

Lucena ED
Costa MD
Lozano MI
Pujol M

Servicio de Otorrinolaringología y
Patología cervico-facial del Hospital
General Universitario de Castellón.

Agenesia unilateral de glándula parótida: una condición clínica rara

Unilateral agenesis of the parotid gland: a rare clinical condition

RESUMEN

La agenesia de la glándula parótida es una condición clínica rara y poco frecuente. Puede relacionarse o no con el desarrollo de otras malformaciones congénitas. Presentamos un caso de agenesia unilateral de la glándula parótida que no involucra el resto de las glándulas salivales, en un paciente que no demuestra otras anomalías congénitas.

PALABRAS CLAVE:

Glándula parótida, agenesia, congénito, xerostomia.

SUMMARY

Agenesis of the parotid gland is a rare and less common entity. Frequently it can be related with the development of other congenital abnormalities. A case of unilateral agenesis of the parotid gland without the rest of salivary glands involved, is reported in a patient who not showed other congenital abnormalities.

KEY WORDS:

Parotid gland, agenesia, congenital, xerostomia.

Introducción

La ausencia de las glándulas salivales mayores, es una anomalía congénita muy rara, que puede afectar a una o más glándulas salivales principales, asociarse con la aplasia de las glándulas lacrimales y en otros casos, relacionarse con defectos ectodérmicos¹. La ausencia de estas glándulas puede ser parcial o total, bilateral o unilateral. La agenesia de glándula parótida es extremadamente rara y poco frecuente, con muy pocos casos publicados en la literatura.

Caso Clínico

Se presenta un varón de 37 años edad, remitido a nuestra consulta de otorrinolaringología desde atención primaria, por tumoración fluctuante e indolora del área parotídea derecha de 4 años de evolución. No presenta antecedentes personales y familiares de interés con el caso. La exploración física mostró una discreta asimetría en la región parotídea derecha respecto al lado contralateral, consistente en una tumefacción lisa, no dolorosa a la palpación, sin signos de inflamación. La exploración intraoral no reveló xerostomía y la papila del conducto de stenson derecho fue normal, no evidenciándose el izquierdo. No se encontraron alteraciones oculares ni de funcionalidad lacrimal, o malformaciones faciales en este caso. Resto del examen físico dentro de la normalidad.

Se realizó Resonancia magnética que reveló, la ausencia total de la glándula parótida y del conducto de stenson del lado izquierdo, sin otras anomalías relacionadas (Fig. A y B). Basándose en dichos hallazgos, fue diagnosticado como agenesia total de la glándula parótida izquierda.

Discusión

Embriológicamente, las glándulas salivales humanas se desarrollan, a partir del tejido ectodérmico del estomodeo durante la 6ª - 8ª semana de vida intrauterina, aunque es al final de la misma cuando comienza su función secretora de saliva. La glándula parótida es una de las principales glándulas salivales, responsables de la producción de saliva de la cavidad oral. La alteración de su función o ausencia, puede conllevar al desarrollo de xerostomia que dificulta la deglución y masticación, formación de caries dental y en ocasiones complicarse con diversas patologías gingivodentales, sin embargo, existen casos clínicamente asintomáticos. La patogénesis es aún desconocida, pero según Wiedemann, podría estar involucrado un patrón autosómico dominante pleiotrópico².

Dicha entidad clínica es una anomalía congénita rara, con pocos casos documentados. La incidencia es de 1 de cada 5000 recién nacidos³. En la mayoría de los casos publicados, la ausencia suele ser bilateral y se asocia con otras anomalías, como alteraciones del primer y segundo arco branquial, aplasia de glándulas lacrimales, disostosis mandibulofacial, microsomía hemifacial o síndrome lacrimo-auriculo-dentodigital^{4,5}. La asociación de esta entidad con diversas anomalías genéticas, como el Síndrome Down fue descrita por Odeh et al⁶. Siendo menos común, encontrarlo de manera aislada^{7,8,9} como en nuestro caso.

La agenesia unilateral de la glándula parótida suele presentarse en pacientes asintomáticos. Cuando existe bilateralidad, el cuadro clínico es más evidente. En este caso se manifestó únicamente como una discreta asimetría del área parotídea derecha.

