



Vocal cord dysfunction nel bambino

Tiziana Boggini, Lorenzo Andrea Bassi, Luca Bosa, Federico Cattaneo,
Valentina Domenech, Thomas Foadelli, Chiara Gagliardone, Roberta Maragliano,
Amelia Mascolo, Giovanni Pieri, Rossella Porto, Giulia Rossetti, Gian Pietro Noè

Clinica Pediatrica, Università degli Studi di Pavia, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia

Vocal cord dysfunction nel bambino

La vocal cord dysfunction (VCD) è una paradossale adduzione delle corde vocali che si verifica durante l'inspirazione, con conseguenti sintomi di dispnea, respiro sibilante, senso di oppressione al torace o alla gola e tosse. Essendo poco conosciuta, questa condizione viene spesso confusa con l'asma con conseguente utilizzo di trattamento anti-asmatico inefficace. La dimostrazione laringoscopica di adduzione delle corde vocali durante l'inspirazione è considerata il gold standard per la diagnosi di VCD. La logopedia e/o la fisioterapia respiratoria sono spesso utili in questo disturbo. Riportiamo il caso di un ragazzo di 12 anni con persistenti spasmi laringei, giunto alla nostra attenzione dopo diverse visite mediche senza diagnosi. Abbiamo diagnosticato la vocal cord dysfunction associata ad ipotiroidismo autoimmune e ad infezione da Bordetella pertussis, con risoluzione del caso a seguito del trattamento specifico.

Vocal cord dysfunction in children

Vocal cord dysfunction (VCD) is characterised by paradoxical vocal cord adduction that occurs during inspiration, resulting in symptoms of dyspnoea, wheeze, chest or throat tightness and cough. Because it is little known, this condition is often confused with asthma, resulting in anti-asthmatic ineffective. The laryngoscopic demonstration of vocal cord adduction during inspiration has been considered the gold standard for the diagnosis of VCD. Speech therapy and/or chest physiotherapy is often beneficial in this disorder. We report the case of a 12 year old boy with persistent laryngeal spasms, come to our attention after several visits without medical diagnosis. We diagnosed the vocal cord dysfunction associated with autoimmune hypothyroidism and infection by Bordetella pertussis, with resolution of the case as a result of the specific treatment.

Introduzione

La vocal cord dysfunction (VCD) è un'adduzione paradossale delle corde vocali, in genere in inspirazione, con conseguente ostruzione transitoria del flusso aereo, senso di costrizione in gola, respiro sibilante e stridore [1-3]. Nella letteratura scientifica questa condizione è descritta utilizzando numerosi

