

Patología de las glándulas salivales

X. Viñallonga Sardà

Departamento de Pediatría. Hospital Universitari Dexeus Grupo Quirónsalud. Barcelona



Resumen

Aunque existe un amplio número de enfermedades que pueden afectar a las glándulas salivales en la infancia, su prevalencia es relativamente baja. Entre estas patologías, la más frecuente continúa siendo la parotiditis aguda vírica, de la que podemos distinguir la que se observa en forma de epidemias provocadas por el virus de la parotiditis y los casos aislados originados principalmente por el virus de Epstein-Barr, además de por otros virus. La segunda causa de afectación de las glándulas salivales en niños es la parotiditis recurrente juvenil. Con menor frecuencia, se observan otras entidades que incluyen cuadros infecciosos, lesiones obstructivas, como el mucocoele, la ránula o la sialolitiasis, patología autoinmune, como el síndrome de Sjögren, y procesos granulomatosos y tumorales.

Abstract

Although there are a large number of diseases that can affect the salivary glands in childhood, their prevalence is relatively low. Among these pathologies the most frequent remains acute viral parotitis from which we can distinguish the one observed in the form of epidemics caused by the mumps virus and the isolated cases originated mainly by the Epstein-Barr virus as well as by other viruses. The second cause of involvement of the salivary glands in children is juvenile recurrent parotitis. Less frequently, other entities include infectious diseases, obstructive lesions such as mucocoele, ranula or sialolithiasis, autoimmune pathology such as Sjögren's syndrome, and granulomatous and tumoral processes.

Palabras clave: Enfermedades de las glándulas salivales; Paperas; Parotiditis recurrente juvenil; Sialolitiasis; Síndrome de Sjögren.

Key words: Salivary gland diseases; Mumps; Juvenile recurrent parotitis; Sialolithiasis; Sjögren's syndrome.

Pediatr Integral 2017; XXI (7): 474–483

Introducción

La patología de las glándulas salivales más prevalente en la infancia es la parotiditis aguda, seguida de la parotiditis recurrente de la infancia.

En la especie humana existen 2 tipos de glándulas salivales, las mayores y las menores. Las glándulas salivales mayores están constituidas por dos parótidas, dos submandibulares o submaxilares y dos sublinguales. Las glándulas salivales menores se distribuyen por la boca, la faringe y los senos paranasales, en un número aproximado de 500 a 1.000⁽¹⁾. La glándula parótida tiene 2 lóbulos, el superficial y el profundo, contiene múl-

tiplos ganglios linfáticos intraparenquimatosos y se relaciona anatómicamente con el nervio facial.

La función principal de estas glándulas es la producción de saliva, fundamental para el mantenimiento de la salud bucodental. La parótida produce una secreción serosa que drena a la cavidad oral a través del conducto de Stenon a nivel del segundo molar superior, la submandibular genera una secreción seromucosa que sale a través del conducto de Wharton hacia el suelo de la boca, mientras que la glándula sublingual da lugar a una secreción seromucosa que llega a la región anterior del suelo de la boca a través del conducto

de Rivinus o Bartholin. Las glándulas salivales menores segregan moco.

La secreción basal de saliva se origina principalmente en las glándulas submandibulares, mientras que la secreción relacionada con la ingesta tiene lugar en mayor medida en la parótida.

La patología de las glándulas salivales engloba a un conjunto de enfermedades de etiologías diferentes e incluye procesos de tipo: inflamatorio, infeccioso, obstructivo, autoinmune, granulomatoso o neoplásico (Tabla I).

En niños, la enfermedad más frecuente de las glándulas salivales es la parotiditis aguda, seguida por la parotiditis recurrente de la infancia.

Tabla I. Diagnóstico diferencial de las patologías de las glándulas salivales

Inflamatorias/ infecciosas	<ul style="list-style-type: none"> - Parotiditis aguda epidémica: paperas - Parotiditis vírica no epidémica: virus de Epstein-Barr, virus parainfluenza, adenovirus y otros - Parotiditis por virus de la inmunodeficiencia humana - Parotiditis bacteriana aguda - Parotiditis tuberculosa - Parotiditis por micobacterias no tuberculosas - Parotiditis recurrente juvenil
Obstructivas	<ul style="list-style-type: none"> - Mucocele - Ránula - Litiasis salival
Autoinmunes	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Sjögren
Granulomatosas	<ul style="list-style-type: none"> - Sarcoidosis - Granulomatosis con poliangitis
Sialometaplasia necrotizante	
Tumorales	
- Epiteliales benignas	<ul style="list-style-type: none"> - Adenoma pleomorfo
- Mesenquimales benignas	<ul style="list-style-type: none"> - Hemangioma - Linfangioma
- Epiteliales malignas	<ul style="list-style-type: none"> - Carcinoma mucoepidermoide - Carcinoma de células acinares - Carcinoma adenoide quístico
- Mesenquimales malignas	<ul style="list-style-type: none"> - Rabdomiosarcoma
- Sialoblastoma	

Parotiditis aguda

La parotiditis aguda es una enfermedad infecciosa, que se caracteriza por la inflamación de las glándulas parótidas, pero que también puede afectar al resto de las glándulas salivales mayores.

Aunque desde la introducción de la vacuna, los casos de parotiditis aguda han disminuido, sigue siendo la patología de las glándulas salivales más prevalente en la infancia.

Los casos clásicos de parotiditis aguda epidémica o paperas se producen por la infección de un virus ARN del género *Rubulavirus*, de la familia *Paramyxoviridae*, del que solo existe un serotipo, pero varios genotipos. Su único huésped es la especie humana. El virus puede aislarse en saliva, líquido cefalorraquídeo y orina.

Desde la introducción de la vacuna, la incidencia de epidemias de paperas ha disminuido de una forma importante y, actualmente, se observan también casos esporádicos producidos, sobre todo, por el virus de Epstein-Barr, y, en menor

frecuencia, por virus parainfluenza y adenovirus, aunque también se han comunicado infecciones debidas a herpesvirus tipo 6, influenza A, rinovirus, enterovirus, parvovirus B19, citomegalovirus y virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Parotiditis aguda epidémica (paperas)

Epidemiología

En los últimos años, se observa un aumento de casos en forma de brotes en niños mayores, adolescentes y adultos jóvenes.

La parotiditis aguda epidémica es una enfermedad de distribución mundial altamente contagiosa que se disemina rápidamente entre personas susceptibles que conviven en proximidad.

En España, se ha observado un aumento de casos en los últimos años, lo que hace que se mantenga una incidencia anual de entre 25 y 30 casos declarados por 100.000 habitantes⁽²⁾. Los

afectados suelen ser personas no vacunadas o que solo recibieron una dosis de vacuna, pero también puede presentarse en individuos que recibieron las 2 dosis, como está ocurriendo en los últimos brotes. Existe un grupo de riesgo que son los inmunizados entre 1993 y 1999 con la primera dosis de vacuna triple vírica, que contenía una cepa de baja eficacia, la cepa Rubini. Sin embargo, la infección también puede deberse a la disminución progresiva de la inmunidad vacunal y a diferencias antigénicas entre el virus circulante y el vacunal, ya que en muchas de las epidemias recientes, el genotipo implicado ha sido el G (distinto del vacunal que es el A).

