

2024

19°

Congreso internacional de
**DIAGNÓSTICO POR
IMÁGENES DE CÓRDOBA**



Hospital de Pediatría
Garrahan

Linfoma MALT parotídeo bilateral en una niña con Síndrome de Sjögren

Natalia Innocente*, Mónica Bravo, María Luz Ramos Pacheco

Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina

*(ninno211@gmail.com)

No existen conflictos de interés en esta presentación

Presentación del caso

Niña de **12 años** con diagnóstico de **Síndrome de Sjögren** en seguimiento desde hace un año

Derivada por **aumento progresivo de partes blandas de la región parotídea izquierda de cinco años de evolución**
Sin síntomas acompañantes

Asimetría palpable no dolorosa, **consistencia duro-elástica y con áreas fluctuantes.**
No adherida a planos profundos
Sin signos de flogosis ni adenomegalias regionales
No se observa parálisis facial. Conductos auditivos permeables y membranas timpánicas íntegras

En estudios de imágenes se observa **compromiso parotídeo bilateral**

Debido a la **baja incidencia** de este síndrome en niños, tras **valoración multidisciplinaria**, se realiza **biopsia quirúrgica de parótida izquierda**

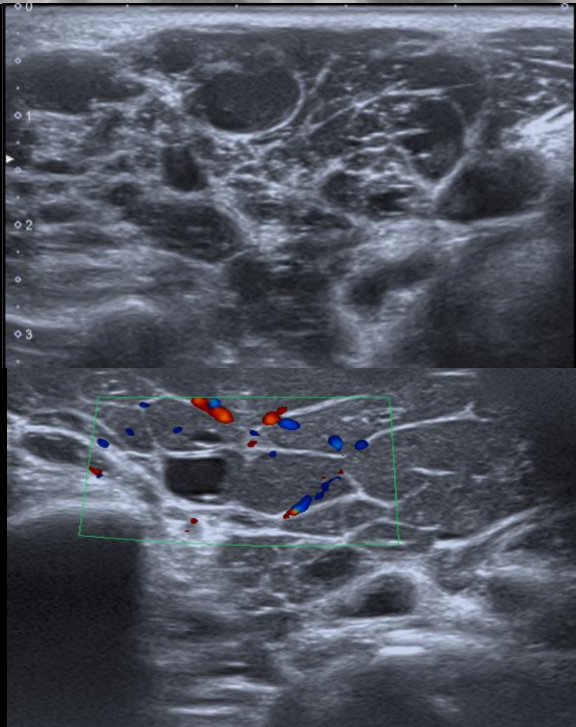
Anatomía patológica e inmunohistoquímica confirma Linfoma extranodal de la zona marginal del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT)

La paciente cumplió tratamiento quimioterápico con buena respuesta
(marcados signos de involución en histología reciente)