termini tra i quali: paroxysmal vocal cord movement/motion (PVCM); paroxysmal vocal cord dysfunction (PVCD); episodic paroxysmal laryngospasm (EPL); irritable larynx syndrome (ILS); stridore di Munchausen [4]. La prevalenza nella popolazione è sconosciuta, soprattutto perché questa condizione è essa stessa poco conosciuta e quindi poco diagnosticata. Può interessare comunque tutte le età, ma prevalentemente gli adolescenti, di sesso femminile ed atleti [5]. Morrison et al. proposero che questa condizione si verifichi quando i network neurali a livello cerebrale che controllano la laringe sono mantenuti in uno stato di ipereccitabilità e reagiscono inappropriatamente agli stimoli sensoriali [6]. Gallivan et al. considerarono la VCD un segno di disfunzione laringea, spesso senza una eziologia organica specifica e comunemente associata con un fenomeno di conversione [7]. Solitamente si ritrova associata ad altre comorbidity ed è scatenata da diversi possibili fattori (Tabella 1) [2, 4]. Clinicamente il paziente si presenta con dispnea, tosse, wheezing o stridore e senso di soffocamento. Il sospetto di vocal cord dysfunction ci deve essere dato dal grado di dispnea non proporzionale all'obiettività, che generalmente è muta, e dall'assenza di risposta alla terapia farmacologica, verosimilmente anti-asmatica, poiché questa condizione viene molto spesso erroneamente diagnosticata come un attacco d'asma [2]. Un aiuto per la diagnosi corretta ci è dato anche dall'esame spirometrico che mostra un grafico tipicamente appiattito nella sua porzione inspiratoria, con una normale curva espiratoria (Figura 1) [8]. Ma l'esame gold standard per porre diagnosi di VCD è la laringoscopia a fibre ottiche che mostra il patognomonico aspetto di un'adduzione della sola porzione anteriore delle corde vocali in inspirazione con spazio posteriore a diamante (Figura 2) [9-10]. È importante la diagnosi differenziale con l'asma che, oltre ad associarsi a VCD, spesso la maschera portando ad una scorretta diagnosi e quindi ad un improprio trattamento, nonostante siano molteplici le differenze tra le due patologie (Tabella 2) [11]. La diagnosi differenziale è anche con tutte quelle condizioni che possono portare ostruzione ed ostacolo al normale passaggio d'aria in laringe, come la presenza di corpo estraneo, ascesso retrofaringeo, epiglottite, stenosi sottoglottica, paralisi delle corde vocali in adduzione, laringomalacia o tra-cheomalacia, angioedema laringeo, papillomatosi laringea, malformazione vascolare, carcinoide, o una compressione estrinseca [2]. Per quanto riguarda il trattamento è opportuno innanzitutto insegnare al paziente e familiari come affrontare l'eventuale ripetersi di un episodio acuto: è fondamentale mantenere la calma ed effettuare una respirazione addominale rilassata che distolga l'attenzione del paziente dal focus laringeo; la manovra di panting (respirazione frequente e superficiale) può attenuare la sintomatologia inducendo le corde vocali ad abdersi ampliando così l'apertura glottica; anche la respirazione contro resistenza (mano sull'addome) può essere d'aiuto. Come trattamento cronico si consiglia inoltre:

- logopedia con un programma terapeutico che ripropone quello riservato alle disfonie disfunzionali di tipo ipercinetico, incentrato sulle tecniche di rilassamento, enfatizzando le strategie per la riduzione della tensione muscolare in regione faringo-laringea e cervicale, e sulle tecniche per la riduzione dell'ipertono cordale. L'obiettivo è quello di trasmettere ai pazienti gli strumenti per una migliore gestione globale della respirazione, al fine di stornare l'attenzione dal focus laringeo e di ottenere una attenuazione progressiva qualitativa e quantitativa degli episodi critici fino alla totale scomparsa.
- Fisioterapia respiratoria incentrata su esercizi di respirazione addominale con e senza resistenza, enfatizzando la fase espiratoria del ciclo respiratorio. Durante questi esercizi è importante tenere le spalle basse evitando il respiro clavicolare e porre l'attenzione sui movimenti dell'addome o del torace basso, lontano dalla laringe.
- Non esposizione al fumo.
- Mantenere laringe idratata, bevendo molto, a piccoli sorsi e facendo lavaggi nasali quotidianamente.
- Riposo dall'attività fisica per qualche giorno dopo gli episodi.
- Prevenire reflusso gastroesofageo.
- Tenere un diario registrando se e quando si verificano gli episodi e l'attività svolta prima e durante gli stessi. Questo per andare meglio ad identificare le cause scatenanti ed i fattori predisponenti.

- Approccio psicoterapico nel caso si siano identificati come comorbidità o fattori scatenanti dei problemi psicologici [12-15].

Di seguito riportiamo la descrizione del caso di un ragazzo di 12 anni, che è giunto alla nostra attenzione per difficile diagnosi, e che abbiamo appunto diagnosticato come vocal cord dysfunction, associata ad un quadro di ipotiroidismo autoimmune e ad infezione da Bordetella pertussis.

