos y las anomalías anatómicas craneofaciales los máximos exponentes de padecerla⁽¹⁾.

Entre estas anomalías anatómicas asociadas a DOF se encuentran malformaciones óseas cervicales que afecten tanto a la columna vertebral como a la región del cuello, incluyendo entidades como escoliosis cervical, malformación de Chiari, fusión vertebral anormal (síndromes de Klippel-Feil o Crouzon), entre otras⁽²⁾.

Es crucial realizar una evaluación exhaustiva de la DOF para determinar la causa subyacente y diseñar un plan de tratamiento adecuado. Para ello se precisará de la colaboración de un equipo multidisciplinar que puede incluir enfermeras, otorrinolaringólogos, neurólogos, gastroenterólogos, logopedas, nutricionistas, radiólogos, rehabilitadores y cirujanos^(3,4).

El tratamiento debe ser individualizado según etiología, gravedad, implicación de la familia y recursos disponibles, pudiendo abarcar desde tratamiento rehabilitador de la deglución junto a modificaciones en la dieta hasta cirugía⁽⁵⁾.

Es fundamental abordar la DOF pediátrica de manera oportuna para prevenir complicaciones como desnutrición, deshidratación, aspiración pulmonar y menosprecio de la calidad de vida del niño y su familia⁽⁶⁾.

Exponemos un caso clínico que refleja la interrelación existente entre la presencia de DOF y sus complicaciones en un paciente con malformaciones anatómicas a diferentes niveles (craneocervical y pulmonar).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 3 años traída al Servicio de Urgencias por cuadro catarral de 10 días de evolución con fiebre asociada en las últimas 48 horas. A la exploración física destaca hipoventilación en base izquierda, crepitantes y alguna sibilancia dispersa, sin signos de distrés respiratorio asociado y constantes normales (Tª 37,5°C, FR 30 rpm, FC 118 lpm, y SatO₂ 98%). Se realiza radiografía de tórax, objetivándose condensación basal izquierda.

Como antecedentes personales destaca malformación de epiglotis con abducción incompleta de cuerdas vocales sin repercusión, reflujo gastroesofágico, riñón en herradura y malformación ósea congénita de la unión craneocervical asociando luxación atloaxoidea con sospecha de síndrome de Klippel-Feil (sin confirmación genética). Presenta cuello corto y ancho con limitación para su movilidad (lateralización y extensión). Intervenida en varias ocasiones para reducción de luxación con colocación de halo de tracción y posterior artrodesis de C0-C1-C2; precisando uso prolongado de collarín. En el postoperatorio inmediato de la última intervención hace 6 meses presenta neumonía basal izquierda sin complicaciones. Desde entonces refieren episodios respiratorios frecuentes, precisando tratamiento preventivo con corticoides inhalados.

Tras conocer estos antecedentes se reinterroga a la madre indagando si presenta algún síntoma al comer o beber. Nos confirma que suele toser con la toma de líquidos, sobre todo con agua. En ese momento se decide realizar observación de la ingesta de agua bajo pulsioximetría en la que se evidencia tos y desaturación. Se diagnostica de bronconeumonía basal izquierda no complicada de probable etiología aspirativa, pautándose antibioterapia, broncodilatadores y adaptación de la dieta a consistencia néctar. Se cita en consultas para seguimiento y estudio.

En consulta completamos anamnesis dirigida buscando alteraciones a nivel de eficacia de la deglución, destacando solo reflujo nasal con líquido; a nivel de seguridad confirmamos desaparición de la tos con líquidos desde uso de espesantes y pasamos encuesta de cribado Pedi-EAT-10 con resultado de 16 puntos. Realizamos exploración con test volumen-viscosidad (MECV-V), confirmando tos y desaturación con líquidos y dudoso episodio de tos postdeglutoria con néctar. Ante estos resultados, se remite a centro de referencia para valoración, se mantiene adaptación de la dieta a néctar y se inicia rehabilitación miofuncional de la deglución por parte de logopeda de nuestro hospital.

