

Cartas al Editor

Utilidad de la miotomía quirúrgica en la disfagia por distrofia oculofaríngea

Palabras clave: Distrofia oculofaríngea. Miotomía del cricofaríngeo. Disfagia.

DOI: 10.17235/reed.2016.4266/2016

Sr. Editor:

La distrofia muscular oculofaríngea (DMOF) es una infrecuente miopatía hereditaria que afecta, fundamentalmente, los elevadores de los párpados y constrictores de la faringe, pudiendo ocasionar disfagia severa. Esta puede ser tratada eficazmente mediante miotomía quirúrgica del cricofaríngeo, como ocurrió en el caso que presentamos.

Caso clínico

Varón de 69 años con disfagia a sólidos y líquidos, febrícula, secreciones respiratorias, adelgazamiento, ptosis palpebral bilateral y disfonía. La tomografía computarizada (TC) evidenció neumonía aspirativa. Tras descartar focalidad neurológica, el electromiograma reveló patrón miopático con actividad aguda en reposo.

La endoscopia digestiva no pudo alcanzar el esófago. La videofluoroscopia constató adecuada propulsión lingual, epiglottis elevada y vestíbulo laríngeo abierto (aspiración perdeglutoria), abolición de la dinámica faríngea por inactividad de los constrictores, ausencia de apertura del esfínter esofágico superior (EES) ante los intentos deglutorios y retención de contraste en

valléculas y senos piriformes (aspiración posdeglutoria). En la manometría, el EES mostró tono en reposo normal, picos presivos máximos de 230 mmHg y buena coordinación faringoesfinteriana. En cuerpo esofágico se observó trastorno tipo “motilidad ineficaz”.

Ante estudio genético compatible con DMOF y deterioro del paciente, se decidió gastrostomía para optimización nutricional y, posteriormente, sección quirúrgica del cricofaríngeo (Fig. 1). Alta hospitalaria al séptimo día, con ingesta oral sin recaídas respiratorias tras cinco meses.

Discusión

La DMOF plantea un reto diagnóstico y de manejo terapéutico frente a otras causas más frecuentes de disfagia orofaríngea (1). La alteración del gen PABPN1 (también denominado PABP2) en el cromosoma 14 (Cr14q11.2-q13) confirma el diagnóstico (2).

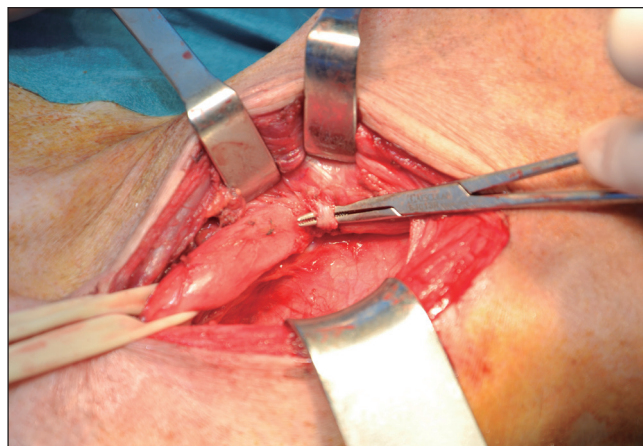


Fig. 1. Inicio de la miotomía, con sección del músculo cricofaríngeo (señalado con la pinza), mediante cervicotomía oblicua lateral izquierda. Esófago cervical disecado (traccionado mediante penrose, en su extremo caudal).

En ausencia de tratamiento curativo, el abordaje multidisciplinar pretende mejorar la calidad de vida y reducir las complicaciones. Estudios funcionales, especialmente la videofluoroscopia, permiten individualizar el tratamiento más apropiado para la disfagia (1): medidas conductuales (1), inyección de toxina botulínica (4), dilatación (4), miotomía endoscópica del EES o miotomía quirúrgica; esta última se ha mostrado eficaz en pacientes con DMOF (3-5).

M.^a Asunción Acosta Mérida¹, Joaquín Marchena Gómez¹
y Josefa M.^a Afonso Déniz²

*Servicios de ¹Cirugía General y Aparato Digestivo,
y ²Medicina Interna. Hospital Universitario
de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas*

Bibliografía

1. Clavé P, Terré R, De Kraa M, et al. Approaching oropharyngeal dysphagia. *Rev Esp Enferm Dig* 2004;96:119-31. DOI: 10.4321/S1130-01082004000200005
2. Brais B, Bouchard JP, Xie YG, et al. Short GCG expansions in the PAB2 gene cause oculopharyngeal muscular dystrophy. *Nat Genet* 1998;18:164-7. DOI: 10.1038/ng0298-164
3. Gómez-Torres A, Abrante-Jiménez A, Rivas-Infante E, et al. Miotomía del cricofaríngeo en el tratamiento de la distrofia muscular oculofaríngea. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2012;63:465-9. DOI: 10.1016/j.otorri.2012.06.003
4. Kos MP, David EF, Klinkenberg-Knol EC, et al. Long-term results of external upper esophageal sphincter myotomy for oropharyngeal dysphagia. *Dysphagia* 2010;25:169-76. DOI: 10.1007/s00455-009-9236-x
5. Coiffier L, Périé S, Laforêt P, et al. Long-term results of cricopharyngeal myotomy in oculopharyngeal muscular dystrophy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;135:218-22. DOI: 10.1016/j.otohns.2006.03.015