

## AMILOIDOSE DE CORDAS VOCAIS: RELATO DE CASO

MALIZAN, Joyci Mara<sup>1</sup>  
SEMENIUK, Anna Paula<sup>2</sup>  
MAGRIN, Luciana<sup>3</sup>  
SILVA, Wener Augusto<sup>4</sup>  
LUCCA, Patrícia Stadler Rosa<sup>5</sup>

### RESUMO

**Introdução:** a amiloidose corresponde a uma doença de etiologia desconhecida, caracterizada pela deposição de uma substância proteica. Esta doença é raramente encontrada nas vias aéreas superiores, contudo, a laringe é o local mais comumente atingido por esses depósitos a este nível. A sintomatologia é inespecífica, sendo a rouquidão um achado bastante comum. O diagnóstico é feito a partir dos depósitos de amiloide e análise imunoistoquímica ou bioquímica do tipo de amiloide. **Desenvolvimento:** Paciente de trinta anos, sexo feminino, branca, com história de rouquidão há três anos, que piorou nos últimos doze meses. Não apresentava dispneia, perda de peso, infecções e dores. Nega tabagismo e etilismo. Exame físico sem outras particularidades. A videolaringoscopia revelou lesão eritematosa. O anatomopatológico identificou um nódulo fibroconjuntivo laríngeo. A biópsia de medula óssea apresentou-se sem alterações, enquanto que a imunoeletroforese de proteínas identificou componente monoclonal associado a cadeia IgA leve kappa. A paciente foi submetida ao tratamento com Dexametasona 30mg, depois fez uso de Prednisolona 60mg. Além disso, foi submetida à microcirurgia de laringe. O seguimento do caso se deu com a realização de fibrolaringoscopia, imunoeletroforese de proteínas e biópsia de medula óssea, os quais se apresentaram sem alterações. **Considerações finais:** A amiloidose laríngea é uma doença pouco frequente e pelo fato de não possuir sintomatologia e lesões características, essa entidade nosológica poderá passar despercebida. O tratamento de escolha é a exérese cirúrgica e o prognóstico é excelente, sendo fundamental o acompanhamento a longo prazo.

**PALAVRAS-CHAVE:** Amiloidose. Rouquidão. Cordas vocais.

## AMYLOIDOSIS VOCAL CHORDS: CASE REPORT

### ABSTRACT

Amyloidosis corresponds to a disease of unknown etiology, characterized by the deposition of a protein substance. This disease is rarely found in the upper airways, however, the larynx is the local mostly hit by these deposits on this level. The symptomatology is unspecific, and the hoarseness is something very common. The diagnosis is made by the deposits of amyloids and the immunohistochemistry analysis or the biochemistry of the kind of the amyloids. Development: 30-year-old patient, female, white, history of 3-year hoarseness that got worse in the past twelve months. She didn't show dyspnea, weight loss, infections or pain. She denies smoking or alcohol consumption. Physical exam showed no other particularities. The videolaryngoscopy revealed erythematous lesion. The anatomicopathological identified a fibroconnective laryngeal nodule. The biopsy of the bone marrow showed no alterations, while the immunoelectrophoresis of protein identified monoclonal component associated to a chain IgA light kappa. The patient was submitted to a treatment with Dexamethasone 30mg, and after that Prednisolone 60mg was used. Besides, she had a microsurgery of the larynx. The continuation of the case was made with the execution of fibrolaryngoscopy, immunoelectrophoresis of protein and biopsy of bone marrow, which showed no alterations. Final considerations: The laryngeal amyloidosis is a rare disease and by the fact that it doesn't have symptomatology or lesions characteristics, this nosological disease could go unnoticed. The treatment choice is the excision surgery and the prognostic is excellent, nonetheless long term monitoring is essential.

**KEYWORDS:** Amyloidosis. Hoarseness. Vocal chords.

<sup>1</sup> Aluna do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: [joycimara@hotmail.com](mailto:joycimara@hotmail.com)

<sup>2</sup> Aluna do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: [annapsemiuk@gmail.com](mailto:annapsemiuk@gmail.com)

<sup>3</sup> Aluna do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: [lu\\_magrin@live.com](mailto:lu_magrin@live.com)

<sup>4</sup> Professor do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: [wenerhemato@gmail.com](mailto:wenerhemato@gmail.com)

<sup>5</sup> Professor do Curso de Medicina da Faculdade Assis Gurgacz. E-mail: [patricia\\_lucca@hotmail.com](mailto:patricia_lucca@hotmail.com)

## 1 INTRODUÇÃO

A amiloidose é uma doença rara, progressiva e geralmente incurável. Sua característica é o acúmulo de proteínas dobradas com configuração altamente estável impedindo o organismo de eliminá-las. Essas proteínas ficam depositadas podendo comprometer o funcionamento do órgão. A amiloidose primária é de causa desconhecida e a secundária acompanha outras doenças (MONTENEGRO e FRANCO, 2006).

