

Amiloidosis laríngea

Laryngeal amyloidosis

AUTORES

Herrera Tolosana S
Sota Ochoa P*
Pérez Delgado L
Lisbona Alquezar MP
Tejero-Garcés Galve G
Llorente Arenas EM
De Miguel García F
Ortiz García A

Servicio otorrinolaringología.

*Servicio de anatomía patológica.

Hospital Universitario Miguel Servet . Zaragoza

RESUMEN

La amiloidosis es una enfermedad sistémica que consiste en depósitos extracelulares de proteínas fibrilares en forma de material amorfo y fibrilar, cuya etiología no se conoce con precisión. En cabeza y cuello la localización preferente es la laringe.

El primer síntoma de la amiloidosis laríngea suele ser disfonía, y después puede aparecer disnea, disfagia o hemoptisis. El diagnóstico se realiza mediante biopsia de las lesiones con tinción de Rojo Congo.

El tratamiento se reserva a los casos que se produce obstrucción de la vía aérea, siendo de elección la resección mediante láser CO₂.

Presentamos el caso de una paciente con amiloidosis laríngea de larga evolución controlada y tratada en nuestro servicio y revisamos la literatura.

PALABRAS CLAVE:

Amiloidosis laríngea. Tinción Rojo Congo.

SUMMARY

Amyloidosis is a systemic disease that consists in fibrillar protein deposits extracellular made of abnormal fibrillar material, which ethiology is unknown. The larynx is the most common site of amyloid deposition in the head and neck.

The first symptom of larynx amyloidosis is voice changes, then dyspnea, dysphagia or haemoptysis can appear. Amyloidosis is diagnosis by biopsy with Congo red stain.

The treatment is save to the cases that appear an air obstruction , the election treatment is resection by laser CO₂.

We present one case of larynx amyloidosis with a large evolution which is controlled and treated in our service and revise the literature.

KEY WORDS:

Laryngeal amyloidosis. Congo red stain.

Caso Clínico

Presentamos el caso clínico de una paciente de 51 años, sin antecedentes personales de interés, que nos es remitida desde Atención Primaria, para valorar la disfonía que padece. A lo largo de los años ha sido controlada por este motivo en el Servicio de ORL siendo realizadas varias biopsias laríngeas inespecíficas por lesiones quísticas y fibrosas localizadas a lo largo de la faringe y la laringe (pilar amigdalino, base de lengua, cara lingual de epiglotis y aritenoides) con resultado histológico de fibrosis submucosa, quistes serosos y depósitos difusos y nodulares de material pseudoamiloides. En 2005 acude de nuevo por disfonía sin otra sintomatología acompañante. En la fibrolaringoscopia se constató la existencia de una tumoración redondeada lisa de color amarillento en banda ventricular derecha que ocultaba la cuerda vocal del mismo lado y en aritenoides derecho otra formación de características similares a la anterior. Se solicitó TAC cervical que fue informado como lesión supraglótica que se realizaba tras la inyección de contraste y que afectaba a repliegue ariepiglótico, banda y CVD (Fig. 1); se llevó a cabo biopsia de las lesiones descritas dando como resultado anatomopatológico: mucosa laríngea con depósito de material amiloide en el espacio submucoso, con positividad al Rojo Congo en el estudio histoquímico (Fig. 2) . Se presentó el caso en Sesión Clínica en el Servicio de ORL decidiendo, dado el tamaño y localización de las lesiones, exéresis de las mismas con láser CO₂, y deri-

