



ARTÍCULO DE REVISIÓN

Neurolaringología

Faustino Núñez-Batalla*, Juan Pablo Díaz-Molina, María Costales-Marcos, Carla Moreno Galindo y Carlos Suárez-Nieto

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Central de Asturias, Asturias, España

Recibido el 28 de noviembre de 2010; aceptado el 1 de diciembre de 2010
Disponibile en Internet el 23 de febrero de 2011

PALABRAS CLAVE

Neurolaringología;
Electromiografía
laríngea;
Fisiología laríngea

Resumen La neuroanatomía de la voz y el habla es compleja. Una intrincada red neural se responsabiliza de que se ejecuten las principales funciones de la laringe: la protección de la vía aérea, la producción de la tos y el Valsalva y la fonación. La coordinación de esos roles es muy susceptible de verse afectada por enfermedades neurológicas, tales como la enfermedad de Parkinson, los accidentes cerebrovasculares, la esclerosis lateral amiotrófica, la esclerosis múltiple, la distonía y el temblor. Una cuidadosa evaluación neurológica debe ser llevada a cabo en todo paciente que presente síntomas vocales que orienten a una causa neurológica. La visualización endoscópica mediante fibrolaringoscopia, que permita una evaluación dinámica de la voz, es una parte esencial de la valoración y en algunas ocasiones se emplean otras pruebas complementarias. La evaluación otorrinolaringológica es importante en el diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades neurológicas con expresión al nivel laríngeo.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Neurolaryngology;
Laryngeal
electromyography;
Laryngeal physiology

Neurolaryngology

Abstract The neuroanatomy of voice and speech is complex. An intricate neural network is responsible for ensuring the main functions of the larynx: airway protection, cough and Valsalva production, and providing voice. Coordination of these roles is very susceptible to disruption by neurological disorders. Neurological disorders that affect laryngeal function include Parkinson's disease, stroke, amyotrophic lateral sclerosis, multiple sclerosis, dystonia and essential tremor. A thorough neurological evaluation should be routine for any patient presenting with voice complaints suggestive of neurogenic cause. Endoscopic visualisation of the larynx using a dynamic voice assessment with a flexible laryngoscope is a crucial part of the evaluation and ancillary tests are sometimes performed. Otolaryngologic evaluation is important in the diagnosis and treatment of neurological disorders that affect laryngeal function.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La neurolaringología se ocupa del estudio de los eventos eléctricos y biomecánicos que tienen lugar durante la

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: fnunezb@telefonica.net (F. Núñez-Batalla).

ejecución de las funciones fonatoria, respiratoria y deglutoria de la laringe¹. Esta nueva rama de la otorrinolaringología ha surgido como consecuencia de los progresos en la comprensión de la neuroanatomía, de la neurofisiología y la biomecánica laríngea. La neurolaringología, por tanto, agrupa el conjunto de conocimientos necesarios para conocer y tratar las enfermedades laríngeas que surgen como consecuencia de las alteraciones sensitivas y motoras de la laringe. Pero la neurolaringología no solamente aglutina las contribuciones de la biomecánica, neurología, fonología, fonocirugía y la enfermedad del habla y del lenguaje; sino que acota un nuevo campo multidisciplinar que estudia los mecanismos neurales de las funciones laríngeas por medio de diversos abordajes. Como tal, la neurolaringología es útil no solo para entender las enfermedades, sino también para plantear tratamientos eficaces en muchos casos de difícil solución. De hecho, el reciente interés por las técnicas de neuroanastomosis laríngea, técnicas de reconstrucción laríngea, marcapasos laríngeo, trasplante de laringe y neurocirugía de la disfonía espasmódica es consecuencia del desarrollo de la neurolaringología². En general, los trastornos neurolaringológicos se caracterizan principalmente por una disfunción motora de la laringe, aunque algunas enfermedades asocian también alteraciones sensitivas.

Neurofisiología

La neuroanatomía de la voz y el habla es compleja, existe una intrincada red neural responsable de que la laringe ejerza sus principales funciones: el mantenimiento y protección de la vía aérea y la producción de la tos, del Valsalva y de la voz. La complejidad es mayor si se consideran todos los músculos de soporte y articulación que tienen que ser coordinados para la producción del habla. Los humanos tienen un mayor control voluntario sobre los músculos laríngeos y articuladores que otras especies animales. Aunque también están involucradas vías neurales visceromotoras más primitivas, la voz humana tiene un marcado control cortical³. Como otros sistemas motores voluntarios, la vía neuromuscular de la producción de la voz y el habla se constituye por las neuronas superiores e inferiores, los ganglios basales y cerebelo, las uniones mioneurales y el músculo⁴.

Sistema piramidal

Las primeras motoneuronas transmiten señales desde el córtex a las segundas que están ubicadas en el troncoencéfalo o médula para iniciar un movimiento voluntario. Numerosas áreas corticales contribuyen en la fonación, el movimiento de las cuerdas vocales se lleva a cabo por señales corticales bilaterales, por lo que una lesión unilateral de la corteza no implica una parálisis vocal completa. Aunque la corteza del hemisferio izquierdo es la dominante, existe una especialización hemisférica, en la que el derecho desempeña un importante rol en la prosodia del habla⁵. Los cuerpos de las neuronas de los nervios laríngeos se ubican en el núcleo ambiguo, donde se reciben señales también de otros núcleos del troncoencéfalo en el seno de una compleja red de conexiones que sustentan distintos reflejos. Otras sinapsis se reconocen en la sustancia gris periacueductal, la vía final del sistema visceromotor, que están involucradas en las

funciones involuntarias de la voz como es el llanto y el grito involuntario. La segunda motoneurona es la vía final común hacia el músculo efector⁴.

Sistema extrapiramidal

Los ganglios de la base y el cerebelo forman parte del sistema extrapiramidal que controla la función motora gruesa, inhibe los movimientos erráticos y ayuda al mantenimiento del tono muscular. Los ganglios basales inhiben las descargas rápidas de las neuronas motoras, reciben aferencias de la mayoría de las áreas corticales y se proyectan a la corteza frontal donde se planea el movimiento. El cerebelo mejora la precisión del movimiento al comparar las órdenes motoras centrales con las aferencias sensoriales periféricas, se encarga del autocontrol vocal y los ajustes finos del tono y flujo aéreo. Los procesos neurodegenerativos que afectan al sistema extrapiramidal dan como resultado la aparición de movimientos anómalos como el temblor, la distonía, la disidiadocinesia y un tono muscular anormal⁶.

