

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de caso

Amiloidosis primaria localizada en amígdalas palatinas: presentación de caso infrecuente

Primary localized amyloidosis in both palatine tonsils: an infrequent case

Jorge Gómez-Villa¹, Javier Baena-Del Valle², Karina Ruiz-Cáez, MD³, Liney Mendoza-Suárez, MD³, César Redondo-Bermúdez⁴

1 Estudiante de Pregrado. Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena, Grupo Histopatología.

2 Médico Patólogo, Universidad de Cartagena, Grupo UNIMOL

3 Médica. Residente de Patología. Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

4 Médico Patólogo, Docente, Sección de Patología, Departamento de Diagnóstico. Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 24 de septiembre de 2014

Revisado: 20 de noviembre de 2014

Aceptado: 25 de noviembre de 2014

Palabras clave:

Amiloidosis, Tonsila Palatina,
Neoplasias Tonsilares.

RESUMEN

Introducción: La amiloidosis es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por la presencia de depósitos extracelulares de agregados fibrilares de amiloide en órganos vitales, causando cambios estructurales y funcionales del tejido, puede ser primaria o secundaria, localizada o generalizada. En cabeza y cuello es una entidad muy rara y casi siempre se presenta en su forma localizada; siendo la laringe, el sitio más frecuente de presentación. **Objetivo:** Presentar el caso de una paciente femenina de 62 años con historia de disfonía, en quien se diagnosticó amiloidosis en amígdalas y realizar una breve revisión de esta enfermedad. **Diseño:** Reporte de caso. **Materiales y métodos:** Se presenta el caso de una paciente de 62 años con historia de disfonía, el examen físico reveló amígdalas aumentadas de tamaño y dolorosas. Se le realizó amigdalectomía bilateral. Se diagnosticó amiloidosis en amígdalas mediante estudio histopatológico con tinción de Rojo Congo e inmunohistoquímica. **Resultados:** Se descartó amiloidosis sistémica, dado que todos los estudios realizados para ésta resultaron negativos, los niveles séricos de inmunoglobulinas, paraproteínas, estudios hematológicos y seguimiento clínico hasta la fecha fueron normales, confirmando el diagnóstico de amiloidosis localizada en las amígdalas. **Conclusiones:** Es importante el estudio histopatológico e inmunohistoquímico para la realización

Correspondencia:

Dirección: Barrio Nuevo bosque, Urbanización Nueva Granada Manzana 15

Lote 8 Etapa 2. (Cartagena-Colombia).

Teléfono: 3008317637

Correo electrónico de correspondencia: jorkgovi@hotmail.com

del diagnóstico definitivo de esta patología. Además a todos los pacientes con diagnóstico de amiloidosis localizada en las amígdalas es indispensable realizar estudios hematológicos, detección de proteínas y seguimiento de los órganos blanco para descartar compromiso sistémico e impactar tempranamente en el pronóstico de los pacientes con esta enfermedad.

Key words:

Amyloidosis, Tonsillar Neoplasms, Palatine Tonsil.

ABSTRACT

Introduction: Amyloidosis is a rare disease characterized by the presence of extracellular deposits of fibrillar aggregates of amyloid in vital organs, causing tissue structural and functional changes; it may be primary or secondary, localized or generalized. In head and neck amyloidosis is a rare entity and almost always occurs in its localized form; being the larynx, the most common site of presentation. *Objective:* To describe the case of a 62 years old female patient with a history of dysphonia, in whom localized amyloidosis in the tonsil was diagnosed and to do a brief review of the disease. *Design:* Case report. *Materials and methods:* The case of a 62-year woman with history of dysphonia is presented, physical examination revealed enlarged and painful tonsils. A bilateral tonsillectomy was performed. Amyloidosis in tonsils was diagnosed by histopathology with Congo Red staining and immunohistochemistry. *Results:* Systemic amyloidosis was discarded, since all studies for this were negative, serum immunoglobulin levels, paraprotein, hematological and clinical monitoring to date were normal, confirming the diagnosis of amyloidosis localized in the tonsils. *Conclusions:* Histopathological and immunohistochemical study is highly important for diagnosing this pathology. Additionally, patients who are diagnosed with localized amyloidosis of the tonsils should be evaluated periodically for hematological studies, protein detection and tracking of the target organs in order to rule out systemic involvement and to impact early in the prognosis of patients with this disease.

