

Amiloidose faringo-laríngea - Relato de 4 casos clínicos

Pharyngolaryngeal amyloidosis – 4 cases report

Roberto Estêvão • Rafaela Veloso Teles • Sérgio Caselhos • Carlos Matos • Fausto Fernandes

RESUMO

A amiloidose caracteriza-se por depósitos extracelulares de uma substância de natureza proteica, sendo a sua etiologia desconhecida. Esta patologia pode acometer qualquer parte do corpo, mas raramente surge nas vias aerodigestivas superiores. A este nível é mais frequente na laringe, sendo extremamente rara a nível da naso e orofaringe. Tem um comportamento benigno quando localizada, mas pode ter mau prognóstico nos casos sistémicos.

Os autores apresentam um caso clínico de amiloidose primária a nível da naso e orofaringe, assim como uma breve revisão de casos anteriores de amiloidose localizada documentada no Serviço de ORL do Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães. Pretende-se ainda alertar para a existência desta patologia rara, com manifestações clínicas variáveis, sendo imperativo que o otorrinolaringologista tenha o conhecimento da necessidade de exclusão do envolvimento sistémico da doença.

Palavras-chave: amiloidose localizada, nasofaringe, orofaringe, laringe

Abstract

Amyloidosis is characterized by extracellular deposition of abnormal protein, with unknown etiology. This disease can affect any part of the body, but rarely appears in the upper aero-digestive tract. At this level it is more frequent in the larynx and extremely rare within the nasopharynx and oropharynx. It has a benign behavior when localized, but may have a poor prognosis in systemic cases.

The authors present a case of primary amyloidosis at the nasopharynx and oropharynx, as well as a brief review of previous cases of localized amyloidosis documented in the Department of Otolaryngology at Senhora da Oliveira Hospital in Guimarães. The authors also intend to alert to the existence of this rare disease with variable clinical manifestations, and the importance of excluding systemic involvement.

The current report describes a clinical case of naso-oropharyngeal amyloidosis recently managed at the Institution. A description of three other patients with amyloidosis involving the ORL region and a review of the literature are also included

Keywords: amyloidosis, nasopharynx, oropharynx, larynx

INTRODUÇÃO

Amiloidose é a deposição extracelular, progressiva e irreversível de um grupo heterogéneo de proteínas fibrilares patogénicas que apresentam características microscópicas e ultra-estruturais semelhantes¹.

O diagnóstico de amiloidose é confirmado histologicamente através da coloração de vermelho do congo, mostrando birrefringência verde-maçã sobre luz polarizada².

Em 1956, Symmers descreveu a primeira classificação de amiloidose, que desde então tem sofrido algumas transformações do ponto de vista prático^{3,4}. A amiloidose primária (AL) corresponde a depósitos de fragmentos de cadeias leves de imunoglobulinas geralmente por discrasias plasmocitárias. A amiloidose secundária (AA) corresponde à deposição de proteínas de fase aguda associada a doenças crónicas e inflamatórias. A amiloidose familiar corresponde a depósitos de transtirretina associada a doenças nefrológicas, neuropáticas e/ou cardíacas. Encontra-se ainda classificada em amiloidose associada a diálise, que corresponde a depósitos de substância amiloide em doentes em estágio terminal de doença renal e em amiloidose senil. A amiloidose localizada diz respeito a

Roberto Estêvão

Interno Complementar de Otorrinolaringologia do Hospital de Guimarães - CHAA

Rafaela Veloso Teles

Interna Complementar de Otorrinolaringologia do Hospital de Guimarães - CHAA

Sérgio Caselhos

Interno Complementar de Otorrinolaringologia do Hospital de Guimarães - CHAA

Carlos Matos

Assistente Graduado de Otorrinolaringologia do Hospital de Guimarães - CHAA

Fausto Fernandes

Director de Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Guimarães - CHAA

Correspondência:

Roberto Manuel Henriques Estêvão

Morada: Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Rua dos Cutileiros, Creixomil 4835-044 Guimarães

Tlm: 932778601 E-mail: roberto_estevao@hotmail.com

depósitos de substância amilóide num órgão específico e pode acometer qualquer parte do organismo^{5,6}, mas raramente surge nas vias aerodigestivas superiores. A este nível a laringe é o local mais frequentemente atingido, sendo responsável por menos de 1% de todas as lesões benignas da laringe. A nível da oro e nasofaringe é extremamente rara existindo apenas alguns casos publicados na literatura médica⁷⁻¹⁰.