Inervación periférica

Los nervios motores craneales y espinales sinaptan en la unión mioneural del músculo diana. El neurotransmisor acetilcolina es el mediador liberado en la terminación nerviosa para desencadenar el potencial de acción que contrae al músculo. Los músculos intrínsecos de la laringe se inervan por el nervio recurrente y el nervio laríngeo superior, ramas del décimo nervio craneal o nervio vago. Aunque los músculos intrínsecos de la laringe se clasifican clásicamente en aductores y abductores, sus funciones son más complejas al contraerse simultáneamente músculos antagonistas durante la función vocal, observándose distintos patrones de activación muscular dependiendo del propósito de la acción⁷. Adicionalmente a la función motora, el nervio laríngeo superior es un nervio sensitivo al contener fibras de las neuronas sensitivas del ganglio nodoso del X par, esta función sensitiva está estrechamente relacionada con la función protectora de la vía aérea durante la deglución⁸. La introducción en la práctica clínica del método descrito por Aviv para medir los umbrales sensitivos de la laringe puso en evidencia el rol que la sensibilidad de la laringe tiene en las funciones fonatoria y deglutoria. El estímulo de la mucosa laríngea produce, además de la sensación, una respuesta aductora refleja de la laringe, que está relacionada con el hallazgo clínico de un déficit sensitivo faringolaríngeo en pacientes con disfagia y aspiración⁹⁻¹¹.

Manifestaciones laríngeas de enfermedades neurológicas

Del conocimiento de la neurofisiología de la vía aérea superior se puede deducir que los trastornos neurológicos pueden tener muchas formas de reflejarse en la voz, en el habla y en la deglución del paciente¹². Las enfermedades neurológicas pueden producir una serie de signos y síntomas localizados en las vías aerodigestivas superiores producidos por lesiones variadas, desde la debilidad de los músculos respiratorios por denervación de los mismos hasta la

Tabla 1 Hallazgos exploratorios generales y laríngeos de las enfermedades neurológicas.

Sitio de la lesión	Hallazgos generales	Trastornos de la voz y el habla
Neurona superior	Espasticidad con hiperreflexia y rigidez Signo de Babinski Mioclonías	Parálisis vocal espástica, paresia, disartria espástica, mioclonía laríngea
Neurona inferior	Debilidad, flacidez, fasciculaciones	Parálisis vocal flácida, paresia, insuficiencia glótica, hipernasalidad, disartria flácida
Extrapiramidal	Temblor, distonía, discinesia, disdiadococinesia	Arqueamiento de las cuerdas vocales, temblor, distonía laríngea, disdiadococinesia
Nervio periférico	Debilidad, atrofia, déficit sensorial	Hipomovilidad o inmovilidad con atrofia
Miopatía	Debilidad, flacidez	Hipomovilidad con flacidez

Fuente: Rubin AD⁴.

disfunción de la musculatura orofaríngea, pasando por los efectos directos sobre los patrones de cierre glóticos.

En la [tabla 1](#) se resumen las características de distintas enfermedades neurológicas y los hallazgos laríngeos de las mismas.

Enfermedades de la neurona motora

Estas enfermedades se caracterizan por la lesión de la primera motoneurona, la segunda motoneurona o ambas. Las lesiones de la primera motoneurona cursan con espasticidad de la musculatura laríngea y orofacial, con disfonía áspera y tensa y disartria muy esforzada, con ocasionales espasmos laríngeos y mioclonías. El signo de Babinski caracteriza estas lesiones. Las lesiones de la segunda motoneurona cursan con parálisis flácida, atrofia muscular y fasciculaciones con lo que los pacientes desarrollan una voz aérea e hipernasal, arqueamiento de las cuerdas vocales y tos inefectiva. La deglución se afecta con regurgitación nasal y disfagia por alteración de las fases oral y faríngea causando con frecuencia neumonías por aspiración. La afectación tanto de la primera motoneurona como de la segunda caracteriza la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), que es una degeneración idiopática progresiva de ambas motoneuronas con atrofia, fasciculaciones y debilidad muscular. La voz es hipernasal, débil y aérea, con tos débil. La articulación es lenta por movimientos linguales perezosos que causan también disfagia oral. Se pueden observar fasciculaciones en la lengua y en fases evolucionadas de la enfermedad se llega a alterar significativamente la función deglutoria con disfagia severa y neumonía por aspiración de sus propias secreciones en estadios terminales. La paráli-

sis pseudobulbar surge como consecuencia de lesiones del tracto corticoespinal bilateral a consecuencia de accidentes cerebrovasculares, esclerosis múltiple o tumores. Aunque no se lesionan los cuerpos neuronales, exhibe manifestaciones propias de la lesión de primera motoneurona tales como espasticidad muscular e hiperreflexia, con una voz áspera y estrangulada que recuerda a la disfonía espasmódica, pero asociando una notable disartria, además de acompañarse de labilidad emocional, trastornos cognitivos y afectación de las extremidades con signo de Babinski^{6,13}. Las enfermedades de la segunda motoneurona son la atrofia espinal progresiva que surge por la degeneración de las células del asta anterior de la médula, y la parálisis bulbar progresiva, que es esencialmente una ELA con afectación limitada a los pares craneales.

Esclerosis múltiple

Enfermedad inflamatoria difusa del sistema nervioso central que produce desmielinización, cuyos signos y síntomas específicos dependen de las zonas afectadas. El 50% de los pacientes pueden mostrar manifestaciones otorrinolaringológicas como vértigo, disfagia, disartria y voz espasmódica. Los síntomas muestran empeoramientos y remisiones, pero con una progresión global de la enfermedad¹³.

