

# Síndrome de Ortner (síndrome cardiovocal) secundario a aneurisma gigante del ducto arterioso en el adulto. Presentación de un caso y revisión bibliográfica

Byanka Lorena Pozzo-Salvatierra, Kenji Kimura-Fujikami, Gustavo Saravia-Rivera, Rodolfo Gutiérrez-Quiroga

## RESUMEN

**Introducción.** La parálisis del nervio laríngeo recurrente izquierdo, causada por una afección cardiovascular, es conocida como síndrome de Ortner. La causa más común (y originalmente descrita) es la dilatación auricular por valvulopatía mitral. Otras causas incluyen aneurismas de la aorta torácica, persistencia del ducto arterioso o aneurisma del ducto arterioso, defectos del septo interatrial o interventricular, entre otras.

**Presentación del caso.** Paciente masculino de 87 años de edad con disfonía progresiva sin otros síntomas o signos asociados. El estudio laringoscópico reveló parálisis de la cuerda vocal izquierda. La radiografía de tórax demostró un tumor mediastinal superior izquierdo y la tomografía reveló su naturaleza vascular: aneurisma gigante del ducto arterioso.

**Discusión.** El aneurisma ductal es una entidad muy rara en adultos y su desenlace natural, si no se maneja apropiadamente, resulta en muerte por ruptura. Los recientes avances en las técnicas de reconstrucción volumétrica en 2D y 3D para la tomografía computada y para la resonancia magnética, así como de las técnicas quirúrgicas, han incrementado el número de diagnósticos preoperatorios de aneurisma ductal en adultos permitiendo un tratamiento quirúrgico oportuno.

**Palabras clave:** Síndrome de Ortner, aneurisma del ducto arterioso, tomografía computada.

## ABSTRACT

**Introduction.** Left recurrent laryngeal nerve palsy, caused by a cardiovascular disease, is known as Ortner's syndrome. The most common (and originally described) cause is auricular dilation by mitral valvulopathy. Other causes include aneurysms of the thoracic aorta, persistence of the ductus arteriosus, or aneurysm of the ductus arteriosus, and defects of the interatrial or interventricular septum, among others.

**Presentation of the case.** Male patient age 87 years with progressive dysphonia with no other associated symptoms or signs. Laryngoscopic study revealed paralysis of the left vocal cord. The chest x-ray showed a left upper mediastinal tumor and tomography revealed its vascular nature: giant aneurysm of the ductus arteriosus.

**Discussion.** Ductal aneurysm is a very rare entity in adults and its natural outcome, if not managed properly, is death due to rupture. Recent advances in 2D and 3D volumetric reconstruction techniques for computed tomography and magnetic resonance, as well as surgical techniques, have increased the number of preoperative diagnoses of ductal aneurysm in adults allowing opportune surgical treatment.

**Key words:** Ortner's syndrome, aneurysm of the ductus arteriosus, computed tomography.

CT Scanner de México. Puebla 228, Col. Roma, 06700, México, D.F.

Correspondencia: Byanka Lorena Pozzo Salvatierra. Correo electrónico: byankapozzo@yahoo.com

Recibido: 3 de septiembre 2012

Aceptado: 21 de marzo 2013

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ortner, o síndrome cardiovocal, descrito por primera vez en 1897,<sup>1</sup> es una entidad clínica caracterizada por disfonía secundaria a parálisis del nervio laríngeo

recurrente izquierdo causada por una enfermedad cardiovascular. La causa más común, y descrita originalmente, es la dilatación de la aurícula izquierda por estenosis mitral, con una incidencia reportada de 1.5 a 6%.<sup>2</sup> Otras causas incluyen aneurismas de la aorta torácica, persistencia del ducto arterioso o aneurisma del ducto arterioso, defectos del tabique interatrial o interventricular, embolismo pulmonar recurrente, síndrome de Eisenmenger e hipertensión pulmonar primaria. Este síndrome ha sido reportado excepcionalmente en la población pediátrica.<sup>3</sup>

El mecanismo de parálisis del nervio laríngeo recurrente izquierdo, en estas condiciones, consiste en la tracción o compresión del nervio entre la aorta torácica y la arteria pulmonar; esto es debido al curso típico del nervio laríngeo recurrente que, en el lado izquierdo, rodea el ligamento arterioso antes de ascender por el surco traqueoesofágico del mismo lado.<sup>4</sup>