Caso clinico

T.C. è un ragazzo di 12 anni, residente in provincia d'Aosta. È nato a termine mediante taglio cesareo per mancata risposta all'induzione, dopo gravidanza caratterizzata da ipertensione materna trattata con terapia farmacologica a partire dall'ottavo mese. Periodi perinatale e neonatali regolari. Normale acquisizione delle principali tappe dello sviluppo psicomotorio. Accrescimento staturico-ponderale regolare. Ha sempre sostanzialmente goduto di buona salute. Pratica pallacanestro a livello agonistico. A fine luglio 2012 riferita comparsa di un totale di tre episodi di spasmi laringei, ogni 4-5 giorni, ad insorgenza improvvisa ed a rapida risoluzione. In anamnesi segnalata flogosi delle alte vie aeree, con tosse persistente, nei giorni precedenti il primo spasmo, durante una vacanza al mare. Su indicazione del Curante, T.C. ha eseguito aerosolterapia con beclometasone dipropionato per sei giorni. Ha inoltre eseguito valutazione otorinolaringoiatrica con reperti di normalità. Dato il ripetersi degli spasmi laringei, in accordo con il Curante ed i genitori, in data 02/08/12, il ragazzo è giunto alla nostra attenzione per la prosecuzione degli accertamenti e le cure del caso. All'arrivo presso il nostro Pronto Soccorso Pediatrico, T.C. si presentava apiretico, in buone condizioni generali e con un'obiettività generale nei limiti della norma; presentava solo faringe iperemico. Gli esami ematochimici effettuati in questa sede (emocromo, PCR, funzionalità epatica e renale) si sono mostrati nei limiti della norma, così come i reperti della valutazione otorinolaringoiatrica. Si è quindi deciso, in accordo con i genitori, di ricoverare il ragazzo per ulteriori accertamenti. Il giorno successivo al ricovero, T.C. ha presentato, in pieno benessere, insorgenza acuta di dispnea da verosimile spasmo della glottide con respiro tipo gasping. L'episodio, spontaneamente risolto dopo circa un minuto, si è associato ad epistassi di breve durata. La radiografia di torace e laringe, richiesta subito dopo l'evento, non ha mostrato immagini riferibili a corpo estraneo o a malformazioni con effetto compressivo, la glottide appariva lievemente rigonfia come per edema della stessa e la trachea appariva lievemente ridotta di calibro in sede sottoglottica. Nei restanti giorni di degenza, T.C. non ha presentato altri episodi dispnoici. Gli ulteriori accertamenti diagnostici effettuati durante il ricovero sono stati: prick test risultati negativi agli agenti testati; ecg che mostrava ampi complessi nelle precordiali intermedie, per il resto nei limiti; radiografia con transito di mezzo di contrasto nel primo tratto dell'apparato digerente non ha evidenziato né reflusso gastroesofageo né ernie iatali, visualizzata una sola protratta beanza del cardias; spirometria con test espiratorio risultato nella norma ma suggerimento di una possibile alterazione inspiratoria; ecografia del collo che mostrava una tiroide con profili lobati e parenchima disomogeneo, piccolo linfonodo reattivo paraistmico e piccole adenopatie reattive laterocervicali; rivalutazione otorinolaringoiatrica con laringoscopia con reperti nella norma. Tuttavia il Collega otorinolaringoiatra riferiva che, durante quest'esame endoscopico, le corde vocali si erano inappropriatamente addotte anteriormente per un breve istante. A seguito del reperto ecografico della tiroide sono stati richiesti dati bioumorali per inquadramento di eventuali patologie tiroidee che hanno infatti mostrato (referti arrivati dopo la dimissione) un quadro di ipotiroidismo autoimmune: aumento di TSH e di anti-tireoglobulina. Durante il ricovero durato sette giorni, sono state anche richieste le sierologie per Bordetella pertussis, Chlamy-

dia pneumoniae, Mycoplasma pneumoniae ed effettuato un tampone nasale per virus respiratori, i cui risultati sono arrivati dopo la dimissione del ragazzo: positività di IgG e IgA per Bordetella pertussis. T.C. è stato dimesso con diagnosi di vocal cord dysfunction e con le relative indicazioni comportamentali per prevenire ed affrontare un eventuale ripetersi dell'episodio acuto (manovre illustrate ed effettuate dal ragazzo sotto guida durante gli ultimi giorni di degenza). A questa raffinata diagnosi si è arrivati ricercando nella letteratura scientifica quel particolare segno di adduzione delle corde vocali che il Collega otorinolaringoiatra aveva riferito essersi presentato durante la laringoscopia. Quando sono arrivati i referti degli esami ematochimici e delle sierologie in corso, si è compreso come la vocal cord dysfunction del ragazzo era associata a ben due comorbidità: ipotiroidismo ed infezione da Bordetella pertussis. Si sono quindi programmati dei controlli ambulatoriali a distanza di due e di quattro settimane in cui T.C. si presentava in buone condizioni generali e riferiva il non avvenuto ripetersi degli episodi dopo la dimissione; la ripetuta sierologia per Bordetella pertussis mostrava un valore bordeline per le IgA e positivo per IgG; si ripresentavano aumentati i valori bioumorali per il quadro di ipotiroidismo autoimmune, per i quali si è posta indicazione al follow-up presso il proprio Curante.