Enfermedades extrapiramidales

La enfermedad de Parkinson, la disfonía espasmódica y el temblor vocal son las enfermedades extrapiramidales de interés en neurorringología. La primera resulta de la degeneración de las células productoras de dopamina de la sustancia negra del troncoencéfalo que altera el funcionamiento de las vías de control del movimiento, manifestándose con la aparición de temblor, rigidez, bradicinesia e inestabilidad postural. Más del 70% de los pacientes con enfermedad de Parkinson tienen alteraciones de la voz y del habla, con disfonía monótona aérea y débil ([fig. 1](#)) debido a una insuficiencia glótica y pobre apoyo respiratorio, temblor laríngeo, disartria y disfagia¹⁴. La disfonía espasmódica es una distonía focal de la laringe, caracterizada por contracciones musculares involuntarias o espasmos durante la ejecución de un movimiento. Los espasmos de las

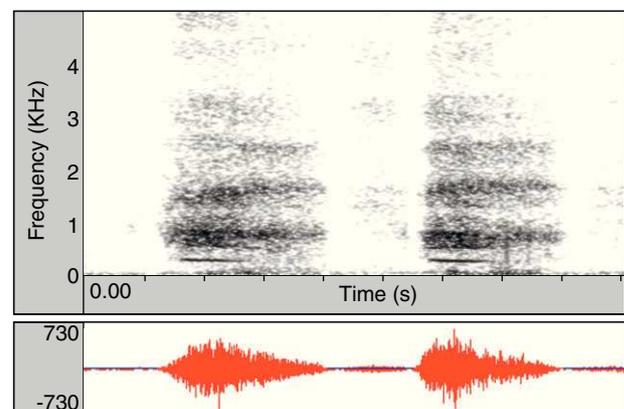


Figura 1 Síndrome de Parkinson. Espectrograma de banda estrecha. Voz extremadamente aérea.

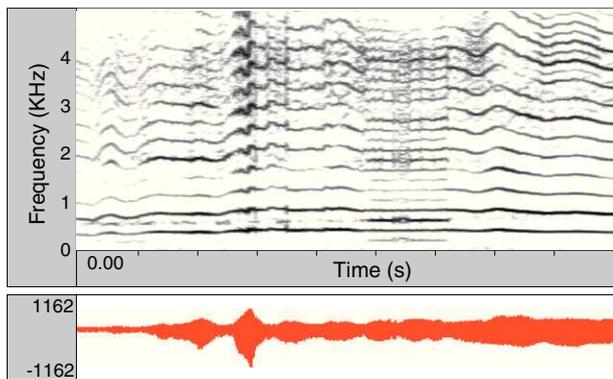


Figura 2 Espectrograma de banda estrecha. Disfonía espasmódica aductora con subarmónico en los espasmos.

cuerdas vocales pueden ser en aducción, causando una voz áspera con interrupciones intermitentes (80% de los pacientes) (fig. 2) o en abducción, produciendo una voz aérea intermitente arrítmica (fig. 3). En la prolongación de las vocales se observan las roturas de voz que los caracterizan en el plano acústico. La fisiopatología de la disfonía espasmódica es desconocida, se atribuye a la disfunción de los sistemas de retroalimentación laríngeos que desinhiben la acción muscular laríngea. Se han encontrado lesiones focales con pérdida de mielina en la sustancia blanca del tracto corticobulbar, responsable del control central de la producción voluntaria de la voz¹⁵. En la actualidad el diagnóstico de la DEA se basa en 3 tipos de pruebas: un cuestionario de cribado, una exploración dinámica de la voz y del habla y un examen fibroscópico de la laringe¹⁶. Puede asociarse un temblor laríngeo a la distonía conociéndose como temblor distónico¹⁷. Esta enfermedad es difícil de distinguir de la disfonía por tensión muscular e incluso de las disfonías funcionales. El temblor laríngeo se caracteriza por la presencia de oscilaciones regulares de la musculatura laríngea y faríngea. La voz es inestable y con frecuentes roturas. Puede observarse como manifestación de otras enfermedades neurológicas como la de Parkinson, la ELA y la patología cerebelosa. Muchas veces es imposible de distinguirlo de una disfonía espasmódica. Cuando no existen otros signos acompañándolo, el temblor vocal es generalmente

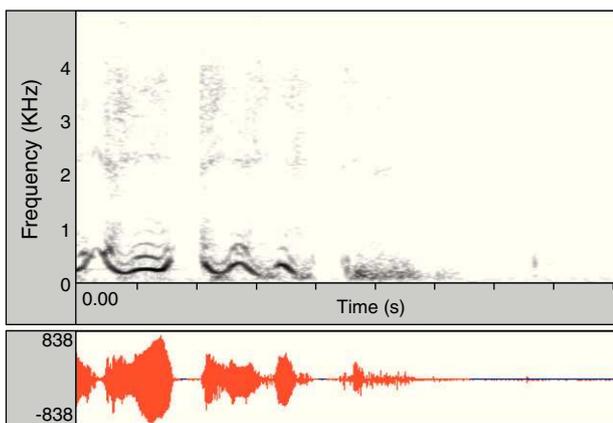


Figura 3 Espectrograma de banda estrecha. Disfonía espasmódica abductora.

una manifestación de un temblor esencial, una de las causas más frecuentes del mismo. Puede presentarse de forma aislada como temblor vocal, pero usualmente se observa también temblor en las extremidades o en la cabeza¹⁸. El temblor esencial es probablemente tan frecuente como la enfermedad de Parkinson, aunque por su escasa repercusión funcional sin duda su prevalencia ha sido subestimada, se trata de un temblor postural cuyos criterios diagnósticos son: *a)* aparece con el mantenimiento de la postura; *b)* desaparece en reposo; *c)* no interfiere en el movimiento, y *d)* no se acompaña de clínica cerebelosa o parkinsoniana. Puede aparecer a cualquier edad y carece de sustrato neuropatológico específico.

Accidente cerebrovascular

Los pacientes que sobreviven a un accidente cerebrovascular suelen presentar diferentes grados de discapacidad secundaria a déficit motor, sensorial, cognitivo y alteración de las tareas específicas del habla, deglución, deambulación y escritura. Los accidentes cerebrovasculares del troncoencéfalo pueden causar una parálisis vocal si afectan al núcleo ambiguo, aunque su presentación aislada es rara. Se suelen combinar con una anestesia para el dolor y temperatura hemifacial ipsilateral, anestesia para el dolor y temperatura del hemicuerpo contralateral, disfagia, disartria, vértigo, síndrome de Horner y ataxia, dentro del síndrome de Wallenberg por oclusión de la arteria cerebelosa posteroinferior⁴.