En la videofluoroscopia (figura 1) y la videoendoscopia de la deglución realizadas se objetiva aspiración (con tos) a vía aérea con viscosidad líquida y penetración con viscosidad

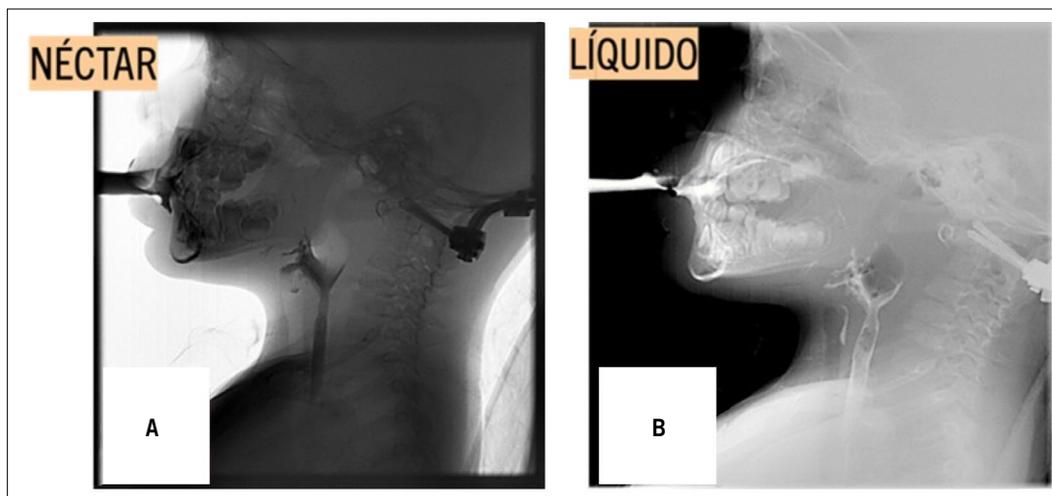


Figura 1. Estudio seriado de deglución orofaríngea con administración de contraste con viscosidad néctar y líquido. Alteración en la seguridad. A) Penetración con viscosidad néctar. B) Aspiración (con tos) a vía aérea con viscosidad líquido.

néctar, así como presencia de residuos retrocricotiroideos. Se añade recomendación de realizar una “deglución vacía” (cucharada vacía) intercalada con una normal.

Cuatro meses más tarde, en el seguimiento, refieren mejoría en cuanto a desaparición de tos con la ingesta; pero a pesar de realizar adecuadamente la dieta adaptada persisten 2-3 infecciones respiratorias con radiografía compatible con neumonía. Examinamos los estudios complementarios realizados (analítica, serologías, mantoux...), siendo todos normales. Revisamos todas las radiografías disponibles, donde se observa neumonía recurrente siempre en la misma localización (lóbulo pulmonar inferior izquierdo), con apariencia de pseudomasa triangular con aire en su interior y persistencia radiográfica fuera del episodio infeccioso agudo (figura 2). Todo esto nos hace pensar como primera posibilidad diagnóstica una malformación a ese nivel, por lo que se precisa prueba de imagen que se realizará por características de nuestra paciente en Hospital de referencia.

En espera de realización de la angioTAC torácica presenta empeoramiento con tos continua y hospitalización por nueva neumonía complicada con derrame pleural que precisa antibioterapia intravenosa. Se decide mantener antibioterapia oral de forma profiláctica con dosis única diaria y escalar adaptación de la dieta a consistencia *pudding* por cubrir posibles aspiraciones postdeglutorias con néctar.

En la angioTAC se objetiva lesión híbrida de secuestro pulmonar extralobar (SEL) asociado a malformación congénita de la vía aérea (MCVAP) (figura 3). Precisa intervención quirúrgica, realizando lobectomía por toracoscopia sin complicaciones. Tras la misma cesan las infecciones respiratorias de repetición. Este hecho junto con la mejoría de la movilidad del cuello (tratamiento rehabilitador y retirada de collarín) y la rehabilitación por parte del logopeda, permite ir desescalando

progresivamente en la adaptación de la dieta. Actualmente la niña realiza ingesta de líquidos a excepción de agua, con maniobras compensatorias de protección en pequeños volúmenes, sin presentar alteración en la seguridad de la deglución. Para la toma de agua aún necesita ser espesada al menos a consistencia néctar.

CONCLUSIONES

Es difícil conocer la verdadera prevalencia e incidencia de la DOF en nuestra población pediátrica debido a la falta de datos codificados en los sistemas de registros actuales. Esto se debe en gran medida al desconocimiento aún presente entre los distintos profesionales que tratan patologías donde el impacto de la DOF no es desdeñable. Y esto es un gran problema porque aquello que no se conoce o que se ignora no se puede diagnosticar.