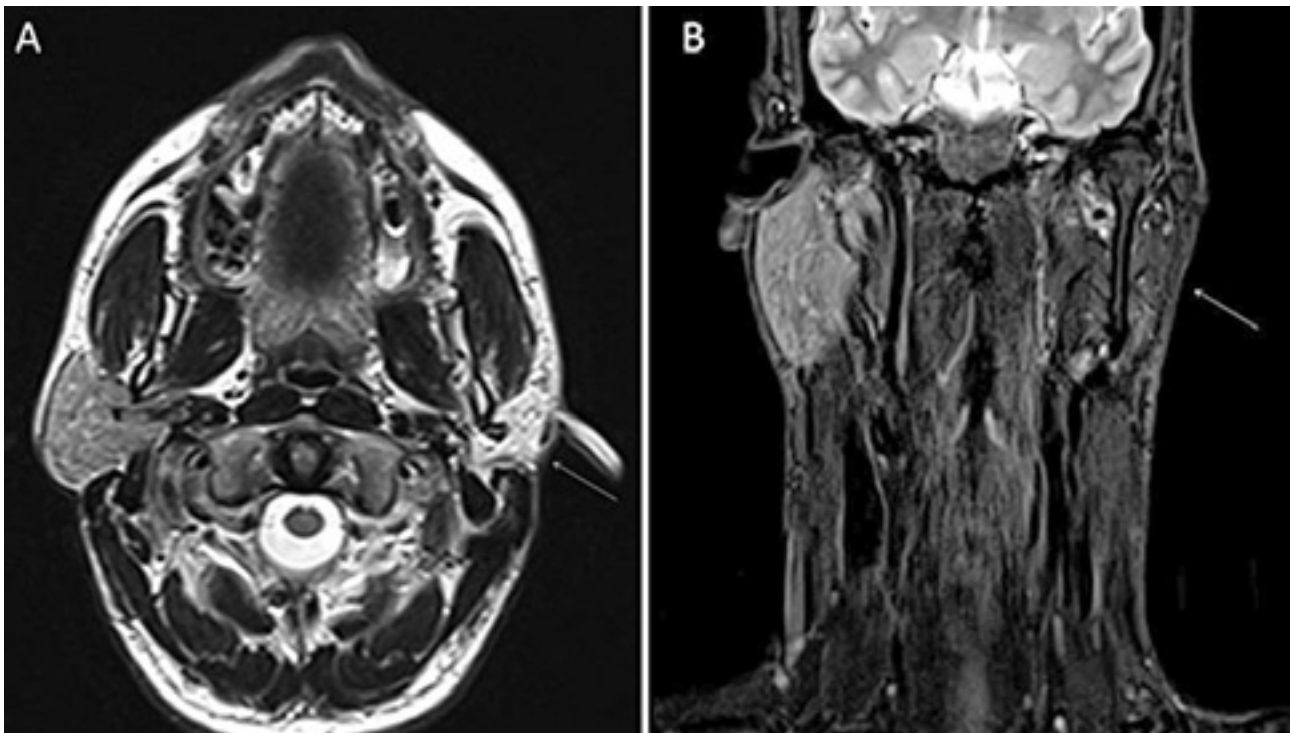


Figura 1: Corte axial (A) y corte coronal (B) respectivamente de Resonancia magnética que muestra (flecha) ausencia de la glándula parótida izquierda.

El diagnóstico por imagen de esta patología, suele realizarse mediante ecografía de la región parotidea como abordaje inicial, aunque en aquellos pacientes con xerostomía, es determinante la gammagrafía salival con Tecnecio 99 para el diagnóstico temprano de la función glandular salival, siendo una técnica simple, rápida y no invasiva¹⁰. La tomografía computarizada y la resonancia magnética nuclear, son estudios radiológicos muy sensibles, con gran efectividad para demostrar dicha agenesia glandular.

Se trata de una condición clínica que, aunque infrecuente, debe ser considerada como diagnóstico diferencial en las masas parotideas unilaterales pudiendo ser diagnosticado erróneamente, como un proceso tumoral debido a la asimetría y unilateralidad. Un diagnóstico precoz y el manejo de las complicaciones medicas consecuentes, suele mejorar la higiene bucal de los pacientes.

Bibliografía

- Mohan RP, Verma S, Chawa VR, Tyagi K. Non-syndromic non-familial agenesia of major salivary glands: a report of two cases with review of literature. *J Clin Imaging Sci* 2013; 3:1 (1) 6-9
- Wiedemann HR. Salivary gland disorders and heredity. *Am J Med Genet* 1997; 68:222-4
- Narayan AB, Bhatt PV, Rao R, Kusra G. Aplasia of salivary glands with trisomy 13 syndrome: a rare association. *J Anat Soc India*. 2010; 38:248-50
- Inan UU, Yilmaz MD, Demir Y, Degirmenci B, Emis SS, Ozturk F. Characteristics of lacrimo-auriculo-dento-digital (LADD) syndrome: case report of a family and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70(7): 1307-1314
- Yan Z, Ding N, Liu X, Hua H. Congenital agenesia of all major salivary glands and absence of unilateral lacrimal puncta: a case report and review of the literature. *Acta Otolaryngol* 2012; 132:671-75
- Odeh M, Herrshkovits M, Bornstein J, Loberant N, Blumenthal M, Ophir E. Congenital absence of salivary glands in Down syndrome. *Arch Dis Child* 2013; 98 (10):781-3
- Daniel S, Blaser S, Forte V. Unilateral agenesia of the parotid gland: an unusual entity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 395-97
- Martin-Granizo R, Garcia-Gonzalez D. Unilateral agenesia of the parotid gland: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endo* 2004; 98:712-4
- Almodori G, Ottaviani F, Del Ninno M, Cadoni G, De Rosi G, Paludetti G. Monolateral aplasia of the parotid gland. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106:522-25
- Blanco I, Gómez R, Díez M, Platero D, Aira F. Bilateral agenesia of parotid glands: scintigraphic demonstration. *Rev Española Med Nuclear e Imag Molec* 2003; 22 (2): 105.

Correspondencia

Dra. Elizabeth D. Lucena Rivero
 Avda. Benicassin
 12004 Castellón
 E-mail: Lucena.ely@gmail.com