En la época pre-vacunal, el pico de incidencia de las paperas tenía lugar al final del invierno y a principios de la primavera, en niños entre los 2 y 9 años de edad. Desde la introducción de la vacuna, la infección se produce en casos aislados o en forma de pequeñas epidemias que se agrupan aproximadamente cada 3-5 años. La edad de aparición se ha desplazado al grupo de 10 a 29 años de edad, afectando especialmente a adultos jóvenes en comunidades como las universidades. Los niños menores de un año raramente adquieren la infección, ya que están protegidos por los anticuerpos maternos transplacentarios.

La infección se transmite a través de gotitas de saliva, secreciones respiratorias, contacto directo o fómites, especialmente en espacios cerrados.

La parotiditis epidémica tiene un período de incubación de 16 a 18 días, con un mínimo de 12 y un máximo de 25 días. El período de contagio máximo se produce en los 3 días anteriores al inicio de los síntomas, pero se puede prolongar durante los 4 días posteriores e incluso hasta 9 días después de iniciada la clínica; sin embargo, solo un 4% de pacientes eliminan el virus al noveno día.

En la mayoría de casos, la infección genera inmunidad permanente, pero se han descrito casos de segundas infecciones sintomáticas que son más leves que la primera.

Clínica

La tumefacción y el dolor parotídeo unilateral suelen hacerse bilaterales y durar unos 7 días.

Antes de la aparición de los signos de inflamación parotídea, suele aparecer: febrícula, malestar, cefalea, mialgias y anorexia, que preceden en 48 horas a la aparición brusca de dolor y posterior tumefacción en una de las parótidas. El dolor aumenta con la palpación, con la masticación y con la ingesta de alimentos ácidos y no se observa eritema de la piel que cubre la glándula. En un 75-90% de casos, la infección acaba siendo bilateral al cabo de unos días.

En la exploración física, es típico el borramiento del ángulo mandibular que ayuda a diferenciar la parotiditis de las adenitis cervicales, las cuales no borran el ángulo si no son de gran tamaño. También se puede observar enrojecimiento y aumento de tamaño del orificio del conducto de Stenon.

La tumefacción de la glándula suele desaparecer en una semana, pero puede alargarse hasta 10 días. En un 10% de individuos, pueden inflamarse simultáneamente las glándulas submaxilares y, con menor frecuencia, las sublinguales.

La infección puede ser subclínica en un 15-40% de casos, sobre todo en adultos, aunque en estos, si la enfermedad es sintomática suele ser más grave.

En individuos vacunados, la parotiditis generalmente se presenta con un curso clínico más leve.

Complicaciones

Las complicaciones más frecuentes son la orquitis y la afectación del sistema nervioso central.

Las complicaciones más frecuentes de las paperas son: orquitis, meningitis y encefalitis.

En el adulto, la complicación más prevalente es la orquiepididimitis, que se puede dar hasta en un 38% de los casos; sin embargo, en niños menores de 10 años, es muy poco frecuente. Se manifiesta con fiebre alta, dolor testicular intenso y eritema y tumefacción escrotal; suele presentarse unos 5-10 días después de la inflamación parotídea, aunque en un 30-40% de casos, puede tener lugar sin parotiditis. En un 30-50% de pacientes, se produce atrofia testicular, pero solo en un 10-30% es bilateral; el riesgo de esterilidad es más alto si la afectación es bilateral, pero, incluso en estos casos, es poco frecuente. No existen evidencias que relacionen la

orquitis con aumento de riesgo de cáncer testicular.

La meningitis aséptica, también llamada urliana, se presenta en un 5-10% de casos, siendo 3 veces más frecuente en varones. Puede ocurrir concomitantemente a la inflamación parotídea, pero también antes o después de ella, e incluso se presenta sin afectación parotídea hasta en la mitad de los pacientes. Tiene una evolución benigna con recuperación completa.

La encefalitis prácticamente ha desaparecido desde la introducción de la vacuna. Uno de cada 3 pacientes la puede presentar sin parotiditis. La mayoría se resuelven sin secuelas, pero se han descrito casos de hidrocefalia.

Otras complicaciones neurológicas que se han observado son: el síndrome de Guillain-Barré, la ataxia cerebelosa, la mielitis transversa y la parálisis facial. También se puede afectar el nervio auditivo, provocando sordera que, a veces, se acompaña de síntomas vestibulares; la pérdida de audición muy raramente es bilateral e irreversible.

En un 5-7% de mujeres adultas, se produce ooforitis, que raramente causa esterilidad.

Entre las complicaciones menos prevalentes, cabe destacar: pancreatitis, que se suele resolver en pocos días, pero que se ha asociado al inicio de diabetes mellitus, miocarditis, que también suele ser leve y transitoria, pero que, excepcionalmente, puede ser fatal, edema preesternal por obstrucción del drenaje linfático del cuello, sialectasias con sialadenitis, artritis, tiroiditis, nefritis, hepatitis, mastitis, prostatitis, neuritis óptica, anemia hemolítica, trombopenia y riesgo de aborto espontáneo.

La parotiditis epidémica en el embarazo no se ha asociado a malformaciones congénitas.

Diagnóstico

El diagnóstico de confirmación se obtiene mediante PCR en saliva durante los primeros 3 días de evolución de los síntomas.

El diagnóstico de la parotiditis es clínico; en pacientes con síntomas clásicos, no es imprescindible la confirmación diagnóstica. Sin embargo, es necesario realizar exploraciones complementarias en caso de presentaciones clínicas

atípicas con afectación extraglandular o para el control de la enfermedad durante los brotes epidémicos.

En el hemograma, se observa leucopenia con linfocitosis relativa; en los análisis sanguíneos, también se puede detectar un aumento de la amilasa sérica.

Las pruebas de laboratorio para el diagnóstico de confirmación de parotiditis epidémica incluyen: una IgM específica positiva, un aumento significativo de los títulos de IgG específica y el aislamiento del virus o de su ácido nucleico.

En individuos no vacunados, la detección de IgM específica en suero es diagnóstica. Si se determinan los anticuerpos IgM e IgG, la extracción debe realizarse tan pronto como se sospeche la infección, repitiendo la determinación al cabo de 2-3 semanas. Los niveles máximos de IgM se alcanzan una semana después del inicio de los síntomas y se suelen mantener positivos durante 4 semanas, pero en un 50-60% de individuos vacunados pueden ser negativos. También se pueden determinar los anticuerpos IgM en saliva. Por lo que respecta a los títulos de IgG, un aumento de 4 veces o superior en la segunda determinación, se considera diagnóstico, aunque en vacunados que presentan una parotiditis *breakthrough* (modificada), la evaluación de los resultados puede ser complicada, ya que el aumento de IgG es más precoz.

El aislamiento del virus puede realizarse en la saliva durante la primera semana de la enfermedad y en la orina durante 2 semanas; en caso de meningitis, se puede hallar en el líquido cefalorraquídeo durante los 3 primeros días.

