

Lesión linfoepitelial benigna relacionada con el VIH en un paciente pediátrico: informe de un caso

Benign lymphoepithelial lesion related to HIV in a pediatric patient: a case report

Alfredo A. Castañeda-Silva^{1*} y Matilde C. Hernández-Trejo²

¹Especialidad de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Hospital de Alta Especialidad Dr. Gustavo A. Rovirosa Pérez, Villahermosa; ²Servicio de Tomografía Computada, UNEME de Imagenología de Villahermosa. Tabasco, México

RESUMEN

La lesión linfoepitelial benigna relacionada con el VIH es una patología benigna que afecta las glándulas salivales, en especial la parótida. Es más frecuente en adultos y en niños la prevalencia reportada a nivel mundial, y en México es baja. Se caracteriza por un crecimiento asimétrico, no doloroso y crónico de las glándulas parótidas, asociado a adenomegalias cervicales. Las alteraciones observadas en tomografía computarizada y resonancia magnética en un paciente VIH positivo son específicas para hacer el diagnóstico, y se considera innecesaria la biopsia. El objetivo de la presente publicación es presentar el caso de un niño de 8 años cuya vía de infección fue por transmisión materno-fetal y en el que los hallazgos por imagen dieron la pauta para establecer el diagnóstico.

Palabras clave: Lesión linfoepitelial benigna relacionada con el VIH. Fenómeno reactivo. Glándulas salivales.

ABSTRACT

The benign lymphoepithelial lesion related to HIV is a benign pathology that affects the salivary glands, especially the parotid gland. The prevalence reported worldwide and in Mexico indicates that it is more frequent in adults than in children. It is characterized by

Correspondencia:

*Alfredo Alfonso Castañeda-Silva
E-mail: acastanedas@gmail.com

Recibido: 09-10-2018
Aceptado: 13-12-2018

DOI: 10.24875/ARM.M18000034
Disponible en internet: 25-04-2019

1665-2118/©2018 Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, AC. Publicado por Permalyer México SA de CV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

an asymmetric, non-painful and chronic growth of the parotid glands associated with cervical lymphadenopathy. The alterations observed in computed tomography and magnetic resonance in an HIV+ patient is specific to make the diagnosis considering the unnecessary biopsy. The objective of this publication is to present the case of an 8-year-old boy whose infection route was through maternal-fetal transmission and in which the imaging findings gave the guideline to establish the diagnosis.

Key words: Benign lymphoepithelial lesion related to HIV. Reactive phenomenon. Salivary glands.

INTRODUCCIÓN

La lesión linfoepitelial benigna asociada al virus de la inmunodeficiencia humana (LLEB-VIH) fue descrita por primera vez por Ryan, et al. en 1985¹. También se conoce como «quistes parotídeos relacionados con el VIH». Es una patología benigna, poco frecuente, que afecta las glándulas salivales mayores, en especial la parótida², y esto se debe a que en su embriogénesis es la última en encapsularse³. Consiste en un infiltrado linfoepitelial benigno con degeneración quística en pacientes con infección por el VIH. No se considera una neoplasia, sino un fenómeno reactivo, debido a la hiperplasia del tejido linfoide intraparotídeo⁴.

El crecimiento parotídeo se ha reportado en aproximadamente el 1 a 10% de la población infectada por el VIH, principalmente en adultos. En un artículo publicado en México, la prevalencia en niños VIH positivos fue del 2.1%⁵.

Su patogénesis no se ha establecido, pero se describen dos teorías⁶: 1) obstrucción periductal por agregados linfoides con formación de quistes distales y 2) quistificación de los ganglios intraparotídeos.

En cuanto a la histopatología, se caracteriza por uno o múltiples quistes de contenido líquido gelatinoso claro, recubiertos por epitelio metaplásico escamoso o columnar, rodeados por infiltrado linfoide y que contienen islotes de células mioepiteliales⁷.

Clínicamente, los pacientes presentan un crecimiento parotídeo de larga evolución, bilateral, asimétrico, indoloro, sin signos de inflamación, se asocia a adenopatías cervicales. En los exámenes de laboratorio, el recuento de linfocitos CD4 está disminuido y el de linfocitos CD8, aumentado^{8,9}. La función de la glándula está alterada, los valores de inmunoglobulina A (IgA) disminuyen en la saliva y aumentan en el suero, lo que modifica su secreción, composición y el sistema inmunológico salival¹⁰.

