
RELATO DE CASO

Amiloidose Laríngea: Relato de um caso

Newton Macuco Capella¹, Alfredo Martins², Airton C. Menezes³, Marcos Miroski Gerente⁴,
Vanessa Miroski Gerente⁵, Fernanda F. Philippi⁶

Resumo

Introdução: A amiloidose, localizada do trato respiratório superior, é uma enfermidade rara. Nesta localização, a laringe é o órgão mais frequentemente afetado. Estima-se que cerca de 1% dos tumores benignos da laringe sejam tumores amilóides. A amiloidose laríngea, localizada raramente, inicia ou está associada com um quadro sistêmico e possui evolução lenta.

Objetivo: Descrever um caso de amiloidose laríngea, localizada em região subglótica, e discutir abordagem diagnóstica e tratamento, comparando com os dados da literatura.

Relato de caso: Paciente setenta e cinco anos, feminina, com história de disфония há dez anos, com piora progressiva há quatro meses. A videolaringoscopia demonstrou lesão difusa, de superfície irregular, comprometendo toda a região subglótica direita e terço anterior da região subglótica esquerda. Realizou-se biópsia da lesão.

Discussão: Os autores discutem a apresentação clínica, investigação sistêmica e tratamento, comparando com os dados da literatura.

Descritores: 1. Amiloidose;
2. Laringe;
3. Videolaringoscopia.

Abstract

Introduction: The localized amyloidosis of the upper respiratory tract is a rare medical condition; in this location, the most common organ affected is the larynx. It is estimated that 1% of benign tumors in the larynx are amyloid tumors. Localized laryngeal amyloidosis rarely initiates or is associated with a systemic disease and has a slow growth.

Objective: To describe a case of laryngeal amyloidosis located in the subglottic region, to discuss the management and treatment, comparing with literature data.

Case report: A 75-year-old woman, with a ten-year history of hoarseness, which has been gradually increasing in the last 4 months. The videolaryngoscopic examination revealed a diffuse lesion, with an irregular surface at the right subglottic region and at the anterior third of the left subglottic region. Biopsy of the lesion was performed.

Discussion: The authors discuss the clinical presentation, the systemic investigation and treatment, comparing with literature data.

Keywords: 1. Amyloidosis;
2. Larynx;
3. Video laryngoscopy.

-
1. Professor Adjunto III do Departamento de Clínica Cirúrgica da Universidade Federal de Santa Catarina - Doutor em Cirurgia pela Universidade Autônoma de Barcelona - Cirurgião de Cabeça e Pescoço.
 2. Anestesiista - TSA / SBA - Hospital de Caridade.
 3. Cirurgião de Cabeça e Pescoço - Hospital de Caridade - Hospital Universitário - UFSC.
 4. Residente do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Santa Maria - Universidade de Lisboa - Portugal.
 5. Acadêmica do quinto ano do Curso de Medicina da UFSC.
 6. Acadêmica do quarto ano do Curso de Medicina da UFSC.
- Instituições: Hospital de Caridade - Instituto de Diagnóstico Anátomo Patológico (IDAP) Florianópolis-SC.

Introdução

A amiloidose é definida como o depósito extracelular de um material homogêneo proteináceo fibrilar (substância amilóide), que afeta preferencialmente os tecidos derivados do mesoderma.¹

Amiloidose localizada do trato respiratório superior é uma enfermidade rara e, nesta localização, a laringe é o órgão mais frequentemente afetado.² Estima-se que cerca de 1% dos tumores benignos da laringe sejam tumores amilóides³, e que evoluem lenta-

mente e não costumam estar associados a um quadro sistêmico.^{1,4}

A substância amilóide é homogênea, acelular, eosinofílica e caracteristicamente metacromática, quando corada com Cristal Violeta. Apresenta birrefringência positiva e dicroísmo, quando corada com vermelho congo, sob luz polarizada, e possui intensa fluorescência secundária à luz ultravioleta, se corada com tioflavina T⁴.

