



Disfagia como síntoma en la dermatomiositis. Presentación de un caso clínico

Dysphagia as a symptom in dermatomyositis. A clinical case

Estefanía Martín y Lois,* Annel Gómez Coello,† Víctor Manuel Valadez Jiménez§

Resumen

La dermatomiositis (DM) es una miopatía que combina una lesión inflamatoria autoinmune de la piel y del músculo estriado. La disfagia ha sido reportada en un 12 a 54% de las personas con DM; comúnmente, se observa en fases agudas de la enfermedad. El diagnóstico de sospecha es clínico y de laboratorio. El estudio videofluoroscópico de la deglución en individuos con disfagia revela retención del bario en las valléculas y senos piriformes debido al inadecuado vaciamiento de la hipofaringe y a la discinesia esofágica. La terapia foniátrica posterior a la fase aguda es importante para recuperar el tono muscular y la función. En esta presentación se expone el caso de una paciente femenina de 61 años de edad quien presentó problema de deglución en la fase oral y dificultades de habla. A la exploración física, se observó leve debilidad de labios, carrillos y lengua, adecuado tono muscular, movimientos lentos pero conservados, reflejo nauseoso disminuido ++ y sensibilidad reducida. La FEES (*fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing*) mostró derrame anterior, estancamiento en vallécula, senos piriformes y región retrofaríngea, penetración y aspiración, así como aclaramiento ineficiente por nula movilidad laríngea. Se diagnosticaron disfagia orofaríngea con afección severa de la fase faríngea, con riesgo de penetración y aspiración, disartria flácida e incompetencia velofaríngea.

Palabras clave: Enfermedades autoinmunes, miopatías, dermatomiositis, disfagia.

Abstract

Dermatomyositis is an autoimmune myopathy combining skin and striated muscle inflammatory lesions. Dysphagia has been reported in 12 to 54% of those patients with dermatomyositis; it is commonly observed in acute stages of the disease. The suspected diagnosis is clinical and laboratory based. The videofluoroscopic study of swallowing in patients with dysphagia reveals retention of barium in the pyriform sinuses and vallecula, due to an inadequate emptying of the hypopharynx and esophageal dyskinesia. Phoniatic therapy following the acute phase is important to regain muscle tone and function. In this clinical case, we present a 61-year-old female patient who had trouble swallowing. The physical examination revealed mild weakness of the lips, cheeks and tongue, proper muscle tone, slow but preserved movements, decreased gag reflex ++, and decreased sensitivity. The fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing showed anterior stroke, stagnation in the vallecula, pyriform sinuses and retropharyngeal region, penetration and aspiration, as well as inefficient clearance by zero laryngeal mobility. Dysarthria with severe oropharyngeal dysphagia and risk of penetration and aspiration, flaccid dysarthria, and velopharyngeal incompetence were diagnosed in our patient.

Key words: Autoimmune diseases, myopathy, dermatomyositis, dysphagia.

www.medigraphic.org.mx

* Médica residente de Audiología, Otoneurología y Foniatría, Instituto Nacional de Rehabilitación. Ciudad de México, México.

† Maestra en Ciencias de la Salud. Médica de Alta Especialidad en Foniatría, Hospital General de México. Servicio de Audiología y Foniatría. Ciudad de México, México.

§ Maestro en Ciencias de la Salud. Médico de Alta Especialidad en Foniatría, Instituto Nacional de Rehabilitación. Ciudad de México, México.

