

Atrofia multisistémica y estridor: Reporte de caso

Multiple system atrophy and stridor: Case report and a review

Lucero Hagedorn E.¹, Valeria Correa M.², Tomás Correa M.¹,
Javier Saravia S.¹, Christian Olavarría L.¹

¹Hospital Clínico Universidad de Chile. Santiago, Chile.
²Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Recibido el 08 de octubre de 2024. Aceptado el 04 de marzo de 2025.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Correspondencia:
Christian Olavarría L.
Dr. Carlos Lorca Tobar 999,
8380453 Independencia.
Santiago, Chile.
Email: colavarría@uchile.cl

Resumen

La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad neurodegenerativa de mal pronóstico que afecta principalmente la vía extrapiramidal, el cerebelo y el sistema nervioso autónomo. Su diagnóstico es clínico y se apoya en pruebas de neuroimagen. Dentro de sus manifestaciones clínicas se encuentra el estridor laríngeo, cuya aparición temprana se asocia a menor sobrevida. Ante la detección, es importante realizar estudio endoscópico de vía aérea, video-polisomnografía y eventualmente adicionar electromiografía laríngea y somnoendoscopia. El tratamiento del estridor en AMS debe ser individualizado y multidisciplinario, con la colaboración neurología, otorrinolaringología y broncopulmonar. Alternativas como presión positiva continua en la vía aérea para casos leves a moderados y traqueostomía en casos más severos, han demostrado mejorar la calidad de vida y sobrevida de los pacientes. La opción de realizar cirugías de aumento del lumen glótico ha tenido resultados favorables, pero faltan estudios al respecto. Existe una falta de guías y protocolos uniformes para el manejo del estridor AMS, lo cual limita decisiones clínicas basadas en evidencia. A continuación, se exponen 2 casos clínicos de estridor asociado a AMS y se realiza una revisión de la literatura.

Palabras clave: Atrofia de Múltiples Sistemas, Ruidos Respiratorios, Síndromes de la Apnea del Sueño, Traqueostomía, Presión de las Vías Aéreas Positiva Continua.

Abstract

Multiple system atrophy (MSA) is a neurodegenerative disease with a poor prognosis that mainly affects the extrapyramidal system, cerebellum, and autonomic nervous system. Its diagnosis is clinical, supported by neuroimaging studies. Among its clinical manifestations, laryngeal stridor is particularly significant, as its early onset is associated with reduced survival. When detected, a thorough evaluation should be performed, including endoscopic airway study and video-polysomnography, with additional studies such as laryngeal electromyography and drug-induced sleep endoscopy when necessary. The management of stridor in MSA should be individualized and multidisciplinary, with the collaboration of neurology, otorhinolaryngology and bronchopulmonary. Continuous positive airway pressure is a viable option for mild to moderate cases, while tracheostomy has been shown to improve both quality of life and survival in severe cases. Surgical procedures aimed at enlarging the glottic lumen have demonstrated promising results; however, further studies are needed to establish their efficacy. The lack of standardized guidelines and protocols for managing MSA-related stridor limits evidence-based clinical decision-making. This paper presents two clinical cases of stridor associated with MSA, along with a review of the literature.

Keywords: Multiple system atrophy, Respiratory Sounds, Sleep Apnea Syndromes, Tracheostomy, Continuous Positive Airway Pressure.

Introducción

La MSA es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, de etiología poco clara, caracterizada por falla del sistema autonómico, ataxia cerebelosa y parkinsonismo poco respondedor a levodopa¹. Su incidencia global es de 0,1 a 2,4 casos por 100.000 habitantes/año².

Se reconocen dos fenotipos: Parkinsoniano (AMS-P) o Cerebelar (AMS-C)³. Su diagnóstico es clínico, sin biomarcadores definitivos. La evolución es progresiva, con un tiempo promedio a la postración son 6 a 8 años⁴ y una supervivencia media de 6,2 a 10 años⁵. Las principales causas de muerte son bronconeumonía, sepsis urinaria y muerte súbita durante el sueño¹.

