



Disponibile online all'indirizzo www.sciencedirect.com

SciVerse ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/itjm



IMMAGINI IN MEDICINA CLINICA

Sindrome di Ortner: un raro caso di disfonia

Ortner's syndrome: a rare case of cardiovocal hoarseness

Gelorma Belmonte^{a,*}, Paolo Leandri^a, Massimo Reta^a,
Paolo Emilio Orlandi^b, Andrea Ciorba^c, Claudia Aimoni^c,
Giovanni Scanelli^d, Roberto Nardi^a

^a *UO Medicina Interna, Ospedale Maggiore, AUSL di Bologna*

^b *UO Radiologia, Ospedale Maggiore, AUSL di Bologna*

^c *UO Audiologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara*

^d *UO Medicina Interna, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara*

Ricevuto il 26 settembre 2011; accettato il 7 novembre 2011
disponibile online il 13 marzo 2012

KEYWORDS

Ortner's syndrome;
Cardiovascular disease;
Hoarseness.

Summary

Introduction: Ortner's syndrome, also known as cardiovocal syndrome, is a rare clinical entity with hoarseness due to left recurrent laryngeal nerve (RLN) palsy owing to a cardiovascular disease. Norbert Ortner ascribed hoarseness of voice RLN palsy in patients with several mitral stenosis, postulating that an enlarged left atrium could be responsible for the recurrent laryngeal nerve palsy.

Case report: A 63-year-old man with a history of progressive hoarseness of voice developed since over three months. Flexible laryngoscopy revealed a fixed left vocal cord in the paramedian position. The chest enhanced axial computed tomography confirmed a large left ventricular aneurysm.

Conclusions: Hoarseness has significant public health implications. Patients suffer from social deprivation, depression and a poor quality of life. Several underlying conditions are associated with the cardiovocal syndrome, including iatrogenic, congenital, mitral valve disorders, aortic and ventricular aneurysms. Laryngoscopy is indicated for the assessment of hoarseness if symptoms fail to improve or resolve within three months, or at any time when the clinician suspects a serious underlying disorder.

© 2012 Elsevier Srl. All rights reserved.

* Corrispondenza: via D. Scarlatti 5 - 40141 Bologna.
E-mail: gelormabelmonte@yahoo.it (G. Belmonte).

Introduzione

La sindrome di Ortner, nota anche come sindrome cardiovascolare, è una patologia rara caratterizzata da disfonia causata da paralisi del nervo laringeo ricorrente di sinistra (Left Recurrent Laryngeal Nerve Palsy, LRLNP) secondaria a una malattia cardiovascolare [1,2].

Essa deve il suo nome a Norbert Ortner, che per primo la descrisse nel 1897 e i cui studi avevano documentato, in pazienti con stenosi mitralica, una compressione del nervo laringeo da parte dell'atrio di sinistra ingrandito, con conseguente paralisi del nervo laringeo omolaterale [3]. Altri autori successivamente hanno descritto casi in cui la paralisi del nervo laringeo in realtà sarebbe secondaria a una compressione del nervo fra l'aorta e l'arteria polmonare dilatata [4]. La sindrome di Ortner è pertanto caratterizzata da sintomi e segni clinici correlati a una sottesa malattia cardiovascolare, come, per esempio, lesioni dell'arco aortico.

Caso clinico

Paziente maschio di 63 anni, non fumatore, presentava disfonia da circa 2 mesi. Il paziente lamentava da qualche anno dispnea da sforzo conseguente a cardiopatia dilatativa postinfartuale (Classe NYHA I-II) e deficit ventilatorio di tipo restrittivo di grado moderato secondario a marcata cifoscoliosi; negli ultimi mesi la dispnea era peggiorata, insorgendo al minimo sforzo (Classe NYHA IV) ed era comparsa disfonia.