Introducción

La dermatomiositis (DM) es una miopatía que combina una lesión inflamatoria autoinmune de la piel y del músculo estriado. Su etiología es desconocida; sin embargo, se considera que se desencadena por un agente ambiental que actúa sobre un huésped genéticamente predispuesto.¹

Se observa con mayor frecuencia en las mujeres, en una relación 2:1 con respecto a los hombres; es más común entre los 45 y los 60 años. Se presentan anualmente de dos a 10 casos nuevos por 1,000,000 de habitantes y una prevalencia de uno por 100,000 en la población general.¹

Clínicamente, las manifestaciones cutáneas más frecuentes son por eritema violáceo confluyente, pruriginoso, y descamación fotosensible; es la forma más común de presentación.² Muestran también debilidad muscular de predominio proximal, en la cintura escapular y pélvica, de los músculos respiratorios, de la deglución y del miocardio.³

La disfagia ha sido reportada en un 12 a 54% de los sujetos con DM; comúnmente se ha observado en fases agudas de la enfermedad.^{2,4,5} Se han estudiado problemas de motilidad esofágica, pero la disfagia como tal no ha sido adecuadamente investigada, pudiendo estar igualmente afectada.^{4,6}

Estudios electrofisiológicos realizados a personas con DM presentan alargamiento del tiempo de tránsito del bolo alimenticio de la cavidad oral al esfínter esofágico superior debido a la debilidad de los músculos faríngeos y masticadores.^{5,6}

El diagnóstico de sospecha es clínico y de laboratorio. La confirmación se efectúa mediante biopsia de piel y músculo, con hallazgos característicos de esta enfermedad en el 95% de los casos.^{7,8}

El estudio videofluoroscópico de la deglución en individuos con disfagia revela retención del bario en vallécula y senos piriformes debido al inadecuado vaciamiento de la hipofaringe y la discinesia esofágica.⁹

El tratamiento de elección en los casos idiopáticos son los esteroides, y cuando no se responde a estos, pueden agregarse inmunosupresores. Otros abordajes son la inmunoglobulina endovenosa y plasmáferesis. La terapia posterior a la fase aguda es importante para recuperar el tono muscular y la función.^{7,9}

Presentación del caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 61 años de edad que presentó un problema de deglución en la fase

oral, caracterizado por dolor de los músculos masticatorios asociado con sólidos; en la fase faríngea presentaba sensación de cuerpo extraño con sólidos, además de tos y sensación de ahogo con líquidos; tenía un mes de evolución y progresaba rápidamente. Se acompañaba de dificultad de habla caracterizada por fallas articulatorias y prosodia aplanada, así como hiporrinofonía. Contaba con un diagnóstico previo de dermatomiositis detectada en diciembre de 2014, y estaba en tratamiento con sulfato de hidroxiquina, metotrexate, ácido fólico, urea, prednisona y emolientes.

A la exploración física, se encontró una mujer con voz de tono agudo, timbre opaco y velado, intensidad disminuida, tiempo máximo de fonación de dos segundos, débito fonatorio reducido y respiratorio aumentado +++, patrón respiratorio toracoclavicular; hablaba con ritmo lento, monótono, disprosódico, sin fallas articulatorias. Su marcha era lenta y claudicante. Presentaba leve debilidad de labios, carrillos y lengua, adecuado tono muscular, movimientos lentos pero conservados, reflejo nauseoso disminuido ++ y sensibilidad reducida.

La nasofaringolaringoendoscopia mostró un defecto de cierre en el hemivelo derecho de aproximadamente 15%, de predominio para el fonema /s/, con datos de reflujo gastroesofágico; se encontró estancamiento de secreciones basales en vallécula, senos piriformes y región retrofaríngea (zona 2 de Langmore), cuerdas vocales con adecuados movimientos de aducción y abducción. En la videoestroboscopia se observó disminución de los movimientos horizontales y verticales, además de defecto de cierre posterior.

En la FEES (*fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing*) y de acuerdo con la localización de secreciones basales de Langmore (severidad de la aspiración en función de la localización de las secreciones basales observadas en la FEES y los residuos de alimento tras la deglución; la localización 1 supone un bajo riesgo de aspiración, la 2 un riesgo moderado y la 3 un alto riesgo de aspiración de secreciones basales), se observó un derrame anterior a partir de 10 mL con consistencia de néctar, además de estancamiento en vallécula, senos piriformes y región retrofaríngea a partir de 5 mL (*Figura 1*); asimismo, penetración y aspiración a partir de 5 mL con consistencia de pudín (*Figura 2*). Con la consistencia sólida se encontró aclaramiento ineficiente por nula movilidad laríngea. No se realizó la prueba con líquidos por el alto riesgo de aspiración. Se diagnosticó disfagia orofaríngea con afección severa de la fase faríngea, con riesgo de

penetración y aspiración, disartria flácida e incompetencia velofaríngea.