Los hallazgos por imagen de la LLEB-VIH se consideran característicos, y si el paciente es VIH positivo, no es necesaria la realización de una biopsia para el diagnóstico, pero se deben tener presentes los diagnósticos diferenciales.

Por ultrasonido (US) el espectro encontrado va desde múltiples quistes con tabiques finos, irrigados por pedículos vasculares, hasta un componente mixto de predominio sólido.

En la tomografía computarizada (TC) se observan glándulas parótidas aumentadas de tamaño, con densidad heterogénea por la presencia de múltiples imágenes quísticas bien delimitadas y componente sólido que corresponde a tejido linfoide que, por lo general, está mal definido y, como otros hallazgos, también se presenta con adenopatía cervical reactiva no necrótica e hipertrofia de amígdalas palatinas, faríngeas y linguales. En raras ocasiones se encuentra compromiso de las glándulas submaxilares o sublinguales.

En la resonancia magnética (RM), las lesiones quísticas se identifican hipointensas en T1 e hiperintensas en T2; las sólidas, con intensidad de señal heterogénea en T1 e hiperintensas en T2, y las linfadenopatías cervicales y el anillo de Waldeyer hipertrófico, con alta intensidad de señal en T2 (en secuencia STIR se definen mejor las lesiones), y en T1 con contraste hay realce de las paredes de los quistes y las lesiones sólidas son heterogéneas¹⁰. Algunos autores concuerdan que los hallazgos por TC y RM son muy sugestivos de esta entidad y que solo se hará biopsia como complemento en los casos que se tenga duda y se requiera descartar un proceso neoplásico^{11,12}.

Diagnósticos diferenciales a tener en cuenta en estos pacientes son el síndrome de Sjögren que, aunque por imagen puede ser idéntico, ya que también cursa con múltiples quistes en la glándula parótida, generalmente se presenta en mujeres adultas con xerostomía, sin las adenopatías cervicales como las que se

observan en esta entidad¹³. Si la LLEB-VIH se manifiesta como un quiste parotídeo único unilateral, hay que descartar al quiste del 1.^{er} arco branquial. Si su aspecto es de una masa parotídea uni o bilateral, su diagnóstico se complica y hay que considerar una neoplasia, como el tumor de Warthin¹⁴, el carcinoma mucoepidermoide de bajo grado, sarcoidosis parotídea, enfermedad metastásica o linfoma no Hodgkin en ganglios parotídeos.

El tratamiento es a base de terapia antirretroviral. En algunos estudios se han demostrado excelentes resultados con el uso de zidovudina, aunque no es constante la respuesta en ciertos pacientes¹⁵. En estos casos se propone exéresis quirúrgica (parotidectomía superficial). El uso de radioterapia con bajas dosis no está indicado debido a que aumenta la morbilidad, como la conversión neoplásica y xerostomía, principalmente en la población pediátrica, y no hay reportes en la literatura que justifiquen de manera rutinaria este manejo¹⁶.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 8 años de edad, producto del segundo embarazo, nace por cesárea, con antecedentes personales patológicos de dos hospitalizaciones, por gastroenteritis y dengue no complicado. Inició su padecimiento actual a los 2 años de edad, con aumento del volumen en la región parotídea de forma bilateral y predominio derecho, de consistencia blanda, sin delimitar o palpar tumoraciones, asociado a múltiples adenopatías cervicales, niega síntomas acompañantes, se descarta absceso y se maneja como adenopatías inflamatorias. Entre los exámenes de

