

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Engrosamiento labial progresivo asintomático



### Progressive Asymptomatic Thickening of a Lip

#### Historia clínica

Una mujer de 65 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo II, dislipemia y espondiloartropatía seronegativa HLAB27+, sin alergias medicamentosas, fue remitida desde la consulta de Hematología por un engrosamiento labial progresivo y asintomático de varios meses de evolución. La paciente se encontraba en estudio por una anemia ferropénica moderada y una banda monoclonal IgG lambda, sin otros hallazgos en los estudios realizados hasta la fecha.

#### Exploración física

Se observó un labio superior engrosado y de consistencia dura al tacto sin úlceras asociadas (fig. 1). No se palparon adenopatías locorregionales ni hepatoesplenomegalia. No se observaron otras lesiones en la exploración cutáneo-mucosa.



Figura 1 Engrosamiento simétrico de labio inferior.

#### Histopatología

Acúmulos linfoides de predominio de células plasmáticas de distribución periglandular (fig. 2). El estudio inmunohistoquímico fue positivo a CD20 y negativo para IgG e IgG4 mostrando componente monoclonal a cadenas lambda y negativo a kappa (fig. 3).

#### Otras pruebas complementarias

Los exámenes complementarios mostraron inicialmente un hemograma y una bioquímica general normal. La cuantificación de IgG lambda en suero seguía mostrando unos niveles elevados (3,20 g/dL). El estudio de autoinmunidad fue normal. La punción aspiración de médula ósea (PAMO) ofreció resultados dentro de la normalidad. El primer PET-TC mostró focos de actividad metabólica leve-moderada con relación a adenopatías paratraqueales sugerente de patología benigna-inflamatoria.

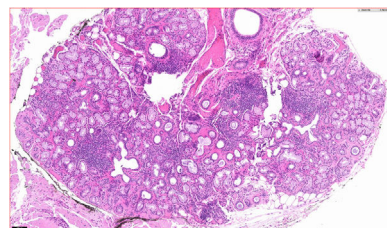


Figura 2 Hematoxilina-eosina (HE), × 10.

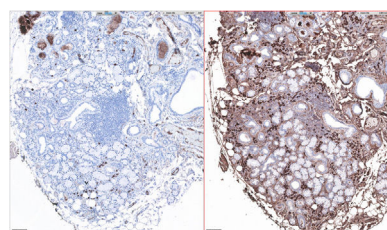


Figura 3 Inmunohistoquímica × 10. Izquierda: negatividad para cadenas kappa. Derecha: positividad para cadenas kappa.

#### ¿Cuál es el diagnóstico?

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.07.023>

0001-7310/© 2021 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Diagnóstico

Hiperplasia linfocitoide con plasmocitosis monoclonal IgG lambda.

## Evolución y tratamiento

Tres meses más tarde se repitió la PAMO, la cual reveló un incremento de células plasmáticas (2,5%) y linfocitos B clonales con expresión débil y citoplasmática de IgG lambda. Un segundo PET-TC seis meses después y en comparación con imágenes previas, mostró hallazgos compatibles con adenopatías sugestivas de diseminación linfomatosa, lo que concluyó diagnóstico probable de linfoma linfoplasmocítico IgG lambda. Se instauró tratamiento con ciclos de rituximab, ciclofosfamida y dexametasona (RCD) con los que se obtuvo un descenso progresivo del componente monoclonal, pero sin modificación de la afección labial.

## Comentario

La plasmocitosis monoclonal en biopsias de glándula salivar menor se observa en enfermedades autoinmunes, como en el síndrome de Sjögren, así como también en las formas iniciales de linfoma MALT o, incluso, en la gammapatía monoclonal de significado incierto<sup>1</sup>. Como en el caso presentado, la afectación labial y el concurso de las glándulas salivares menores pueden ser la primera manifestación de un linfoma con compromiso sistémico. La transición entre infiltrados linfocíticos de características aparentemente benignas y linfomas ocurre con cierta frecuencia y, en ocasiones, se atraviesan estadios intermedios de difícil clasificación. Por ello, la caracterización de proliferaciones clonales en localizaciones clínicamente accesibles como el labio (que en nuestro caso se manifestó por un engrosamiento asintomático progresivo) deben ser evaluadas con cautela. Es necesario descartar clínicamente procesos como la queilitis granulomatosa del síndrome de Melkersson-Rosenthal<sup>2</sup> y el síndrome de Sjögren donde estas proliferaciones clonales han sido también descritas, así como la enfermedad relacionada con IgG4<sup>3</sup>, que se descartó en nuestra paciente.

Desde un punto de vista histológico, las características que sugieren benignidad incluyen la arquitectura de los acinos preservada y la presencia de linfocitos y células plasmáticas de tamaño pequeño en las regiones interfoliculares pero con un patrón no difuso, a diferencia los infiltrados linfoproliferativos<sup>4</sup>.

Finalmente, la paciente fue diagnosticada con un linfoma linfoplasmocítico IgG lambda. La Organización Mundial de la

Salud en 2008<sup>5</sup> lo define como una neoplasia de linfocitos B compuesta por la coexistencia de poblaciones clonales de linfocitos B pequeños, linfoplasmocitos y células plasmáticas. Frecuentemente se asocia a un componente monoclonal IgM (macroglobulinemia de Waldenström) y menos del 5% de los pacientes presentan una banda monoclonal IgG, un hallazgo que sí se observó en el caso descrito<sup>6</sup>.

## Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Pablos JL, Carreira PE, Morillas L, Montalvo G, Ballestin C, Gomez-Reino JJ. Clonally expanded lymphocytes in the minor salivary glands of Sjögren's syndrome patients without lymphoproliferative disease. *Arthritis Rheum.* 1994;37:1441-4.
2. Cancian M, Giovannini S, Angelini A, Fedrigo M, Bendo R, Senter R, et al. Melkersson-Rosenthal syndrome: a case report of a rare disease with overlapping features. *Allergy Asthma Clin Immunol.* 2019;15:1.
3. Maehara T, Mattoo H, Ohta M, Mahajan VS, Moriyama M, Yamachi M, et al. Lesional CD4+IFN-γ+ cytotoxic T lymphocytes in IgG4-related dacryoadenitis and sialoadenitis. *Ann Rheum Dis.* 2017;76:377-85.
4. Carbone A, Gloghini A, Ferlito A. Pathological features of lymphoid proliferations of the salivary glands: lymphoepithelial sialadenitis versus low-grade B-cell lymphoma of the malt type. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2000;109 12 Pt 1:1170-5.
5. Campo E, Swerdlow SH, Harris NL, Pileri S, Stein H, Jaffe ES. The 2008 WHO classification of lymphoid neoplasms and beyond: evolving concepts and practical applications. *Blood.* 2011;117:5019-32.
6. Lin P, Molina TJ, Cook JR, Swerdlow SH. Lymphoplasmacytic lymphoma and other non-marginal zone lymphomas with plasmacytic differentiation. *Am J Clin Pathol.* 2011;136:195-210.

R. Ruiz-Villaverde\*, B. Rueda-Villafranca y M. Galvez-Moreno

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ismenios@hotmail.com](mailto:ismenios@hotmail.com)

(R. Ruiz-Villaverde).