



Disfagia orofaringea asociada con malformación de Chiari tipo I y siringomielia

RESUMEN

Antecedentes: la disfagia con afección neurológica constituye un dato clínico significativo en el diagnóstico de lesiones que justifiquen la compresión del tronco cerebral y los nervios craneales bajos.

Objetivo: destacar la importancia del estudio de la disfagia en una paciente con malformación de Chiari tipo I y siringomielia, sin síntomas gastroenterológicos primarios.

Caso clínico: se comunica el caso de una mujer de 62 años de edad con disfagia orofaríngea de seis años de evolución, cervicobraquialgia, ptosis palpebral y diplojía facial.

Conclusiones: el estudio por resonancia magnética constituye un elemento fundamental para establecer el diagnóstico causal de la disfagia neurogénica.

Palabras clave: disfagia orofaríngea, malformación de Chiari, siringomielia.

Oropharyngeal dysphagia associated with Chiari I malformation and syringomyelia

ABSTRACT

Background: Dysphagia associated with neurological disease is an important clinical manifestation in the diagnosis of injury that justifies the compression of the brainstem and lower cranial nerves.

Objective: To emphasize the study of dysphagia in a patient with Chiari I malformation associated with syringomyelia in the absence of primary gastroenterological symptoms.

Clinical case: We describe the case of a 62 year-old woman with oropharyngeal dysphagia of six years of evolution, cervicobrachialgia, ptosis and facial diplexia.

Conclusions: Magnetic resonance imaging is an essential element for establishing the etiologic diagnosis of neurogenic dysphagia.

Key words: Oropharyngeal dysphagia, Chiari malformation, syringomyelia.

Julio César Cortés-Medina¹
Armando Cárdenas-Lara²
Carlos Alberto Guerrero-Rascón³
Heber Rodríguez-Bautista⁴

¹Departamento de Cirugía General. Hospital General de Ciudad Juárez, Chihuahua. México

²Servicio de Gastroenterología

³Departamento de Neurocirugía
Hospital General Regional núm. 1, Instituto Mexicano del Seguro Social. Morelia Michoacán, México

⁴Departamento de Enseñanza Clínica e Investigación.
Universidad Michoacana de San Nicolás de Hidalgo. Morelia, Michoacán, México

ANTECEDENTES

La disfagia es la dificultad para la deglución o el tránsito del alimento de la boca al estómago. Sus causas se clasifican en dos categorías clínicas: orofaríngea y esofágica. La primera refleja disfunción en las distintas fases del proceso de la deglución y puede originarse por lesiones en diferentes estructuras del sistema nervioso central, así como por enfermedades neuromusculares y neurodegenerativas.^{1,2} En la malformación de Chiari de tipo I, el desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno puede provocar una lesión de los nervios craneales inferiores y disfunción del tronco cerebral, que en algunos pacientes se manifiesta como disfagia, la cual puede ser concomitante con siringomielia.³ El reconocimiento y diagnóstico oportuno de la disfagia se puede lograr a través de la semiología adecuada de los síntomas, aunada a la exploración física detallada y a los estudios de imagen, como en este caso.

CASO CLÍNICO

Una paciente de 62 años de edad ingresó en enero de 2010 al Hospital General Regional núm. 1 de Morelia, Michoacán, con antecedentes de hipertensión arterial sistémica y glaucoma primario de ángulo abierto de larga evolución. Su padecimiento inició seis años atrás con disfagia no progresiva de sólidos y líquidos, con sensación de asfixia y tos, además de pérdida ponderal (no cuantificada). Al interrogatorio dirigido no refirió pirosis, sialorrea ni epigastralgia. El examen neurológico arrojó ptosis palpebral bilateral (Figura 1), diplojía facial periférica y pérdida del reflejo faríngeo. La fuerza muscular se cuantificó en 3/5 en miembros torácicos y miembros pélvicos, acorde con la escala de Daniels,⁴ y se determinó hiporreflexia generalizada. Se observaron disestesias y progresión a anestesia segmentaria de carácter disociativo, así como cervicobraquialgia de predominio izquierdo y períodos ocasionales de mareo. Con base en



Figura 1. Fotografía en la que se observa la caída de ambos párpados. La escasa elevación que se consigue se debe a la acción del músculo frontal (nótese la elevación de las cejas).

los signos y síntomas se sospechó que padecía disfagia de origen neurológico.