All'esame obiettivo il paziente non presentava linfonopatie latero-cervicali bilateralmente; l'auscultazione cardiaca risultava nella norma; gli emitoraci apparivano asimmetrici nella statica per una marcata scoliosi destro convessa. L'indagine fibrobroncoscopica documentava la paralisi della corda vocale di sinistra. L'elettrocardiogramma evidenziava ritmo sinusale e presenza di emblocco anteriore sinistro. L'ecocardiografia mostrava un quadro di cardiopatia

dilatativa postinfartuale a evoluzione aneurismatica con severa disfunzione ventricolare sinistra (FE 20%) e lieve insufficienza mitralica. Alla radiografia del torace si osservavano asimmetria dei campi polmonari in rapporto a marcata deviazione scoliotica del rachide dorsale e un'ombra cardiaca ingrandita con prevalenza delle sezioni cardiache di sinistra. L'indagine tomografica del torace con mezzo di contrasto (mdc) confermava la presenza di aneurisma del ventricolo sinistro e la marcata deformazione della gabbia toracica (figg. 1-3). La TC del collo con mdc documentava un quadro compatibile con la paralisi della corda vocale di sinistra; non si apprezzavano impegni adenopatici in sede

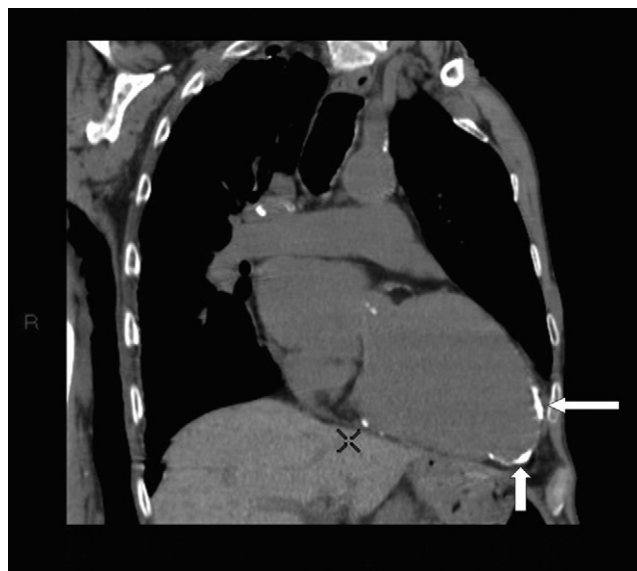


Figura 2 Ricostruzione coronale senza mdc obliqua con visualizzazione dell'aneurisma a pareti calcifiche dell'apice del ventricolo sinistro.

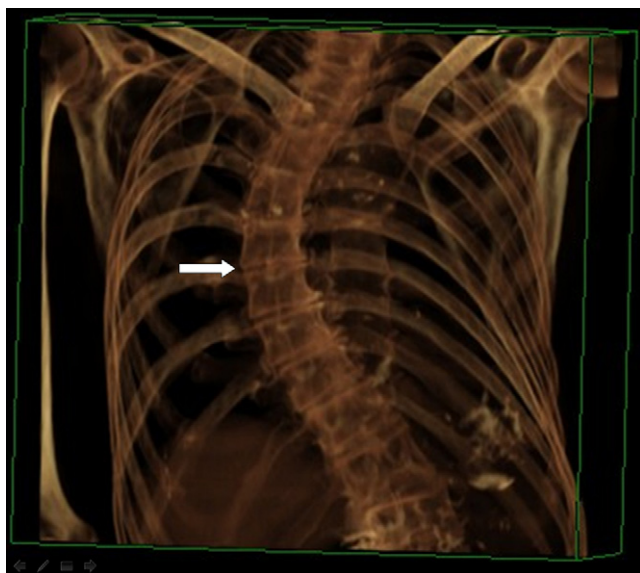


Figura 1 Ricostruzione tridimensionale: marcata cifoscoliosi destro convessa che determina un'asimmetria della gabbia toracica.



