



Síndrome cardiovocal (síndrome de Ortner) en un paciente de 16 meses de edad, secundario a un conducto arterioso permeable

Renata Elizondo-Azuela¹
Alfredo Vizcaíno-Alarcón²

¹ Otorrinolaringóloga, práctica privada.

² Cardiólogo, Hospital Infantil de México Federico Gómez.

RESUMEN

El síndrome de Ortner o cardiovocal (SCV) se caracteriza por paresia de la cuerda vocal izquierda (PCVI), causada por una enfermedad cardiovascular. El conducto arterioso permeable (PCA) se origina de la persistencia de un conducto que en la vida fetal conecta la aorta con la arteria pulmonar y debe cerrarse normalmente durante la primera semana de vida. Se comunica el caso de un lactante de 16 meses de edad con conducto arterioso permeable, con tratamiento médico desde los cuatro meses de edad con digoxina, furosemida y espironolactona, bajo control con ecocardiograma doppler, y en espera del tratamiento definitivo (cateterismo o toracotomía). Al mejorar en términos hemodinámicos se disminuyeron los diuréticos y a las tres semanas tuvo disfonía lentamente progresiva. A las cinco semanas se le realizó laringoscopia directa, observando paresia de la cuerda vocal izquierda. El eco doppler indicó aumento del flujo y ensanchamiento del conducto arterioso permeable, por lo que se regresó al tratamiento con diuréticos; la disfonía desapareció a los 15 días. El paciente se programó para toracotomía, ligadura y corte del conducto arterioso permeable. El síndrome cardiovocal tiene baja prevalencia en adultos con enfermedades cardiovasculares y es aún más raro en población infantil; sin embargo, debe considerarse en los diagnósticos diferenciales en pacientes con paresia del nervio recurrente laríngeo izquierdo y obliga al especialista a hacer un diagnóstico integral del paciente.

Palabras clave: paresia de la cuerda vocal izquierda, nervio recurrente laríngeo izquierdo, conducto arterioso permeable, síndrome de Ortner, síndrome cardiovocal.

Cardio-vocal syndrome (Ortner's syndrome) in a 16-month-old patient, secondary to a patent ductus arteriosus

ABSTRACT

Ortner's syndrome or cardiovocal (CVS) is characterized by the paralysis of the left vocal cord, caused by a cardiovascular disease. The patent ductus arteriosus (PDA) is caused by the persistence of a blood vessel that in the fetal stage connects two major arteries, the aorta with the pulmonary artery; this should close during the first week of life. The case of a 16-month infant, with a large PDA and medical treatment

Recibido: 22 de enero 2015

Aceptado: 30 de abril 2015

Correspondencia: Dra. Renata Elizondo Azuela
Centro Médico Coyoacán
Avenida de las Bombas 128, 1^{er} piso
Consultorio 103^a
14308 México, DF
draelizondoazuela@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Elizondo-Azuela R, Vizcaíno-Alarcón A. Síndrome cardiovocal (síndrome de Ortner) en un paciente de 16 meses de edad, secundario a un conducto arterioso permeable. An Orl Mex 2015;60:200-206.



since four months of age, with digoxin, furosemide and espironolactone, controlled with biplane ECHO doppler, while definite treatment was considered PDA occlusion by catheterization or thoracotomy is presented. While an improvement occurred haemodynamically, diuretics were decreased, in three weeks' time the patient developed progressive dysphonia. In five weeks' time, a direct laryngoscopy was performed, showing left vocal cord paresis. Doppler's ECHO indicated an increase in flow and widening of the PDA, diuretic treatment was restarted and dysphonia disappeared in 15 days. At thoracotomy closure of the PDA was accomplished without complications. Cardiovascular syndrome has low prevalence in adults with cardiovascular diseases, and is even less frequent in infant population; nonetheless it should be in the patient's differential diagnosis of left laryngeal recurrent nerve paralysis (LLRNP). Hence the specialist should perform an integral patient's evaluation.

Key words: paralysis of the left vocal cord, left laryngeal recurrent nerve paralysis, patent ductus arteriosus, Ortner's syndrome, cardiovocal syndrome.