La resonancia magnética de encéfalo y columna mostró amígdalas cerebelosas a 10 mm del agujero occipital y una cavidad siringomiélica (Figuras 2, 3 y 4).



Figura 2. Resonancia magnética en proyección sagital potenciada en T1. Nótese el descenso de las amígdalas cerebelosas y la siringomielia cervical (flecha). La estructura del cuarto ventrículo no muestra modificaciones.



Figura 3. Resonancia magnética en proyección sagital en fase T1 (izquierda) y fase T2 (derecha). Se aprecia dilatación siringomiélica cervical y torácica. La siringomielia cervical se observa más claramente en la fase T2 (flecha).

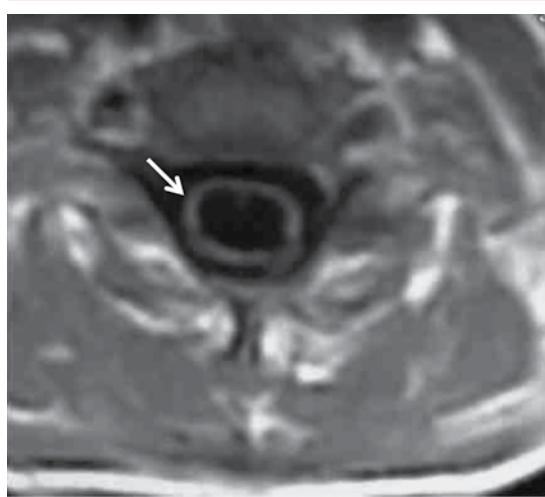


Figura 4. Resonancia magnética proyección axial cervical en fase T1. Se observa dilatación siringomiélica. La médula espinal se ve como una delgada banda en torno a la cavidad (flecha).

Se realizó un estudio de conducción nerviosa facial y de miembros torácicos (bilateral), el cual reveló latencias levemente prolongadas y velocidad de conducción segmentaria distal

normal. La prueba de estímulo repetitivo supra máximo (Jolly) de nervio facial y mediano izquierdo no mostraron cambios. Se efectuó una electromiografía con aguja monopolar de músculos faríngeo izquierdo, masetero, borla de la barba, deltoides, supinador largo y aductor del pulgar con inserción prolongada, lo que indicó polineuropatía generalizada sensitiva y motora con predominio de esta última, cuyas alteraciones son compatibles con afección a mielina leve a moderada, sin daño axonal.

En los estudios inmunológicos resultaron positivos los anticuerpos antinucleares a título de 1:320, con patrón de fluorescencia homogéneo (Cuadro 1).

Cuadro 1. Estudios de laboratorio

Proteína C reactiva (PCR)	Negativo
Células LE*	Negativo
Anticuerpos antinucleares	Positivo
Anticuerpos antimúsculo liso	Negativo
Anticuerpos antimitocondriales	Negativo

* Lupus eritematoso

Se le practicó a la paciente craniectomía suboccipital media con resección del arco posterior de C1, plastia de duramadre y coagulación de las amígdalas cerebelosas, que se encontraban descendidas a C1.

El manejo de la polineuropatía generalizada sensitivo-motora se basó en la administración de prednisona a dosis de 1 mg/kg/día.

En las siguientes 12 semanas se observaron funciones mentales sin alteraciones, pares craneales sin lesión, fuerza muscular en miembros torácicos y pélvicos cuantificada en 4/5 en la escala de Daniels y sistema sensitivo con parestesias en el miembro torácico izquierdo.

DISCUSIÓN

La disfagia orofaringea es un síntoma común en pacientes con enfermedad de origen neurológi-

co, que puede deberse a lesiones en el sistema nervioso central o periférico o a afecciones musculares y de la unión neuromuscular, lo cual conlleva al deterioro sensorial y motor de las fases oral y faríngea del mecanismo de la deglución.⁵ El proceso fisiológico de la deglución se puede dividir en tres fases: oral, faríngea y esofágica.⁶ En condiciones normales, el mecanismo de la deglución se asienta en la coordinación precisa de las numerosas vías somáticas y viscerales aferentes y eferentes, el cual inicia a medida que la lengua impele el alimento hacia la parte posterior de la cavidad bucal y el bolo entra en contacto con la pared posterior de la bucofaringe.⁷ Un defecto en el inicio de la deglución puede indicar deficiencia en la contracción de los músculos elevador y tensor del velo del paladar, los cuales cierran la nasofaringe y evitan la regurgitación nasal, como en el caso de la miastenia grave; o bien, una afección de los nervios craneales IX y X, secundaria a lesiones por elongación, así como alteraciones por compresión en la región del tronco cerebral, especialmente en el centro de la deglución, como en los tumores de la fosa posterior, lesiones vasculares y malformación de Chiari de tipo I.³