Los pacientes pueden presentar síntomas otorrinolaringológicos como mareos, ataxia, nistagmo y estridor⁶. Este último es clave para el diagnóstico, con un alto valor predictivo positivo, resultando de gran utilidad para diferenciarlo de la enfermedad de Parkinson y otros trastornos neurodegenerativos. Su aparición temprana puede estar asociada con una menor supervivencia^{7,8}.

No existe tratamiento definitivo que modifiquen el curso de la enfermedad, solo manejo sintomático que incluye levodopa, midodrina y fludrocortisona para la hipotensión, cateterización para la disfunción urinaria, y presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) o traqueostomía (TQT) para las alteraciones respiratorias¹.

A continuación, se presentan dos casos clínicos de dos pacientes con estridor secundario a atrofia multisistémica y su manejo respectivo.

Caso Clínico 1

Mujer de 51 años con antecedentes de asma, déficit de factor XII de origen genético y dislipidemia. Inicia cuadro de 6 meses de evolución de inestabilidad progresiva de la marcha, motricidad fina deteriorada, mareos, disartria, disfagia y disfonía. La resonancia cerebral muestra atrofia cerebelosa y de pedúnculos cerebelosos medios, sugiriendo AMS-C.

Posteriormente desarrolla estridor progresivo nocturno y espasmos laríngeos. La VPSG reporta apnea/hipopnea de 37,8 eventos/hora, insuficiencia respiratoria nocturna severa (CT90 de 49%) y episodios frecuentes de estridor. Un mes después comienza a manifestar estridor diurno intermitente, siendo evaluada con nasofibroscopía, que revela paresia cordal bilateral en posición media, con una abducción máxima de menos de 5 mm y sensibilidad aritenoides reducida (**Figura 1**). Se realiza TQT para asegurar la vía aérea. La paciente evoluciona estable, tolerando la válvula de fonación, con progresión gradual de la disartria y trastorno de la marcha. Se descarta cordotomía posterior por riesgo de disfagia.

Caso Clínico 2

Mujer de 56 años con AMS-C diagnosticada hace dos años sin otros antecedentes morbidos ni familiares relevantes. Consulta por cuadro de 6 meses de evolución caracterizado por estridor nocturno progresivo, sin síntomas respiratorios durante el día.

La nasofibroscopía muestra hipomovilidad cordal bilateral en posición paramediana con

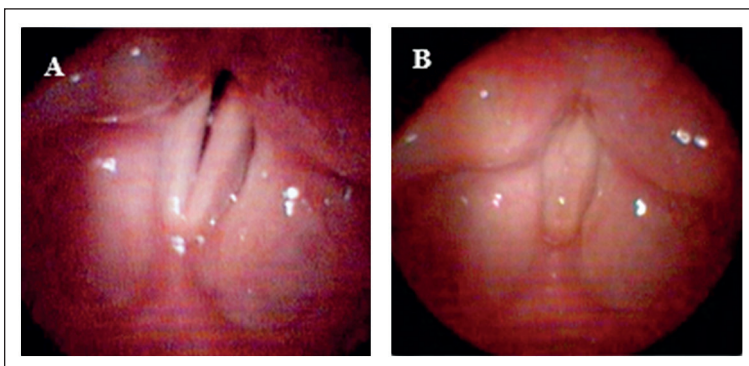


Figura 1. Evaluación nasofibrosfópica del rango de movilidad cordal de la paciente. **(A)** Abducción máxima cordal y **(B)** Aducción cordal.

CASO CLÍNICO

espacio glótico en abducción de más de 5 mm. La VPSG confirma apnea obstructiva del sueño severa con índice de apnea/hipopnea de 40,4 eventos por hora, sin componente obstructivo central.

Ante la ausencia de síntomas diurnos se decide en conjunto con neurología manejo conservador con CPAP, con buena respuesta y sin progresión hacia la necesidad de TQT.

Discusión

La AMS es una enfermedad neurodegenerativa de mal pronóstico con diversas complicaciones. Desde una perspectiva otorrinolaringológica, esta condición puede presentarse tanto como un síndrome vertiginoso crónico, como con síntomas laríngeos. Entre estas se incluyen la apnea del sueño, disfunciones respiratorias y estridor laríngeo⁶.

