

Trabajos originales



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Trabajos originales

Perfil epidemiológico de la amiloidosis laríngea en el Hospital Militar Central de Bogotá

Epidemiological profile of laryngeal amyloidosis in the Bogotá Hospital Militar Central in Bogotá

Camila Cruz Cano*, Luis Jorge Morales Rubio**.

* Otorrinolaringóloga, Hospital Militar Central. Bogotá, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1604-609X>

** Otorrinolaringólogo subespecialista en laringología y vía aérea. Hospital Militar Central. Bogotá, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-6242-1072>

Forma de citar: Cruz-Cano C, Morales-Rubio LJ. Perfil epidemiológico de la amiloidosis laríngea en el Hospital Militar Central de Bogotá. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2025;53(3):300-307. Doi: <https://doi.org/10.37076/acorl.v53i4.801>

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 26 de noviembre de 2025

Evaluated: 18 de septiembre de 2025

Aceptado: 17 de octubre de 2025

Palabras clave (DeCS):

Amiloidosis, disfonía, laringe

RESUMEN

Introducción: la amiloidosis laríngea es una patología inflamatoria que consiste en la infiltración de proteína amiloide en el espacio extracelular y puede manifestarse como un nódulo o un proceso laríngeo infiltrativo o difuso. Los síntomas más comunes son: disfonía, disfagia, disnea y tos. **Materiales y métodos:** estudio observacional descriptivo de corte transversal. Se estudiaron historias clínicas de pacientes con diagnóstico de amiloidosis laríngea en el servicio de laringología del Hospital Militar Central de Bogotá desde el año 2015 hasta el año 2022. **Resultados:** en esta cohorte, el 71,4% de los pacientes presentó disfonía, mientras que la disnea y la disfagia se observaron cada una en el 14% de los pacientes. En la estroboscopia laríngea, las bandas ventriculares fueron el sitio más afectado, seguidas de la glotis (pliegues vocales y comisuras anterior y posterior). El 28% de los pacientes presentó compromiso sistémico. Además, la forma infiltrativa se identificó en la estroboscopia en el 66,6% de los pacientes. **Discusión:** los hallazgos de este estudio coinciden con los de la serie de casos más grande reportada en la literatura por Dermody y colaboradores. Si la presentación de la amiloidosis laríngea es inespecífica, se deben descartar otras patologías inflamatorias, como policondritis recidivante y sarcoidosis, e infecciosas (laringitis tuberculosa) y enfermedades autoinmunes (mieloma múltiple).

Correspondencia:

Camila Cruz Cano

Email: camila.cruz.cano@gmail.com

Conclusión: aunque la amiloidosis laríngea es una patología poco prevalente, se debe considerar dentro del diagnóstico diferencial de las patologías inflamatorias laríngeas, debido a su evolución desfavorable y afectación de la calidad de vida.

ABSTRACT

Key words (MeSH):

Amyloidosis, dysphonia, larynx.

Introduction: Laryngeal amyloidosis is an inflammatory disease characterized by the infiltration of amyloid protein within the extracellular space. It may present as a nodule or as an infiltrative or diffuse laryngeal process. The most common symptoms are dysphonia, dysphagia, dyspnea, and cough. *Materials and methods:* A descriptive, cross-sectional observational study was conducted. The medical records of patients diagnosed with laryngeal amyloidosis in the Laryngology Department of the Central Military Hospital of Bogotá from 2015 to 2022 were studied. Results: In this cohort, 71.4% of patients presented with dysphonia, while dyspnea and dysphagia were each observed in 14% of patients. Laryngeal stroboscopy revealed that the ventricular bands were the most frequently affected site, followed by the glottis (vocal folds, anterior and posterior commissures). Systemic involvement was identified in 28% of patients. The infiltrative pattern on stroboscopy was observed in 66.6% of patients. *Discussion:* The findings of this study are consistent with those reported in the largest case series in the literature by Dermody et al. Given the nonspecific presentation of laryngeal amyloidosis, other inflammatory pathologies should be ruled out, including relapsing polychondritis, sarcoidosis; other infectious pathologies such as tuberculous laryngitis, and autoimmune disorders such as multiple myeloma. *Conclusions:* Although laryngeal amyloidosis is a rare condition, it should be considered in the differential diagnosis of inflammatory laryngeal diseases because of its unfavourable evolution and impact on the quality of life.

