

**CASO CLÍNICO**

Online ISSN: 2665-0193 - Print ISSN: 1315-2823

Amiloidosis un reto diagnóstico. Reporte de un caso**Amyloidosis a diagnostic challenge. Case report**Mora R. Oscar¹, Durán A. Gilberto², Hernández S. Miguel², Suarez E. Gabriel²¹Odontólogo. Médico, PhD, Cirujano Bucal y Maxilofacial, Profesor titular jubilado. Facultad de Odontología. Universidad de Carabobo.²Odontólogo. Facultad de Odontología, Universidad de Carabobo.
oscarkatty@gmail.comRecibido: 23/02/2019
Aceptado: 10/05/2019**Resumen**

El presente, es un reporte de caso clínico, el cual trata de un paciente masculino de 64 años, quien acudió a nuestra consulta, por presentar un aumento de volumen en la zona sub mandibular, en ambas glándulas submandibulares, con xerostomía asociada, macroglosia, xeroftalmía, resequedad de la piel y múltiples lesiones maculares de ambos brazos. Previamente, el paciente había asistido a múltiples especialistas por sospecha clínica inicial de tumoración en lengua o vías digestiva altas, debido a la protrusión exagerada de la lengua, sin diagnóstico ni tratamiento alguno. Postulándose así como un reto diagnóstico, causando confusión con distintas enfermedades en la consulta maxilofacial. El propósito de este estudio fue identificar la importancia en el diagnóstico temprano de este grupo de enfermedades.

Palabras clave: Amiloidosis, rojo congo, xerostomía, lengua.**Summary**

The present is a clinical case report, which deals with a 64-year-old male patient, who came to our office, due to an increase in volume in the sub-mandibular area, in both submandibular glands, with associated xerostomia, macroglossia, xerophthalmia, dry skin and multiple macular lesions of both arms. Previously, the patient had attended multiple specialists for initial clinical suspicion of a tumor in the upper digestive tract or tongue, due to the exaggerated protrusion of the tongue, without diagnosis or treatment. Postulating itself as a diagnostic challenge, causing confusion with different diseases in the maxillofacial consultation. The purpose of this study was to identify the importance in the early diagnosis of this group of diseases.

Keywords: Amyloidosis; congo red; xerostomia; tongue.

Introducción

Amiloidosis es el nombre que se le da a un grupo de enfermedades heterogéneas, producida por el depósito extracelular de fibras insolubles de origen proteico, que destruyen la estructura normal del tejido e interfiere en la función de los órganos afectados¹. Mostrándose en una gran variedad de condiciones clínicas, desde la presencia de signos y síntomas oculares, endocrinos, cardiovasculares, renales, hepáticos, respiratorios, dermatológicos, nerviosos, entre otras; destacándose las máculas hipocrómicas y escasas hiperocrómicas en tórax, extremidades y cara; en cavidad bucal, pueden observarse una gran variedad de manifestaciones clínicas, las cuales pueden ser en ocasiones la primera señal, pudiendo afectar primariamente a lengua y encías; como también cualquier estructura del sistema estomatognático.²⁻⁵

Las manifestaciones intrabucales se presentan en todas las formas de amiloidosis, siendo reportadas hasta en un 40% de los pacientes⁶. Dentro de las manifestaciones más comunes se encuentra la macroglosia, producto de los depósitos de amiloide en lengua, asociándose con síntomas de disfagia y disgeusia^{7,8}, la confirmación diagnóstica se realiza mediante la identificación del depósito de sustancia amiloide en la muestra, a través de la tinción de rojo congo y microscopía óptica con técnica de luz polarizada.¹

Reporte de caso

Se trata de paciente masculino de 64 años, quien acude a la consulta de cirugía bucal y maxilofacial del centro clínico privado en la ciudad de Valencia-Venezuela; referido del servicio de Inmunología, por presentar macroglosia, disgeusia y disfagia 5 meses atrás, la cual referido por el paciente fue de inicio espontáneo y agudo, presentando la lengua

tumefacta e inmóvil con disartria y disfagia, por lo que acude a la emergencia de un centro clínico de la zona, no obteniendo mejoría.

Al día siguiente de la aparición se acentúa la disartria con una fuerte contracción muscular de la región cervical. Por persistencia de la misma sintomatología acude a médico internista quien ordena Tomografía Axial Computarizada de cuello; la cual no revela ningún hallazgo.

