

Oftalmologia e Otorrinolaringologia

Edição V

Capítulo 5

AMILOIDOSE LARÍNGEA

RAFAEL LEAL DA MOTA¹
PEDRO AUGUSTO COSTA FERREIRA²
NATHALIA BEZERRA CAMPOS¹
MARINA AMORIM BATISTA DE VASCONCELOS³
ANA LETICIA VIEIRA SANTOS³
EMANUELLE COSTA FERREIRA²

1. Médico Residente Otorrinolaringologia - Instituto de Previdência dos Servidores do Estado de Minas Gerais – IPSEMG, Minas Gerais, MG, Brasil.
2. Médico.
3. Médico Otorrinolaringologista.

Palavras-chave

Amiloidose; Laringea; Doenças da Laringe.

INTRODUÇÃO

A amiloidose consiste em uma doença idiopática caracterizada por depósitos extracelulares de proteína fibrilar insolúvel (amiloide) em diferentes tecidos e órgãos. Foram descritas 25 formas bioquímicas distintas, sendo as mais comuns as formas AL (cadeias leves de imunoglobulinas) e AA (doença amiloide do soro) (CAPORRINO NETO *et al.*, 2015).

As formas clínicas podem ser divididas em amiloidose sistêmica (mais frequente) e localizada. As formas localizadas acometem principalmente órgãos abdominais (mais frequente) e estruturas da cabeça e pescoço, notadamente a laringe, localização mais comum da amiloidose isolada em cabeça e pescoço (PASSEROTTI *et al.*, 2008).

A amiloidose laríngea é rara, tendo sido reconhecida pela primeira vez em exame post-mortem em 1842. O primeiro relato clínico data de 1875 e, desde então até 1990, cerca de 300 casos foram relatados. Clinicamente, trata-se de doença mais comum no sexo masculino (3:1) e na quinta década de vida (FIGUEIREDO & AZEVEDO, 2010). A sintomatologia inclui rouquidão, dispneia, disfagia e hemoptise. O aspecto à laringoscopia pode ser nodular ou difusamente infiltrativo, sendo as lesões mais frequentes na supraglote. As localizações mais frequentes, em ordem decrescente de frequência, são: ventrículo, pregas vestibulares, pregas vocais, pregas ariepiglóticas e subglote (FEINGOLD, 2012).

A tomografia computadorizada pode revelar espessamento dos tecidos moles da laringe, com alta densidade. Na ressonância magnética, apresenta o mesmo sinal do músculo esquelético. O diagnóstico diferencial inclui tumores laríngeos benignos (especialmente pólipos) e malignos, além de doenças granulomatosas. Al-

guns autores acreditam que alguns casos de laringoceles possam ser causados por amiloidose laríngea. O tratamento é feito pela remoção cirúrgica da lesão por microcirurgia de laringe. A abordagem externa fica reservada para casos com lesões mais extensas. A confirmação diagnóstica pela biópsia apresenta aspecto microscópico de depósitos de uma matriz extracelular, sub-epitelial, acelular e eosinofílica, eventualmente associada a infiltrado inflamatório composto por linfócitos, plasmócitos e células gigantes tipo corpo estranho. Na coloração com vermelho-congo, observa-se birrefringência tipo “maçã verde” típica (FEINGOLD, 2012).

O objetivo deste estudo foi descrever um caso de amiloidose laríngea em paciente de 35 anos, diagnosticado e tratado pelo serviço de Otorrinolaringologia do Instituto de Previdência dos Servidores do Estado de Minas Gerais.

MÉTODO

Trata-se de um relato de caso. As informações relacionadas ao caso clínico foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com paciente, cirurgia e registro fotográfico dos laudos diagnósticos. Este relato atendeu aos critérios de pesquisa envolvendo seres humanos estabelecidos na Resolução 466/2012 do CNS.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

E.L.G.J, 35 anos, sem comorbidades, atividade laboral como professor há 7 anos, chegou ao serviço de otorrinolaringologia do Instituto de Previdência dos Servidores de Minas Gerais em novembro de 2023 com quadro de disфонia há aproximadamente quatro meses, não apresentava dispneia, apneia, distúrbio de deglutição ou perda ponderal. Não tinha queixas nasais e nem otológicas. Negava história de tabagismo e etilismo.