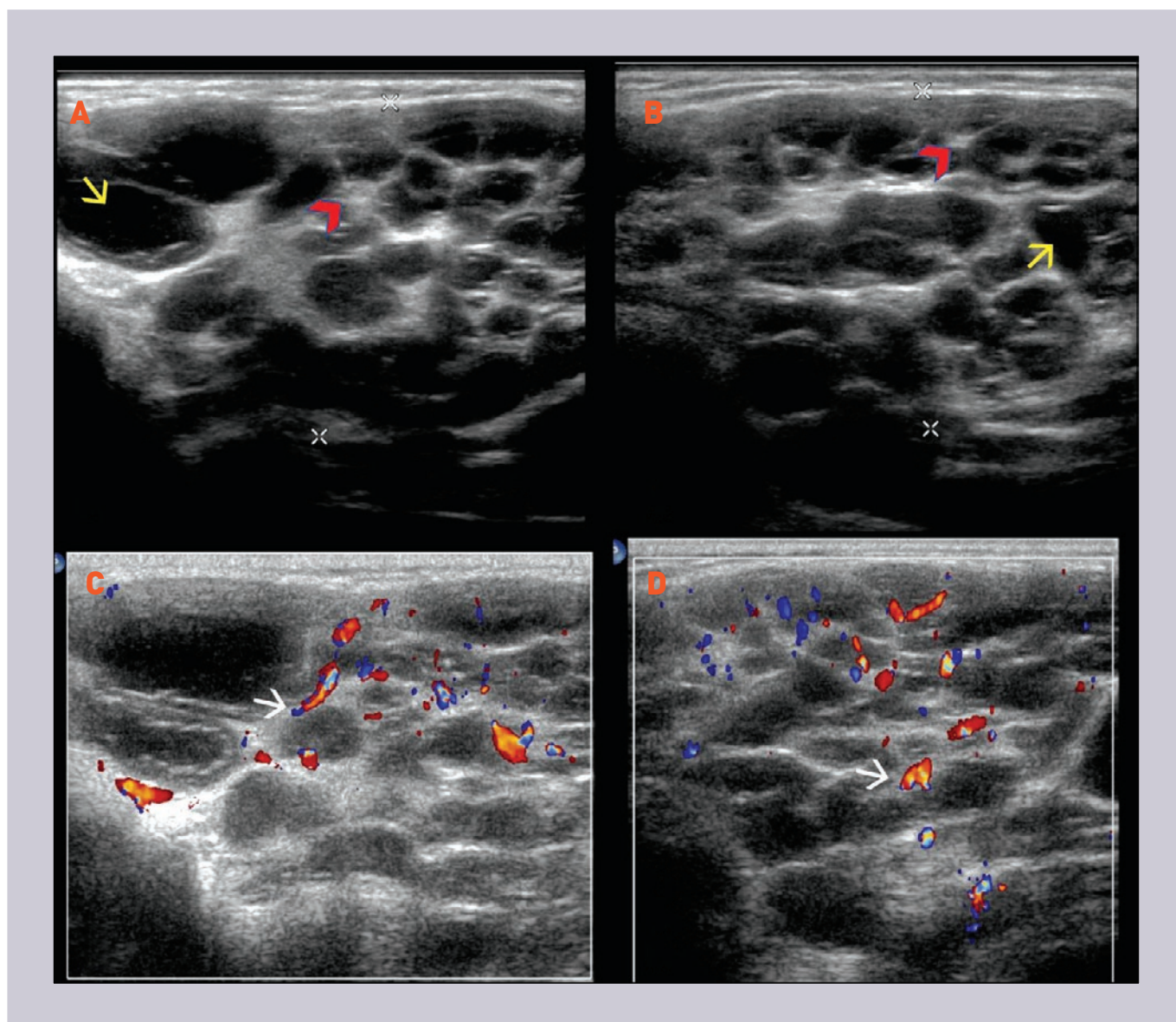


FIGURA 1. A y B: Ultrasonografía (US) que muestra ambas parótidas aumentadas de tamaño, ocupadas por múltiples imágenes quísticas bien delimitadas (flechas amarillas) y sólidas (cabezas de flechas rojas). **C y D:** US Doppler color que muestra pedículo vascular (flechas blancas) en algunas de las lesiones.

laboratorio realizados se encontró trombocitopenia (35,000 mcl) y anemia (10 g/dl), tratada con fumarato ferroso sin mejoría. Fue tratado por el servicio de odontopediatría durante 3 años por presentar múltiples caries. Debido a la persistencia del cuadro, a los 6 años vuelve a la consulta del pediatra que lo trata, que lo canalizó al servicio de otorrinolaringología por amigdalitis crónica e hipertrofia

adenoidea. Se solicitaron una sialografía y un US de parótidas (Fig. 1) que reportó glándulas parótidas aumentadas de tamaño, con múltiples quistes, y concluyó como parotiditis bilateral y adenopatía cervical secundaria, y con biopsia de ganglio cervical con reporte de cambios inflamatorios, por lo que se decide manejarlo como parotiditis crónica. A los 8 años, además del cuadro anterior, se agrega



