

Macroglosia en una consulta de Medicina Interna

Autor principal: Marcos Benigno Álvarez Villacampa¹.

Coautores: Begoña de Dios García¹, Natalia García León², Juan Manuel Torres León¹, Julio Francisco Pérez Mochales¹, Lara Almudena Fernández Bermejo¹, Carlos Monfort Vinuesa¹, María Navarro Téllez¹.

¹ Servicio de Medicina Interna, Hospital Central de la Defensa.

² Servicio de Hematología, Hospital Central de la Defensa.

INTRODUCCIÓN

La macroglosia consiste en el aumento global del tamaño de la lengua donde, en posición de reposo, protruye más allá del reborde alveolar. La amiloidosis puede ser una de las etiologías responsables, la cual se caracteriza por el depósito patológico extracelular de proteína amiloide en distintos tejidos, conduciendo a la pérdida estructural del mismo y a la disfunción del órgano afecto.

CASO CLÍNICO

Mujer de 64 años.

- Antecedentes personales: HTA e hipotiroidismo.
- Enfermedad actual: Aumento del tamaño lingual desde hace seis meses, dificultad para hablar y dificultad respiratoria nocturna.
- Exploración física: Macroglosia con marcas de arcadas dentarias en bordes linguales y lengua geográfica de predominio derecho.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Fármacos, enfermedades inflamatorias locales, tumores primarios de lengua, metástasis, enfermedades sistémicas infiltrativas (amiloidosis, sarcoidosis), enfermedades endocrinológicas, infecciones y angioedema primario.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Bioquímica, hemograma, marcadores tumorales y autoinmunidad: Sin hallazgos.
- Rx tórax: Sin hallazgos.
- Proteinograma: Banda monoclonal en el área de las gamma-globulinas.
- IFI suero: Paraproteinemia monoclonal IgG lambda.
- IFI orina: Proteinuria de Bence Jones lambda.
- TC cervical: Tumoración lingual izquierda de bordes poco precisos sin captación nodular.
- Biopsia lingual: Abundantes depósitos extracelulares amorfos, que se tiñen con rojo Congo y muestran birrefringencia verde manzana compatible con amiloidosis. La inmunohistoquímica resultó positiva para cadenas ligeras lambda.
- BMO: Sin evidencia de depósito de material amiloide ni presentar criterios de mieloma múltiple. 5% de células plasmáticas.
- Estudio de extensión: Excluye otra afectación orgánica.

DIAGNÓSTICO

Amiloidosis primaria (AL) de cadenas ligeras (L) con afectación exclusivamente lingual.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

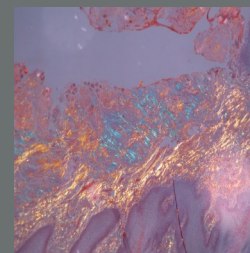
La amiloidosis primaria (AL) se asocia fundamentalmente a discrasias sanguíneas, sin que se demostrara en nuestro caso criterios diagnósticos de mieloma múltiple.

La afectación de cabeza y cuello es rara. La lengua puede estar implicada hasta en el 40 % de los casos, siendo muy infrecuente de manera aislada, hecho por el cual nuestro caso tiene especial interés. Su diagnóstico es histológico.

El tratamiento médico tiene 2 objetivos:

- 1) Intentar reducir la formación de nuevos depósitos de amiloide disminuyendo el número de células plasmáticas responsables de la producción de cadenas ligeras. Por ello se inició tratamiento con bortezomib y dexametasona.
- 2) Mejorar los síntomas locales.

Podría estar indicada la realización de una glossectomía si no hubiera reducción del volumen lingual. Incluso se ha postulado la radioterapia localizada como alternativa, con pocos casos publicados y sin existir evidencia suficiente de su potencial beneficio.



BIBLIOGRAFÍA

1. O'Reilly A, D'Souza A, Lust J, Price D. Localized Tongue Amyloidosis: A Single Institutional Case Series. *Otolaryngology- Head and Neck Surgery*. 149(2) 240–244.
2. Mollee P, Renaut P, Gottlieb D, Goodman H. How to diagnose amyloidosis. *Internal Medicine Journal* 44 (2014).
3. Thibault A, Vallières I. Macroglossia due to Systemic Amyloidosis: Is There a Role for Radiotherapy?. *Case Rep Oncol* 2011; 4:392–399.