Figura 3 Ricostruzione con mdc in fase arteriosa: conferma dell'aneurisma del ventricolo sinistro a pareti calcifiche.

latero-cervicale bilateralmente, né patologiche impregnazioni di mdc a livello delle strutture di faringe e laringe.

È stato ottenuto il consenso informato da parte del paziente.

Discussione

I nervi laringei inferiori, detti "ricorrenti" a causa del loro decorso che abbraccia l'arco dell'aorta a sinistra e l'arteria succlavia a destra, sono i principali nervi deputati alla funzione fonatoria determinando la motilità delle corde vocali. Il nervo sinistro origina dal vago in corrispondenza del suo incrocio con l'arco dell'aorta attorno al quale decorre per ascendere nel collo; a livello mediastinico contrae rapporti con l'arteria polmonare (finestra aorto-polmonare), il pericardio, l'atrio sinistro, le vene polmonari e i linfonodi sottoaortici e poi procede verso l'alto, decorrendo contro la trachea e dirigendosi verso il suo sbocco in laringe.

Il primo caso di paralisi del nervo ricorrente associato a dilatazione dell'atrio sinistro fu descritto nel 1897 da Ortner, il quale ipotizzò che la paralisi del nervo ricorrente fosse secondaria alla compressione esercitata su di esso da parte dell'atrio ingrandito [3]; tuttavia, successivi studi autoptici depongono per una compressione del nervo ricorrente di sinistra esercitata dall'arteria polmonare dilatata nello spazio compreso fra l'aorta e il legamento arterioso [4].

La sindrome di Ortner è secondaria a diverse malattie cardiovascolari (tab. 1) e infatti sono stati descritti casi di LRLNP in pazienti con dilatazione dell'atrio destro e associata stenosi della valvola mitrale [3] o insufficienza della valvola mitrale [5], in pazienti con ipertensione polmonare primitiva e secondaria severa [6,7], ma anche in pazienti con aneurisma del ventricolo sinistro [8], tortuosità del decorso dei grossi vasi intratoracici [9], dilatazione dell'atrio e mixoma atriale [10], dilatazione dell'atrio sinistro [11]. Nel 1990 Sunderland [12] ha classificato il tipo di danno subito dal nervo ricorrente in caso di paralisi in cinque tipologie; nel nostro caso il nervo ricorrente subirebbe una compressione da parte delle strutture anatomiche circostanti a causa della presenza di un enorme aneurisma del ventricolo sinistro e tale compressione è sicuramente favorita dalla deformità della gabbia toracica di cui è portatore il nostro paziente e che determina un alterato decorso di molte strutture vascolari e nervose intratoraciche; la pressione esercitata sul nervo ricorrente determinerebbe un blocco della conduzione nervosa (Classe I di Sunderland). Si ricorda che le paralisi laringee possono essere centrali o, più frequentemente, periferiche, bilaterali (più rare) o monolaterali. Le forme centrali sono secondarie a patologie delle vie nervose centrali, come per esempio malattie di tipo infettivo o degenerativo o demielinizante; le forme periferiche sono secondarie a patologie a carico del tratto extracranico del nervo vago o dei suoi rami, come per esempio lesioni neoplastiche, traumatiche o infettive. Tuttavia, nel 10-30% dei casi la causa è sconosciuta (paralisi idiopatica) ed è a questo gruppo che appartiene la sindrome cardiovascolare, presente nell'11% dei pazienti con paralisi del nervo ricorrente [5]. La paralisi laringea monolaterale, che è la forma più frequente di paralisi laringea, è caratterizzata da un punto di vista clinico dall'insorgenza di disfonia.

Tabella 1 Condizioni cliniche associate a paralisi del nervo laringeo ricorrente di sinistra.