ANTECEDENTES

Ortner describió por primera vez, en 1897, una entidad poco frecuente, caracterizada por disfonía secundaria a la paresia de la cuerda vocal izquierda, causada por la dilatación de la aurícula izquierda con estenosis mitral en adultos. El término síndrome cardiovocal lo aplicaron Stocker y Enerline en 1958.¹ Desde entonces, varios autores han descrito esta afección en pacientes que cursan con diversas enfermedades cardiovasculares y que tienen en común la dilatación de la arteria pulmonar y sus ramas.¹⁻⁵

Embriología y anatomía

El nervio vago (X par craneal) se forma en la quinta semana del desarrollo embrionario; de su división se crea el nervio recurrente laríngeo en la sexta semana. Esta rama del nervio vago está asociada con el sexto arco braquial de la faringe embrionaria y pasa directamente a la tráquea para ir en búsqueda de la laringe, de manera ascendente. La división del nervio

vago está en una posición caudal con respecto a los arcos aórticos. Con el desarrollo embrionario y las sucesivas elongaciones del cuello, la laringe y la tráquea se desplazan en sentido craneal, mientras que el arco aórtico y los elementos nerviosos vecinos (nervio vago y su rama recurrente laríngea) permanecen en el tórax. Por ello, el curso del nervio recurrente laríngeo es determinado por el desarrollo y movimientos de las arterias con las que se relaciona.⁶

El nervio recurrente laríngeo, parte del tronco principal de la porción cervical del nervio vago, del lado derecho, se incurva y asciende a nivel de la arteria subclavia. Del lado izquierdo, se incurva medialmente en el borde inferior del arco aórtico, emitiendo el nervio laríngeo recurrente izquierdo. Este último forma un asa alrededor del ligamento arterioso (vestigio del conducto arterioso o alrededor del conducto arterioso si persiste) y se dirige cranealmente por el cuello, en un surco entre la tráquea y el esófago, hasta llegar a la laringe e inervar la cuerda vocal izquierda.^{7,8}

En la vida fetal, el conducto arterioso permeable conecta la aorta con la arteria pulmonar. La función del conducto arterioso es transportar sangre con bajo contenido de oxígeno desde la arteria pulmonar hacia la aorta, y de ahí a la placenta, que cumple la función de oxigenar la sangre.

En el nacimiento y en condiciones normales se produce el cierre de este conducto durante la primera semana de vida del recién nacido de término y algo más tarde en el prematuro.

Si persiste permeable, constituye una anomalía cardiovascular frecuente, particularmente en ciudades con alturas considerables respecto al nivel del mar, como la Ciudad de México. Corresponde a cerca de 10% de las cardiopatías congénitas.⁹

El conducto arterioso permeable se inserta en la aorta torácica proximal, entre 2 y 10 mm por debajo del origen aórtico de la arteria subclavia izquierda. De la aorta se dirige centralmente hacia el origen de la rama izquierda de la arteria pulmonar, ya sea con un curso directo o angulándose superiormente y acercándose a la cara inferior del arco aórtico distal. Por lo general, mide de 5 a 10 mm de longitud y de 1 a 1.5 mm de diámetro; puede ser cónico, con una boca aórtica amplia y boca pulmonar estrecha; puede ser tubular y también muy corto y ancho, tipo "ventana" (Figuras 1 y 2).

Estos datos anatómicos son relevantes al considerar la relación del conducto arterioso permeable con el nervio recurrente laríngeo izquierdo como causante de paresia de la cuerda vocal izquierda, antes y durante la manipulación del cierre quirúrgico por ligadura o sección del conducto arterioso permeable, lo que da lugar a parálisis transitoria o permanente en 1 a 4% de los casos posoperados.⁹

El mecanismo exacto de la disfonía en pacientes con enfermedades cardiovasculares no se

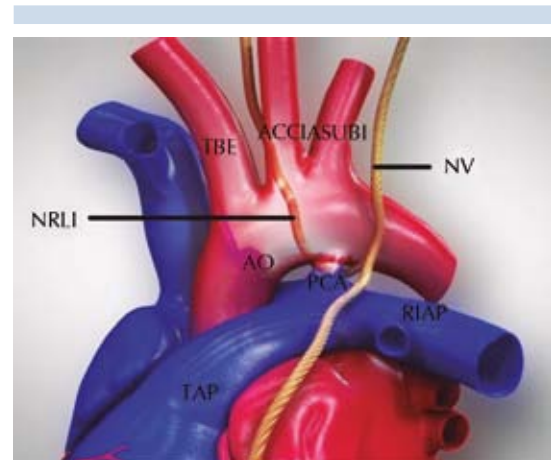


Figura 1. Reconstrucción anatómica de la relación entre el curso del nervio recurrente laríngeo izquierdo (NRLI) y el conducto arterioso persistente (PCA). AO: aorta; TAP: tronco de la arteria pulmonar; RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar; TBE: tronco braquiocéfálico; ACCI: arteria carótida común izquierda; ASUBI: arteria subclavia izquierda; NV: nervio vago.

