

Amiloidosis localizada en orofaringe

Localized oropharyngeal amyloidosis

RESUMEN

La amiloidosis es el depósito de proteína amiloide en los órganos y tejidos del organismo. Puede ser sistémica o localizada. La enfermedad localizada en la faringe es rara; pocos casos han sido descritos en la literatura médica.

Se presenta el caso de un varón con amiloidosis localizada en orofaringe. El tratamiento fue conservador con controles periódicos, debido a su variante anatómica.

PALABRAS CLAVE:

Amiloidosis localizada, faringe.

SUMMARY

Amyloidosis is the amyloid deposit in organs and tissues. It can be systemic or localized. Localized disease in pharynx is uncommon; few cases have been described in the medical literature.

We report a case of a patient with amyloidosis in the oropharynx. The treatment was conservative with periodic inspections, due to his anatomical variant.

KEY WORDS:

Localized amyloidosis, pharynx.

Introducción

La amiloidosis es consecuencia de una serie de cambios en el plegamiento de las proteínas que provoca el depósito de fibrillas insolubles de amiloide, principalmente en los espacios extracelulares de diversos órganos y tejidos.

Dependiendo de la naturaleza bioquímica del precursor amiloidógeno, las fibrillas de amiloide se extienden hasta casi todos los aparatos y sistemas del organismo o bien se depositan de manera circunscrita.

Clínicamente, la amiloidosis se clasifica como sistémica o localizada. Hay tres categorías de amiloidosis sistémica: primaria o idiopática, secundaria y familiar. La amiloidosis primaria se deriva de las cadenas ligeras kappa y lambda de la inmunoglobulina (AL), y se presenta generalmente en pacientes con discrasias de células sanguíneas. La amiloidosis secundaria (AA) es la forma más frecuente, con depósitos de amiloide asociados con enfermedades inflamatorias crónicas (tuberculosis, osteomielitis, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, espondilitis anquilosante). La amiloidosis familiar es una forma hereditaria rara^{1,2}. La amiloidosis sistémica refleja la afectación de múltiples órganos, como el cardiovascular y gastrointestinal, junto con los nódulos linfáticos, bazo, hígado, riñones y glándulas adrenales³.

La amiloidosis localizada es extremadamente rara. Tiene una infiltración en órganos aislados y suele presentarse como una masa llamada "amiloidoma", sin asociación con una condición sistémica.

Caso Clínico

Paciente de 62 años que acude a consulta por parestesias faríngeas desde hace un mes. En la exploración de la orofaringe hay una tumoración de aspecto granulomatoso en pilar posterior amigdalino izquierdo (Fig. 1). En la fibrolaringoscopia se observa como la lesión es pulsátil en pared lateral faríngea izquierda. Tanto la palpación cervical como el resto de la exploración otorrinolaringológica son normales.



Figura 1: Tumoración pulsátil en pared lateral izquierda faríngea.

La tomografía computarizada (TC) muestra una masa en pilar amigdalino izquierdo, de 22 por 15 mm. Además destaca como variante anatómica del paciente la presencia de la arteria carótida interna izquierda, que se encuentra medializada y protruye en orofaringe, posterior a la lesión (Fig. 2).

Se toma una biopsia, con resultado anatomopatológico de amiloidosis.

El estudio para amiloidosis sistémica, que se compone de: análisis de sangre y orina (incluyendo la función hepática y renal, electroforesis e inmunolectroforesis proteica), radiografía de tórax, ecografía abdominal, electrocardiograma y ecocardiograma, descarta enfermedad sistémica. Se realiza resonancia magnética cardiaca por si hay depósitos de amiloide en el corazón, con resultado anodino. La biopsia de grasa abdominal es negativa para amiloidosis.

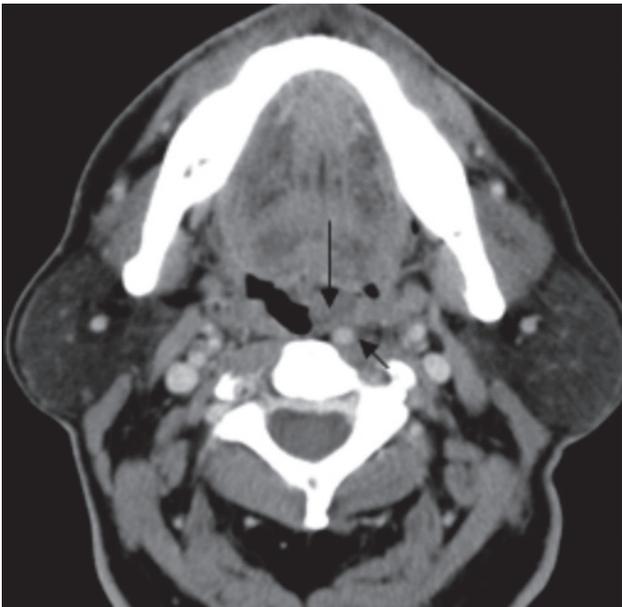


Figura 2: Amiloidosis localizada en lado izquierdo de orofaringe (flecha larga). La arteria carótida interna izquierda es prominente y se localiza posterior al amiloidoma (flecha corta).

Se propone al paciente exéresis de la lesión versus tratamiento conservador, debido a la proximidad de la arteria carótida interna al amiloidoma y su prominencia en orofaringe. Decide no someterse a cirugía.

Tras 14 meses de seguimiento el paciente no presenta ningún cambio.

