

Amiloidose Laríngea Nodular Isolada: Relato de Caso

Isolated Laryngeal Amyloidosis Nodular: A Case Report

*Ricardo Rodrigues Figueiredo**, *Andréia Aparecida de Azevedo***.

* Mestre em Cirurgia Geral-Otorrinolaringologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro. Professor Adjunto e Chefe do Serviço de ORL da Faculdade de Medicina de Valença.

** Médica Otorrinolaringologista. Otorrinolaringologista da OTOSUL, Otorrinolaringologia Sul-Fluminense.

Instituição: OTOSUL, Otorrinolaringologia Sul-Fluminense.
Volta Redonda / RJ – Brasil.

Endereço para correspondência: Ricardo Rodrigues Figueiredo – Rua 40, nº 20 – Salas 216 a 218 – Vila Santa Cecília – Volta Redonda / RJ – Brasil – CEP: 27255-650 – Telefone (+55 24) 3348-6382 – rfigueiredo@otosul.com.br

Artigo recebido em 13 de Abril de 2009. Artigo aprovado em 4 de Julho de 2009.

RESUMO

Introdução:

A amiloidose isolada da laringe é rara, sendo a localização isolada mais comum em cabeça e pescoço. Pode ser dividida em difusa e nodular, sendo o tratamento prioritariamente cirúrgico.

Objetivo:

Descrever um caso de amiloidose nodular isolada de laringe, com revisão da literatura.

Relato do Caso:

Paciente do sexo feminino, 23 anos, apresentou-se com queixas de bolo cervical e disfonia há cerca de 3 meses. A videolaringoscopia revelou lesão de aspecto polipoide de grande volume em prega vocal esquerda. Submetida à remoção por microcirurgia de laringe, o laudo histopatológico foi compatível com amiloidose, sendo submetida à investigação clínica adicional simplificada para localizações extralaringeas de amiloidose, a qual foi negativa. Permanece em acompanhamento clínico e laringoscópico semestral.

Comentários Finais:

A amiloidose isolada da laringe, apesar de rara, deve ser sempre cogitada pelo otorrinolaringologista, uma vez que se trata da apresentação clínica mais frequente da doença em cabeça e pescoço, com aspecto muitas vezes indistinguível ao de outras lesões benignas. É indispensável a investigação para manifestações extralaringeas.

Palavras-chave:

amiloidose, laringe, doenças da laringe.

SUMMARY

Introduction:

Isolated amyloidosis of the larynx is rare, being the single most common location in head and neck. Can be divided into diffuse and nodular, and the surgical treatment priority.

Objective:

To describe a case of isolated nodular amyloidosis of the larynx, with review of literature.

Case report:

A female patient, 23 years, presented with complaints of dysphonia and cervical cake for about three months. A laryngoscopy revealed a polypoid lesion of large volume in the left vocal cord. Underwent microsurgery for the removal of the larynx, the histopathological report was consistent with amyloidosis, and underwent further simplified for clinical research locations extralaryngeal of amyloidosis, which was negative. It remains in clinical and laryngoscopic semester.

Final Comments:

The isolated amyloidosis of the larynx, although rare, should always be entertained by the otolaryngologist, since it is the most frequent clinical presentation of disease in head and neck, often indistinguishable in appearance to that of other benign lesions. It is indispensable for research extralaryngeal demonstrations.

Keywords:

amyloidosis, larynx, laryngeal diseases.

INTRODUÇÃO

Amiloidose consiste em uma doença idiopática caracterizada por depósitos extracelulares de proteína fibrilar insolúvel (amilóide) em diferentes tecidos e órgãos (1). Foram descritas 25 formas bioquímicas distintas, sendo as mais comuns as formas AL (cadeias leves de imunoglobulinas) e AA (doença amilóide do soro) (2). As formas clínicas podem ser divididas em amiloidose sistêmica (mais frequente) e localizada (3,4). As formas localizadas acometem principalmente órgãos abdominais (mais frequente) e estruturas da cabeça e pescoço, notadamente a laringe, localização mais comum da amiloidose isolada em cabeça e pescoço (3). A amiloidose responde por cerca de 1 % dos tumores benignos de laringe (1,4,5,6).

A amiloidose laríngea é rara, tendo sido reconhecida pela primeira vez em exame post-mortem em 1842 (7,8). O primeiro relato clínico data de 1875 (7) e, desde então até 1990, cerca de 300 casos foram relatados (3,4).