Introducción

El término “amiloidosis” incluye un conjunto de diversas enfermedades caracterizadas por la presencia de depósitos extracelulares amorfos eosinofílicos de fibrillas de proteínas que expresan birrefringencia verde manzana bajo luz polarizada después de la tinción con Rojo Congo (1).

La clasificación se basa de acuerdo a la composición proteica de los depósitos de amiloide. La Amiloidosis de cadena ligera “AL” (Amiloidosis primaria), es la forma más común de amiloidosis sistémica y la tipo “AA” (Amiloidosis secundaria) por lo general está presente en procesos inflamatorios crónicos (2,3).

Los trastornos primarios pueden ser localizados o sistémicos y los secundarios se relacionan con mayor frecuencia con procesos infecciosos; como la tuberculosis, la lepra y osteomielitis o procesos inflamatorios crónicos como la artritis reumatoide. (4,5).

La mayor parte de los casos de amiloidosis primaria localizada se han reportado en las vías respiratorias superiores e inferiores (1). Amiloidomas o depósitos amiloides similares a tumores localizados, se han observado en una variedad de ubicaciones en la cabeza y el cuello, principalmente en

la laringe y tiroides, sin embargo son extremadamente infrecuentes en las amígdalas (1). Reportamos un nuevo caso de amiloidosis localizada en las amígdalas palatinas para la revisión de las características epidemiológicas, clínicas, terapéuticas y pronósticas de esta patología.

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 62 años, que consultó por cuadro clínico de tres meses de evolución consistente en disfagia a líquidos, alimentos sólidos y disfonía. Al examen físico; las amígdalas se encontraron aumentadas de tamaño y dolorosas a la movilización. Por lo cual se decide realizar una amigdalectomía bilateral por sospecha de amigdalitis crónica. Las piezas quirúrgicas producto de la cirugía fueron enviadas a patología, donde el estudio macroscópico reportó: amígdalas palatinas de medidas 4 x 3 x 2 cm, de superficies multilobuladas de color blanco grisáceo y consistencias friables. Al corte las superficies son sólidas, homogéneas y blanquecinas. El análisis microscópico reveló un reemplazo por depósitos de material amiloide homogéneo, eosinofílico, positivo con coloración de rojo Congo y escaso tejido linfóide residual (Figuras.1-A, B, C). Además se realizó estudios