Condizioni congenite	Difetto del setto atriale Difetto del setto ventricolare Ventricolo sinistro a doppia uscita Sindrome di Eisenmenger Pervietà del dotto arterioso Anomalia di Ebstein Comunicazione aorto-polmonare
Disordini della valvola mitralica	Stenosi mitralica Prolasso mitralico Rigurgito mitralico
Disordini nell'età adulta	Dilatazione dell'atrio sinistro Aneurisma del ventricolo sinistro Ipertensione polmonare (primaria o secondaria) Aneurisma del dotto Embolia polmonare Atrio sinistro gigante trombizzato Tortuosità dei grandi vasi Mixoma atriale
Aneurisma aortico	Sacculare Aterosclerotico Pseudoaneurisma Dissezione Traumatico Micotico
Cause iatrogene	Chiusura della pervietà del dotto arterioso Intervento cardiocirurgico Riparazione di aneurisma aortico Chirurgia del torace Trapianto cardiaco Defibrillazione Procedura di ablazione di fibrillazione atriale
Miscellanea	Cause sistemiche sconosciute Fistola esofago-bronco-aortica

Fonte: adattata da Mulpuru SK, et al. Heart Lung Circ 2008;17(1):1-4.

Una disfonia presente da almeno 2 settimane è un sintomo che non deve essere sottovalutato e che può richiedere una valutazione laringoscopica; questa è indicata se i sintomi non si risolvono o non migliorano entro 3 mesi o ogni volta che si sospetti un serio disordine sottostante [13,14]. Il riscontro endoscopico di una corda vocale in posizione paramediana o lateralizzata è caratteristico di un danno del nervo vago o laringeo ricorrente.

L'inquadramento diagnostico delle paralisi laringee, pertanto, si basa su quadro clinico, quadro endoscopico e indagini di imaging.

• Quadro clinico: caratteristiche e insorgenza della sintomatologia. Va ricordato che la paralisi laringea monolaterale causa disfonia, cioè alterazione della qualità della voce, mentre le forme bilaterali sono causa di dispnea inspiratoria, che nella maggior parte dei casi richiede un intervento in urgenza per ristabilire la pervietà delle vie aeree.

Infine, nel caso di paralisi sia del nervo laringeo superiore sia del nervo laringeo inferiore può comparire alterazione della deglutizione secondaria a ipoestesia del laringe.

- Quadro endoscopico: qualora si evidenzia una corda vocale in posizione paramediana o lateralizzata, si è in presenza di un danno del nervo vago o laringeo ricorrente. Nella paralisi ricorrente sinistra la corda vocale vera è molto di rado fissa sulla linea mediana; più spesso assume una posizione paramediana, o "cadaverica", intermedia tra l'adduzione e l'abduzione. A causa dei processi di atrofia muscolare che seguono la paralisi, la corda vocale diventa più sottile della controlaterale e il bordo si presenta concavo. Nella fonazione, la corda vocale sana tende a superare la linea mediana per avvicinarsi alla corda controlaterale, in un tentativo di compenso funzionale spesso insufficiente. Il quadro clinico può essere evidenziato sia mediante la laringoscopia indiretta con endoscopia rigida, sia con la valutazione stroboscopica, particolarmente utile per definire la perdita di tensione della corda stessa, ove non si apprezza la presenza di un'onda mucosa espressione della normale funzionalità fonatoria.
- Indagini di imaging del cranio, del collo e del torace: per documentare l'eventuale presenza di lesioni organiche lungo il decorso delle vie nervose.