Un estudio realizado en EE. UU. estima que la incidencia anual de DOF en Pediatría es del 1%⁽⁷⁾, siendo esta mayor en poblaciones de riesgo como la parálisis cerebral⁽⁸⁾. Sin embargo, por los motivos que hemos ido comentando, se encuentra infradiagnosticada en la actualidad. Para combatir este hecho, sería recomendable la introducción en nuestras anamnesis de preguntas sencillas dirigidas a descartar una posible DOF tipo “¿tose cuando bebe o come?, ¿se atraganta?; al menos y sobre todo en aquellos grupos de población pediátrica donde es más prevalente (pacientes neurológicos y sindrómicos, neumonías recurrentes, asma de difícil control, prematuridad, malformaciones orofaciales...).

En esta línea para intentar facilitar su detección de forma rápida y sencilla en cualquier ámbito asistencial (logopeda, Urgencias, Pediatría de Atención Primaria o especializada...)

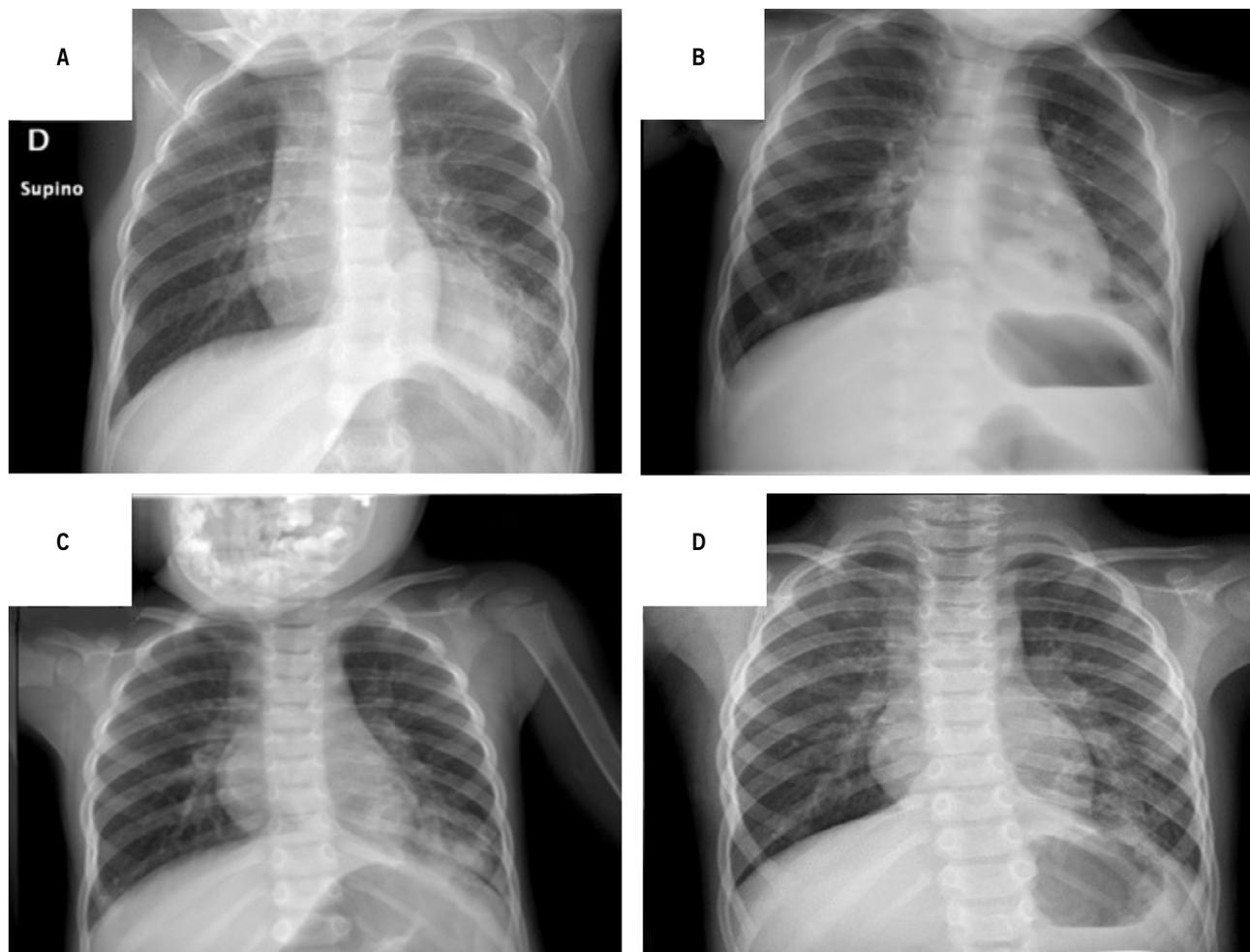


Figura 2. Control evolutivo de radiografías torácicas. Neumonías de repetición visibles a nivel de lóbulo pulmonar inferior izquierdo, con lesión triangular-pseudomasa, con aire en su interior, sugerentes de secuestro pulmonar. A) Julio 2022. B) Octubre 2022. C) Diciembre 2022. D) No coincidente con episodio infeccioso agudo.