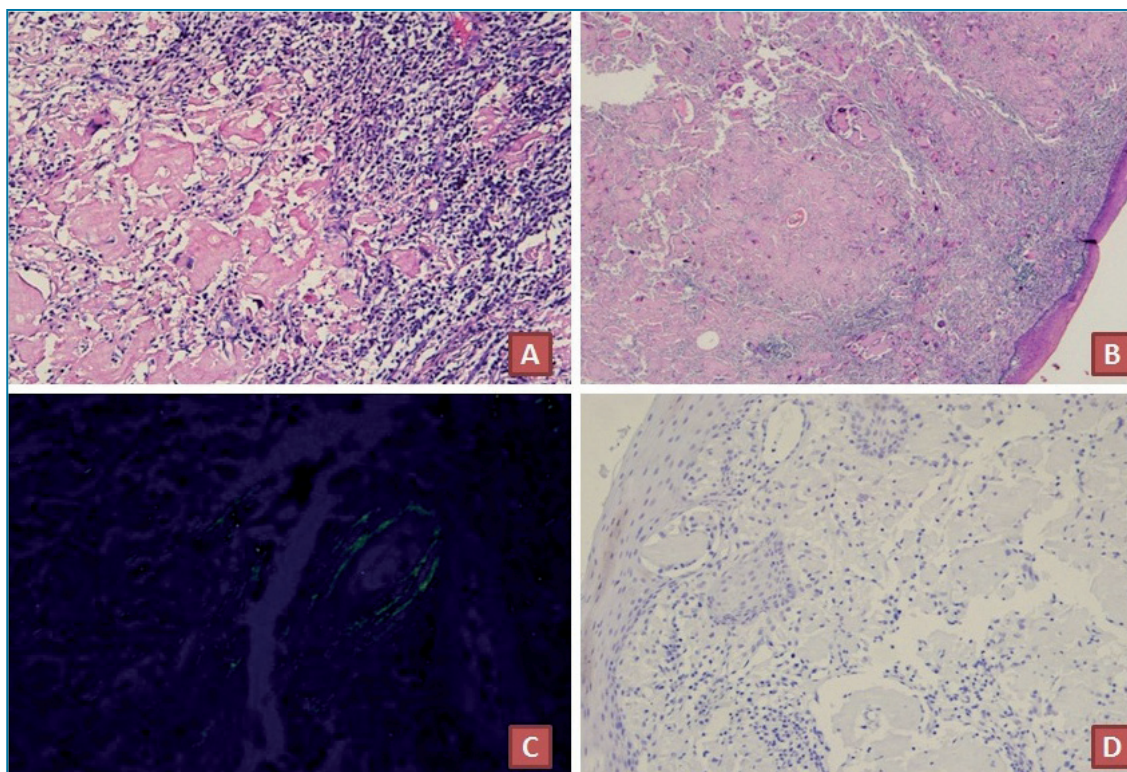


Figura 1. A-B. Amígdala palatina extensamente reemplazada por depósitos de material amiloide homogéneo, eosinofílico y amorfo, con escaso tejido linfoide residual. C. Refrigerancia con coloración de Rojo Congo en la pared del vaso sanguíneo. D. Inmunohistoquímica paraproteína AA Negativa.

con inmunohistoquímica para proteína AA la cual fue negativa (Figura 1-D), descartando amiloidosis secundaria. Los niveles séricos de inmunoglobulinas, paraproteínas, estudios hematológicos y seguimiento clínico hasta la fecha fueron normales, confirmando el diagnóstico de amiloidosis localizada en las amígdalas.

Discusión

La amiloidosis es un fenómeno idiopático que se produce como resultado del aumento de depósito extracelular de proteínas (amiloides) normalmente solubles en su forma fibrilar que conducen a cambios estructurales y funcionales del tejido (6,7).

La edad de incidencia se encuentra entre 28-78 años con una media de 50.89 años (1). Se han reportado sólo 11 casos de amiloidosis localizada orofaríngea; entre estos casos, 5 incluyeron la presencia de placas amiloides en la amígdala y los otros 6 involucran depósitos localizados de tipo tumoral llamado amiloidomas que emanaban de la amígdala (1,5,6,8,9) "container-title": "European archives of oto-rhino-laryngology: official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS).

La amiloidosis puede ser hereditaria o adquirida y los depósitos pueden ser sistémicos o localizados. La amiloidosis localizada se asocia generalmente con el tipo de amiloide "AL". Este tipo de amiloidosis puede presentarse sola o estar

asociada con trastornos linfoproliferativos, como el mieloma múltiple o macroglobulinemia (6,7). Las que están asociadas con el tipo de amiloide "AA" se relacionan como consecuencia de inflamación crónica, involucrando trastornos como la artritis reumatoide y los síndromes de fiebre periódica (6,7). Existen otros componentes del amiloide como son amiloide P (AP) y proteoglicanos (PGS), sin embargo estos no hacen parte de la fibrillas de amiloide, la importancia exacta de AP y PGS aún no se conoce, pero existe evidencia que estos componentes, son importantes en la patogénesis y en la persistencia de los depósitos (10)

La localización de la amiloidosis en cabeza y cuello puede involucrar nariz, senos paranasales, nasofaringe, orofaringe, amígdalas, cavidad oral, lengua, laringe y el árbol traqueobronquial. Siendo la laringe el sitio en el que con mayor frecuencia (4), y de forma extremadamente rara se puede encontrar depósitos de amiloide en las amígdalas (6,11).

Los síntomas de la amiloidosis localizadas, son causados por la presencia física, tamaño y ubicación de los depósitos, en la mayoría de los casos los pacientes están asintomáticos o presentan síntomas leves. En el caso de amiloidosis en las amígdalas se han reportado síntomas de sensación de globo faríngeo, disfagia y obstrucción severa de vía aérea, secundaria al aumento de tamaño de las amígdalas (1).