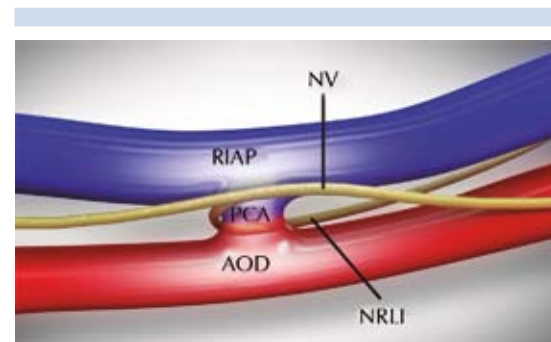


Figura 2. Reconstrucción anatómica que muestra el asa formada por el nervio recurrente laríngeo izquierdo (NRLI) alrededor del conducto arterioso permeable (PCA). RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar; AOD: aorta descendente; NV: nervio vago.

conoce del todo; el nervio laríngeo recurrente izquierdo es vulnerable a ser lesionado, debido a su longitud y la relación con varias estructuras del cuello y del tórax.¹⁰



Ortner creía que el nervio era comprimido por la hipertrofia de la aurícula izquierda y el arco de la aorta. Fetternofl y Norris, en 1911, realizaron un cuidadoso estudio de las relaciones anatómicas del nervio laríngeo recurrente, en autopsias de pacientes adultos, y concluyeron que la compresión del nervio puede ocurrir en una ventana o triángulo de 4 mm, formado por la arteria pulmonar, la aorta y el ligamento arterioso.^{1,10,11}

Brezina, en 1959, hizo hincapié en que el síndrome de Ortner o cardiovocal es muy raro en población pediátrica. Observó sólo un caso en 10,000 niños con cardiopatía, y explicó que ello podría deberse a que la hipertensión pulmonar es poco frecuente en esta población.¹¹

CASO CLÍNICO

Paciente masculino sin antecedentes patológicos perinatales, a término, obtenido por cesárea por doble circular de cordón, Apgar 9/9. A los cuatro meses se valoró por el cardiólogo pediatra, que lo encontró asintomático, con soplo cardíaco continuo GIII de VI en el foco pulmonar, en el segundo espacio intercostal izquierdo, y un segundo tono intenso. Los campos pulmonares estaban normales; los pulsos presentes en las cuatro extremidades y aumentados de amplitud.

El electrocardiograma ritmo sinusal, en el eje frontal indicó datos de hipertrofia ventricular izquierda. En el ecocardiograma bidimensional con doppler color (ecobi) se encontró un conducto arterioso de 4 mm de diámetro, de forma irregular (Figura 3).

La radiografía de tórax mostró cardiomegalia moderada a expensas del ventrículo izquierdo, aorta ascendente prominente y aumento de la vascularidad pulmonar (Figura 4).

Se inició tratamiento anticongestivo con digoxina, furosemida y espironolactona, y de-



Figura 3. A. Ecocardiograma biplanar en corte supraesternal. Se observa el conducto arterioso amplio (PCA), el arco aórtico (AO), el tronco de la arteria pulmonar (TAP) y la rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP). **B.** Ecocardiograma con corte de cuatro cámaras. Crecimiento de la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo por el aumento del retorno venoso pulmonar causado por el corto circuito en el conducto arterioso permeable (PCA).

pendiendo de su evolución, se planeó cierre con un ocluser por cateterismo o tratamiento quirúrgico.