A aplicação de técnicas imuno-histoquímicas permitiu a diferenciação de diversas estruturas químicas da substância amilóide.³ Assim, a amiloidose pode ser classificada de acordo com parâmetros clínicos e bioquímicos em:

- 1) Amiloidose primária ou idiopática, que não possui sinais de outra doença preexistente ou coexistente e com amilóide de cadeias leves de imunoglobulinas (I ou k) ou tipo AL;
- 2) Amiloidose secundária ou reativa, associada a doenças infecciosas ou inflamatórias crônicas e com amilóide A ou tipo AA;
- 3) Amiloidose associada ao mieloma, com amilóide de cadeias leves de imunoglobulinas (I ou k) ou tipo AL;
- 4) Amiloidose hereditária e familiar, com amilóide do tipo transtiretina AF (pré-albumina);
- 5) Amiloidose localizada, sem sinais de doença sistêmica;
- 6) Amiloidose associada ao envelhecimento;
- 7) Amiloidose associada à hemodiálise crônica.^{3,5}

Neste estudo, objetiva-se relatar um caso de amiloidose laríngea localizada, discutindo-se quadro clínico, investigação da doença sistêmica, exames de imagem, técnicas imuno-histoquímicas e tratamento, através de revisão de literatura.

Relato do Caso

Paciente de setenta e cinco anos, sexo feminino, branca, com história de disфонia há mais de dez anos, que piorava com o abuso da voz, e sem períodos de melhora. Há quatro meses referiu piora da disфонia, o que motivou a paciente a procurar auxílio médico. Nega tosse, dispnéia, pigarro, sialorréia, presença de massas cervicais, odinofagia e disfagia. Exame físico geral sem particularidades.

A videolaringoscopia revelou lesão difusa, de superfície irregular, coloração rósea, que comprometia toda a região subglótica direita e o terço anterior da região subglótica esquerda, com redução de 70% da

região glótica. (Figura 1) Tendo em vista o aspecto inconclusivo da lesão à videolaringoscopia, decidiu-se pela realização de biópsia.

A biópsia da lesão demonstrou tecido acidofílico amorfo denso em meio ao tecido fibromuscular, cuja coloração pelo cristal violeta apresentou positividade para material amilóide.

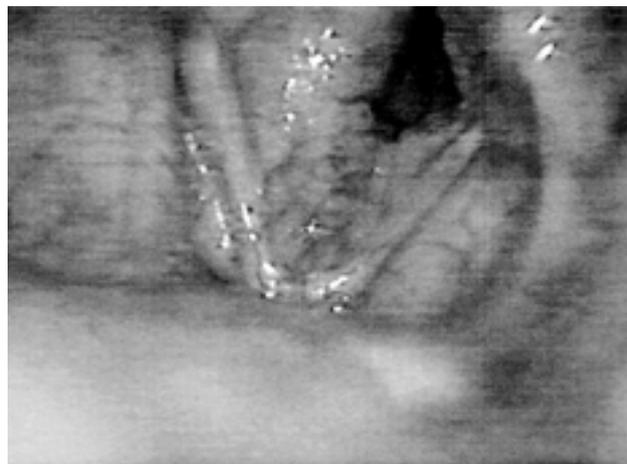


Figura 1 - Videolaringoscopia, demonstrando a lesão e o estreitamento da região subglótica.

Na investigação de amiloidose sistêmica, a paciente realizou hemograma, VHS, provas de função renal e hepática, eletroforese de proteínas sérica e urinária, que não apresentaram alterações.

A tomografia computadorizada helicoidal de pescoço demonstrou espessamento concêntrico da laringe glótica e subglótica, por tecido hipoatenuante inespecífico, e bócio mergulhante (achado casual). (Figura 2)

