

AMILOIDOSE DE LARINGE

LARYNGEAL AMYLOIDOSIS

Raimundo Monteiro Maia Filho,* Luís Frederico Bonilla,** Ziza Emi Sakamoto,*** Paulyne de Souza Viapina****

Resumo

Amiloidose corresponde a menos de 1% das lesões benignas de laringe. Acomete cerca de 5-10 casos por milhão de pessoas ao ano, com mais de 20% ocorrendo na Cabeça e Pescoço, sendo a laringe o local mais acometido. Os autores apresentam um caso de amiloidose laríngea em uma paciente de 42 anos cujo sintoma era rouquidão progressiva havia dez anos, discutindo sobre as principais características da doença que, se diagnosticada e tratada precocemente, poderá evitar comprometimento grave de vias aéreas.

Palavras-chave: Amiloidose, Cirurgia, Laringectomia.

Abstract

Amyloidosis occurs in less than 1 percent of the larynx benign diseases. Affects approximately 5-10 per million per year, with up to 20% of these cases involving the Head and Neck zone. The larynx is the most common local. A larynx amyloidosis case report in a 42 years old female patient referring progressive hoarseness for 10 years. Discussion is made about the disease characteristics to promote an early diagnose and to avoid acute airway compromise.

Keywords: Amyloidosis, Surgery, Laryngectomy.

Introdução

A amiloidose consiste em uma doença ainda de origem desconhecida, na qual ocorrem depósitos extracelulares de proteína fibrilar insolúvel (amilóide).¹ Pode acometer diferentes tecidos e se apresentar de forma isolada ou sistêmica.

Cerca de 5-10 casos por milhão de pessoas são diagnosticadas por ano, 20% deles são de Cabeça e Pescoço,^{2,3} sendo a laringe o principal órgão acometido. Há descrição de 300 casos de amiloidose de laringe na literatura entre 1877 e 1990 no mundo.³

Relato de Caso

MS, sexo feminino, 42 anos, natural e

procedente de Manaus, relata que havia dez anos apresentou ruptura de cordas vocais evoluindo com rouquidão e piora progressiva. Afirma ter procurado assistência, porém sem melhora clínica. Há aproximadamente um ano apresentou infecção de vias aéreas superiores com agravamento do quadro, sendo então encaminhada à Fundação Centro de Controle de Oncologia do Amazonas. Na ocasião negou disfagia, dispneia e outras alterações. Paciente não apresenta história de tabagismo ou etilismo e afirma ter realizado retirada de cisto no dorso havia quatro anos.

Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, eupneica e normocorada, sem edemas e com boa perfusão capilar periférica. As ausculta pulmonar e cardíaca não apresentaram

* Residente de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Fundação Centro de Controle de Oncologia do Estado do Amazonas (FCECON).

**Cirurgião de Cabeça e Pescoço e preceptor da Residência de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Fundação Centro de Controle de Oncologia do Estado do Amazonas (FCECON).

***Médica assistencialista do Hospital Pronto-Socorro João Lúcio Pereira Machado.

****Acadêmica de Medicina da Universidade Federal do Amazonas (Ufam).

alterações. Ao exame da região cervical, ausência de abaulamento, sem turgência em jugulares, ausência de linfonodomegalias.

Realizado videolaringoscopia (Figuras 1 e 2),

que demonstrou presença de lesão infiltrativa acometendo a hemilaringe direita, com presença de fixação da corda vocal ipsilateral (lesões polipoides no bordo livre), sendo realizada biópsia para esclarecimento diagnóstico.



Figura 1: Imagem da lesão à videolaringoscopia.

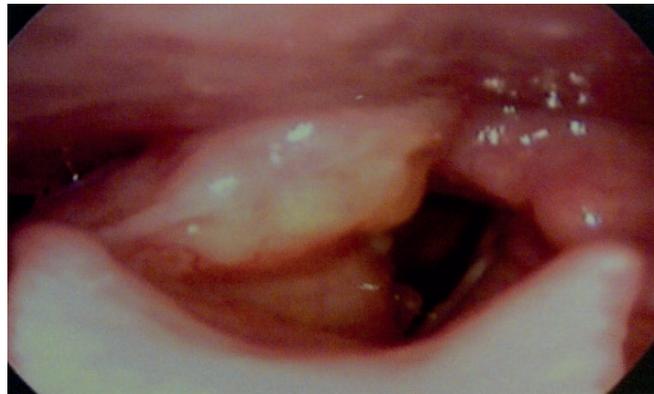


Figura 2: Imagem da lesão à videolaringoscopia.

