

Eritema facial unilateral asociado a estímulos gustativos en un lactante: síndrome de Frey

C. Madrigal Díez

Pediatra de atención primaria. Centro de Salud Cazoña. Santander

Resumen

Presentamos el caso de un lactante con síndrome del nervio auriculotemporal, o síndrome de Frey, con historia previa de uso de fórceps en el momento del parto. El síndrome de Frey en la infancia se caracteriza por episodios recurrentes de eritema facial en el territorio inervado por el nervio auriculotemporal. Se trata de una entidad con buen pronóstico cuando se presenta en niños, con tendencia a la curación espontánea, por lo que no es necesario realizar un tratamiento específico. Es importante que el pediatra esté familiarizado con este síndrome para no confundirlo con una reacción alérgica alimentaria y no realizar pruebas complementarias innecesarias.

Palabras clave

Síndrome de Frey, nervio auriculotemporal, infancia

Abstract

Title: Unilateral facial erythema in response to gustatory stimuli in an unweaned baby: Frey syndrome

We present the case of an auriculotemporal syndrome or Frey syndrome in an unweaned baby who was delivered with the assistance of forceps. Frey syndrome in childhood is characterized by recurrent episodes of facial erythema along the distribution of the auriculotemporal nerve. It appears to be a mild condition that tends to disappear spontaneously with time and no specific therapy is needed in affected children. It is important for pediatricians to be familiar with this syndrome that can be interpreted as a food allergy and to avoid unnecessary investigations.

Keywords

Frey syndrome, auriculotemporal nerve, childhood

Introducción

El síndrome de Frey, o síndrome del nervio auriculotemporal, se caracteriza por la aparición de episodios recurrentes de rubor facial en el territorio inervado por dicho nervio ante cualquier estímulo capaz de desencadenar el arco reflejo vegetativo de la masticación. Aunque en el adulto no es un fenómeno frecuente y afecta generalmente a personas que han sufrido un traumatismo accidental o una lesión quirúrgica del nervio auriculotemporal, en la infancia es todavía más excepcional, y puede pasar inadvertido y no diagnosticarse debido a la limitación en el tiempo de sus síntomas, a su tendencia a la remisión espontánea y a que el pediatra de atención temprana puede no estar familiarizado con este cuadro, dada su baja frecuencia de presentación.

Caso clínico

Varón de 10 meses de edad, cuya madre, coincidiendo con una revisión pediátrica, refiere que, desde la introducción de la papilla de frutas a los 5 meses, el niño presenta un eritema facial unilateral de la mejilla izquierda, que se extiende desde la comisura bucal hasta el pabellón auricular del mismo lado, y afecta levemente al cuero cabelludo (figuras 1 y 2). Aparece

nada más comenzar a masticar y cede de forma espontánea 15 minutos después de terminar la ingesta. Desde entonces el enrojecimiento se presenta de forma recurrente en la misma localización, y le ocurre con todo tipo de alimentación sólida. La madre no ha consultado antes porque no ha apreciado ningún otro síntoma y no repercute en el estado general del niño, que se muestra contento y come con apetito.

El niño es fruto de un primer embarazo bien controlado y sin incidencias. El parto vaginal fue prolongado y difícil, y fue necesario utilizar fórceps por el riesgo de pérdida de bienestar fetal. El examen físico completo dentro de las horas posteriores al nacimiento fue normal, sin apreciarse lesiones faciales o hematomas evidentes. El niño no presenta otros antecedentes patológicos personales o familiares de interés, se encuentra correctamente vacunado y ha mantenido una curva de talla y peso ascendente dentro de los percentiles normales.

Después de la anamnesis realizada, las reacciones alérgicas o intolerancias alimentarias quedan descartadas porque el eritema siempre aparece con la misma forma y en el mismo lado, con cualquier tipo de alimento sólido, y no se acompaña de otros síntomas sistémicos.

Se realiza una prueba de provocación en la consulta de pediatría del centro de salud mediante la observación de una to-

ma de papilla de fruta, y se comprueba la aparición, unos segundos después de comenzar a masticar, de una placa eritematosa de bordes mal definidos, que cede de forma espontánea unos minutos después de finalizar la ingesta. Se observa que el eritema cutáneo se extiende por el área cutánea inervada por el nervio auriculotemporal izquierdo, por lo que se diagnostica un síndrome de Frey, sin necesidad de realizar al paciente otras pruebas complementarias.