Introducción

La epidemiología mundial de la amiloidosis presenta una incidencia estimada de 0,05 por cada 100.000 personas al año. Cuando se habla de la afectación de la cabeza y el cuello, la laringe es el sitio más frecuentemente afectado. Sin embargo, representa solo entre el 0,2% y el 1,2% de todos los tumores laríngeos benignos. La enfermedad presenta una mayor preponderancia en hombres, con una edad de aparición entre los 40 y 60 años, y un pico de incidencia en la quinta década de la vida. La afectación pediátrica es rara; en la literatura se han reportado únicamente 10 casos, siendo el paciente más joven uno perteneciente a nuestra cohorte, con 7 años (1, 2).

La amiloidosis es un trastorno inflamatorio caracterizado por la infiltración heterogénea de proteínas fibrilares insolubles, conocidas como amiloide, que pueden afectar múltiples órganos, incluida la vía aérea superior (3).

Según el último consenso sobre la nomenclatura de las proteínas amiloides publicado en 2014, la proteína fibrilar amiloide es una proteína que se deposita predominantemente en el espacio extracelular de los órganos y tejidos. Una de las características de esta proteína amiloide es su rigidez y tamaño de aproximadamente 10 nm de diámetro. Se han descrito cerca de 20 diferentes tipos, los cuales no se pueden distinguir entre sí a nivel histoquímico ni ultraestructural. La nomenclatura de la proteína fibrilar sigue el formato AX, donde A es la proteína sérica amiloide, como TTR para la proteína transtiretina o B2M para microglobulina beta-2, seguido del sufijo (X) que es una forma abreviada del nombre de la proteína precursora.

Estas proteínas se caracterizan por su afinidad a la tinción de rojo Congo, lo que produce birrefringencia verde, amarillo o naranja (4).

La etiología de la amiloidosis puede ser hereditaria o adquirida y su manifestación puede ser localizada o sistémica. La presentación localizada de la amiloidosis por lo general se refiere a la afectación de 1 solo órgano, siendo frecuentes la laringe y el cerebro. Por otro lado, la presentación sistémica de la amiloidosis compromete múltiples órganos y se divide en 3 categorías:

- Amiloidosis primaria tipo AL o amiloide de cadena ligera: se presenta por sobreproducción espontánea de la cadena ligera de los anticuerpos de las células plasmáticas. Puede asociarse con una forma localizada que generalmente afecta el tracto aerodigestivo superior.
- Amiloidosis secundaria tipo AA o amiloidosis sistémica reactiva: se compone de la proteína SAA (amiloide sérico A), la cual es un reactante de fase aguda. Esta forma de amiloidosis se desarrolla como resultado de una afección subyacente o trastorno de células B, y puede manifestarse como mieloma, linfoma, infecciones crónicas (tuberculosis u osteomielitis) o enfermedades inflamatorias crónicas, entre ellas la artritis reumatoide, el síndrome de Sjögren y la espondilitis anquilosante.
- Tipo familiar o tipo ATTR: tiene un patrón de herencia autosómica dominante; los depósitos de proteína amiloide están compuestos por proteína transtiretina, la cual es de producción hepática.

