

Relato de Caso

Síndrome de Ortner ou Síndrome Cardiovoal: uma Rara Causa de Rouquidão em Paciente com Estenose Mitral

Ortner's Syndrome or Cardiovoal Syndrome: A Rare Cause of Hoarseness in a Patient with Mitral Stenosis

Karine Nascimento Chaves¹, Isabella Oliveira Santos¹, Thiago Rabello^{1,2}, Marcos Henrique Araújo Melo², Priscila Alves¹, Anderson Castro¹, Carlos Dornels Freire de Souza, Francisco de Assis Costa^{1,2,3}.

¹Centro Universitário Tiradentes – UNIT – AL, ²Hospital Veredas, Maceió – AL, ³Universidade Federal de Alagoas – UFAL, Maceió - AL

Introdução

A síndrome de Ortner é uma doença rara, que foi descrita em 1897 pelo médico austríaco Norbert Ortner, em pacientes com estenose mitral e aumento do átrio esquerdo, que apresentavam rouquidão associada, conseqüente a paralisia do nervo laríngeo recorrente (NLR) esquerdo. Para Ortner¹, o átrio esquerdo aumentado pode causar paralisia do NLR esquerdo devido à compressão do nervo contra a aorta. Por esta razão, a síndrome de Ortner também é conhecida como síndrome cardiovoal. E, desde então, tem sido utilizada para descrever a paralisia do NLR esquerdo causada por qualquer patologia cardiovascular².

No presente trabalho, apresenta-se o caso de uma paciente com síndrome de Ortner causada pela paralisia do NLR esquerdo, conseqüente a uma estenose mitral severa, que foi tratada cirurgicamente com sucesso.

Caso clínico

Mulher, 40 anos, apresentando quadro clínico de rouquidão e dispnéia em repouso há aproximadamente dois meses. Também referia tosse seca e episódios de dispnéia paroxística noturna. Tinha história de febre reumática na infância e no momento da consulta médica fazia uso apenas de atenolol, 25 mg/dia. Negava história de outros fatores de risco cardiovasculares como hipertensão arterial, diabetes mellitus, dislipidemia e tabagismo. Ao exame físico, notou-se pressão arterial normal e taquicardia (frequência cardíaca = 110 bpm). Apresentava também sinais de insuficiência cardíaca direita, com edema periférico, ascite, e turgência jugular. À ausculta cardíaca apresentava sopro diastólico em foco mitral (+++/4+). A radiografia de tórax notou-se cardiomegalia sem congestão vascular pulmonar, além de sinais sugestivos

Palavras-chave

Síndrome de Ortner; Cardiopatia reumática; Nervo laríngeo recorrente; Rouquidão.

de aumento do átrio esquerdo, como a elevação do brônquio fonte esquerdo (“sinal da bailarina”), além do duplo contorno da silhueta direita do coração e abaulamento do quarto arco cardíaco esquerdo. O eletrocardiograma mostrou alteração de repolarização ventricular na parede inferior e anterior e bloqueio incompleto de ramo direito. O ecocardiograma (figura 1) evidenciou ventrículo esquerdo com dimensões e função sistólica normais, ventrículo direito aumentado com função sistólica preservada, aumento de ambos os átrios, valvopatias mitral e aórtica (estenose mitral severa, insuficiência aórtica leve, insuficiência tricúspide moderada) e hipertensão arterial pulmonar grave (pressão sistólica da artéria pulmonar = 84 mmHg). A paciente foi submetida a cirurgia cardíaca para troca valvar mitral por bioprótese, sem intercorrências. Obteve alta no sétimo dia de pós-operatório e já no primeiro retorno ambulatorial, 15 dias após a cirurgia, apresentava-se assintomática e sem rouquidão.

Discussão

A síndrome de Ortner ou síndrome cardiovoal, foi descrita pela primeira vez em 1897, em três pacientes com estenose mitral grave e rouquidão, conseqüente à paralisia do nervo laríngeo recorrente (NLR) esquerdo. Ortner concluiu que a dilatação do átrio esquerdo causava compressão do NLR esquerdo contra a aorta, resultando em paralisia do nervo¹.

Além da rouquidão, alguns sintomas, como tosse persistente e disfagia podem sugerir paralisia de prega vocal secundária a lesão do NLR³. As pregas vocais recebem inervação motora por um ramo do nervo vago, o NLR, o qual geralmente se divide em dois ramos: o nervo laríngeo recorrente direito e o nervo laríngeo recorrente esquerdo⁴.