Discusión

El síndrome de Frey consiste en la aparición recurrente de un enrojecimiento brusco, hiperhidrosis, o ambos, en el territorio cutáneo inervado por el nervio auriculotemporal, secundario a estímulos que desencadenen el arco reflejo vegetativo de la masticación, habitualmente estímulos gustatorios por la masticación de alimentos y, de forma más excepcional, en respuesta a estímulos táctiles u olfatorios.

El mecanismo fisiopatológico que subyace a este síndrome no está todavía dilucidado, a pesar de las investigaciones realizadas en los adultos afectados. La hipótesis de la regeneración aberrante de las fibras parasimpáticas parotídeas tras una lesión del nervio auriculotemporal es la más aceptada. Dichas fibras acompañan al nervio auriculotemporal y estimulan la secreción de la glándula parótida. El daño de las fibras provocaría una regeneración en la dirección inadecuada, alcanzando las glándulas eccrinas de la piel y los vasos de la dermis. Ante un estímulo del arco reflejo salival, en vez de producirse una secreción salival de la glándula parotídea, se activa la vasodilatación de la circulación arterial subcutánea y las glándulas sudoríparas¹.

El síndrome de Frey recibe este nombre gracias a la neuróloga polaca Lucei Frey, quien en 1923 observó una sudoración en la región facial inervada por el nervio auriculotemporal en un militar herido por una bala que había alcanzado la región parotídea².

Se trata de una enfermedad neurológica rara debida a la lesión del nervio facial, de presentación más común en adultos como resultado de un traumatismo o una cirugía de la región parotídea. También se ha observado en pacientes con herpes zóster trigeminal, parotiditis, fractura condílea de la articulación temporomandibular o como complicación de intervenciones quirúrgicas del ángulo pontocerebeloso³.

En la población infantil es un cuadro aún más raro. Se cree que el daño del nervio auriculotemporal se produce por una lesión de la región parotídea durante el parto, de manera que el 50% de los casos de niños con síndrome de Frey publicados en la bibliografía tienen el antecedente de parto distócico con uso de fórceps. En los niños sin antecedente de traumatismo previo del área parotídea, se cree que el síndrome se debe a una alteración anatómica congénita del trayecto de las fibras simpáticas y parasimpáticas del nervio auriculotemporal, y en estos casos el eritema puede ser de presentación bilateral^{4,5}.



Figura 1. Eritema facial unilateral de la mejilla izquierda



Figura 2. Vista lateral del eritema facial de la mejilla izquierda, que se extiende desde la comisura bucal hasta el pabellón auricular, con afectación leve del cuero cabelludo

Se ha publicado un único caso en dos hermanos con síndrome de Frey congénito bilateral sin antecedentes de traumatismo⁶.

En los niños, el síndrome de Frey se presenta habitualmente antes del año de vida, y los padres suelen observar por primera vez el eritema entre los 4 y los 6 meses de edad, coincidiendo con la introducción de los primeros alimentos sólidos en la dieta del lactante. Existe un espacio libre de síntomas tras la lesión del nervio en el momento del parto, que coincide con el tiempo que tardan las fibras nerviosas en regenerarse⁷. Del mismo modo, el síndrome de Frey en adultos se describe como una complicación tardía de la intervención quirúrgica de la glándula parótida, que aparece entre 3 y 6 meses después de la operación⁸.

La hiperhidrosis facial es el signo más frecuente en adultos, y se puede acompañar de rubor, hiperestesia o incluso picor. Sin embargo, el exceso de sudoración en niños es excepcional, y el eritema suele ser el único signo de presentación, más intenso con alimentos de mayor consistencia que necesitan una masticación más prolongada, así como con alimentos ácidos o especiados^{9,10}.

Al tratarse de una reacción que aparece de forma inmediata tras la ingesta de alimentos, este fenómeno suele confundirse con una alergia alimentaria en la mayoría de los casos^{11,12}. Sin embargo, a diferencia del síndrome de Frey, en la alergia alimentaria los síntomas cutáneos suelen aparecer combinados

con otros síntomas digestivos (rechazo del alimento, vómitos, dolor abdominal...), respiratorios (rinitis, conjuntivitis, dificultad respiratoria...), o incluso cuadros generales más graves (anafilaxia). Por otro lado, el eritema facial del síndrome del nervio auriculotemporal se manifiesta siempre en la misma localización, habitualmente es unilateral y aparece con la ingesta de cualquier tipo de alimento.

