



RELATO DE CASO

## Subtotal arytenoidectomy for the treatment of laryngeal stridor in multiple system atrophy: phonatory and swallowing results ☆

### Aritenoidectomia subtotal para o tratamento de estridor laríngeo na atrofia de múltiplos sistemas: resultados na fonação e deglutição

Francesco Stomeo<sup>a,\*</sup>, Vittorio Rispoli<sup>b</sup>, Mariachiara Sensi<sup>b</sup>, Antonio Pastore<sup>a</sup>, Nicola Malagutti<sup>a</sup>, Stefano Pelucchi<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Cirurgia Especializada, Unidade de Fonocirurgia, Arcispedale S. Anna, Cona, Itália

<sup>b</sup> Departamento de Neurociências, Unidade de Transtornos do Movimento, Arcispedale S. Anna, Cona, Itália

Recebido em 27 de março de 2015; aceito em 31 de março de 2015

#### Introdução

Atrofia de Múltiplos Sistemas (AMS), de acordo com o Segundo Consenso sobre AMS, é um transtorno neurológico caracterizado por uma combinação de insuficiência autonômica e parkinsonismo e/ou ataxia cerebelar.<sup>1</sup> Entre as manifestações de AMS, o estridor inspiratório diurno e noturno, em associação com a apneia do sono, pode ajudar no diagnóstico clínico, e sua explicação mais adotada é a de disfunção dos abdutores das pregas vocais. Uma possível complicação dessa situação é a morte noturna súbita. Conforme está descrito na literatura, o uso de CPAP e traqueotomia são os procedimentos terapêuticos mais comumente propostos para o tratamento da disfunção laríngea.<sup>2</sup> Alternativamente, foram propostas laterofixação de prega vocal segundo Ejnell<sup>3</sup> ou a aritenoidectomia por laser. Nesse artigo, apresentamos

um caso de estridor inspiratório noturno em um paciente com AMS tratado com aritenoidectomia subtotal com laser de CO<sub>2</sub>, com particular atenção para os resultados da fonação e deglutição.

#### Relato de caso

Descrevemos o caso de um homem com 60 anos, com história de cinco anos de síndrome acinética rígida, desequilíbrio, leve hipotensão ortostática e transtorno do comportamento REM. Há dois anos o paciente apresentou cornagem, cansaço significativo e dispneia durante a noite e durante o dia em repouso. Foram realizadas investigações pneumológicas e cardiológicas, sem que se chegasse a qualquer diagnóstico evidente; os testes cognitivos não revelaram qualquer tipo

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.03.016>

\* Como citar este artigo: Stomeo F, Rispoli V, Sensi M, Pastore A, Malagutti N, Pelucchi S. Subtotal arytenoidectomy for the treatment of laryngeal stridor in multiple system atrophy: phonatory and swallowing results. Braz J Otorhinolaryngol. 2016;82:124-8.

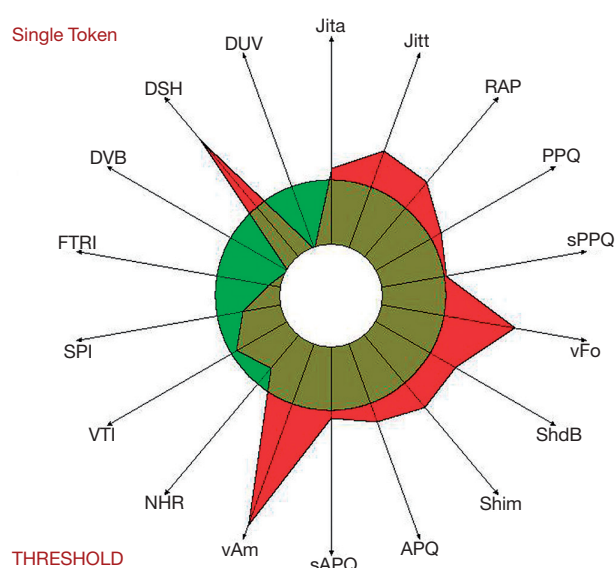
\* Autor para correspondência.

E-mail: [stmfnc@unife.it](mailto:stmfnc@unife.it) (F. Stomeo).

