

Hemiparálisis velopalatina idiopática

J. Fleta Zaragoza^a, A. Jiménez Vidal^a, S. Meavilla Olivares^a,
X. Alonso Curcá^a, J.L. Olivares López^a e I. Alfonso Collado^b

^aDepartamento de Pediatría. ^bServicio de Otorrinolaringología.
Hospital Clínico Universitario. Zaragoza. España.

La parálisis velopalatina idiopática es una entidad muy rara, tanto en niños como en adultos. Se describe la clínica de dos nuevos casos, definida por la aparición de disfagia para líquidos, rinolalia, ausencia de reflejo nauseoso e insuficiencia velopalatina del lado afecto. El plazo de remisión es el más corto observado de todos los casos publicados. Los 33 casos descritos en la literatura médica hasta este momento corresponden a 32 niños y adolescentes y un adulto. Esta parálisis sugiere etiología vírica, afecta sobre todo a la infancia y remite espontáneamente.

Palabras clave:

Parálisis del velo del paladar. Rinolalia. Disfagia. Parálisis del IX y X par craneal.

IDIOPATHIC SOFT PALATE HEMIPARALYSIS

Idiopathic soft palate paralysis is an infrequent clinical entity, both in children and adults. We describe the clinical manifestations in two new cases, manifested by fluid dysphagia, rhinolalia, absent gag reflex, and nasal escape of fluids. The remission period is the shortest observed in published cases. Thirty-three reports have been published in the literature to date, 32 in children and adolescents and one in an adult. This paralysis suggests a viral etiology, affects mainly children, and resolves spontaneously.

Key words:

Soft palate palsy. Rhinolalia. Dysphagia. IX and X cranial nerve palsy.

INTRODUCCIÓN

La parálisis del velo del paladar, de carácter transitorio y benigno, es una entidad muy rara. Presenta mayor incidencia en edades infantiles, la etiología es, probablemente, vírica, la clínica aparece de forma súbita y se manifiesta con rinolalia y disfagia para líquidos. El diagnóstico

se realiza por exclusión, especialmente mediante técnicas de imagen y la recuperación es espontánea en todos los casos¹. Se presenta el caso de 2 pacientes afectados de esta entidad y se revisan las características más sobresalientes de los casos descritos hasta este momento.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1

Niña de 12 años de edad que presenta disfagia, rinolalia y reflujo de líquidos por el orificio nasal izquierdo desde hace 3 días. No tiene antecedentes de proceso infeccioso ni fiebre y está bien vacunada. A exploración se constata ausencia de reflejo nauseoso, hipofunción del velo del paladar izquierdo y desviación de la úvula hacia la derecha. El examen otorrinolaringológico y neurológico confirman la afectación de los pares craneales IX o X. El resto de la exploración era normal.

El hemograma, estudio bioquímico y enzimas musculares eran normales. Velocidad de sedimentación 10 y proteína C reactiva negativa. No se detectaron anticuerpos específicos contra virus neurotrópicos: herpes, citomegalovirus, Epstein-Barr, varicela-zóster, ni contra *Chlamydia*, *Borrelia* y *Mycoplasma*. El esofagograma era normal. La rinolaringoscopia detectó una hemiparálisis velopalatina izquierda. Las radiografías de tórax y *cavum*, así como la resonancia magnética (RM) cerebral, eran normales. La paciente evolucionó satisfactoriamente, desapareciendo la clínica en el plazo de 5 días.

Caso 2

Niño de 7 años de edad que ingresa por presentar rinolalia, disfagia y reflujo por el orificio nasal derecho del agua ingerida por la boca, desde hace 24 h. El cuadro es de instauración brusca y no ha estado precedido de sintomatología infecciosa ni fiebre. El paciente está debida-

Correspondencia: Dr. J. Fleta Zaragoza.
Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario.
Avda. San Juan Bosco, 15. 50009 Zaragoza. España.
Correo electrónico: jfleta@unizar.es

Recibido en marzo de 2006.
Aceptado para su publicación en agosto de 2006.

mente vacunado. A la exploración se detecta ausencia del reflejo nauseoso, insuficiencia velopalatina derecha, así como desviación de la úvula hacia la izquierda. El examen otorrinolaringológico y neurológico confirman la afectación de los pares craneales IX o X. El resto de la exploración era normal.