La amiloidosis laríngea localizada se manifiesta como un nódulo o un proceso laríngeo infiltrativo difuso. Sus síntomas dependen del tamaño y la localización del depósito proteico. Según los resultados del estudio de Shannon y colaboradores, que reúne una de las cohortes más grandes estudiadas de amiloidosis laríngea, la disfonía es el síntoma más frecuente (95% de los casos), seguida de la disfagia, la disnea y la tos; rara vez se reporta hemoptisis asociada (5). La banda ventricular es el sitio más común de infiltración de la proteína amiloide, seguido por el pliegue vocal y el ventrículo laríngeo (6).

Dentro de los estudios mediante técnicas de imagen, la resonancia magnética nuclear (RMN) es el método de elección para evaluar las características de la amiloidosis laríngea. En las secuencias ponderadas en T1, las lesiones muestran una intensidad intermedia, mientras que en T2 presentan una intensidad de señal baja, similar a la del músculo esquelético. Esto se debe a la estructura del depósito amiloide, compuesta por proteínas fibrilares organizadas de forma similar a las fibras del músculo esquelético (2).

Dado que la amiloidosis laríngea es una patología poco frecuente en nuestro medio, a continuación, se presenta una serie de casos con diagnóstico de amiloidosis laríngea en el Hospital Militar Central de Bogotá, Colombia, con el objetivo de determinar su presentación clínica, los estudios complementarios que se deben realizar y las patologías concurrentes que se deben descartar.

Metodología

Se trata de un estudio observacional descriptivo de corte transversal con recolección de datos retrospectiva. Se analizaron las historias clínicas que se recopilaban tras una búsqueda de los pacientes que consultaron al servicio de laringología del Hospital Militar Central de Bogotá – Colombia, quienes presentaban el diagnóstico de amiloidosis laríngea de forma localizada o dentro del contexto de una patología sistémica, entre los años 2015 y 2022.

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico histopatológico confirmado de depósito de amiloide en el tejido laríngeo analizado, que contaran con un estudio estroboscópico y seguimiento por parte del servicio de laringología del Hospital Militar Central. Además, los pacientes debían haber recibido una valoración multidisciplinaria que descartara el compromiso sistémico y autorizar su participación en el estudio por medio de un consentimiento informado.

Se evaluaron las características sociodemográficas de los pacientes, síntomas predominantes, seguimiento estroboscópico donde se describió la estructura comprometida, las características de las lesiones de acuerdo con los hallazgos en el estudio endoscópico. También se analizaron los conceptos multidisciplinarios para definir el compromiso sistémico, además de los pacientes que tuvieron complicaciones de la vía aérea secundarias a las lesiones laríngeas por depósito amiloide y que, por ende, requirieron manejo quirúrgico (Tabla 1).

Tabla 1. Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes con amiloidosis laríngea

| Variables | Frecuencia de presentación |
|----------------------------------|---|
| Sexo | |
| Masculino | 5 (62,5%) |
| Femenino | 3 (37,5%) |
| Edad | <18 años: 1 (12,5%) 19-30 años: 1 (12,5%) 31-50 años: 2 (25%) 50-60 años: 0 >60 años: 4 (50%) |
| Síntomas predominantes | Disfonía: 6 (75%) Disfagia: 1 (12,5%) Disnea: 1 (12,5%) |
| Región glótica comprometida | Pliegues vocales: Derecho: 2 (25%) Izquierdo: 1 (12,5%) Bilateral: 2 (25%) Comisura anterior: 1 (12,5%) Comisura posterior: 1 (12,5%) |
| Región supraglótica comprometida | Aritenoides: Derecho: 1 (12,5%) Izquierdo: 1 (12,5%) Bilateral: 1 (12,5%) Bandas ventriculares: Derecho: 2 (25%) Izquierdo: 2 (25%) Bilateral: 3 (37,5%) Repliegue ariepiglótico: Derecho: 1 (12,5%) Epiglotis: Cara laríngea: 1 (12,5%) |
| Características de las lesiones | Polipodeo: 1 (12,5%) Infiltrativo: 7 (87,5%) Granulomatoso: 1 (12,5%) Nodular: 1 (12,5%) |
| Obstrucción de la vía aérea | 2 (25%) |
| Compromiso sistémico | Infiltración amiloide cutánea: 2 (25%) |
| Manejo quirúrgico | 2 (25%) |
| Manejo medico | Melfalán: 1 (12,5%) Esteroides sistémico: 2 (25%) Esteroides tópicos: 2 (25%) |

Descripción de la población evaluada en nuestro estudio. Tabla realizada por los autores.