O padrão do depósito das proteínas e a área de acometimento são os critérios utilizados para fazer a classificação das diferentes apresentações da amiloidose. Podem ser doenças adquiridas, hereditárias ou sistêmicas. As formas mais frequentes de amiloidose são as adquiridas (ANDRADE e BORBA, 2011).

A laringe é a estrutura anatômica onde pode ocorrer o depósito de proteínas mal dobradas, uma vez que a apresentação da amiloidose é mais comum de forma localizada que sistêmica. Essa patologia atinge indivíduos entre 40 e 60 anos, geralmente do sexo masculino, apresentando como queixa ou sintoma a rouquidão. Além disso, há relatos de disfonia e dispneia (MAAHS *et al.*, 2011).

No caso da amiloidose nas cordas vocais, usualmente uma doença primária de evolução lentamente progressiva, tem a rouquidão como um dos achados mais característico (BASTOS *et al.*, 2014).

## 2 DESENVOLVIMENTO

### 2.1 MATERIAL E MÉTODO

O presente trabalho se encontra em cumprimento com a Resolução 196/96 do Conselho Nacional de Saúde, visto se tratar de pesquisa com ser humano. 5219. O relato trata-se de uma pesquisa aplicada, qualitativa e descritiva realizada de maneira longitudinal, sendo a coleta de dados realizada através da análise do prontuário da paciente, no Centro Oncológico de Cascavel (CEONC). Previamente à sua realização, este foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Centro Universitário FAG, através do protocolo 32717814.3.0000. A técnica bibliográfica teve como base científica artigos encontrados em banco de dados do PUBMED, MEDLINE e SCIELO, bem como literaturas atualizadas que descrevem a citada patologia.

### **3. DESCRIÇÃO DO CASO**

Paciente de trinta anos, sexo feminino, branca, com história de rouquidão há três anos, que piorou nos últimos doze meses. Não apresentava dispneia, perda de peso, infecções e dores. Nega tabagismo e etilismo. Exame físico sem outras particularidades.

A videolaringoscopia revelou lesão eritematosa, sugestivo de cisto laríngeo sacular em prega banda ventricular esquerda. Diversas lesões elipsoides, a maioria séssil em glote, subglote e traqueia. A maior em falsa corda esquerda.

O anatomopatológico identificou um nódulo fibroconjuntivo laríngeo com margens tangenciais e negativo para células malignas, cuja coloração pelo vermelho congo com luz polarizada foi positiva e intensa para amiloidose nodular (coloração verde). A imunohistoquímica também confirmou amiloidose. A eletroforese de proteínas mostrou presença de alteração em banda gama globulina.

O exame microscópico, cortes histológicos corados pela Hematoxilina e Eosina, demonstrou mucosa laríngea revestida por epitélio escamoso estratificado com acantose irregular, focos de granulose e hiperkeratose parakeratósica.

Para melhores esclarecimentos foram solicitados imunoeletroforese e biópsia de medula óssea. A biópsia de medula óssea apresentou-se sem alterações, enquanto que a imunoeletroforese de proteínas identificou componente monoclonal associado a cadeia IgA leve kappa. A imunoeletroforese urinária mostrou banda policlonal de IgG associado a cadeia kappa com ausência de bandas monoclonais.

A tomografia computadorizada de pescoço mostrou abaulamento nodular da prega vocal a esquerda e da comissura anterior da laringe, que dentro do contexto de amiloidose conhecida, ou doença primária, fica a possibilidade de acúmulo de material amiloide como principal hipótese diagnóstica.

A paciente foi submetida ao tratamento com Dexametasona 30mg, depois fez uso de Prednisolona 60mg. Além disso, a paciente foi submetida à microcirurgia de laringe.

O seguimento do caso se deu com a realização de fibrolaringoscopia, imunoeletroforese de proteínas e biópsia de medula óssea, os quais se apresentaram sem alterações. No entanto, houve permanência da rouquidão.

#### 4. DISCUSSÃO

A amiloidose laríngea é uma doença incomum, correspondendo a menos de 1% de todas as lesões benignas da laringe. A sintomatologia não é específica, e dependerá do local da lesão. Para Passerotti *et al.* (2008), a lesão ocorre principalmente em prega vestibular (55%), apresentando-se como edema subepitelial ou formação nodular. A rouquidão resulta do envolvimento das pregas vocais; depósitos subglóticos levam a dificuldades respiratórias; e lesão supraglótica gera precocemente disfagia (HELLQUIST *et al. apud* BASTOS *et al.*, 2004).

De acordo com Fauci *et al.* (2008), essa doença é definida conforme a natureza bioquímica da proteína nos depósitos de fibrilas, sendo classificadas em sistêmicas ou localizadas, adquiridas ou hereditárias, assim como pelos padrões clínicos.

Segundo Costa, Cruz e Oliveira (2006) o diagnóstico está na dependência da suspeita clínica, uma vez que os sintomas apresentados pelo paciente e o aspecto da lesão não são característicos. Sendo assim, conforme Porto (2009), é importante a identificação quanto ao sexo, idade e profissão, já que as doenças laríngeas podem ser influenciadas por essas características. Então, após a coleta da história clínica completa, haverá a realização do exame físico e a solicitação de exames complementares, se necessário. A vídeolaringoscopia pode mostrar lesões de aspectos variados, geralmente limitados, e de coloração avermelhada, onde a mucosa não ulcera e nem sangra ao contato (BASTOS *et al.*, 2004).