Discussione

Dal caso descritto si evince come importante sia conoscere dell'esistenza di questa condizione disfunzionale della laringe, per porre una diagnosi corretta e quindi procedere ad un trattamento specifico. La vocal cord dysfunction è invece ancora poco conosciuta tra i medici e quindi misdiagnosticata, sottoforma di asma o di altre patologie, con conseguente trattamento improprio ed inefficace. La conseguenza è che paziente e familiari, come è successo al nostro caso, si trovino costretti a spostarsi da uno specialista all'altro, anche a distanza dalla propria residenza, alla ricerca di una diagnosi per eventi laringospastici che destano inevitabilmente preoccupazione e spavento in chi li subisce e in chi li assiste.

Tabelle e figure

Tabella 1. Vocal cord dysfunction: possibili comorbidità associate e fattori scatenanti.

Comorbidità associate	Fattori scatenanti
Asma	Situazioni emozionali stressanti
Infezioni delle basse vie aeree	Esercizio fisico
Bronchite	Alimenti
Rinite	Inquinanti ambientali
Sinusite	Umidità
Mononucleosi	Polvere
Malattia da reflusso gastroesofageo	Fumo
Problemi gastrointestinali	Profumi
Allergie	Detergenti
Distress respiratorio acuto	Deodoranti
Problemi psicologici	Pelo di animale
Ipertensione	Pollini
Ernia iatale	Gas
Ipotiroidismo	Vernici
Cefalea	Reflusso gastroesofageo
Obesità	Farmaci (es. amitriptilina)

Tabella 2. Differenze tra asma e vocal cord dysfunction.

Asma	Vocal cord dysfunction
Esordio in minuti	Esordio in secondi
Persistenza dei sintomi	Breve durata dei sintomi
Intratoracica	Extratoracica
Dispnea in espirazione	Dispnea in inspirazione
Alterazione spirometrica della curva espiratoria	Alterazione spirometrica della curva inspiratoria
Ipercapnia/acidosi	Non alterazioni dell'equilibrio acido-base
Terapia inalatoria efficace	Terapia inalatoria inefficace

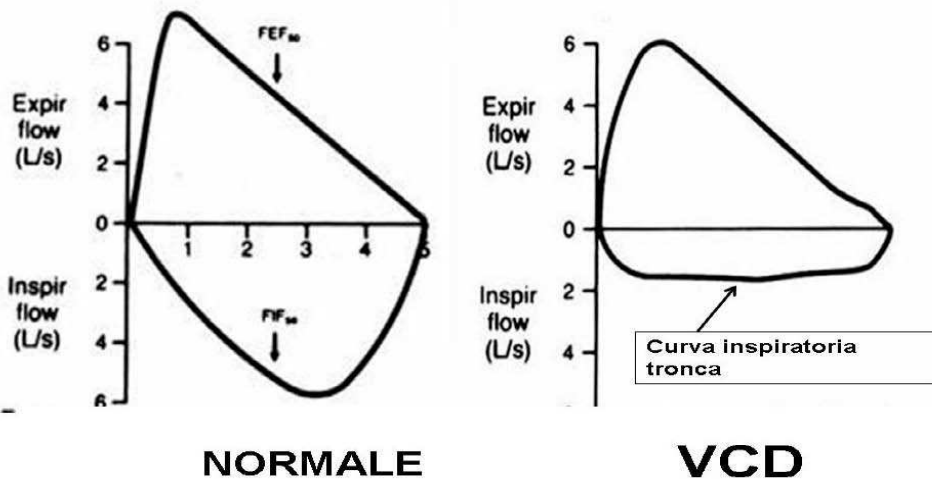


Figura 1. Vocal cord dysfunction: anomalia spirometrica nella porzione inspiratoria che risulta appiattita.