A sintomatologia não é específica e é dependente da localização dos depósitos. Na amiloidose de localização nasofaríngea, os sintomas são geralmente de obstrução nasal, epistaxis recorrente e hipoacusia secundária à otite média com derrame por disfunção da trompa de Eustáquio^{9,11}. Nos depósitos a nível da laringe a disфонia é na maioria das vezes o principal sintoma, mas a dispneia, disfagia, sensação de corpo estranho e até hemoptise podem estar presentes^{3,11,13}.

Relatamos um caso clínico de amiloidose faríngea localizada, assim como uma breve revisão de três casos de amiloidose das vias aerodigestivas superiores documentados no nosso serviço.

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente do sexo feminino com 66 anos de idade, etnia caucasiana, recorre ao Serviço de Urgência de ORL do nosso Centro Hospitalar por sensação corpo estranho na orofaringe de surgimento insidioso e com alguns dias de evolução. Negava queixas otológicas, obstrução nasal, epistaxis, disфонia, dispneia, disfagia ou odinofagia ou outras queixas do foro ORL ou sistémicas. Quanto aos antecedentes pessoais, referia ser acompanhada em Cirurgia Geral por nódulo tiroideu. Negava hábitos etílicos ou tabágicos. Ao exame objectivo apresentava a nível da orofaringe uma neoformação quística de contornos regulares, de coloração amarelada, estendendo-se desde o pilar posterior direito amigdalino ao cavum faríngeo (Fig. 1, Fig. 2).

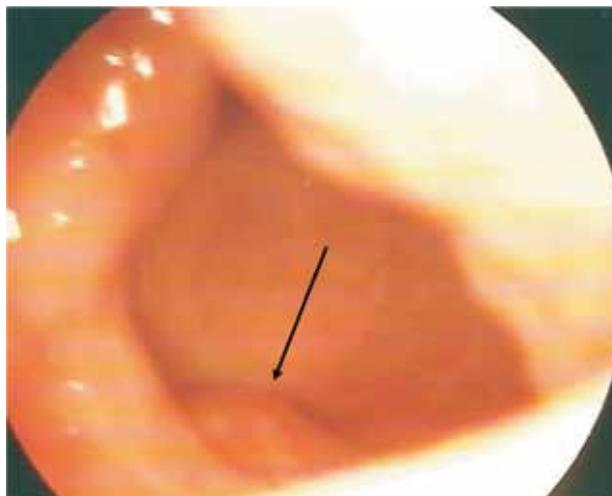
FIGURA 1

Neoformação detectada junto ao pilar posterior direito amigdalino.



FIGURA 2

Imagem obtida por fibroscopia do cavum.



A nível cervical era palpável um nódulo de consistência mole e limites bem definidos ocupando praticamente todo o lobo tiroideu esquerdo, sem adenomegalias palpáveis ou outras alterações ao exame objectivo de ORL ou sistémico. Foi solicitado estudo imagiológico com TAC cervical (Fig. 3) e realizou-se biopsia da neoformação da oro e nasofaringe cujo estudo histológico revelou tratar-se de amiloidose (Figs. 4 e 5). Solicitou-se posteriormente colaboração de Medicina Interna que procedeu ao rastreio de amiloidose sistémica, pelo que foi realizada biopsia de tecido adiposo abdominal que não mostrou evidência de depósitos amilóides. Foi ainda realizado estudo analítico, nomeadamente: hemograma, ionograma, glicose, função renal e hepática, velocidade de sedimentação, albumina e proteínas totais, electroforese de proteínas,

FIGURA 3

Imagem obtida por fibroscopia do cavum.



FIGURA 4
Lâmina histológica da neoformação da oro e nasofaringe, corada com Vermelho do Congo. Ampliação 100x