Resultados

Dentro de nuestra cohorte, hubo 7 pacientes con diagnóstico clínico e histopatológico de amiloidosis laríngea, donde el 57,1% de los pacientes eran mayores de 60 años. El síntoma predominante fue la disfonía en el 71,4% de los pacientes y los menos frecuentes fueron la disnea por obstrucción de la vía aérea superior y la disfagia, cada uno observado en el 14% de los casos. Todos los pacientes fueron sometidos a un estudio estroboscópico tanto para el diagnóstico inicial como de forma periódica durante el seguimiento clínico,

evidenciándose un mayor compromiso en la laringe supraglótica, especialmente en las bandas ventriculares de forma bilateral. La glotis también presentaba tejido amiloide, con compromiso en los pliegues vocales y comisuras anterior y posterior. Dentro de las características macroscópicas de las lesiones predomina el compromiso infiltrativo de la proteína amiloide, siendo la presentación más frecuente en el 66,6% de los pacientes analizados. En dos pacientes, de 7 años y 80 años (**Figura 1**), se observó disminución de la clase funcional debido a disnea de moderados esfuerzos, secundaria a la obstrucción de la vía aérea superior por depósito de amiloide. Ambos requirieron manejo quirúrgico con láser de CO2 para permeabilizar la vía aérea, y fueron sometidos a seguimiento clínico mediante estroboscopia durante 6 meses y 9 años, respectivamente, sin evidencia de nuevas lesiones obstructivas en la laringe. Tras los estudios multidisciplinarios de esta cohorte, el órgano más afectado después de la laringe fue la piel, la cual presentó infiltración amiloide cutánea como manifestación sistémica en el 28% de los casos. Estos pacientes requirieron manejo médico complementario con medicamentos alquilantes y esteroides, tanto tópicos como sistémicos.

Discusión

La amiloidosis laríngea es una afección poco prevalente dentro de las patologías laringológicas. Este estudio provee la revisión de una cohorte de pacientes en un hospital de cuarto nivel de complejidad y describe la presentación clínica y estroboscópica, además del manejo instaurado de la amiloidosis laríngea.

El compromiso laríngeo en la amiloidosis corresponde a una forma localizada de la patología, con un comportamiento diferente al de otras formas que afectan la cabeza y el cuello, ya que en estos casos rara vez hay un compromiso sistémico. En nuestra cohorte, se observó compromiso sistémico en el 28% de los pacientes, asociado principalmente a compromiso cutáneo.

Dentro de nuestros hallazgos, las lesiones se localizaron sobre todo en la supraglotis, específicamente en las bandas ventriculares, presentándose con un patrón infiltrativo en el 66,6% de los casos, junto con lesiones polipoideas, granulomatosas y nodulares en forma subsecuente. Además, se observó compromiso glótico, tanto bilateral como unilateral, en ambos pliegues vocales. Estos hallazgos son compatibles

