Amiloidose laríngea

Laryngeal Amyloidosis

Gerson Schulz Maahs[1], Nédio Steffen[2], Carla Cuenca Schwartsmann[3], Vanessa Devens Trindade[4] , Viviane Feller Martha[5]

RESUMO

A amiloidose é uma doença idiopática caracterizada pelo depósito extracelular de uma substância amorfa de natureza protéica, causando dano tecidual. Afeta indivíduos entre 40 e 60 anos, com um pico de incidência na quinta década de vida e acomete mais freqüentemente o sexo masculino em uma proporção de 3:1. A amiloidose laríngea é geralmente uma doença localizada e raramente é associada com doença sistêmica, sendo a rouquidão a queixa mais comum. Os achados laringoscópicos são variáveis e inespecíficos. O diagnóstico é confirmado pelo exame anatomopatológico (AP) através do teste com vermelho de Congo. Tradicionalmente o tratamento inclui exérese total ou parcial da lesão, para manter uma via aérea funcional e um bom padrão vocal. Apresentamos três casos de amiloidose laríngea.

UNITERMOS: Amiloidose, Laringe.

ABSTRACT

Amyloidosis is an idiopathic disease characterized by extracellular deposition of an amorphous substance of protein nature, causing tissue damage. It affects individuals between 40 and 60 years, with a peak incidence in the fifth decade of life and most often affecting males in a 3:1 ratio. Laryngeal amyloidosis is usually a localized disease and is rarely associated with systemic disease, hoarseness being the most common complaint. The laryngoscopic findings are variable and nonspecific. The diagnosis is confirmed by anatomopathologic examination (AP) by the Congo red test. Traditionally, the treatment includes partial or total excision of the lesion, to maintain a functional airway and a good vocal pattern. Here we present three cases of laryngeal amyloidosis.

KEYWORDS: *Amyloidosis, Larynx.*

INTRODUÇÃO

A amiloidose se caracteriza pela presença de proteínas fibrilares extracelulares em uma variedade de órgãos e tecidos. A deposição amiloide pode ser localizada (observada em órgãos individuais), sem envolvimento sistêmico (1). A razão para a deposição localizada é desconhecida, mas existe a hipótese de que os depósitos resultem da síntese da proteína amiloide local. [2] A laringe é um sítio de comprometimento da doença, geralmente localizada, raramente associada à doença sistêmica. Acomete indivíduos entre 40 e 60 anos, sendo mais frequente no sexo masculino, com a rouquidão como sintoma mais comum. Apresentamos três casos de amiloidose laríngea, nos quais os sintomas predominantes dos pacientes foram disfonia e dispneia.

[1] Doutorado em Medicina pela PUCRS. Professor do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital São Lucas da PUCRS. Professor Adjunto da Faculdade de Medicina da UFRGS.

[2] Doutor em Medicina pela UNIFESP. Chefe do Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Hospital São Lucas PUCRS. Professor Adjunto da Faculdade de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul.

[3] Especialista em Otorrinolaringologia. Colaboradora do Serviço de Otorrinolaringologia da PUCRS.

[4] Acadêmica da Faculdade de Medicina da PUCRS.

[5] Doutora em Medicina pela UFRGS. Médica otorrinolaringologista do corpo clínico do Hospital Moinhos de Vento. Médica otorrinolaringologista do corpo clínico do Hospital Mãe de Deus e Mãe de Deus Center. Membro do Serviço de Otorrinolarinologia do Hospital São Lucas da PUCRS.

51202_miolo_106.indd 173 14/07/2011 14:26:24

RELATO DOS CASOS

Caso 1: Paciente masculino, 31 anos, professor. Vem à consulta com queixa de disfonia progressiva há 3 anos, padrão vocal que piorava ao longo do dia. Negava disfagia, dispneia, entubação prévia ou emagrecimento. Negava história de tabagismo e etilismo. Relatava que no início do quadro foi diagnosticado e tratado, pelo gastroenterologista, como doença do refluxo laringo-faríngeo. Recebeu tratamento com inibidor de bomba de prótons e bloqueador dos receptores H2, não obtendo melhora. Ao exame otorrinolaringológico apresentava voz rouca e áspera. A videolaringoscopia indireta mostrou abaulamento e hiperemia de toda a prega vestibular direita de aspecto mixedematoso, sem comprometimento de pregas vocais (Figura 1). A tomografia computadorizada de região cervical apresentava somente espessamento de prega vestibular direita. Foi indicada laringoscopia direta diagnóstica, cujo anátomo-patológico (AP) revelou amiloidose (pesquisa de vermelho congo positiva) (Figura 2).