O NLR direito margeia a superfície inferior da artéria subclávia e segue posteriormente sob a artéria no nível da bifurcação braquiocefálica. Tem um curso mediastinal curto, percorrendo obliquamente em direção ao sulco traqueoesofágico direito. Já o NLR esquerdo, origina-se do nervo vago na altura do arco aórtico, contornando-o inferiormente e, assim, passando

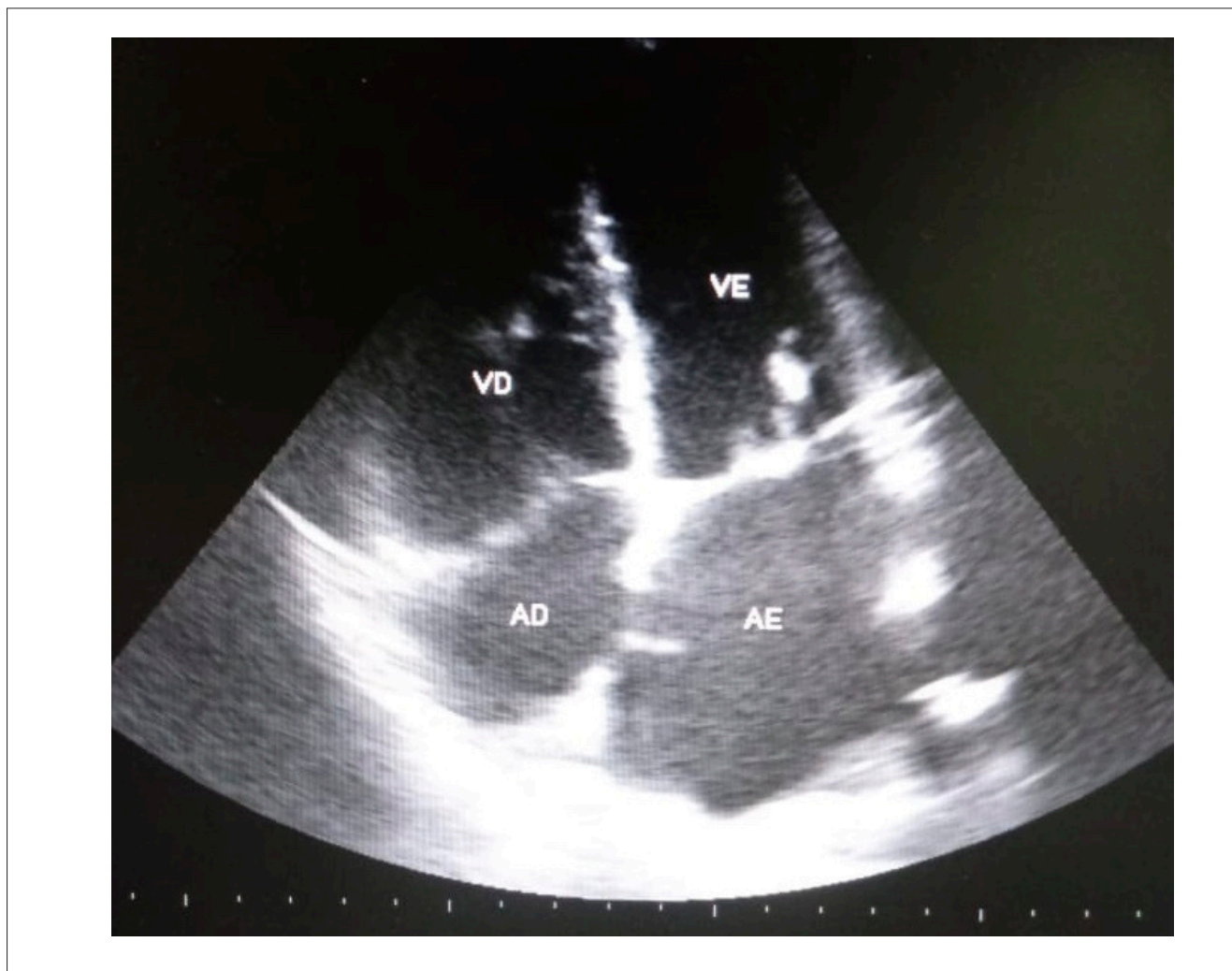


Figura 1 – Corte apical quatro câmaras mostrando estenose mitral severa e grande dilatação do átrio esquerdo.

através da janela aortopulmonar, lateralmente ao ligamento arterioso. Ascende então através do mediastino superior para alcançar o sulco traqueoesofágico⁴.

De modo geral, o NLR direito tem 5 a 6 cm de comprimento, desde sua origem nas proximidades da artéria braquiocéfálica até a articulação cricótireóidea, enquanto o NLR esquerdo tem aproximadamente 12 cm de comprimento desde a sua origem no arco aórtico, sendo grande parte do seu trajeto mediastinal⁴. Esse curso torácico prolongado, torna o NLR esquerdo mais vulnerável a lesões, como neuropatia por estiramento ou compressão, a partir de anormalidades do mediastino^{4,5}. Entretanto, outras afecções não-cardiovasculares podem acometer o referido nervo, sem, no entanto, configurar a síndrome³.