Por presentar edema de miembros inferiores es referido al servicio de nefrología 1 mes después, en el cual le indican Clorhidrato de amilorida y le refiere al Servicio de Otorrinolaringología; al cual acude por agravarse los síntomas, donde se evidencia aumento de volumen de la lengua con imposibilidad de cerrar la boca por protrusión de la misma y a través de una naso-faringo-laringoscopia, no se evidencia lesión alguna. Es referido entonces a cirugía de cabeza y cuello para evaluación, quien ordena realizarse una Resonancia Magnética de partes blandas del cuello en la cual no se evidencia imágenes patológicas, como también es referido al área de inmunología, acudiendo el día 12/05/2014 siendo referido al servicio de Cirugía Maxilofacial.

Al examen clínico presenta, Aumento de volumen de la glándula lagrimal del lado izquierdo cursando con xeroftalmía; a nivel bucal se evidencia aumento de las glándulas submandibulares; ambas tumefactas a la palpación y macroglosia (figura 1), imposibilidad de cerrar la boca por protrusión lingual, halitosis, xerostomía, enfermedad periodontal. En donde, dadas las características del caso, manejándose como Diagnósticos presuntivos de Síndrome de Mickulicz o Amiloidosis. Se indica biopsio incisional, y a su vez se le solicita exámenes inmunológicos IgG, IgA, IgE, IgM, IgG subclase 4, Anticuerpo Anti SSA (RO), Anticuerpo anti SSB (LA), Factor Reumatoideo, Anticuerpo Antinucleares a doble dilución (ANA).



Figura 1. Aumento de Glándulas submandibulares **B.** Macroglosia.

Al término de la consulta se le indica: Saliva Artificial y Dipropionato de Betametasona. El día 21/05/2014 se realiza biopsia incisional en lado derecho de lengua en forma de cuña y biopsia incisional de glándulas salivales menores de mucosa labial inferior a fin de descartar

posible Síndrome de Sjögren o Síndrome de Mickulicz. Obteniéndose Amiloidosis en ambas muestras como diagnóstico definitivo (figura 2). Siendo referido a nefrología, debido a la proteinuria; 3 meses después de tratamiento, el paciente fallece.

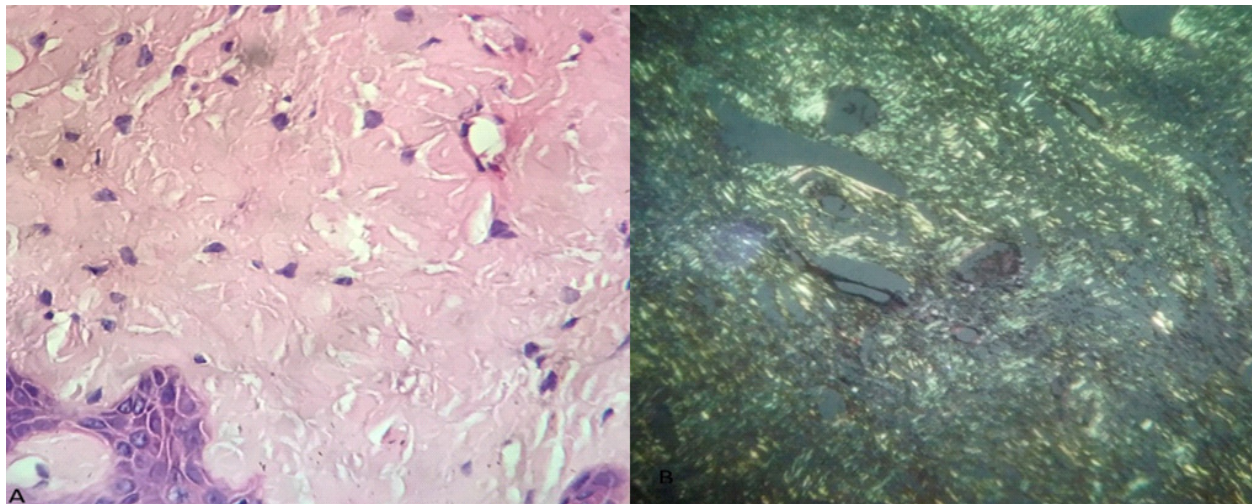


Figura 2. A. Estudio histopatológico con tinción de hematoxilina-eosina x50 donde se visualizan los depósitos amiloides. B. Estudio histopatológico con tinción de rojo congo x50 donde se observa la birrefringencia de verde manzana característico de amiloidosis.

Discusión

La amiloidosis es difícil de documentar al igual que el tratamiento, ya que casi nunca puede determinarse el inicio de la enfermedad y requiere de tratamiento multidisciplinario. Es una enfermedad de curso progresivo que depende del tipo de la proteína implicada y de los órganos afectados.⁹

En el caso expuesto es importante destacar que el paciente acudió a diferentes clínicos, sin obtener un diagnóstico y un tratamiento que mejorara condiciones generales, motivo por el cual al llegar a la consulta, presentaba un estado general desfavorable, lo que conllevó a un desgaste de la familia y posterior fallecimiento.

