Ultrasonografia języka w makroglosji – opis przypadku

Ultrasonography of the tongue in macroglossia – a case report

Joanna Ścieszka¹, Sławomira Kyrcz-Krzemień²,
Paweł Cieślik¹, Dagmara Urbańska-Krawiec¹

¹ Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Autoimmunologicznych i Metabolicznych, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska
² Katedra i Klinika Hematologii i Transplantacji Szpiku, Śląski Uniwersytet Medyczny, Katowice, Polska
Correspondence: Joanna Ścieszka, Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Autoimmunologicznych i Metabolicznych, Śląski Uniwersytet Medyczny, ul. Medyków 14, 40-752 Katowice, e-mail: joannasc@o2.pl, tel.: +48 32 789 43 03

Streszczenie

Niniejsza praca jest próbą oceny przydatności ultrasonografii w diagnostyce powiększenia języka (macroglossia). Rola ultrasonografii w diagnostyce miejscowych patologii języka, takich jak nowotwory, ropnie, ziarniniaki, jest już dobrze ugruntowana od ponad 20 lat. Rzadziej bierze się pod uwagę przydatność tej metody w diagnozowaniu makroglosji na tle chorób systemowych. Punktem wyjścia rozważań stała się przedstawiony przez nas przypadek 59-letniego chorego z powiększeniem języka bardzo dużego stopnia. Pacjent z trudem mówił i z trudem spożywał posiłki. Ponadto scarżył się na obrzęk i bóle stawów nadgarstkowych i międzypalczowym bliższych. Ultrasonografia języka ujawniła zatartą strukturę języka, z wyrazistym, nieregularnym wzorcem naczyniowym uwidocznionym w kolorowym dopplerze. Uzyskany przez nas obraz pozwolił wykluczyć miejscową patologię języka i skierować rozważania diagnostyczne na nowe tory – wzięto pod uwagę choroby z odkładania immunoglobulin (choroby depozytowe). Uważamy, że opisywany przez nas ultrasonograficzny obraz języka był pomocny w procesie diagnostycznym. Doświadczenie do końcowej, właściwej diagnozy było w przypadku naszego chorego wyjątkowo zmiędne. Podejrzenie choroby depozytowej zostało odrzucone podczas uprzednich hospitalizacji w dwóch kolejnych szpitalach. Powodem był ujemny test diagnostyczny na barwienie depozytów tkankowych czerwienią kongo. Właściwym rozpoznanieniem okazała się rzadka postać choroby depozytowej: choroba łańcuchów lekkich lambda z objawami amyloidozy. Diagnoza ta została oparta na wnioskowej diagnostyce hematologicznej. Wykazano w surowicy krwi bardzo wysokie stężenie wolnych lekkich łańcuchów lambda, a w bioptacie szpiku 13% komórek plazmatycznych. Pacjent został poddany cykłom chemioterapii.
Abstract

This paper is an attempt to assess the usefulness of ultrasonography in the diagnosis of the enlargement of the tongue (macroglossia). The role of sonography in diagnosing local pathologies of the tongue, such as neoplasms, abscesses or granulomas, has been well-established for 20 years. Rarely is its usefulness considered with respect to diagnosing macroglossia with concomitant systemic diseases. The starting point of these considerations was the presented case of a 59-year-old patient with considerably enlarged tongue. The patient had difficulty speaking and ingesting meals. Moreover, he complained about swelling and pain in the carpal and proximal interphalangeal joints. Tongue ultrasound examination revealed blurred lingual structure with evident, irregular vascular pattern in the color Doppler. The obtained image helped to rule out local pathology of the tongue and directed our diagnostic considerations towards immunoglobulin-related diseases (deposition diseases). We believe that the presented ultrasound image of the tongue was helpful in the diagnostic process. Establishing the final, correct diagnosis was a particularly strenuous process. The suspicion of a deposition disease had been rejected during two previous stays in two hospitals. This was the consequence of a negative diagnostic test of staining tissue deposits with Congo red. An accurate diagnosis occurred to be a rare form of a deposition disease: lambda light chain disease with symptoms of amyloidosis. Such a diagnosis was based on a thorough hematological analysis. A high level of free lambda light chains in the serum was detected and the bone marrow biopsy showed 13% of plasma cells. The patient underwent chemotherapy.