Sin embargo, el uso de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) ha desplazado al cultivo viral, ya que permite un diagnóstico más rápido, confirma la cepa y distingue entre cepas salvajes y cepas vacunales.

La PCR es la técnica de elección en personas vacunadas⁽³⁾. Para la detección del virus mediante PCR, se recomienda recoger una muestra de saliva preferiblemente antes del tercer día y no más tarde del séptimo; si la muestra se recoge en los primeros 2 días y la PCR es negativa, es muy improbable que el virus de las paperas sea el agente causal y habrá que tener en cuenta la posibilidad de la par-

tipificación de otro virus en la etiología de la infección. Si a pesar de todo, existe una alta sospecha clínica de parotiditis epidémica, algunos autores recomiendan determinar los anticuerpos IgM a partir del séptimo día, aunque pueden ser difíciles de valorar si la persona está vacunada.

Diagnóstico diferencial

La parotiditis epidémica y los casos aislados producidos por virus diferentes al de las paperas, clínicamente, pueden ser indistinguibles.

Clínicamente, la parotiditis epidémica puede ser similar a las parotiditis producidas por otros virus que, generalmente, dan lugar a casos aislados. Un estudio reciente muestra que, en Cataluña, hasta un 72% de casos esporádicos de parotiditis podrían ser causados por virus distintos al de las paperas⁽⁴⁾. Existen varios virus, ya citados al inicio de este apartado, capaces de provocar parotiditis aguda, pero el agente causal más frecuente de parotiditis aguda no epidémica es el virus de Epstein-Barr, seguido por los virus parainfluenza y adenovirus⁽⁵⁾. Se han descrito casos de mononucleosis infecciosa con inflamación parotídea asociada a parálisis facial, que suelen evolucionar hacia la resolución completa en varias semanas.

El diagnóstico diferencial también debe establecerse con parotiditis producidas por bacterias, adenitis cervicales o submaxilares, cálculos salivales, enfermedades autoinmunes y tumores.

Entre las bacterias, la más frecuente es *Staphylococcus aureus*, que puede provocar una parotiditis supurativa en neonatos prematuros.

Las adenitis suelen presentar unos bordes más definidos que la inflamación parotídea y, a diferencia de ella, generalmente no borran el ángulo mandibular.

La sialolitiasis suele afectar de forma unilateral a las glándulas submandibulares.

El síndrome de Sjögren puede debutar en la infancia en forma de parotiditis, pero es más frecuente en mujeres adultas.

Los tumores de las glándulas salivales afectan predominantemente a la parótida, pero son muy raros en niños y casi siempre son unilaterales.

Existe una entidad, la parotiditis recurrente de la infancia, que se describe con más detalle más adelante, en la que los episodios agudos autolimitados pueden ser indistinguibles de la parotiditis aguda; no obstante, suelen ser unilaterales y se van repitiendo durante años hasta que desaparecen espontáneamente.

Tratamiento

El tratamiento es sintomático.

No existe tratamiento específico; los analgésicos y los antitérmicos son útiles para mitigar los síntomas. El calor o el frío local también pueden calmar el dolor. Es importante mantener un buen estado de hidratación y evitar la masticación excesiva y la ingesta de cítricos.

En caso de orquitis, se recomienda reposo, frío local y antiinflamatorios no esteroideos si es necesario.

Algunos pacientes con meningitis y vómitos pueden requerir ingreso hospitalario para hidratación intravenosa.

Prevención

La prevención se realiza con la vacuna triple vírica.

La única forma efectiva de prevenir la parotiditis epidémica es la vacunación⁽⁶⁾. La vacuna frente a la parotiditis, elaborada con virus vivos atenuados, forma parte de la vacuna triple vírica, ya que se administra conjuntamente con la del sarampión y la rubéola; esta vacuna está incluida en el calendario sistemático recomendado por la mayoría de países desarrollados. Actualmente, se recomiendan 2 dosis por vía subcutánea, con un intervalo mínimo de 1 mes entre ambas; la primera dosis se administra entre los 12 y 15 meses de edad, con preferencia a los 12 meses, y la segunda entre los 2 y 3 años, preferiblemente a los 2 años de edad.

Existen grupos de riesgo, como el personal sanitario, los inmigrantes y los viajeros a áreas endémicas, que, si son susceptibles de contraer la enfermedad, deberían vacunarse. Y todos los adolescentes y los adultos que no han recibido las 2 dosis de vacuna y que no han padecido la enfermedad o que tuvieron un diagnóstico clínico de paperas sin confirmación por laboratorio, también deberían ser inmunizados⁽⁷⁾. Existe con-

troveria sobre la administración de una nueva dosis de vacuna a los individuos vacunados con 2 dosis, pero que recibieron alguna dosis de la cepa Rubini; en general, no se recomienda administrar una tercera dosis de forma generalizada.

La vacuna está contraindicada en embarazadas y en pacientes con inmunodepresión grave, pero puede administrarse a contactos de inmunodeprimidos. También puede administrarse a individuos alérgicos al huevo.

Los efectos adversos de la vacuna triple vírica son poco frecuentes y suelen ser leves. Entre ellos, se incluyen: fiebre, erupción cutánea y linfadenopatía transitoria, que pueden presentarse entre 6 y 12 días después de la vacunación; menos frecuentemente, puede aparecer: dolor articular, reacciones de hipersensibilidad, trombocitopenia inmune y convulsiones febriles.

Con las vacunas actuales, se obtiene una buena protección a corto plazo, con seroconversión del 94% tras la primera dosis y con una efectividad del 88% tras la administración de 2 dosis, aunque se observan fallos vacunales primarios con falta de respuesta inicial. Sin embargo, incluso tras administrar las 2 dosis, algunos autores sugieren que con el tiempo se produce una pérdida progresiva de la inmunidad, que en parte podría explicar el aumento de casos observado en adolescentes y adultos jóvenes, aunque los niveles bajos de IgG específica pueden coexistir con la persistencia de inmunidad celular a largo plazo.

Existe una vacuna tetravalente que añade la de la varicela a la triple vírica. Esta vacuna ofrece una inmunogenicidad similar, pero en menores de 4 años, se asocia con un aumento de riesgo de convulsiones febriles al cabo de 5-12 días de la primera dosis. Los niños con antecedentes personales o familiares de convulsiones deben ser vacunados con la vacuna triple vírica y la de la varicela por separado. Si se administra la vacuna tetravalente, el intervalo mínimo recomendado entre las 2 dosis es de 3 meses.

Medidas de control

El paciente no debe volver a la escuela hasta 5 días después del inicio de los síntomas.

Cualquier sospecha de parotiditis aguda se debe notificar al centro de control epidemiológico correspondiente.

Se recomienda que el paciente permanezca aislado hasta que se haya resuelto la inflamación parotídea y que no acuda a la escuela o guardería hasta 5 días después del inicio de los síntomas, manteniendo precauciones con sus secreciones respiratorias, como mínimo durante esos 5 días⁽⁸⁾. No obstante, hay que tener en cuenta que el virus puede hallarse en la saliva unos 3 días antes del inicio de la clínica y que puede haberse transmitido antes. El estado vacunal no influye significativamente en la duración de la diseminación.

