

## OTORRINOLARINGOLOGÍA

## AMILOIDOSIS LARINGEA

Ari Kawer Wigoda\*  
 Leandra Madrigal Rodríguez\*\*  
 Fernando Mata Castro\*\*\*

## SUMMARY

Amyloidosis disease is rarely present in head and neck. The larynx is the human organ most affected, specially in the supraglottic area. Different presentations of Amyloidosis are considered between physicians, like the localization and the differential diagnosis<sup>5,6</sup>. Finally the biopsy is the only valid method to establish the positive diagnosis. The amyloid substance is a fibrilar proteinic material that deposits in the tissues' extracellular space, principally in ones mesoderm derivates<sup>5</sup>. The etiology of amyloidosis remains unknown, and there is no definitively established link with smoking, vocal abuse, or

recurrent infections. Symptoms can be presented as dysphonia, diplophonia, whisper or shortness of breath<sup>2,5,6,8,11</sup>.

The most effective treatment currently available for organ-limited laryngeal amyloidosis is microdirect laryngoscopy with excision<sup>6,10</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 87 años de edad sordomudo, conocido HTA en tratamiento con amlodipina 5 mg

p.o, DM-2, metformina 500mg una vez al día p.o, AAS 100mg cada día p.o, arritmia cardiaca con amiodarona, Losartan: ¼ tableta. cada día. Consultó al servicio de Otorrinolaringología del Hospital Max Peralta por que presentaba una sintomatología de sensación de masa faríngea, asociando disfonía, disnea progresiva, disfagia progresiva de 1 mes de evolución. En la laringoscopia indirecta se detecta engrosamiento en la banda ventricular derecha, mas edema de cuerdas vocales.

Sección de Cirugía ORL Hospital Max Peralta de Cartago

\* Especialista ORL. Hospital Max Peralta de Cartago

\*\* Medico General. Área Rectora de Salud de Buenos Aires

\*\*\* Médico General. Área Rectora de Salud de Golfito

**Abreviaturas:** PFH: pruebas de función hepática, PFR: pruebas de función renal, EGO: examen general de orina, DM-2: Diabetes Mellitus tipo 2, AAS: aspirina, US: ultrasonido

**Correspondencia:** Apdo. 141-2350 San José, Costa Rica

**Palabras clave:** Amiloidosis laríngea. Láser CO2

**Key Words:** Amyloidosis in the larynx, CO2 laser

(Fig. 1) Se decide realizar TAC Helicoidal de cuello con medio de contraste, nivel infraorbitario hasta nivel supraclavicular el cual determina cambios de naturaleza inflamatoria discreta sobre representación antero maxilar derecha. (Fig. 3)

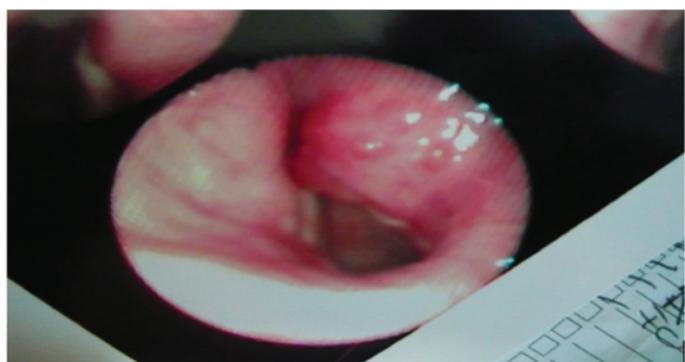


Fig. 1. Único hallazgo positivo a la laringoscopía

El estudio documentó, en proyección de cuerda vocal falsa, una lesión de densidad alta que borra el componente graso del espacio paralaríngeo en el lado derecho, podría corresponder a cambios por alteración de naturaleza neoformativa. Se

determina una laringoscopia directa mas biopsia de banda ventricular derecha. El diagnóstico anatomo-patológico de la lesión con Rojo Congo es **positivo por amiloidosis**, al igual se envía una muestra a un laboratorio patológico privado que determinan

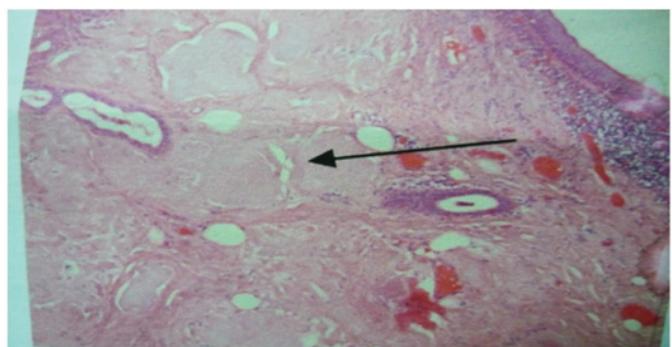


Fig. 2. Cambios histopatológicos compatibles con Amiloidosis Tumoral



Fig. 3. TAC Helicoidal de cuello con medio de contraste nivel infraorbitario hasta nivel supraclavicular. Lesión de densidad de tejidos blandos que borra el componente graso del espacio para laríngeo en el lado derecho, podría corresponder a cambios por alteración de naturaleza neoformativa