FIGURA 2. Imágenes clínicas de un paciente de 8 años, en las que se identifica un crecimiento parotídeo bilateral de predominio derecho, palidez mucocutánea, mucosa oral seca y secreción verdosa por fosas nasales.

deterioro de sus condiciones generales, por lo que se hospitalizó en el Servicio de Infectología del Hospital del Niño para su estudio. Al examen clínico (Fig. 2) se encontró con bajo peso, palidez de tegumentos, secreción mucopurulenta en las narinas, en el tórax presentaba lesiones herpéticas en fase de costras y sibilancias, por lo que se le realizó un tele de tórax (Fig. 3) y se encontraron áreas de consolidación bilaterales. Se solicitaron estudios complementarios, entre ellos, anticuerpo (AC) anti-citomegalovirus IgM e IgG por técnica de ensayo por inmunoabsorción ligado a enzimas (ELISA), AC anti-toxoplasma IgG e IgM, AC heterófilos, AC anti-Ag cápside del Virus Epstein-Barr (VEB) IgM, que fueron negativos, y AC anti-Ag cápside del VEB IgG por método de epifluorescencia, que fue positivo. Se indica TC de cuello que reportó crecimiento parotídeo bilateral secundario a múltiples lesiones quísticas y sólidas (Fig. 4), adenomegalias cervicales múltiples (Fig. 5), hipertrofia adenoi-dea y amigdalina (Fig. 6) y pansinusitis. La

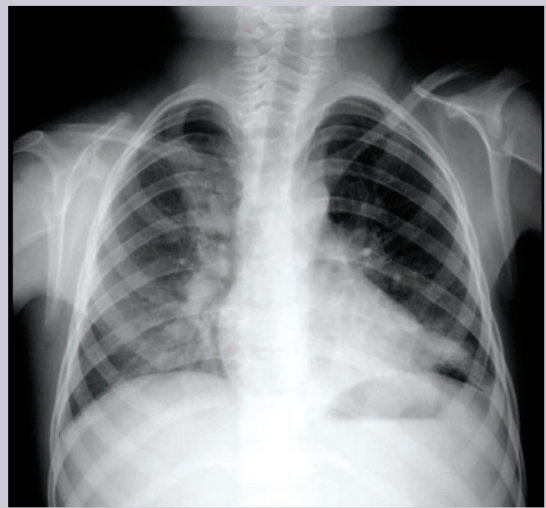


FIGURA 3. Tele de tórax donde se observa un patrón de consolidación en ambos pulmones.

conclusión del reporte de la TC sugirió considerar LLEB-HIV si el paciente era VIH positivo. Con estos hallazgos de TC, se solicitó AC anti-VIH 1 y 2, que fueron positivos, al igual que una segunda muestra confirmatoria. Se

