



Un caso de amiloidosis localizada

María Lourdes Posadas Martínez y Melisa Blomberg

RESUMEN

La amiloidosis localizada es el término utilizado para los depósitos de amiloide en los tejidos locales, tales como el árbol traqueobronquial, las vías urinarias o la piel. Estos depósitos se derivan de cadenas livianas monoclonales. Los pacientes con amiloidosis localizada no desarrollan enfermedad sistémica. Presentamos el caso de un hombre de 40 años, quien se presentó con disfonía progresiva desde hacía 8 meses. La tomografía mostró una asimetría subglótica en el lado izquierdo que compromete la luz, sin compromiso de las estructuras óseas adyacentes o grupos linfoides. Se realizó una laringoscopia que mostró una lesión estenótica que comprime las cuerdas vocales y laringe con una masa de crecimiento exofítica. Se conservó la motilidad de las cuerdas. También mostró una luz glótica reducida de aproximadamente 50%. El examen anatomopatológico reveló la presencia de depósitos de proteína amiloide. Se realizaron estudios complementarios descartándose compromiso sistémico. La amiloidosis laríngea es muy infrecuente; sin embargo, se debe considerar en el diagnóstico diferencial de los pacientes con disfunción laríngea. Los pacientes con amiloidosis localizada no requieren quimioterapia. El tratamiento de elección sigue siendo la resección quirúrgica conservadora.

Palabras clave: amiloidosis, amiloidosis localizada.

A CASE REPORT OF LOCALIZED AMYLOIDOSIS

ABSTRACT

Localized amyloidosis is the term used for amyloid deposits in the local tissues, such as the tracheobronchial tree, urinary tract and skin. These deposits are derived from monoclonal light chains. Patients with localized amyloidosis do not develop systemic disease. This is a case of a 40-year-old who presented with progressive hoarseness for 8 months. The scan showed subglottic asymmetry on the left side compromising the light, without compromise of adjacent bony structures or lymphoid groups. Laryngoscopy was performed showing a stenotic lesion that compresses the vocal cords larynx with a mass of exophytic growth. Motility was preserved. It also showed a reduced glottic light of approximately 50%. Pathological examination revealed the presence of amyloid deposits. Additional studies were performed that discarded systemic involvement. Laryngeal amyloidosis is rare, however, it should be considered in the differential diagnosis of patients with laryngeal dysfunction. Localized amyloidosis does not require chemotherapy. The treatment of choice remains as conservative surgical resection.

Palabras clave: amyloidosis, localized amyloidosis.

Rev. Hosp. Ital. B.Aires 2014; 34(2): 51-52.

INTRODUCCIÓN

La amiloidosis localizada es el término utilizado para los depósitos de amiloide en los tejidos locales, tales como el árbol traqueobronquial, las vías urinarias o la piel. Estos depósitos se derivan de cadenas livianas monoclonales. Los depósitos de amiloide se pueden aislar de un solo órgano, tal como la piel, ojo, corazón, páncreas, tracto genitourinario, lo que deriva en los síndromes específicos. Se presume que la proteína precursora se sintetiza y se procesa en los sitios contiguos a la deposición de amiloide. Los pacientes con amiloidosis localizada no desarrollan enfermedad sistémica ni requieren quimioterapia. La amiloidosis localizada se encuentra más comúnmente en el tracto respiratorio superior (nasofaringe), la vejiga, el colon, la piel y uñas, y la órbita ocular. En la mayoría de estos pacientes, las inmunoglobulinas monoclonales no se

pueden encontrar en suero o en orina, a pesar de que las fibrillas de amiloide son por lo general de cadenas livianas.^{1,2}

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un hombre de 40 años, quien cursaba disfonía progresiva desde hacía 8 meses. Se informó que no hubo pérdida de peso y negó el uso de tabaco y el consumo excesivo de alcohol. Como antecedente, el paciente presentaba asma leve intermitente y rinitis alérgica crónica desde la infancia. El examen físico del cuello era normal.

La tomografía mostró una asimetría subglótica en el lado izquierdo que comprometía la luz, pero sin compromiso de las estructuras óseas adyacentes o grupos linfoides.

Se realizó una laringoscopia en la que se observó una lesión estenótica que comprimía las cuerdas vocales y laringe con una masa de crecimiento exofítica. Se conservó la motilidad de las cuerdas. También mostró una luz glótica reducida de aproximadamente 50%.

El examen anatomopatológico reveló una masa con una superficie blanquecina. El microscopio óptico consistía

Recibido: 5/06/14

Aceptado: 19/06/14

Servicio de Clínica Médica. Hospital Italiano de Buenos Aires
Correspondencia: maria.posadas@hospitalitaliano.org.ar

en material eosinófilo acelular, amorfo, de depósitos de amiloide subepitelial, extracelular-intersticial confirmado con técnicas histoquímicas. La tinción con rojo Congo y tioflavina T reveló la presencia de amiloide. No se observaron signos de malignidad.

Otros exámenes se realizaron para descartar amiloidosis sistémica. La radiografía de tórax fue normal, así como la ecografía abdominal y renal. La ecocardiografía, la electrocardiografía, la sangre periférica, el recuento de glóbulos rojos, el hemograma completo, la velocidad de sedimentación y las pruebas de función hepática estaban dentro de límites normales. Presentó serología negativa para citomegalovirus (CMV), tuberculosis (TBC), virus Cocksackie, virus de Epstein-Barr, parvovirus y herpesvirus 6. El calcio en suero también fue normal. Cadenas livianas

libres en suero e inmunolectroforesis en orina y suero eran normales. Basándose en estos hallazgos, la amiloidosis sistémica y el mieloma múltiple fueron excluidos como diagnósticos diferenciales. No hubo signos de enfermedad sistémica en nuestro paciente y el diagnóstico se estableció histológicamente. Se procedió a la resección local de la masa como tratamiento.

CONCLUSIÓN

La amiloidosis laríngea es muy infrecuente; sin embargo, se debe considerar en el diagnóstico diferencial de los pacientes con disfunción laríngea. La cirugía sigue siendo el tratamiento de elección en la mayoría de los pacientes, aunque se lleven a cabo los intentos de radioterapia. Preservar la función normal del órgano sigue siendo la prioridad.³

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de intereses.

REFERENCIAS

1. Localized laryngeal amyloidosis: A case report and review of literature (Sonkhya, Mittal, Sonkhya, & Mehta, 2012).
2. Sanchorawala V. Light-chain (AL) amyloidosis: diagnosis and treatment. Clin J Am Soc Nephrol. 2006;1(6):1331-41.
3. Endoscopic management of laryngo-tracheobronchial amyloidosis: a series of eight patients ("Abstracts of Poster Presentations", 2010).