

## **“L'AMILOIDOSI LARINGEA: DIAGNOSI E TRATTAMENTO”**

**Francesco Mattioli**

L'amiloidosi è una patologia caratterizzata da un deposito extracellulare di materiale fibrillare, eosinofilo, di aspetto omogeneo, di derivazione proteica . Questa patologia insorge generalmente tra la quarta e la sesta decade con una predominanza uomo-donna 3:1.

Clinicamente, l'amiloidosi si divide in 2 categorie: sistemica e localizzata.

L'amiloidosi localizzata può osservarsi a livello di singoli organi della regione addominale (fegato, rene milza, vescica) o, più raramente, del distretto cervico-facciale.

In quest'ultima sede la laringe risulta più frequentemente interessata

Le corde vocali vere e false sono i siti di maggior coinvolgimento di tutto il tratto respiratorio; l'amiloidosi rappresenta circa lo 0.7% dei tumori benigni laringei.

La sintomatologia d'esordio è caratterizzata da raucedine, tosse e sensazione di corpo estraneo. Stridore e dispnea possono comparire in caso di esteso coinvolgimento del viscere laringeo che può essere di tipo diffuso, con depositi amiloidei subepiteliali o di tipo nodulare con depositi localizzati.

Istologicamente la tecnica più utilizzata per confermare la diagnosi è la colorazione rosso Congo che, alla luce normale, conferisce una colorazione rosa o rossa ai depositi tissutali.

Molto più specifica è invece la rifrangenza verde, quando l'amiloide viene osservata al microscopio con luce polarizzata.

Obiettivamente, l'amiloidosi laringea si presenta come tumefazione/granulazione, di aspetto nodulare e/o polipode , ricoperta da mucosa apparentemente sana.

Ai fini dell'accertamento diagnostico notevole importanza assume la TC; essa documenta un'estensione sottomucosa più o meno rilevante del processo patologico in assenza di lesioni superficiali ed anche di fenomeni infiltrativi in profondità, a carico delle strutture scheletriche cartilaginee.

Sebbene raro, l'amiloidosi laringea può manifestarsi in pazienti con neoplasia linfatica o in associazione ad amiloidosi sistemica. .

E' opportuno pertanto, nei pz con amiloidosi laringea, eseguire una valutazione globale (funzionalità ed ecografia epatica,renale e cardiaca , ricerca delle proteine Bence-Jones, agoaspirato del grasso paraombelicale e biopsia rettale o di una ghiandola salivare minore) per escludere una forma sistemica.

Il trattamento più utilizzato e più efficace è la rimozione in microlaringoscopia indiretta dei depositi di amiloide mediante uso di laser CO2.

L'obiettivo è quello di mantenere un adeguato passaggio aereo con il minor numero di procedure possibili. Spesso, per le frequenti recidive (circa 50% dei casi) o per la presenza di ampie e multiple lesioni, sono necessari più interventi chirurgici.

Tuttavia uno stretto follow-up clinico e radiologico è cruciale per la diagnosi precoce di recidiva. Terapia adiuvanti, quali radioterapia, chemioterapia e steroidi non ha dimostrato portare alcun beneficio in questa patologia.