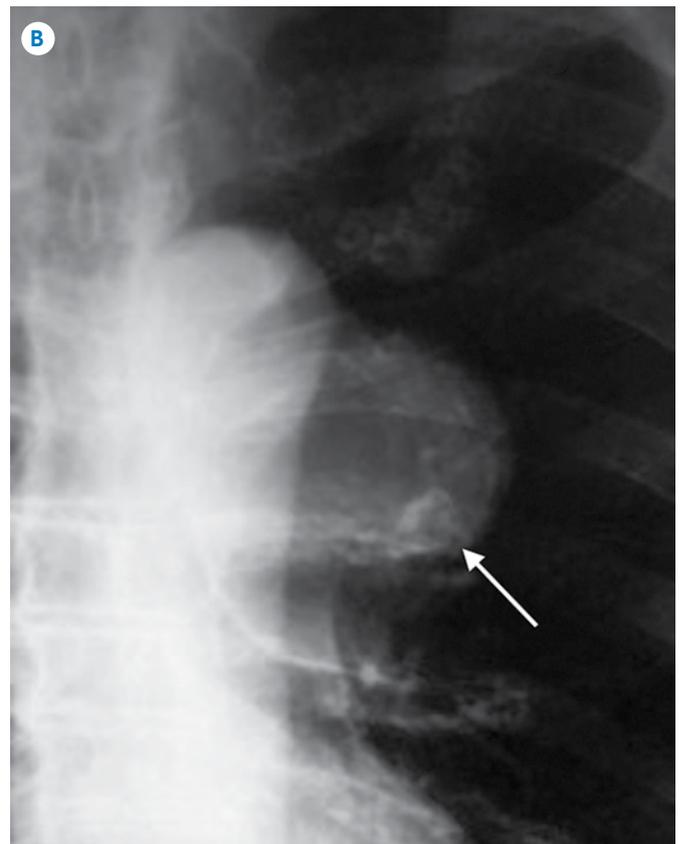
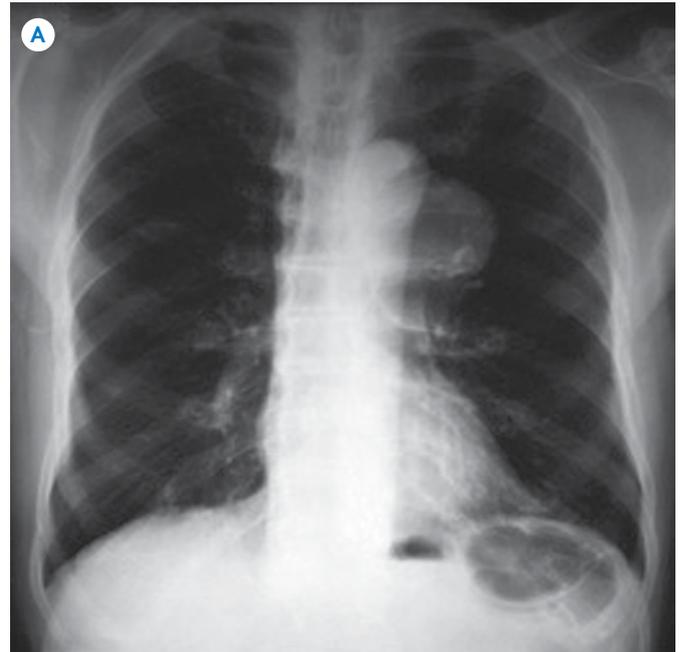
### Presentación de caso

Hombre de 87 años de edad con disfonía progresiva de 2 meses de evolución asociada con tos seca esporádica, sin historia de hemoptisis, disnea, dolor torácico o pérdida de peso. Niega antecedentes de tabaquismo o comorbilidades. Examen físico sin hallazgos relevantes. La laringoscopia indirecta demostró parálisis de la cuerda vocal izquierda, sin presencia de lesiones tumorales o ulceraciones.