El estridor aparece en un 12 al 42% de los casos. Algunas investigaciones indican que la aparición de estridor dentro de los tres años tras el inicio de los síntomas se asocia una menor supervivencia en la AMS, existiendo también asociación entre éste y la muerte súbita nocturna⁹, una de las 3 principales causas de muerte en estos pacientes¹.

El estridor inicia en el sueño, pudiendo progresar a la vigilia⁷. En el Caso 1, los síntomas respiratorios evolucionaron rápidamente hacia un cuadro diurno severo. La sintomatología laríngea en la AMS se atribuye principalmente a la debilidad de los músculos abductores de la laringe, particularmente del cricoaritenoido posterior, la cual podría derivarse de una atrofia neurogénica o de una disfunción en los núcleos del rafe medular que regulan el tono muscular^{8,10}, pudiendo producir abducción cordal paradójica^{10,11} y/o parálisis en posición media, generando estrechamiento del espacio glótico posterior y consecuentemente estridor laríngeo. Asimismo, se ha identificado que el estridor también puede estar relacionado con distonía en los músculos aductores laríngeos, lo que genera una obstrucción intermitente de la vía aérea¹². Es por este motivo la importancia de realizar una evaluación endoscópica de vía aérea para excluir lesiones mecánicas y evaluar anomalías funcionales de las cuerdas vocales.

El estridor en AMS puede coexistir con otras alteraciones respiratorias del sueño, como apneas centrales y obstructivas. Es por ello que resulta de suma relevancia la realización de VPSG, lo cual permite evaluar alteraciones del sueño asociadas como apneas centrales, obstructivas y ronquidos, frecuentes de observar junto al estridor en AMS⁷.

En casos de duda diagnóstica, resulta de utilidad la EMG-L¹³, principalmente en contexto de inmovilidad cordal uni o bilateral, para diferenciar fijación cricoaritenoides de parálisis cordal. La EMG-L puede mostrar denervación o hiperactividad anormal, cuyos patrones específicos se correlacionan con la gravedad de las anomalías respiratorias y la presencia de estridor^{11,13}. Otro examen de utilidad es la somnoendoscopia, la cual muestra con una mayor sensibilidad la presencia de alteraciones en la movilidad cordal durante el sueño⁷.

Para el tratamiento del estridor en AMS, existen dos principales opciones: el uso de CPAP o la TQT. La TQT se reserva para casos severos, estridor en vigilia, pacientes refractarios o con mala tolerancia a CPAP¹⁰. La TQT puede ser difícil de manejar en estos pacientes por el temblor y la bradicinesia asociada al parkinsonismo. Estudios retrospectivos sugieren que la realización de la TQT aumenta la sobrevida global del paciente⁵, disminuyendo el riesgo global de muerte y el de muerte súbita¹⁴. El CPAP puede ser útil para el control sintomático en estridor leve a moderado durante el sueño, pero su impacto en la supervivencia es incierto⁷.

El Caso 1 requirió TQT debido a la rápida progresión del estridor, los síntomas diurnos y presencia de vía aérea crítica. En el Caso 2, se manejó con CPAP por ausencia de estridor diurno y vía aérea estable. La posibilidad de realizar cordotomía posterior o aritenoidectomía en AMS sigue en discusión. Estas técnicas aumentan el espacio glótico y han sido ampliamente utilizadas en parálisis cordales bilaterales posquirúrgicas, aunque su aplicación en AMS es limitada. La evidencia disponible sobre el impacto de estos procedimientos en el pronóstico y la supervivencia de la AMS se limita a reportes de casos, sin estudios que respalden su eficacia. Entre las principales complicaciones asociadas a estas técnicas se encuentran la disfonía significativa y los trastornos degluto-

rios, cuya gravedad y frecuencia aún no han sido completamente caracterizadas¹⁰. Además, persisten dudas sobre su seguridad, dado que uno de los principales riesgos de estos procedimientos es la exacerbación de la disfagia en pacientes cuya patología de base ya predispone a alteraciones en la deglución. Por otro lado, se ha propuesto la inyección de toxina botulínica en los aductores laríngeos para aliviar el estridor, pero su eficacia es incierta y puede inducir disfagia^{7,8}.