La malformación de Chiari, descrita en 1891 por el Dr. Hans Chiari,⁸ se distingue por alteraciones en el desarrollo de la fosa posterior, unión cráneo-vertebral, unión bulbo-medular y médula espinal. Se reconocen cuatro tipos bien definidos, detectándose con mayor frecuencia en la edad adulta el tipo I.⁹ La malformación de Chiari de tipo I puede ser congénita o adquirida y se caracteriza por desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas de al menos 3 a 5 mm a través del foramen magno hacia la porción cefálica del conducto cervical, la cual puede coexistir con siringomielia o hidrocefalia.¹⁰ La presentación clínica en pacientes con siringomielia concomitante varía desde la ausencia de síntomas hasta dolor, debilidad y trastornos de la sensibilidad.¹¹ Este tipo de malformación se ha

relacionado con siringomielia en 30 a 70% de los casos, y la explicación más aceptada se basa en la teoría de Oldfield y sus coautores,¹² en la cual la herniación de las amígdalas cerebelosas impulsa el líquido cefalorraquídeo del espacio subaracnoidal espinal al interior de la médula, generando dilatación que puede observarse mediante resonancia magnética. Respecto a las manifestaciones clínicas, la paciente mostraba la típica descripción reportada en la bibliografía: dissociación termoalgésica; sin embargo, el dolor es un síntoma inespecífico que conlleva a que los pacientes no sean diagnosticados en forma temprana y oportunamente, como ocurrió en este caso. En la serie descrita por Milhorat y colaboradores,¹³ que evaluaron a 364 pacientes sintomáticos, el síntoma más común fue la cefalea suboccipital (81%), mientras que las manifestaciones clínicas de las alteraciones del tronco cerebral, cerebelo y nervios craneales bajos se corroboraron en 52% de los sujetos. En el grupo de malformación de Chiari de tipo I concomitante con siringomielia, hubo 100 pacientes con disfagia. En la serie reportada por Guinto y colaboradores, del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI,¹⁴ 41% de 48 pacientes sufrió disfagia secundaria a la hernia de amígdalas cerebelosas y compresión del tallo cerebral. El análisis del caso que se comunica sugiere que la malformación de Chiari de tipo I con siringomielia es la causa de la disfagia, y su mecanismo fisiopatológico se encuentra definido principalmente por alteraciones propias del tronco cerebral, así como por elongación de los nervios craneales inferiores debido al desplazamiento caudal de la médula espinal.¹⁵ En el estudio de Pollack y colaboradores³ se estableció un mecanismo basado en la disfunción del tronco cerebral secundario a compresión, isquemia y disgenesia intrínseca, que afecta directamente el centro de la deglución, lo cual se considera el probable mecanismo en este caso, definido por una deficiencia en la secuencia integrada de la actividad neuromuscular para la deglución en el bulbo raquídeo, en la región del núcleo

del fascículo solitario y la formación reticular adyacente, por lo que la paciente requirió atención médica. En adultos con malformación de Chiari de tipo I con o sin siringomielia, el avance insidioso de la disfagia conlleva un importante retraso en el diagnóstico, ya que la ausencia de otros hallazgos clínicos del tallo cerebral puede erróneamente atribuirse a anomalías faringoesofágicas locales, como hernia hiatal, esofagitis péptica o estenosis, igual que en este caso.¹⁶⁻¹⁸ En un inicio, estos pacientes experimentan con frecuencia perdida del componente involuntario de la fase oral de la deglución, el cual puede encontrarse compensado;¹⁹ sin embargo, si no se tratan, pueden desarrollar gradualmente tos y sensación de asfixia con los alimentos sólidos y líquidos, como se describió en este artículo. La falta de reconocimiento de las características de la disfagia orofaríngea conduce a la realización de procedimientos gastroenterológicos y otorrinolaringológicos innecesarios, de manera que cuando se diagnostica, los pacientes ya tienen dificultad para efectuar sus actividades diarias, además de sufrir efectos secundarios como desnutrición crónica y, en algunos casos, neumonías por aspiración.²⁰ Esta última representa otro factor relacionado con la función respiratoria, considerada una de las complicaciones más importantes de la disfagia debido a que estos pacientes no pueden mantener un periodo suficiente de apnea mientras se lleva a cabo el proceso de deglución, lo que aumenta la morbilidad y mortalidad.^{21,22} En la evaluación clínica de estos pacientes se debe tener en cuenta la diferenciación con padecimientos como el síndrome bulbar lateral, esclerosis lateral amiotrófica, distrofia muscular oculofaríngea, enfermedad de Alzheimer y enfermedad de Parkinson.²³