El hemograma, estudio bioquímico y enzimas musculares eran normales. Velocidad de sedimentación 7 y proteína C reactiva negativa. Las serologías para virus neurotrópicos: herpes, citomegalovirus, Epstein-Barr, varicela-zóster y para *Chlamydia*, *Borrelia* y *Mycoplasma* eran negativas. Fondo de ojo y radiografía de tórax normales. La rinolaringoscopia evidenció una hemiparálisis velopalatina derecha y escasa movilidad de la cuerda vocal del mismo lado. La RM cerebral no detectó nada patológico. El paciente experimentó mejoría clínica espontáneamente desapareciendo la sintomatología tras 5 días de evolución.

DISCUSIÓN

La afectación aguda de los pares craneales es un motivo relativamente frecuente de consulta en los servicios de urgencias hospitalarias. La más frecuente es la parálisis facial periférica, seguida de la afectación de los nervios oculomotores, especialmente del VI par craneal. También se han descrito, aunque con menor frecuencia, lesiones aisladas, agudas y transitorias del nervio trigémino, recurrente laríngeo e hipogloso.

La parálisis velopalatina idiopática, generalmente unilateral, es una entidad muy poco frecuente en pediatría y en la edad adulta. Hasta esta fecha se han publicado 33 casos, incluyendo los nuestros, desde que fue descrita en 1976 por Edin et al¹, casi todos ellos en pacientes en edad infantil, de 5 a 15 años de edad. Es de instauración brusca, aunque en algunas ocasiones existe el anteceden-

te inmediato del padecimiento de un cuadro agudo respiratorio o digestivo²⁻⁴.

De los 33 casos publicados, 22 (66,6%) corresponden a varones y 11 (33,3%) a mujeres y todos ellos han sido descritos en pacientes infantiles o adolescentes, excepto en un caso de 42 años de edad⁵. No ha sido descrito ningún caso en pacientes menores de 2 años. El lado más frecuentemente afectado es el izquierdo, con 17 casos (51,5%) y sólo existe un caso de afectación bilateral⁵. Se ha constatado la existencia de una infección previa en 10 casos (30,3%) y se ha logrado demostrar la existencia serológica positiva frente a virus en 4 pacientes. La recuperación completa se ha llevado a cabo en 29 casos (87,8%) y parcial en 4 casos (12,1%). En la tabla 1 se muestran algunas de las características de los casos publicados.

La etiología es desconocida aunque se sospecha el posible efecto de un virus, por la similitud con la parálisis de Bell y otras mononeuropatías craneales transitorias, como han puesto de manifiesto algunos autores que encontraron aumento de los títulos de las inmunoglobulinas específicas para herpes simple, rubéola y Coxsackie A9^{3,5-7}. La lesión podría producirse a través de una invasión directa del virus, por mecanismo inmunológico o inflamatorio diferido.

La motilidad del velo del paladar es compleja e implica a varios músculos, innervados, a su vez, por tres pares craneales distintos. El tensor del velo del paladar es innervado por la rama motora del nervio trigémino; el resto, elevador del velo del paladar, palatofaríngeo y palatogloso, son innervados por el glossofaríngeo y vago. Estos 2 nervios mantienen una íntima relación anatómica y funcional. El nervio glossofaríngeo (IX par) tiene escasa importancia motora por lo que el nervio que se afecta con

TABLA 1. Parálisis idiopática del velo del paladar. Características epidemiológicas y clínicas (n = 33)

Autor	Nº de casos	Sexo (V/M)	Edad (años)	Infección previa	Lado afectado (I/D)	Evidencia de infección	Recuperación
Edin et al (1976)	3	3/0	7-12	0	2/1	0	1-3 meses
Sullivan y Carlson (1976)	1	0/1	5	0	0/1	Virus herpes simple	3 meses
Nussey (1977)	1	1/0	12	0	0/1	Coxsackie A9	1 mes
Auberge et al (1979)	13	12/1	5-15	6	7/6	Virus rubéola	7 días-3 meses
Roberton y Mellor (1982)	2	2/0	6-9	1	1/1	0	2-6 semanas
Crovetto et al (1988)	1	1/0	12	0	1/0	0	3 semanas
Izzat y Sharma (1992)	1	0/1	42	1	Bilateral	Virus varicela-zóster	3 semanas
Cuvellier et al (1998)	3	1/2	2-6	1	1/2	0	3-4 semanas
Mon y Nakamura (2000)	1	1/0	18	0	0/1	0	3 semanas
Villarejo et al (2003)	1	0/1	12	1	0/1	0	3 semanas
González et al (2003)	1	0/1	5	0	0/1	0	10 días
Jary et al (2004)	2	0/2	10-11	0	2/0	0	6-12 meses
Alp et al (2005)	1	0/1	5	0	1/0	0	45 días
Fleta et al (2005)	2	1/1	7-12	0	1/1	0	5 días

V/M: varón/mujer; I/D: izquierdo/derecho.

más frecuencia en estos casos es el vago (X par), en concreto, sus ramas motoras que se dirigen al velo del paladar desde el plexo faríngeo⁸.