Conclusiones

El estridor en la AMS es un signo relevante con implicaciones pronósticas, a pesar de esto, su manejo sigue careciendo de guías y protocolos uniformes. El CPAP puede ser útil en casos leves, siendo la traqueostomía la mejor opción en estridor severo, pese a sus desafíos en pacientes con parkinsonismo. Procedimientos quirúrgicos como la aritenoidectomía y la cordotomía posterior podrían ser alternativas, pero su impacto en la supervivencia y calidad de vida sigue siendo incierto.

Es fundamental avanzar en estudios prospectivos multicéntricos para clarificar la relación entre el estridor en AMS y otros trastornos respiratorios, así como su efecto en la evolución de la enfermedad. Hasta entonces, el manejo debe ser individualizado, con un enfoque multidisciplinario que involucre especialistas de neurología, otorrinolaringología y broncopulmonar, con el objetivo de priorizar la seguridad del paciente y su calidad de vida.

Bibliografía

1. Fanciulli A, Wenning GK. Multiple-system atrophy. *N Engl J Med*. 2015 Jan 15;372(3):249-63. doi: 10.1056/NEJMra1311488.
2. Bower JH, Maraganore DM, McDonnell SK, Rocca WA. Incidence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy in Olmsted County, Minnesota, 1976 to 1990. *Neurology* 1997;49:1284-8. doi: 10.1212/wnl.49.5.1284.
3. Gilman S, Wenning GK, Low PA, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology*. 2008; 71(9):670-6. doi: 10.1212/01.wnl.0000324625.00404.15
4. Wenning GK, Geser F, Krismer F, et al. The natural history of multiple system atrophy: a prospective European cohort study. *Lancet Neurol* 2013;12:264-74.
5. Giannini G, Calandra-Buonaura G, Mastrolilli F, et al. Early stridor onset and stridor treatment predict survival in 136 patients with MSA. *Neurology*. 2016;87(13):1375-83. doi: 10.1212/wnl.00000000000003156
6. Roncevic D, Palma JA, Martinez J, Goulding N, Norcliffe-Kaufmann L, Kaufmann H. Cerebellar and parkinsonian phenotypes in multiple system atrophy: similarities, differences and survival. *J Neural Transm (Vienna)*. 2014;121(5):507-512. doi:10.1007/s00702-013-1133-7.
7. Cortelli P, Calandra-Buonaura G, Benarroch EE, et al. Stridor in multiple system atrophy: Consensus statement on diagnosis, prognosis, and treatment. *Neurology*. 2019; 93(14):630-9. doi: 10.1212/wnl.00000000000008208
8. Ozawa T, Sekiya K, Aizawa N, Terajima K, Nishizawa M. Laryngeal stridor in multiple system atrophy: Clinicopathological features and causal hypotheses. *J Neurol Sci*. 2016;361:243-249. doi: 10.1016/j.jns.2016.01.007.
9. Glasmacher SA, Leigh PN, Saha RA. Predictors of survival in progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2017;88:402-411.
10. Mahmud A, Strens LHA, Tedla M. Laser arytenoidectomy and posterior cordotomy in a patient with bilateral vocal cord paralysis due to multiple system atrophy. *BMJ Case Rep*. 2015. doi: 10.1136/bcr-2014-206156
11. Alfonsi E, Terzaghi M, Cosentino G, et al. Specific patterns of laryngeal electromyography during wakefulness are associated to sleep disordered breathing and nocturnal stridor in multiple system atrophy. *Parkinsonism Relat Disord* 2016;31:104-109. doi: 10.1016/j.parkreldis.2016.07.017
12. Merlo IM, Occhini A, Pacchetti C, Alfonsi E. Not paralysis, but dystonia causes stridor in multiple system atrophy. *Neurology*. 2002 Feb 26;58(4):649-52. doi: 10.1212/wnl.58.4.649.
13. Todisco M, Alfonsi E, Isaia IU et al. Vocal cord electromyographic correlates of stridor in multiple system atrophy phenotypes. *Parkinsonism Relat Disord*. 2020 Jan; 70:31-35. doi: 10.1016/j.parkreldis.2019.11.025.
14. Tada M, Onodera O, Tada M, et al. Early development of autonomic dysfunction may predict poor prognosis in patients with multiple system atrophy. *ArchNeurol* 2007; 64:256-260. doi: 10.1001/archneur.64.2.256.