

# AMILOIDOSE LARÍNGEA PRIMÁRIA: RELATO DE CASO

## Primary laryngeal amyloidosis: case report

Mariela Figueiredo Conceição\*, Jéssica Ferreira Lustosa\*\*, Rafael Siqueira de Carvalho\*\*\*, Rafael Marques de Figueiredo \*\*\*\*, Renata da Silva Almeida\*\*\*\*\*

\* Médica Nefrologista da Clínica Renal de Manaus

\*\* Médica Residente de Clínica Médica do Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV/UFAM)

\*\*\* Médico Residente de Otorrinolaringologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV/UFAM)

\*\*\*\* Internos de Medicina da Universidade Nilton Lins

### RESUMO

A amiloidose é uma doença caracterizada pelo depósito extracelular de um material homogêneo proteínáceo fibrilar (substância amilóide). A amiloidose localizada no trato respiratório superior é uma enfermidade rara, sendo neste caso a laringe o órgão mais frequente afetado. Estima-se que cerca de 1% dos tumores benignos da laringe sejam tumores amiloides, que evoluem lentamente, sem sintomas específicos, porém o mais frequente é a disfonia, e não costumam estar associados a um quadro sistêmico. O diagnóstico definitivo é realizado pelo exame histopatológico, já que a amiloidose laríngea não apresenta características clínicas, macroscópicas e radiológicas próprias. O objetivo deste estudo foi relatar o caso clínico de um paciente com amiloidose extensa em trato aéreo superior diagnosticado no serviço de terapia intensiva do Hospital 28 de Agosto, Manaus – Amazonas.

**Palavras-chave:** Amiloidose; laringe; tumores amiloides; disfonia.

### ABSTRACT

Amyloidosis is a disease characterized by the extracellular deposit of a homogeneous fibrillar proteinaceous material (amyloid substance). Amyloidosis located in the upper respiratory tract is a rare disease, in that case the larynx is usually the most affected organ. It is estimated that about one percent of the larynx benign tumors are amyloid tumors, those slowly evolve without specific symptoms but yet the most common is the dysphonia, they are not usually associated to a systemic clinical condition. The definitive diagnosis is performed by histopathological examination, because the laryngeal amyloidosis does not present clinical, macroscopic and radiological features. The goal of this study was to report the clinical case of a patient with extensive amyloidosis of the upper airway tract diagnosed at the intensive care unit of the Hospital 28 de Agosto, in Manaus - Amazonas.

**Keywords:** Amyloidosis; larynx; amyloid tumors; dysphonia.

## INTRODUÇÃO

A amiloidose se caracteriza por um grupo de doenças de depósito de proteínas que possuem natureza fibrilar e propriedades tintoriais específicas<sup>1</sup>. Foi descrita por Rokitasnsky em 1842, mas o termo amiloidose foi designado por Virchow em 1851, para descrever a coloração avermelhada obtida pela reação do amilóide com o iodo. Pode ser localizada ou sistêmica, adquirida ou hereditária, de acordo com os precursores protéicos fibrilares mais importantes<sup>2</sup>.

A amiloidose localizada é uma doença rara, de causa desconhecida, correspondendo a menos de 1% de todas as lesões benignas da laringe. A sintomatologia não é específica, principalmente devido à evolução lenta da doença e não costuma estar associada a um quadro sistêmico<sup>3</sup>. Geralmente, o sintoma mais comum é disfonia progressiva, não dolorosa, outros sintomas que podem ocorrer são dispnéia, tosse seca e disfagia<sup>3, 4, 5</sup>. O diagnóstico é confirmado pelo estudo histopatológico da lesão, com a característica de birrefringência esverdeada quando corado pelo vermelho congo<sup>1-5</sup>.

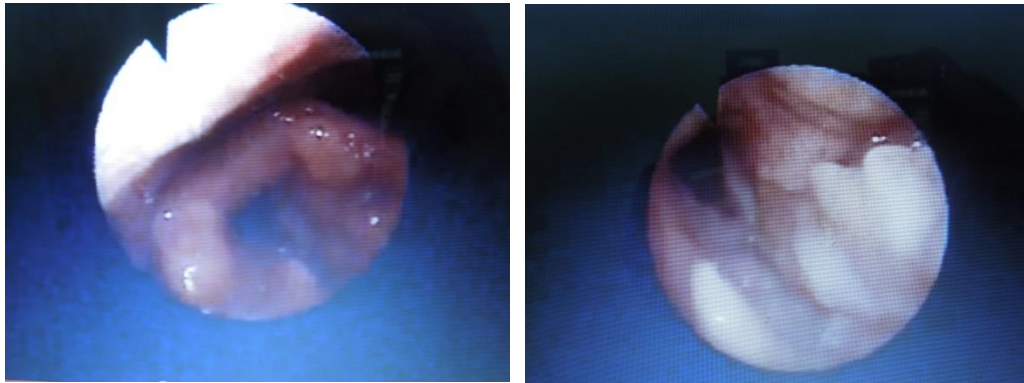
A seguir, será apresentado um caso de amiloidose laríngea primária.

