

Macroglosia como manifestación de amiloidosis en la vía aerodigestiva superior

AUTORES

Belinchón De Diego A

Pérez López L

Fernández de Sevilla T

Belinchón Adalid A*

Complejo hospitalario
Universitario de Albacete.

*Hospital Arquitecto Marcide.
El Ferrol

Macroglossia as a manifestation of amyloidosis in the upper aerodigestive way

RESUMEN

La macroglosia es un proceso caracterizado por el aumento global del tamaño de la lengua. Se relaciona con afecciones locales o sistémicas infrecuentes cuya importancia viene dada tanto por la gravedad de la repercusión funcional como por formar parte de enfermedades generales que afectan a órganos vitales de la economía. De ambas formas participa la amiloidosis, caracterizada por el depósito anormal de sustancia amiloide, proteína depositada en el espacio intersticial de numerosos órganos, en concreto en la vía aerodigestiva superior, la lengua, anillo de Walldeller, fosas nasales, laringe y traquea.

Carece de un tratamiento específico y la actitud terapéutica se basa en la resección local con el fin de paliar el proceso obstructivo que genera.

Se presenta un caso de amiloidosis sistémica asociada a mieloma.

PALABRAS CLAVE:

Macroglosia, Amiloidosis, vía aerodigestiva superior.

SUMMARY

The macroglossia is a process characterized by the global increasing in the size of the tongue. It's related with rare local or systemic diseases which importance is given by the functional repercussion and also it is involved in systemic diseases that affect vital organs of the economy. In both pathologic forms, amyloidosis is characterized by the abnormal accumulation of amyloide substance. This protein is gathered in the interstitial space of several organs, especially in the upper aerodigestive tract, the tongue, the Walldeller ring, larynx and trachea. It has no specific treatment. The therapeutic attitude is based on the local resection to the aim of palliate obstructive process witch is generated. We present a case of systemic amyloidosis associated with mieloma.

KEY WORDS:

Macroglossia, Amyloidosis, Upper Aerodigestive tract.

Caso Clínico

Mujer de 75 años con antecedentes de enfermedad de Paget de la mama, operada 2 años antes, que acude por presentar desde hace meses dificultad para tragar, masticar y "hablar" así como sensación de escozor y sequedad en la lengua, que nota crecer paulatinamente impidiéndole cerrar la boca. Presenta además dolor óseo generalizado.

La exploración clínica pone de manifiesto un aumento global del tamaño de la lengua que protruye en reposo entre los dientes. La mucosa lingual aparece uniformemente roja y depapilada dorsalmente. No se aprecian ulceraciones ni relieves anormales. Ventralmente, al comprimir la mucosa, se aprecia un color amarillento difuso.

El tacto, indoloro, es de consistencia firme, elástica y uniforme.

En la región submental se observa una tumefacción difusa consistente al tacto, bajo la piel y tejido celular subcutáneo, que ocupa desde el borde inferior de la mandíbula hasta el hueso hioides.

Exploraciones complementarias: Ecografía cervical: Masa submental homogénea con buena delimitación de ambas glándulas submaxilares normales. Glándula tiroides normal.

Se biopsia el borde lingual cuyo estudio microscópico, con la tinción específica de rojo congo, manifiesta un acumulo intercelular homogéneo y sin estructura, de localización perivascular. Con luz polarizada la sustancia intercelular aparece de color amarillo verdoso con birrefringencia característica. Diagnostico: amiloidosis.

Consultado el servicio de Reumatología por el dolor óseo que presenta, se practica entre otras pruebas análisis de orina apareciendo una marcada proteinuria cuya electroforesis pone de manifiesto un pico monoclonal y otro oligoclonal. Ante la sospecha de mieloma se remite al servicio de Hematología donde se confirma el diagnostico instaurándose tratamiento con melfalán y prednisona. La enferma fallece por insuficiencia cardiaca a los cuatro meses del comienzo del proceso.

Discusión

La macroglosia se define como el aumento difuso del tamaño de la lengua que sobrepasa la arcada dentaria o el reborde alveolar pudiendo presentarse de forma aislada, ocasionada por procesos locales como neoplasias benignas o malignas, infarto lingual por arteritis, hipertrofia muscular idiopática, edemas o procesos inflamatorios y en niños asociada a la enfermedad de Beckwith-Wiedemanm; o bien como macroglosia asociada a enfermedades gene-

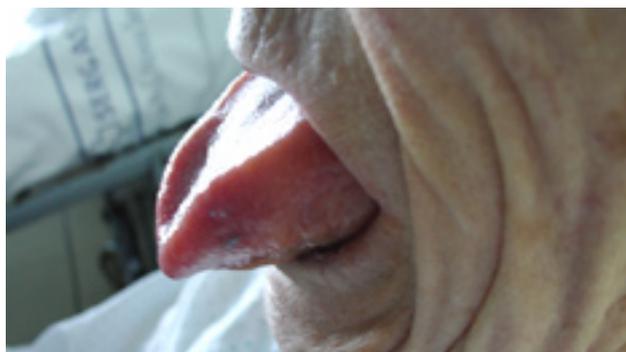


Figura 1: Macroglosia producida por amiloidosis.

rales como el hipotiroidismo, el déficit de vitamina B12 y ácido fólico, acromegalia, linfomas y mieloma¹.

La amiloidosis lingual puede presentarse tanto aisladamente como formando parte de un proceso sistémico.

En ambos casos la afección se caracteriza por el acúmulo de sustancia amiloide, de localización intercelular que progresivamente invade el tejido produciendo atrofia por compresión².