La administración de la vacuna después de la exposición al virus no confiere protección inmediata ni modifica el curso o la gravedad de la enfermedad, pero es una buena oportunidad para ofrecer prevención para el futuro a individuos susceptibles a partir de los 12 meses de edad. En algunas epidemias, se ha recomendado la administración de una tercera dosis de vacuna a los individuos correctamente vacunados para limitar la transmisión, sin que se haya observado un aumento de efectos adversos. Las inmunoglobulinas no son eficaces en la profilaxis postexposición.

Los contactos susceptibles pueden reincorporarse a la escuela o a la guardería inmediatamente después de vacunarse; los que no se vacunen deben permanecer excluidos hasta 26 días después de la aparición de los síntomas en el último caso afectado⁽⁹⁾.

Otras infecciones de las glándulas salivales

Parotiditis por VIH

En general, la infección por VIH se asocia a otras manifestaciones sistémicas, pero también puede presentarse en forma de aumento de tamaño localizado de la glándula parotídea; esto ocurre con mayor frecuencia en niños que en adultos. La tumefacción parotídea suele ser difusa, bilateral y simétrica, con desarrollo de quistes linfoepiteliales, aunque estos son menos frecuentes que en el adulto; a menudo, se acompaña de adenopatías cervicales. El tratamiento es el propio de la infección por VIH, pero, en ocasiones, puede ser

necesaria la punción y la aspiración de la lesión.

Parotiditis bacteriana aguda

Es poco prevalente y se presenta en pacientes ancianos postoperados o gravemente enfermos, que sufren deshidratación o malnutrición. La bacteria implicada con mayor frecuencia es *Staphylococcus aureus*, aunque también puede ser causada por bacterias propias de la cavidad bucal.

Existe una forma rara de parotiditis bacteriana, la parotiditis aguda supurativa neonatal, que se presenta en prematuros, especialmente varones, con deshidratación o alimentados por sonda de forma prolongada. Se manifiesta por inflamación y tumefacción parotídea unilateral, aunque también puede afectar a las glándulas submandibulares. Puede acompañarse de fiebre y secreción purulenta a la salida del conducto de Stenon. Suele estar producida por *Staphylococcus aureus*, pero también se han obtenido cultivos positivos a estreptococos, *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa* y anaerobios. El tratamiento antibiótico y la hidratación adecuada resuelven el 80% de los casos; la falta de respuesta al tratamiento en 24-48 horas obliga al drenaje quirúrgico⁽¹⁰⁾.

Parotiditis tuberculosa

La tuberculosis es una causa rara de parotiditis. La afectación se localiza más frecuentemente en los ganglios linfáticos parotídeos, pero la glándula también se puede inflamar de forma difusa. Los casos no tratados pueden evolucionar a fibrosis y fistulización.

Infección por micobacterias no tuberculosas

Las micobacterias no tuberculosas afectan a las glándulas salivales en niños de entre 1 y 3 años de edad. En la mayoría de casos, el agente causal es *Mycobacterium avium-intracellulare*.

Actinomicosis

La infección producida por *Actinomyces israelii* puede provocar afectación facial y cervical secundaria a traumatismos orales o intervenciones dentales. Puede afectar a las glándulas salivales, dando lugar a una inflamación crónica con necrosis y fistulización.

Parotiditis recurrente juvenil o de la infancia

La repetición de episodios de parotiditis aguda debe hacer pensar en parotiditis recurrente juvenil.

La parotiditis recurrente juvenil consiste en una inflamación parotídea de causa desconocida, que aparece de forma recidivante en niños. Constituye la segunda causa más frecuente de afectación de las glándulas parótidas en la infancia después de las paperas. Se caracteriza por episodios múltiples, indistinguibles de la parotiditis aguda, que se van repitiendo hasta desaparecer en un lapso variable de tiempo.

Clínicamente, se manifiesta por aumento de tamaño, tumefacción y dolor de la parótida; a veces, se observa inflamación a la salida del conducto de Stenon. También puede acompañarse de fiebre y malestar general. Generalmente, la afectación es unilateral, pero, en ocasiones, afecta a ambas glándulas de forma asimétrica. Las crisis suelen durar entre 2 y 7 días, pero pueden persistir hasta 2-3 semanas en algunos pacientes.

Los episodios comienzan entre los 3 y 6 años de edad, pero, en algunos casos, se han iniciado en niños más pequeños y también en adolescentes, con un rango entre los 2 y los 15 años de edad. Los brotes se van repitiendo con periodicidad variable en número de 1 a 20 por año, con una media de 4 por año. Entre los episodios, se observan períodos de remisión completa de semanas o meses. Finalmente, las crisis desaparecen en la pubertad en un 90% de los casos⁽¹¹⁾.

En algunos casos, la progresión puede llegar a producir la destrucción del parénquima glandular con disminución de su función.

Afecta con mayor frecuencia a varones, pero en los raros casos en los que los síntomas se inician después de la pubertad, es más frecuente en el género femenino.

Su causa es desconocida, pero, actualmente, se cree que su origen es multifactorial. Se han propuesto hipótesis genéticas, ya que se han observado casos familiares que sugieren herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta. En algún caso, se ha relacionado con factores anatómicos, como anomalías congénitas de los ductos.

También, se ha asociado a infecciones víricas y a factores alérgicos e inmunológicos, como los déficits de IgA, de IgG3 o de linfocitos natural killer. Sin embargo, la hipótesis más probable parece ser la que postula una disminución de producción y de salida del flujo salival que favorece la dilatación ductal y la aparición de infecciones ascendentes a partir de la cavidad oral. Histológicamente, se producen cambios estructurales en la glándula en forma de dilataciones quísticas intraductales con infiltración linfocítica periductal; son las llamadas sialectasias, que se desconoce si son primarias o consecuencia de los episodios repetidos.

El diagnóstico es clínico, pero puede ser apoyado por técnicas de imagen. La ecografía es la exploración complementaria de elección, ya que revela la presencia de las sialectasias que, aunque la afectación clínica sea unilateral, suelen observarse también en la glándula contralateral. No obstante, estas dilataciones pueden observarse también en las infecciones por VIH y por otros virus, como el de Epstein-Barr. Además, la ecografía puede mostrar también adenopatías intraparotídeas y permite descartar la presencia de cálculos o tumores. La sialografía, técnica muy utilizada en el pasado, ha quedado en desuso. En algunas ocasiones, sobre todo, cuando en la ecografía se detectan lesiones sólidas, puede ser necesaria la tomografía computarizada (TC) o la resonancia magnética (RM).

El diagnóstico diferencial debe establecerse fundamentalmente con: la sialolitiasis, aunque los cálculos salivales son poco frecuentes en la infancia y no suelen afectar a la parótida; con el síndrome de Sjögren, que también es raro en la edad pediátrica; y con el SIDA, que da lugar a una afectación parotídea más persistente, acompañada de otros síntomas y signos más habituales en la infección por VIH.