Se le indicaron medidas de deglución segura, que consisten en la ingesta de alimento en cantidades menores a 5 mL por bocado, con manejo de las consistencias a través de espesar los líquidos, 1/4 de cuchara cafetera para los sólidos, evitar los líquidos claros, así como realizar maniobra de Masako (para ello, el pa-

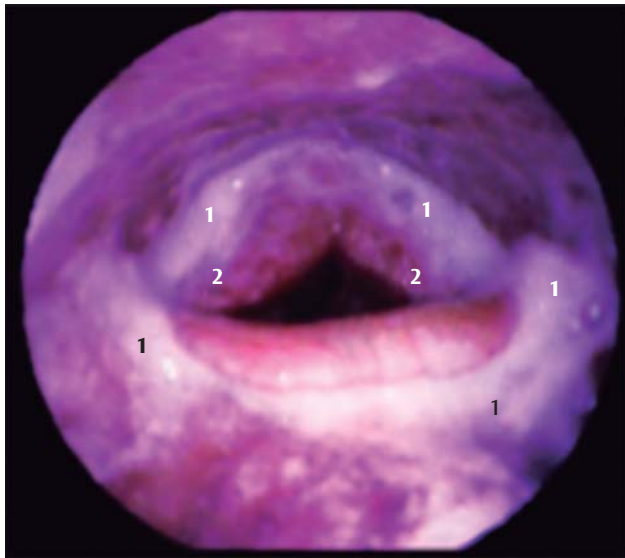


Figura 1. Estancamiento en vallécula, senos piriformes y región retrofaríngea con 5 mL (zonas 1 y 2 de Langmore).

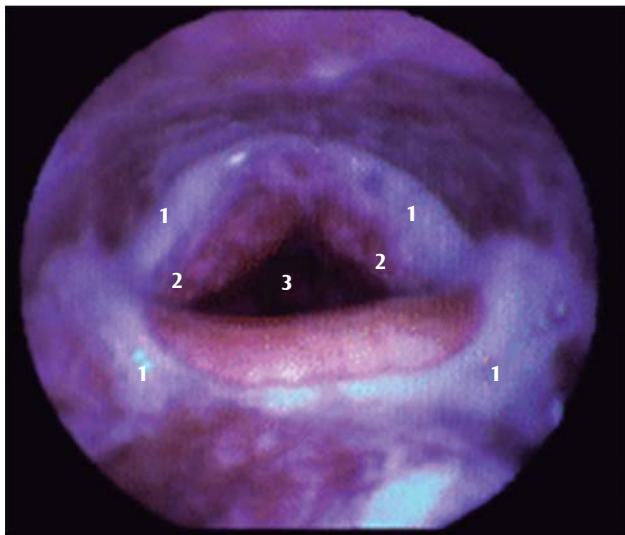


Figura 2. Penetración y aspiración a partir de 5 mL con consistencia de pudín (zonas 1, 2 y 3 de Langmore).

ciente debe detener la punta de la lengua en la parte anterior de la boca y hacer la deglución sin mover la punta de su posición; esta maniobra ayuda al cierre de la nasofaringe, evita las regurgitaciones nasales, estimula los constrictores faríngeos y fortalece la base de la lengua), maniobra supersupraglótica (durante la deglución, se ejerce fuerza en la musculatura laríngea para empujar el bolo hacia el esófago antes y durante la deglución; cierra las bandas ventriculares, facilita un movimiento anterior de los aritenoides y aumenta el espacio vallecular; de esta manera, cierra la vía aérea y evita la acumulación de los residuos faríngeos) y masaje laríngeo. También se le ingresó a terapia de deglución institucional y se hizo un manejo estricto de la patología de base para el adecuado control de la disfagia.

