

Hemiparálisis velopalatina idiopática

V. González Álvarez^a, J.A. Costa Orvay^a, M.T. Guardia Camí^a,
R. Garrido Romero^a, M. Pineda Marfá^b y C. Luaces Cubells^a

^aSección de Urgencias. Servicio de Pediatría. ^bServicio de Neurología. Unidad Integrada Hospital Sant Joan de Déu-Clínic. Universidad de Barcelona. España.

La hemiparálisis velopalatina idiopática es una entidad de etiología desconocida excepcional en pediatría; por ello, su diagnóstico exige un alto índice de sospecha. Se aporta un caso de disfunción brusca de los pares craneales inferiores (IX y X) en una paciente de 5 años de edad previamente asintomática. Esta paciente fue diagnosticada de hemiparálisis velopalatina idiopática tras valorar el curso clínico favorable y la normalidad de las exploraciones complementarias realizadas. Nuestro objetivo es comunicar nuestra experiencia en esta entidad a partir de este caso, así como aportar una revisión bibliográfica al respecto. Es importante sospechar esta patología en pacientes de edad comprendida entre los 5 y los 15 años que presentan una paresia brusca del IX y X pares craneales, sin ninguna otra sintomatología acompañante para racionalizar utensilios diagnósticos y terapéuticos. Se trata de un proceso cuyo tratamiento es sintomático. Su pronóstico es excelente, debido al alto porcentaje de remisión completa y la ausencia de recurrencias.

Palabras clave:

Hemiparálisis velopalatina idiopática. Paresia del IX y X pares craneales.

IDIOPATHIC PALATOPHARYNGEAL HEMIPARALYSIS

Idiopathic velopalatine palsy is a condition of unknown etiology and is rarely seen in childhood. Consequently, diagnosis requires a high degree of suspicion. We report a case of sudden onset dysfunction of the lower cranial pairs (IX and X) in a 5-year-old girl who was previously asymptomatic. The clinical course was favorable and the results of complementary investigations were normal and the patient was diagnosed with velopalatine palsy. Based on this case, we aim to report our experience of this condition and provide a review of the literature. This disease

should be suspected in patients aged between 5 and 15 years old who present a palsy of the IX and X cranial nerves of sudden onset and without any other symptoms in order to rationalize diagnostic and therapeutic tools. Treatment is based on support measures. The prognosis is excellent, with a high percentage of complete recovery and absence of recurrences.

Key words:

Idiopathic palatopharyngeal hemiparalysis. IX and X cranial nerve palsy.

INTRODUCCIÓN

La hemiparálisis velopalatina idiopática y adquirida es una entidad poco frecuente en pediatría.

La sintomatología clínica típica incluye rinolalia y disfagia para líquidos que se instaura, generalmente, de forma súbita. Destaca el buen estado general del paciente y la normalidad en toda la exploración neurológica salvo en las funciones dependientes del IX y X pares craneales.

Se presenta el caso de una paciente de 5 años de edad, con la sintomatología clínica descrita anteriormente, cuya evolución fue favorable con remisión completa del cuadro sin necesidad de ningún tratamiento específico.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Niña de 5 años y 9 meses de edad que acudió a urgencias por cuadro de instauración brusca de 12 h de evolución de rinolalia, disfagia y salida nasal de líquidos ingeridos con la deglución. No había presentado fiebre ni ninguna otra sintomatología acompañante. No refirió ingesta de fármacos o tóxicos ni traumatismo reciente. La vacunación se había aplicado correctamente (no había recibido ninguna dosis vacunal en las fechas previas. Como únicos antecedentes de interés destacan adenoidectomía

Correspondencia: Dr. C. Luaces Cubells.

Sección de Urgencias. Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu.
P: Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.
Correo electrónico: cluaces@hsjdbcn.org

Recibido en mayo de 2003.

Aceptado para su publicación en julio de 2003.

y colocación de drenajes transtimpánicos bilaterales hace 1 año, y trastorno gastrointestinal banal 1 semana.