El paciente tuvo buena respuesta al tratamiento, por lo que a los 11 meses se retiraron digoxina y

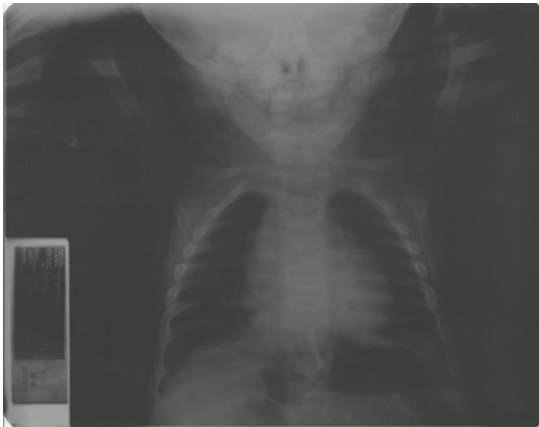


Figura 4. Radiografía posteroanterior de tórax.

furosemina y se ajustó la dosis de espironolactona. Sin embargo, a las tres semanas tuvo disfonía lentamente progresiva, sin otros síntomas; a las cinco semanas la laringoscopia directa evidenció estructuras laríngeas normales con paresia de la cuerda vocal izquierda en abducción parcial.

En ese momento, el ecocardiograma bidimensional con doppler color mostró aumento del flujo a través del conducto arterioso permeable, con ensanchamiento del mismo (Figura 3A), así como mayor aumento de la aurícula y del ventrículo izquierdo (Figura 3B), por lo que se decidió reinstalar las dosis iniciales de los diuréticos; quince días después desapareció la disfonía.

Se programó al paciente para toracotomía y ligadura con sección del conducto arterioso, que se realizó con éxito y sin morbilidad posoperatoria.

DISCUSIÓN

En la bibliografía se afirma que el factor común en los casos reportados de síndrome de Ortner o cardiovocal no es la dilatación de la aurícula izquierda, como originalmente pensó Ortner,

sino la dilatación del tronco de la arteria pulmonar y de sus ramas, que puede ocurrir en una amplia gama de padecimientos cardiovasculares (Cuadro 1).¹²

El síndrome de Ortner o cardiovocal se reconoce raramente en población infantil, a pesar de la cardiopatía congénita, probablemente porque el nervio recurrente laríngeo tiene mayor tejido conectivo epineural, comparado con otros nervios del cuerpo humano (30-75%), lo que proporciona mayor resistencia al traumatismo; la tracción leve y crónica sobre el nervio recurrente laríngeo en estos padecimientos usualmente es bien compensada y, por tanto, asintomática, porque no se relata la disfonía temporal entre los vastos síntomas de la cardiopatía congénita. Muchos niños con insuficiencia cardíaca pueden tener un llanto débil y al visualizar las cuerdas vocales se podría encontrar paresia secundaria a compresión o tracción del nervio.^{12,13} Y a la inversa: la visualización de una paresia de la cuerda vocal izquierda sin síntomas cardiovasculares significativos podría ser evidencia de incremento de la presión de la arteria pulmonar.¹

La compresión o tracción del nervio recurrente laríngeo izquierdo pudo deberse a la reducción del espacio entre el conducto arterioso permeable y la arteria pulmonar; sin embargo, la mayor vulnerabilidad del nervio recurrente laríngeo puede obedecer a peculiaridades anatómicas, ya sea cardiovasculares o del curso y relación de este nervio en cada paciente.⁹

La dilatación de la aurícula izquierda, que recibe un retorno venoso pulmonar muy aumentado, puede contribuir a la compresión, como ocurre en casos de dilatación de la aurícula izquierda por valvulopatía mitral;¹² aunque, según otros autores,⁵ se debe más bien a la dilatación secundaria de la arteria pulmonar en la estenosis mitral con grave hipertensión arterial. Este concepto nos parece el correcto.



Cuadro 1. Condiciones clínicas asociadas con paresia del nervio recurrente laríngeo izquierdo

Congénitas Comunicación interauricular Comunicación interventricular Doble salida ventricular derecha Síndrome de Eisenmenger Conducto arterioso persistente Anormalidad de Ebstein Ventana aortopulmonar	Aneurisma de la aorta Aneurisma sacular Ateroesclerótica Pseudoaneurismas Disección Traumatismo Micótico
Alteraciones de la válvula mitral Estenosis de la válvula mitral Prolapso de la válvula mitral Regurgitación mitral	Iatrogénico Cierre del conducto arterioso Cirugía cardíaca Reparación de aneurismas de la aorta Cirugía torácica Trasplante cardíaco y pulmonar Desfibrilación Procedimiento de ablación en la fibrilación auricular
Enfermedades en el adulto Agrandamiento de la aurícula izquierda Aneurisma ventricular izquierdo Hipertensión pulmonar primaria o secundaria Aneurisma del conducto Embolia pulmonar Trombosis gigante auricular izquierda Tortuosidad de los grandes vasos Mixoma atrial	Misceláneos Causado por cuerpos extraños Fístula esófago-bronco-aórtico