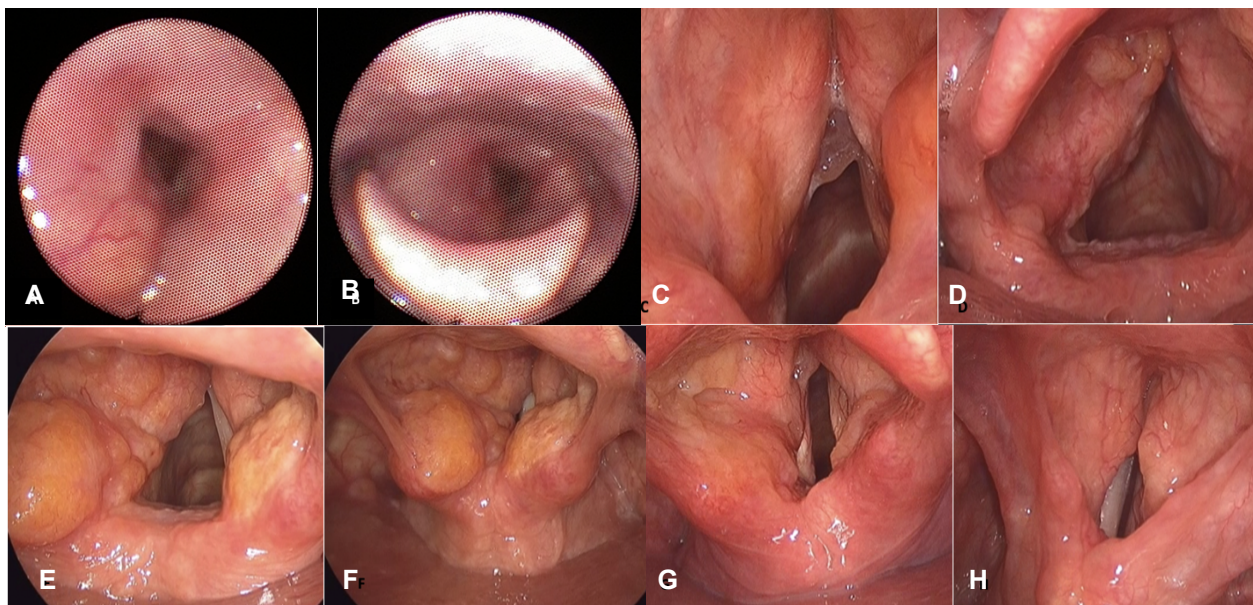


Figura 1. Imágenes nasofibrolaringoscópicas y estroboscópicas de la cohorte de pacientes con amiloidosis laríngea. A-B: nasofibrolaringoscopia de un paciente de 7 años con infiltrado amiloide en la banda ventricular derecha, pliegue aritenopiglótico derecho y aritenoides ipsilateral. C: estroboscopia de paciente masculino de 63 años con evidencia de hipertrofia de la banda ventricular izquierda, con infiltrado amarillo, lesiones polipoideas en tercio medio de pliegue vocal izquierdo sin identificar claramente si provienen del ventrículo o propiamente del pliegue vocal izquierdo. D: infiltrado lobulado amarillo en toda la extensión de la banda ventricular izquierda. E-F: estroboscopia de paciente femenina de 63 años con evidencia de hipertrofia de aritenoides con infiltrado amarillo en mucosa, hipertrofia de bandas ventriculares de predominio izquierdo asociada a infiltrado mucoso de color amarillo. G: estroboscopia de paciente de 64 años con hipertrofia de bandas ventriculares bilaterales, asociada a lesiones infiltrativas con depósito amarillo de predominio izquierdo. H: estroboscopia de paciente de 37 años con hipertrofia de bandas ventriculares, asociada a infiltración mucosa de color amarillo. Imágenes propiedad de los autores, tomadas del paciente.

con las descripciones de la serie de casos más amplia reportada en la literatura por Dermody y colaboradores, en la cual el 62% de los pacientes presentó compromiso bilateral de los pliegues vocales y compromiso glótico más frecuente que el supraglótico, a diferencia de la mayoría de los reportes, incluido el nuestro (3). En nuestro estudio, el compromiso supraglótico se evidenció con mayor frecuencia de forma bilateral, con una media de seguimiento de 8 meses, período en el cual se evidenció la extensión de la lesión más allá de la supraglótis.