Clinicamente, trata-se de doença mais comum no sexo masculino (3:1) e na quinta década de vida (3,6,8). A sintomatologia inclui rouquidão, dispneia, disfagia e hemoptise (4,6,8). O aspecto à laringoscopia pode ser nodular ou difusamente infiltrativo (1,9) sendo as lesões mais frequentes na supraglote (3). As localizações mais frequentes, em ordem decrescente de frequência, são: ventrículo, pregas vestibulares, pregas vocais, pregas aríepiglóticas e subglote (8,10,11,12,13).

A tomografia computadorizada pode revelar espessamento dos tecidos moles da laringe, com alta densidade (14). Na ressonância magnética, apresenta o mesmo sinal do músculo esquelético (15).

O diagnóstico diferencial inclui tumores laríngeos benignos (especialmente pólipos) e malignos, além de doenças granulomatosas (5). Alguns autores acreditam que alguns casos de laringocele possam ser causados por amiloidose laríngea (9,14).

O tratamento clínico, incluindo corticoides e radioterapia, mostrou-se ineficaz (8). O tratamento é feito pela remoção cirúrgica da lesão por microcirurgia de laringe (4). A abordagem externa fica reservada para casos com lesões mais extensas (1,8). A confirmação diagnóstica pela biópsia apresenta aspecto microscópico de depósitos de uma matriz extracelular, sub-epitelial, acelular e eosinofílica, eventualmente associada a infiltrado inflamatório composto por linfócitos, plasmócitos e células gigantes tipo corpo-estranho (2,5). Na coloração com vermelho-congo, observa-se birrefringência tipo “maça verde” típica (3,5).

Quadro 1. Investigação para amiloidose sistêmica.

- hemograma
- testes de função renal e hepática
- testes de urina para proteína de Bence-Jones
- radiografia de tórax
- ecocardiograma
- biópsias dirigidas (reto, gordura abdominal, lábios, rins, fígado, medula óssea, pele)

Imunohistoquímica e microscopia eletrônica são úteis na diferenciação de formas bioquímicas (2,6).

Em alguns casos de doença extensa sem obstrução iminente das vias aéreas, uma conduta expectante pode ser considerada (8,12).

A amiloidose laríngea é uma doença lentamente progressiva raramente associada a doença sistêmica (1). Alguns autores recomendam, no intuito de se afastar outras doenças, tais como amiloidose sistêmica, mieloma múltiplo e plasmacitoma extracelular, uma investigação profunda e detalhada (Quadro 1) (1,2,4,5,6).

Outros autores, entretanto, acreditam que, pela natureza isolada e lentamente progressiva da amiloidose laríngea, pacientes sem outras manifestações clínicas possam realizar somente hemograma e testes das funções renal e hepática, permanecendo sob controle regular da lesão laríngea por videolaringoscopia (8).

RELATO DE CASO

Paciente de 23 anos, branca, auxiliar de educação, com queixas de disфонia discreta e incômodo faríngeo há cerca de 3 meses. A videolaringoscopia revelou volumosa lesão branco-acinzentada em prega vocal esquerda. A lesão apresentava comportamento basculante (deslocamento supraglote, glote, subglote) durante inspiração e fonação, permitindo boa coaptação glótica e, conseqüentemente, razoável qualidade vocal (Figuras 1 e 2).

Formulado um diagnóstico pré-operatório de pólipos de prega vocal, foi submetida à microcirurgia de laringe sob anestesia geral. A lesão foi completamente removida com bisturi frio e microtesoura, sendo o material enviado para histopatológico.

Os cortes histológicos revelaram segmento de tecido conjuntivo, exibindo extensas áreas de aspecto eosinofílico amorfo, parcialmente revestido por epitélio



Figura 1. Tumoração em prega vocal esquerda.



Figura 2. Laringe da mesma paciente durante fase fonatória, com boa coaptação glótica. A lesão encontra-se no espaço subglótico.

pavimentoso estratificado. A coloração com vermelho-congo revelou características tintoriais de substância amiloide.

No 15º dia pós-operatório a paciente referia importante alívio sintomatológico. A videolaringoscopia mostrava apenas discreto infiltrado na mucosa, no local de inserção da lesão. Como a paciente não apresentava outras manifestações clínicas, optou-se pela realização de hemograma e testes de funções renal e hepática, que foram normais e seguimento semestral. Foi encaminhada à fonoterapia complementar, uma vez que faz uso profissional da voz.

DISCUSSÃO

Nosso caso corresponde à forma mais rara de amiloidose, a isolada, sendo a laringe a localização mais frequente em cabeça e pescoço. Não se enquadra nas características demográficas mais comuns (homens na quinta década de vida), nem na localização laríngea mais frequente (supraglótica) (3,6,8). A sintomatologia corresponde à descrita na literatura (disfonia e incômodo faríngeo) (4,6,8).