Ao exame histopatológico da biópsia de corda vocal, foram evidenciados fragmentos de laringe revestidos por epitélio escamoso estratificado parcialmente desgarrado, sem evidências de alterações displásicas. No tecido subepitelial destacou-se a presença de tecido

conjuntivo frouxo, mixoide de aspecto elástico, com vasos congestionados e raras células do infiltrado inflamatório. A coloração de vermelho-congo foi positiva para depósito no tecido subepitelial. Os achados foram então sugestivos de amiloidose laríngea (Figura 3).

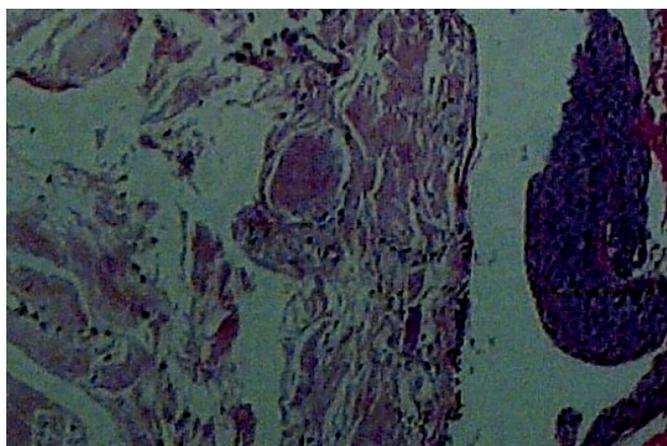


Figura 3: Microscopia da lesão.

Ao exame imuno-histoquímico, evidenciou-se a deposição subepitelial de material amiloide positivo para a coloração vermelho-congo

(Figura 4) e refringente sob a luz polarizada, achados consistentes de amiloidose.

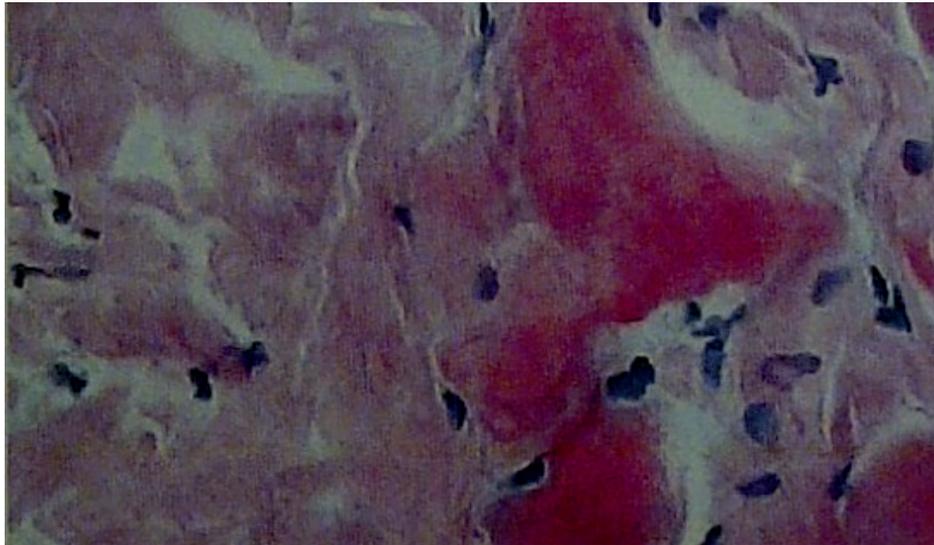


Figura 4: A lesão positiva para vermelho-congo.