Como se evidencia en nuestra cohorte, la presentación clínica de la amiloidosis laríngea es inespecífica, siendo el síntoma más frecuente la disfonía seguida de la disnea y la disfagia. Dichos síntomas se pueden atribuir a múltiples patologías, motivo por el cual el estudio endoscópico de la vía aérea superior se hace necesario para descartar patologías malignas, así como determinar la morfología macroscópica de las lesiones y el compromiso en los diferentes subsitios de la laringe que puede dar lugar a otros procesos granulomatosos e inflamatorios. Determinar el compromiso de otras regiones de la vía aérea superior, como la cavidad nasal, es útil para descartar patologías inflamatorias como son la policondritis recidivante, que, además del compromiso inflamatorio de la laringe, se asocia a la destrucción del cartílago nasal, el árbol traqueobronquial, el cartílago auricular y el cartílago hialino de las articulaciones periféricas debido a la infiltración de altas concentraciones de glicosaminoglicanos (7). La sarcoidosis es otra patología inflamatoria e infiltrativa que puede comprometer la región supraglótica. En esta enfermedad, la obstrucción de la vía aérea superior es más frecuente y suele asociarse al compromiso cutáneo y ocular. Por lo tanto, se enfatiza la im-

portancia de una valoración multidisciplinaria para descartar el compromiso multiorgánico (8).

Resulta fundamental descartar la laringitis tuberculosa en nuestro país, dada la endemicidad de la tuberculosis pulmonar en nuestro entorno y su alta tasa de incidencia en Amazonas, Risaralda, Meta, Barranquilla y Cali (9). La tuberculosis laríngea es una enfermedad granulomatosa común que se asocia al compromiso pulmonar, que en muchas ocasiones se confunde con el cáncer laríngeo. La evolución natural de esta patología suele ser desfavorable, ya que provoca necrosis del tejido cartilaginoso con compromiso resultante de la vía aérea. Por ello, es fundamental realizar estudios en tejido o esputo para la detección de bacterias ácido-alcohol resistentes (BAAR), cuya presencia suele acompañarse de alteraciones en la radiografía de tórax. Para establecer este diagnóstico, se requiere un alto índice de sospecha, sobre todo en aquellos pacientes con infección asociada al virus de inmunodeficiencia humana (VIH) (10).

La exclusión de la patología sistémica, como enfermedades autoinmunes, mieloma múltiple o mutaciones familiares del gen ATTR, debe ser una prioridad mediante una valoración multidisciplinaria y estudios de extensión como el hemograma, troponina T, BNP o NT-proBNP, así como la evaluación de posibles trastornos de las células plasmáticas mediante electroforesis de proteínas séricas, determinación de cadenas ligeras libres en suero e inmunohistoquímica: CD138, CD38, CD79a, CD20 y CD3. Asimismo, se deben descartar lesiones en el cuello mediante estudios imagenológicos, como tomografía computarizada (TC) y RMN de cuello (11, 12) (**Figura 2**).