Etiologias cardiovasculares de paralisia da corda vocal são particularmente preocupantes porque a rouquidão

pode ser o sinal inicial de uma doença grave, como uma dissecação ou aneurisma de aorta em expansão com risco de ruptura⁴. Outras causas cardiovasculares de paralisia da corda vocal envolvendo o NLR esquerdo, incluem: síndrome de Eisenmenger, insuficiência ventricular esquerda, defeito do septo atrial, persistência do canal arterial, hipertensão pulmonar primária, hipertrofia ventricular direita, aterosclerose da artéria pulmonar, posição anatômica do ligamento arterioso, regurgitação ou prolapso da valva mitral, mixoma atrial ou aneurisma ventricular esquerdo, cor pulmonale e vários tipos de aneurismas da aorta^{2,3,5,6}.

Exames endoscópicos da laringe e tomografia computadorizada (TC) do crânio, pescoço e tórax, podem ser utilizados para confirmar o diagnóstico. A avaliação tomográfica visa a demonstrar, além das alterações laríngeas, a presença de possíveis lesões no trajeto dos nervos vagos e

Relato de Caso

laríngeos recorrentes, desde a base do crânio até a janela aortopulmonar, corroborando o diagnóstico. O radiologista pode fazer um diagnóstico preciso de paralisia da corda vocal na TC do pescoço, mesmo quando não há suspeita⁴.

Os sinais sugestivos de paralisia da corda vocal na TC axial, são: dilatação do seio piriforme ipsilateral, rotação medial e espessamento da prega ariepiglótica, dilatação do ventrículo laríngeo ipsilateral e deslocamento ânteromedial da cartilagem aritenóidea ipsilateral com deslocamento medial da corda vocal posterior. No plano coronal, pode-se observar retificação do arco subglótico⁴.

Dado que o NLR esquerdo, faz um trajeto que se estende bem abaixo das cordas vocais, algumas anormalidades podem não ser detectadas com protocolos de TC que não incluem a região extralaríngea, em particular, o mediastino superior^{2,6}. Portanto, se achados incidentais de paralisia da corda vocal, forem observados na TC do pescoço, a varredura contínua do mediastino superior deve ser realizada⁴.

O exame de tomografia por emissão de pósitrons (PET-CT) também pode ser utilizado para auxiliar no diagnóstico. Neste exame, a paralisia da corda vocal unilateral aparece como um aumento assimétrico da captação na corda vocal normal devido à compensação e hipertrofia dos músculos não paralisados⁴.

Alguns autores, defendem também fazer o exame rotineiro de laringoscopia indireta em todos os pacientes com doença cardíaca^{2,6}. Nesse sentido, se for visualizada

paralisia da prega vocal esquerda, pode-se deduzir que houve um aumento na pressão da artéria pulmonar.

Dessa forma, é essencial estar atento a pacientes com queixa de rouquidão prolongada. Uma mudança na voz, persistente, por mais de duas semanas, deve ser investigada e esclarecida o mais rápido possível. As paralisias vocais recorrentes e não tratadas podem levar à aspiração e à pneumonia, associadas ao aumento da morbimortalidade⁵. Basicamente, o tratamento da doença subjacente, se possível, é desejável, tendo em vista que a recuperação do nervo se antecipa com o tratamento do fator causal^{2,5}.

Nesse contexto, a paciente do caso apresentava rouquidão devido a expressivo aumento atrial esquerdo consequente a estenose severa da valva mitral, o que levou à compressão do nervo laríngeo recorrente esquerdo entre tal estrutura e a aorta torácica. O tratamento cirúrgico com troca da valva mitral por uma bioprótese, resultou na resolução da dispneia e da rouquidão.

Conclusão

Como aqui demonstrado, a rouquidão pode ser o sintoma de apresentação de uma doença cardiovascular oculta, merecendo atenção da comunidade médica geral, em especial dos cardiologistas. O caso apresentado reforça a importância de incluir a síndrome de Ortner no diagnóstico diferencial de rouquidão em pacientes com fatores de risco cardiovascular com vistas a identificar a possível causa e instituir o tratamento precoce.

Referências

1. Ortner N. Recurrent nerve palsy in patient with mitral stenosis. *Wien Klin Wochenschr.* 1897; 10: 753–5.
2. Al Kindi AH, Al Kindi FA, Al Abri QS, Al Kemyani NA. Ortner's syndrome: Cardiovoval syndrome caused by aortic arch pseudoaneurysm. *J Saudi Heart Assoc.* 2016; 28 (4): 266-9.
3. Dutra BL, Campos LC, Marques HC, Vilela VM, Carvalho REDS, Duque AGS. Síndrome de Ortner: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras.* 2015; 48 (4): 260–262.
4. Paquette CM, Manos DC, Psooy BJ. Unilateral vocal cord paralysis: a review of CT findings, mediastinal causes, and the course of the recurrent laryngeal nerves. *Radiographics.* 2012; 32: 721–40.
5. Klee K, Eick C, Witlandt R, Gawaz M, Didczuneit-Sandhop B. Unilateral recurrent nerve palsy and cardiovascular disease - Ortner's syndrome. *J Cardiol Cases.* 2016; 15 (3): 88-90.
6. Subramaniam V, Herle A, Mohammed N, Thahir M. Ortner's syndrome: Case series and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2011; 77: 559–62.