

Submitted: 15.06.2013

Accepted: 05.08.2013

Ultrasonografia języka w makroglosji – opis przypadku

Ultrasonography of the tongue in macroglossia – a case report

Joanna Ścieszka¹, Sławomira Kyrz-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

Słowa kluczowe

macroglossia,
choroba lekkich
łańcuchów,
amyloidoza AL,
ultrasonografia,
metoda dopplera

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 stał się przedstawiony przez nas przypadek 59-letniego chorego z powiększeniem języka bardzo dużego stopnia. Pacjent z trudem mówił i z trudem spożywał posiłki. Ponadto skarżył się na obrzęk i bóle stawów nadgarstkowych i międzypaliczkowych 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 skierował 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. Dochodzenie do końcowej, właściwej diagnozy było w przypadku naszego chorego wyjątkowo żmudne. Podejrzenie choroby depozytywnej zostało odrzucone podczas uprzednich hospitalizacji w dwóch kolejnych szpitalach. Powodem był ujemny test diagnostyczny na barwienie depozytów tkankowych czerwienią kongo. Właściwym rozpoznaniem okazała się rzadka postać choroby depozytywnej: choroba łańcuchów lekkich lambda z objawami amyloidozy. Diagnoza ta została oparta na wnikliwej diagnostyce hematologicznej. Wykazano w surowicy krwi bardzo wysokie stężenie wolnych lekkich łańcuchów lambda, a w biopsji szpiku 13% komórek plazmatycznych. Pacjent został poddany cyklom chemioterapii.

Key words

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

Abstract

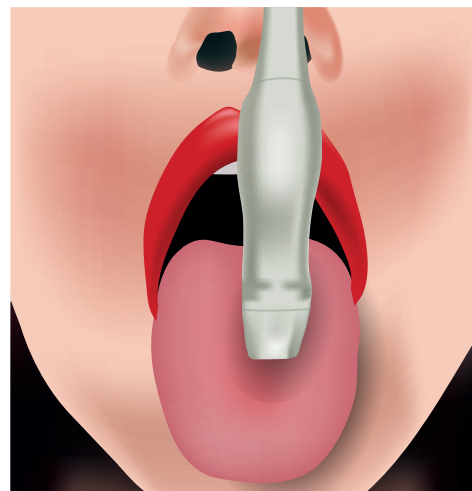
This paper is an attempt to assess the usefulness of ultrasonography in the diagnosis of the enlargement of the tongue (macroglossia). The role of sonography in diagnosing local pathologies of the tongue, such as neoplasms, abscesses or granulomas, has been well-established for 20 years. Rarely is its 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.

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 międzypaliczkowych bliższych. Aparatem Acuson Sequoia 512, głowicą liniową 7,5–13 MHz wykonano badanie ultrasonograficzne (USG) powiększonego języka (ryc. 2). Uwidoczniono nieprawidłową echostrukturę języka, z zatarciem typowego wzorca mięśni (ryc. 3 A). Obrazowanie w technice kolorowego dopplera wykazało wzmoczony i nieregularny przepływ (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



Ryc. 1. Powiększenie języka w amyloidozie AL
Fig. 1. Macroglossia in AL amyloidosis



Ryc. 2. Technika wykonania badania
Fig. 2. Scanning technique

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 immunoelektroforezie białek surowicy obecne były monoklonalne łańcuchy lekkie typu lambda. Podczas hospitalizacji wykonano biopsję aspiracyjną szpiku kostnego – w badaniu cytologicznym była widoczna pula 13% komórek plazmatycznych. W badaniu immunofenotypowym 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 winkrystyny, doksorubicyny i dexametazonu.

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 zewnątrzustnego poprzez dno jamy ustnej lub wewnątrzustnie^(1,2).

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⁽³⁾.

Ponadto dostępne są w literaturze nieliczne publikacje wykazujące przydatność USG w ocenie guza zapalnego języka na tle inkorporowanego ciała obcego, jak również przydatność badania w tak rzadkiej patologii, jaką jest ropień języka^(4,5).