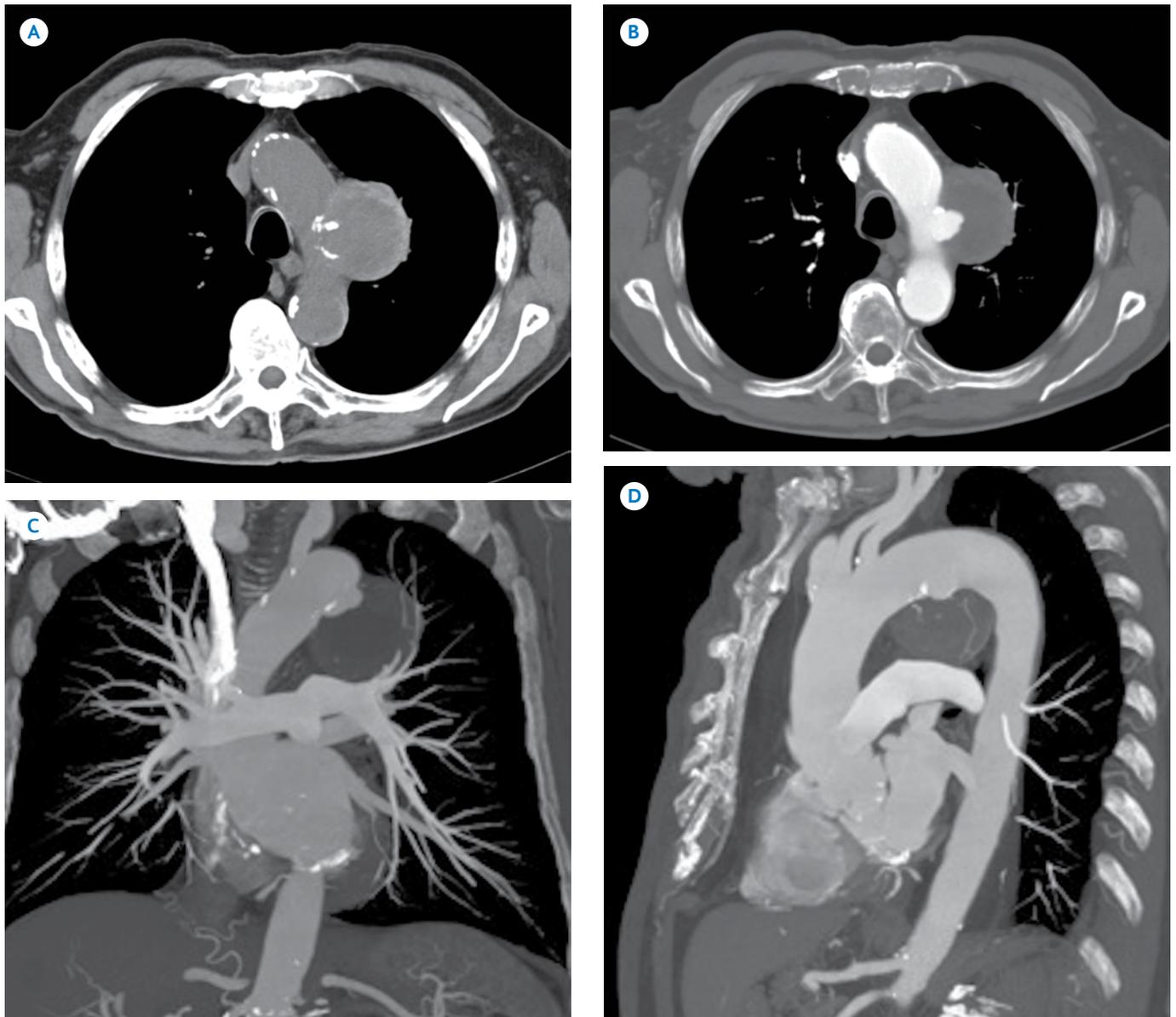
La radiografía de tórax reveló un tumor mediastinal superior izquierdo, a nivel de la ventana aorticopulmonar, con calcificaciones gruesas y discontinuas en su contorno (imagen 1a-b). La tomografía computada de tórax con contraste confirmó una lesión ocupativa mediastinal de naturaleza vascular, compatible con un aneurisma sacular trombosado, parcialmente calcificado, de 5.5 × 4.9 × 5.6 cm, originado del borde inferior del arco aórtico y con extensión a la ventana aorticopulmonar. Se hizo el diagnóstico de aneurisma del ducto arterioso, asociado con síndrome de Ortner, o cardiovocal (imagen 2a-d).