Conclusioni

La disфонia può determinare un notevole peggioramento della qualità di vita, con isolamento sociale e depressione. Il trattamento e la prognosi della sindrome di Ortner dipendono dalla causa a essa sottesa. La chirurgia non è il trattamento primario per la maggior parte dei pazienti disfonici, in quanto indicata per patologie specifiche [14]. Nell'insufficienza glottica secondaria a paralisi delle corde vocali può essere indicato un intervento chirurgico di laringoplastica di medializzazione eseguito per via endoscopica, consistente nell'iniezione di materiale rigonfiante nella corda vocale paralitica così da favorirne la medializzazione e, di conseguenza, consentire l'affrontamento delle corde vocali e la fonazione. La medializzazione statica della corda vocale può essere ottenuta anche dall'esterno con chirurgia aperta dello scheletro laringeo, nota come tiroplastica di tipo I. Studi osservazionali hanno mostrato che in entrambi i tipi di laringoplastica si ottengono miglioramenti oggettivi e soggettivi della voce comparabili [15]. La rieducazione fonetica per favorire la supplenza fonetica dell'altro lato è sempre indicata ed è efficace per le disfonie in tutte le età [16].

Nel caso descritto il paziente è stato sottoposto a intervento chirurgico per via endoscopica di iniezione di materiale inerte e a trattamento logopedico, con buon miglioramento della qualità della voce e della qualità di vita.

Conflitto di interessi

Gli autori dichiarano di essere esenti da conflitto di interessi.

Bibliografia

- [1] Fennessy BG, Sheahan P, McShane D. Cardiovascular hoarseness: an unusual presentation to otolaryngologists. *J Laryngol Otol* 2008;122(3):327–8.
- [2] Gulel O, Elmali M, Demir S, Tascanov B. Ortner's syndrome associated with aortic arch aneurysm. *Clin Res Cardiol* 2007;96(1):49–50.
- [3] Ortner N. Recurrenslähmung bei Mitralstenose. *Wien Klin Wochenschr* 1897;10:753–5.
- [4] Mulpuru SK, Vasavada BC, Punukollu GK, Patel AG. Cardiovascular syndrome: a systematic review. *Heart Lung Circ* 2008;17(1):1–4.
- [5] Loughran S, Alves C, MacGregor FB. Current aetiology of unilateral vocal fold paralysis in a teaching hospital in the West of Scotland. *J Laryngol Otol* 2002;116(11):907–10.
- [6] Hermans C, Manocha S, McLaughlin JE, Lipman M, Lee CA. Ortner syndrome and haemophilia. *Haemophilia* 2005;11(5):548–51.
- [7] Yasui T, Kasamatsu N, Seto T, Shinozuka N, Nakamura A, Hashizume I. A case of Ortner syndrome caused by primary pulmonary hypertension. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2006;44(11):823–7.
- [8] Rubens F, Goldstein W, Hickey N, Dennie C, Keon W. Hoarseness secondary to left atrial myxoma. *Chest* 1989;95(5):1139–40.
- [9] Engl J, Nair KK. Giant left ventricular aneurysm. *J Cardiovascular Surg* 1993;34(1):85–6.
- [10] Miglets AW, Adam JS. Vocal cord paralysis. Association with superior mediastinal widening secondary to tortuosity of the great vessels. *Arch Otolaryngol* 1982;108(2):112–3.
- [11] Prada-Delgado O, Barge-Caballero E. Images in clinical medicine. Ortner's syndrome. *N Engl J Med* 2011;365(10):939.
- [12] Sunderland S. The anatomy and physiology of nerve injury. *Muscle Nerve* 1990;13(9):771–84.
- [13] Feierabend RH, Shahram MN. Hoarseness in adults. *Am Fam Physician* 2009;80(4):363–70.
- [14] Schwartz SR, Cohen SM, Dailey SH, Rosenfeld RM, Deutsch ES, Gillespie MB, et al. Clinical practice guideline: hoarseness (dysphonia). *Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;141(3 Suppl 2):S1–31.
- [15] Morgan JE, Zraick RI, Griffin AW, Bowen TL, Johnson FL. Injection versus medialization laryngoplasty for the treatment of unilateral vocal fold paralysis. *Laryngoscope* 2007;117(11):2068–74.
- [16] Benninger MS, Ahuja AS, Gardner G, Grywalski C. Assessing outcomes for dysphonic patients. *J Voice* 1998;12(4):540–50.