En la exploración física llama la atención la ausencia del reflejo nauseoso y una úvula flácida, siendo el resto de la exploración neurológica y de los demás aparatos normal.

En el departamento de urgencias se realizó radiografía de tórax y análisis de sangre (hemograma, transaminasas, enzimas de citólisis (lactodeshidrogenasa [LDH] y creatinofosfoquinasa [CPK] con resultados normales, con posterioridad se realizó la determinación de anticuerpo antirreceptor de acetilcolina, serologías para *Chlamydia*, *Borrelia* y *Mycoplasma*), siendo el resultado de éstas negativo.

Con la impresión diagnóstica de afectación de pares craneales inferiores se decidió ingresar a la paciente. Dada la dificultad para la alimentación oral se colocó sonda nasogástrica. Tras la valoración conjunta con el servicio de neurología, otorrinolaringología y pediatría se realizaron las siguientes exploraciones complementarias: resonancia magnética (RM) craneal, electromiografía (EMG), tomografía computarizada (TC) torácica y rinoscopia, que resultaron normales. Asimismo se realizó una laringoscopia indirecta en la que se evidencia una hemiparálisis velopalatina derecha y escasa movilidad de la cuerda vocal ipsolateral con estancamiento de saliva. Ante los datos clínicos y el resultado de los exámenes complementarios, se establece la hipótesis de hemiparálisis velopalatina idiopática.

La evolución clínica de la paciente es progresivamente favorable sin requerir ningún tratamiento específico, retirándose la sonda nasogástrica a los 8 días del ingreso.

A los 10 días desaparece la sintomatología, dándose de alta bajo la orientación diagnóstica de hemiparálisis parcial del IX y X pares craneales idiopática. Durante el período de observación no se observaron recurrencias clínicas.

DISCUSIÓN

La hemiparálisis velopalatina idiopática aislada y adquirida es una entidad poco frecuente en pediatría. Descrita

por primera vez en la literatura médica en 1976¹, se trata de un proceso que afecta principalmente a pacientes que se encuentran en el grupo de edad comprendido entre los 5 y 15 años (sin predominio por una determinada dentro de este margen²) y cuyo diagnóstico se basa en la exclusión de otras enfermedades. Se ha observado un claro predominio en el sexo masculino (tabla 1), sin que exista una causa conocida que lo justifique. Como antecedente previo puede existir un cuadro infeccioso banal (gastroenteritis, infección respiratoria de vías altas). En nuestro caso existía un antecedente de gastroenteritis aguda durante la semana previa al inicio de los síntomas. Para invocar el origen idiopático no deben existir antecedentes de traumatismos ni de ingesta de fármacos o tóxicos.

Al igual que en la parálisis de Bell (VII par craneal) el proceso patogénico se fundamenta en una neuritis que, en este caso, ocasiona paresia unilateral súbita del IX y X pares craneales, neuritis que podría ser el resultado de la afectación producida directamente por una infección local viral o por el daño acontecido en el nervio por una respuesta inmunológica o inflamatoria. En la parálisis de Bell algunos estudios han establecido una asociación de la entidad con infecciones virales, especialmente con virus de la familia herpes. En la hemiparálisis velopalatina idiopática también existe una creencia generalizada de que se trata de una enfermedad de etiología viral, aunque esto es muy controvertido. Así, tanto en la serie de 3 casos publicada por Edin et al¹ en la que se realizaron serologías (específicas para Coxsackie, ECHO, virus de la parotiditis, herpes simple y varicela-zóster, e influenza virus A y B) y cultivos (celulares y en medios habituales), como en las series de Robertson y Mellor³ (en la que se llevaron a cabo en 2 casos determinaciones serológicas específicas para virus de la parotiditis, herpes simple y varicela-zóster, e influenza virus A y B, parainfluenza, adenovirus, virus respiratorio sincitial [VRS], citomegalovirus y *Mycoplasma*) y en las series publicadas por Cuvellier et al⁴ (en la que se realizaron en 2 de los 3 casos publicados numerosas serologías específicas para virus), los resulta-