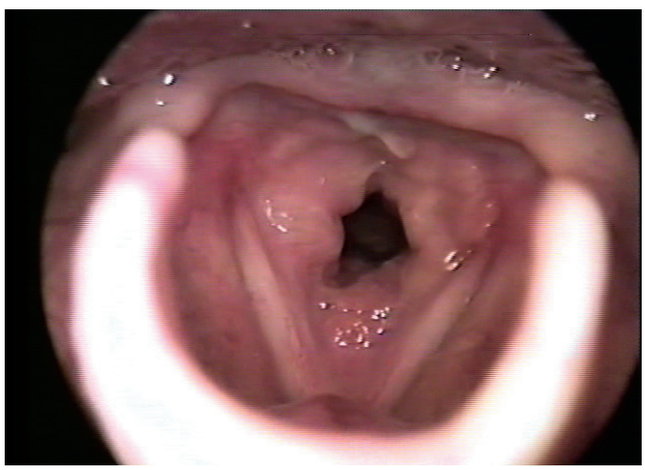


FIGURA 1 – Exame pré-operatório, paciente 1 – Abaulamento e hiperemia de toda a prega vestibular direita

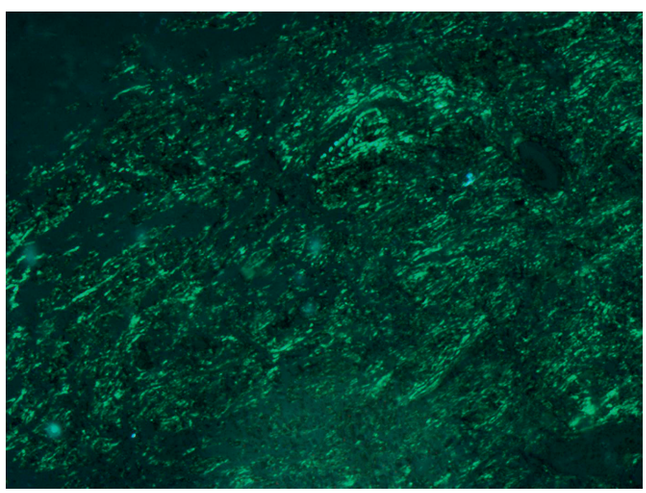


FIGURA 2 – Teste de coloração com vermelho congo, paciente 1 (50x) – Biorrefringência verde característica ao microscópio

Solicitados exames para investigação de doença sistêmica, os quais foram normais. Indicado tratamento cirúrgico para ressecção da lesão por via endoscópica. No segundo ano de seguimento o paciente apresentava melhora total do padrão vocal e sem recidiva de lesão (Figura 3).



FIGURA 3 – Exame pós-operatório, paciente 1 – Normal

Caso 2: Paciente feminina, 81 anos, do lar. Referia disfonia e dispneia progressivas há 2 anos, sem outras queixas associadas. Negava tabagismo, etilismo ou patologias crônicas. Ao exame apresentava a voz áspera e com tempo de fonação diminuído. Apresentava a videolaringoscopia indireta lesão subepitelial amarelada em prega vocal esquerda, com suspeita clínica de pólipo. Realizada laringoscopia indireta para exérese da lesão. O AP revelou a pesquisa de vermelho congo positiva, confirmando o diagnóstico de amiloidose. Não apresentava evidências de doença sistêmica. Vem em seguimento ambulatorial com melhora do padrão vocal e sem sinal de recidiva.

Caso 3: Paciente do sexo masculino, 51 anos, comerciante. Vem à consulta referindo disfonia há oito anos. Nos últimos dois anos apresentava também sensação de corpo estranho na garganta e tosse. Negava emagrecimento, tabagismo ou etilismo. A videolaringoscopia indireta apresentava abaulamento em região de falsa prega vocal direita de coloração acinzentada, submucosa. Foi realizada microcirurgia de laringe diagnóstica, na qual foi identificado depósito amiloide na falsa prega vocal. O paciente foi submetido a exérese de todo o tecido amiloide da hemilaringe esquerda. Solicitados exames para investigação de doença sistêmica, os quais foram normais. Apresentou ótima recuperação no pós-operatório e sem evidências de recidiva.

DISCUSSÃO

A amiloidose é caracterizada pela deposição de amiloide, uma proteína fibrilar extracelular. Clinicamente, ela pode ser classificada em:

51202_miolo_106.indd 174 14/07/2011 14:26:25

(1) primária (idiopática), que pode ser localizada ou generalizada;
(2) secundária a uma infecção crônica (osteomielite, tuberculose) ou inflamação crônica (artrite reumatoide), também localizada ou generalizada;
(3) associada a mieloma múltiplo;
(4) familiar ou
(5) associada a hemodiálise (5).

É mais comum em homens e ocorre, geralmente, na 5ª década de vida (4). Embora esta doença não seja benigna na sua forma sistêmica, geralmente se comporta de uma maneira inofensiva quando é localizada em um único local na região de cabeça e pescoço (5). Quando se trata desta região, a laringe é o sítio mais comum de depósito amiloide (6). A amiloidose laríngea contribui com menos de 1% de todas as neoplasias laríngeas benignas. A ordem decrescente de prevalência, neste local, envolve: pregas ventriculares (55%), ventrículo laríngeo (36%), espaço subglótico (36%), pregas vocais (27%), pregas ariepiglóticas (23%) e comissura anterior (14%) (7). A etiologia permanece desconhecida, mas existe a hipótese de que os depósitos resultem da síntese da proteína amiloide local, e não de que sejam produzidos em outros lugares (2). Não há correlação definida com o tabagismo, abuso vocal e infecções recorrentes.