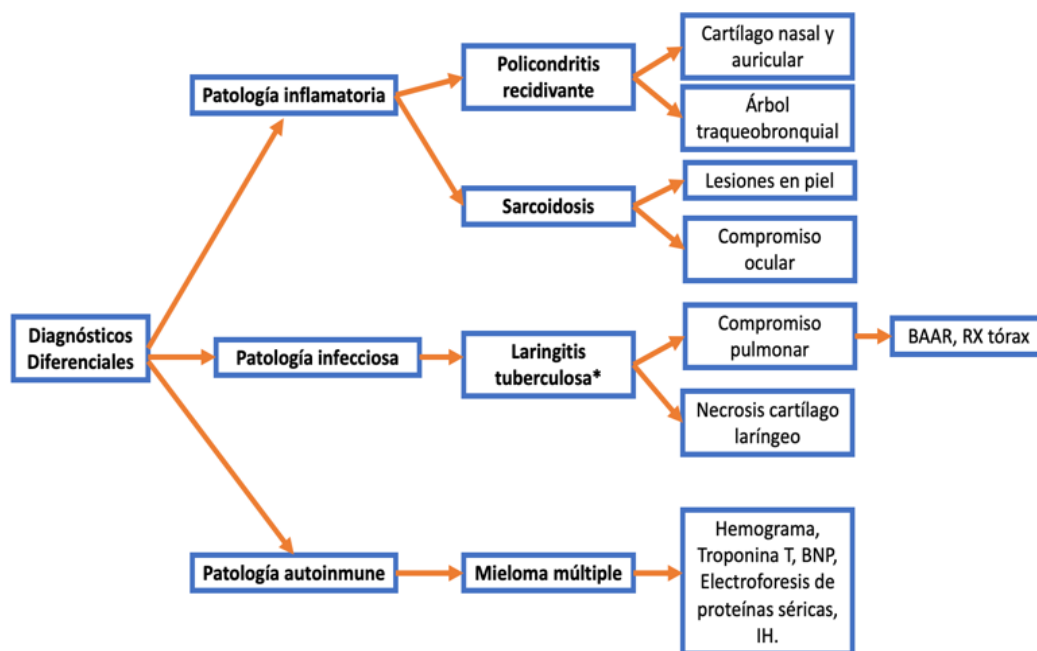


Figura 2. Diagnósticos diferenciales de amiloidosis laríngea. Figura propiedad de los autores.

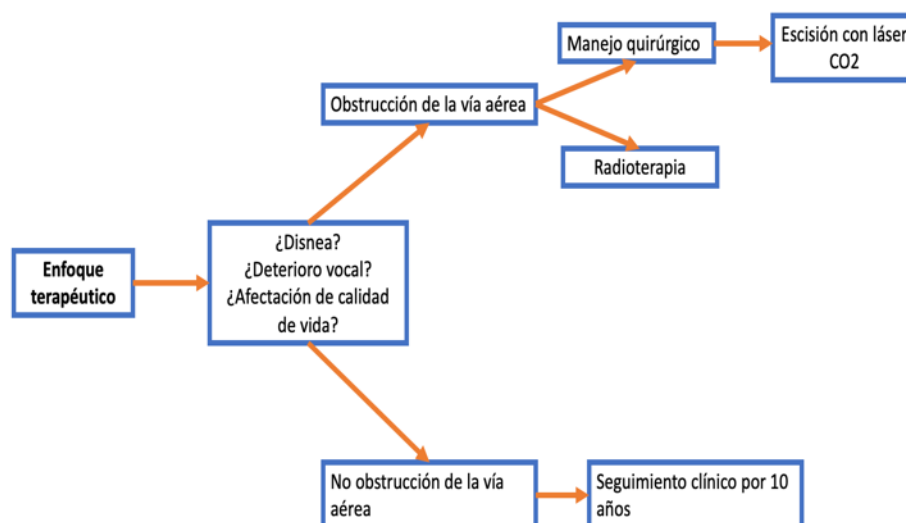


Figura 3. Enfoque terapéutico de la amiloidosis laríngea. Figura propiedad de los autores.

Al momento de elegir el tratamiento más adecuado para la amiloidosis laríngea, es fundamental considerar los síntomas, especialmente la disnea, que impacta significativamente la calidad de vida, así como la extensión de la enfermedad. El seguimiento clínico y la observación periódica son útiles para evaluar la progresión tanto de las lesiones macroscópicas como de los síntomas. La cirugía es una opción para los pacientes con obstrucción de la vía aérea superior o afectación de la función vocal. El tratamiento más efectivo para la amiloidosis localizada en la laringe es la escisión con láser de CO₂, cuyo objetivo principal es preservar la voz y la función respiratoria (12,13) (**Figura 3**).