TABLA 1. Resumen de hallazgos en las series descritas

Autor	Número de casos	Sexo masculino	Cuadro infeccioso previo	Debilidad del paladar blando	Debilidad de la musculatura faríngea	Positividad de estudios serológicos	Normalización clínica	TC o RM craneal normal
Edin et al ¹	3	3	0	3	3	0	3	NR
Aubergé et al ²	13	12	6	13	11	1	5	NR
Sullivan y Carlson ⁵	1	0	0	1	0	1	1	NR
Nussey ⁶	1	1	0	1	0	1	1	NR
Robertson y Mellor ³	2	2	1	2	0	0	2	NR
Cuvellier et al ⁴	3	2	1	3	3	0	3	3
Caso presentado	1	0	1	1	1	0	1	1
Total	24	20	9	24	18	3	16	4

NR: no realizado; TC: tomografía computarizada; RM: resonancia magnética.

TABLA 2. Diagnóstico diferencial de la parálisis velopalatina adquirida

<p><i>Adenoidectomía reciente</i>: principal causa de parálisis velopalatina transitoria⁷</p> <p><i>Causa traumática</i>: traumatismo craneoencefálico⁸</p> <p><i>Causa tumoral</i>: tumores de fosa posterior y del tronco del encéfalo, tumores de la nasofaringe, masas mediastínicas, leucemia, etc.</p> <p><i>Causa vascular</i>: accidente vascular cerebral, aneurismas de la carótida interna⁹, etc.</p> <p><i>Causa infecciosa</i>: infección por virus neurotrópicos (herpes simple, herpes zóster), <i>Borrelia</i>, <i>Mycoplasma</i>, <i>Chlamydia</i>, difteria, botulismo, etc.</p> <p><i>Enfermedades neuromusculares</i>¹⁰: distrofia muscular, miastenia grave, Miller-Fisher, Guillain Barré, Arnold-Chiari, esclerosis múltiple, encefalitis de tronco de encéfalo, encefalopatía metabólica, neurofibromatosis¹¹, etc.</p> <p><i>Enfermedades reumatólogicas con afectación muscular</i></p>
--

dos han sido negativos. Por el contrario, en el caso publicado por Sullivan y Carlson⁵ se demostró un aumento de los títulos de las inmunoglobulinas específicas para herpes simple, en 1 de los 5 casos descritos por Auberge et al² se evidenció un aumento de los títulos de las inmunoglobulinas específicas para rubéola, y en el caso de Nussey⁶ (crecimiento de Cocksackie A9 en cultivo) se ha podido establecer una infección viral coexistente con la hemiparálisis velopalatina idiopática. En la tabla 1 se resumen los principales hallazgos en los casos publicados.

Es posible que, con la aplicación de nuevas técnicas de amplificación molecular a la microbiología clínica, pueda determinarse con mayor fiabilidad la asociación entre esta entidad y las infecciones virales.

Como datos comunes a todos los casos descritos destaca un cuadro clínico de inicio brusco, con rinolalia, disfagia y reflujo nasal de líquidos. En la exploración destaca el buen estado general, con parálisis unilateral del velo del paladar y disminución del reflejo nauseoso, siendo el resto de la exploración neurológica normal. En los casos revisados no hay antecedentes familiares relacionados con esta entidad.

Puesto que se trata de una entidad infrecuente y con un diagnóstico diferencial amplio (tabla 2), pueden sugerirse numerosas exploraciones complementarias en función de los datos de la anamnesis y de los hallazgos de la exploración física (tabla 3). Los estudios de neuroimagen (sobre todo la RM) de la región craneal constituyen la principal exploración complementaria, puesto que permiten descartar la presencia de un proceso expansivo de fosa posterior y del tronco cerebral, así como lesiones desmielinizantes.