Unión mioneural

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune caracterizada por la debilidad muscular exacerbada por el movimiento repetitivo y que mejora con el reposo. Los anticuerpos que la producen atacan al receptor post-sináptico de la acetilcolina en la unión mioneural. Los músculos oculares son los más frecuentemente afectados, los músculos laríngeos pueden verse involucrados de forma aislada o junto a otros grupos musculares¹⁹. En la laringe, la enfermedad se manifiesta como una anormal fatigabilidad vocal ante tareas repetitivas que se asocian con disartria y disfagia de severidad variable.

Nervio periférico

Las lesiones del nervio vago, o de sus ramas recurrente o laríngea superior típicamente se presentan como una parálisis o paresia vocal. Las lesiones vagales proximales se acompañan de parálisis faríngea y velopalatina. Clínicamente la parálisis recurrente unilateral se manifiesta por una disfonía aérea con eventual diplofonía y aspiración. La parálisis del nervio laríngeo superior tiene una sintomatología más sutil, con la pérdida del registro agudo de la voz, a no ser que sea un profesional de la voz puede pasar desapercibida. La hipoestesia del vestíbulo laríngeo que acompaña a la lesión de este nervio puede ocasionar aspiración. En algunos casos puede observarse una recuperación de la función del nervio periférico por fenómenos de reinervación que no hay que esperar antes de los 4 meses desde la lesión

Tabla 2 Disfonía: signos que sugieren una causa neurológica.

Fatiga vocal
Temblor vocal
Voz aérea o débil
Tensión vocal o interrupciones
Trastornos de la resonancia
Disartria asociada
Disfagia asociada

Fuente: Woodson G¹³.

y que puede originar sincinesias, función muscular anómala por la reinervación no selectiva de los músculos aductores y abductores²⁰.

Miopatías

Estas enfermedades que pueden ser hereditarias son causadas por procesos metabólicos o inflamatorios. No existen miopatías laríngeas aisladas, aunque se ha insinuado su existencia en relación con el uso crónico de esteroides inhalados²¹.

Evaluación clínica

Historia

Las enfermedades neurológicas pueden ocasionar síntomas vocales que pueden ser el principal motivo de consulta. En la [tabla 2](#) se resumen los signos indicativos de que el trastorno vocal tenga una causa neurológica¹³.

Exploración física

La exploración física general es un paso imprescindible en el diagnóstico: postura, tono muscular, marcha y temblor en las extremidades son signos a tener en cuenta. Es crítico escuchar la voz y el habla: la disartria, las roturas de voz, los espasmos, la voz aérea y el temblor vocal son características perceptuales muy frecuentes en las enfermedades neurológicas. Existen tareas específicas que pueden ayudar a poner de manifiesto una enfermedad neurológica, algunas de las cuales se resumen en la [tabla 3](#). La exploración debe incluir una valoración de la función de los pares craneales con la búsqueda de signos que orienten hacia el trastorno neurológico subyacente. La endoscopia mediante fibrolaringoscopia permite realizar una valoración dinámica de la fonación por permitir al paciente una fonación fisiológica, siendo preferible a la endoscopia mediante telarinoscopio o espejillo laríngeo, que exige la protrusión lingual con una posición no fisiológica del aparato vocal. Se ha de valorar la simetría, hiperfunción, temblor, espasmos, disdiadococinesia y movimientos irregulares⁴.

Tabla 3 Evaluación dinámica de la voz.

Tarea vocal	Hallazgos
Contar de 1-10 en un tono cómodo	Simetría, hiperfunción, movimiento aberrante
Contar de 1-10 en un tono elevado (agudo)	Simetría, hiperfunción, movimiento aberrante
Silbar una canción	Simetría
<i>Glissando</i>	Simetría en la tensión longitudinal, rotación posterior de la laringe, nivel de las apófisis vocales
Inspirar rápido por la nariz 5 veces (<i>sniff</i>)	Simetría en la función del músculo cricoaritenoides posterior (abductor)
<i>Sniff</i> - /i/ - <i>sniff</i> - /i/ - ...	Simetría fatigabilidad, función abductora y aductora
/i/ - /hi/ - /i/ - /hi/ - /i/ - /hi/ - ...	Simetría, fatigabilidad, función aductora
/pa/ - /ta/ - /ka/ - /pa/ - /ta/ - /ka/ - /pa/ - /ta/ - /ka/ - ...	Disdiadococinesia, rigidez, hipertonía
Fonación de la /i/ sostenida para estroboscopia	Altura del proceso vocal, amplitud de la onda mucosa, tono muscular, presencia de masas

Fuente: Rubin AD⁴.

Pruebas especiales

Análisis acústico

La cuantificación de la perturbación a corto plazo tiene escasa utilidad en el estudio de los trastornos vocales que se observan en neurolaringología, dado que la mayoría de las disfonías son tipo II y III, con subarmónicos y modulaciones en las cuales los parámetros *jitter*, *shimmer* y la relación armónico/ruido tienen una utilidad limitada²². Por tanto, en neurolaringología tiene mucha utilidad el análisis de la señal con la espectrografía²³ y el análisis perceptual de la voz complementado con el parámetro de inestabilidad (I) descrito por Dejonckere para añadir al GRABS²⁴. En la espectrografía de banda estrecha, lo primero que llama la atención es el hecho de que los trastornos no son constantes en toda la muestra en la mayoría de los casos, sino que están determinados por fragmentos de voz cualitativamente distintos del resto, que perceptivamente corresponden a las roturas de voz o a fragmentos de fonación especialmente esforzados, el caso más característico es el de una disfonía espasmódica aductora en la que los subarmónicos se encuentran en las fases del espasmo vocal, aunque también se pueden encontrar trazados que detectan los espasmos sin que tengan que existir subarmónicos necesariamente ([fig. 4](#)). El temblor vocal consiste en una fluctuación de la intensidad y tono de la fonación de forma regular ([fig. 5](#)) que en su forma más severa pueden causar roturas de voz con descenso súbito del tono o interrupciones bruscas en la producción vocal, que se corresponden con una disfonía espasmódica, tanto aductora como abductora. En estos pacientes se ha observado la existencia de un movimiento irregular y entrecortado de los músculos intercostales interno y externo que