### DISCUSIÓN

El aneurisma del ducto arterioso fue descrito por primera vez en 1827 por Martyn. Es una entidad rara en adultos, con menos de 200 casos reportados en la literatura.<sup>5</sup>



**Imagen 1.** **A)** Radiografía del tórax en PA: tumor mediastinal superior izquierdo, de morfología redonda y con calcificaciones gruesas y discontinuas en su contorno. **B)** Imagen con aproximación que detalla calcificaciones gruesas en las paredes (flecha).



**Imagen 2.** Tomografía computada de tórax con contraste que revela un aneurisma a nivel del arco aórtico, dependiente del ducto arterioso, que ocupa la ventana aorticopulmonar. **A)** Imágenes axiales en fase simple. **B)** Imágenes axiales con contraste. **C)** Reconstrucción multiplanar con proyección de máxima intensidad (MIP) en plano coronal. **D)** Reconstrucción multiplanar con MIP en plano sagital.

El ducto arterioso, durante la vida fetal, es una conexión tubular corta que permite el paso de sangre oxigenada desde la arteria pulmonar izquierda a la aorta. Es un remanente del sexto arco aórtico izquierdo, que normalmente tiene un cierre fisiológico después del nacimiento y una obliteración completa después de las 12 semanas, debido a la disminución en la resistencia de la circulación pulmonar por inhibición prostaglandínica.<sup>6</sup>

Los aneurismas del ducto arterioso usualmente resultan de un mecanismo incompleto de cierre. El cierre

normal del ducto arterioso comienza en el extremo de la arteria pulmonar y termina en el extremo aórtico. Se produce a través de un complejo proceso caracterizado por el engrosamiento progresivo de la íntima, seguido de invaginación endotelial, de músculo liso, migración celular y producción de ácido hialurónico. Cuando el cierre es incompleto el extremo pulmonar se cierra y el extremo aórtico permanece permeable. Esto puede deberse a un incremento en la cantidad de tejido elástico dentro del ducto arterioso o a bajos niveles de ácido hialurónico.

La permeabilidad persistente del extremo aórtico del ducto arterioso expone a este segmento vascular a la alta presión sistémica dentro de la aorta con subsecuente dilatación y formación de un aneurisma sacular. La mayor parte de los adultos con aneurisma del ducto arterioso cursan con hipertensión arterial sistémica.<sup>7</sup>

Clínicamente, la mayoría de los signos y síntomas se relacionan con el efecto de masa producido por la formación aneurismática; tales como disnea, tos, ronquera y disfonía secundaria a compresión del nervio laríngeo recurrente, como se ha descrito en párrafos anteriores (síndrome de Ortner).<sup>8,9</sup>

En la radiografía de tórax el aneurisma del ducto arterioso puede observarse como una opacidad convexa adyacente al contorno del arco aórtico o de la ventana aorticopulmonar. Aunque la presencia de adenomegalias, lesiones neoplásicas o aneurismas aórticos representan las causas más comunes con hallazgos similares, Danza *et al.* sugieren dos signos radiográficos indicativos de aneurisma del ducto arterioso: calcificación parietal de la periferia de la lesión o calcificación moteada del lado aórtico de la masa asociada a un pequeño pedículo de unión con la arteria pulmonar. Sin embargo, la visualización de dicho pedículo puede ser difícil en aneurismas de gran tamaño.<sup>10</sup>

La tomografía computada con las técnicas de reconstrucción multiplanar y volumétricas en 2D y 3D tiene la capacidad de demostrar la relación entre el aneurisma, el arco aórtico y la arteria pulmonar, así como de evaluar las dimensiones de la lesión y trombo mural. La angiografía es altamente específica ya que demuestra el cuello del aneurisma distal al origen de la arteria subclavia izquierda y la conexión con la arteria pulmonar. A diferencia de los verdaderos aneurismas del arco aórtico, o falsos aneurismas resultantes de traumatismo o disección aórtica previa, los aneurismas del ducto arterioso son saculares y tienen un cuello estrecho en el orificio aórtico.