Discussão

A amiloidose laríngea é entidade rara. Ocorre mais frequentemente entre a quarta e a sétima década de vida. Parece haver discreto predomínio no sexo masculino, embora existam algumas divergências na literatura. Na laringe, a localização mais comum é a supraglote. Nesta região, os ventrículos e as pregas vestibulares são os locais mais amiúde acometidos.¹ A presença de lesões na glote e subglote é rara.⁶ Formam tumores nodulares únicos ou múltiplos, de consistência firme, geralmente de coloração rosada, ou podem ser infiltrativos, com mucosa íntegra, já que são depósitos submucosos.⁴ A localização dos depósitos irá

determinar as manifestações clínicas, que são inespecíficas.^{1,4} Disfonia progressiva, não dolorosa, de meses de evolução, é o sintoma mais comum. Outros sintomas que podem ocorrer são tosse seca, afonia e disfagia. Nas formas subglóticas difusas pode ocorrer dispnéia, e eventualmente necessitar a realização de uma traqueostomia.¹ Hemoptise é rara. Paralisia das pregas vocais não tem sido descrita, porém pode haver diminuição de sua mobilidade pelo efeito de massa.⁴

Neste relato de caso, existe comprometimento subglótico importante, com estreitamento da região glótica. A paciente relatou possuir disfonia há mais de dez anos, o que pode corresponder à lenta progressão da doença, já que não existiam lesões concomitantes nas pregas vocais à videolaringoscopia.

O diagnóstico definitivo se dá através do exame histopatológico, já que a amiloidose laríngea não apresenta características clínicas, macroscópicas e radiológicas próprias.¹ A aparência da lesão à laringoscopia, as manifestações clínicas da doença e o aspecto em exames de imagem apenas sugerem a existência de amiloidose laríngea. Ao exame microscópico, a substância amilóide apresenta-se como depósitos submucosos de material hialino, eosinófilo, a nível vascular e intersticial, que possui características tintoriais próprias, já descritas anteriormente.

A investigação do comprometimento sistêmico se faz através de hemograma, dosagens de uréia e creatinina, provas de função hepática, velocidade de hemossedimentação, pesquisa de anticorpos antinucleares na urina e imunoeletroforese de proteínas sérica e urinária.⁷

Não existe tratamento específico para nenhum tipo de amiloidose.⁴ O tratamento de eleição da amiloidose laríngea localizada é cirúrgico. A técnica depende da extensão das lesões, mas deve-se sempre ter uma conduta conservadora, já que a doença evolui lentamente, e é mais prudente a exérese incompleta do que um prejuízo na função do órgão.¹

A cirurgia endoscópica com laser CO₂ vem se mostrando uma excelente técnica para a exérese destas lesões, já que é um método de maior precisão, causa menos sangramento e menos reação inflamatória a curto e médio prazo.¹ A menor ocorrência de fibrose com esta técnica é particularmente importante para a preservação da função glótica.⁴ A cirurgia com laser CO₂ foi o tratamento indicado para esta paciente, que se negou a realizá-lo. Como a evolução da doença é lenta, será realizado apenas o seguimento da paciente.



Figura 2 - Tomografia computadorizada helicoidal de pescoço, demonstrando espessamento concêntrico da laringe glótica e subglótica.

Referências Bibliográficas

1. Papí M, Fernández A, Espuch D, Niveiro M, Chulía M, Talavera J. Amiloidosis laríngea localizada. Cirugía endoscópica con laser CO₂. Acta Otorrinolaringol Esp 2000; 51(8):751-3.
2. Vivas JC, Riveros G, Posada E, Miery G. Amiloidosis Laríngea. Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 1989; 17(1):48-51.
3. Godbersen GS, Leh JF, Rudert H, Hansmann ML, Linke RP. Organ-limited laryngeal amyloid deposits: clinical, morphological, and immunohistochemical results of five cases. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992; 101(9):770-5.
4. De Biase NG, Abrahão M, Cervantes O. Amiloidose Laríngea. Acta Awho 1998; 17(1):19-22.
5. Cohen AS. Amiloidose. In: Harrison. Medicina Interna, 13ª ed. 1994; 1701-6.
6. De Vergas J, Mingorance A, Romero L. Amiloidosis Laríngea Localizada. Tratamiento con láser CO₂. Acta Otorrinolaringol Esp 1995; 46(5):381-3.
7. Halloran LR, Lusk RP. Amyloidosis of the larynx in a child. Ann Otol Rhinol Laryngol 1994; 103:590-4.

Endereço para Correspondência:

Newton Macuco Capella
Rua: Presidente Coutinho, 579, sala 603
Florianópolis - SC.
CEP: 88015-231