O diagnóstico é feito a partir dos depósitos de amiloide e análise imunoistoquímica ou bioquímica do tipo de amiloide. Quando corada com vermelho Congo, as estruturas presentes nos depósitos de amiloide exibem birrefringência esverdeada. Sendo assim, quando for encontrado amilóide, deve-se determinar o tipo de proteína (FAUCI *et al.*, 2008).

Ainda, Fauci *et al.* (2008, p. 2.145) afirma que “a avaliação minuciosa do perfil do paciente e das manifestações clínicas, incluindo a idade e origem étnica, acometimento dos sistemas orgânicos, doenças subjacentes e história familiar, deve proporcionar um indício sobre o tipo de amiloide”.

O tratamento varia desde observação à exérese da lesão (NEURER *et al.*, 2012), a qual foi realizada na paciente do caso relatado. Imunossupressores e radioterapia mostraram-se ineficazes, podendo acelerar a deposição amiloide (YOTAKIS *et al.*, 2009). Nos quadros laríngeos localizados e sintomáticos, a excisão cirúrgica endoscópica é o tratamento de escolha (NEURER *et al.*, 2012). No entanto, nos quadros extensos, sem obstrução iminente da via aérea, pode-se optar por conduta expectante, visto o caráter lentamente progressivo da doença (FIGUEIREDO *et al.*, 2010).

O prognóstico é excelente e o seguimento em longo prazo deve ser realizado por pelo menos cinco a sete anos, pela possibilidade de recidiva tardia e envolvimento sistêmico (YOTAKIS *et al.*, 2009).

## 5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A amiloidose laríngea é uma doença pouco frequente e pelo fato de não possuir sintomatologia e lesões características, essa entidade nosológica poderá passar despercebida, já que para a realização do diagnóstico é preciso primeiramente haver suspeita clínica e então a confirmação por exames complementares, como o estudo histopatológico com vermelho congo.

O tratamento da amiloidose laríngea de escolha é a exérese da lesão, uma vez que a terapêutica medicamentosa é ineficaz. O prognóstico é excelente, entretanto, deve ser realizado seguimento em longo prazo, devido à possibilidade de recidiva tardia da doença e acometimento sistêmico.

## REFERÊNCIAS

- ANDRADE, D. C. O.; BORBA, E. **Amiloidose**. 2011. Disponível em <http://www.medicinanet.com.br/conteudos/revisoes/4081/amiloidose.htm>. Acesso em 15 de março 2015.
- BASTOS, A. S.; VALENTE, A.; BUARQUE, D.; WANDERLEY, K. **Revista Brasileira de Otorrinolaringologia**. São Paulo, v. 70, n. 1, jan. 2004.
- COSTA, S.S.; CRUZ, O.L.M.; OLIVEIRA, J.A.A. **Otorrinolaringologia: princípios e práticas**. 2 ed. Porto Alegre: Artmed, 2006.
- FAUCI, A. S.; KASPER, D. L.; LONGO, D. L., LOSCALZO, J.; BRAUNWALD, E.; HAUSER, S. L.; JAMESON, J. L. **Harrison medicina interna**. 17. ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hill, 2008.
- FIGUEIREDO, R. R.; AZEVEDO, A. A. Amiloidose laríngea nodular isolada: relato de caso. **Arq Int Otorrinolaringol**. v. 14, p. 243-6, 2010.
- MAAHS, G. S.; STEFFEN, N.; SCHWARTSMANN, C. C.; TRINDADE, V. D.; MARTHAS, V. F. Amiloidose laríngea. **Revista da AMRIGS**. Porto Alegre, v. 55, n. 2, p. 173-175, abr.-jun. 2011.
- MOTENEGRO, M. R.; FRANCO, M. **Patologia Processos Gerais**. 4. ed. Rio de Janeiro: Atheneu, 2006.

NEUNER, G. A.; BADROS, A. A.; MEYER, T. K.; NANAJI, N. M.; REGINE, W. F. Complete resolution of laryngeal amyloidosis with radiation treatment. **Head Neck**. v. 34, p. 748-52, 2012.

PASSEROTTI, G. H.; CANIELLO, A. H.; HACHIYA, A.; SANTORO, P. P.; IMAMURA, R.; TSUJI, D. H. Amiloidose com múltiplos focos em trato aéreo- digestivo superior: relato de caso e revisão de literatura. **Braz J Otorhinolaryngol**. v. 74, p. 462-6, 2008.

PORTO, C.C **Semiologia Médica**. 6 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2009.

YIOTAKIS, I.; GEORGOLIOS, A.; CHARALABOPOULOS, A.; HATZIPANTELIS, A.; GOLIAS, C.; CHARALABOPOULOS, K.; *et al.* Primary localized laryngeal amyloidosis presenting with hoarseness and dysphagia: a case report. **J Med Case Rep**. v. p. 9-49, 2009.