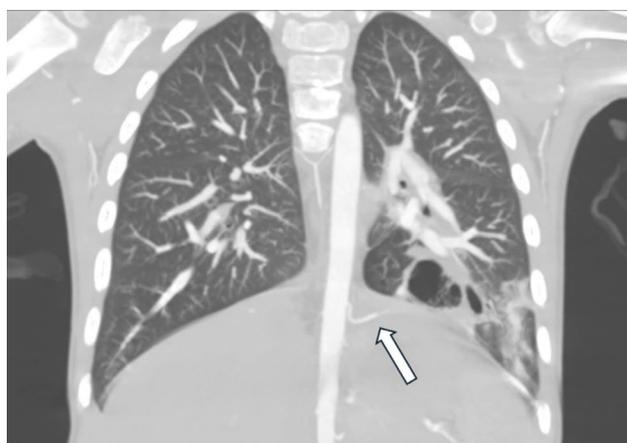


Figura 3. Corte coronal de angioTAC torácica. Lesión pulmonar compleja en la base del lóbulo inferior izquierdo compatible con lesión híbrida de tipo secuestro pulmonar extralobar asociado a malformación congénita de la vía aérea (MCVA) de tipo I. Se observa vaso arterial aberrante que se origina en región anterior del tronco celiaco/arteria gástrica izquierda (flecha).

se están desarrollando herramientas de cribado. La mayoría en Pediatría por su gran variabilidad de diseño son de difícil validación y aplicación⁽⁹⁾. No obstante, recientemente la herramienta Pedi-EAT-10⁽¹⁰⁾ se ha validado en español, para la identificación del riesgo de disfagia y de broncoaspiración en niños entre 18 meses y 18 años, determinando así aquellos pacientes que necesitan un estudio más especializado. Se trata de una encuesta compuesta por 10 preguntas, diseñada para que los padres la completen por sí mismos; siendo práctica, fácil de usar y económica. Una puntuación ≥ 4 se considera anormal, mientras que una ≥ 13 ha demostrado alta sensibilidad y especificidad para predecir penetración/aspiración.

Una vez detectado que el paciente presenta disfagia, es necesario iniciar tratamiento adecuado a la situación que presente sin importar el ámbito asistencial donde se diagnostique. Así como en nuestro caso, el primer lugar donde se sospecha y se confirma la DOF a líquidos es en Urgencias se

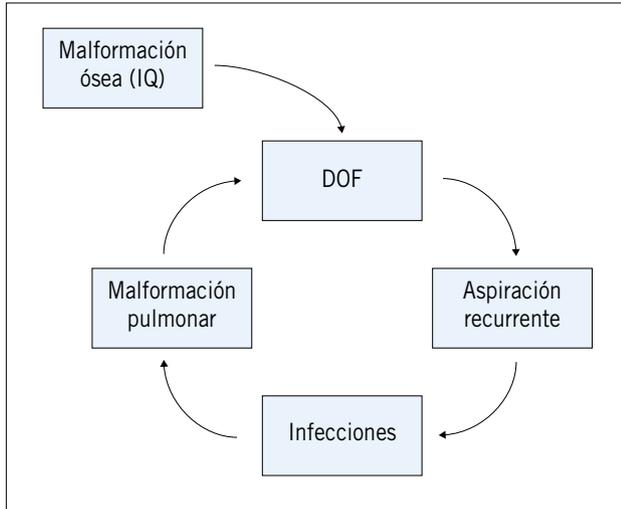


Figura 4. Interrelación DOF - malformaciones anatómicas.

debe poner tratamiento adecuado al igual que lo hacemos sin cuestionar con los demás síntomas (fiebre, broncoespasmo e infección).

Aunque inicialmente la etiología de sospecha de los 2 primeros episodios neumónicos que presentó nuestra paciente era la broncoaspiración, una vez que se perpetúan en el tiempo a pesar de un adecuado tratamiento de la DOF nos hace replanteárnoslo. Neumonías recurrentes⁽¹¹⁾ en la misma localización siempre, con imagen de pseudomasa triangular y sin resolución completa fuera de episodio agudo infeccioso nos hace sospechar malformación a ese nivel.