A videolaringoscopia revelou pregas vocais com edema leve bilateral e prega vocal direita com abaulamento em terço anterior sugestivo de cisto mucoso. Em março de 2024, foi submetido à intervenção cirúrgica para exérese da lesão sob microlaringoscopia, sendo evidenciada lesão subglótica bilateral difusa, realizada cordectomia com ressecção da lesão e enviado material para anatomopatológico. O exame histopatológico com hematoxilina-eosina mostrou depósito de material amorfo, hialino; por haver a suspeita de amiloidose laríngea, foi realizado o teste com o vermelho congo, onde se observou a birrefringência esverdeada sob luz polarizada, confirmando o diagnóstico. A conduta seguida após o diagnóstico e cirurgia endoscópica da laringe tem sido expectante, já que a lesão foi ressecada e o paciente está apresentando boa evolução.

Amiloidose laríngea é a deposição solitária e irreversível no colágeno endolaríngeo de glicoproteínas fibrilares que podem ser detectadas no tecido por reações imuno-histoquímicas ou por uma típica birrefração ao microscópio de polarização. Das formas localizadas, a laríngea é uma das mais frequentes, respondendo a um terço dos casos nas vias aerodigestivas superiores.

À laringoscopia, a forma laríngea isolada assume o aspecto de um pseudotumor circunscrito; ou de uma infiltração submucosa mais ou menos disseminada, acometendo, principalmente, o vestíbulo laríngeo. Feito o diagnóstico da forma laríngea, deve-se descartar tratar-se da forma disseminada.

O diagnóstico é feito pela análise histopatológica do espécime de biópsia, com coloração

pelo vermelho congo, evidenciando a proteína amiloide à microscopia de luz polarizante. Não há relato de malignização. O tratamento clínico da amiloidose laríngea com corticosteroides ou radioterapia tem sido ineficaz, sendo o tratamento cirúrgico o mais indicado. A intervenção cirúrgica por via endoscópica tem sido a mais utilizada, mas técnicas mais radicais, como as laringectomias parciais ou totais, podem ser usadas, sobretudo em casos mais invasivos que produzem obstrução de via aérea. A excisão da lesão com CO2 laser tem sido apontada como uma boa alternativa por produzir menos processos inflamatórios da mucosa e submucosa, e menos lesão que a técnica cirúrgica comum. No entanto, em qualquer técnica utilizada poderá haver recidivas e novas excisões podem ser necessárias. Por isso, o paciente portador de amiloidose laríngea deverá ser mantido em seguimento.

CONCLUSÃO

A amiloidose laríngea é uma doença pouco frequente e, devido ao fato de não possuir lesões características, poderá muitas vezes passar despercebida, uma vez que para se fazer esse diagnóstico é preciso haver a suspeita clínica, a qual deverá ser confirmada pelo estudo histopatológico.

O tratamento da amiloidose laríngea primária é essencialmente cirúrgico com exérese da lesão, sendo a terapêutica medicamentosa ineficaz. O paciente deverá ser mantido sob vigilância, com o intuito de diagnosticar precocemente recidivas e tratá-las adequadamente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CAPORRINO NETO, J. *et al.* Amiloidose laríngea apresentando-se como abaulamento de prega vocal falsa: aspectos clínicos e terapêuticos. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, v. 81, p. 219, 2015.

FEINGOLD, R.M. Amiloidose laríngea. *Journal of Insurance Medicine*, v. 43, p. 32, 2012.

FIGUEIREDO, R.R. & AZEVEDO, A.A. Amiloidose laríngea nodular isolada: relato de caso. *Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia*, v. 14, 2010. doi: 10.7162/S1809-48722010000200016.

PASSEROTTI, G.H. *et al.* Amiloidose com múltiplos focos em trato aéreo-digestivo superior: relato de caso e revisão de literatura. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, v. 74, 2008. doi: 10.1590/S0034-72992008000300024.