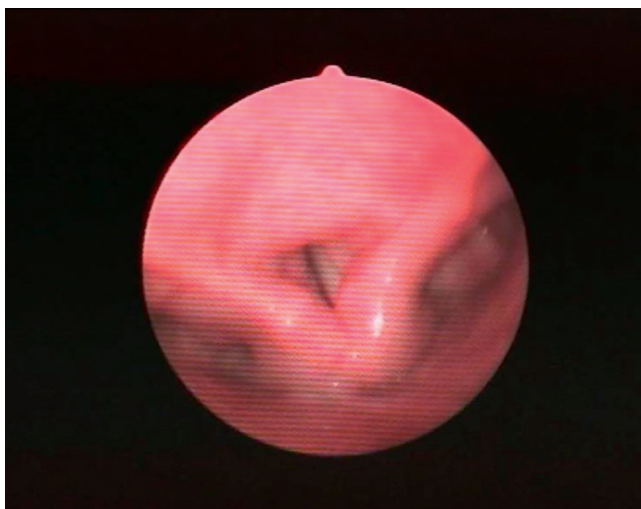
de comprometimento. Diante disso, foi proposto um diagnóstico de possível AMS-P. Durante o seguimento do paciente, emergiram algumas características clínicas; em particular, o paciente demonstrou uma deterioração leve e lenta dos sintomas motores e não motores. O paciente permaneceu independente nas suas atividades do dia a dia (ADD) e nas atividades instrumentais do dia a dia (iADD). O achado representativo de maior risco à vida do paciente foi a história de dois anos de roncos e apneia do sono, com estridor noturno referido e ocasional estridor durante as horas de vigília. Em fevereiro de 2013, uma avaliação endoscópica da laringe demonstrou redução na abdução das pregas vocais durante a inspiração, com redução do espaço respiratório. A adução das pregas vocais estava normal, e o paciente não exibiu alteração na voz. Foi ordenada uma eletromiografia da laringe, tanto no músculo tireoaritenóideo como no músculo cricoaritenóideo: não foi observada atividade de denervação, mas observamos alteração do recrutamento máximo durante a fonação e respiração profunda. A polissonografia desvendou uma síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) de grau leve, índice de apneia-hipopneia (IAH) = 9,2 com a mais baixa  $SpO_2$  em 88%. A deglutição, avaliada pela anamnese e por um estudo dinâmico endoscópico e radiológico, estava normal. Foi também realizada uma endoscopia do sono induzido por droga (ESID) com uso de baixa dose de propofol (0,01 mg/kg), seguida por titulação desse agente (3 mg/kg/hora). A endoscopia revelou movimento paradoxal da adução durante a inspiração (fig. 1), com significativo estridor inspiratório, enquanto havia conservação do movimento expiratório de abdução das pregas vocais.

Consideramos o tratamento cirúrgico da glote, porque o paciente recusou a hipótese de CPAP e de qualquer futura traqueotomia. A avaliação perceptiva da voz, de acordo com a escala GIRBAS,<sup>4</sup> evidenciou leve alteração da voz (G1ROB1A0S0); o exame espectrográfico com o sistema de análise da voz CSL modelo 4500 B (Kay Elemetrics Corp.) por meio de um filtro de banda estreita das vogais prolongadas “a” e da palavra italiana “aiuole” foi classificado na segunda classe, segundo a classificação de Yanagihara; fi-

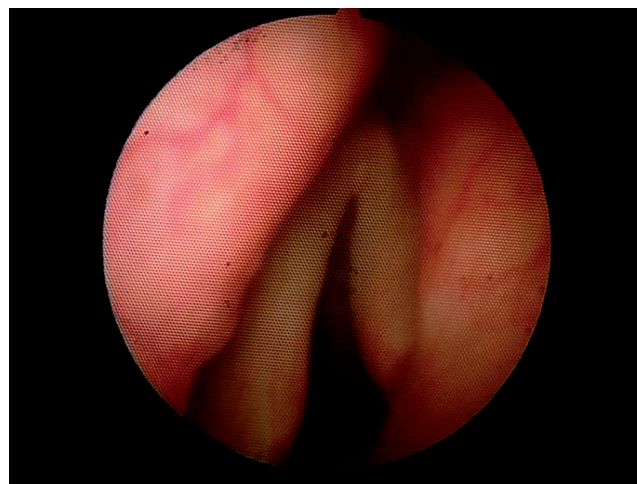
nalmente, um exame com o programa multidimensional de análise vocal (MDVP) por Kay Elemetrics demonstrou alteração da perturbação da frequência (Jitt = 1,564; RAP = 0,924; vF0 = 2,366), além de perturbações da amplitude (ShdB = 0,562; Shim = 6,246; vAm = 17,635) com leve alteração na proporção ruído-harmônico (*noise-to-harmonic ratio*, NHR = 0,156) (fig. 2). O tempo fonatório máximo (TFM) foi de 11 segundos. Foi proposta ao paciente uma autoavaliação da voz com o índice de desvantagem da voz (*voice handicap index*, VHI),<sup>5</sup> com a finalidade de mensurar as queixas físicas, emocionais e funcionais da disfonia; o escore pré-operatório foi de 5 (alteração leve). Em seguida, foi realizada uma aritenoidectomia subtotal com uso do laser de  $CO_2$ , 6-10 watts em modo contínuo, segundo a téc-



