

# Parotiditis recurrent juvenil. Caldria pensar-hi més?

Almudena Sánchez-Vázquez<sup>1</sup>, Mónica Blázquez-Hinarejos<sup>2</sup>, Begoña Sánchez-Vázquez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Pediatría i <sup>2</sup> Odontologia. CAP Les Hortes. Barcelona. <sup>3</sup> Cirurgia Pediàtrica. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell (Barcelona)

## RESUM

**Introducció.** La parotiditis recurrent juvenil (PRJ) és una entitat poc freqüent, però representa la segona causa de patologia de les glàndules salivals de la infància. Es caracteritza per episodis repetits de tumefacció i dolor local, de vegades acompanyats de febre, sense causa que ho justifiqui. La seva etiologia és desconeguda, probablement multifactorial, però diferents estudis relacionen la malaltia amb processos autoimmunitaris. El seu tractament habitualment és simptomàtic i conservador, però pot arribar a requerir tractament quirúrgic en alguns casos.

**Cas clínic.** Es presenta el cas d'un nen de cinc anys amb episodis repetits de dolor a l'angle mandibular dret, habitualment autolimitats en menys de 24 hores, de dos anys d'evolució. Es practica una ecografia parotídia que mostra la presència d'imatges hipocogèniques bilaterals característiques de la PRJ.

**Comentaris.** No hi ha cap algorisme diagnòstic i d'abordatge de la tumefacció parotídia de repetició, però sembla apropiat estudiar la presència de litiasis parotídiades, infeccions víriques, sobretot pel virus de la immunodeficiència humana (VIH), processos autoimmunitaris i immunodeficiències.

**Paraules clau:** Parotiditis recurrent juvenil. Parotiditis. Sialoadenografia. Sialoadenoscòpia.

## PAROTIDITIS RECURRENTE JUVENIL. ¿DEBERÍAMOS PENSAR MÁS EN ELLA?

**Introducción.** La parotiditis recurrente juvenil (PRJ) es una entidad poco frecuente, pero representa la segunda causa de patología de las glándulas salivales en la infancia. Se caracteriza por episodios repetidos de tumefacción y dolor local, en ocasiones acompañados de fiebre, sin causa que los justifique. Su etiología es desconocida, probablemente sea de origen multifactorial, pero diferentes estudios relacionan la enfermedad con procesos autoinmunes. Su tratamiento habitualmente es sintomático y conservador, pero puede llegar a precisar tratamiento quirúrgico en algunos casos.

**Caso clínico.** Se presenta el caso de un niño de cinco años con episodios repetidos de dolor en el ángulo mandibular derecho, habitualmente autolimitados en menos de 24 horas, de dos años de evolución. Se practica una ecografía parotídea que muestra la presencia de imágenes hipocogénicas bilaterales características de la parotiditis recurrente juvenil (PRJ).

**Comentarios.** No existe un algoritmo diagnóstico y de abordaje de la tumefacción parotídea de repetición, pero parece apropiado estudiar la presencia de litiasis parotídeas, infecciones víricas, sobre

todo por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), procesos autoinmunes e inmunodeficiencias.

**Palabras clave:** Parotiditis crónica recurrente juvenil. Parotiditis. Sialografía. Sialendoscopia.

## JUVENILE RECURRENT PAROTITIS. SHOULD WE THINK MORE ABOUT IT?

**Introduction.** Juvenile recurrent parotitis (JRP) is a rare condition but is the second most common childhood disease of the salivary glands. JRP usually presents with recurrent swelling and pain of the parotid glands, sometimes with fever, with no apparent cause. There is no conclusive aetiology; it is probably multifactorial, but multiple studies suggest an autoimmune phenomenon. Management has focused on the symptomatic and conservative treatment of acute episodes but sometimes surgical procedures may be needed.

**Case report.** A five-year-old boy presented with a two-year history of recurrent episodes of pain and swelling in the right mandibular angle that usually resolved within 24 hours. Ultrasound showed multiple hypoechoic lesions in both parotid glands, suggestive of juvenile recurrent parotitis.

**Comments.** A management algorithm of recurrent parotid swelling should include the study of parotid lithiasis, viral infections, especially human immunodeficiency virus (HIV), autoimmune diseases and immunodeficiencies.