Dado que la parotiditis recurrente puede ser el primer signo de presentación de una inmunodeficiencia, se recomienda realizar una determinación de inmunoglobulinas séricas. En niñas mayores de 5 años de edad, pensando en la rara posibilidad de síndrome de Sjögren, deben solicitarse anticuerpos antinucleares (ANA) y factor reumatoide y, en caso de positividad de los

ANA, determinar anticuerpos específicos para el síndrome de Sjögren anti-Ro y anti-La (SS-A y SS-B)⁽¹²⁾. Algunos autores recomiendan también la práctica de serología para los virus VIH, virus de Epstein-Barr y citomegalovirus, en caso de sospecha clínica de estas infecciones.

El tratamiento inicial es conservador con medidas sintomáticas. Durante los episodios, son útiles los analgésicos y los antiinflamatorios, así como el masaje y el calor local sobre la parótida. El aumento de la ingesta de líquidos, el uso de caramelos o chicles sin azúcar y de sustancias ácidas puede ser de ayuda para aumentar el flujo salival, pero también puede exacerbar el dolor. Los antibióticos no suelen ser necesarios, pero se ha propuesto su uso para prevenir la afectación parenquimatosa y como profilaxis en caso de déficit de IgA. Para intentar evitar nuevos episodios, es básico mantener una buena higiene bucal y una hidratación correcta.

En algunos casos de episodios muy frecuentes que afectan a la vida familiar, escolar o social del paciente, puede estar indicada la sialendoscopia con sondaje, lavado y dilatación del conducto⁽¹³⁾. Algunos autores la recomiendan en caso de que se presenten, al menos, 2 episodios en el último año, mientras que otros solo la practican si hay un mínimo de 2 episodios en los últimos 6 meses. Esta técnica, que suele requerir anestesia en niños pequeños, ha obtenido muy buenos resultados, con desaparición de las recurrencias en un 78-93% de casos, sin efectos secundarios relevantes; además, frena o evita la destrucción de la glándula. Sin embargo, se precisan estudios aleatorizados para valorar su beneficio a largo plazo. Algunos autores preconizan la irrigación de corticoides durante la endoscopia.

En pacientes con síntomas persistentes o en caso de que los episodios continúen en la edad adulta, puede ser necesaria la ligadura ductal, la neurectomía timpánica o incluso la parotidectomía total, aunque debe tenerse en cuenta el riesgo de afectación del nervio facial.

Lesiones obstructivas

Los mucocelos y las ránulas se manifiestan como pequeñas tumoraciones de la mucosa oral. Los cálculos salivales son muy poco frecuentes en niños.

Mucocele

Los mucocelos son pseudoquistes que se originan en las glándulas salivales menores. Se forman cuando a causa de una obstrucción, infección o traumatismo se produce la rotura del conducto excretor y la secreción salival se extravasa por los tejidos blandos que rodean a la glándula⁽¹⁴⁾. La causa más frecuente es la mordedura del labio inferior o los microtraumas producidos por aparatos de ortodoncia. Típicamente, se observa una pequeña tumoración transparente o azulada e indolora en la mucosa oral cerca del plano oclusal en el labio inferior, pero también pueden aparecer en otras zonas de la boca. Aunque se han descrito casos neonatales, son más frecuentes en niños y adultos jóvenes, los cuales, en ocasiones, van provocando el aumento de la lesión por el repetido traumatismo voluntario que ejercen con los dientes. Pueden resolverse espontáneamente, pero en caso de que interfieran en la alimentación o en el habla, se tratan mediante escisión quirúrgica.

Ránula

Las ránulas son mucocelos que afectan a las glándulas sublinguales, aunque también pueden originarse en las submandibulares. Pueden ser congénitas o adquiridas después de un traumatismo. Aparecen como una colección azulada y fluctuante en la base de la cavidad oral lateralizada respecto a la línea media; no son dolorosas y tienen un crecimiento lento. El tratamiento de elección es la escisión por vía oral, a menudo en continuidad con la glándula sublingual asociada. Las de gran tamaño pueden presentarse como una masa en el cuello y requieren un abordaje transcervical.

Sialolitiasis

Entre un 80 y un 92% de los cálculos salivales tienen lugar en las glándulas submandibulares, un 6-20% en las parótidas y un 1-2% en las glándulas salivales sublinguales y en las menores⁽¹⁵⁾.

Los cálculos submandibulares son más grandes que los parotídeos y se suelen localizar en el ducto; los parotídeos pueden ser múltiples y situarse en la propia glándula. Un 75% de cálculos son únicos y un 3% son bilaterales.

La sialolitiasis es más frecuente en hombres de entre 30 y 60 años de edad.

En niños son muy poco frecuentes, aunque por su tamaño es posible que se infradiagnostiquen, porque los menores de 2 mm son difíciles de detectar mediante pruebas de imagen⁽¹⁶⁾.

Su causa es desconocida, pero se cree que son secundarios al estancamiento de la saliva y a obstrucción parcial. También contribuyen a su formación, la inflamación de la glándula o del ducto. Se producen con mayor frecuencia en las glándulas submandibulares, porque su conducto es más largo, ancho y tortuoso, con lo que el flujo de saliva es más lento; además, su secreción es más alcalina y mucosa, y contiene más calcio. La deshidratación y el uso de diuréticos son factores predisponentes.

No provocan síntomas hasta que se produce la obstrucción del conducto con posterior inflamación de la glándula, que da lugar a dolor y tumefacción. La alimentación y la masticación estimulan la producción de saliva, con el consiguiente agravamiento de los síntomas, que ceden en unos 30-60 minutos, para reaparecer con la siguiente comida, aunque los síntomas pueden llegar a ser más persistentes. En ocasiones, son asintomáticos y se descubren accidentalmente en una radiografía.

Como complicaciones, cabe destacar: la sialadenitis, la estenosis, la obstrucción crónica, la fistulización y, raramente, la aparición de una masa inflamatoria en el cuello.

La palpación bimanual y la compresión de la glándula pueden revelar la presencia del cálculo, pero la confirmación diagnóstica requiere estudios de imagen. La radiografía simple es efectiva para visualizar piedras radiopacas, lo cual ocurre en un 80-95% de las submandibulares, pero menos frecuentemente en las parotídeas. La ecografía detecta más del 90% de los cálculos de 2 mm de diámetro o mayores. La TC es el método de elección en caso de duda. La sialo RM también puede ser útil.

El tratamiento de la mayoría de pacientes es conservador y consiste en mantener un buen estado de hidratación, aplicar calor y masaje en la zona afectada, ordeñar el conducto y utilizar sialogogos, como: caramelos, chicles o limón, y analgésicos o antiinflamatorios.

Los cálculos de menos de 2 mm de diámetro suelen desaparecer sin nece-

sidad de intervención. Las piedras más grandes o las que no se resuelven con tratamiento médico, se tratan con técnicas mínimamente invasivas, como la endoscopia o la litotricia y, raramente, requieren cirugía.

Síndrome de Sjögren

Aunque es raro en la infancia, puede presentarse en forma de parotiditis crónica o en forma de brotes.

Es un trastorno inflamatorio, autoinmune, multisistémico, crónico, de causa desconocida, que se caracteriza por la disminución de la secreción lacrimal y salival.

Suele afectar a mujeres adultas, pero, raramente, también puede observarse en la infancia. En este caso, aparece a una edad promedio de 10 años y, también, con un claro predominio en el género femenino.

