

Amiloidosis laríngea. Presentación de un caso

Aida Leticia Mena Gutiérrez*

Arturo Ramírez García*

Antonio Soda Merhy ‡

Rosa María Rivera Rosas§

Palabras clave: Amiloidosis laríngea, laringe, localizada, sistémica.

Key words: Laryngeal amyloidosis, larynx, localized, systemic.

RESUMEN

La amiloidosis es una enfermedad poco común, caracterizada por tener depósitos de agregados fibrilares de inmunoglobulinas monoclonales de cadenas ligeras en órganos vitales, puede ser localizada o generalizada, primaria o secundaria. Pueden estar involucrados múltiples órganos. En cabeza y cuello es una entidad muy rara y casi siempre se presenta en su forma localizada en el 12 al 90% de los casos, siendo el sitio más frecuente de presentación la laringe. El presente artículo expone el caso de una paciente femenina de 62 años de edad con historia de disfonía de un año de evolución. La exploración física sólo mostró lesiones rosáceas de aspecto rugoso en laringe, predominando en petiolo, bandas ventriculares y comisura anterior. Se le realizó microlaringoscopia directa con resección de las lesiones y toma de biopsia de las mismas, reportándose el estudio histopatológico como amiloidosis laríngea. Se descartó amiloidosis sistémica, ya que todos los estudios realizados fueron negativos. Se presenta una revisión de la literatura sobre los aspectos clínicos, histopatológicos, diagnósticos y terapéuticos de la amiloidosis laríngea.

ABSTRACT

Amyloidosis is an uncommon disease characterized by deposits of monoclonal light-chain fibrillar immunoglobulin aggregates in vital organs. It may be localized or generalized, and primary or secondary. Various organs may be involved. It is a rare entity in head and neck and appears in localized form in 12 to 90% of the cases, the larynx being the most common. The present study describes the case of a female patient of 62 years of age with hoarseness of 1-year evolution. Physical examination only revealed pink, rugged lesions in the larynx, with involvement of false and true vocal cords, epiglottis and amyloid deposits above the vocal cords. The patient was treated with conventional direct microlaryngoscopy and biopsies to resect abnormal structures. The histological diagnosis reported laryngeal amyloidosis stained with Congo red. Systemic amyloidosis was discarded since all other studies were negative. A review of the literature on clinical, histopathological, diagnostic and therapeutic aspects of laryngeal amyloidosis is presented.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis laríngea (LA), en una enfermedad rara, que se caracteriza por presentar depósitos de un material proteináceo (agregados fibrilares de inmunoglobulinas monoclonales de cadenas ligeras) en diferentes órganos o en uno sólo, esto da como resultado una amplia gama de manifestaciones clínicas¹. La AL puede ser localizada o sistémica, primaria o secundaria, sin embargo la clasificación más utilizada es la clinicopatológica^{2,3}.

Se ha reportado que el tipo de amiloidosis localizada ocurre en varios sitios, más frecuentemente en el tracto genitourinario, tracto respiratorio y piel⁴.

* Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología, INER

‡ Jefe del Departamento de Otorrinolaringología, INER

§ Médico adscrito al Servicio de Patología, INER

Correspondencia:

Dra. Aida Leticia Mena Gutiérrez

Depto. de Otorrinolaringología, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Calzada de Tlalpan 4502, Col. Sección XVI México, D. F., 14080 Tel. 56 66-45-39 ext. 159

Trabajo recibido: 13-IX-99; Aceptado: 11-X-99

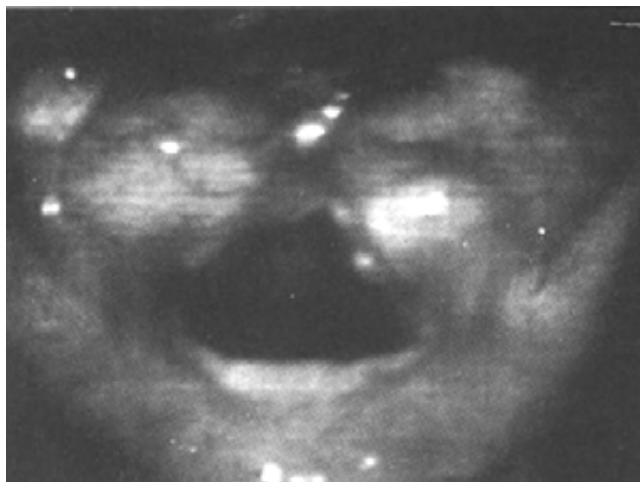


Figura 1. Se aprecian lesiones amarillentas por depósito de material amiloide en petiolo, bandas ventriculares y comisura anterior.

La amiloidosis idiopática, localizada y limitada a un órgano específico del tracto respiratorio superior es una entidad muy rara⁵.