Key words

macroglossia, light chain disease, AL amyloidosis, ultrasonography, Doppler ultrasound examination

Mężczyzna, lat 59, został przyjęty do Kliniki z powodu znacznego powiększenia języka, które stwarzało trudności w mowie i w przyjmowaniu posiłków (ryc. 1). Stan ten trwał mniej więcej od 1,5 roku – pacjent był diagnozowany z tego powodu w dwóch innych szpitalach. Podejrzewano amyloidozę, ale diagnozę tę odrzucono, gdyż zarówno wycinki z języka, jak i z podskórnej tkanki tłuszczowej dały ujemny wynik w barwieniu na amyloid. Ponadto pacjent miał bóle i obrzęki stawów nadgarstkowych i międzypalczowym bliźnich. Aparatem Acuson Sequoia 512, głowicą liniową 7,5–13 MHz wykonano badanie ultrasonograficzne (USG) powiększonego języka (ryc. 2). Uwidoczniło nieprawidłową ekostrukturę języka, z zatarciem typowym wzorca mięśni (ryc. 3 A). Obrazowanie w technice kolorowego dopplera wykazało wzmocnione i nierreguлярne przepływy (ryc. 3 B). W badaniach dodatkowych stwierdzono bardzo wysokie stężenie wolnych lekkich łańcuchów A man, aged 59, was admitted to the Clinic due to a considerable tongue enlargement which rendered speaking and eating difficult (fig. 1). Such a condition had lasted for approximately 1.5 years – the patient had been diagnosed due to this problem in two other hospitals. At that time amyloidosis was suspected but the diagnosis was rejected since both the specimens obtained from the tongue and subcutaneous adipose tissue gave negative results after amyloid staining. What is more, the patient complained about swelling and pain in the carpal and proximal interphalangeal joints. Ultrasound (US) examination of the enlarged tongue was performed by means of Acuson Sequoia 512 apparatus with a linear probe with the frequency of 7.5–13 MHz (fig. 2). An abnormal lingual structure was visualized with blurred pattern of muscles (fig. 3 A). Color Doppler imaging demonstrated enhanced and irregular perfusion (fig. 3 B). Additional examinations revealed a very high concentration of free lambda light...
Omówienie

Ocena ultrasonograficzna języka jest trudna ze względu na jego złożoną budowę. Język składa się bowiem z czterech par mięśni zewnętrznych, mających połączenie z otoczeniem, oraz czterech par mięśni wewnętrznych, tzw. mięśni własnych języka. Najsilniejszym mięśniem zewnętrznym jest parzysty mięsień bródkowo-językowy, poprzecznie spłaszczony, o trójkątnym, wachlarzowatym kształcie. Język może być badany ultrasonograficznie z dostępu zewnętrznego poprzez dno jamy ustnej lub wewnątrzustnego\(^\text{2,3}\).

Ultrasonografia jest stosowana do oceny nieprawidłowości języka już od ponad 20 lat. Przeważają w tej dziedzinie publikacje dotyczące nowotworów języka. Badanie USG pozwala bowiem trafnie postawić diagnozę procesu nowotworowego języka, jak również wiarygodnie określa rozległość zmiany nowotworowej\(^\text{3}\).

Ponadto dostępne są w literaturze nieliczne publikacje wykazujące przydatność USG w ocenie guza zapalnego języka (lingual abscess\(^\text{4,5}\)).

Przedstawiana praca jest próbą określenia przydatności diagnostycznej badania USG w przypadku skrajnie zawaansowanego, uogólnionego powiększenia języka (macroglossia). U przedstawianego przez nas pacjenta z amyloidozą AL uzyskaliśmy nieprawidłowy obraz ultrasonograficzny języka z zatartym obrazem mięśni. W prawidłowym języku można wyróżnić dwie strefy. Pierwszą jest strefa tzw. mięśni lambda: 6670 mg/l (N: 5,71–26,3 mg/l) przy prawidłowej wartości wolnych lekkich łańcuchów kappa: 9,1 mg/l (N: 3,3–19,4 mg/l). W immunoelktroforezie białek surowicy obecne były monoklonalne łańcuchy lekkie typu lambda. Podczas hospitalizacji wykonano biopsję aspiracyjną szpiku kostnego – w badaniu cyto logicznym była widoczna pula 13% komórek plazmatycznych. W badaniu immuno fenotypowym znaleziono około 2,7% komórek CD38+++, +++, o fenotypie: CD138+, CD56+, CD19+, CD45-. Komórki te miały charakter klonalny (s+c kappa-, s+c lambda+). Ustalono rozpoznanie: amyloidoza AL, choroba łańcuchów lekkich lambda. W Klinice Hematologii rozpoczęto leczenie z zastosowaniem winkrstyny, doksorubicyny i deksametazonu.