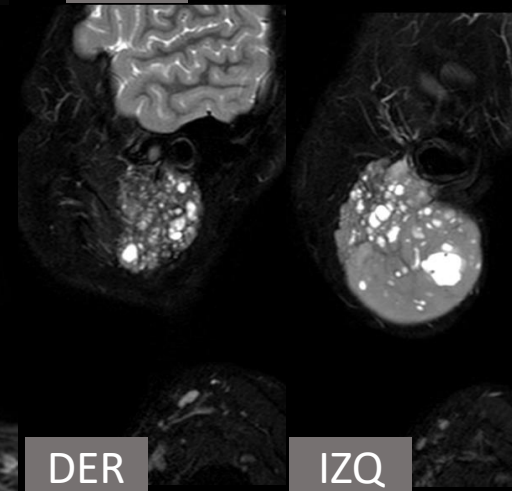
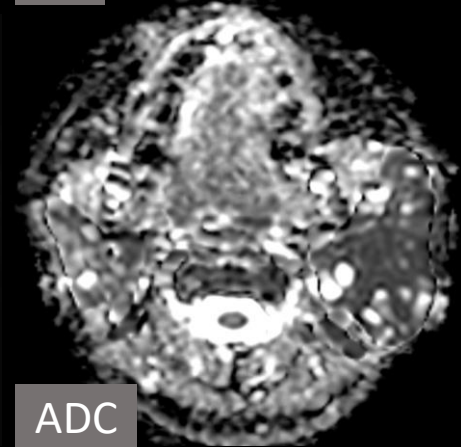
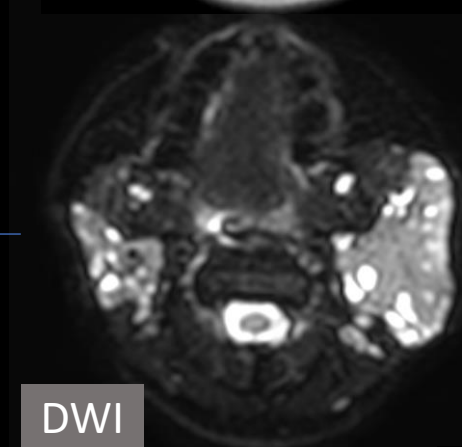
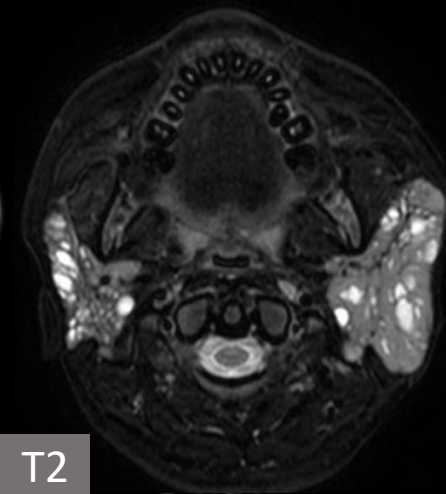
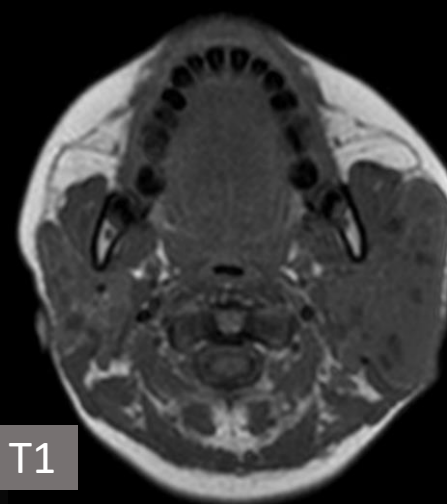


Estudio radiológico: aumento de tamaño y densidad de las partes blandas en topografía facial izquierda. Sin calcificaciones ni compromiso óseo

La **ecografía** revela densidad heterogénea de ambas glándulas parótidas a expensas de imágenes anecoicas y tractos ecogénicos, avasculares al Doppler



La asimetría volumétrica de la parótida izquierda es evidente en **la RM**. Las glándulas muestran aumento de la señal en T1, contornos lobulados con parénquima heterogéneo, a expensas de múltiples lesiones de aspecto quísticas (hipointensas en secuencias T1, hiperintensas en T2 con saturación grasa) que no realzan tras la inyección de gadolinio, con áreas que marcan restricción a la difusión. Los ganglios regionales son de tamaño y señal conservada



Discusión

El síndrome de Sjögren

Trastorno **autoinmune crónico sistémico** que a diferencia de los adultos, es **muy infrecuente en niños**

Muestra **infiltración linfocítica** de las **glándulas exocrinas** (salivales y lagrimales) por ello se manifiesta con sequedad oral y ocular