el mismo diagnóstico (Fig. 2). Posteriormente en cita control el paciente presenta un cuadro de tos ocasional no productiva, disnea ocasional secundaria a lesión en cuerdas vocales. El paciente continúa con disfagia, por lo cual se refiere a neumología. Al examen físico se determinan campos pulmonares con crepitos secos bilaterales con leve disminución del murmullo vesicular bibasal, se envía radiografía de tórax y se denota cardiomegalia grado 3 a expensas del ventrículo izquierdo, aorta elongada. no impresiona existir lesión pleuropulmonar. Posteriormente se realiza valoración preoperatoria por Medicina Interna el cual determina

paciente termodinámicamente estable, ruidos cardiacos arrítmicos no soplos, abdomen blando, depresible no doloroso, peristalsis presente, pulsos periféricos presentes simétricos, gonalgia derecha.

Se realizo un US de abdomen y riñones el cual se documento sin alteraciones. Los laboratorios muestran un factor reumatoide menor de 10, anticuerpo antinucleo negativo PCR  $\leq 0.319\text{MG/ DL}$ , PFR y PFH normales, EGO normal, tuberculina de 0mm. Hemograma y pruebas de coagulación sin alteraciones.

Se decide llevar a quirófano el día 5-11-08 bajo anestesia general se le realiza Laringoscopia directa con la técnica de Kleissaser , mas tumorectomía con resección de banda ventricular derecha, bajo el diagnóstico preoperatorio Tumor amiloide laríngeo.

Se le realizó cirugía con instrumentos fríos. A la vez se le tomo una nueva biopsia que determinaron cambios patológicos consistentes con amiloidosis laríngea con margen profundo positivo.

## INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es una entidad poco frecuente en el área de cabeza y cuello. La laringe es el órgano más afectado, especialmente la región supraglótica.<sup>4,6</sup> La sustancia amiloide está compuesta por un material proteínico fibrilar que se

deposita en el espacio extracelular de los tejidos, principalmente en los derivados del mesodermo<sup>2,5</sup>. El amiloide es un material amorfo, eosinófilo, que microscópicamente adquiere una coloración rosada con la tinción de hematoxilina-eosina y birrefringencia verde con tinción de rojo congo<sup>1,11</sup>. Las principales manifestaciones clínicas están representadas por disfonía, disfagia, tos productiva y disnea, pero con incidencia diferente; así tenemos que Pribitkin et al<sup>1</sup> señalan como primera manifestación a la ronquera, en cerca del 90%, mientras que Vásquez et al<sup>5</sup> afirma que la disnea es el síntoma primario y de mayor frecuencia. Nuestro paciente, primero disfonía, después disnea y por último disfagia de manera progresiva pero estos síntomas presentaron poco tiempo de evolución entre la aparición de uno y los otros. A veces no existe sintomatología específica<sup>1,9</sup>. Dentro de la laringe, los sitios de localización más frecuentes son los repliegues ventriculares, la subglotis, los cartílagos cricoides y aritenoides y la epiglotis<sup>7,9</sup>, pero puede localizarse en otros sitios. En nuestro caso se localizó, básicamente, un engrosamiento en la banda ventricular derecha, más edema de cuerdas vocales.

## DISCUSIÓN

El término amiloidosis engloba un grupo de enfermedades de

diverso origen, caracterizadas por la acumulación de material ultraestructuralmente fibrilar en varios tejidos y en cantidad suficiente para comprometer las funciones vitales del órgano. Pero, la primera prueba de amiloidosis en el área otorrinolaringológica se la debemos a Burow y Neumann en el año 1875, al describir un caso de afectación laríngea por esta enfermedad<sup>3,4,5</sup>. La amiloidosis laríngea es infrecuente, reportándose solamente entre 0,2 - 1,5% de los tumores laríngeos<sup>7</sup>. En vías respiratorias superiores las localizaciones más frecuentes son en la laringe y en la lengua, ésta última afectada en el 17% de los casos de amiloidosis Sistémica<sup>1,10</sup>. Esta entidad es más frecuente en hombres que en mujeres en proporción de 21:410; sin embargo, Pribitkin et al<sup>1</sup> señala una proporción similar, apareciendo este tumor por lo regular alrededor de los 48 años. Dentro de la laringe, los sitios de localización más frecuentes son los repliegues ventriculares, la subglotis, los cartílagos cricoides y aritenoides y la epiglotis<sup>9</sup>, pero puede localizarse en otros sitios. En la amiloidosis laríngea presentan un aspecto exofítico o granulomatoso que recuerda al cáncer epidermoide, siendo éste el principal diagnóstico diferencial no pudiendo distinguir ambos procesos sin recurrir a la toma de biopsia y estudio anatomo patológico<sup>3,7,8,9</sup>. La