El diagnóstico se realiza en conjunto con los estudios anatomopatológicos, dado que las proteínas fibrilares revelan una apariencia característica cuando se observan en

el microscopio electrónico después de la tinción con Rojo Congo, la fibrillas muestran birrefringencia verde manzana cuando se observa bajo la luz polarizada (9).

La resección endoscópica es generalmente la única cirugía requerida, aunque dependiendo de la gravedad de la amiloidosis el paciente puede requerir hasta una laringectomía por compromiso severo de la vía aérea (11). Su recidiva es usual, por lo que múltiples cirugías pueden ser necesarias (5).

El pronóstico es mejor en las formas localizadas, a diferencia de la forma sistémica que ha demostrado una tasa de supervivencia a 5 años de alrededor del 16% (6). Por lo tanto es indispensable que en especial el otorrinolaringólogo, cuando se enfrente al diagnóstico de amiloidosis en el tracto aerodigestivo, realice estudios para descartar amiloidosis sistémica, utilizando pruebas para evaluar la función de los posibles órganos blanco, como los riñones, hígado, tracto respiratorio inferior, tracto digestivo, corazón y también buscar enfermedades sistémicas crónicas, como el mieloma múltiple, macroglobulinemia de Waldenström, la tuberculosis y la artritis reumatoide (5). Por otro lado otros autores recomiendan procedimientos invasivos incluyendo biopsia de la submucosa gingival, la aspiración de la grasa abdominal, biopsia de médula ósea, biopsia rectal como métodos para excluir la amiloidosis sistémica (11).

Conclusión

Es importante el estudio histopatológico e inmunohistoquímico para la realización del diagnóstico definitivo de esta patología. Además a todos los pacientes con diagnóstico de amiloidosis localizada en las amígdalas es indispensable realizar estudios hematológicos, detección de proteínas y seguimiento de los órganos blancos para descartar compromiso sistémico, dado que el compromiso sistémico de esta patología acarrea un mal pronóstico y otra perspectiva de tratamiento.

Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses que puedan afectar el contenido, resultados o conclusiones del artículo.

REFERENCIAS

1. López Amado M, Lorenzo Patiño MJ, López Blanco G, Arnal Monreal F. Giant primary amyloidoma of the tonsil. *J Laryngol Otol.* 1996; 110(6): 613–5.
2. Westermark P, Benson MD, Buxbaum JN, Cohen AS, Frangione B, Ikeda S, et al; Nomenclature Committee of the International Society of Amyloidosis. Amyloid: toward terminology clarification. Report from the Nomenclature Committee of the International Society of Amyloidosis. *Amyloid.* 2005; 12(1):1–4.
3. Merlini G, Westermark P. The systemic amyloidoses: clearer understanding of the molecular mechanisms offers hope for more effective therapies. *J Intern Med.* 2004; 255(2): 159–78.
4. Passerotti GH, Caniello M, Hachiya A, Santoro PP, Imamura R, Tsuji DH. Multiple-sited amyloidosis in the upper aerodigestive tract: case report and literature review. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2008; 74(3):462–6.
5. Ben Salah R, Marzouk S, Kaddour N, Khabir A, Boudawara T, Bahloul Z. Tonsil amyloidosis revealing a Waldenström macroglobulinemia. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2012; 269(4): 1301–4.
6. Grindle CR, Curry JM, Cantor JP, Malloy KM, Pribitkin EA, Keane WM. Localized oropharyngeal amyloidosis. *Ear Nose Throat J.* 2011; 90(5): 220–2.
7. Gunsilius E. Amyloidosis. *Memo.* 2012; 5(1):3–3.
8. Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnane MF, Levi D, Rosen M, et al. Amyloidosis of the Upper Aerodigestive Tract. *Laryngoscope.* 2003; 113(12): 2095–101.
9. Beiser M, Messer G, Samuel J, Gross B, Shanon E. Amyloidosis of Waldeyer's ring. A clinical and ultrastructural report. *Acta Otolaryngol.* 1980; 89(5-6):562–9.
10. Chee CE, Lacy MQ, Dogan A, Zeldenrust SR, Gertz MA. Pitfalls in the diagnosis of primary amyloidosis. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk.* 2010; 10(3): 177–80.
11. Green KM, Morris DP, Pitt M, Small M. Amyloidosis of Waldeyer's ring and larynx. *J Laryngol Otol.* 2000; 114(4): 296–8.