

# Parotiditis recurrente en una consulta de reumatología pediátrica

H. Codes-Méndez<sup>1</sup>, B. Magallares-López<sup>1,4</sup>, HS. Park<sup>1</sup>, L. Martínez-Martínez<sup>2,4</sup>, A. Mariscal<sup>2</sup>, E. Moltó<sup>2</sup>, P. Moya<sup>1,4</sup>, C. Diaz-Torné<sup>1,6</sup>, HS. Park<sup>1</sup>, J. Tandaipan<sup>1</sup>, S. Fernández<sup>1</sup>, S. Ros<sup>1</sup>, L. Sainz<sup>1</sup>, J. Bernárdez<sup>1</sup>, A. García-Alija<sup>1</sup>, A. Casals<sup>1</sup>, A. Laiz<sup>1,6</sup>, I. Castellvi<sup>1,6</sup>, S. Boronat<sup>3,4</sup>, H. Corominas<sup>1,4</sup>

1.- Servicio de Reumatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. 2.- Servicio de Inmunología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. 3.- Servicio de Pediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. 4.- Universitat Autònoma de Barcelona, Spain



P224

## Introducción

La parotiditis recurrente es una patología común en edad pediátrica. Posibles etiologías incluyen la infecciosa, la parotiditis recurrente juvenil, malformaciones anatómicas, tumores, y enfermedades autoinmunitarias como el síndrome de Sjögren juvenil (SSJuv) o la enfermedad relacionada con IgG4 (ER-IgG4).

## Objetivos

Evaluar la eficacia de las herramientas diagnósticas actuales en la diferenciación de enfermedades autoinmunes sistémicas en casos de parotiditis pediátrica.

## Métodos

Estudio retrospectivo de dos casos con parotiditis recurrente en la infancia.

Evaluación clínica	Estudio inmunológico	Ecografía glandular	Biopsia de glándula salival menor
- Sequedad ocular/bucal (test de Schirmer) - Artralgias / artritis - Adenopatías - Lesiones cutáneas - Acidosis-tubular renal	- Autoanticuerpos específicos SS (Ro52/60, La, Factor Reumatoide) - Inmunoglobulinas con subclases de IgG - Plasmablastos	- Score OMERACT: focos hipoeoicos, lesiones grasas, fibrosis - Vascularización	Evaluar signos de SSJuv y ER-IgG4: a) Infiltrados inflamatorios linfoplasmocitarios, grado Chisholm-Mason, inmunofluorescencia b) Fibrosis estoriforme, flebitis obliterante

## Resultados

○ Dos pacientes de sexo femenino y 13 años de edad al diagnóstico (Tabla 1)

○ Autoanticuerpos específicos negativos en ambas pacientes

○ Hiper gammaglobulinemia en ambas pacientes

- Elevación de subclase IgG4, sin llegar a cumplir criterios clasificatorios para ER-IgG4
- Segunda paciente: crioglobulinemia de 13 mg/dL a expensas de IgM

○ Alteraciones ecográficas (submandibulares y parótidas) muy sugestivas de SS

- Primera paciente: hallazgos altamente específicos de la enfermedad (heterogeneidad y quistes intraglandulares)

○ La BGSM confirmó el diagnóstico de SSJuv en ambos casos:

- Múltiples infiltrados linfoplasmocitarios (Figura 1). Los de mayor tamaño estaban compuestos por >50 linfocitos T CD3+, tanto CD4+ como CD8+ (con una proporción 2:1) y >40 linfocitos B CD20+
- Tinción de inmunofluorescencia positiva con el marcador HLA-DR. Los infiltrados de mayor tamaño estaban compuestos por >50 linfocitos T CD3+, tanto CD4+ como CD8+ (con una proporción 2:1) y >40 linfocitos B CD20+.

Figura 1. Biopsia de glándula salivar menor (tinción Hematoxilina-Eosina): Agregado linfoplasmocitario intra-acinar.