amiloidosis se puede presentar clínicamente en varias maneras como son descritas en la clasificación de Symmers: amiloidosis primaria (localizada o generalizada), secundaria (localizada o generalizada), amiloidosis asociada con mieloma múltiple y amiloidosis hereditaria o familiar.<sup>5,8,10</sup> En cuanto al tratamiento, la laringoscopia directa y exéresis de la lesión con láser CO2 ha sido satisfactorio en todos los casos.<sup>5,6,7</sup> El abordaje quirúrgico de la amiloidosis laríngea es eficaz mediante la laringoscopia directa y exéresis con láser de CO2, pues esta enfermedad a pesar de tener capacidad infiltrante con la consiguiente alteración funcional (disminución de la movilidad de una cuerda vocal), se comporta como una tumoración benigna, y la recidiva en las formas localizadas resulta excepcional. Sin embargo, hay autores que prefieren tomar una actitud expectante con controles fibroscópicos periódicos, dejando el tratamiento quirúrgico para situaciones muy concretas<sup>3,4,10</sup>.

## CONCLUSIONES

- En la región de cabeza y cuello, la laringe es el órgano donde más frecuentemente asienta la amiloidosis. La mayoría de las veces la exploración física (laringoscopia indirecta) es indistinguible de un carcinoma de laringe, siendo éste su principal

diagnóstico diferencial<sup>2,7</sup>. - Cuando la enfermedad está localizada (estudio de extensión negativo), el tratamiento de elección es quirúrgico. En la afectación laríngea está indicada la realización de una laringoscopia directa y extirpación de la lesión con láser de CO2. El riesgo de recidiva es muy bajo<sup>7,8,10</sup>. - Aunque las formas localizadas de amiloidosis en la región de cabeza y cuello tienen buen pronóstico debido a su accesibilidad quirúrgica y su baja tasa de recidivas<sup>1,9</sup>.

## RESUMEN

La amiloidosis es una entidad poco frecuente en el área de cabeza y cuello. La laringe es el órgano más afectado especialmente es la región supraglótica. Se consideran los diferentes tipos de amiloidosis a nivel médico, así como la localización y el diagnóstico diferencial<sup>5,6</sup>. Finalmente, la biopsia sigue siendo el único método válido para establecer el diagnóstico positivo. La sustancia amiloide es un material proteínico fibrilar se deposita en el espacio extracelular de los tejidos, principalmente en los derivados del mesodermo<sup>5</sup>.

Su etiología es desconocida, y no se ha establecido ningún factor relacionado, como el fumado, abuso vocal o infecciones recurrentes. Y sintomatología, como, disfonía, disnea, disfagia<sup>2,5,6,8,11</sup>. El tratamiento

más efectivo es una laringoscopia microdirecta con excisión<sup>6,10</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Alaani A, Warfield A, Pracy J. Management of laryngeal amyloidosis. *J Laryngeal Otol* 2004;118:279-83. amyloidosis masquerading as a post-cricoid tumour.
2. Buxbaum J. The amyloid disease. *Cecil Textbook of medicine*. 1992 Schade G, Jaehne m, Hess M. Voice-improving-laser- surgical therapy in amyloidosis of the larynx. *HNO* 2004;52:740-3.
3. Chadwick M, Buckland J, Mason P, Randall C, D, Rosen M et al. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. *Laryngoscope* 2003;113:2095-101.
4. Edmund Pribitkin, MD; Oren Friedman, MD; Brian O'Hara, MD; Mary F. Cunnane, MD; David Levi, BS; Marc Rosen, MD; William M. Keane, MD; Robert T. Sataloff, MD, DMA. Amyloidosis of the Upper Aerodigestive Tract. *Laryngoscope* 113: December 2003. 2095-2101
5. F. Vázquez de la Iglesia, N. Sánchez Ferrández, J. Rey Martínez, D. Ruba San Miguel, J. Rama López, S. Fernández González. La amiloidosis en el área otorrinolaringológica. *Acta Otorrinolaringológica Esp* 2006; 57: 145-148
6. Herbert H. Dedo, MD; Krzysztof Izdebski, PhD. Laryngeal Amyloidosis in 10 Patients. *Laryngoscope*, 114:1742-1746, 2004 *J Laryngol Otol* 2002;116:54-6. *Laryngoscope* 1919;29:327-30.
7. Lester D.R. Thompson, M.D., Gregory A. Derringer, M.D., Bruce M. Wenig, M.D. . Amyloidosis of the Larynx: A Clinicopathologic Study of 11 Cases. *Mod Pathol* 2000;13(5):528-535
8. Marco Algarra J. Amiloidosis de las vías aerodigestivas superiores. *Anales ORL Iber-Amer* XII 1985;2:117-26.
9. New G. Amyloid tumours of the upper air passages.
10. Pribitkin E, Friedman O, O'hara B, Cunnane M, Levi Theaker J. A rare case of dysphagia: hypopharyngeal
11. Thomas L Kennedy, MD; Niketu M. Patel. Md. Surgical Management of localized amyloidosis. *Laryngoscope* 110: June 2000. 918-923