

Parotiditis recurrente juvenil y déficit de células *natural killer*

Juvenile recurrent parotitis and natural killer cells deficiency

Sr. Editor:

La parotiditis recurrente juvenil (PRJ) es un cuadro clínico infrecuente que afecta habitualmente a niños entre los 3 y los 6 años de edad. Se caracteriza clínicamente por episodios recidivantes de inflamación uni o bilateral de la glándula parótida, acompañados ocasionalmente de fiebre y malestar general, intercalados con intervalos de remisión de semanas o meses en los que el niño está asintomático¹. La etiología es desconocida, aunque se ha asociado con infecciones virales (virus de Epstein-Barr [VEB], citomegalovirus [CMV]), enfermedades autoinmunitarias (síndrome de Sjögren) e inmunodeficiencias (virus de la inmunodeficiencia humana [VIH], déficit aislado de IgA)².

Las células *natural killer* (NK) constituyen una tercera población linfocitaria diferente de los linfocitos T y B, pertenecientes al sistema inmune innato. Su principal característica es la capacidad de actuar frente al crecimiento y expansión de células tumorales y frente a células infectadas por virus^{3,4}.

Hasta el momento actual no se ha descrito la asociación entre el déficit de células NK y el desarrollo de PRJ.

Se trata de una niña de 9 años de edad sana y sin antecedentes personales ni familiares de inmunodeficiencia ni infecciones de repetición. En el último año presenta con frecuencia mensual, episodios de inflamación de ambas parótidas, de 1-2 días de duración, con predominio del dolor durante la masticación, sin asociar fiebre ni otra sintomatología infecciosa. La ecografía cervical es compatible con parotiditis crónica recidivante, ya que muestra múltiples quistes y adenopatías intraparotideas (figs. 1 y 2).

Se realiza estudio analítico incluyendo hemograma, bioquímica, inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares, factor reumatoide, anti-Ro, anti-La, enzima convertidor de angiotensina, cloro en sudor, anticuerpos antitransglutaminasa, poblaciones linfocitarias y estudio serológico frente a



Figura 1 Ecoestructura alterada de la glándula parótida con múltiples quistes y adenopatías de pequeño tamaño.



Figura 2 Múltiples lesiones nodulares bien delimitadas y de pequeño tamaño compatibles con parotiditis crónica recidivante.

VIH, VEB, virus de la hepatitis B y C (VHB y VHC), CMV y paramixovirus. Además de la presencia de anticuerpos IgG frente a paramixovirus ligeramente elevados en relación con correcta vacunación, se objetivó déficit aislado de linfocitos NK (4% del total de poblaciones linfocitarias; 72 cél/ μ l, valor de referencia 200-400 cél/ μ l) que se confirmó en nuevo control analítico a los 2 meses.

El diagnóstico de PRJ es fundamentalmente clínico, apoyado en técnicas de imagen. En los últimos años la ecografía⁵ ha desplazado a la sialografía, ya que muestra una elevada sensibilidad sin necesidad de irradiar al paciente.

La etiología de la PRJ parece ser multifactorial. Diversos factores como infecciones virales, inmunodeficiencia, sarcoidosis, enfermedad celíaca, fibrosis quística del páncreas, malformaciones de la glándula parotídea o estasis de flujo salival, han sido asociados a esta enfermedad, aunque en la mayoría de las ocasiones no se llega a determinar una causa específica. Hasta el momento actual no existen estudios que relacionen directamente la PRJ con el déficit aislado de células NK como sucede en nuestra paciente.

La ausencia de células NK se ha visto asociada a diferentes infecciones virales (VIH, VHB, VHC, herpes simple [VHS] y paramixovirus)^{3,6}. Además, la severidad de dichas infecciones parece estar en relación con el grado de déficit de células NK describiéndose infecciones virales fulminantes en caso de su ausencia⁴. En este sentido, a pesar de que nuestra paciente cuenta con un nivel muy bajo de NK no refería haber padecido infecciones virales importantes. A la vista de este hallazgo sin embargo, en caso de presentar un nuevo proceso de carácter vírico se podría plantear la posibilidad de ser más enérgicos con el tratamiento, siempre que el tipo de agente etiológico lo permitiese (p. ej., empleo de aciclovir oral en caso de infección cutánea por VHS).

Dado que la evolución natural de la PRJ es en general hacia la curación espontánea llegado el período puberal, el tratamiento médico es conservador^{5,7} y se basa en el empleo, durante los episodios, de antiinflamatorios, sialogogos (cítricos o ácidos), aumento de ingesta de líquidos y, en ocasiones, antibióticos frente a grampositivos. El tratamiento quirúrgico sólo sería necesario en casos aislados cuya evolución es tórpida. En la

actualidad, se ha visto que la neuronectomía timpánica⁵ es la terapia quirúrgica con mayor efectividad y menor morbilidad siendo la parotidectomía total el último escalón terapéutico.

La determinación rutinaria de poblaciones linfocitarias probablemente no resulte justificada ante el carácter benigno de esta patología. Aún así, dado que este es el primer caso en el que se describe la asociación entre el déficit de células NK y la PRJ, sería interesante plantear estudios más amplios, con la inclusión de casos control, con el fin de poder establecer una posible relación causal.