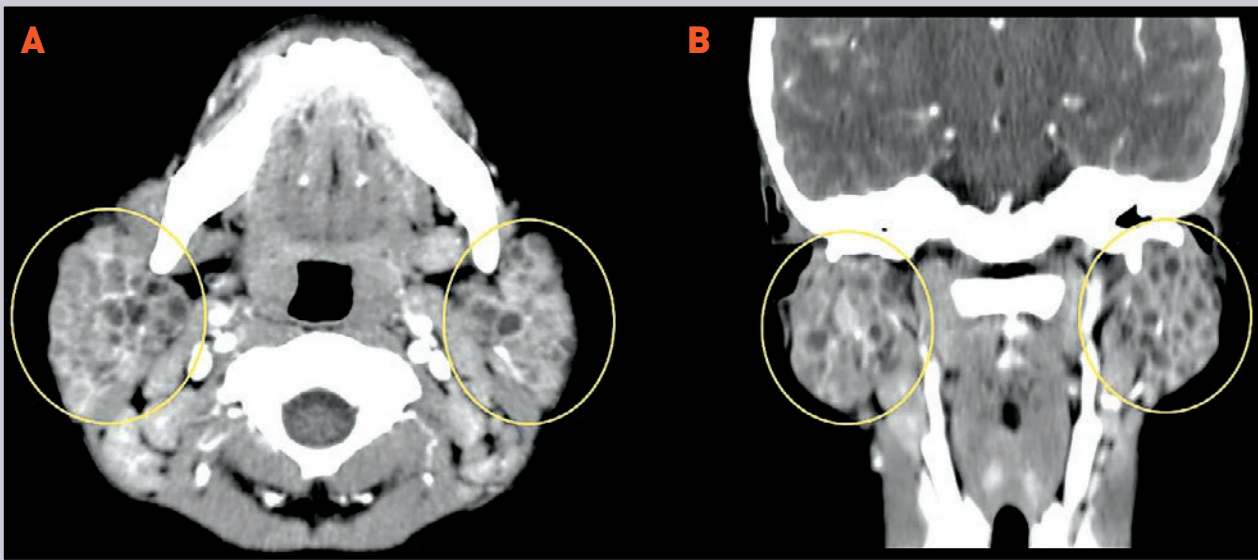


FIGURA 4. Tomografía computarizada de cuello contrastada (A) reformateo axial y (B) en coronal que muestra crecimiento parotídeo bilateral secundario a múltiples lesiones quísticas y sólidas (círculos amarillos).



FIGURA 5. Tomografía computarizada de cuello contrastada (A) reformateo coronal y (B) sagital donde se observan múltiples adenomegalias cervicales (óvalos amarillos).

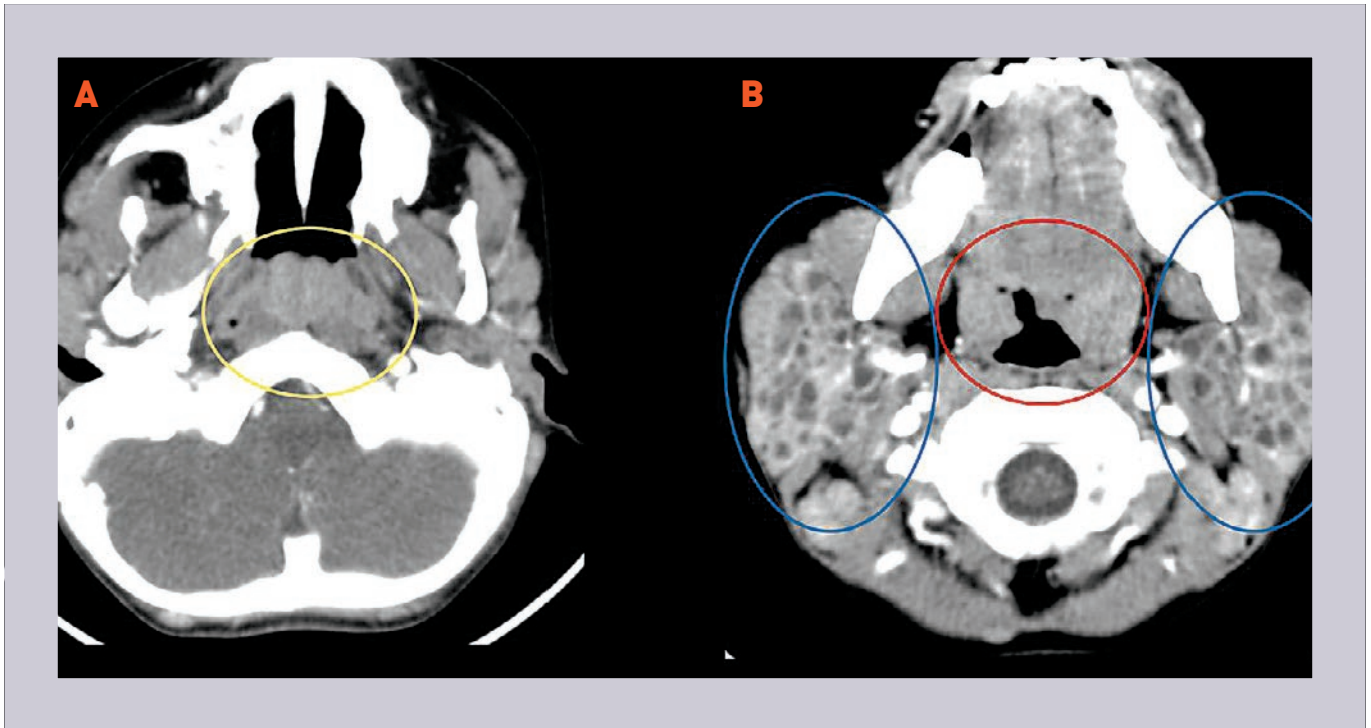


FIGURA 6. Tomografía computarizada de cuello contrastada, reformateo axial. **A:** hipertrofia de adenoides (círculo amarillo). **B:** hipertrofia de amígdalas palatinas (círculo rojo), crecimiento parotídeo bilateral secundario a múltiples lesiones quísticas y sólidas (óvalos azules).

inició terapia con antirretrovirales (zidovudina, lamivudina, kaletra). Con este manejo el paciente presentó mejoría de sus síntomas y el tamaño de las glándulas parótidas disminuyó. Se indicó estudio de VIH a los padres, y se encontró que la madre era portadora, sin diagnóstico ni tratamiento hasta el momento de la confirmación en el niño.

