

Síndrome de Frey: a propósito de dos casos

N. Álvarez Zallo¹, A. Martínez Ortiz², L. García Blanco¹, B. Martínez Ganuza¹, M. Ruiz Goikoetxea¹

¹Servicio de Urgencias Extrahospitalario San Martín. Pamplona. ²Centro de Salud Lasarte. Guipúzcoa

Resumen

El síndrome auriculotemporal, o síndrome de Frey, es infrecuente en la edad pediátrica. Se caracteriza por episodios recurrentes de enrojecimiento e hiperhidrosis en la zona inervada por el nervio auriculotemporal, causados por estímulos gustativos, sobre todo ácidos. Es fundamental conocer esta entidad para no someter a los niños a pruebas y dietas de exclusión innecesarias. A diferencia de la población adulta, no precisa tratamiento, al ser un cuadro autolimitado.

Palabras clave

Alergia alimentaria, síndrome de Frey, síndrome del nervio auriculotemporal, eritema facial

Abstract

Title: Frey syndrome in children: two case report

The auriculotemporal syndrome or Frey syndrome is rare in children. It is characterized by recurrent episodes of erythema and hyperhidrosis in the area supplied by the auriculotemporal nerve due to mainly acidic taste stimuli. A best knowledge of this syndrome could prevent children from unnecessary tests and exclusion diets. Contrary to adult population, Frey syndrome in children is self-limiting, benign, and does not require treatment.

Keywords

Food allergy, Frey syndrome, auriculotemporal nerve syndrome, facial erythema

Introducción

El síndrome auriculotemporal, o síndrome de Frey, es infrecuente en la edad pediátrica. Se caracteriza por episodios recurrentes de enrojecimiento e hiperhidrosis en la zona inervada por el nervio auriculotemporal, causados por estímulos gustativos, fundamentalmente ácidos.

Casos clínicos

Caso clínico 1

Niña lactante de 5 meses de edad que, tras la ingesta de las primeras papillas de frutas, presenta un eritema autolimitado de distribución lineal en la región temporal y malar, sobre todo en el lado derecho, pero ocasionalmente de forma bilateral (figuras 1 y 2). El enrojecimiento desaparece espontáneamente en 1 hora. No presenta lesiones en otras localizaciones, trastornos gastrointestinales ni otra sintomatología de interés. Dichos episodios ocurren siempre coincidiendo con la ingesta de purés de fruta, alimento por el que la lactante presenta gran avidez. Como antecedentes de interés, cabe destacar un parto instrumental con ventosa, sin lesión aparente en el territorio trigeminal. Esta sintomatología fue desapareciendo progresivamente de manera espontánea en menos de 2 meses.



Figura 1. Eritema en el territorio auriculotemporal derecho



Figura 2. Eritema facial en la mejilla izquierda

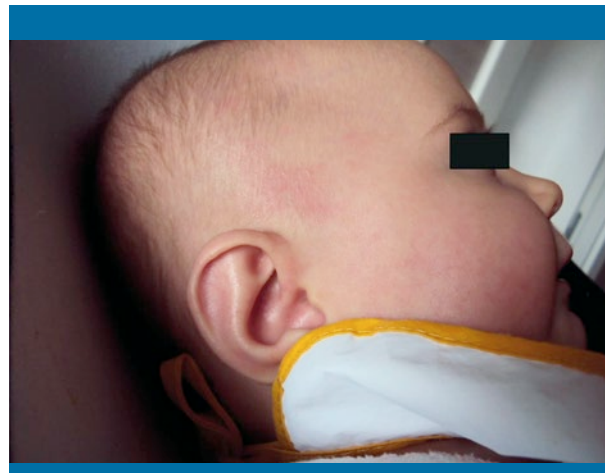


Figura 3. Eritema en la región malar y temporal derecha

Caso clínico 2

Niña lactante de 5 meses de edad, cuya madre refiere que desde la introducción de la alimentación complementaria ha observado la aparición de forma súbita de unas placas eritematosas de color rosado y de límites mal definidos, localizadas unilateral o bilateralmente en la región temporal del cuero cabelludo y la región preauricular y malar (figura 3). En alguna ocasión había presentado vómitos tras la ingesta, que su madre relacionaba fundamentalmente con el plátano.

El parto había sido a término, eutócico y no instrumentado. A la semana de vida, la paciente presentó varios episodios aparentemente letales, que requirieron su ingreso para efectuar un estudio, y fueron diagnosticados de reflujo gastroesofágico.

Ante dicha sintomatología, el pediatra remitió a la paciente al servicio de alergología, donde se realizó un estudio en el que se incluyó un prick estándar para distintas frutas (incluido el plátano), que resultó negativo.