**Keywords:** Juvenile recurrent parotitis. Parotitis. Sialography. Sialendoscopy.

## Introducció

La parotiditis recurrent juvenil és una malaltia caracteritzada per episodis repetits de tumefacció i dolor parotídi, generalment unilateral, acompanyats o no de febre i malestar. Són indistingibles de la parotiditis aguda infecciosa i a vegades van acompanyats d'inflamació a la sortida del conducte de Stenon<sup>1</sup>. Els episodis duren entre 1 i 7 dies i estan separats per períodes de temps totalment asimptomàtics. Els episodis s'inicien habitualment entre els tres i sis anys, i es repeteixen amb una freqüència molt variable (amb una mitjana de quatre a l'any) i desapareixen a la pubertat en el 90% dels casos. No hi ha cap consens que descriu quants episodis són necessaris per descriure la PRJ, però,

Correspondència: Almudena Sánchez-Vázquez  
CAP Les Hortes  
C/ Nou de la Rambla, 169. 08004 Barcelona  
asanchez@eapoblesec.com

Treball rebut: 15.03.2021  
Treball acceptat: 28.04.2021

Sánchez-Vázquez A, Blázquez-Hinarejos M, Sánchez-Vázquez B.  
Parotiditis recurrent juvenil. Caldria pensar-hi més?  
Pediàtr Catalana. 2021;81(3):143-6.

TAULA I

## Criteris diagnòstics de la parotiditis recurrent juvenil

<b>Criteris d'inclusió</b>	Edat < 16 anys Inflamació unilateral o bilateral Almenys, dos episodis durant els darrers sis mesos
<b>Criteris d'exclusió</b>	Lesions obstructives Maloclusió dental Síndrome de Sjögren Immunodeficiències

Proposats per Garavello et al.<sup>2</sup> i amb el suport de Wood et al.<sup>3</sup>

segons la bibliografia, dos episodis en un termini d'entre 6 i 12 mesos podrien definir-la<sup>2</sup>. La Taula I defineix els criteris diagnòstics proposats per diversos autors. En general, sembla ser més freqüent en nens que en nenes, i la glàndula més afectada és la dreta.

Tot i ser infreqüent, és la malaltia de les glàndules salivals més prevalent en infants després de la parotiditis aguda. Altres malalties de la paròtide inclouen processos de tipus infecciosos, obstructiu o neoplàstic i constitueixen el seu principal diagnòstic diferencial. La seva etiologia és desconeguda, però s'han proposat causes genètiques<sup>1,3</sup>, anatòmiques, factors al·lèrgics, immunològics i la teoria de la infecció vírica inicial, que tindria lloc en un primer episodi i desencadenaria altres alteracions immunològiques capaces de perllongar els episodis recurrents inflamatoris posteriors<sup>4</sup>. La hipòtesi més probable sembla ser, però, la que postula una disminució de producció i flux de saliva que afavoreix l'ectasi ductal i l'aparició d'infeccions ascendents a partir de la cavitat oral<sup>1</sup>. Tot i així, hi ha un interès creixent en el seu caràcter autoimmunitari i la relació que té amb disfuncions de la immunitat cel·lular i humoral<sup>4</sup>.

Clàssicament, la inflamació recurrent parotídia en infants s'ha relacionat amb la síndrome de Sjögren, hipogammaglobulinèmies, dèficit d'IgG3, d'IgA o de limfòcits *natural killer* i la infecció per virus de la immunodeficiència humana (VIH). Alguns estudis també la relacionen amb la celiaquia i la diabetis.

El diagnòstic de la PRJ és típicament clínic. El primer episodi se sol atribuir a una parotiditis aguda vírica, però els episodis repetits fan pensar en aquest diagnòstic.

Les complicacions agudes poden ser hemodinàmiques, metabòliques i del balanç hídric i, a llarg termini, la destrucció irreversible del teixit glandular amb disminució de la seva funció.

La prova diagnòstica d'elecció és l'ecografia, que mostra les sialèctasis com a múltiples petites hipocogenicitats. Aquestes imatges, però, també es poden observar en casos d'afectació parotídia per VIH i altres virus,

com el virus d'Epstein-Barr (VEB). L'ecografia també pot mostrar adenopaties intraparotídies i descartar la presència de litiasis, malformacions, quists i tumors. La sialoadenografia ha quedat en desús perquè és una exploració més agressiva. La ressonància magnètica (RM) també pot ser útil en la investigació de la PRJ i les troballes podrien permetre el diagnòstic diferencial amb la síndrome de Sjögren juvenil.