El diagnóstico de este síndrome es clínico, y es muy evocador el antecedente de parto asistido con fórceps en el lactante que lo padece, como ocurre en este caso. Una prueba de provocación en la consulta, con el fin de observar y comprobar que la zona facial afectada corresponde al área de inervación del nervio auriculotemporal, es de gran ayuda para confirmar el diagnóstico.

Los signos del síndrome de Frey en los adultos se manifiestan de forma permanente, ya que los resultados de las distintas opciones terapéuticas existentes en la actualidad no suelen ser buenos. Los tratamientos médicos sólo ofrecen beneficios temporales, y para que un tratamiento quirúrgico tenga éxito es necesaria una intervención quirúrgica agresiva, no justificada por la sintomatología que presentan los pacientes afectados⁸.

No obstante, el síndrome de Frey en los niños no precisa tratamiento, ya que se trata de un fenómeno bien tolerado y los síntomas suelen resolverse de forma espontánea en los primeros años de vida, hecho que hasta la actualidad carece de explicación^{12,13}.

En conclusión, aunque el síndrome de Frey es un fenómeno raro en la infancia, es importante que el pediatra que trabaja en el ámbito de la atención primaria esté familiarizado con este cuadro y sepa reconocerlo. De esta manera, se podrá realizar un diagnóstico temprano que evite, por una parte, la preocupación de los padres y, por otra, la realización de pruebas complementarias innecesarias para el niño o someterlo a dietas injustificadas si se confunde con una alergia alimentaria. ■

Bibliografía

1. Decuadro-Sáenz G, Castro G, Sorrenti N, et al. El nervio auriculotemporal. Bases neuroanatómicas del síndrome de Frey. *Neurocirugía*. 2008; 19(3): 218-232.
2. Frey L. Le syndrome du nerf auriculotemporal. *Rev Neurol*. 1923; 2: 97-99.
3. Santa Cruz Ruiz S, Muñoz Herrera A, Santa Cruz Ruiz P, Gil Melcon M, Batuecas Caletrio A. Síndrome de Frey idiopático bajo la apariencia de una otitis externa recidivante. Tratamiento con neurotoxina botulínica tipo A. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2005; 56: 83-85.
4. Álvarez Cuesta CC, Rodríguez Díaz E, García Bernárdez AM, Galache Osuna C, Blanco Barrios S, Fernández Menéndez JM. Síndrome auriculotemporal de Frey. Un caso de presentación bilateral en un lactante. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2007; 35: 295-297.
5. Fernández Tejada E, Fernández García N, Meana Meana A, López Vilar P. Síndrome auriculotemporal (síndrome de Frey) en dos lactantes con presentación bilateral. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2008; 10: 643-648.
6. Sethuraman G, Mancini AJ. Familial auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2009; 26: 302-305.
7. 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.
8. Moreno García C, Serrano Gil H, Monje Gil F, et al. Colgajo de SMAS en la prevención del síndrome de Frey. *Rev Esp Cirug Oral Maxilofac*. 2006; 28: 182-187.
9. Labarta N, Olaguibel JM, Gómez B, Lizaso M, García B, Echechipia S, Tabar A. Síndrome del nervio auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. *Alergol Inmunol Clin*. 2002; 17: 223-226.
10. Carpintero Hurtado N, Sáinz Gómez C, García Cariñena M, Virto Ruiz MT. Síndrome de Frey: tres observaciones clínicas con dos etiopatogenias diferentes. *An Pediatr*. 2006; 64: 588-590.
11. Karunanathan CG, Kim HL, Kim JH. An unusual case of bilateral auriculotemporal syndrome presenting to an allergist. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2002; 89: 104-105.
12. Sicherer SH, Sampson HA. Auriculotemporal syndrome: a masquerader of food allergy. *J Allergy Clin Immunol*. 1996; 97: 851-852.
13. Ott H, Brost H, Poblete-Gutiérrez P, Schröder CM, Frank J. Auriculotemporal syndrome in childhood. *Acta Derm Venereol*. 2004; 84: 160-161.