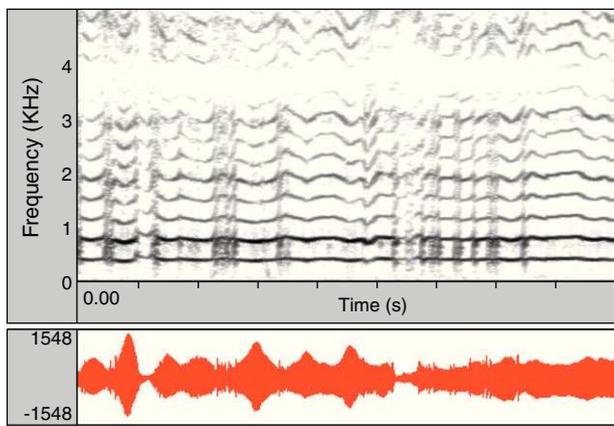


Figura 4 Espectrograma de banda estrecha. Disfonía espasmódica aductora.

muy probablemente es el responsable de las fluctuaciones en intensidad y en tono. Las interrupciones en la fonación se han atribuido a la presencia de cierres espasmódicos de la glotis, pero también puede ser cierto que ocurra el fenómeno opuesto: una súbita distensión de las cuerdas vocales como en la disfonía espasmódica en abducción. Los hallazgos del análisis acústico tienen una correlación positiva con la severidad del trastorno neurológico²⁵.

Valoración aerodinámica

Las medidas del flujo aéreo y presiones pueden ofrecer datos cuantitativos de la función vocal. El tiempo máximo de fonación es un parámetro sencillo de determinar que informa directamente, tanto de la existencia de un insuficiente cierre glótico, como de un pobre soporte respiratorio, problemas que pueden coexistir. Otras medidas como el flujo aéreo y el cociente de fonación pueden ayudar a orientar hacia una insuficiencia glótica más que a un problema respiratorio¹³.

Electromiografía laríngea (EMG-L)

Mientras muchos consideran esta técnica como un componente esencial de la exploración laríngea, otros muestran sus reservas. De hecho, no existe acuerdo en cuanto a su metodología, interpretación, validez y aplicaciones clínicas. Además existe una falta de evidencia científica que sustente

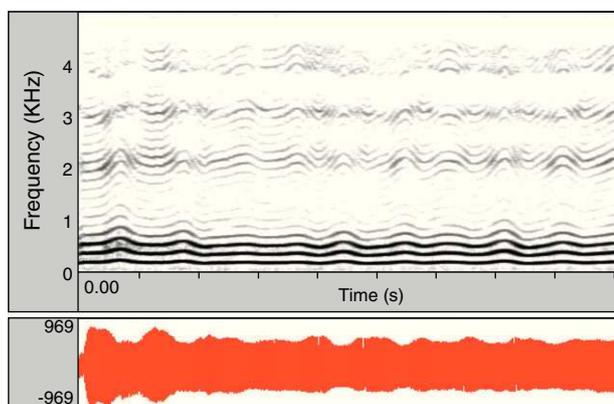


Figura 5 Espectrograma de banda estrecha. Temblor esencial.

su uso, dado que la mayoría de los trabajos publicados son estudios retrospectivos sin doble ciego con nivel de evidencia tipo IV²⁶. En una revisión de 584 artículos realizada por Sataloff et al concluyeron que la única utilidad posible de la EMG-L es su empleo para la inyección de toxina botulínica, sin que los demás usos que se le dan estén basados en la evidencia científica²⁷. Estas conclusiones chocan con el uso clínico de la EMG-L por parte de algunos autores, que consideran que la EMG-L es el método más objetivo para la evaluación de la función neuromuscular de la laringe²⁸. Partiendo de los resultados del metanálisis de Sataloff et al, se constituyó un panel multidisciplinar de expertos con el fin de explorar e identificar los parámetros a tener en cuenta para el desarrollo de una metodología estándar de EMG-L dirigida para su uso en futuros estudios prospectivos a doble ciego que investiguen la sensibilidad, especificidad y fiabilidad de la EMG-L para el diagnóstico neurolaringológico. El panel propone investigar los siguientes usos para la EMG-L: a) inyección de toxina botulínica; b) diagnóstico de la paresia vocal; c) pronóstico de la recuperación de una paresia o parálisis unilateral aguda de cuerda vocal por lesión del nervio recurrente; d) diagnóstico de las enfermedades neuromusculares de los músculos laríngeos, y e) identificación y diagnóstico diferencial de los trastornos del movimiento laríngeo²⁹.

Valoración sensitiva

La valoración de la deglución por medio de endoscopio flexible con test sensitivo es una herramienta muy útil para la identificación de déficit sensitivos, para evaluar el riesgo de aspiración, para planear la rehabilitación de una disfagia y para diseñar estrategias que permitan a los pacientes con trastornos de la deglución alimentarse con la dieta menos restrictiva que sea posible. Esta técnica explora la sensibilidad de la laringe por medio de pulsos de aire a presión emitidos por la punta de un fibroscopio contra la mucosa de la laringe. La capacidad sensitiva se mide por el umbral requerido para desencadenar una respuesta refleja aductora por parte de la misma. El interés clínico de la prueba radica en que puede predecir si un paciente con disfagia tiene riesgo de aspirar³⁰.

Algoritmo para el estudio de la disfunción motora de la laringe

Las alteraciones de la movilidad vocal suponen un problema clínico frecuente, cuyo correcto diagnóstico supone conocer si el trastorno se debe a causas neuronales, biomecánicas o ambas. Para responder a esta cuestión es preciso utilizar de forma combinada la endoscopia con técnicas electrofisiológicas y en ocasiones con pruebas radiológicas². El abordaje diagnóstico siguiendo el siguiente algoritmo integra las distintas pruebas y exploraciones para llevar a cabo la evaluación del paciente de una forma rápida y eficiente (fig. 6).