La amiloidosis de cabeza y cuello es rara y casi siempre se presenta en su forma localizada. En orden descendente de frecuencia, el involucro de cabeza y cuello incluye la laringe, tráquea y subglotis, base de la lengua, cavidad oral y orofaringe, nariz y nasofaringe, amígdalas, antro maxilar y septum nasal^{2,6}.

La AL puede ser de dos tipos: Nodulosa, que es semejante a un tumor, o infiltrar difusamente la submucosa de la laringe^{4,7}. Los cuatro tipos de depósitos amiloides en la laringe son: 1) masas amorfas dispersas, 2) paredes vasculares, 3) membranas basales de las glándulas submucosas y 4) tejido adiposo, como anillos hialinos. Los nódulos amiloides en la laringe son usualmente encapsulados y firmes y, aparecen como una masa homogénea de color amarillo pálido, por debajo de la mucosa intacta. El síntoma de presentación más común de la AL es la disfonía, seguida por estridor, una sensación de plenitud en la garganta, tos, disnea y hemoptisis, éstas dos últimas sobre todo cuando hay involucro del árbol traqueobronquial^{4,8}.

El diagnóstico se realiza por histopatología. El estándar de oro para el diagnóstico es la tinción de rojo congo, el cual produce una birrefringencia verde en luz polarizada, sin embargo las fibras de colágeno y elásticas pueden también teñirse con rojo congo menos apropiadamente de coloradas².

El objetivo del tratamiento de la AL se enfoca sobre técnicas de resección de estructuras anormales en la laringe. Se ha visto que la resección con láser es suficiente, sin embargo pueden emplearse técnicas convencionales de resección de las lesiones bajo microlaringoscopia directa. La traqueostomía es la última opción terapéutica y se utiliza cuando las lesiones abarcan todo el árbol traqueobronquial en forma oclusiva y éstas son irreseables^{4,5}.

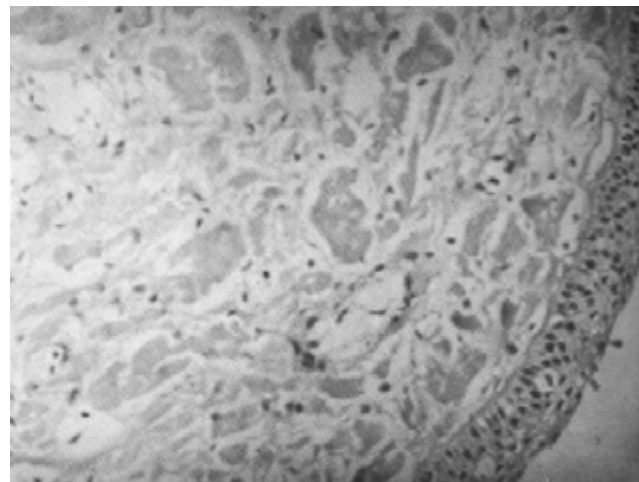


Figura 2. Microfotografía a alto aumento de 40x. Tinción con hematoxilina y eosina. Se observa una gran cantidad de material amorfo celular eosinófilo revestido por epitelio escamoso. Este material se deposita en la membrana basal, paredes capilares y difusamente en forma intersticial.

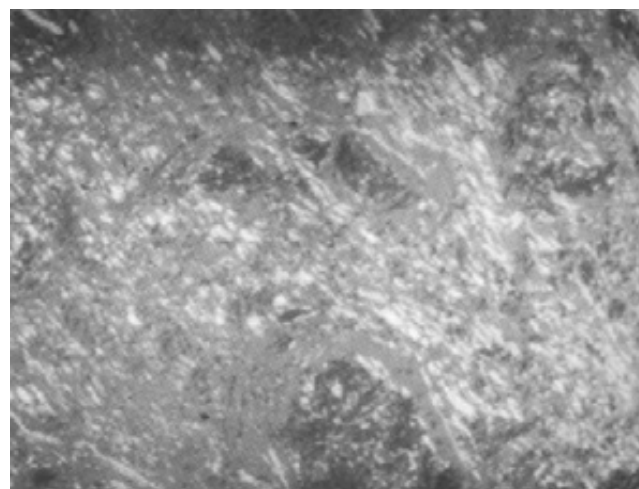


Figura 3. Macrofotografía a alto aumento de 40x. Tinción de rojo congo, vista con luz polarizada en la que se observa birrefringencia verde brillante en los depósitos de amiloide.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenino de 62 años de edad, originaria y residente del Estado de México. Cuenta con antecedentes de importancia de tener un hijo con linfoma. Convive con animales de corral, perros y gatos, sin control sanitario. Inició su padecimiento hace un año y medio con disfonía lentamente progresiva, constante, sin llegar en ninguna ocasión a la afonía, sin causar disnea, fiebre y/o pérdida de peso. Niega otra sintomatología asociada. A la exploración física, como datos positivos presentó amígdalas hipertróficas grado I, asépticas, faringe granular, sin descarga posterior. En la nasofibrolaringoscopia se observaron lesiones rosáceas y borde amarillen-