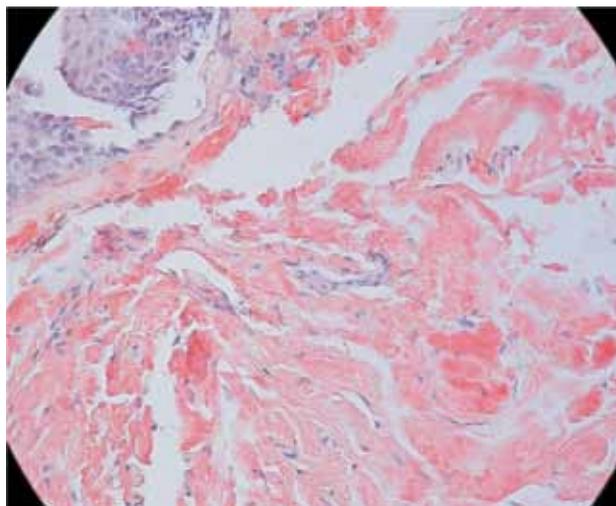
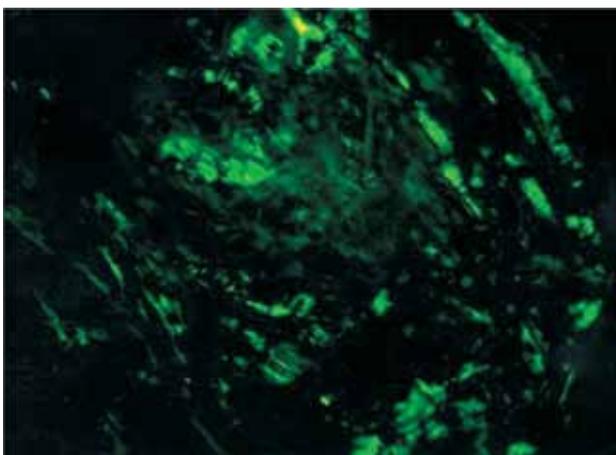


FIGURA 5
Lâmina observada à luz polarizada, mostrando birrefringência verde maçã típica



β 2- microglobulina, urina tipo II e proteinúria de 24h que não mostraram alterações. Os marcadores víricos e o rastreio de doenças imunológicas foram negativos. O ecocardiograma, medulograma e radiografia do tórax encontravam-se normais. Posteriormente, foi submetida, por Cirurgia Geral, a tireoidectomia pelo nódulo tiroideu, cuja anatomia patológica revelou um nódulo colóide.

A doente mantém-se em acompanhamento na consulta externa ORL para vigilância, actualmente assintomática, pelo que não se procedeu à exérese da lesão.

No nosso Serviço estão documentados 3 outros casos de amiloidose das vias aero-digestivas superiores. Dizem respeito a doentes de etnia caucasiana, com 27, 33 e 63 anos, um do sexo masculino e dois do sexo feminino, respectivamente. Estes doentes foram referenciados à consulta externa de ORL do nosso Serviço, sendo a disфонia o principal sintoma em todos os doentes. No primeiro doente, a substância amilóide estava localizada a nível das cordas vocais e banda ventricular.

Na segunda doente, os depósitos localizavam-se a nível da banda ventricular e na terceira os depósitos localizavam-se na subglote. Esta doente referia também dispneia e apresentava estridor laríngeo, sendo a disфонia justificada por paralisia das cordas vocais após tireoidectomia parcial por bócio mergulhante. Em todos os doentes excluiu-se amiloidose sistémica. O doente de 27 anos foi submetido a exérese cirúrgica da lesão, via tirotomia mediana, tendo melhorado. A doente de 33 anos emigrou para a Holanda onde foi submetida a cirurgia com laser CO₂. Posteriormente foi submetida a radioterapia por Plasmocitoma extra-medular na laringe. A doente de 63 anos apresentou melhorias significativas da dispneia após a realização da biópsia da neoformação por microlaringoscopia em suspensão.

DISCUSSÃO

Está descrito que a amiloidose localizada ocorre mais frequentemente no sexo masculino, numa proporção de 3:1¹², sendo mais frequente entre a 4ª e a 6ª décadas de vida, sem preferência étnica¹⁴. A idade média dos casos documentados no nosso serviço foi de 47 anos, contrariamente ao descrito na literatura, a maior parte dos casos documentados dizem respeito a doentes do sexo feminino, numa proporção de 3:1. Em todos os doentes a amiloidose esteve circunscrita às vias aerodigestivas superiores e o rastreio para amiloidose sistémica foi negativo. É então crucial que o otorrinolaringologista, frente a um diagnóstico de amiloidose do tracto aéreo-digestivo superior, esteja sensibilizado para a necessidade de exclusão de patologia sistémica, não só clinicamente mas sempre que necessário, através da realização de exames que permitam avaliar a função dos possíveis órgãos-alvo como fígado, rins, tracto respiratório inferior, tracto digestivo, coração, além de exames que rastreiem doenças sistémicas crónicas como mieloma múltiplo, artrite reumatóide e tuberculose.