La valoración debe comenzar por la exploración endoscópica mediante videoestroboscopia durante la respiración tranquila, durante la fonación de la vocal/i/y realizando un *glissando*. En pacientes que asocian trastornos de la deglución se debe evaluar la función velofaríngea y el movimiento de la epiglotis, produciendo el fonema/k/mediante

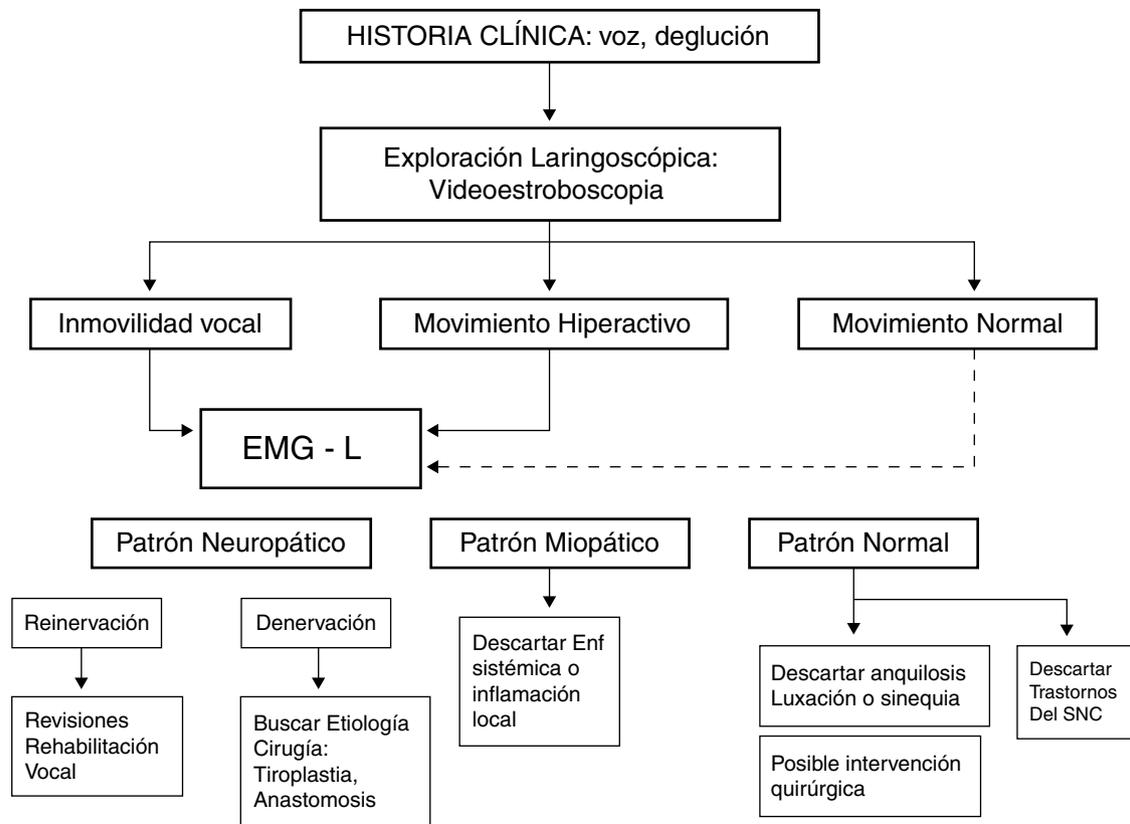


Figura 6 Algoritmo para el estudio de la disfunción motora de la laringe.

fibrolaringoscopia transnasal. Una vez descartadas lesiones laríngeas inflamatorias o tumorales, los pacientes son clasificados en cuatro grupos: 1) movilidad normal; 2) movilidad limitada, cuando se observa una menor velocidad en el movimiento de apertura o cierre de la cuerda, o cuando se comprueba una excursión lateral reducida; c) inmovilidad, cuando la cuerda se mantiene en el mismo punto durante la fase respiratoria y fonatoria, y d) movimiento hiperactivo, cuando existe un desfase del movimiento de la cuerda con la fase respiratoria o fonatoria y la persistencia en la posición de aproximación o separación vocal. Este tipo de comportamiento se asocia con la disfonía espasmódica.

Para los pacientes con alteraciones en la movilidad, el siguiente paso de la valoración sería la realización de una electromiografía laríngea (EMG-L), el procedimiento se detalla en Yin². La batería básica incluye la evaluación de 2 músculos laríngeos más importantes, el tiroaritenoides y la *pars recta* del cricotiroides, aunque también se estudia el músculo cricoaritenoides posterior en los casos de disfunción vocal bilateral y el músculo palatofaríngeo en los casos que asocian regurgitación nasal de alimentos.

Si en la EMG-L se encuentra un patrón neuropático, los pacientes se clasifican en parálisis o paresia. A éstos se hace un seguimiento electromiográfico de 3 a 6 meses con el fin de monitorizar una neuroapraxia (bloqueo temporal de la transmisión nerviosa), reinervación (lesión neural con aparición de nuevas fibras nerviosas y recuperación de la función) y denervación (lesión neural permanente). En los casos de reinervación se hace un seguimiento regular sin plantear una intervención quirúrgica. En los casos de denervación se lleva

a cabo un estudio etiológico, o bien se plantea el tratamiento quirúrgico (inyección, tiroplastia o reinervación). En aquellos pacientes en los que se encuentra un patrón miopático en la EMG-L es preciso descartar la existencia de una enfermedad sistémica o una inflamación local y se derivan al neurólogo. La combinación de antecedentes de intubación orotraqueal, paresia o parálisis vocal en la estroboscopia y una EMG-L normal orienta hacia el diagnóstico de una alteración articular laríngea como la luxación aritenoides y la anquilosis o sinequia de la comisura posterior.

Tratamiento neurolaringológico

Tratamiento de la disfonía espasmódica

Aunque existe un razonable consenso acerca del uso de la toxina botulínica en la disfonía espasmódica, no está definido el mejor método para su administración. En una encuesta dirigida a especialistas norteamericanos³¹ se constató que la mayoría usa una dosificación que suele comenzar con 2,5 U de toxina botulínica en cada músculo tiroaritenoides, inyectada a través de la membrana cricotiroides bajo control electromiográfico con o sin visualización fibroendoscópica cada 3 o 4 meses, según la evolución clínica. Existe un rango de dosificación de 1,25 a 4,25 U totales en el cual se obtiene la mejoría vocal más prolongada con los efectos adversos más cortos en el tiempo³². El precio de la toxina botulínica hace que algunos especialistas congelen el sobrante del vial reconstituido sin que se haya comprobado

que altere sus efectos. La mayor limitación de esta terapia es el corto periodo que los pacientes disfrutan de sus efectos, entre la desaparición de los efectos adversos tras la inyección y la desaparición de los efectos de la toxina³³. Los métodos quirúrgicos para el tratamiento de la disfonía espasmódica están menos extendidos que la toxina botulínica. En 1976, Dedo³⁴ observó que la parálisis transitoria del nervio recurrente inducida con lidocaína aliviaba los síntomas de la disfonía espasmódica. Introdujo la sección del nervio con desigual fortuna, por lo que no se ha seguido empleando esta técnica. Derivadas de esta técnica se están realizando técnicas de denervación selectiva de las ramas terminales del nervio recurrente laríngeo con o sin miomec-tomía del músculo tiroaritenoides³⁵. Con otra perspectiva, también se está empleando la cirugía del marco laríngeo, en concreto la tiroplastia tipo II, para disminuir la intensidad de los espasmos³⁶.

