

Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas

# Amiloidosis primaria de la laringe. Presentación de un caso

Dra. Ilsa García Estrada\*, Dr. Waldo Jiménez González\*\*

\*Especialista de 1er. grado en Otorrinolaringología. Profesor Asistente Facultad Finlay-Albarran

\*\* Especialista de 1er. grado en ORL

---

## Resumen

La amiloidosis es una afección caracterizada por depósitos agregados fibrilares de inmunoglobulinas monoclonales de cadenas ligeras en órganos vitales. Puede ser localizada o generalizada. Se clasifica como primaria o secundaria, de acuerdo a si se asocia o no a otra afección. En cabeza y cuello es una entidad muy rara. La localización más frecuente es en la laringe constituyendo menos del 1% de los tumores benignos. Se presenta un caso de una paciente de 26 años, femenina con antecedentes de disnea de un año de evolución. Al examen físico, con fibrolaringoscopia directa se visualizaron varias lesiones rosáceas de aspecto rugoso que ocupaban toda la subglotis y que histológicamente se correspondió con el diagnóstico de amiloidosis. Se realizaron estudios histológicos para detectar la presencia de depósitos de proteínas en otros órganos que resultaron negativos y por estudios hematológicos se descartaron enfermedades sistémicas, por lo que se confirmó el diagnóstico de amiloidosis primaria localizada de laringe. Palabras clave: amiloidosis, amiloidosis laríngea localizada

---

## Abstract

The amiloidosis is an affection given by deposits of monoclonal immunoglobulines in vital organs. It could be located or generalized, classification groups them in primary and secondary if it is associated with other affections. Head and neck are locations. The most frequent is larynx and represents less then 1% of benign tumors. We present a female of 26 years old with history of one year disnea . In the direct fibrolaringoscopia we saw various pink tumors of rubbish aspect that occupied the subglotis and histological diagnosis conformed amiloidosis. We made histological studies in order to confirm deposits of proteins in other organs with negative results, no hematological diseases were found. Conclusions says the patient has a located primary amiloidosis of larynx. Key words : amiloidosis , located larynx amiloidosis

---

## INTRODUCCIÓN

La amiloidosis abarca una serie de afecciones englobadas bajo este nombre, caracterizadas por depósitos de varias proteínas fibrilares insolubles y sustancias proteicas entre las células de diversos tejidos y órganos, que interfieren en la función normal de un órgano o tejido <sup>(1)</sup>. Se diferencia del tejido por su afinidad a la tinción con el Rojo Congo.

En la actualidad se conoce que el amiloide está constituido en un 95% por proteínas fibrilares y un

5% por glucoproteínas y componente P.

Existen 15 formas diferentes de proteínas amiloides, las más frecuentes son: AA, una proteína sintetizada en el hígado, la A beta de la Enfermedad de Alzheimer y la AL amiloide de cadena ligera, producida por células plasmáticas, por lo que se plantea que en la mayoría de los pacientes existe alguna alteración del sistema inmunitario <sup>(1,2,3,4)</sup>.

Los órganos en que con mayor frecuencia se puede encontrar la amiloidosis primaria son: el tracto

intestinal, lengua, piel, pulmón, tiroides, hígado, bazo, riñones y corazón; aparece alrededor de la sexta década de la vida, como una masa polipoide, redondeada de aproximadamente un centímetro de diámetro<sup>(5,6)</sup>

La amiloidosis laríngea puede manifestarse como un tumor localizado o una infiltración difusa; los síntomas clínicos dependen del sitio de localización en la laringe: supraglotis, glotis y subglotis, dando como consecuencia: disfagia, disfonía y disnea.<sup>(7)</sup> Es una enfermedad muy rara en su localización laríngea, la zona de la supraglotis es donde más frecuente se localiza.<sup>(8,9)</sup>

La amiloidosis primaria, como se ha mencionado aparece en distintos sitios anatómicos, con más frecuencia en el árbol bronquial en forma localizada.<sup>(10,11)</sup>

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 26 años, femenina, que comenzó con disnea desde hace un año por lo cual recibió tratamiento con esteroides y no logró mejoría, al interrogatorio no se recogieron antecedentes patológicos personales de enfermedad anterior crónica o sistémica.

Al examen en la laringoscopia directa por fibra óptica realizada se observó un tejido rugoso de color rosáceo, no ulcerado que infiltraba toda la subglotis disminuyendo el espacio ventilatorio. (Fig1).

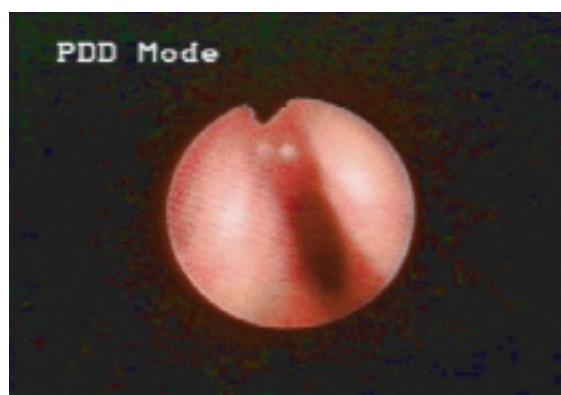


Fig1 Estenosis subglótica

Se le realizaron biopsias de las lesiones por ponche y el diagnóstico anatómo-patológico se correspondió con el de amiloidosis laríngea. Posteriormente se le realizaron muestras múltiples para biopsia en otros órganos como: hígado, tracto intestinal,

bronquios, médula y lengua; los resultados fueron negativos para amiloidosis. Los estudios hematológicos descartaron la presencia de enfermedades sistémicas.