Investigaciones recientes reportan la coexistencia de dos patologías que cursan con sintomatologías similares como lo reportado por los investigadores en un caso en el que se presentó el síndrome de Sjörger en un paciente con aumento glándulas lagrimales y submandibulares, xerostomía y xeroftalmia; realizándose una parotidectomía y obteniendo en el estudio histopatológico presencia de depósitos amiloides; por otro lado los índices de los estudios inmunológicos fueron positivos para el síndrome de Sjörger.¹⁰

Debido a la complejidad de esta enfermedad es común asociarla con otras patologías inmunológicas, en este caso los estudios inmunológicos resultaron negativos. Los resultados de los estudios inmunológicos resultaron negativos en el presente caso.

Por ello la importancia en la formación constante y avanzada en el desarrollo de enfermedades de rara aparición y su consecuente tratamiento o protocolo, ya que son una cadena de toma de decisiones que influirán de manera positiva en la recuperación del paciente.

Conclusiones

Señalar la importancia y la necesidad del equipo multidisciplinario para atender este grupo de enfermedades heterogéneas, es lo primero a tomar en cuenta, ya que, el diagnóstico en primeras instancias de este grupo de enfermedades aumenta las posibilidades de tratarlas efectivamente.

Es un hecho que los pacientes deben acudir a un control médico – odontológico ya que en la consulta odontológica podemos evidenciar la presencia de este grupo de enfermedades heterogéneas en las estructuras que conforman el sistema estomatognático.

Mientras que ante la sospecha clínica en la presencia de amiloidosis, se debe instaurar un protocolo rápido y eficaz; que se enfoque en garantizar calidad de vida y así evitar que este grupo de enfermedades avance a otros sistemas y órganos vitales, problemática de la comorbilidad que ocasionan este grupo de enfermedades al huésped.

Por último el odontólogo debe pensar en la posibilidad de amiloidosis en pacientes con cuadros no explicables, como nefropatías, neuropatías y signos patognomónicos en estructuras blandas como pueden ser una macroglosia o equimosis de origen idiopático, localizadas o generalizadas.

Agradecimientos

A la Doctora Ligia Pérez Castro, Patólogo bucal de cabeza y cuello, Profesora titular de la Facultad de Odontología de la Universidad de Zulia .

Referencias

1. Düzgün N. Clinical Presentation of Amiloid A Amiloidosis. En: IşılAdadanGüvenç, editor. Amyloidosis – An Insightto Disease of Systems and Novel Therapies. InTech; 2011. P. 3-16.
2. Mateo J, Molina M, Borrego A, Mayorga F. Amyloidosis of the submaxillary gland. Med Oral. 2003 Jan-Feb; 8(1):66-70.
3. Pérez S. Amiloidosis: Enfermedad Desafiante en su Diagnóstico y Tratamiento. Rev. Chil. Reumatol. 2009; 25(1):37-41.
4. Vasudevan J, Somanathan T, Patil S, Kattoor J. Primary systemic amyloidosis of tongue with chondroid metaplasia. J Oral Maxillofac Pathol. 2013; 17(2):266-8.
5. Nicasio R. Amiloidosis. Rev Fac Med-UNT.2005; 6(1):3-7.
6. Mardinger O, Rotenberg L, ChaushuG, Taicher S. Surgical management of macroglossia due to primary amyloidosis. Int J Oral Maxillofac Surg.1999 Apr; 28(2):129- 31.
7. Cengiz M, Wang H, Yildiz L. Oral involvement in a case of AA amyloidosis: a case report. J Med. Case Rep. 2010 Jun 30; 4:200-6.
8. Martos P, Sastre J, Mancha de la Plata M, Reina T, Rosón S, Naval L. Amiloidosis oral nodular. Rev. Esp. Cir Oral y Maxilofac. 2008; 30(1): 35-40.
9. MeSH Browser [Internet]. Bethesda (MD): National Library of Medicine (US); 1987. SerumAmyloid P-Component [Citado 15 oct 2014]; [Aprox 2 p.]. Disponible en: http://www.nlm.nih.gov/cgi/mesh/2014/MB_cgi MeSH Unique ID: D000683.
10. Hii- Sun J, Hye-Kyung L, You-Jung H, Dae-Hyun K, In-Suck S. Benign lymphoepithelial lesion of parotid gland and secondary amyloidosis as concurrent manifestations in Sjörger's syndrome. Arch Plast Surg. 2015; 42(3): 380–3.