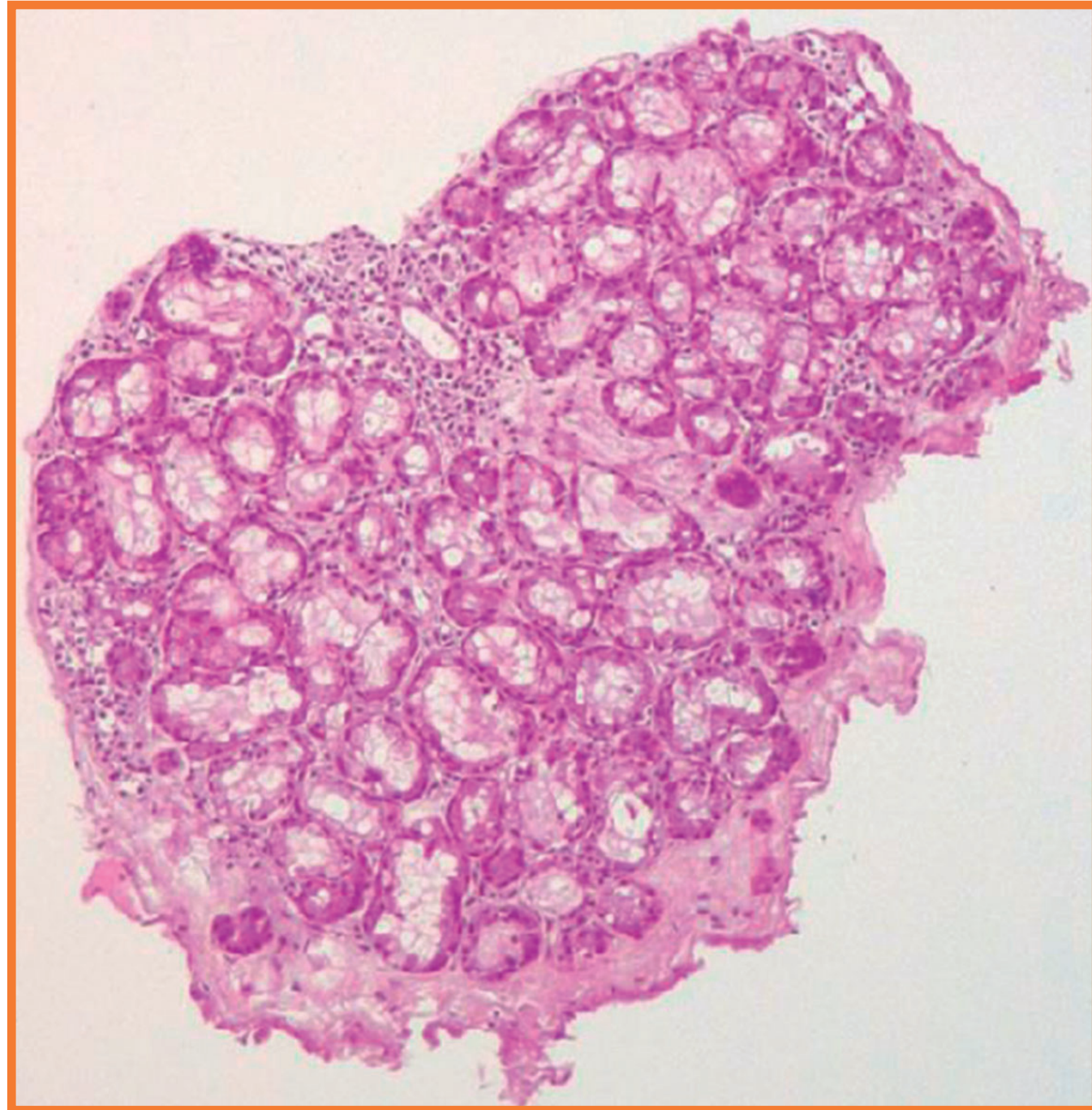


Tabla 1. Descripción de dos casos con síndrome de Sjögren juvenil y parotiditis recurrentes

	Paciente 1	Paciente 2
Tiempo evolución	7 años	3 años
Síntomas sistémicos	Ausentes	Ausentes
Parotiditis	Unilateral	Bilateral
Serologías	ANA 1/160 patrón moteado Ro/La/FR: negativos	ANA: negativos Ro/La/FR: negativos
Inmunoglobulinas	HiperIgG 2190 mg/dL Subclase-IgG4: 3.2 g/L (elevada) Ratio-IgG4/IgG: 14% (alto)	HiperIgM 243 mg/dL HiperIgA 400mg/dL Subclase-IgG4: 2.4 g/L (elevada) Ratio-IgG4/IgG: 17% (alto)
Plasmablastos	2521/uL (elevados)	383/uL (normales)
Ecografía glandular	Parotidomegalia Bilateral Heterogeneidad Quistes Señal PD+ grado1	Parotidomegalia Unilateral Adenopatías intraglandulares
Biopsia de glándula salivar menor	Múltiples infiltrados grado 3 Leve fibrosis/atrofia acinar Tinción-IFI: positiva	Tres infiltrados grado 1 Leve fibrosis Tinción-IFI: positiva

FR: Factor Reumatoide; PD: Power Doppler; IF: inmunofluorescencia

## Conclusiones

1. La parotiditis recurrente es un síntoma inicial frecuente en el SSJuv
2. Existe una inadecuación de los criterios clasificatorios de la enfermedad usados en adultos: los pacientes con SSJuv pueden mostrar síntomas menos frecuentes y la sequedad de ojos y boca, típica en la edad adulta, puede tardar años en aparecer, lo cual dificulta el diagnóstico
3. La detección de autoanticuerpos específicos no fue útil para el diagnóstico de la enfermedad en nuestro estudio
4. Las alteraciones estructurales específicas en las glándulas salivares, identificadas tanto a través de ecografía como de biopsia, han demostrado ser herramientas muy útiles para el diagnóstico del SSJuv.