La evolución clínica suele ser favorable y se consigue la recuperación completa espontánea entre la primera semana y los 3 meses, aunque pueden persistir déficits parciales². No se han descrito recurrencias.

TABLA 3. Exploraciones complementarias facultativas

<p>Análisis de sangre: hemograma, PCR, VSG, complemento, ANA, GOT, GPT, enzimas musculares</p> <p>Radiografía de tórax, TC torácica</p> <p>Serologías infecciosas: <i>Borrelia</i>, <i>Mycoplasma</i>, <i>Chlamydia</i>, virus varicela-zóster, poliomielitis, rubéola, parotiditis, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, etc.</p> <p>Estudio de LCR: bioquímica, serologías</p> <p>Fondo de ojo</p> <p>Test de tensilon</p> <p>Electromiograma</p> <p>Electroencefalograma</p> <p>TC/RM craneal</p>

PCR: proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular; ANA: anticuerpos antinucleares; GOT: transaminasa glutamicoxalacética; GPT: transaminasa glutamicopirúvica; TC: tomografía computarizada; LCR: líquido cefalorraquídeo; RM: resonancia magnética.

En cuanto al tratamiento es evidentemente sintomático, y no requieren ninguna terapia específica. El empleo de corticoides es controvertido. No existe suficiente experiencia práctica como para aconsejar o desaprobado su utilización. Si se tiene en cuenta la tendencia actual en el tratamiento de otras neuritis de pares craneales, principalmente la parálisis idiopática del VII par craneal, su uso no estaría justificado. No existen datos respecto del tratamiento con aciclovir.

En conclusión, ante un paciente de 5 a 15 años de edad con paresia brusca del IX y X pares craneales sin ningún otro síntoma acompañante, debe valorarse la posibilidad de esta rara entidad como una de las posibles causas. Por esta razón, algunos autores⁴ plantean la posibilidad, ante un paciente con todos los criterios antes expuestos, de diferir la realización de pruebas complementarias en espera de la evolución clínica. Aunque nosotros sugerimos mayor cautela para tomar esta actitud.

BIBLIOGRAFÍA

- Edin M, Tegner H, Syeger T, Tjernstrom O. Isolated temporary pharyngeal paralysis in childhood. *Lancet* 1976;1:1047-49.
- Aubergé G, Ponsot G, Gayraud P, Boygues D, Arthuis M. Les hemiparalysies velopalatines isolees et acquises. *Arch Franç Pédiatr* 1979;36:283-6.
- Robertson DM, Mellor DH. Asymmetrical palatal paresis in childhood: A transient cranial mononeuropathy? *Develop Med Child Neurol* 1982;24:842-9.
- Cuvellier JC, Cuisset JM, Nuyts JP, Vallee L. Acquired and isolated asymmetrical palatal palsy. *Neuropediatrics* 1998;29:324-5.
- Sullivan JL, Carlson CB. Isolated temporary pharyngeal paralysis in childhood. *Lancet* 1976;2:863.
- Nussey AM. Paralysis of palate in a child. *Br Med J* 1977;2: 165-6.

7. De Broucker T, Lacombe H, Dazinger N, Baril P, Sangla S. Unilateral paralysis of the lower cranial nerves caused by lesion of the internal carotid artery. *Rev Neurol* 1994;12:850-3.
8. Fagan JE, McArthur RG, Machida H, Hindle W, Wesenberg R. Palatopharyngeal incompetence in association with esophageal dysmotility, acquired glucocorticoid deficiency, and deficient tear production. *Clin Invest Med* 1987;4:345-9.
9. Hirschberg J. Pediatric otolaryngological relations of velopharyngeal insufficiency. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1983;2:199-212.
10. Pollack MA, Shprintzen RJ. Velopharyngeal insufficiency in neurofibromatosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1981;3:257-62.
11. Wani MA, Tandon PN, Banerji AK, Bhatia R. Collect-Sicard syndrome resulting from closed head injury: Case report. *J trauma* 1991;10:1437-9.