Es de notar que la paciente sufría parálisis facial bilateral periférica, ptosis palpebral y cambios electromiográficos compatibles con afección a mielina, que no se explicaban por la malformación de Chiari de tipo I, lo que sugirió la posible

coexistencia de una polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica que se trató con corticoesteroides; sin embargo, es preferible la terapia con gammaglobulina o plasmaféresis que administrar prednisona durante un tiempo prolongado.²⁴ El componente autoinmunitario sistémico de la polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria crónica puede, a su vez, explicar la presencia de anticuerpos antinucleares en esta paciente. La relación entre la parálisis facial y la afección del proceso de la deglución no se ha estudiado de manera sistemática. El VII nervio craneal contribuye a la fase orofaríngea del proceso de la deglución, por lo que cobran importancia los músculos orbicular oral y buccinador en la fase oral del mecanismo de la deglución.²⁵ En relación con el caso descrito aquí, es probable que esta condición contribuya a la severidad de la disfagia.

El estudio de imagen por resonancia magnética constituye un método fundamental para evaluar las anomalías de la unión craneovertebral, así como las enfermedades de la médula espinal, además de permitir establecer un criterio anatómico objetivo con significancia clínica y pronóstica.²⁶ Respecto a los hallazgos radiológicos, el desplazamiento de las amígdalas cerebelosas y la siringomielia es altamente variable. Los criterios radiológicos sobre el grado de hernia de las amígdalas cerebelosas en la malformación de Chiari de tipo I no son absolutos, y la indicación de manejo quirúrgico tendrá que tomarse con base en un análisis objetivo de todo el contexto clínico patológico. La bibliografía sustenta que el problema fundamental de la malformación de Chiari de tipo I es una fosa craneal posterior volumétricamente pequeña, lo que conlleva a que la presentación clínica de esta enfermedad sea diversa.^{27,28}

En la evaluación de la disfunción de la deglución, la videofluoroscopia es la técnica considerada como patrón de oro para estudiar los mecanismos orofaríngeos de la disfagia, siempre y

cuando se cuente con ese apoyo tecnológico.²⁹ El manejo de la malformación de Chiari de tipo I es controvertido debido a las numerosas opciones quirúrgicas. En general, se consideran candidatos a cirugía los pacientes con malformación de Chiari de tipo I y siringomielia con síntomas concomitantes, independientemente del grado de hernia de amígdalas cerebelosas. Los pacientes asintomáticos cuya cavidad medular sea igual o superior a 50% del diámetro transversal de la médula espinal también serán considerados. La craniectomía occipital o descompresión de la fosa posterior combinada con una laminectomía de C1 (LC1) más plastia de duramadre en su espesor total es un procedimiento importante. Los pacientes con síntomas de compresión de tronco cerebral mejoran dramáticamente mediante la descompresión de la fosa posterior, mientras que los síntomas de la siringomielia menguan ligeramente o se estabilizan.^{30,31} La reducción del tamaño de las amígdalas cerebelosas por medio de coagulación bipolar permite restablecer la circulación de líquido cefalorraquídeo y disminuir la magnitud de la siringomielia, así como frenar el avance del padecimiento.³² Como fue posible observar en esta paciente, se mejoraron las manifestaciones clínicas a través de este procedimiento quirúrgico.

En conclusión, este caso ilustra la importancia de realizar una adecuada evaluación diagnóstica de un paciente con disfagia orofaríngea con datos clínicos neurológicos que deben hacer sospechar la existencia de anormalidades en el sistema nervioso central y periférico, y de enfermedades neuromusculares. En numerosos padecimientos neurológicos la disfagia es únicamente una parte del contexto clínico, o bien puede ser la característica principal, tal y como se describió en la malformación de Chiari de tipo I de este reporte. Es por ello que la exploración física debe ser dirigida, completa y específica sobre las áreas topográficas que gobiernan la deglución; sólo así se lograrán diagnósticos más tempranos y el tratamiento oportuno y adecuado. El recono-

cimiento puntual de la disfagia neurogénica es esencial para un buen resultado postquirúrgico.