La estructura de la proteína amiloide es fibrilar, constituida por elementos de tamaño de 7 a 10 nm., no ramificada, las cuales forman el 95% de la sustancia y por glicoproteínas (sustancia P y otras) que forman el resto.

La patogenia de la amiloidosis se basa en la hipótesis de que el organismo no es capaz de eliminar inmunoglobulinas anormales bien por su excesiva formación o por que su estructura química impide su reabsorción lo cual explicaría el caso descrito de amiloidosis asociada a mieloma.

La amiloidosis de la vía aerodigestiva superior (VAS) puede encontrarse como en nuestro caso en la lengua³, anillo de Waldeller, laringe y traquea⁴. Así mismo en el área de cabeza y cuello se localiza sustancia amiloide en la glándula tiroides afectada por el carcinoma medular. Las manifestaciones otorrinolaringológicas más frecuentes, aun dentro de su rareza, son las referidas a la lengua⁵ y a la laringe⁶.

La amiloidosis de la VAS ocurre generalmente en ausencia de otras enfermedades asociadas, denominándose amiloidosis primaria. La localización de sustancia amiloide en cualquier lugar de la economía se denomina sistémica ocurriendo del 5 al 15 % de los pacientes con mieloma múltiple.

La amiloidosis localizada, con depósitos en un único órgano, aparece también en la VAS donde la imagen característica es de aspecto nodular y coloración amarillenta apareciendo así en los casos descritos en las amígdalas⁷ y la laringe aunque no es posible establecer el diagnóstico por el aspecto de la lesión.

En la actualidad no existe un tratamiento específico de la amiloidosis que iría dirigido a evitar la acumulación de inmunoglobulinas anómalas o bien a la eliminación de la sustancia. Por lo tanto en la amiloidosis de la VAS se trata de reducir los depósitos que ocasionan los diferentes síntomas en función de su localización. En lo que se refiere a la lengua, se han propuesto diferentes intervenciones para reducir su tamaño sin restarle funcionalidad⁸ aunque los casos publicados no permiten establecer un tratamiento unívoco de reducción. Se han practicado la glossectomía en V del tercio anterior⁹ y glossectomías parciales intraorales de la base con láser CO₂, también empleado en la amiloidosis laríngea.

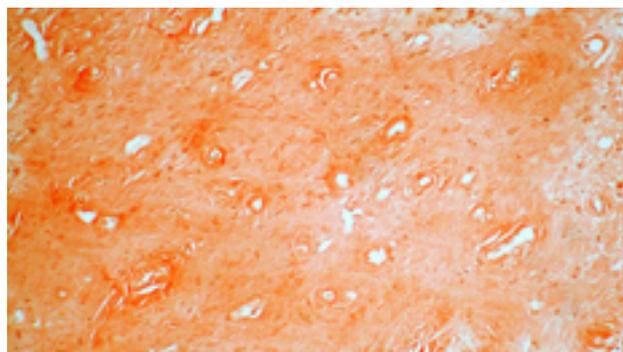


Figura 2: Tinción de sustancia amiloide. Rojo Congo.

Como posibilidad terapéutica futura se ensaya actualmente el uso de una antraciclina, la iododoxorubicina (IDOX), que promovería in vivo la reabsorción de la amiloide¹⁰.

La amiloidosis asociada a mieloma así como otras formas de amiloidosis generalizada tiene un pronóstico fatal pues la supervivencia rara vez alcanza los nueve meses a partir del diagnóstico.

Bibliografía

1. Xavier SD, Bussloti I, Muller H. Macroglossia secondary to systemic amiloidosis: case report and literature review. *Ear, Nose & Throat Journal*. 2005; 84: 358-361
2. Abbas AK. Enfermedades de la inmunidad. En Kumar V, Abbas AK, Nelson F: *Patología estructural y funcional*. Elsevier Madrid España. 2005: 263-269.
3. Smith A, Speculand B. Amyloidosis with oral involvement. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1985; 23:435-44
4. Pribitkin E, Friedman O, O'Hara B, Cunnae MF, Levi D, Rosen M, Keane WM, Satalof RT. Amyloidosis of the Upper Aerodigestive Tract. *Laryngoscope*. 2003; 113: 2095-101
5. Malaguti MC, Plasmati R, Mascalchi M, Salvi F. Tongue involvement in amyloidosis. *Neurology*. 2002 ; 59 :793
6. Pons F, Guallart F, Mompó L, Artazkoz JJ, Serrano E, Dalmau J, Faubel M. Manifestaciones otorrinolaringológicas de la amiloidosis. *Anales O.R.L.Iber. Amer*. 1994; 21:575-588.
7. Beiser M, Messer G, Samuel J, Gross B, Shanon E. Amyloidosis of Waldeyer's ring. *Acta Otolaryngol*. 1980; 89: 562-569.
8. Mardinger O, Rotemberg L, Chaushu G, Taicher S. Surgical management of macroglossia due to primary amyloidosis. *Int.J.Maxillofac.Surg*. 1999;28:129-131
9. Dendy R A. Davies JR, Gorst DW. Tongue resection in macroglossia due to primary amyloidosis. *Br. J. Oral Maxillofac Surg*. 1989; 27: 329-333.
10. Sipe JD, Cohen AS. Amyloidosis. En Harrison's principles of internal medicine. McGraw Hill. New Cork (USA) 2001:1974-79.

Correspondencia

Dr. Antonio Belinchón de Diego
Plaza del Madroño, 9 - 2º M
02006 Albacete.
belinchon@com.v.es