Se manifiesta principalmente por sequedad ocular, la llamada queratoconjuntivitis seca, y por sequedad de boca o xerostomía, pero durante el curso de la enfermedad, en un 30-50% de pacientes, también puede presentarse en forma de tumefacción bilateral difusa y progresiva, sobre todo de la parótida, pero también de las glándulas submandibulares. La afectación de las glándulas salivales puede ser crónica o en forma de episodios.

En la edad pediátrica, la manifestación más frecuente es la parotiditis, que es el signo inicial de la enfermedad, en más de la mitad de los casos. La glándula suele presentar una consistencia firme y no es dolorosa. La afectación extraglandular es rara en la infancia.

El diagnóstico del síndrome de Sjögren en adultos requiere 2 de los siguientes 3 criterios⁽¹⁷⁾:

- Queratoconjuntivitis seca.
- Positividad sérica de anticuerpos específicos anti-SSA/Ro y/o anti SSB/La, o factor reumatoide positivo y títulos de anticuerpos antinucleares $\geq 1:320$.
- Biopsia de glándula salival menor, que muestre sialoadenitis linfocítica focal.

En niños, se han sugerido criterios diagnósticos, pero no han sido validados.

Enfermedades granulomatosas

Sarcoidosis

Es poco frecuente en niños. Puede producir infiltración granulomatosa con aumento de tamaño no doloroso de ambas parótidas, pero solo en un 4-6% del total de casos. Puede asociarse a uveítis y parálisis facial en lo que se conoce como fiebre uveoparotídea o síndrome de Heerfordt.

Granulomatosis con poliangiitis

Es la anteriormente llamada granulomatosis de Wegener. Raramente, puede provocar aumento de tamaño bilateral de las parótidas y de las glándulas submandibulares.

Sialometaplasia necrotizante

Se presenta como una masa ulcerada en cualquier glándula salival, pero habitualmente afecta al paladar. Es típica del adulto, aunque se han reportado casos en adolescentes. Su causa es desconocida. Suele resolverse espontáneamente en 1-3 meses.

Patología tumoral

Los hemangiomas son los tumores más frecuentes de las glándulas salivales en niños. La mitad de los tumores sólidos son malignos.

Los tumores de glándulas salivales son raros en niños: solo representan un 0,5% de todas las neoplasias en la infancia y adolescencia y tienen una incidencia anual de 1-2 casos por 100.000. En más del 90% de casos, afectan a la glándula parótida. Afectan por igual a ambos sexos entre los 8 y los 20 años de edad.

Unas dos terceras partes de los tumores que afectan a las glándulas salivales son tumores vasculares benignos, sobre todo, hemangiomas. Entre los tumores sólidos, el más frecuente es el adenoma pleomorfo, pero alrededor de la mitad son tumores malignos, siendo el más frecuente el carcinoma mucoepidermoide. Cuando se presenta un tumor sólido en las glándulas salivales, la probabilidad de que sea maligno es mayor en la infancia que en la edad adulta.

Las lesiones vasculares se observan durante los primeros meses de vida. Por

el contrario, la mayoría de los tumores sólidos se presentan en niños mayores de 10 años; a esta edad, si son malignos, suelen ser de bajo grado, mientras que en niños más pequeños son de peor pronóstico.

Entre los datos clínicos que sugieren malignidad, destacan: el dolor, la falta de movilidad del tumor, la afectación de la piel o de las estructuras subyacentes, la afectación del nervio facial y la presencia de adenopatías cervicales.

Ante una masa parotídea firme y fija, es necesario practicar técnicas de imagen. La ecografía es la técnica de primera línea, mientras que la RM es básica para la delimitación del tumor. En algunos casos, puede ser necesaria la punción aspirativa con aguja fina.

Los tumores submandibulares se manifiestan con una masa no dolorosa en el triángulo submandibular. Las neoplasias de las glándulas salivales menores son muy poco frecuentes y suelen localizarse en el paladar.

Entre los tumores benignos podemos diferenciar entre los epiteliales y los mesenquimales. De los epiteliales, el más frecuente es el adenoma pleomorfo; mientras que, entre los mesenquimales, cabe destacar el hemangioma y el linfangioma⁽¹⁸⁾.

Tumores benignos epiteliales

Adenoma pleomorfo

También, se le conoce como tumor mixto de las glándulas salivales, ya que también puede contener células mesenquimales.

Representa, aproximadamente, la mitad de todos los tumores epiteliales de las glándulas salivales y, entre ellos, más del 90% de los benignos. Más del 60% tienen lugar en la glándula parótida, en el lóbulo superficial. Son más frecuentes en el género femenino, con una proporción de 1,4:1 y una edad media al diagnóstico de 15 años.

Se presenta como una masa dura, no dolorosa, bien delimitada, de crecimiento lento. Cuando aumenta de tamaño, puede provocar hemorragias, necrosis y extensión a tejidos adyacentes.

Para su diagnóstico, inicialmente, está indicada la ecografía, aunque la RM es imprescindible para determinar la extensión del tumor. Según algunos

autores, la citología por aspiración con aguja fina también puede ser útil.

El tratamiento es la parotidectomía superficial o total dependiendo de la localización. Los que afectan a las glándulas submandibulares requieren la escisión quirúrgica de la glándula.

Presenta un riesgo de recurrencia del 20% hasta 30 años después del diagnóstico inicial, por lo que el seguimiento a largo plazo es obligado. Además, tiene una capacidad estimada de malignización de un 6,2%, aunque esta es excepcional en niños, ya que el riesgo se relaciona con la duración del tumor.

Otros tumores epiteliales benignos

Incluyen principalmente el cistoadenoma papilar linfomatoso o tumor de Warthin, pero también: linfopiteliomas, mioepiteliomas y adenomas de células basales. Son muy raros en la infancia y su tratamiento consiste en la resección quirúrgica.

Tumores benignos mesenquimales

Hemangiomas

El 90% de los tumores salivales en niños menores de un año y más de la mitad de todos los tumores de glándulas salivales en la edad pediátrica son hemangiomas. Son más frecuentes en niñas.

El 80% se localizan en la glándula parótida, el 18% en las glándulas submandibulares y el 2% en las glándulas salivales menores. En un 90%, existen otros hemangiomas en regiones faciales cercanas.

Se presentan como una masa unilateral blanda con o sin coloración azulada de la piel.

Para su diagnóstico son útiles la ecografía Doppler y la RM.

Debido a que, en la mayoría de los casos, se observa una involución espontánea, no requieren tratamiento excepto si se ulceran o se infectan o si causan compresión de la vía aérea. En estos casos, el tratamiento de elección es el propranolol oral, aunque también se ha utilizado la escleroterapia y la parotidectomía.

Malformaciones linfáticas

Se presentan como una masa palpable, bien delimitada, multiquística, a menudo de aparición brusca debida

a hemorragia o infección intralesional. Su tratamiento es la escleroterapia, la cirugía o una combinación de ambas.