S'han descrit diversos protocols d'estudi<sup>2-4</sup> que proposen que l'abordatge de la PRJ inclogui ecografia, hemograma amb reactants de fase aguda, prova de tuberculina, determinació d'immunoglobulines sèriques, estudi bàsic d'autoimmunitat, serologies víriques i cribratge de celiaquia. La Taula II inclou l'estudi proposat per la PRJ.

TAULA II

## Estudi de parotiditis recurrent

Ecografia parotídia
Hemograma
Bioquímica bàsica, incloent-hi amilasa
VSG, PCR
Quantificació d'immunoglobulines IgG, IgM, IgA i IgE
Factor reumatoide
Fraccions del complement C3 i C4
Serologies víriques: VIH, CMV, VEB, enterovirus, <i>Mycoplasma</i> , herpes humà 6, parotiditis
Autoimmunitat: ANA, ENA
Anti-Ro i anti-La en nenes de més de 5 anys
Cribratge de celiaquia: anticossos antitransglutaminasa IgA (IgG, si hi ha dèficit d'IgA)
Anticossos antiendomisí
Prova de tuberculina
Test de la suor
Radiografia de tòrax, Quantiferon*
Poblacions limfocitàries i fraccions d'IgG**

\* Només davant sospita clínica o prova de tuberculina positiva.

\*\* A plantejar en casos amb recidives freqüents en absència de malalties autoimmunitàries, amb alteracions analítiques immunològiques inespecífiques o sense.

Font: Hidalgo-Santos AD et al.<sup>5</sup>, modificat segons Wood J et al.<sup>5</sup>

VSG: velocitat de sedimentació globular. PCR: proteïna C reactiva. VIH: virus de la immunodeficiència humana. CMV: citomegalovirus. VEB: virus d'Epstein Barr. ANA: anticossos antinuclears. ENA: anticossos extraïbles del nucli.

El tractament durant les fases agudes inclou analgèsics, massatges i aplicació de calor local.

Les mesures a llarg termini tenen com a objectiu reduir la freqüència dels episodis i evitar la destrucció del teixit glandular, i inclouen una hidratació correcta, massatges glandulars i sialogogs. Altres tractaments com la sialoadenoscòpia amb rentat o la parotidectomia es reserven per casos amb afectació important de la qualitat de vida del malalt que no han respost al tractament conservador<sup>2-3,5</sup>.

## Cas clínic

Pacient de cinc anys amb antecedents materns de cel·liaquia, sense antecedents patològics i vacunat amb dues dosis de vacuna triple vírica, que consulta per dolor intens a l'angle mandibular dret. No s'observen signes inflamatoris, però sí hipersensibilitat cutània (Fig. 1). Conducte de Stenon: no s'observen signes inflamatoris ni obstructius a l'orifici de sortida. El dolor empitjora amb la masticació i a la palpació superficial i es resol en 24 hores. No s'acompanya de febre ni cap altra simptomatologia. La família refereix tres episodis previs similars, autolimitats sempre en unes 24 hores, el primer als dos anys, el segon dotze mesos després i el tercer quatre mesos més tard. Tots els episodis van cursar amb clínica similar a l'episodi actual.

L'orifici de sortida del conducte de Stenon no mostra signes inflamatoris. Davant un dolor parotídi recurrent, es demana ecografia.

L'estudi per ultrasons (Fig. 2) mostra una paròtide dreta amb alteració difusa de l'ecoestructura, amb múltiples imatges petites hipocogèniques i augment del volum respecte a la contralateral, i també adenopaties inespecífiques regionals. No s'observen èctasis ni imatges suggestives de litiasi. La glàndula esquerra mostra canvis similars en una intensitat més baixa. Les glàndules salivals submaxil·lars són normals.

Davant la sospita de parotiditis recurrent juvenil, es demana estudi analític que inclou hemograma, reactants de fase aguda (velocitat de sedimentació globular i pro-



Fig. 1. Localització del dolor. No s'observen signes inflamatoris.