El SEL suele ser congénito, asociarse a otras malformaciones pulmonares, como ocurre en nuestro caso, con la MCVAP y localizarse con más frecuencia en lóbulos pulmonares inferiores (sobre todo el izquierdo)⁽¹²⁾. Pueden pasar desapercibidos al mantenerse asintomáticos y por tanto propiciar un diagnóstico tardío en la etapa adulta⁽¹³⁾. La presencia de DOF secundaria a los cambios promovidos por la intervención cervical realizada en nuestra paciente parece actuar como un factor favorecedor o predisponente para que se produzcan infecciones recurrentes sobre ese tejido pulmonar no sano y por tanto posibilitar el diagnóstico en la etapa infantil al dar la cara la malformación pulmonar (figura 4).

Por último, es importante no olvidar que la disfgia es un síntoma dinámico y por tanto varía a lo largo del tiempo, pudiendo mejorar o empeorar en función de las situaciones. A pesar de tener el diagnóstico confirmado, requiere reevaluación periódica. Esta no tiene por qué ser realizada mediante exploraciones invasivas, poseemos métodos fiables y sencillos como la observación de la ingesta o de forma más sistemática el MECV-V, aún no validado en Pediatría, pero

ampliamente utilizado adaptando los volúmenes ofrecidos a la edad del paciente⁽¹⁴⁾.

BIBLIOGRAFÍA

- Torres R, Expósito H. Disfgia orofaríngea. En: Medicina de la adolescencia, atención integral. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2021. p. 627.
- Kenna MA, Irace AL, Strychowsky JE, Kawai K, Barrett D, Mangarella J, et al. Otolaryngologic manifestations of Klippel-Feil syndrome in children. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2018; 144(3): 238-43.
- Pinillos Pisón S, de los Santos Mercedes MM, García Ezquerro R. Disfgia orofaríngea en la edad pediátrica. Protoc diagn ter pediatr. 2023; 1: 237-51.
- Umay E, Eyigor S, Giray E, Karadag Saygi E, Karadag B, Durmus Kocaaslan N, et al. Pediatric dysphagia overview: best practice recommendation study by multidisciplinary experts. World J Ped. 2022; 18(11): 714-24.
- Clavé Civit P, García Peris P. Guía de diagnóstico y de tratamiento nutricional y rehabilitador de la disfgia orofaríngea. Barcelona: Editorial Glosa; 2015.
- Ortiz Pérez P, Valero Arredondo I, Torcuato Rubio E, Rosa López A, García-Herrera Taillifer P, Navas-López VM. Caracterización clínico-patológica de niños con disfgia, impacto familiar y calidad de vida de sus cuidadores. An Pediatr. 2022; 96: 431-40.
- Bhattacharyya N. The prevalence of pediatric voice and swallowing problems in the United States. Laryngoscope. 2015; 125: 746-50.
- Benfer KA, Weir KA, Boyd RN. Clinimetrics of measures of oropharyngeal dysphagia for preschool children with cerebral palsy and neurodevelopmental disabilities: a systematic review. Dev Med Child Neurol 2012; 54: 784-95.
- Heckathorn DE, Speyer R, Taylor J, Cordier R. Systematic review: Non-instrumental swallowing and feeding assessments in pediatrics. Dysphagia. 2016; 31: 1-23.
- Murray M, Blanco I, Hernández N, Milà R y el Grupo de Trabajo de Disfgia. Validación al español del cuestionario PEDI-EAT-10 para el cribado de disfgia. An Pediatr. 2023; 98: 249-56.
- Andrés Martín A, Navarro Merino M, Pérez Pérez G. Neumonía persistente y neumonía recurrente. Protoc diagn ter pediatr. 2017; 1: 157-87.
- Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. Protoc diagn ter pediatr. 2017; 1: 273-97.
- González R, Riquelme A, Arancibia H, Reyes R, Spencer L, Alarcón F. Secuestro pulmonar: Caracterización y tratamiento en pacientes adultos y pediátricos. Rev Cir. 2021; 73(3): 262-71.
- Clavé P, Arreola V, Romea M, Medina L, Palomera E, Serra-Prat M. Accuracy of the volume-viscosity swallow test for clinical screening of oropharyngeal dysphagia and aspiration. Clin Nutr. 2008; 27(6): 806-15.