Tumores malignos epiteliales

Son extraordinariamente raros en niños, aunque hay que tener en cuenta que, aproximadamente, la mitad de los tumores sólidos de glándulas salivales en niños son malignos. En más del 80% de casos, se localizan en el lóbulo superficial de la parótida.

La mayoría se observan en niños mayores y adolescentes, con una edad media de 11-14 años y una distribución similar entre ambos géneros.

El tumor más frecuente es el carcinoma mucoepidermoide. También, se observan casos de carcinoma de células acínicas, de adenocarcinoma y de carcinoma quístico adenoideo, mientras que el carcinoma de células escamosas y el que se presenta como complicación del adenoma pleomorfo son excepcionales.

Clínicamente, se manifiestan como una masa dura, generalmente no dolorosa y de crecimiento lento.

La ecografía es la técnica diagnóstica inicial, ya que permite distinguir si la masa es sólida o quística. Ante la confirmación de que la masa es sólida, se recomienda la práctica de RM. El papel de la punción aspiración con aguja fina para citología es controvertido en niños.

En niños, existe un porcentaje más alto de tumores bien diferenciados que en los adultos.

El tratamiento de elección para la mayoría de las neoplasias de glándulas salivales es la cirugía. En la parótida, la escisión de la glándula es más segura que la enucleación del tumor; se recomienda parotidectomía total para los tumores que afectan al lóbulo profundo y para los más agresivos. El riesgo de afectación quirúrgica del nervio facial es mayor en niños que en adultos, especialmente si la parotidectomía es total. En niños, también se ha observado la aparición del síndrome de Frey como complicación postquirúrgica. La radioterapia se utiliza con menor frecuencia en niños que en adultos, mientras que la quimioterapia se reserva para pacientes que no pueden ser sometidos a cirugía.

Carcinoma mucoepidermoide

Aunque predomina en personas de edad avanzada, es la neoplasia de las

glándulas salivales más frecuente en la edad pediátrica. Hasta el 60% de todos los tumores malignos de las glándulas salivales en la infancia son carcinomas mucoepidermoides. Suelen diagnosticarse entre los 10 y los 16 años de edad y afectan predominantemente a la parótida. La mayoría son de bajo grado de malignidad y tienen un pronóstico de supervivencia superior al 95% a los 5 años tras la cirugía; los de alto grado tienen peor pronóstico.

Carcinoma de células acinares

Representa el 10% de todos los tumores malignos de las glándulas salivales. Suele presentarse a partir de los 10 años de edad. Puede dar lugar a dolor parotídeo en un tercio de pacientes y afectación del nervio facial en un 10% de casos. Generalmente está localizado, pero puede dar metástasis principalmente a la cadena linfática cervical. Su tasa de supervivencia a los 10 años es del 85-88%.

Carcinoma adenoide quístico

Constituye casi el 10% de los tumores malignos de glándulas salivales en niños, afectando casi siempre a la parótida, aunque es el tumor más frecuente de las glándulas submandibulares. Puede ser doloroso en un 40% de casos. Presenta tasas altas de recurrencia y, en un 10%, se producen metástasis, predominantemente en los pulmones. En adultos, el tratamiento es la cirugía seguida de radioterapia. La supervivencia a los 15 años es de un 35%.

El carcinoma indiferenciado y el adenocarcinoma se observan en menores de 10 años de edad y tienen mal pronóstico.

Tumores mesenquimales

Rabdomiosarcoma

Es un tumor extraordinariamente raro que suele producirse por extensión a partir de tejidos cercanos más que originarse primariamente en la glándula salival. Se presenta en niños de 1 a 9 años de edad, con tumefacción de la mandíbula que rápidamente aumenta de tamaño y que puede acompañarse de dolor y parálisis facial. En la mayoría de pacientes, se observa invasión local o metástasis. Se diagnostica mediante RM. El tratamiento recomendado en

fases iniciales es la parotidectomía, pero, en ocasiones, puede ser necesaria la quimioterapia o la radioterapia. El pronóstico puede llegar a un 84% de supervivencia a los 7 años.

Linfoma y leucemia

Los linfomas primarios de la glándula parótida suelen ser unilaterales, mientras que la infiltración que puede ocurrir en distintas formas de leucemia, se presenta típicamente con aumento de tamaño bilateral de las glándulas salivales y lacrimales.

Sialoblastoma

Se trata de un tumor congénito excepcional, que suele diagnosticarse por ecografía prenatal o al nacimiento. Es más frecuente en niños que en niñas, con una proporción 2:1. En un 75% de casos, se presenta en la glándula parótida en forma de masa asintomática, a veces con necrosis cutánea o afectación del nervio facial. Aunque es benigno, localmente puede ser agresivo. El tratamiento de elección es la cirugía, aunque los tumores grandes pueden ser inoperables y requerir quimioterapia. La recurrencia local es relativamente frecuente, pero su pronóstico es bueno.

Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención Primaria debe conocer las principales enfermedades de las glándulas salivales que se presentan en la edad pediátrica. Es fundamental que sea capaz de diagnosticar la parotiditis aguda y de detectar sus complicaciones, así como de dominar los aspectos epidemiológicos y preventivos de la enfermedad. También, debe reconocer enfermedades relativamente frecuentes, como la parotiditis recurrente juvenil, los mucocelos y las ránulas. Y, finalmente, es importante que esté formado para orientar inicialmente procesos menos frecuentes en la infancia, como el síndrome de Sjögren, la sialolitiasis y la patología tumoral.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

1.*** Mehta D, Willging JP. Pediatric salivary gland lesions. *Semin Pediatr Surg.* 2006; 15: 76-84.

2. Centro Nacional de Epidemiología. CIBERESP. Instituto de salud Carlos III. Situación de la Parotiditis en España, 1982-2016.
- 3.*** Albrecht MA. Epidemiology, clinical manifestations, diagnosis, and management of mumps. En: UpToDate, Baron EL (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016 (fecha de acceso: 4 de enero de 2017).
- 4.** Barrabeig I, Costa J, Rovira A, Marcos MA, Isanta R, López-Adalid R, et al. Viral etiology of mumps-like illnesses in suspected mumps cases reported in Catalonia, Spain. *Human Vaccines & Immunotherapeutics.* 2015; 11: 282-7.
5. Barskey AE, Juieng P, Whitaker BL, Erdman DD, Oberste S, Wang SW, et al. Viruses detected among sporadic cases of parotitis, United States, 2009-2011. *J Infect Dis.* 2013; 208: 1979-86.
- 6.*** Drutz JE. Measles, mumps, and rubella immunization in infants, children, and adolescents. En: UpToDate, Torchia MM (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016 (fecha de acceso: 16 de enero de 2017).
- 7.*** American Academy of Pediatrics. Paperas. En: Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS, eds. Red Book: Informe 2015 del Comité sobre Enfermedades Infecciosas. 30ª ed, Elk Grove Village, IL American Academy of Pediatrics; 2015. p. 564-8.
- 8.** Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Updated recommendations for isolation of persons with mumps. *MMWR.* 2008; 57: 1103.
- 9.*** Centers for Disease Control and Prevention. Prevention of Measles, Rubella, Congenital Rubella Syndrome, and Mumps, 2013 Summary Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR.* 2013; 62: 1-34.
10. Özdemir H, Karbuş A, Ciftçi E, Fitöz S, Ince E, Dogru U. Acute neonatal suppurative parotitis. A case report and review of the literature. *Int J Infect Dis.* 2011; 15: e500-2.
- 11.** Leerdam CM, Martin HC, Isaacs D. Recurrent parotitis of childhood. *J Paediatr Child Health.* 2005; 41: 631-4.
12. Baszys K, Toib D, Cooper M, French A, White A. Recurrent parotitis as a presentation of primary pediatric Sjögren syndrome. *Pediatrics.* 2012; 129: e179-82.
- 13.** Barnett B, Mattingly J, Jensen EL, Gao D, Chan KH. Treatment of juvenile recurrent parotitis of childhood. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015; 141: 126-9.
- 14.** Flaitz CM, Hicks MJ. Mucocel and