Reinervación laríngea

Han sido descritos múltiples procedimientos quirúrgicos de reinervación de la cuerda vocal paralizada utilizando el *ansa cervicalis*, el nervio frénico, neuronas pregangliónicas del simpático, nervio hipogloso y pedículos músculo-nerviosos. El principal propósito de estos procedimientos es evitar la atrofia por denervación de los músculos laríngeos. Tras la reinervación con el *ansa cervicalis* se ha descrito restauración de la onda mucosa y recuperación de la calidad de la voz, aunque con fenómenos de sincinesias³⁷. Para intentar resolver estas sincinesias y restaurar el movimiento de la cuerda paralizada se ha descrito la conexión mediante injertos nerviosos desde el músculo normal hasta el paralizado³⁸, esta técnica consigue reinervar el músculo tiroaritenoides y recobrar el movimiento aductor de la cuerda vocal en animales de experimentación. Tucker³⁹ ha descrito la recuperación de la aducción en una cuerda paralizada utilizando un pedículo músculo-nervioso proveniente de los músculos prelaríngeos. Esta técnica ha sido recientemente combinada con una aducción aritenoides con excelentes resultados vocales⁴⁰. En casos selectos de disfagia severa tras lesiones neurológicas centrales se ha comprobado la utilidad de las técnicas de transposición de nervios sensitivos durante la rehabilitación quirúrgica del paciente con disfagia mediante microneurorrafia entre el nervio auricular mayor y el nervio laríngeo superior⁴¹.

Marcapasos laríngeo

La estimulación eléctrica funcional de la laringe o marcapasos laríngeo sigue siendo objeto de interés como una opción terapéutica potencial para la parálisis vocal⁴². Estos sistemas han sido empleados para restaurar la función motora de pacientes con lesiones espinales, en el control del ritmo cardíaco y para recuperar funciones sensoriales como en el implante coclear. En el caso de los marcapasos laríngeos, y al contrario de los cardíacos, se precisa un brazo aferente para proveer de la información necesaria para que un brazo eferente estimule de forma efectiva y en el momento oportuno al músculo⁴³. El brazo eferente tiene que estar conectado al nervio vago o recurrente si se encuentra intacto, aunque también hacerse directamente al músculo denervado,

evitando la dependencia de que se logre un correcto crecimiento de los axones que se tiene tras una neurorrafia. Se han implantado marcapasos en pacientes con parálisis bilateral de cuerdas logrando la decanulación de la mitad de los casos^{44,45} y se ha usado también para restaurar la función protectora de la vía aérea de la laringe⁴⁶.

Terapia génica

Existen numerosos factores de crecimiento que promueven la supervivencia neuronal y el crecimiento axónico. Se ha conseguido ubicar el gen del IGF-I en un vector no viral en animales de experimentación evidenciando una mayor probabilidad de reinervación y menor atrofia muscular con respecto a los animales que no recibieron el gen^{47,48}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

1. Zeitels SM, Blitzer A, Hillman RE, Anderson RR. Foresight in laryngology and laryngeal surgery: a 2020 vision. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2007;116 (9) Suppl 198:1-16.
2. Yin S, Qiu WW, Stucker FJ, Batchelor BM. Critical evaluation of neurolaryngological disorders. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2000;109:832-8.
3. Poletto CJ, Verdun LP, Strominger R, Ludlow CL. Correspondence between laryngeal vocal fold movement and muscle activity during speech and nonspeech gestures. *J Appl Physiol*. 2004;97:858-66.
4. Rubin AD. Neurolaryngologic evaluation of the performer. *Otolaryngol Clin N Am*. 2007;40:971-89.
5. Merati A, Hemen-Ackah Y, Abaza M, Altman KW, Sulica L, Belamowicz S. Common movement disorders affecting the larynx: a report from the Neurolaryngology Committee of the AAO-HNS. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;133:654-65.
6. Ghez C. The control of movement. En: Kandel E, Schwartz JH, Jessel TM, editors. *Principles of neural science*. New York: Elsevier; 1991. p. 533-47.
7. Ludlow CL. Central nervous system control of the laryngeal muscles in humans. *Respir Physiol Neurobiol*. 2005;147:205-22.
8. Jafari S, Prince RA, Kim DY, Paydarfar D. Sensory regulation of swallowing and airway protection: a role for the internal superior laryngeal nerve in humans. *J Physiol*. 2003;550:287-304.
9. Aviv JE, Martin JH, Keen MS, Debell M, Blitzer A. Air pulse quantification of supraglottic and pharyngeal sensation: a new technique. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1993;102:777-80.
10. Bhabu P, Poletto C, Mann E, Bielamowicz S, Ludlow CL. Thyroarytenoid muscle responses to air pressure stimulation of the laryngeal mucosa in humans. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2003;112:834-40.
11. Ludlow CL. Recent advances in laryngeal sensorimotor control for voice, speech and swallowing. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;12:160-5.
12. Gamboa J, Jimenez FJ, Mate MA, Cobeta I. Voice disorders caused by neurological diseases. *Rev Neurol*. 2001;33:153-68.
13. Woodson G. Management of neurological disorders of the larynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2008;117:317-26.
14. Blumin J, Pcolinski DE, Atkins JP. Laryngeal findings in advanced Parkinson's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2004;113:253-8.