Discussion

Ultrasound assessment of the tongue is difficult due to its complex structure. The tongue is composed of four pairs of extrinsic muscles, which are attached to the surroundings, and four pairs of intrinsic muscles, so-called tongue’s own muscles. The strongest extrinsic muscle is the paired genioglossus which is fan-like shape. The tongue may be examined by ultrasonography extraradially through the floor of the oral cavity or intraorally\(^\text{1,2}\).

Ultrasound examinations have been used to assess tongue pathologies for over 20 years. The majority of reports concern lingual neoplasms. US examination allows for accurate diagnosis of the neoplastic process in the tongue and it reliably determines the extensiveness of such lesions\(^\text{3}\).

Moreover, there are a few publications available in medical literature which demonstrate the usefulness of US imaging in assessing inflammatory tumors of the tongue associated with the presence of a foreign body as well as its usefulness in a pathology as rare as a lingual abscess\(^\text{4,5}\).

This paper constitutes an attempt to determine the diagnostic value of US imaging in the case of highly advanced, generalized macroglossia. The presented patient with AL amyloidosis manifested abnormal ultrasound presentation of the tongue with blurred image of its muscles. In the normal presentation, two zones may be distinguished. The first is a zone of so-called tongue’s own muscles, which is...
Ultrasonography of the tongue in macroglossia – a case report

Takie obrazy USG pozwalały wykluczyć miejscową patologię języka. Miał to znaczącą wartość w tej ekstremalnej makro‐
glosji, z jaką przyszło nam się zmierzyć w procesie diagno‐
styki. Obrazy te zawiśniły bowiem pole diagnostyczne do przyczyn ogólnoustrojowych, tj. do tzw. metabolicznej makro‐
glosji, która może powstać w przebiegu amyloidy (skrobiawicy), akromegalii i niedoczynności tarczycy.

Zawiękłana droga diagnostyczna, jaką przeszedł nasz pacjent, wynikała na pewno z rzadkiej przyczyny powiększenia języka, jaką jest pierwotna amyloidoza na tle dyskracji plazmocytowy‐nej[6]. W tym rzadkim przypadku wystąpił jeszcze dodatkowo inne rzadki przypadek – choroba depozytowa łańcuchów lek‐
kich. Od amyloidy AL odróżniają ją ten ważny objaw, że bar‐
wenie pozakomórkowych depozytów tkankowych czerwienną kongą daje wynik negatywny. W chorobie tej depozyty tkankowe w zajętych narządach mają charakter niewłókien‐
kowy. Jedynie akumulacja tkanka włókien białkowych daje po zabarwieniu czerwienną kongą tak ważne diagnostycznie podwójnie załamane zielone światło w mikroskopie polaryza‐
cyjnym. Ujemy wynik testu z czerwienną kongą z całą pew‐
nością utrudnił i opóźnił postawienie trafnej diagnozy.

Oczywiście ostateczne rozpoznanie zostało ustalone na podstawie nikielowej diagnostyki hematologicznej. Jesteśmy jednak zdania, że uzyskanie przez nas obrazy ultrasonograficzne języka były przydatne diagnostycznie, gdyż nakiero‐
wały nas na konsekwentne poszukiwanie przyczyny makro‐
glosji w obszarze hematologicznych chorób depozytowych.

Konflikt interesów

Authors do not report any financial or personal links with other per‐
sons or organizations, which might affect negatively the content of this publication and/or claim authorship rights to this publication.

Conflict of interest

Authors do not report any financial or personal links with other per‐
sons or organizations, which might affect negatively the content of this publication and/or claim authorship rights to this publication.