REFERENCIAS

1. Olszewski J. Causes, diagnosis and treatment of neurogenic dysphagia as an interdisciplinary clinical problema. *Otolaryngol Pol* 2006;60:491-500.
2. Buchholz DW. Dysphagia associated with neurological disorders. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1994;48:143-155.
3. Pollack IF, Pang D, Kocoshis S, Putnam P. Neurogenic dysphagia resulting from Chiari malformations. *Neurosurgery* 1992;30:709-719.
4. Daniels L. Pruebas funcionales musculares, técnicas manuales de exploración. 3^a ed. México: Interamericana; 1973:6-9.
5. Chen MYM, Peele VN, Donalti D, Ott DJ, et al. Clinical and videofluoroscopic evaluation of swallowing in 41 patients with neurologic disease. *Gastrointest Radiol* 1992;17:95-98.
6. Brooks FP. Movements and muscular activity in the gastrointestinal system. In: West JB, editor. Best and Taylor's Physiologic Basis of Medical Practice. 11th edition. Baltimore: Williams & Wilkins; 1985:642-648.
7. Achiron A, Kuritzky A. Dysphagia as the sole manifestation of adult type I Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 1990;40:186-187.
8. Chiari H. Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Deutsch Medizinische Wochenschrift* 1891;17:1172-1175.
9. Hadley DM. The Chiari malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72(Suppl 2):38-40.
10. Dones J, De Jesús O, Colen CB, Toledo MM, Delgado M. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurol* 2003;60:142-147.
11. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg* 1989;71:159-168.
12. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* 1994;80:3-15.
13. Milhorat T, Chou M, Trinidad E, Kula RW, et al. Chiari I Malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005-1017.
14. Quinto-Balanzar G, Zamorano-Bórquez C, Domínguez-Cortinas F, Aréchiga-Ramos NC, Abdo-Toro MA. Amigdalopexia cerebelosa en el manejo de la malformación de Chiari de tipo I. *Gac Méd Méx* 2007;143:115-122.
15. Sieben RL, Hamida MB, Shulman K. Multiple cranial nerve deficits associated with the Arnold-Chiari malformation. *Neurology* 1971;21:673-681.



16. Eisenstat DD, Bernstein M, Fleming JF, Vanderlinden RG, Schutz H. Chiari malformation in adults: a review of 40 cases. *Can J Neurol Sci* 1986;13:221-228.
17. Gilbert JN, Jones KL, Rorke LB, Chernoff GF, James HE. Central nervous system anomalies associated with meningocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari Malformation: Reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects. *Neurosurgery* 1986;18:559-564.
18. Cortés-Medina JC, Guerrero-Rascón CA. Presentación clínica atípica de astrocitoma en un adulto. *Cir Cir* 2012;80:177-181.
19. Kamal SP, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983;58:183-187.
20. Levy WJ, Mason L, Hahn JF. Chiari Malformation presenting in adults: A surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* 1983;12:377-390.
21. Leder SB. Videofluoroscopic evaluation of aspiration with visual examination of the gag reflex and velar movement. *Dysphagia* 1997;12:21-23.
22. Daniels SK, Ballo LA, Mahoney MC, Foundas A. Clinical predictors of dysphagia and aspiration risk: Outcome measures in acute stroke patients. *Arch Phys Med Rehabil* 2000;81:1030-1033.
23. Guillamo JS, Monjour A, Taillandier L, Devaux B, et al. Brainstem gliomas in adults: prognostic factors and classification. *Brain* 2001;124:2528-2539.
24. Dyck PJ, Daube J, O'Brien P. Plasma exchange in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *N Engl J Med* 1986;314:461-465.
25. Seçil Y, Aydogdu I, Ertekin C. Peripheral facial palsy and dysfunction of the oropharynx. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:391-393.
26. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformation in adults: A new classification based on magnetic resonance imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991;28:639-645.
27. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995;37:214-218.
28. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 1997;86:40-47.
29. Cook IJ, Kahrilas PJ. AGA technical review on management of oropharyngeal dysphagia. *Gastroenterology* 1999;116:455-478.
30. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BKA, et al. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 2000;46:1384-1390.
31. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Kobayashi N. Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1993;33:845-850.
32. Blagodatsky MD, Larionov SN, Alexandrov YA, Velm AI. Surgical treatment of Chiari I malformations with or without syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* 1999;41:963-968.