vación de la paciente al Servicio de Medicina Interna para descartar una amiloidosis sistémica. Por su parte Medicina Interna tras estudiar el caso con una serie de pruebas (analítica sanguínea completa, radiografía de tórax, ECG, Ecocardiograma, Eco cervical y abdominal, TAC cervicotorácico-abdominal, Hoja de consulta a 5º de Hematología para descartar gammapatía monoclonal, biopsia ósea con aspirado medular, inmunofenotipo óseo y examen proteico en orina) desestimó la afectación sistémica siendo diagnosticada de amiloidosis localizada. Con este diagnóstico ha seguido controles en nuestro Servicio de ORL precisando en una ocasión de nuevo Cirugía Láser CO₂, por presentar en la exploración una imagen sospechosa en supraglotis. En esta ocasión solicitamos como estudio complementario de imagen RNM, objetivando engrosamiento de repliegue ariepiglótico derecho y banda ventricular del mismo lado que capta contraste con Gadolinio (Fig. 3). Actualmente la paciente se encuentra clínicamente bien con menor disfonía y buena calidad de vida.

Discusión

La amiloidosis es una enfermedad sistémica, consiste en depósitos extracelulares de proteínas insolubles y fibrilares, su etiología es desconocida¹. Aunque Rokitansky describió esta lesión en 1842, fue Virchow quien posteriormente acuñó el término de amiloidosis (1853).

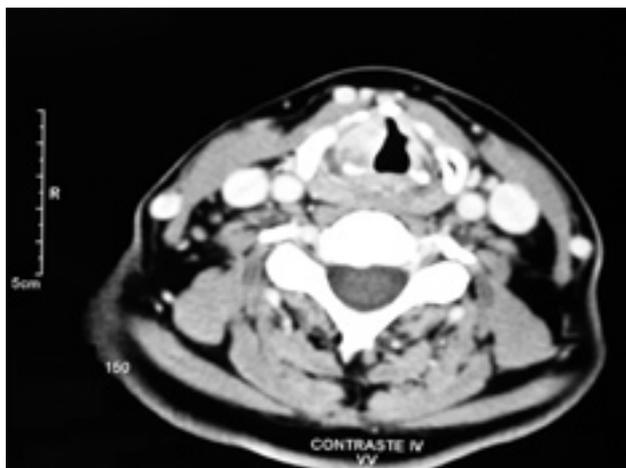


Figura 1: TAC cervical, corte axial, se objetiva la lesión en banda ventricular derecha.

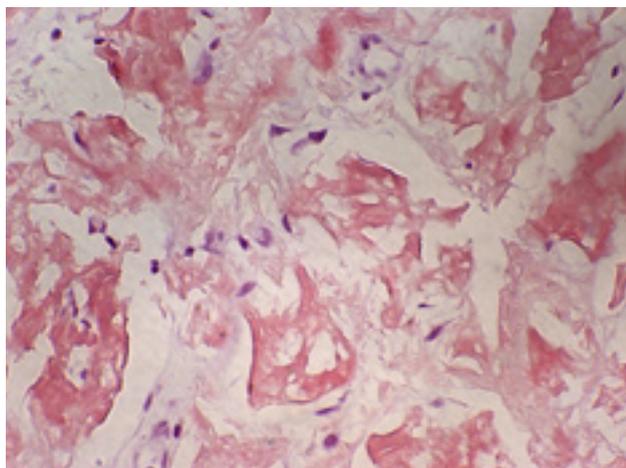


Figura 2: Preparación histológica con tinción de Rojo Congo.

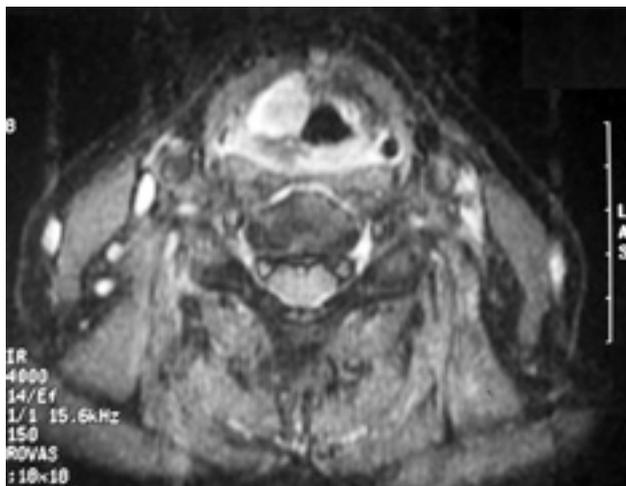


Figura 3: RNM, lesión en banda ventricular derecha que capta contraste con gadolinio.