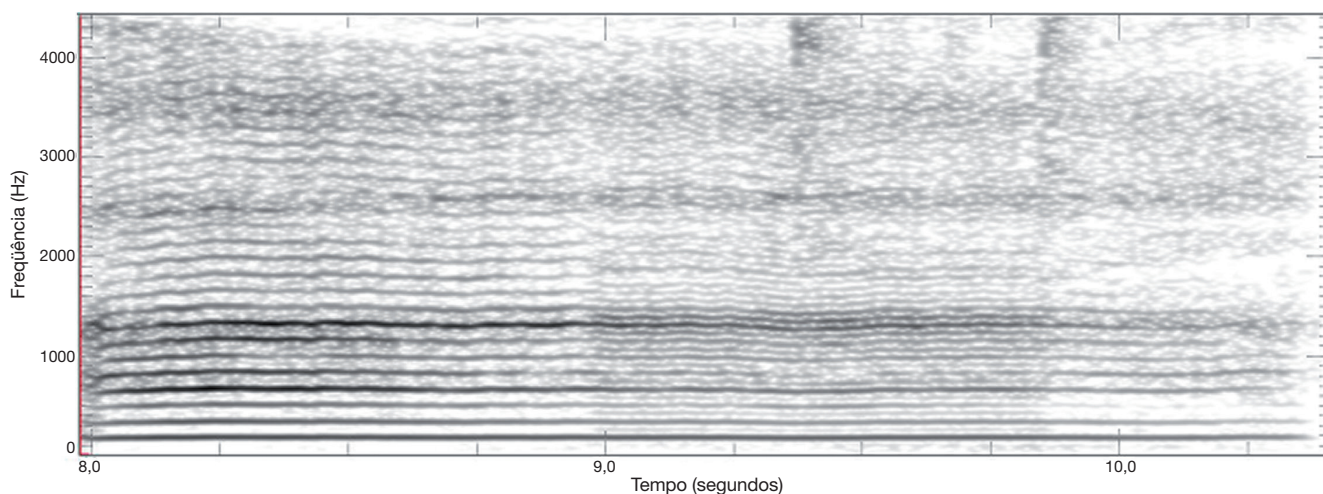
**Figura 2** Programa multidimensional de análise vocal (MDVP) enfatiza as perturbações pré-operatórias em frequência e amplitude.



**Figura 1** Endoscopia realizada durante o sono evidenciando o movimento paradoxal de adução durante a inspiração.



**Figura 3** Endoscopia de controle executada dois meses após a cirurgia, revelando um bom aumento do espaço respiratório da glote.



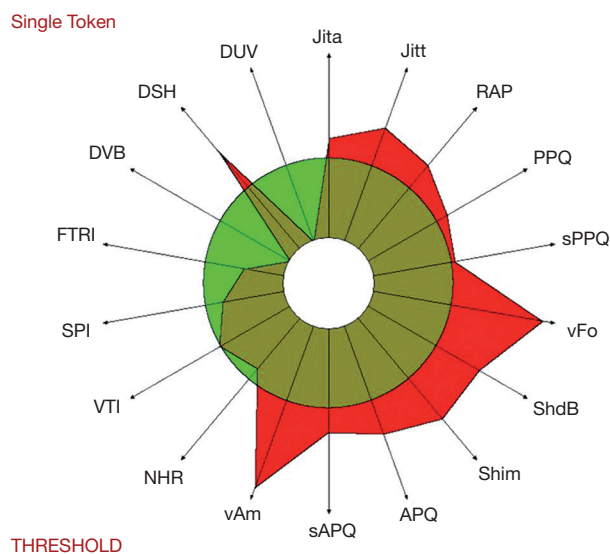
**Figura 4** Exame espectrográfico executado no pós-operatório indica a presença de ruído entre os harmônicos e de diplofonia.

nica de Remacle.<sup>6</sup> Na operação, o corpo aritenóide foi ressecionado, com preservação de uma pequena concha posterior dessa cartilagem. A endoscopia de controle após dois meses (fig. 3) evidenciou bom aumento no espaço respiratório glótico. Após a cirurgia, a avaliação perceptiva da voz permaneceu boa (G1ROB2A050 – alteração leve) e o exame espectrográfico (fig. 4) revelou leve agravamento da NHR e disфонia. Na avaliação com o sistema MDVP, todos os valores acima mencionados tinham piorado levemente (fig. 5), mas não foi percebida modificação na qualidade da voz pelo paciente; e o VHI pós-operatório teve um escore de 8 (alteração leve). TFM permaneceu inalterado (11 se-

gundos). A deglutição avaliada pela PAS (*penetration/aspiration scale*) demonstrou não haver sinais de penetração/ aspiração. Foi observada melhora definida do estridor noturno e da dispneia. Transcorridos dois anos, o paciente continua estável, sem alteração na respiração e deglutição.