to de tamaño variable que oscilan, de 2 a 4 milímetros de diámetro, de aspecto rugoso, localizadas en petiolo, bandas ventriculares y comisura anterior, abarcando los 2/3 anteriores de cuerda vocal izquierda (Figura 1), cuerdas vocales con buena movilidad, luz glótica adecuada, presencia de edema generalizado en laringe. Broncoscopia: Laringe con lesiones previamente descritas, con tonalidad amarillentas, subglotis, tráquea, carina principal y árbol bronquial derecho e izquierdo sin alteraciones. Se le realizaron exámenes completos: Biometría hemática, química sanguínea, pruebas de función hepática, de función renal, urianálisis, electroforesis de proteínas en orina y sangre, radiografía de tórax, radiografía de cráneo y electrocardiograma, siendo todos normales. Se realizó microlaringoscopia directa con toma de biopsia reportándose histopatológicamente como amiloidosis laríngea, por medio de tinción de rojo congo (Figuras 2 y 3).

COMENTARIO

Los depósitos de amiloide en la AL casi siempre involucran las cuerdas vocales verdaderas y falsas, los ventrículos de Morgagni y los aritenoides^{4,8}. Usualmente, los depósitos de amiloide están localizados por debajo o por encima de las cuerdas vocales, otras veces llega a involucrar tráquea y bronquios, por lo que deben estudiarse minuciosamente estos pacientes para descartar la asociación, o que se trate no sólo de una AL, sino descartar que sea una manifestación de una amiloidosis sistémica^{9,10}.

La clave del diagnóstico de amiloidosis es una biopsia positiva, el diagnóstico histopatológico de amiloidosis del tracto respiratorio superior puede comúnmente establecerse por biopsia tomada por medio de técnicas microlaringoscópicas convencionales confirmada por tinciones especiales, de hematoxilina y eosina, metacromáticamente con tinciones de metilvioleta o cristal violeta y tioflavina que produce una intensa fluorescencia verde. No obstante, las tinciones previamente señaladas, el estándar de oro para hacer el diagnóstico de amiloidosis es por medio de la tinción de rojo congo^{1,2}.

El tratamiento de la AL se enfoca básicamente a resección de las lesiones, que son el resultado del depósito del material amiloide, siendo suficiente la resección para el

tratamiento completo, por medio de técnicas convencionales de microlaringoscopia directa, sin embargo se ha visto que el láser es suficiente para la resección y la recurrencia es menos usual⁴.

Por último, es importante enfatizar que los cirujanos de cabeza y cuello deben entender y reconocer la amiloidosis sistémica y distinguirla de una localizada. Familiarizarse con las pruebas diagnósticas que diferencian entre amiloidosis sistémica y localizada, es importante debido a que cada una tiene un pronóstico diferente. Lo más importante es que los pacientes con depósitos de amiloide en forma localizada en laringe, pueden tratarse quirúrgicamente en forma satisfactoria.

REFERENCIAS

1. Kerner MM, Wang MB, Angier G, Calcaterra TC, Ward PH. *Amyloidosis of the head and neck. A clinicopathologic study of UCLA experience, 1991-1995*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995; 121: 778-782.
2. Smith MS, Mikus JL, McGuirt WF. *Amyloidosis*. Otolaryngol Head Neck Surg 1997; 116: 699-700.
3. Westermarck P. *The pathogenesis of amyloidosis: understanding gemneral principles*. Am J Pathol 1998; 152: 1125-1127.
4. Schulz C, Hauck RW, Nathrath WBJ, Präuer HW, Linke RP, Emslander HP. *Combined amyloidosis of the upper and lower respiratory tract*. Respiration 1995; 62: 163-166.
5. Lewis JE, Olsen KD, Kurtin PJ, Kyle R. *Laryngeal amyloidosis. A clinicopathologic and immunohistochemical review*. Otolaryngol Head Neck Surg 1992; 106: 372-377.
6. Clevens RA, Esclamado FAM, Del Gaudio JM, Myers MW. *Amyloidoma of the neck: case report and review of the literature*. Head Neck Surg 1994; 16: 191-195.
7. Thomson PJ, Citron KM. *Amyloid and the lower respiratory tract*. Thorax 1983; 38: 84-87.
8. Godbersen GS, Friedman JL, Rudert H, Hansmann ML, Linke RP. *Organ limited laryngeal amyloid deposits: Clinical, morphological and immunohistochemical results of five cases*. Ann Rhinol Laryngol 1992; 101: 119-127.
9. Vogelgesang SA, Klipple GL. *The many guises of amyloidosis: Clinical presentations and disease associations*. Postgrad Med 1994; 95: 119-127.
10. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. *The systemic amyloidosis*. N Engl J Med 1997; 337: 898-909.