DISCUSIÓN

El objetivo de esta publicación es que los médicos se familiaricen con los hallazgos por imagen que se presentan en la LLEB-VIH, ya que, a pesar de que en este caso tanto su evolución clínica como los hallazgos por US fueron sugestivos de esta patología, consideramos que por desconocimiento no se pensó en ella dentro de los diferenciales, ya que es

una entidad que se ha identificado hace relativamente poco tiempo, pues antes de la era del sida era muy rara¹⁵.

Es común que los pacientes infectados por el VIH presenten lesiones en la región de la cabeza y cuello y no es raro que el crecimiento de las glándulas parótidas sea la primera manifestación de infección sistémica por este virus, tanto en niños como en adultos. Estas alteraciones se presentan más tempranamente en la edad pediátrica debido a la inmadurez de su sistema inmunológico. Como en este caso, en el que el inicio de su padecimiento fue desde los 2 años, con aumento de volumen parotídeo. Así mismo, al hacer un análisis retrospectivo de la historia clínica del paciente, había otros datos que sugerían una inmunodeficiencia, como su evolución crónica, el cursar con trombocitopenia y anemia,

caries múltiples, amigdalitis crónica, lesiones dérmicas postherpéticas, cuadros de gastroenteritis y bronconeumonía.

Por imagen, según lo reportado en la literatura mundial, las alteraciones encontradas se consideran diagnósticas de la enfermedad¹⁷, como en el paciente, que por TC, además de existir hallazgos característicos como múltiples lesiones quísticas y sólidas en las parótidas, presentaba otros cambios que son de gran ayuda para sospecharla, como las adenomegalias cervicales, la hipertrofia del anillo de Waldeyer y la sinusitis, por lo que se sugirió al médico infectólogo realizar la prueba del VIH, que resultó positiva, y es el primer caso diagnosticado y confirmado en el hospital. Por las múltiples alteraciones encontradas en la cabeza y cuello, el estudio tomográfico debe incluir toda la región cervical, desde la base del cráneo hasta la entrada torácica. Así mismo, debe administrarse un medio de contraste endovenoso para una mejor demostración de las lesiones parotídeas y delimitación de las adenomegalias cervicales.

El tratamiento de esta enfermedad es a base de terapia antirretroviral, en la literatura se han reportado excelentes resultados con el uso de zidovudina^{18,19}, la cual se empleó en el paciente con respuesta favorable: el tamaño de las parótidas disminuyó y sus condiciones generales mejoraron.

Debido al diagnóstico establecido en el niño, se practicaron pruebas confirmatorias a la madre, que dieron positivas para VIH, por lo que se inició su terapia. Por todo ello, se remarca la importancia de realizar la prueba del VIH a las mujeres embarazadas, con el fin de evitar la transmisión vertical de la enfermedad con medidas preventivas, como

tratamiento antirretroviral, manejo adecuado por el obstetra durante el embarazo y parto y lactancia artificial²⁰.

CONCLUSIONES

Los hallazgos por imagen de la LLEB-HIV son característicos, por lo que es importante que el médico radiólogo este familiarizado con ellos, para que, en su caso, pueda emitir un diagnóstico, ya que esto dará la pauta a los clínicos para instaurar un tratamiento oportuno y eficaz que se traduce en mejorar la calidad de vida de los pacientes, evitando intervenciones innecesarias.

RESPONSABILIDADES ÉTICAS

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ryan JR, Ioachim HL, Marmor J, Loubeau JM. Acquired Immune deficiency syndrome-related lymphadenopathies presenting in the Salivary Gland Lymph nodes. Arch. Otolaryngol. 1985;111(8):554-6.