A paciente foi submetida à laringectomia parcial supracricoide, com retirada da epiglote, pela infiltração dela (Figuras 5 e 6). O pós-operatório

ocorreu sem intercorrência e ela se encontra em seguimento ambulatorial.

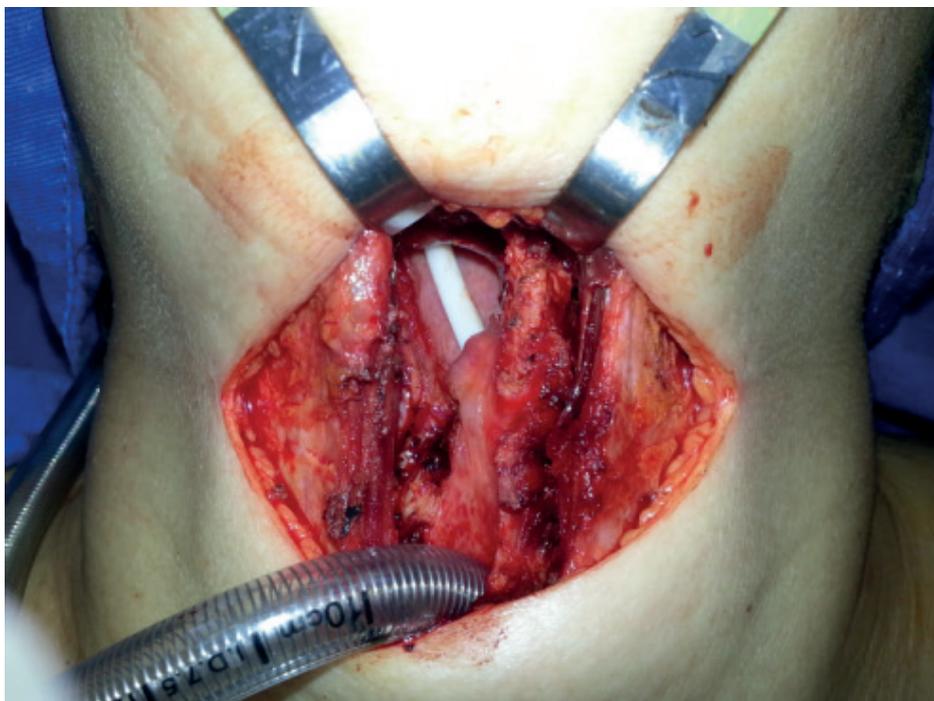


Figura 5: Intraopertório.

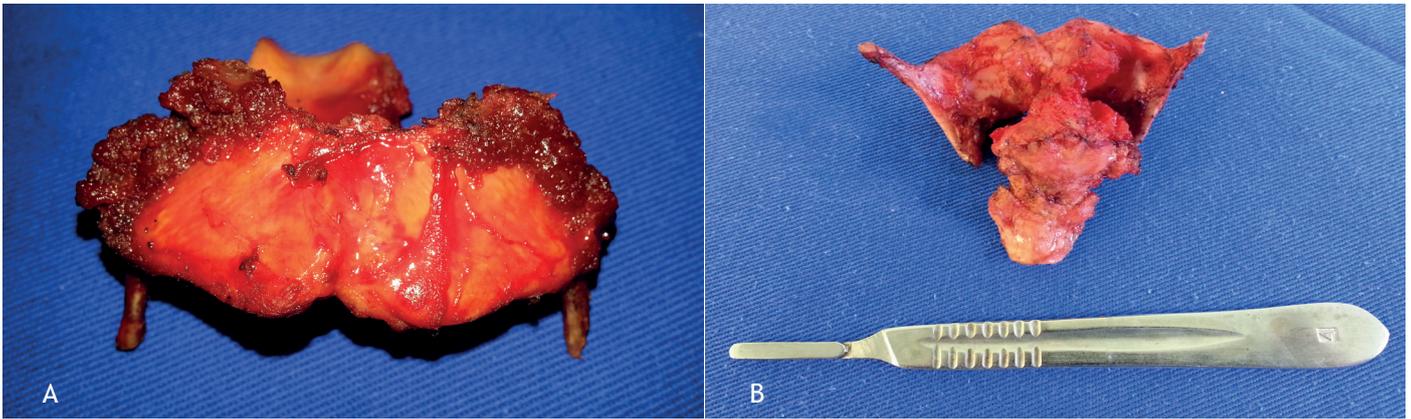


Figura 6: Produto de laringectomia parcial: a) visão anterior, b) visão posterior.