En nuestra cohorte, se evidenció que, aunque la amiloidosis laríngea es una patología infrecuente, su manejo requiere un seguimiento clínico y estroboscópico estrecho de los pacientes. Solo 2 pacientes requirieron escisión quirúrgica de la mucosa comprometida por el tejido amiloide, con resultados satisfactorios a largo plazo y sin recidiva de la obstrucción de la vía aérea. Ninguno de los pacientes ha requerido, hasta el momento, radioterapia como parte del enfoque terapéutico, a pesar de que su uso ha sido descrito en la literatura.

Agradecimientos

A nuestros pacientes y al servicio de Otorrinolaringología del Hospital Militar Central.

Financiación

Ninguna

Declaración de conflictos de interés

Ninguno

Declaración de autoría

Ninguno

Consideraciones éticas

Estudio sin riesgo de acuerdo a la resolución 8430 de 1993.

REFERENCIAS

1. Patel A, Pambuccian S, Maisel R. Nasopharyngeal amyloidosis. *Am J Otolaryngol*. 2002;23(5):308-11. doi:10.1053/ajot.2002.124195.
2. Gilad R, Milillo P, Som PM. Severe diffuse systemic amyloidosis with involvement of the pharynx, larynx, and trachea: CT and MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007;28(8):1557-8. doi:10.3174/ajnr.A0604.
3. Dermody SM, Campagnaro EL, Kupfer RA, Hogikyan ND, Morrison RJ. Laryngotracheobronchial Amyloidosis: Patterns of Presentation and Management. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2022;131(7):737-742. doi:10.1177/00034894211042772.
4. Sipe JD, Benson MD, Buxbaum JN, Ikeda S, Merlini G, Saraiva MJ, et al. Nomenclature 2014: Amyloid fibril proteins and clinical classification of the amyloidosis. *Amyloid*. 2014;21(4):221-4. doi:10.3109/13506129.2014.964858.
5. Rudy SF, Jeffery CC, Damrose EJ. Clinical characteristics of laryngeal versus nonlaryngeal amyloidosis. *Laryngoscope*. 2018;128(3):670-674. doi:10.1002/lary.26846.
6. Phillips NM, Matthews E, Altmann C, Agnew J, Burns H. Laryngeal amyloidosis: diagnosis, pathophysiology and management. *J Laryngol Otol*. 2017;131(S2):S41-S47. doi:10.1017/S0022215117000780.
7. Trentham DE, Le CH. Relapsing polychondritis. *Ann Intern Med*. 1998;129(2):114-22. doi:10.7326/0003-4819-129-2-199807150-00011.
8. Cereceda-Monteoliva N, Rouhani MJ, Maughan EF, Rotman A, Orban N, Al Yaghchi C, et al. Sarcoidosis of the ear, nose

- and throat: A review of the literature. Clin Otolaryngol. 2021;46(5):935-940. doi: 10.1111/coa.13814.
9. Boletín epidemiológico semanal – Semana epidemiológica 11 – 13 al 19 de marzo de 2022. Publicación en línea: ISSN 2357-6189 2018 doi: 10.33610/23576189.2022.11.
10. Luckhaupt H. Zur Geschichte der Kehlkopftuberkulose [The history of tuberculosis of the larynx]. Laryngorhinootologie. 2021;100(9):726-730. German. doi: 10.1055/a-1550-2802.
11. Ramírez-Anguiano J, Lara-Sánchez H, Martínez-Baños D, Martínez-Benítez B. Extramedullary plasmacytoma of the larynx: a case report of subglottic localization. Case Rep Otolaryngol. 2012;2012:437264. doi: 10.1155/2012/437264.
12. Ge S, Zhu G, Yi Y. Extramedullary plasmacytoma of the larynx: Literature review and report of a case who subsequently developed acute myeloid leukemia. Oncol Lett. 2018;16(3):2995-3004. doi: 10.3892/ol.2018.8992.
13. Wu X, Zhang J, Wei C. Risk factors for recurrence of laryngeal amyloidosis treated by microforceps and CO2 laser. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2020;277(2):521-525. doi: 10.1007/s00405-019-05730-z