A videolaringoscopia sugeria lesão glótica polipóide sendo o diagnóstico de amiloidose exclusivamente histopatológico. Por ser a doença manifestação laríngea isolada, não havia evidências clínicas para suspeita de amiloidose,

o que ressalta sua importância como diagnóstico diferencial das tumorações laríngeas (5). A amiloidose laríngea pode apresentar-se clinicamente de forma semelhante a várias outras lesões benignas, devendo ser sempre cogitada no diagnóstico diferencial.

Apesar do grande tamanho da lesão, sua remoção a frio, com bisturi e microtesoura foi relativamente fácil, não sendo necessário o emprego do laser, conforme sugerido por alguns autores (1,3). A lesão deve, sempre que possível, ser integralmente removida (biópsia excisional). É de extrema importância enviar o material para um Serviço de Anatomopatologia de confiança, evitando-se erros diagnósticos.

A questão mais polêmica talvez seja a investigação pós-operatória: optamos pela rotina simplificada (hemograma e provas de função renal e hepática) (8), por não haver outras manifestações clínicas. Ressaltamos a questão do acompanhamento semestral por videolaringoscopia, para diagnóstico precoce de eventuais recidivas.

COMENTÁRIOS FINAIS

A amiloidose laríngea, apesar de rara, deve sempre ser cogitada no diagnóstico diferencial de massas laríngeas, uma vez que se trata de afecção indistinguível de outras lesões benignas, do ponto de vista clínico. O tratamento é,

na maioria das vezes cirúrgico (biópsia excisional), devendo-se recorrer a Serviço confiável de Anatomopatologia para o diagnóstico histopatológico. É indispensável a investigação para manifestações extralaríngeas.

AGRADECIMENTO

À Dra Loreley Luderer, patologista, Laboratório Pasteur, Volta Redonda.

A João Alfredo Figueiredo, pela preparação das imagens.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pribitkin E, Friedman O, OHara B, Cunnane MF, Levi D, Rosen M, Keane WM, Sataloff RT. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. *Laryngoscope*. 2003, 113:2095-2101.
2. Penner CR, Müller S. Head an neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. *Oral Oncol*. 2006, 42:421-429.
3. Motta G, Salzano FA, Motta S, Staibano S. CO2-laser treatment of laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol*. 2003, 117:647-650.
4. Valera FCP, Fomin DS, Maggioni Jr GS, Grellet M. Amiloidose localizada laríngea: relato de caso e revisão de literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2004, 70(3):423-426.
5. Akst L, Thompson LDL. Larynx amyloidosis. *Ear Nose Throat J*. 2003, 82(11):844-845.
6. Benning S, Technau-Ihling K, Fisch P, Fradis M, Schipper J, Maier W. Amyloid tumor of the larynx associated with plasma cell infiltration: Differential diagnosis. *Ear Nose Throat J*. 2004, 83(12):839-843.
7. Borrow A, Neumann L. Amiloide degeneration von larynx tumoren, canule sieben jahre lang getragen. *Arch Kilin Chir*. 1875, 18:242-246.
8. Alaani A, Warfield AT, Path FRC, Pracy JP. Management of laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol*. 2004, 118:279-283.
9. Çankaya H, Egeli E, Ünal Ö, Kiris M. Laryngeal amyloidosis: a rare cause of laryngocele. *J Clin Imag*. 2002, 26:86-88.
10. Barnes EL, Zafer T. Laryngeal amyloidosis: clinopathology study of seven cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1977, 86:856-863.
11. Mitrani M, Biller HF. Laryngeal amyloidosis. *Laryngoscope*. 1985, 95:1346-1347.
12. Desuter G, Hamoir H, Van Geem C, Boucquey D. Laryngeal amyloidosis: a case of adidas-stripes larynx. *Ear Nose Throat J*. 2007, 85:378.
13. Sataloff R, Abaza M, Abaza NA, Markiewicz A, Hawkshaw M. Amyloidosis of the larynx. *Ear Nose Throat J*. 2001, 80:389-390.
14. Aydin O, Ustundag E, Iseri M, Ozkarakas H, Oguz A. Laryngeal amyloidosis with laryngocele. *J Laryngol Otol*. 1999, 113:361-363.
15. Gean-Marton AD, Kirsch CF, Vezina IG, Weber AL. Focal amyloidosis of the head and neck: evaluation with the CT and MR imaging. *Radiology*. 1991, 181(2):521-5.