2. Moreno García C, Pons García MA, Gonzalez García R, Ruiz Laza L, Monje Gil F. Lesion of benign lymphoepithelial cyst of the parotid gland in a patient infected with HIV. *Ver Esp Cir Oral Maxilofac.* 2009;31(3):203-6.
3. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. *The developing human clinically oriented embryology.* 10th ed. Philadelphia: Saunders; 2016. p. 174.
4. Kirshenbaum KJ, Nadimpalli SR, Friedman M, Kirschenbaum GL, Cavalino RP. Benign lymphoepithelial parotid tumors in AIDS patients: CT and MR findings in nine cases. *AJR.* 1991;156:1253-6.
5. Gaitán-Cepeda L, Cashat-Cruz M, Morales-Aguirre JJ, Sánchez-Vargas L, Aquino-García S, Fragoso-Ríos R, et al. Cuairán-Ruidiaz V, M Ávila Figueroa C, Prevalence of oral lesions in mexican children with perinatally acquired HIV: association with immunologic status, viral load, and gender. *AIDS Patient Care STDS.* 2002;16(4):151-6.
6. Shivhare P, Shankarnarayan L, Jambunath U, Basavaraju SM. Benign lymphoepithelial cysts of parotid and submandibular glands in a HIV-positive patient. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2015;19(1):107.
7. Malagón S, Chimenos E, López J, Jané E, Roselló X. Aspectos diagnósticos de las patologías de las glándulas salivales en la infección por el VIH. *Avances en Odontostomatología.* 1997;13: 399-412.
8. Dave SP, Pernas FG, Roy S. The benign lymphoepithelial cyst and a classification system for lymphocytic parotid gland enlargement in the pediatric HIV population. *Laryngoscope.* 2007;117(1):106-13.
9. Zeitlen S, Shaha A. Parotid manifestations of HIV infection. *J Surg Oncol.* 1991;47(4):230-2.
10. *Diagnostic Ultrasound Head and Neck.* Ahuja A. 1st ed. AMIRSYS; 2014. p. 307-10.
11. Goto TK, Shimizu M, Kobayashi I, Chikui T, Kanda S, Toshitani K, et al. Lymphoepithelial lesion of the parotid gland. *Dentomaxillofac Radiol.* 2002;31:198-203.
12. Soler F, Concejo C, Borja A. Trastornos funcionales e inflamatorios de las glándulas salivares. *Tratado de Cirugía Oral y Maxilofacial.* 2004;55:93-7.
13. Tzarouchi LC, Tsifetaki N, Konitsiotis S, Zikou A, Astrakas L, Drosos A, et al. CNS Involvement in Primary Sjögren Syndrome: Assessment of Gray and White Matter Changes with MRI and Voxel-Based Morphometry. *AJR.* 2011;197:1207-12.
14. Bialek EJ, Jakubowski W, Zajkowski P, Szopinski KT, Antoni A, US of the Major Salivary Glands: Anatomy and Spatial Relationships, Pathologic Conditions, and Pitfalls. *RadioGraphics.* 2006;26:745-63.
15. Morales-Aguirre JJ, Patiño-Niño JA, Mendoza-Azpiri M, Villalobos-Acosta CP, Gómez-Barreto D, De la Torre C, et al. Parotid Cysts in Children Infected with Human Immunodeficiency Virus. Report of 4 Cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005;131:353-55.
16. Suskind D, Tavill M, Handler S. Doxycycline sclerotherapy of benign lymphoepithelial cysts of the parotid: a minimally invasive treatment. *Int J Ped Otorhinolaryngology.* 2000;52:157-61.
17. Goto TK, Shimizu M, Kobayashi I, Chikui T, Kanda S, Toshitani K, et al. Lymphoepithelial lesion of the parotid gland. *Dentomaxillofac Radiol.* 2002;31:198-203.
18. Craven D, Duncan R, Stram J, O'Hara C, Steger K, Jhamb K, Hirsch-Horn L. Response of Lymphoepithelial Parotid Cysts to Antiretroviral Treatment in HIV-Infected Adults. *Ann Internal Med.* 1998;128:455-9.
19. Xing D, Zhao Y. DC-CIK biotherapy for a recurrent benign lymphoepithelial lesion of the salivary gland: A case report and literature review. *Exp Ther Med.* 2014;8(5):1565-8.
20. Johri M, Ako-Arrey D. The cost-effectiveness of preventing mother-to-child transmission of HIV in low- and middle-income countries: systematic review. *Cost Effectiveness and Resource Allocation.* 2011;9(3):1-16.