La clínica de nuestros pacientes es superponible con la mostrada por la mayoría de los casos publicados en edad pediátrica: inicio brusco, rinolalia y reflujo nasal de líquidos ingeridos por la boca. La exploración muestra, a su vez, una parálisis unilateral del velo del paladar con disminución del reflejo nauseoso. Estas anomalías cursan con un buen estado general de los pacientes⁹⁻¹³.

El diagnóstico debe realizarse mediante exclusión. La RM permite visualizar la existencia de cualquier proceso expansivo de fosa posterior y tronco cerebral, así como detectar lesiones desmielinizantes, por lo que debe ser una prueba a realizar en todos los casos. Alguno de los casos de parálisis unilateral del velo del paladar se debe a lesiones del núcleo ambiguo o del trayecto de los nervios glossofaríngeo y vago, e incluso, a lesiones supranucleares contralaterales, concretamente en el haz corticobulbar, en el límite anterior del segmento superior de la corona radiada.

El proceso sólo requiere tratamiento sintomático ya que se ha constatado que el cuadro remite espontáneamente en el plazo de días, semanas o varios meses. Los casos observados por nosotros han sido los de más corta evolución de los publicados. Como conclusión, se puede afirmar, que la parálisis idiopática del velo del paladar es un cuadro transitorio de instauración brusca y benigno, de posible etiología virásica, que afecta, fundamentalmente, a niños y tiene una recuperación parcial o completa tras varios días o semanas de evolución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Edin M, Tegner H, Sveger T, Tjernström O. Isolated temporary pharyngeal paralysis in childhood. *Lancet*. 1976;1:1047-9.
2. Cuvellier JC, Cuisset JM, Nuyts JP, Vallée L. Acquired and Isolated Asymmetrical Palatal Palsy. *Neuropediatrics*. 1998;29:324-5.
3. Auberge G, Ponsot G, Gayraud P, Boygues D, Arthuis M. Les hemiparalysies velopalatines isolees et acquises. *Arch Franç Pédiatr*. 1979;36:283-6.
4. Robertson DM, Mellor DH. Asymmetrical palatal paresis in childhood: A transient cranial mononeuropathy? *Develop Med Child Neurol*. 1982;24:842-9.
5. Izzat M, Sharma PD. Isolated bilateral paralysis of the soft palate in an adult. *J Laryngol Otol*. 1992;106:839-40.
6. Sullivan JL, Carlson CB. Isolated temporary pharyngeal paralysis in childhood. *Lancet*. 1976;2:863.
7. Nussey AM. Paralysis of palate in a child. *BMJ*. 1977;2:165-6.
8. Villarejo-Galende A, Camacho-Salas A, Penas-Prado M, García-Ramos R, Mendoza MC, Simón de las Heras R, et al. Parálisis aislada unilateral del velo del paladar: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Neurol*. 2002;36:337-9.
9. González V, Costa JA, Guardia MT, Garrido R, Oineda M, Luaces C. Hemiparálisis velopalatina idiopática. *An Pediatr (Barc)*. 2003;59:595-8.
10. Mon Y, Nakamura N. Velopharyngeal palsy: A case report. *Rinsho Shinkeigaku*. 2000;40:364-6.
11. Crovetto MA, Aguirre JM, Municio A, Pérez-Rojo A, Saint-Gerons S. Idiopathic parálisis of the palate in childhood. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1988;26:241-3.
12. Jary A, Maillard L, Raffo E, Ducrocq X, Braun M, Vespignani H. Paralyse vélopalatine isolée aiguë réversible de l'enfant. *Rev Neurol (Paris)*. 2004;60:836-8.
13. Alp H, Tan H, Altunkaynak S, Orbak Z. Idiopathic unilateral paralysis of the palate in childhood. *Pediatr Neurol*. 2005;33:134-5.