La enferma recibió seis terapias regulares institucionales de aprendizaje y, posteriormente, programa a casa; asimismo, se adecuó la alimentación. El programa de terapia incluyó ejercicios de relajación, ejercicios de cuello y estimulación de la sensibilidad en mejillas, lengua, paladar y velo, así como estimulación térmica en el velo del paladar; se reforzaron maniobras y posturas; también se vigiló que siguiera el cambio de dieta a néctar y pudín. Los resultados fueron favorables, ya que presentó mejoría importante en la voz, articulación y deglución.

Aunado a un adecuado control farmacológico, se encontró mejoría en el tiempo máximo de fonación, el cual ahora es de nueve segundos; respecto al habla, se halló inteligible, con adecuado ritmo, prosodia y resonancia, sin fallas articulatorias; lenguaje sin alteraciones.

Se le realizó nuevamente nasofaringolaringoendoscopia flexible, donde se observó esfínter velofaríngeo suficiente y competente para todos los fonemas. En la FEES ya no presentó derrame anterior, pero aún se observó propulsión lingual lenta a partir de 10 mL en todas las consistencias, además de residuo en vallécula a partir de 10 mL en todas las consistencias, aclarando tras tres degluciones (*Figura 3*). En la consistencia de líquidos presentó derrame posterior a partir de 5 mL; sin embargo, al reestructurarlo, logró retención de hasta 20 mL sin derrame. Con sólidos a partir de 1/4 de galleta requirió flexión cervical para aclarar tras dos degluciones. En comparación con el estudio previo, se apreció mejoría, sin penetración ni aspiración.

Con esta nueva valoración evolucionó a una disfagia faríngea leve con afección en la eficacia, sin afección en la seguridad; disartria flácida rehabilitada en seguimiento, dermatomiositis e hipertensión arterial sistémica en tratamiento. Se le indicó continuar con medidas

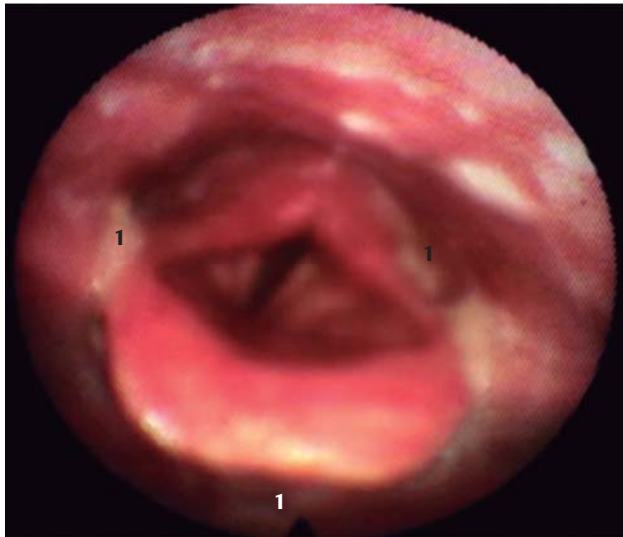


Figura 3. Residuo en vallécula y senos piriformes con 10 mL en todas las consistencias (zona 1 de Langmore).

de alimentación segura y terapéutica para disfagia con programa a casa.

Discusión

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune que causa manifestaciones cutáneas, así como debilidad muscular proximal, la cual puede llegar a ocasionar síntomas importantes de disfagia que requieren diagnóstico y tratamiento oportuno.¹⁰ Presentamos el caso de una mujer de 61 años de edad con diagnóstico de dermatomiositis que condicionaba un problema de disfagia. Aportamos el caso como ilustrativo sobre la intervención del médico foniatra en el diagnóstico y abordaje de los síntomas de deglución.

El estudio funcional de la deglución mediante la FEES es fundamental para llegar a un diagnóstico certero.¹¹ Así, los hallazgos de este estudio incluyeron residuos alimentarios en zona 2 de Langmore, datos de aspiración y penetración, que mejoraron posteriormente a la terapia de deglución.