- Ranula. En: <http://emedicine.medscape.com/article/1076717> (fecha de acceso: 9 de febrero de 2017).
- 15.** Fazio SB. Salivary gland stones. En: UpToDate, Libman H (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016 (fecha de acceso: 9 de febrero de 2017).
 16. Lerena J, Sancho MA, Cáceres F, Krauel L, Parri F, Morales L. Litiasis salival en la infancia. *Cir Pediatr*. 2007; 20: 101-5.
 17. Baer AN. Diagnosis and classification of Sjögren's syndrome. En: UpToDate, Romain PL (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016 (fecha de acceso: 14 de febrero de 2017).
 - 18.*** Lennon P, Michelle V, Perez-Ataide A, Cunningham MJ, Rahbar R. Disorders and tumors of the salivary glands in children. *Otolaryngol Clin N Am*. 2015; 48: 153-73.
 19. Viñallonga X. Patología de las glándulas salivales. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(4): 281-90.
 20. Álvarez F, Rodríguez de la Rúa V. Parotiditis y otras afecciones de las glándulas salivales. *Pediatr Integral*. 2014; XVIII(3): 153-60.
- Bibliografía recomendada**
- Mehta D, Willging JP. Pediatric salivary gland lesions. *Semin Pediatr Surg*. 2006; 15: 76-84.
- Artículo de revisión que ofrece una amplia visión de la patología de las glándulas salivales. Muy útil para la práctica clínica el apartado dedicado a la aproximación diagnóstica inicial.
- Albrecht MA. Epidemiology, clinical manifestations, diagnosis, and management of mumps. En: UpToDate, Baron EL (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016 (fecha de acceso: 4 de enero de 2017).
- Revisión actualizada de la parotiditis aguda epidémica. Resume los datos más recientes sobre los cambios epidemiológicos, el diagnóstico y las medidas de control de las paperas, con un gran número de referencias bibliográficas.
- Drutz JE. Measles, mumps, and rubella immunization in infants, children, and adolescents. En: UpToDate, Torchia MM (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2016 (fecha de acceso: 16 de enero de 2017).
- Completa puesta al día sobre la vacunación frente a sarampión, paperas y rubéola. Explica con todo detalle las indicaciones, la inmunogenicidad, los efectos secundarios y las contraindicaciones de la vacuna.
- Centers for Disease Control and Prevention. Prevention of Measles, Rubella, Congenital Rubella Syndrome, and Mumps, 2013 Summary Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR*. 2013; 62: 1-34.
- Amplia actualización en profilaxis de sarampión, rubéola y parotiditis. Imprescindible para conocer las últimas recomendaciones sobre prevención de las tres enfermedades.
- Lennon P, Michelle V, Perez-Ataide A, Cunningham MJ, Rahbar R. Disorders and tumors of the salivary glands in children. *Otolaryngol Clin N Am*. 2015; 48: 153-73.
- Repaso exhaustivo de la patología tumoral, tanto benigna como maligna, de las glándulas salivales en niños.

Caso clínico

Chica de 14 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a la consulta, porque desde hace 2 días presenta febrícula a la que se añade, en las últimas 24 horas, inflamación dolorosa de la región parotídea derecha. La inspección muestra una tumefacción en dicha zona que borra el ángulo mandibular y cuya palpación provoca aumento del dolor. Con esta sintomatología y tras la exploración física, orientamos el cuadro como una parotiditis aguda. La chica está correctamente vacunada con 2 dosis de vacuna triple vírica. No ha habido casos parecidos en la familia y se desconoce si se han dado casos de parotiditis en la escuela.



Cuestionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: www.sepeap.org y www.pediatriaintegral.es.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".



Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar “on line” a través de la web: www.sepeap.org.

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

Patología de las glándulas salivales

25. El agente causal MÁS FRECUENTE de parotiditis aguda no epidémica es:
- Virus de Epstein-Barr.
 - Adenovirus.
 - Virus influenza A.
 - Virus parainfluenza.
 - Virus de la inmunodeficiencia humana.
26. La parotiditis recurrente juvenil:
- Es típico que aparezca antes de los 2 años de edad.
 - Suele persistir hasta la 3ª década de la vida.
 - Se presenta en forma de episodios similares a la parotiditis aguda.
 - Se diagnostica mediante sialografía.
 - Todas son ciertas.
27. El tratamiento de la parotiditis recurrente juvenil INCLUYE:
- Analgésicos y antiinflamatorios.
 - Masaje y calor local.
 - Higiene bucal e hidratación correctas.
 - Sialendoscopia en casos seleccionados.
 - Todas las anteriores.
28. La localización MÁS FRECUENTE de las lesiones obstructivas de las glándulas salivales es:
- Mucocele en la mucosa del labio inferior.
 - Ránula en el suelo de la boca.
 - Sialolitiasis en las glándulas submandibulares.
 - Todas son ciertas.
 - Todas son falsas.
29. Los tumores de las glándulas salivales en la infancia:
- Suelen afectar a las glándulas submandibulares.
 - La mayoría son malignos.
 - Los más frecuentes son los rabdomiosarcomas.
 - La prueba inicial para su orientación diagnóstica es la ecografía.
 - Todas son ciertas.
30. Con respecto a la etiología:
- No puede ser una parotiditis vírica si está correctamente vacunada.
 - Es importante confirmar si la infección está causada por el virus de la parotiditis.
 - Es muy poco probable que se trate de una infección por un virus distinto al de las paperas.
 - No sería raro que el germen implicado fuera *S. aureus*.
 - Todas son falsas.
31. ¿Cuál de las siguientes pruebas es la MÁS INDICADA para confirmar el diagnóstico de parotiditis aguda epidémica en este caso?
- Hemograma.
 - IgG sérica específica frente al virus de las paperas.
 - IgM sérica específica frente al virus de las paperas.
 - Detección de PCR del virus de las paperas en saliva.
 - Ninguna de las anteriores.
32. En caso de confirmarse la parotiditis aguda por virus de las paperas, debemos RECOMENDAR:
- Que vuelva a la escuela si se encuentra bien.
 - Que no vuelva a la escuela hasta que no hayan pasado 5 días desde el inicio de los síntomas.
 - Reiniciar pauta de vacunación con vacuna triple vírica.
 - Vacunar a todos los contactos.
 - Ninguna de las anteriores.

Caso clínico