Al concluir el diagnóstico como amiloidosis laríngea primaria se realizó tratamiento con vaporización con láser de diodo de la lesión subglótica por cirugía endoscópica, Se realizaron tres aplicaciones con el láser, con un intervalo de tres meses entre ellas, utilizándose una potencia de 8 watts para una energía total del tratamiento de 7125 joules.

A los cuatro años de seguimiento la paciente se mantiene asintomática y los estudios complementarios se mantienen negativos.

## DISCUSIÓN

Se han realizado numerosos estudios tendientes a determinar la causa de la formación de fibrillas que constituyen la sustancia amiloide<sup>(4,12)</sup>

En la amiloidosis primaria, una población de células monoclonales puede producir inmunoglobulinas de cadenas ligeras que pueden ser procesadas en forma anómala para dar lugar a la formación amiloide<sup>(1,6)</sup>

La amiloidosis primaria de laringe se presenta con mayor frecuencia en la sexta década de la vida y afecta en la mayor parte de los pacientes la supraglotis<sup>(13,8,9)</sup>, esta paciente tiene 26 años de edad y la enfermedad se manifestó de forma infiltrativa en la subglotis y no de forma nodular

Usualmente la amiloidosis laríngea es primaria, ocasionalmente está reportada en pacientes con amiloidosis sistémica<sup>(8)</sup>.

Se reporta en la literatura el tratamiento por cirugía endoscópica con láser de CO<sub>2</sub> en la amiloidosis primaria de acuerdo a su presentación y extensión, Wooks y cols reportan un caso tratado por cirugía endoscópica con láser de CO<sub>2</sub>, donde el paciente a los dos años y medio después de la cirugía no presentó evidencias de recurrencia<sup>(14,15)</sup>.

De acuerdo a la extensión de la lesión se puede realizar una laringofisura<sup>(16)</sup>

En esta paciente, después de cuatro años de ser tratada con láser de diodo por cirugía endoscópica, no se ha presentado evidencia de recurrencia en las consultas de seguimiento realizadas semestralmente.

**BIBLIOGRAFIA**

- 1-Kahan M F, Falk RH, Amiloidosis, Postgrad.Med.J.2001;77:686-693,2001
- 2-CotranRS, Kumar V, Collins T, En Robbins Patología Estructural y Funcional. Ed McGraw-Hill. Interamericana.Madrid .1999
- 3-García-García M y cols. Vascular involvement and cell damage in experimental AA and clinica (beta) 2 microglobulin amiloidosis. Nephrol.Dial.Transplant;2002;17(8):1450-1456.
- 4-Mc Laurin J y cols.Interactions of Alzheimer amyloid (beta) peptides with glycosaminoglicans : Effects on fibril nucleation and growth.Eur. J. Biochem.1999;266(3):1101-111
- 5-Kirchner JA, Carter. Chapt22 The Pathology of the Larynx in Stenberg S. Diagnostic Surgical Pathology 3<sup>rd</sup> Ed. Lippincott Williams&Wilkins.1998
- 6-Lewis J E, Osen KD, Kustin PJ, Kyle RA. Laryngeal Amyloidosis.A clinico pathologic and inmunohstochemical review.Otoloryngol Head and Neck Surg. 1992;106:371-377
- 7-Hellquist H, Olofsson J,Sokjer H; Odknist LM.Acta Otolaryngol.1979;88(5-6):443-50
- 8-Papi M, Fernandez A, Espuch D, Niveiro M y cols. Acta Otorrinolaringol Esp.2000Nov-Dic;51(8):751-3
- 9-Kennedy TL, Patel NM.Sugical management of localizaed amyloidosis.Laryngoscope.2000 Jun;110(6):918-23
- 10-Hin AN,Kors MN, Hockholset R,Wehemt WD.Amyloidosis the lower respiratory tract.Clinopathologic and histochemical studies on 48 cases.Arch.Pathol.Lab.Med.1986;111:212-218
- 11-Raymond AK,Sniege N, Batsakis JG.Amyliodosis in the upper aerdigestive tracts.Ann Otol Rhinol Laryngol.1992;101:794-796
- 12-Sonw AD,Kisielensky R.Temporal reation ships between glycosaminoglicans accumulation and amyloid deposition during experimental amyloidosis A histochemical study. LAB. Invest.1985;53:37-44
- 13-Matta M,Velona G,Trojsi R, Turcinic C.Laryngeal amyloidosis.a case report.Acta Otorhinolaryngol Ital.1996 Oct;16(5):455-9
- 14-de Vergas Gutierrez J, Mingorance Lopez A, Romero Castellano L, Garcia Fernandez A, Brandariz Castelo JA y cols. Localized laryngeal amyloidosis. Treatment with CO<sub>2</sub> Laser.Acta Otorrinolaringol Esp.1995Sep-Oct;46(5):381-3
- 15-Woo KS, Van Hasselt CA, Waldrow J.Laser resection of localized sugglotic amyloidosis. J.Otolaryngol.1990 Oct;19(5)337-8
- 16-Medinas Banegas A, Partor Quirante F,Gil Melgarejo JA,Caro Lopez G, Trigueros Mateos M.Laryngeal amyloidosis.An Otorrinolaringol Ibero Am.1999;16(6):587-94.