Discussão

A amiloidose corresponde a menos de 1% das lesões benignas encontradas na laringe e raramente está associada à doença sistêmica. Acomete a faixa etária de 40 a 60 anos predominando no sexo masculino em uma proporção de 3:1.¹

As regiões mais acometidas da laringe são: falsas pregas (55%), ventrículo laríngeo (36%), espaço subglótico (36%), pregas vocais (27%), pregas ariepiglóticas (23%) e comissura anterior (14%).⁴

O sintoma mais comum é a disfonia progressiva,² podendo ocorrer também a disfagia, dispneia, sensação de corpo estranho e até hemoptise,¹ geralmente relacionado a localização.

Macroscopicamente se apresentam como edema subepitelial difuso sem alteração de mucosa (mais comum) ou como nódulos amarelos, não ulcerados e com depósitos subepiteliais.^{5,6,7} Tem como diagnóstico diferencial os pólipos de pregas vocais, cistos de retenção das falsas cordas vocais, laringocele, os tumores laríngeos benignos e malignos e as doenças granulomatosas.^{1,7}

O diagnóstico é feito a partir do histopatológico. A proteína amiloide, quando em contato com o corante vermelho-congo e sob luz polarizada produz uma birrefringência verde-maçã característica da doença.

O tratamento da doença localizada é cirúrgico,

sendo a via endoscópica a mais utilizada, salvo em casos mais invasivos que produzam obstrução da via aérea, sendo necessária a realização de laringectomia parcial ou total. O tratamento clínico com radioterapia ou corticosteroides tem sido considerado ineficaz.¹ Optou-se pela laringectomia parcial supracricoidea pelo grau de infiltração e os sintomas relatados pela paciente. Durante o procedimento cirúrgico, decidiu-se pela retirada de epiglote em razão do acometimento dela pela doença.

O prognóstico é bom por se tratar de uma doença benigna e sem relato comprovado de malignização, porém as taxas de recidiva são elevadas, com necessidade de várias abordagens cirúrgicas. Em uma série com 22 pacientes, 45 % tiveram de ser submetidos a múltiplas exéreses.⁸

Amiloidose laríngea é uma doença benigna, de crescimento lento, porém pode causar risco de morte ao obstruir as vias aéreas. De fácil tratamento quando diagnosticado precocemente e de bom prognóstico, lembrando sempre que a forma sistêmica, apesar de raramente estar associada ao acometimento laríngeo, deve ser sempre investigada.

Referências

1. Bastos AS et al. Amiloidose laríngea primária: Revisão bibliográfica e um caso relatado. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia 2004; 70(1): 133-136.
2. Jacques TA et al. Head and Neck manifestation amyloidosis. The Otorhinolaryngologist 2013;

6(1): 35-40.

3. Arrarte JLF et al. Amiloidose laríngea primária: Relato de caso. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia 1997; 63(2): 152-156.

4. Mitrani M et al. Laryngeal amyloidoses. Laryngoscope 1985; 95: 1346-1347.

5. Passerotti GH et al. Amiloidose com múltiplos focos em trato aéreo-digestivo superior: Relato de caso e revisão de literatura. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia 2008; 74(3): 462-466.

6. Valera FCP et al. Amiloidose localizada laríngea: Relato de caso e revisão de literatura. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia 2004; 70(3): 423-426.

7. Figueiredo RR, Azevedo AA. Amioidose laríngea nodular isolada: Relato de caso. Arq. Int. Otorrinolaringol. São Paulo. 2010; 14(2): 243-246.

8. Lewis JE et al. Laryngeal amyloidosis: A clinicopathologic in imunohistochemical review. Otolaryngol Head Neck Surg. 1992, 106(4): 372-377.