Los aneurismas del ducto arterioso tienen un alto riesgo de mortalidad por complicaciones tales como ruptura, disección, endarteritis, embolización distal y hemorragia a través de fístulas esofágicas o bronquiales.<sup>11</sup>

Actualmente existe controversia en relación con la conducta terapéutica a seguir ante aneurismas silentes; sin embargo, cuando producen síntomas, la mayoría de los autores coincide en un tratamiento oportuno para pre-

venir complicaciones fatales, sobre todo en aneurismas mayores de 3 cm.

El crecimiento progresivo de un aneurisma del ducto, asociado o no a síntomas, debe considerarse una premisa para la resección del mismo.

En esta última década se han desarrollado diversas técnicas quirúrgicas para tratar el aneurisma ductal. El procedimiento más común consiste en la resección del aneurisma con sutura directa (aortorrafia) o aortoplastia con parche, mediante toracotomía izquierda. En casos con cambios severos de aterosclerosis y calcificaciones se recomienda el reemplazo segmentario por un injerto vascular artificial para prevenir un pseudoaneurisma y mejorar el pronóstico posoperatorio.<sup>12</sup>

## CONCLUSIÓN

El diagnóstico por imagen juega un papel importante en la evaluación de pacientes con parálisis de la cuerda vocal, particularmente la izquierda, ya que permite detallar la ventana aorticopulmonar que escapa a la evaluación en el examen físico. La radiografía de tórax es una modalidad inicial de imagen, útil para detectar lesiones pulmonares o mediastinales. Sin embargo, los métodos de imagen seccional, como la tomografía computada (TC), son fundamentales para una evaluación anatómica detallada y para la caracterización de la naturaleza de dichas lesiones. El síndrome de Ortner puede sospecharse clínicamente pero, eventualmente, es un diagnóstico radiológico obtenido por TC de tórax con contraste, como en el caso que presentamos.

El aneurisma del ducto arterioso es raro, especialmente en adultos. El pronóstico natural de esta condición, si no se maneja apropiadamente, es la muerte por ruptura. Sin embargo, los recientes desarrollos en procedimientos quirúrgicos y de diagnóstico por imagen (con modalidades volumétricas 2D y 3D) permiten un mayor número de casos de aneurisma ductal en adultos tratados satisfactoriamente.

## Referencias

1. Prada-Delgado O, and Barge-Caballero E. Ortner's Syndrome. *N Engl J Med* 2011;365:939.
2. Solanki SV, Yajnik VH. Ortner's syndrome. *Indian Heart J* 1972;24:43-6.

3. Plastiras SC, Pamboucas C, Zafiriou T, Lazaris N, Toumanidis S. Ortner's syndrome: a multifactorial cardiovascular syndrome. *Clin Cardiol* 2010;33:E99-E100.
4. Paquette C, Manos D and Psooy B. Unilateral Vocal Cord Paralysis: A Review of CT Findings, Mediastinal Causes, and the Course of the Recurrent Laryngeal Nerves. *Radiographics* 2012;32(3):721-740.
5. Schussler JM, Choi JW. Percutaneous closure of an aneurysmal patent ductus arteriosus in an adult. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010;76(7):1041-3.
6. Kelly DT. Patent Ductus Arteriosus in Adults. *Cardiovasc Clin* 1979;10:321-323.
7. Lund JT, Jensen MB, Hjelms E. Aneurysm of the Ductus Arteriosus. A Review of the Literature and the Surgical Implications. *European J of Cardiothoracic Surg* 1991;5:566-570.
8. Pastuszko P, Eisenberg JA, Diehl JT. Ductus Arteriosus Aneurysm in an Adult Patient Presenting with Hoarseness. *Journal of Cardiac Surgery* 2005;20(4):386-388.
9. Kokotsakis J, Misthos P, Athanassiou T et al. Acute Ortner's syndrome arising from ductus arteriosus aneurysm. *Tex Heart Inst J* 2008;35(2):216-7.
10. Danza FM, Fusco A, Breda M, et al. Ductus arteriosus aneurysm in an adult. *AJR* 1984;143:131-133.
11. Taneja K, Gulati M, Jain M, et al. Ductus Arteriosus Aneurysm in the Adult: Role of Computed tomography in Diagnosis. *Clinical Radiology* 1997;52:231-234.
12. Ayabe T, Nakamura K, Nakajima S, et al. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48(5):304-6.