Przedstawiana praca jest próbą określenia przydatności diagnostycznej badania USG w przypadku skrajnie zaawansowanego, 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

chains: 6670 mg/L (N: 5.71–26.3 mg/L) and a normal level of free kappa light chains: 9.1 mg/L (N: 3.3–19.4 mg/L). Moreover, serum protein immunoelectrophoresis demonstrated monoclonal lambda light chains. During hospitalization, an aspiration biopsy of the bone marrow was performed. The cytological examination showed a pool of 13% of plasma cells. Furthermore, immunophenotyping disclosed approximately 2.7% of CD38+++ cells with the phenotype: CD138+, CD56+, CD19- and CD45-. These cells were clonal in nature (s+c kappa-, s+c lambda+). The diagnosis of AL amyloidosis, lambda light chain disease was established. In the Hematology Clinic, the patient underwent a therapy with the use of vincristine, doxorubicin and dexamethasone.

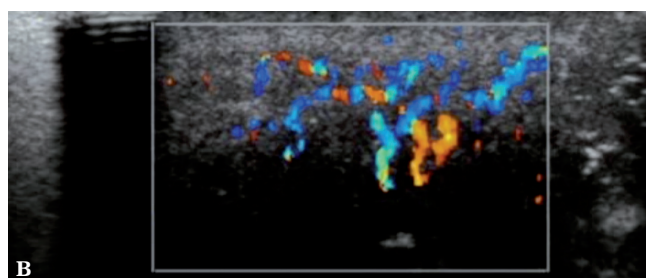
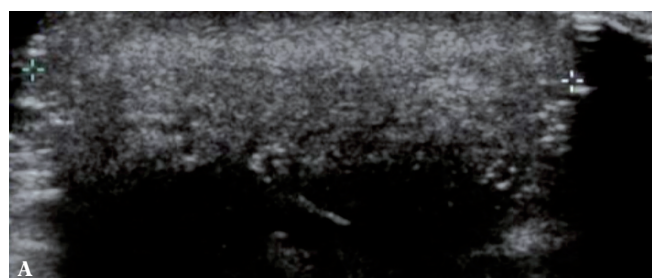
Discussion

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 flat and has a triangular, fan-like shape. The tongue may be examined by ultrasound extraorally through the floor of the oral cavity or intraorally^(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⁽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^(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



Ryc. 3 A. Ultrasonografia, prezentacja B – język w projekcji strzałkowej: zatarty obraz mięśni języka. **B.** Bogata sieć naczyń krwionośnych w technice kolorowego dopplera

Fig. 3 A. B-mode ultrasound examination – tongue in the sagittal view: blurred image of the lingual muscles. **B.** Rich net of blood vessels in color Doppler examination

własnych języka, która przedstawia się jako obszar o strukturze przypominającej narząd mięsisty. Taka echostruktura jest wynikiem złożonego układu czterech par mięśni własnych języka, które mają włókna górne, dolne, podłużne, pionowe i poprzeczne. Druga strefa to strefa mięśni zewnętrznych. Największy z mięśni zewnętrznych, parzysty mięsień bródkowo-językowy, może być w stanach normy łatwo uwidoczony w przekroju podłużnym w części środkowej i przedniej języka jako charakterystyczna struktura mięśniowa o kształcie wachlarza. W badaniu dopplerowskim u naszego pacjenta obecny był wyrazisty, aczkolwiek zakłócony wzorec naczyńowy.

Takie obrazy USG pozwalały wykluczyć miejscową patologię języka. Miało to znaczącą wartość w tej ekstremalnej makroglosji, z jaką przyszło nam się zmierzyć w procesie diagnostycznym. Obrazy te zawęziły bowiem pole diagnostyczne do przyczyn ogólnoustrojowych, tj. do tzw. metabolicznej makroglosji, która może powstać w przebiegu amyloidozy (skrobiawicy), akromegalii i niedoczynności tarczycy.