## Discussão

Atrofia de Múltiplos Sistemas (AMS) é um transtorno neurodegenerativo esporádico e de rápida progressão, com surgimento no adulto, caracterizado por insuficiência autonômica em associação com aspectos de parkinsonismo e/ou ataxia cerebelar e com ampla variedade de outros achados clínicos, raramente apresentando predominância de transtornos respiratórios (insuficiência respiratória ou estridor).<sup>1</sup> Na literatura, são poucos os casos de AMS com longa duração (mais de 15 anos),<sup>7</sup> mas não ficou esclarecido qual o sintoma no início da doença – entre disautonomia e parkinsonismo – tem correlação com a progressão mais lenta.<sup>7</sup> O envolvimento polissistêmico inicial, ou a curta latência entre o estágio de doença monossistêmica para polissistêmica, foi identificado como preditor sombrio para progressão da doença e sobrevivência.<sup>7</sup> Em nosso paciente, os sintomas motores e disautônomicos tiveram início simultaneamente, enquanto que o estridor surgiu mais tarde. Durante os primeiros cinco anos de seguimento, não houve necessidade de tratamento dopaminérgico, graças ao leve envolvimento motor. Estridor é definido como um som inspiratório áspero e forçado com altura de som de 260-330 Hz, mais intenso que o ronco. O estridor ocorre durante a inspiração, refletindo uma obstrução nas vias aéreas superiores, causada por insuficiência parcial ou completa da abdução das cordas vocais. O estridor – que é considerado como um sinal de alerta para AMS, tem prevalência de 34-41% em pacientes com AMS e representa o achado inicial em 4% dos casos. É considerado como condição com risco à vida do paciente, acarretando episódios subagudos de uma dramática insuficiência respiratória e morte.<sup>7</sup> Duas teorias ten-



**Figura 5** Programa multidimensional de análise vocal (MDVP) evidencia o leve agravamento pós-operatório das perturbações na frequência e amplitude.

tam explicar a etiopatogênese do estridor: a primeira, a teoria da “lesão ao centro respiratório”, atribui o processo neurodegenerativo da AMS a emissões anormais provenientes da rede respiratória, indutoras de uma paralisia seletiva dos abdutores, com relativa preservação das funções dos adutores. A segunda teoria, “teoria reflexa”, propõe uma ativação paradoxal do reflexo de fechamento da laringe, que normalmente protege o espaço subglótico contra fortes pressões negativas. AMS-estridor resultaria não apenas de um estreitamento passivo da glote (atribuído tanto à paralisia dos abdutores como ao efeito Bernoulli), mas, em concordância com a teoria do reflexo, também de um estreitamento ativo da prega vocal. A hiperativação do reflexo de fechamento da laringe é deflagrada pela crescente queda de pressão durante a inspiração voluntária. Em pacientes com AMS, o espaço glótico fica reduzido por forças passivas; com isso, o reflexo de fechamento da laringe constrói um ciclo vicioso que promove estreitamento ativo das pregas vocais e, em seguida, estridor. Com efeito, tão logo a inspiração voluntária e a pressão negativa nas vias aéreas são suprimidas (por meio de uma traqueotomia ou CPAP), o estridor desaparece.<sup>2</sup> O estridor e a disfunção da laringe ocorrem durante o curso da doença: nos primeiros estágios, durante as horas de vigília, ficam evidenciados apenas ligeiro comprometimento da abdução das cordas vocais ou movimentos tremulantes ou atáxicos das cordas vocais, e podem estar presentes também aduções ou abduções involuntárias, periódicas ou persistentes, das cordas vocais<sup>2</sup>; nos estágios intermediários ou tardios, ocorrem restrição da glote e paralisia dos abdutores, causando estridor diurno.<sup>2</sup> O estridor associado à redução na sobrevida é o único fator preditivo independente de sobrevida, mas não é a única causa de morte súbita em síndromes parkinsonianas. CPAP e traqueotomia aumentam os percentuais de sobrevida, embora tenham sido publicados alguns relatos de morte súbita mesmo após esses tratamentos, provavelmente em decorrência da apneia do sono central. O tratamento por laser da glote posterior em casos de paralisia bilateral das pregas vocais em adução pode ser uma forma apropriada de solucionar o problema respiratório, por preservar a função fonatória, com penalização da glote posterior, cuja principal função é a respiratória e cuja influência não é determinante para a qualidade da voz.<sup>8</sup> Entre as técnicas com laser, a aritenoidectomia subtotal de Remacle, embora aumente o espaço respiratório da glote, é certeza de um bom resultado fonatório e, com uma boa fixação da região aritenóide, minimiza o risco de aspiração. Em casos selecionados de AMS com um padrão subtotal glótico de restrição,<sup>9</sup> acreditamos que, se o paciente demonstrar estridor respiratório durante as horas de vigília e se não tolerar CPAP e recusar-se a uma possível traqueotomia, será possível realizar uma aritenoidectomia subtotal com laser, objetivando restaurar um fluxo aéreo adequado através da glote. Até onde vai nosso conhecimento, na literatura, apenas dois autores<sup>9,10</sup> investigaram as opções cirúrgicas para o tratamento de obstruções glóticas em pacientes com AMS, mas esses autores propuseram a remoção completa da cartilagem aritenóide, com sacrifício parcial do músculo tireoaritenóide, ou a técnica de Ejnell.<sup>3</sup> A avaliação da qualidade da voz por esses autores foi limitada – em um caso, se limitou à escala GIRBAS, e no outro, a parâmetros de voz limitados. Nossa avaliação, fundamentada na autopercepção (VHI),