## RELATO DE CASO

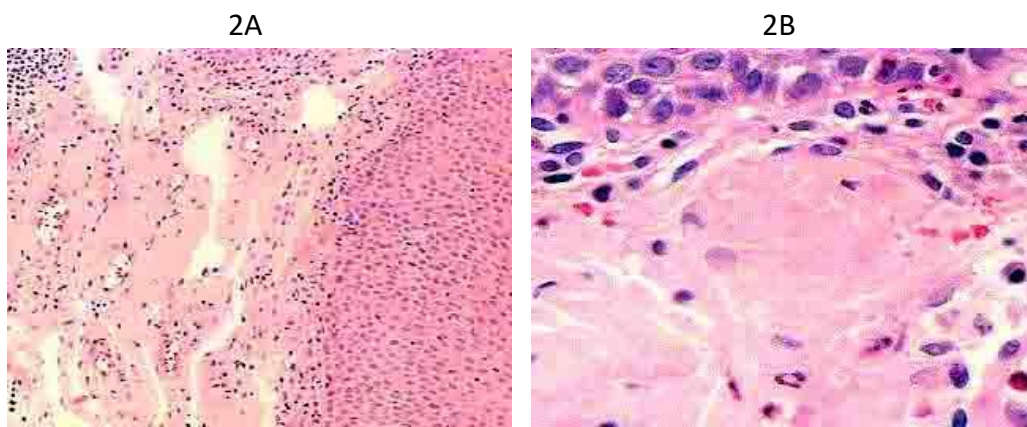
Paciente, 57 anos, sexo masculino, profissão ourives, sem comorbidades prévias, ex-tabagista, 22,5 maços/ano, abstêmico há 17 anos, com história de disfonia há mais de dez anos, que piorava com abuso da voz, e sem episódios de melhora, com piora progressiva há 3 meses. Negava tosse, dispnéia e disfagia prévias. Foi admitido com quadro de insuficiência respiratória aguda no serviço pronto socorro do Hospital 28 de Agosto, sendo submetido à intubação endotraqueal. Exame físico geral sem particularidades. Realizada investigação clínica para etiologia insuficiência respiratória sem causa definida. Paciente evoluiu com melhora dos parâmetros ventilatórios e optado desmame ventilação mecânica. Após extubação endotraqueal apresentou broncoespasmo severo com estridor laríngeo, diminuição saturação de oxigênio, e edema de glote, por dificuldade de abordagem de via aérea foi submetido à traqueostomia de emergência.

A tomografia helicoidal cervical demonstrou espessamento difuso mucoso da laringe com extensão à traquéia, com redução significativa do calibre luminal.

A videolaringoscopia revelou epiglote com presença de infiltrado granulomatoso com lesão expansiva em face glótica se projetando por cima das pregas vocais, com infiltrado estendendo-se até região subglótica (Figura 1). Realizada biópsia da lesão, o exame histopatológico com coloração hematoxilina-eosina mostrou depósito de material amorfo e eosinofílico na lâmina própria e paredes vasculares, com teste vermelho congo positivo (Figuras 2A e 2B, e Figura 3). O estudo imuno-histoquímico revelou positividade para amilóide A e P (Figura 4).



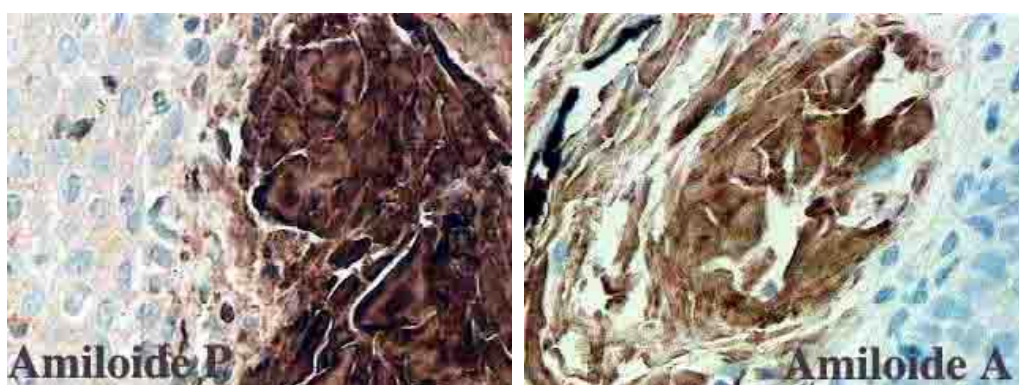
**Figura 1:** Imagem videolaringoscópica demonstrado lesão expansiva em face glótica e edema.