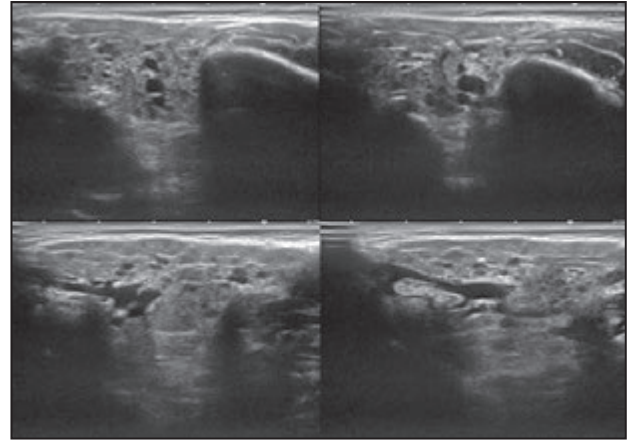


Fig. 2. Ecografia parotídi. S'observen petites imatges hipocogèniques múltiples.

teina C reactiva), glicèmia, patró fèrric i immunoglobulines totals que són normals. Les serologies víriques (citomegalovirus - CMV, VEB, VIH, virus hepatitis C - VHC, parvovirus B19, virus de la parotiditis) mostren seroconversió amb IgG positives i IgM negatives per a CMV i virus de la parotiditis epidèmica i la resta són negatives. L'estudi d'autoimmunitat (factor reumatoide, anticossos antinuclears - ANA, anticossos anti-Ro i anti-La) és normal i el cribratge de cel·liaquia (anticossos antigliadina, antiendomisi i antitransglutaminasa), negatiu. L'estudi genètic d'antígens leucocitaris humans (HLA) per a DQ2 i DQ8, practicat per la malaltia celíaca de la mare, havia resultat negatiu anys enrere.

## Discussió

Davant un episodi de dolor parotídi en un nen de cinc anys, el diagnòstic inicial més probable semblava la parotiditis viral. El relat, però, d'episodis similars previs, no ho suggeria. Per aquest motiu, es va demanar l'estudi per ultrasons; les troballes ecogràfiques que descarten l'existència d'obstruccions i tumoracions mostrant el patró típic de parotiditis recurrent juvenil van orientar el diagnòstic. Sembla prudent l'estudi analític per descartar infecció per VIH, ja que aquesta pot debutar amb afectació parotídi fins i tot en absència d'immunosupressió, així com un estudi bàsic d'immunitat. Si els episodis es fessin més freqüents, caldria un estudi més en profunditat per descartar anomalies a les subpoblacions limfocitàries o de subclases d'IgG. En aquest cas, tot i que es coneixia que l'HLA del pacient no comportava risc augmentat de desenvolupament de cel·liaquia, semblava prudent repetir els anticossos, atesa la relació descrita entre cel·liaquia i PRJ. Tenint en compte l'absència de signes inflamatoris, amb un índex de sospita baix, es va decidir no practicar prova de tuberculina.

Tot i l'absència de signes inflamatoris a nivell local, la simptomatologia i les troballes ecogràfiques orienten el diagnòstic de PRJ. Es va indicar tractament simptomàtic

amb analgèsia simple, amb bona resposta, i es recomana una bona hidratació, massatges glandulars i ingesta de sialagogs per evitar recaigudes. El baix nombre d'episodis, de curta durada i de caràcter lleu, no fa plantejar de moment tractaments invasius. L'abordatge multidisciplinari amb cirurgia maxil·lofacial permetria, en cas d'empitjorament, la canalització i el rentat a través del conducte de Stenon, i en cas refractari, el tractament quirúrgic.

#### *Agraïment*

A Arturo Pérez-Reverte, per resoldre els nostres dubtes de redacció.

#### **Bibliografia**

1. Viñallonga, S. Patología de las glándulas salivales. *Pediatr Integral*. 2017;XXI(7):474-83.
2. Garavello W, Redaelli M, Galluzzi F, Pignataro L. Juvenile recurrent parotitis: A systematic review of treatment studies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018;112:151-7.
3. Wood J, Toll EC, Hall F, Mahadevan M. Juvenile recurrent parotitis: Review and proposed management algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2021;142:110617.
4. Hidalgo-Santos AD, Gastón-Téllez R, Ferrer-Lorente B, Pina-Pérez R, Oltra-Benavent M. Alteraciones inmunológicas asociadas a parotiditis crónica recurrente juvenil. *An Pediatr (Barc)*. 2020; Epub 2020 sept 29. doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.08.007
5. Roby BB, Mattingly J, Jensen EL, Gao D, Chan KH. Treatment of juvenile recurrent parotitis of childhood: an analysis of effectiveness. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;141(2):126-9.