

Disfonía persistente y síndrome constitucional. Amiloidosis laríngea.

Persistent dysphonia and constitutional syndrome.
Laryngeal amyloidosis

Leiva-Cepas Fernando^{1,2,3}, Madeira-Martins Joao Miguel⁴, López-Marín Laura⁵, Rizo-Barrios Antonio⁶

¹Departamento de Ciencias Morfológicas. Sección de Histología. Facultad de Medicina y Enfermería. Universidad de Córdoba

²Unidad de Servicios de la Base. Base Militar "Cerro Muriano". Brigada Guzmán "El Bueno" X. Ministerio de Defensa de España.

³GC-12. Grupo de Investigación Epidemiológica en Atención Primaria. Instituto Maimónides de Investigación Biomédica de Córdoba (IMIBIC)

⁴Servicio de Urgencias. Hospital "San Juan de Dios". Córdoba

⁵Hospital de San Jorge. Huesca

⁶UGC de Anatomía Patológica. Hospital Universitario "Reina Sofía". Córdoba

Resumen

Objetivo: describir un caso de amiloidosis laríngea que se define como una enfermedad por depósito de una determinada proteína, cuyo tratamiento si el diagnóstico no es precoz, puede ser muy incapacitante. **Método:** presentamos el caso de un paciente de 64 años con disfonía de años de evolución, su diagnóstico fue casual, pues la paciente nunca interpretó el cambio de su voz como patológico.

Resultado: comentó pérdida de peso no cuantificada en los últimos meses. Se deriva a ORL que tras laringoscopia se aprecia aspecto granuloso en vestíbulo laríngeo por encima de las bandas ventriculares, sin aspecto neoplásico, pero que precisa biopsia, y posterior laringectomía por hemorragia.

Conclusiones: en la amiloidosis es esencial el diagnóstico precoz. El tratamiento debe ser individualizado, por lo que en estos pacientes son fundamentales el tratamiento de soporte y el manejo multidisciplinar, en especial en pacientes con afectación renal o cardíaca.

Palabras clave: Amiloidosis laríngea, laringectomía, Rojo Congo.

Abstract

Purpose: describe a case of laryngeal amyloidosis that is defined as a disease due to the deposition of a certain protein, whose treatment if the diagnosis is not early, can be very disabling.

Method: here we present the case of a 64 year old patient with dysphonia of years of evolution, his diagnosis was casual, because the patient never interpreted the change of his voice as pathological.

Results: commented on unquantified weight loss in recent months. ENT specialist is derived that after laryngoscopy a granular appearance is seen in the laryngeal vestibule above the ventricular bands, without neoplastic appearance, but that requires a biopsy, and subsequent laryngectomy due to hemorrhage.

Conclusions: in early amyloidosis, early diagnosis is essential. The treatment must be individualized, so in these patients, supportive treatment and multidisciplinary management are fundamental, especially in patients with renal or cardiac involvement.

Keywords: laryngeal amyloidosis, laryngectomy, Congo red.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis es un trastorno que se caracteriza por el depósito en diferentes sistemas u órganos, y de forma localizada o sistémica, de un material amorfo de estructura proteica que produce finalmente alteraciones funcionales y manifestaciones clínicas en el órgano o los órganos afectados (1): el amiloide. Existen varios subtipos que incluyen amiloidosis

sistémica primaria, amiloidosis sistémica reactiva asociada con estados inflamatorios crónicos y las formas localizadas o depósitos aberrantes de amiloide². En cabeza y cuello la localización preferente es la laríngea, pese a su escasa frecuencia, y su afectación suele ser de forma primaria (2-3). Su prevalencia es masculina (3:1) en un rango de edad entre los 40-60 años (4); por tanto, la amiloidosis laríngea dada su baja frecuencia implica un diagnóstico tardío en la mayoría de los casos.

La disfonía como síntoma en Atención Primaria (5); es frecuente en nuestro medio (aproximadamente un 12-18 % de las consultas), especialmente en determinadas épocas del año donde existen síndromes endémicos (cuadros catarrales virales). La evidencia disponible enfoca al tratamiento local de los síntomas y si no existe mejoría en al menos tres semanas derivar al paciente al especialista correspondiente (6).

Este caso clínico pone de manifiesto la necesidad de evaluar con mayor profundidad en determinados casos de disfonía en Atención Primaria; puesto que la paciente sólo consultó cuando comenzó a notar pérdida de peso y empeoramiento de una clínica de larga evolución; nunca antes fue evaluada de forma profunda por parte de Otorrinolaringología.

CASO CLÍNICO

Mujer de 64 años de edad sin antecedentes personales de interés. Fumadora ocasional. Acude a su MAP por disfonía de años de evolución, con empeoramiento en los últimos meses. Nunca consultó por este motivo, refiriendo que "mi voz es así desde siempre". Comenta pérdida de peso no cuantificada en los últimos meses. Se deriva a ORL que tras laringoscopia aprecia aspecto granuloso en vestíbulo laríngeo por encima de las bandas ventriculares, sin aspecto neoplásico.

En la exploración física sólo destaca una leve *acantosis nigricans* en cara interna de ambos muslos (glucemias y Hb1Ac normal). TAC cervical (Figura 1): engrosamiento homogéneo de región supraglótica, en lado izquierdo imagen aérea bien definida y en el derecho una imagen más sólida pero también aérea (probable laringocele bilaretalet sobreinfectado). Sin adenopatías. En la biopsia laríngea se aprecia: depósito subepitelial de amiloide (rojo Congo +, Figura 2). Inmunoquímica negativa para amiloide A. Cadenas ligeras *Kappa* y *Lambda* sin restricción. Estudio de extensión: negativo.