Bibliografía

1. Zenc J, Koch M, Klintworth N, Iro H. Chronic recurrent parotitis. HNO. 2010;58-60.
2. Yuan WH, Su JM, Ye XW, Huang XJ, Wu ZF. Role of immunologic abnormality in recurrent parotitis in children. Zhejiang Da Xue Xue Bao Yi Xue Bao. 2010;39:39-40.
3. Orange JS. Human natural killer cell deficiencies. Curr Opin Allergy Clin Immunol. 2006;6:399-409.

4. Guilmot A, Hermann E, Braud VM, Carlier Y, Truyens C. Natural killer cell response to infections in early life. J Innate Immun. 2011;3:280-8.
5. Ramirez JA, Peña A. Enfoque y tratamiento actual de la parotiditis recurrente. Revisión sistemática de la literatura. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello. 2010;38:39-44.
6. Funke J, Dürr R, Dietrich V, Koch J. Natural Killer Cells in HIV-1 Infection: A Double-Edged Sword. AIDS. 2011;13:67-76.
7. Katz P, Harti DM, Guerre AM. Treatment of juvenile recurrent parotitis. Otolaryngol Clin North Am. 2009;42:1087-91.

E. López Pico*, L. Vila Sexto, T. Cacharrón Caramés y A. Moreno Álvarez

Servicio de Pediatría, Unidad de Alergología Pediátrica, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: evalp82@yahoo.es (E. López Pico).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.10.017

Síndrome de Guillain-Barré: variante faringo-cervico-braquial

Guillain-Barré syndrome: pharyngeal-cervical-brachial variant

Sr. Editor:

El síndrome faringo-cervico-braquial (PFCB) es una variante clínica del síndrome de Guillain-Barré (SGB) descrita por Ropper en 1986¹. Se caracteriza por presentar de forma aguda o subaguda disfagia, debilidad de la musculatura orofaríngea, cuello, hombros y brazos, con sensibilidad conservada².

Presentamos el caso de una niña de 12 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés y con un desarrollo psicomotor normal, que comenzó con un cuadro de estridor, disfagia, pérdida de sostén cefálico e incapacidad para la movilización de extremidades superiores (EESS). No refería ingesta de tóxicos, conservas caseras o miel natural, ni tampoco traumatismo previo, pero sí un cuadro de infección respiratoria los días previos. En la exploración física destacó un llanto afónico con dificultad para la deglución y un reflejo tusígeno débil con resto de pares craneales conservados. Se constató ausencia de sostén cefálico, con escasa movilidad espontánea de MMSS y con reflejos osteotendinosos (ROT) tricpitales, bicipitales y estilo-radiales ausentes, la movilidad en los miembros inferiores y los ROT rotulianos y aquileos fueron normales. El resto de la exploración por aparatos fue normal. Como pruebas complementarias iniciales se realizó un análisis de sangre (hemograma, gasometría y bioquímica con función renal, función hepática, iones y creatinina) y una resonancia magnética cráneo-espal con y sin contraste, siendo

todos los resultados normales. Se realizaron dos punciones lumbares al segundo y octavo día de ingreso sin mostrar disociación albúmino-citológica. El estudio virológico fue negativo (muestras de sangre y líquido cefalorraquídeo; determinación de herpes virus, enterovirus y poliovirus). El octavo día de ingreso el electromiograma (EMG) objetivó una polineuropatía desmielinizante, de curso agudo, con afectación generalizada, compatible con SGB. Se inició tratamiento con gammaglobulina por vía intravenosa (400 mg/kg/día, cinco días), con mejoría progresiva del cuadro. Al alta, tras trece días de ingreso, la paciente presentaba sostén cefálico estable, alcanzaba la sedestación sin ayuda y presentaba mejoría en la psicomotricidad de miembros superiores (cogía objetos con ambas manos, se los cambiaba de una a otra).

El SGB es una patología englobada dentro de las parálisis flácidas agudas. Es más frecuente entre los 4 y 9 años pero puede aparecer incluso en lactantes. Se caracteriza por una debilidad simétrica y progresiva de comienzo distal y de avance proximal. La fisiopatología parece estar relacionada con una disfunción temporal del sistema inmunitario desencadenada por agentes externos, destacando, en dos tercios de los casos, la existencia de un proceso infeccioso en las semanas previas (infección de vías respiratorias y gastroenteritis). La alteración del sistema inmunitario parece desencadenarse por una disfunción de los linfocitos T CD4 «colaboradores», así como por la existencia de anticuerpos antigangliósido de tipo GM1. Los gangliósidos se encuentran asociados cerca de zonas ricas en canales de sodio de los nodulos de Ranvier, lo que podría generar la disfunción de los canales y, en consecuencia, una alteración de la mielina de la fibra nerviosa dando lugar a la clínica característica del SGB^{3,4}. Se describen varios subtipos de anticuerpos antigangliósidos tipo GM 1, siendo el anti-GT1a el más característico de la PFCB⁵. Su determinación en el LCR no fue posible en