Discusión

Aproximadamente el 61% de la amiloidosis localizada en cabeza y cuello se presenta en forma de una lesión tumefacta de la laringe, seguida de la orofaringe (23%), la tráquea (9%), y la órbita (4%)².

Nuestro paciente presenta una tumoración pulsátil a nivel de orofaringe. Además de ser una localización excepcional, porque la amiloidosis del tracto aerodigestivo superior afecta sobre todo a la laringe; es todavía más curioso que tenga una arteria carótida interna protruyendo en orofaringe, justo detrás de la lesión como se observa en la TC, que le transmite la pulsatilidad. Hay escasas publicaciones de amiloidosis localizada en faringe. En el artículo de Grindle⁴ del año 2011 comentan que solo 10 casos de amiloidosis en orofaringe habían sido publicados desde 1933. Tres publicaciones más hay sobre esta enfermedad en orofaringe^{4,6}.

Una biopsia es necesaria para el diagnóstico. En el examen macroscópico, los órganos infiltrados con amiloide tienen una consistencia firme y gomosa; una apariencia cérea, gris o amarilla es típica. En la microscopía, los depósitos de amiloide están focalmente localizados en el mesénquima de los órganos afectados, con distribución perivascular. Es patognomónica la tinción con rojo Congo, y da una birrefringencia verde manzana con luz polarizada.

Aunque la amiloidosis del tracto aerodigestivo superior es típicamente localizada, es prudente hacer un estudio de enfermedad sistémica. El diagnóstico de amiloidosis sistémica puede ser alcanzado con biopsia aspirativa de grasa abdominal o biopsia rectal. La afectación de órganos específicos puede también excluirse por exámenes de laboratorio o radiológicos^{3,7}. En caso de sospechar una neoplasia linfóide como el mieloma múltiple, es necesario solicitar electroforesis de proteínas en suero y orina a fin de determinar la clonalidad y la proteína de Bence-Jones².

Las opciones de tratamiento de la amiloidosis localizada incluyen: manejo expectante y resección quirúrgica, éste último se reserva para casos sintomáticos. El seguimiento regular continuado es necesario para descubrir recurrencia⁴. Dado que nuestro paciente refiere molestias faríngeas leves y presenta una carótida interna prominente, prefiere no operarse.

La amiloidosis sistémica es una enfermedad seria y generalmente fatal, en la que el acúmulo de fibras de amiloide en los tejidos destruye la estructura y función normal. En cambio, la amiloidosis localizada tiene un pronóstico excelente^{8,9}. No existe ningún documento que sugiera que la amiloidosis localizada pueda progresar a amiloidosis sistémica³. No ha habido informes de cambios malignos en tumores amiloideos⁷. Sin embargo, la rareza extrema y la evolución lenta de esta patología hacen que sea necesario una vigilancia obligatoria.

Respecto a la toma de decisión del tratamiento tenemos en cuenta lo que sabemos gracias a la bibliografía publicada hasta ahora; que la amiloidosis localizada no progresa a amiloidosis sistémica y que no hay evidencia de que se convierta en maligna. Además puede haber riesgo en la cirugía de lesión de la adventicia de la arteria carótida interna o de infección postoperatoria de la misma; y si quitamos el amiloidoma, la arteria carótida interna queda más expuesta y menos protegida en la orofaringe. Por lo que el paciente prefirió el tratamiento conservador, con controles periódicos.

Bibliografía

1. Durbec M, Ambrun A, Barnoud R, Poupart M, Pignat JC, Merrot O. Localized nasopharyngeal amyloidosis. *Eur Ann of Otorhinolaryngol Head Neck dis.* 2012; 129(3): 160-2.
2. Soneru, C, Brown D, Jeswani S, Taxy J, Pinto JM. Amiloidosis sinusal localizada idiopática: reporte de caso y revisión de la literatura. *Acta de Otorrinolaringología & cirugía de cabeza y cuello.* 2012; suplemento 45-49: 45-9.
3. Zhuang YL, Tsai TL, Lin CZ. Localized amyloid deposition in the nasopharynx and neck, mimicking nasopharyngeal carcinoma with neck metastasis. *J Chin Med Assoc.* 2005; 68 (3):142-5.
4. Grindle CR, Curry JM, Cantor JP, Malloy KM, Pribitkin EA, Keane WM. Localized oropharyngeal amyloidosis. *Ear Nose Throat J.* 2011; 90(5): 220-2.
5. Kaltoft B, Lovgren P, Frolund U, Welinder J. Primary localized amyloidosis in nasopharynx and oropharynx. *Ugeskr Laeger.* 2013; 175(35): 1966-1968.
6. Feng Y, Xi L, Yu X, He G. Analysis of clinical manifestations of rhinal and pharyngeal and laryngeal amyloidosis by 12 cases. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi.* 2011; 25(24): 1115-7.
7. Tulunay O, Dursun G, Beton S, Erinç H, Batikhan H. Amyloidosis of the larynx: a case report. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2007; 17(1): 40-3.
8. Domínguez S, Wienberg P, Clarós P, Clarós A, Vila J. Primary localized nasopharyngeal amyloidosis. A case report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1996; 36(1): 61-7.
9. Ghekiere O, Desuter G, Weynand B, Coche E. Hypopharyngeal amyloidoma. *AJR Am J Roentgenol.* 2003; 181: 1720-1.

Correspondencia

Dra. Ana Herrero Egea
Avda. Ruiz Jarabo, s/n.
44002 Teruel.
E-mail: ana.zaragoza@hotmail.com