Figura 1. El TAC cervical muestra un engrosamiento homogéneo de región supraglótica

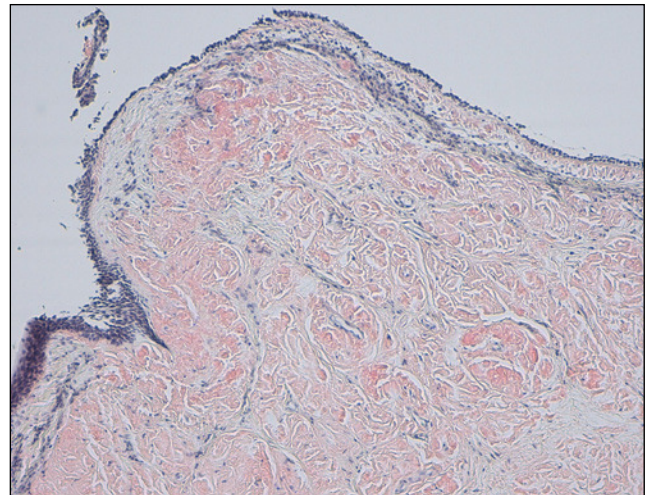


Figura 2. Microfotografía de biopsia laríngea teñida con Rojo Congo. Se aprecia un depósito subepitelial de amiloide.

La paciente fue tratada de forma conservadora en primer término, requiriendo posteriormente laringectomía urgente por colapso de la vía aérea superior por sangrado no coercible; teniendo actualmente una evolución favorable.

DISCUSIÓN

Como se ha mencionado anteriormente, la amiloidosis laríngea es un trastorno poco frecuente; pero que requiere un diagnóstico precoz, especialmente para establecer la presencia de progresión de dicha enfermedad o la afectación a otros órganos, así como establecer un diagnóstico diferencial compatible con un proceso neoplásico.

La etiología de la amiloidosis laríngea es clara; y por lo general la disfonía es el síntoma más característico y el que suele ser el que marca el inicio (el más detectado tanto en las consultas de Atención Primaria como de Atención Hospitalizada) (5); si bien en casos avanzados con diagnóstico tardío el comienzo puede deberse a disnea, disfagia o hemoptisis. La confirmación con nasofibroscopia es la prueba complementaria más rentable; pues permite la visión directa así como la toma de biopsia. En la radiología no convencional se aprecia en tomografía axial computarizada (TAC), el amiloide se visualiza como una imagen homogénea e isodensa que se realza con el contraste endovenoso; así como (gadolinio) en la resonancia magnética (RMN) (6).

El diagnóstico requiere una exploración amplia y el análisis histopatológico (es el definitivo) de biopsia teñida con la tinción de rojo Congo (2); que es positiva con el microscopio de luz polarizada con la presencia de depósitos eosinófilos; el mencionado depósito se rodea por lo general de un infiltrado de tipo linfoplasmocítico; ya que de él proceden las inmunoglobulinas policlonales que al acumularse forma el característico depósito de amiloide. En el tipo de amiloidosis que aquí se menciona; es la inmunoglobulina fibrilar *kappa* o *lambda* el precursor fibrilar proteico; de modo que la amiloidosis laríngea es primaria, tipo AL (la más característica de la forma amiloidosis localizada) (3).

El manejo de esta patología es conservador en primer término con revisión periódica por nasofibroscopia; excepto en los casos donde la masa laríngea provoca cierto grado de obstrucción de la vía o se produce un sangrado intenso. En caso de requerir tratamiento quirúrgico, el láser con CO₂ endoscópico, ya que no evita la pérdida de la voz. La radioterapia puede ser una opción a explorar, si fracasa el tratamiento con láser (1). Pese a la evolución favorable existente en la mayoría de los casos; la revisión periódica es obligada, dado que no son raros los casos clínicos en la literatura de recidivas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Durán Cruz M, Luján Cruz PJ, Sánchez Marín GA. Amiloidosis laríngea. Reporte de un caso tratado exitosamente con radioterapia externa. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex.* 2004; 17(3): 198203
2. Toyoda M, Ebihara Y, Kato H, Kita S. Tracheobronchial AL amyloidosis: Histologic, immunohistochemical, ultrastructural, and immunoelectron microscopic observations. *Hum Pathol.* 1993; 24: 970-76.
3. Vázquez F, Sánchez N, Rey J, Ruba D, Rama-López J, Fernandez S. La amiloidosis en el área otorrinolaringológica. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2006; 57: 145-48.
4. Tsai TL, Chu PY, Li WY, Chang SY. Management of laryngeal amyloidosis: the experience of Taipei Veterans General Hospital. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* 2002; 65(1): 34-39.
5. Ceballo Pedraja JM (Coordinador), Cordero Fraile A, González Andrés VL, et al. Disfonía. Proceso Asistencial Integrado de Disfonía. Sevilla. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. 2002. http://www.juntadeandalucia.es/salud/sites/csalud/contenidos/Informacion_General/p_3_p_3_procesos_asistenciales_integrados/pai/disfonia_v3?perfil=org
6. 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. Amiloidosis laríngea. *O.R.L. Aragón.* 2009; 12 (2): 24-25.

Los autores declaran no haber recibido financiación externa. Los autores declaran no tener conflicto de intereses.