avaliação perceptiva da qualidade da voz (escala GIRBAS), análise espectral dos resultados fonatórios e também na avaliação da deglutição, demonstra que a técnica de Remacle é eficaz e resulta tão somente em leve agravamento da qualidade da voz. Ao mesmo tempo, fica assegurado menor impacto na deglutição, em comparação com as propostas precedentes.

## Conclusão

Recomendamos a aritenoidectomia subtotal com laser em pacientes com AMS afetados por estridor noturno, causado por um movimento inspiratório paradoxal em adução. É mandatório que se faça uma seleção dos pacientes, com especial atenção para a disfagia: se estiverem presentes alterações no processo normal de deglutição, deverão ser evitados procedimentos cirúrgicos que venham a alterar o plano glótico.

## Financiamento

Esse estudo não recebeu qualquer bolsa específica de qualquer agência financiadora nos setores público, comercial ou sem fins lucrativos.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Gilman S, Wenning GK, Low PA, Brooks DJ, Mathias CJ, Trojanowski JQ, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology*. 2008;26:670-6.
2. Shiba K, Isono S, Nakazawa K. Paradoxical vocal cord motion: a review focused on multiple system atrophy. *Auris Nasus Larynx*. 2007;34:443-52.
3. Ejnell H, Mansson I, Hallén O, Bake B, Stenborg R, Lindström J. A simple operation for bilateral vocal cord paralysis. *Laryngoscope*. 1984;94:954-8.
4. Hirano M. Clinical examination of voice. Em: Arnold GE, Winkel F, Wyke BD, editores. *Disorders of Human Communication*. Springer-Verlag: New York; 1981. p. 81-4.
5. Stomeo F, Tosin E, Morolli F, Bianchini C, Ciorba A, Pastore A, et al. Comparison of subjective and objective tools intrasoral laser cordectomy for early glottic cancer: importance of voice handicap index. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2013;26:445-51.
6. Remacle M, Lawson G, Mayné A, Jamart J. Subtotal carbon dioxide laser arytenoidectomy by endoscopic approach for treatment of bilateral cord immobility in adduction. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1996;105:438-45.
7. Watanabe H, Saito Y, Terao S, Ando T, Kachi T, Mukai E, et al. Progression and prognosis in multiple system atrophy: an analysis of 230 Japanese patients. *Brain*. 2002;125:1070-83.
8. Lawson G, Remacle M, Hamoir M, Jamart J. Posterior cordectomy and subtotal arytenoidectomy for the treatment of bilateral vocal fold immobility: functional results. *J Voice*. 1996;10:314-9.

9. Chitose S, Kikuchi A, Ikezono K, Umeno H, Nakashima T. Effect of laser arytenoidectomy on respiratory stridor caused by multiple system atrophy. *J Clin Sleep Med.* 2012;8:713-5.
10. Umeno H, Ueda Y, Mori K, Chijiwa K, Nakashima T, Kotby NM. Management of impaired vocal fold movement during sleep in a patient with Shy-Drager syndrome. *Am J Otolaryngol.* 2000;21:344-8.