Zawikłana droga diagnostyczna, jaką przeszedł nasz pacjent, wynikała na pewno z rzadkiej przyczyny powiększenia języka, jaką jest pierwotna amyloidoza na tle dyskrazji plazmocytowej⁽⁶⁾. W tym rzadkim przypadku wystąpił jeszcze dodatkowo inny rzadki przypadek – choroba depozytowa łańcuchów lekkich. Od amyloidozy AL odróżnia ją ten ważny objaw, że barwienie pozakomórkowych depozytów tkankowych czerwienią kongo daje wynik negatywny. W chorobie tej bowiem depozyty tkankowe w zajętych narządach mają charakter niewłóknkowy. Jedynie akumulacja tkankowa włókien białkowych daje po zabarwieniu czerwienią kongo tak ważne diagnostycznie podwójnie załamane zielone światło w mikroskopie polaryzacyjnym. Ujemny wynik testu z czerwienią kongo z całą pewnością utrudnił i opóźnił postawienie trafnej diagnozy.

Oczywiście ostateczne rozpoznanie zostało ustalone na podstawie wnikliwej diagnostyki hematologicznej. Jesteśmy jednak zdania, że uzyskane przez nas obrazy ultrasonograficzne języka były przydatne diagnostycznie, gdyż nakierowały nas na konsekwentne poszukiwanie przyczyny makroglosji w obszarze hematologicznych chorób depozytowych.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo/References

- Maniere-Ezvan A, Duval JM, Darnault P: Ultrasonic assessment of the anatomy and function of the tongue. *Surg Radiol Anat* 1993; 15: 55–61.
- Solbiati L, Osti V, Cova L, Martinoli C, Derchi LE: The neck. In: Meire H, Cosgrove D, Dewbury K, Farrant P (eds.): *Clinical Ultrasound: A Comprehensive Text – Abdominal and General Ultrasound*. Churchill Livingstone, London 2001: 697–737.
- Shintani S, Nakayama B, Matsuura H, Hasegawa Y: Intraoral ultrasonography is useful to evaluate tumor thickness in tongue carcinoma. *Am J Surg* 1997; 173: 345–347.
- Chen H: A tongue granuloma due to a fishbone mimicking a neoplasm: ultrasound-guided differential diagnosis. *Ultraschall Med* 2011; 32 Suppl 1: S1–S2.
- Byahatti SM, Ingafou MS: Lingual abscess – a rarity. *J Clin Exp Dent* 2011; 3: e162–e165.
- Fahrner KS, Black CC, Gosselin BJ: Localized amyloidosis of the tongue: a review. *Am J Otolaryngol* 2004; 25: 186–189.

an area whose structure resembles a parenchymal organ. Such echostructure is a result of the complexity of four pairs of intrinsic lingual muscles which are composed of superior, inferior, longitudinal, vertical and transverse fibers. The second zone corresponds to the extrinsic muscles. The largest of them is the paired genioglossus. When normal, it may be easily visualized in the longitudinal view in the central and anterior parts of the tongue as a characteristic muscular structure of a fan-like shape. The Doppler examination of our patient revealed a pronounced but distorted vascular pattern.

Such US presentations allowed for ruling out local lingual pathologies. This was of considerable relevance in the view of such an extreme macroglossia, which was a diagnostic challenge for us, as such images narrowed the diagnostic field to systemic causes, i.e. to a, so-called, metabolic macroglossia that may develop in the course of amyloidosis, acromegaly and hypothyroidism.

A complicated diagnostic pathway of our patient certainly resulted from a rare cause of macroglossia, i.e. primary amyloidosis with plasmacytic dyscrasia⁽⁶⁾. In this rare situation, we also observed another rare case of light chain deposition disease. It is different from AL amyloidosis in one important aspect. Namely, Congo red staining of extracellular tissue deposits gives negative outcomes. In this disease entity, tissue deposits in affected organs are non-fibrillar in nature. Only tissue deposits of protein fibrils, when stained with Congo red, give such a significant diagnostic sign of apple-green birefringence seen under a polarization microscope. The negative outcome of Congo red staining had surely inhibited and delayed the accurate diagnosis.

The disease was finally identified based on a thorough hematological analysis. However, we hold a belief that ultrasound images of the tongue that we obtained were diagnostically relevant since they directed our search for the reason of macroglossia to the area of hematological deposition diseases.

Conflict of interest

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