En el caso que aquí comunicamos, la paresia de la cuerda vocal izquierda con el conducto arterioso permeable moderadamente grave apareció en un niño de 16 meses; la disfonía sobrevino al aumentar bruscamente el cortocircuito por el conducto arterioso y al crecer la aurícula izquierda, que aumentó la precarga que se controló con el diurético de asa.

CONCLUSIONES

La disfonía es común en la consulta externa del paciente adulto otorrinolaringológico. Cuando se realiza laringoscopia directa y se observa paresia de la cuerda vocal izquierda, deben considerarse causa padecimientos cardíacos, lo que obliga al especialista a realizar una valoración más amplia del paciente para que éste recupere la voz, antes de que el nervio se lesione permanentemente.

En contraste con el estridor laríngeo, la disfonía es un síntoma infrecuente en la infancia. A pesar de que el síndrome de Ortner o cardiovocal se ha

reportado a estas edades de manera excepcional, nuestro caso ilustra la relación estrecha entre los cambios hemodinámicos de un conducto arterioso permeable y la aparición-desaparición de la paresia de la cuerda vocal izquierda.

La escasa referencia del síndrome de Ortner o cardiovocal puede obedecer a que en la historia clínica pediátrica al síntoma de disfonía no se le da la debida importancia ante un cuadro claro de insuficiencia cardíaca; o bien, se atribuye a infecciones virales recurrentes.

Agradecimiento

A Juan Carlos Gilabert Martínez (gráficos por computadora), por las imágenes de las Figuras 1 y 2.

REFERENCIAS

1. Stocker HH, Enterline HT. Cardio-vocal syndrome: laryngeal paralysis in intrinsic heart disease. Am Heart J 1958;56:51-95.

2. Silva Z, Ladrón de Guevara B, Acosta V. Parálisis recurrencial izquierda secundaria a insuficiencia mitral periprotésica. *Rev Esp Cardiol* 2014;12:26.
3. Vijayalakshmi S, Adarsha H, Navisha M, Muhammad T. Ortner's syndrome: case series and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol* 2011;77:559-562.
4. Rodríguez C, García V. Parálisis recurrencial cardiocompresiva. *Cartas al director Ann Med Intern* 1992;9 63.
5. Sengupta A, Dubey SP, Chaudhuri D, Sinha AK, et al. Ortner's syndrome revisited. *J Laryngol Otol* 1998;112:377-379.
6. Baldoncini M, Ruiz RI, Baetti D, Ibarzabal J, et al. Relación entre el nervio laríngeo recurrente y la arteria tiroidea inferior: Estudio en fetos. *Revista Argentina de Anatomía Online* 2011;2:71-100.
7. Sinelnikov RD. *Atlas de Anatomía Humana*. 3ª Ed. URSS: Editorial Mir, 1986.
8. Mathai J, Swapna UP. Hoarseness- As a presenting feature of aortic arch aneurysm. *Indian J Otolaryngology Head Neck Surgery* 2006;58:309-310.
9. González L, Alarcón C, Saldías F, Seguel S, et al. Ductus arterioso persistente: descripción y resultados de 100 casos operados. *Revista Chilena de Cirugía* 2004;56:137-141.
10. Nakahira M, Nakatani N, Takeda T. Left vocal cord paralysis associated with long-standing patent ductus arteriosus. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:759-761.
11. Camishion MD, Gibbon JH, Pierucci L. Paralysis of the left recurrent laryngeal nerve secondary to mitral valvular disease. Report of two cases and literature review. *Ann Surgery* 1966;163:818-812.
12. Pozza-Salvatierra BL, Kimura-Fujikami K, Saravia-Rivera G, Gutiérrez-Quiroga R. Síndrome de Ortner (síndrome cardiovascular) secundario a aneurisma gigante del ducto arterioso en el adulto. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Anales de Radiología México* 2013;12:111-115.
13. Condon L, Katkov H, Singh A, Helseth H. Cardiovascular syndrome in infancy. *Pediatrics* 1985;76:22-25.