Embora o sintoma de apresentação da amiloidose laríngea geralmente seja a rouquidão, outras manifestações clínicas podem desenvolver-se ao longo do tempo com o desenvolvimento da doença. Queixas como disfagia, dispneia aos esforços físicos, asfixia e sensação de plenitude na garganta podem ser referidas pelos pacientes (8). No presente estudo, os principais sintomas apresentados pelos pacientes foram disfonia e dispneia.

Em relação ao diagnóstico, a investigação da lesão deve compreender exames endoscópicos, como a laringoscopia e, em alguns casos, exames de imagem, como a ressonância magnética. Esta é a técnica de escolha para detectar as características mais específicas da doença (1). No exame laringoscópico, a superfície da mucosa geralmente está intacta e o tecido amiloide pode aparecer como uma massa subepitelial amarelada, cinzenta ou avermelhada e pode ser confundido com um pólipo de PV ou laringocele. À histologia, o conteúdo amiloide aparece como um infiltrado extracelular eosinofílico na coloração de hematoxilina e eosina. O padrão áureo para o diagnóstico de amiloidose é o teste de coloração com vermelho congo, que apresenta uma biorrefringência verde característica ao microscópio polarizante (9). Diante de caso confirmado de amiloidose laríngea deve-se sempre afastar amiloidose secundária ou sistêmica. Mieloma múltiplo, doenças reumáticas e tuberculose são algumas das causas sistêmicas que devem ser consideradas. Amiloidose associada a síndromes familiares e endocrinopatias, como câncer medular de tireoide, também precisam ser investigados. Para afastar a hipótese de doença primária sistêmica, aspiração com agulha fina da gordura abdominal subcutânea é o exame mais específico (10).

Tradicionalmente, o tratamento inclui exerése total da lesão, para manter uma via aérea funcional e um bom padrão vocal (11). A intervenção cirúrgica por via endoscópica tem sido a mais utilizada e, de acordo com a literatura, deve ser a primeira linha de tratamento. A radioterapia não é indicada porque a resposta imune devido à agressão radioterápica pode acelerar o processo de depósito amiloide [1].

O diagnóstico e a intervenção cirúrgica precoces podem otimizar as funções fonatórias e respiratórias. Regular seguimento com exame otorrinolaringológico completo, incluindo laringoscopia é indicado para o diagnóstico precoce da recorrência, uma vez que recidivas são comuns e esperadas (12).

COMENTÁRIOS FINAIS

A amiloidose laríngea é uma condição rara, que afeta mais homens do que mulheres e que corresponde a menos de 1% das neoplasias benignas de laringe. O diagnóstico é confirmado pelo exame anátomo-patológico através do teste com vermelho de congo. A doença geralmente é localizada, contudo, devido às chances de estar associada a outras doenças, como o mieloma múltiplo, uma avaliação completa na busca de uma doença sistêmica deve ser realizada. Tratamento cirúrgico é recomendado seguido de acompanhamento clínico do paciente, uma vez que recidivas podem ocorrer.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yiotakis I et al. Primary localized laryngeal amyloidosis presenting with hoarseness and dysphagia: a case report. J Med Case Reports. 2009;3:9049.
2. Biewend ML, DM Menke, KT Calamia. The spectrum of localized amyloidosis: a case series of 20 patients and review of the literature. Amyloid. 2006;13(3):135-42.
3. Friedman AD et al. Localized laryngeal amyloidosis. Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;127(5): 487-9.
4. McAlpine JC, Fuller AP. Localized laryngeal amyloidosis, a report of a case with a review of the literature. J Laryngol Otol. 1964;78:296-314.
5. Kennedy, T.L. and N.M. Patel, Surgical management of localized amyloidosis. Laryngoscope, 2000;110(6):918-23.
6. Chin SC et al. Amyloidosis concurrently involving the sinonasal cavities and larynx. AJNR Am J Neuroradiol. 2004;25(4):636-8.
7. Passerotti GH et al. Multiple-sited amyloidosis in the upper aerodigestive tract: case report and literature review. Braz J Otorhinolaryngol. 2008.74(3):462-6.
8. OHalloran LR, Lusk RP. Amyloidosis of the larynx in a child. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1994;103(8 Pt 1):590-4.
9. Daudia A, Motamed M, Lo S. Primary amyloidosis of the larynx. Postgrad Med J. 2000;76(896):364-5.
10. Penner CR, Muller S. Head and neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. Oral Oncol. 2006;42(4):421-9.
11. Saleem T et al. Two cases of primary laryngeal amyloidosis. J Pak Med Assoc. 2009;59(11):789-91.
12. Pribitkin E et al. Amyloidosis of the upper aerodigestive tract. Laryngoscope. 2003;113(12):2095-101.

✉ Endereço para correspondência
Vanessa Devens Trindade
Rua São Joaquim, 1039/601
93010-190 – São Leopoldo, RS – Brasil
☎ (51) 9669-9434
vanessad.trindade@gmail.com
Recebido: 5/5/2010 – Aprovado: 19/5/2010

51202_miolo_106.indd 175 14/07/2011 14:26:25