El abordaje de la DM se instaura de manera progresiva en función de la sintomatología, que también es de aparición insidiosa. La ausencia de tratamientos efectivos hace que el manejo sea similar al de otras enfermedades neurológicas degenerativas, favorecien-

do la alimentación mediante medidas posturales o cambios en las texturas de los alimentos. Entre las medidas de deglución segura, se deben incluir espesantes y se ha de evitar comer alimentos de consistencias heterogéneas, puesto que facilitan el atragantamiento y la aspiración.¹²

La indicación de gastrostomía percutánea se reserva a casos en los que fracasan las medidas mencionadas o aquellos en que el riesgo de aspiración es muy elevado.

Es necesario contar con series más grandes de individuos con DM para poder establecer claramente las alteraciones en la deglución que pudiesen llegar a presentar.

Agradecimiento

Los autores desean agradecer a la LTCH Alicia Valentina García Arango por su colaboración en la rehabilitación de la paciente en este caso clínico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Cuadranti NA, Casale V, Coria C, Gaviglio J, Muela E, Díaz-Cornejo G. Dermatomiositis: presentación de un caso y reseña bibliográfica. *Salud(i)Ciencia*. 2015; 21 (3): 317-320.
2. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)*. 1977; 56 (4): 255-286.
3. Selva-O'Callaghan A, Trallero-Araguás E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatol Clin*. 2008; 4 (5): 197-205.
4. Ertekin C, Seçil Y, Yüceyar N, Aydoğdu I. Oropharyngeal dysphagia in polymyositis/dermatomyositis. *Clin Neurol Neurosurg*. 2004; 107 (1): 32-37.
5. Cunningham JD Jr, Lowry LD. Head and neck manifestations of dermatomyositis-polymyositis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1985; 93 (5): 673-677.
6. Vencovský J, Reháč F, Pafko P, Jirásek A, Valesová M, Alusík S et al. Acute cricopharyngeal obstruction in dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1988; 15 (6): 1016-1018.
7. Iaccarino L, Ghirardello A, Bettio S, Zen M, Gatto M, Punzi L et al. The clinical features, diagnosis and classification of dermatomyositis. *J Autoimmun*. 2014; 48-49: 122-127.
8. Milisenda JC, Selva-O'Callaghan A, Grau JM. The diagnosis and classification of polymyositis. *J Autoimmun*. 2014; 48-49: 118-121.

9. Iannone F, Giannini M, Lapadula G. Recovery of barium swallow radiographic abnormalities in a patient with dermatomyositis and severe dysphagia after high-dose intravenous immunoglobulins. *J Clin Rheumatol*. 2015; 21 (4): 227.
10. Sonies BC. Evaluation and treatment of speech and swallowing disorders associated with myopathies. *Curr Opin Rheumatol*. 1997; 9 (6): 486-495.
11. Mercedes-Velasco M, Arreola V, Clavé P, Puiggrós C. Abordaje clínico de la disfagia orofaríngea: diagnóstico y tratamiento. *Nutr Clin Med*. 2007; 1 (3): 174-202.
12. Hernández-Montero E, Mesa-Marrero M, Frías-Berzosa B, Rivas-Lacarte P. Distrofia muscular óculo-faríngea: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012; 63 (6): 482-484.

Correspondencia:

Annel Gómez Coello

Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga".
Dr. Balmis Núm. 148, Colonia Doctores, 06720,
Del. Cuauhtémoc, Ciudad de México, México.
Teléfono: (55) 2789.2000, ext. 1016
E-mail: annelgomezc@gmail.com

Víctor Manuel Valadez Jiménez

Instituto Nacional de Rehabilitación.
Calzada México-Xochimilco Núm. 289,
Colonia Arenal de Guadalupe, 14389,
Del. Tlalpan, Ciudad de México, México.
Teléfono: (55) 5999-1000, ext. 18102
E-mail: vicmanoo@hotmail.com