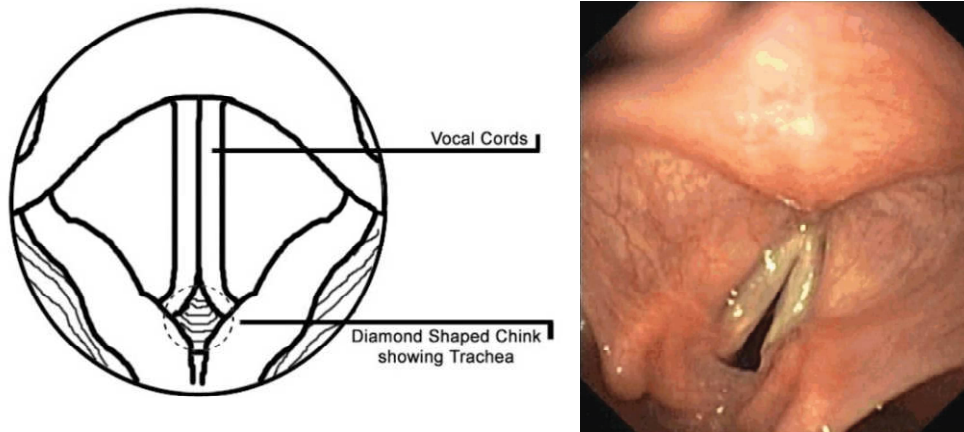


Figura 2. Vocal cord dysfunction: schema e foto dell'adduzione anteriore delle corde vocali con spazio posteriore a diamante in inspirazione durante esame laringoscopico.

Bibliografia

1. Maturò S, Hill C, Bunting G et al. Pediatric Paradoxical Vocal-Fold Motion: Presentation and Natural History. *Pediatrics* 2011;128:e1443-e1449.
2. Noyes BE, Kemp JS. Vocal cord dysfunction in children. *Paediatric Respiratory Reviews* 2007;8:155-163.
3. Schulze J, Weber S, Rosewich M et al. Vocal cord dysfunction in adolescents. *Pediatric Pulmonology* 2012;47:612-619.
4. Andrianopoulos MV, Gallivan GJ, Gallivan KH. PVCMD, PVCD, EPL, and Irritable Larynx Syndrome: what are we talking about and how do we treat it? *Journal of Voice* 2000;14:607-618.
5. Kenn K, Balkissoon R. Vocal cord dysfunction: what do we know? *Eur Respir J* 2011;37:194-200.
6. Morrison M, Rammage L, Emami AJ. The irritable larynx syndrome. *J Voice* 1999;13:447-455.
7. Gallivan GJ, Hoffman L, Gallivan KH. Episodic paroxysmal laryngospasm: voice and pulmonary assessment and management. *J Voice* 1996;10:93-105.
8. URL: <www.siaip.it/upload/463.pdf>.
9. Cohen SM. Diagnosis and management of vocal cord dysfunction. *The Journal for Nurse Practitioners* 2010;6:675-682.
10. Campainha S, Ribeiro C, Guimaraes M et al. Vocal cord dysfunction: a frequently forgotten entity. *Case Reports in Pulmonology* 2012;1-4.
11. Chiang WC, Goh A, Ho L et al. Paradoxical vocal cord dysfunction: when a wheeze is not asthma. *Singapore Med J Case Report* 2008;49:e110-e112.
12. Forrest LA, Husein T, Husein O. Paradoxical vocal cord motion: classification and treatment. *The Laryngoscope* 2012;122:844-853.
13. Mathers-Schmidt BA, Brilla LR. Inspiratory muscle training in exercise-induced paradoxical vocal fold motion. *Journal of Voice* 2005;19:635-644.
14. Rameau A, Foltz RS, Wagner K et al. Multidisciplinary approach to vocal cord dysfunction diagnosis and treatment in one session: a single institutional outcome study. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2012;76:31-35.
15. URL: <www.aooi.it/contents/attached/c6/disfo3.pdf>.