La lactante presentó una remisión espontánea de estos episodios a los 8 meses de vida. Actualmente se encuentra asintomática con buena tolerancia a las frutas y verduras.

Discusión

El síndrome de Frey, o síndrome auriculotemporal, fue descrito en 1923 por la doctora Frey¹. Se caracteriza por la aparición de lesiones eritematosas en la zona auriculotemporal de bordes mal definidos, en ocasiones acompañados de hiperhidrosis, tras la ingesta de diferentes alimentos, con predominio de ácidos y consistencia sólida o semisólida. Habitualmente cede a los 30-60 minutos, sin otra sintomatología acompañante. Es un cuadro de baja incidencia en pediatría, posiblemente debido a un infradiagnóstico y a la escasa literatura publicada.

En la población infantil se ha relacionado con un traumatismo obstétrico, y se postula que su etiopatogenia radica en una regeneración y un trayecto aberrante de las fibras parasimpáticas del nervio auriculotemporal. En los casos de bilateralidad, como en estas dos niñas, no suele haber antecedente traumático durante el parto, por lo que se postula la existencia de una aberración congénita en el trayecto del nervio auriculotemporal^{2,3}. En los adultos es más frecuente que en la edad pediátrica, y se relaciona con un daño tras una infección, una tumoración, un traumatismo o una cirugía en la región parotídea⁴.

Se presentan los casos de dos niñas con síndrome de Frey bilateral sin antecedente traumático; en la literatura científica existen pocos casos descritos de síndrome de Frey bilateral. En una revisión publicada en 2010 se recogía un total de 68 casos de síndrome de Frey en la edad pediátrica. De éstos, sólo 11 presentaban afectación bilateral, y únicamente 3 sudoración acompañante en el área afectada⁵. Un año antes, Sethuraman et al.³ publicaron los casos de 2 hermanas con síndrome de Frey bilateral sin antecedente de traumatismo obstétrico, reforzando así la teoría de la aberración congénita en el trayecto del nervio auriculotemporal.

El diagnóstico se establece mediante una adecuada anamnesis y exploración física, por lo que es fundamental conocer esta entidad para no realizar pruebas alérgicas innecesarias o prescribir una eliminación inadecuada de alimentos. Dada la ausencia de síntomas sistémicos, se puede realizar en la consulta una prueba de provocación para constatar la sintomatología referida por los padres-tutores⁶⁻⁹.

En cuanto al tratamiento, es importante conocer que en los niños este proceso suele ser autoinvolutivo, desapareciendo de forma espontánea en los primeros años de vida, por lo que lo más recomendable es la abstención terapéutica. En los adultos se han utilizado distintos tratamientos, como los fármacos anticolinérgicos, la toxina botulínica o la cirugía, con resultados variables^{2-4,7-9}.

En conclusión, el síndrome de Frey tiene una entidad relativamente frecuente en los adultos, pero en los niños es más infrecuente, por lo que es fundamental conocer esta patología para realizar un diagnóstico adecuado y evitar con ello pruebas innecesarias, así como dietas inadecuadas con la exclusión de alimentos.

Bibliografía

1. Frey L. Le syndrome du nerf auriculotemporal. *Rev Neurol*. 1923; 2: 97-99.
2. Dizon MV, Fischer G, Jopp-McKay A, Treadwell PW, Paller AS. Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Arch Dermatol*. 1997; 133: 1.143-1.145.
3. Sethuraman G, Mancini AJ. Familial auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2009; 26(3): 302-305.
4. De Bree R, Van der Waal I, Leemans CR. Management of Frey syndrome. *Head Neck*. 2007; 29(8): 773-778.
5. Martínez Baylach J, Aragón T, Galdós H, Herrera C, Rubio de Abajo I. Síndrome de Frey secundario a traumatismos obstétricos. Presentación de 2 casos. *An Pediatr*. 2010; 72(4): 272-277.
6. Ortega Casanueva C, Sánchez-García S, Rodríguez del Río P, Escudero C, Andregnette V, Ibáñez MD. Frey syndrome in children: a nonallergic cause of facial erythema triggered by food. *J Invest Allergol Clin Immunol*. 2012; 22(4): 295.
7. Carpintero Hurtado N, Sainz Gómez C, García Cariñera M, Virto Ruiz MT. Síndrome de Frey: tres observaciones clínicas con dos etiopatogenias diferentes. *An Pediatr (Barc)*. 2006; 64(4): 588-590.
8. Labarta N, Olaguibel JM, Gómez B, Lizaso MT, García BE, Echechipía S, et al. Síndrome auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. *Alergol Inmunol Clin*. 2002; 17: 223-226.
9. Madrigal C. Eritema facial unilateral asociado a estímulos gustativos en un lactante: síndrome de Frey. *Acta Pediatr Esp*. 2010; 68(9): 468-470.