Esta enfermedad se puede presentar de forma aislada, amiloidosis primaria, o asociada a otras enfermedades sistémicas, secundaria; pudiendo ser localizada, en un solo órgano, o generalizada. En cabeza y cuello la localización preferente es la laringe, aunque infrecuente, y su afectación suele ser de forma primaria^{1,2}. En un 77 % de los casos la afectación es multifocal de las vías respiratorias, lo que hace

que al diagnóstico sea necesario una exploración amplia¹. Afecta fundamentalmente a personas entre 40 y 60 años de edad, siendo de predominio masculino, 3:1^{1,3}.

El inicio está marcado generalmente por una disfonía, como ocurrió en nuestro caso, y después puede aparecer disnea, disfagia o hemoptisis. La movilidad laríngea puede estar afectada. La exploración endoscópica directa precisa los límites de la lesión y permite la toma de biopsias. En la tomografía computarizada, el material amiloide, aparece como una masa homogénea e isodensa y en la resonancia magnética capta contraste con gadolinio.

Para diagnosticar esta entidad es necesario el estudio histológico del material obtenido por biopsia, detectándose depósitos eosinófilos de un material amorfo que se tiñe de rojo en la tinción de Rojo Congo y muestra birrefringencia verdosa en el estudio con luz polarizada. Este depósito suele estar rodeado de un infiltrado linfoplasmocítico responsable de la síntesis monoclonal de inmunoglobulinas, cuya acumulación forma los depósitos amiloides. En las amiloidosis laríngeas el precursor proteínico fibrilar es la inmunoglobulina fibrilar k o l, siendo una amiloidosis primaria de tipo AL, que es la típica de las formas localizadas^{4,5}.

El tratamiento se reserva a los casos que se produce obstrucción de la vía aérea, siendo también posible la actitud expectante con controles fibroscópicos periódicos. Es de elección la resección mediante láser CO₂ por vía endoscópica, preservando las funciones laríngeas^{1,4}. Las recidivas no son infrecuentes y justifican una vigilancia prolongada, pudiendo obligar a múltiples intervenciones^{6,7}.

Bibliografía

1. Lacau J, Susini B, El-Chater P, Torti F, Périé S. Tumores benignos de la laringe. EMC. Paris; Ed Elsevier SAS: 2006; 20-700-A-10.
2. Vázquez JC, Martínez-Vidal J, Martínez-Morán A. Estenosis idipáticas, granulomatosas, degenerativas, inmunes. Estenosis laringotraqueales. Ponencia oficial de la SEORL y PDF: 2005;G:103-105.
3. Mesuro N, Lacosta JL. Amiloidosis localizada multifocal de la vía aérea superior en una paciente pediátrica. Acta Otorrinolaringol Esp 2006; 57: 471-473.
4. Vazquez F, Sánchez N, Rey J, Ruba D, Rama J, Fernández S. La amiloidosis en el área otorrinolaringológica. Acta Otorrinolaringol Esp 2006; 57: 145-148.
5. Campistol JM. Amiloidosis. Medicina Interna (Farreras-Rozman) Harcourt: 2000; 159: 1305-1309.
6. Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnane M, Levi D, Rosen M, Keane W, Sataloff R. Amyloidosis of the Upper Aerodigestive Tract. Laryngoscope: 2003; 113(12): 2095-2101.
7. Kennedy T, Patel N. Surgical Management of Localized Amyloidosis. Laryngoscope: 2000; 110(6): 918-923.

Correspondencia

Dra. Silvia Herrera Tolosana
Avda. Doctor Artero, 21. 8º F
22004 Huesca
silviaherrera_@hotmail.com