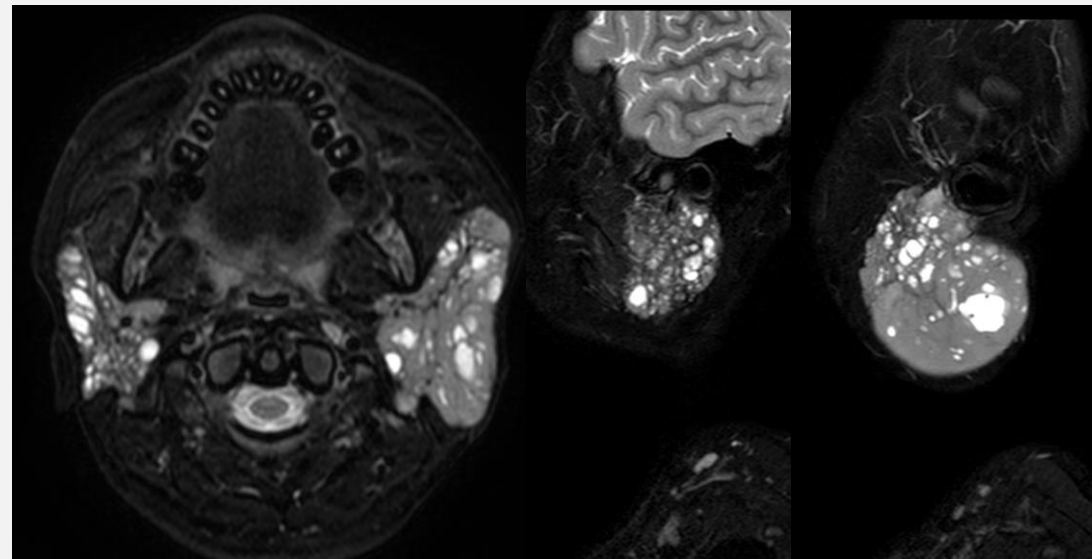
Entre sus complicaciones tardías, el **linfoma es la más grave**, siendo en adultos el riesgo hasta 20 veces mayor que la población general. **En pediatría no se ha definido el riesgo de malignidad**

Linfoma MALT es el subtipo que predomina

Se sitúa el 48% a 75% de los casos en la **glándula parótida**
El diagnóstico es **histológico**, por hallazgos **morfológicos e inmunohistoquímica**

No tiene hallazgos radiológicos patognomónicos.

Su apariencia RM es **sólido-quística**, de probable **aspecto “en panal”** si los cambios involucran al parénquima de forma difusa. Tiene márgenes poco definidos y puede mostrar calcificación



Diagnósticos diferenciales:

- Síndrome de Sjögren no complicado
- Parotiditis crónica recurrente
- Parotiditis granulomatosa
- Quistes linfoepiteliales por SIDA
- Metástasis intraparotídeas

Conclusión

El reporte de este caso es útil para alertar el seguimiento de Síndrome de Sjögren en niños, dada su infrecuencia en esta población, y mostrar su asociación con el linfoma MALT, para lograr diagnóstico temprano y tratamiento multidisciplinario adecuado

Bibliografía

- Collado P, et al. Extranodal marginal zone B cell lymphoma: An unexpected complication in children with Sjögren's syndrome. *Reumatol Clin*. 2017. <http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2017.01.015>
- Baik, J.; Baek, H.-J.; Ryu, K.-H.; An, H.-J.; Song, S.; Lee, H.-J.; Kang, Y. MALT Lymphoma of the Tongue in a Patient with Sjögren's Syndrome: A Case Report and Literature Review. *Diagnostics* 2021, 11, 1715. <http://dx.doi.org/10.1016/3390-diagnostics11091715>
- Thandra, K.C.; Barsouk, A.; Saginala, K.; Padala, S.A.; Barsouk, A.; Rawla, P. Epidemiology of Non-Hodgkin's Lymphoma. *Med. Sci*. 2021, 9, 5 <http://dx.doi.org/10.1016/3390-medsci9010005>
- Camille Laurent · James R. Cook · Tadashi Yoshino · Leticia Quintanilla-Martinez · Elaine S. Jaffe. Follicular lymphoma and marginal zone lymphoma: how many diseases? *Virchows Archiv* (2023) 482:149–162 <https://doi.org/10.1007/s00428-022-03432-2>
- Extranodal lymphoma: pathogenesis, diagnosis and treatment .Hua Yang, Yang Xun, Chao Ke, Kensuke Tateishi and Hua You. *Molecular Biomedicine* (2023) 4:29 <https://doi.org/10.1186/s43556-023-00141-3>
- Melissa S. Teshler, Ysabella Esteban, Tara O. Henderson, Gabriela Villanueva, Karen B. Onel. Mucosal-associated Lymphoid Tissue (MALT) Lymphoma in Association With Pediatric Primary Sjogren Syndrome: 2 Cases and Review. *Clinical and laboratory observations. (J Pediatr Hematol Oncol* 2018; 00:000–000)