15. Simonyan K, Tovar-Moll F, Ostuni J, Hallett M, Kalasinsky VF, Lewin-Smith MR, et al. Focal White matter changes in spasmodic dysphonia: a combined DTI and neuropathological study. *Brain*. 2008;131:447–59.
16. Ludlow CL, Adler CH, Berke GS, Bielamowicz SA, Blitzer A, Bressman SB, et al. Research priorities in spasmodic dysphonia. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;139:495–505.
17. Lundy DS, Roy S, Xue JW, Casiano RR, Jassir D. Spastic/spasmodic vs tremulous vocal quality: motor speech profile analysis. *J Voice*. 2004;18:146–52.
18. Finnegan EM, Luschei ES, Barkmeier JM, Hoffman HT. Synchrony in laryngeal muscle activity in persons with vocal tremor. *Arch Oto-HNS*. 2003;129:313–8.
19. Mau V, Abaza M, Spiegel JR, Mandel S, Hawkshaw M, Heuer RJ, et al. Laryngeal myasthenia gravis: report of 40 cases. *J Voice*. 2001;15:122–30.
20. Flint P, Downs D, Colterra M. Laryngeal synkinesis following reinnervation in the rat. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991;100:797–806.
21. Williams AJ, Baghat MS, Stableforth DE, Cayton RM, Shenoi PM, Skinner C. Dysphonia caused by inhaled steroids: recognition of a characteristic laryngeal abnormality. *Thorax*. 1983;38:813–21.
22. Ramig LA, Scherer RC, Titze IR, Ringel SP. Acoustic analysis of voices of patients with neurologic disease: rationale and preliminary data. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1988;97:164–72.
23. Rees CJ, Blalock PD, Kemp SE, Halum SL, Koufman JA. Differentiation of adductor-type spasmodic dysphonia from muscle tension dysphonia by spectral analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;137:576–81.
24. Dejonckere PH, Remacle M, Fresnel-Elbaz E, Woisard V, Crevier-Buchman L, Millet B. Differentiated perceptual evaluation of pathological voice quality: reliability and correlations with acoustic measurements. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)*. 1996;117:219–24.
25. Velasco-García MJ, Cobeta I, Martín G, Alonso-Navarro H, Jimenez-Jimenez FJ. Acoustic analysis of voice in Huntington's disease patients. *J Voice*. 2010. En prensa.
26. Goodlin D, Edlund W. Process for developing technology assessment. St Paul: American Academy of Neurology; 1999.
27. Sataloff RT, Mandel S, Mann E, Ludlow CL. Laryngeal electromyography: an evidence based review. *Muscle Nerve*. 2003;28:767–72.
28. Halum SL, Patel N, Smith TL, Jaradeh S, Toohill RJ, Merati AL. Laryngeal electromyography for adult unilateral vocal fold immobility: a survey of the American Broncho-Esophagological Association. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2005;114:425–8.
29. Blitzer A, Crumley RL, Dailey SH, Ford CN, Floeter MK, Hillel AD, et al. Recommendations of the neurology study group on laryngeal electromyography. *Otol HNS*. 2009;140:782–93.
30. Aviv JE, Murry T, Zschommler A, Cohen M, Gartner C. Flexible endoscopic evaluation of swallowing with sensory testing: patient characteristics and analysis of safety in 1340 consecutive examinations. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2005;114:173–6.
31. Eskander A, Fung K, McBride S, Hogikyan N. Current practices in the Management of adductor spasmodic dysphonia. *J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;39:622–30.
32. Chang CY, Chabot P, Thomas JP. Relationship of botulinum dosage to duration of side effects and normal voice in adductor spasmodic dysphonia. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;136:894–9.
33. Ludlow CL. Treatment for spasmodic dysphonia: limitations of current approaches. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009;17:160–5.
34. Dedo HH. Recurrent laryngeal nerve section for spastic dysphonia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1976;85:451–9.
35. Chhetri DK, Berke GS. Treatment of adductora spasmodic dysphonia with selective adductor laryngeal denervation and reinnervation surgery. *Otolaryngol Clin North Am*. 2006;30:101–9.
36. Sanuki T, Yumoto E, Minoda R, Kodama N. Effects of type II thyroplasty on adductor spasmodic dysphonia. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;142:540–6.
37. Crumley R. Update: ansa cervicalis to recurrent laryngeal nerve anastomosis for unilateral laryngeal paralysis. *Laryngoscope*. 1991;101:384–8.
38. Hogikyan N, Johns M, Kileny P, Urbancsek M, Carroll WR, Kuzon Jr WM. Motion specific laryngeal reinnervation using muscle-nerve-muscle neurotization. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2001;110:801–20.
39. Tucker H. Long-term results of nerve-muscle pedicle reinnervation for laryngeal paralysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1989;98:674–6.
40. Yumoto E, Sanuli T, Toya Y, Kodama N, Kumai Y. Nerve-muscle pedicle flap implantation combined with arytenoid adduction. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2010;136:965–9.
41. Aviv JE, Mohr JP, Blitzer A, Thomson JE, Close LG. Restoration of laryngopharyngeal sensation by neural anastomosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;123:154–60.
42. Lundy D, Casiano R, Landy H, Gallo J, Gallo B, Ramsey RE. Effects of vagal nerve stimulation on laryngeal function. *J Voice*. 1993;7:359–64.
43. Kojima H, Omori K, Nonomura M, Honjo I, Isshiki N, Shimizu Y. Electrical pacing for dynamic treatment of unilateral vocal cord paralysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991;100:15–8.
44. Hillel A, Benninger M, Blitzer A, Crumley R, Flint P, Kashima HK, et al. Evaluation and management of bilateral vocal cord immobility. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;121:760–5.
45. Broniatowski M, Grundfest-Broniatowski S, Hadley AJ, Shah NS, Barbu AM, Phillipbar SA, et al. Improvement of respiratory compromise through abductor reinnervation and pacing in a patient with bilateral vocal fold impairment. *Laryngoscope*. 2010;120:76–83.
46. Broniatowski M, Moore NZ, Grundfest-Broniatowski S, Tucker HM, Lancaster E, Krival K, et al. Paced glottic closure for controlling aspiration pneumonia in patients with neurologic deficits of various causes. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2010;119:141–9.
47. Shiotani A, O'Malley Jr BW, Coleman ME, Flint PW. Human insulinlike growth factor 1 gene transfer into paralyzed rat larynx: single vs multiple injection. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;125:555–60.
48. Heavner SB, Rubin AD, Fung K, Old M, Hogikyan ND, Feldman EL. Dysfunction of the recurrent laryngeal nerve and the potential of gene therapy. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2007;116:441–8.