**Figura 2.** Corte histológico de mucosa laríngea com infiltrado eosinofílico (**Figura 2A**) e presença de material amorfo (**Figura 2B**) em coloração hematoxilina - eosina.



**Figura 3:** Corte histológico demonstrando deposição de material amorfo positivo pela coloração de vermelho congo.



**Figura 4.** Imuno histoquímica que revela positividade para amiloide P e A.  
Imagens da videolaringoscopia

O paciente foi submetido à investigação para excluir forma secundária e/ou sistêmica da doença. Realizou hemograma, coagulograma, provas de função hepática e renal, eletrólitos, eletroforese de proteínas séricas e urinárias, radiografia de tórax, eletrocardiograma, ecocardiograma transtorácico e ultra-sonografia abdominal, que não apresentaram alterações. O VHS apresentou discreta elevação.

Devido à extensão da lesão, com acometimento até porção inicial traquéia, optou-se por seguimento clínico do paciente. O mesmo permanece traqueostomizado, em bom estado geral.

## DISCUSSÃO

A amiloidose laríngea é entidade rara, de etiologia desconhecida. Ocorre mais frequentemente entre a quarta e sétima década de vida, com predomínio do sexo masculino, não há preferência racial. Usualmente é primária, de evolução lentamente progressiva, sendo incomum surgir como primeira manifestação de amiloidose sistêmica. Mesmo assim, diante de um caso de amiloidose laríngea, deve-se sempre afastar amiloidose secundária ou sistêmica. Na laringe, a localização mais comum é na supraglote. Nesta região as pregas vestibulares e ariepiglóticas são os locais mais acometidos<sup>3</sup>. A lesão pode se apresentar em forma de nódulos únicos ou múltiplos ou podem ser infiltrativos, com a mucosa íntegra, já que os depósitos são submucosos<sup>6</sup>. O sintoma mais comum é a disфонia, contudo, dependendo da localização dos depósitos, podem apresentar outros sintomas como dispnéia, odinofagia, estridor inspiratório as inspirações, disfagia. O exame da lesão deve compreender os exames endoscópicos, a laringoscopia direta e os exames de imagem (tomografia computadorizada) para avaliar extensão da lesão. O diagnóstico por meio do exame histopatológico, já que a amiloidose laríngea não apresenta características clínicas, macroscópicas e radiológicas próprias. Ao exame microscópico, a substância amiloide apresenta-se como depósitos submucosos de material hialino, eosinofílico, em nível vascular e intersticial, que se mostra como birrefringência esverdeada sob luz polarizada, quando corado pelo vermelho congo.

Não existe tratamento específico para nenhum tipo de amiloidose, sendo o tratamento com corticosteroides ou radioterapia ineficaz. O tratamento de eleição da amiloidose laríngea localizada é cirúrgico. A técnica depende da extensão das lesões, mas deve-se sempre ter uma conduta conservadora, já que a doença evolui lentamente. No caso do paciente relatado, optou-se por tratamento conservador devido à extensão da lesão e,

nestes casos, o tratamento por via endoscópica não obtém bons resultados. As técnicas mais radicais como laringectomias parciais ou totais podem ser uma opção para casos mais invasivos, porém com maior risco de complicações pós-operatórias.

O paciente permanece traqueostomizado, com acompanhamento regular via endoscópica da lesão, sem progressão da mesma. A recorrência da amiloidose primária é variável, o paciente deverá ser mantido sob vigilância por longos períodos, com intuito de diagnosticar precocemente recidivas, que podem ocorrer tardiamente.

## **REFERÊNCIAS**

1 Alaani A, Warfield AT, Pracy JP. Management of laryngeal amyloidosis. *J Laryngol Otol.* 2004, 118: 279-83.

2 Penner C, Muller S. Head and neck amyloidosis: a clinicopathologic study of 15 cases. *Oral Oncology.* 2006, 42: 421-9.

3 Papí M, Fernández A, Espuch D, Niveiro M, Chulía M, Talavera J. Amiloidosis laríngea localizada. Cirugía endoscópica com laser CO2. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000; 51 (8): 751-3.

4 Grammans K, Lubsen H. Clinical Implications of laryngeal amyloidosis. *The journal of laryngology and otology* 1985; 99: 617-23.

5 Mitrani M, Biller HF. Laryngeal amyloidosis. *Laryngoscope* 1985; 95: 1346-7.

6 De Biase NG, Abrahão M, Cervantes O. Amiloidosis Laríngea Localizada. Tratamiento com laser CO2. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1955; 46 (5): 381-3.