A biópsia por agulha fina da gordura abdominal subcutânea é o exame de escolha para o rastreio de amiloidose sistémica, já que é o tecido mais acessível para a biópsia e positivo em 75 a 90% dos casos^{11,15}.

Ainda não existe tratamento curativo para a amiloidose sistémica, sendo a insuficiência cardíaca e renal a principal causa de morte. Na amiloidose localizada o tratamento com injeção de corticóide ou radioterapia não se mostrou eficaz¹⁶. Existem duas atitudes clínicas actualmente aceites, a vigilância das lesões ou a excisão cirúrgica. Alguns autores sugerem excisão das lesões com laser CO₂¹⁵, outros uma abordagem cirúrgica tradicional¹⁶, mas devido ao reduzido número de casos descritos, não há significância estatística disponível para comparar a eficácia destes dois métodos. Não existem também evidências de que o tratamento cirúrgico da amiloidose localizada possa impedir a progressão para formas sistémicas^{17,18}.

CONCLUSÃO

A amiloidose localizada nas vias aerodigestivas superiores, apesar de rara, surge muitas vezes como um achado num doente com sintomatologia inespecífica que procura o auxílio do otorrinolaringologista. O seu diagnóstico é histológico, e a exclusão de amiloidose sistémica é imperativa dada a variabilidade prognóstica destas duas formas de manifestação da mesma doença.

Referências bibliográficas:

- 1.Clevens, R.A. et al. Multifocal amyloidosis of the pediatric airway. *Arch Otolaryngol.* 1995; 121: 229-32.
- 2.Rocken C, Sletten K. Amyloid in surgical pathology. *Virchows Arch.* 2003; 443:3-16
- 3.Hellquist H, Olofsson J, Sökjer H. Amyloidosis of the larynx. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1979; 88: 443-50.
- 4.Mitrani M, Biller HF. Laryngeal amyloidosis. *Laryngoscope* 1985; 95: 1346-7.
- 5.Cohen AS, Jones LA. Amyloid and amyloidosis. *Curr Opin Rheumatol* 1992; 181:521-525.
- 6.Husby G, Araki S, Benditt EP. The 1990 guidelines for nomenclature and classification of amyloid and amyloidosis. *Natvig JB.* 1990: 7-11.
- 7.Amado ML, Patiño MJL, Blanco GL, Monreal FA. Giant primary amyloidoma of the tonsil. *J Laryng Otol.* 1996; 110:613-5.
- 8.Beiser M, Messer G, Samuel J, Gross B, Shanon E. Amyloidosis of waldeyer's ring. A clinical and ultrastructural report. *Acta Otolaryngol.* 1980; 89:562-69.
- 9.Pang KP, Chee LW, Busmanis I. Amyloidoma of the nose in a pediatric patient: a case report. *Am J Otolaryngol.* 2001; 22(2):138-41.
- 10.Sass S, Pinto M, Localized Nasopharyngeal Amyloidosis *Intl Arch Otorhinolaryngol.* 2009; V.13, n.2, p. 207-210.
- 11.Patel A, Pambuccian S, Maisel R. Nasopharyngeal Amyloidosis. *Am J Otolaryngol.* 2002, 23:308-11.
- 12.Balbani AP, Formigoni GG, Sennes LV et al. Primary laryngeal amyloidosis in a child. *The journal of otolaryngol.* 1999; 28: 171-2.
- 13.Grammans K, Lubsen H. Clinical implications of laryngeal amyloidosis. *The journal of laryngology and otology.* 1985; 99: 617-23.
- 14.Arrarte JL, Martins WM, Teló L et al. Amiloidose laríngea primária: relato de um caso. *Revista brasileira de otorrinolaringologia.* 1997; 63(2):152-6.
- 15.Simpson GT, Strong MS, Skinner M, Cohen AS: Localised amyloidosis of the head and neck and upper aerodigestive tract and lower respiratory tracts. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1984; 93:374-379
- 16.Kennedy TL, Patel NM: Surgical management of localized amyloidosis. *Laryngoscope.* 2000; 110:918-923.
- 17.Lim JS, Lebowitz RA, Jacobs JB. Primary amyloidosis presenting as a nasopharyngeal mass. *Am J Rhinol.* 1999; 13(3):209-12.
- 18.Zundel RS, Pyle GM, Voytovich M. Head and neck manifestations of amyloidosis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999, 120(4):553-7.