

Síndrome auriculotemporal de Frey. Un caso de presentación bilateral en un lactante

Frey auriculotemporal syndrome. A bilateral case in a child

César Cosme Álvarez Cuesta*, Eloy Rodríguez Díaz*, Ana Marta García Bernárdez**, Cristina Galache Osuna*, Susana Blanco Barrios*, José Manuel Fernández Menéndez***

*Servicio de Dermatología del Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

**Servicio de Medicina Interna I del Hospital Central de Asturias. Oviedo. Asturias. España.

***Servicio de Pediatría del Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Correspondencia:

César Cosme Álvarez Cuesta
C/ Avenida de Roma, 6, 5.º D
33011 Oviedo. Asturias
Teléfono: 696 128309
e-mail: cesarcosme@hotmail.com

Resumen

El síndrome auriculotemporal o síndrome de Frey se caracteriza por la aparición de enrojecimiento, hiperhidrosis, o ambos, en la zona inervada por el nervio auriculotemporal como respuesta a un estímulo gustativo desencadenado por la ingesta de distintos alimentos. Por este motivo puede confundirse en ocasiones con alergias alimentarias. Se debe generalmente a una lesión del nervio auriculotemporal, si bien en ocasiones no existe ningún antecedente traumático. Su aparición en la infancia y su presentación bilateral, como el caso que presentamos a continuación, son muy poco frecuentes.

(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)

Palabras clave: síndrome de Frey, auriculotemporal, alergia alimentaria.

Summary

Frey syndrome or auriculotemporal nerve syndrome manifests as flushing, sweating, or both, localized to the distribution of the auriculotemporal nerve, in response to gustatory stimuli. Occasionally it may be misinterpreted as food allergy. It usually occurs as a result of injury to auriculotemporal nerve, but there are cases with no known previous trauma. It is rarely described in children as well as the bilateral involvement, as the case we presented.

Key words: Frey syndrome, auriculotemporal, food allergy.

Ciertos tipos de reacciones adversas cutáneas asociadas a la ingesta de alimentos pueden ser en ocasiones malinterpretadas como alergias alimentarias. Cuando las lesiones aparecen de forma inmediata tras la ingesta del alimento este error es mucho más frecuente y su falta de conocimiento puede llevar al clínico a realizar pruebas diagnósticas costosas e innecesarias así como a establecer dietas de eliminación inadecuadas. Un ejemplo de ello es el llamado síndrome auriculotemporal de Frey. Exponemos a continuación un caso de este síndrome, en el que destacamos por su rareza su aparición en la infancia y su presentación bilateral.

Caso clínico

Varón de 7 meses de edad que es enviado a nuestra consulta procedente del Servicio de Pediatría debido a la aparición de un enrojecimiento facial tras la ingesta de fruta, la cual había sido introducida de forma reciente en su dieta. Su pediatra, ante la posibilidad de una alergia alimentaria, le había realizado Ig E específicas frente a las distintas frutas y todas ellas habían sido negativas.

En la anamnesis no se recogieron antecedentes personales ni familiares de interés. El niño había nacido por cesárea. Su madre comentaba que las lesiones cutáneas habían apa-

recido a los 4 meses de edad, efectivamente coincidiendo con la introducción de la fruta en la dieta. Refería que, entre 10 y 15 segundos después de la ingesta de la papilla de frutas, aparecían áreas rojizas siempre en las mismas zonas del cuero cabelludo y de la cara del lactante. Estas lesiones desaparecían de forma espontánea en pocos minutos.

Teniendo en cuenta la ausencia de síntomas sistémicos acompañantes se decidió realizar prueba de provocación controlada en la consulta. Así pudimos comprobar como, pocos segundos después de la ingesta de la papilla, aparecían de forma súbita unas placas eritematosas, de color rojo tenue, algo edematosas y de límites mal definidos, localizadas en la región temporal del cuero cabelludo, en la región preauricular, zona adyacente de la mejilla y en el canto externo del ojo. Eran bilaterales aunque más evidentes en el lado izquierdo de la cara (Figura 1). La prueba de provocación se repitió varias veces con distintos tipos de frutas y el enrojecimiento aparecía siempre exactamente en el mismo lugar. Esta localización tan precisa nos llevó a hacer una revisión anatómica de la inervación facial y comprobamos como la zona en la que aparecían las lesiones cutáneas en nuestro paciente se correspondía con el área inervada por el nervio auriculotemporal. Por ello con los datos de anamnesis y la exploración, y sin necesidad de recurrir a más estudios complementarios, establecimos el diagnóstico de síndrome auriculotemporal de Frey.

Se explicó la naturaleza de este síndrome a los padres del niño y se evitó de esta forma la eliminación innecesaria de las frutas de la dieta del lactante.

Comentario

El síndrome de Frey se denomina así porque, aunque parece que ya había sido descrito con anterioridad[1], fue la Dra. Frey quien en 1923 explicó por primera vez su patogenia[2]. También recibe el nombre de síndrome auriculotemporal ya que las lesiones cutáneas aparecen en la zona inervada por esta rama del nervio maxilar inferior.

Para entender este síndrome es fundamental realizar un breve recuerdo anatómico del nervio auriculotemporal. Este nervio tiene una estrecha relación anatómica con la glándula parótida y da ramas, como su mismo nombre indica, para inervar la región temporal del cuero cabelludo, la zona preauricular y también las áreas adyacentes de la mejilla. Tiene tres tipos de fibras nerviosas: unas fibras aferentes sensitivas, que recogen la sensibilidad de las zonas mencionadas y dos tipos de fibras eferentes, unas simpáticas que inervan los vasos sanguíneos y las glándulas ecrinas de dichas zonas, dando lugar por tanto a vasodilatación y sudoración, y otras para-

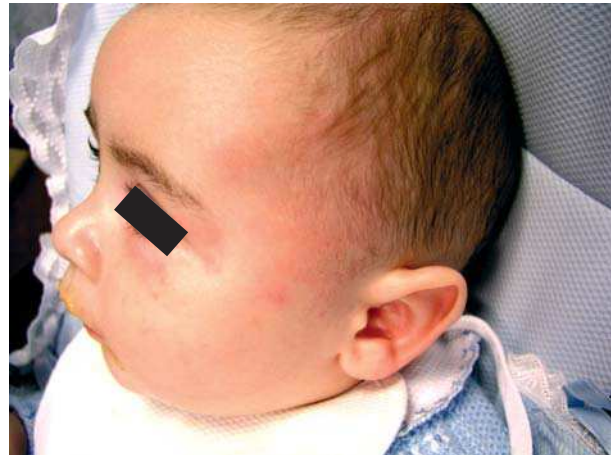


Figura 1. Eritema en el área de inervación del nervio auriculotemporal pocos segundos después de la ingesta de una papilla de frutas.

simpáticas que inervan la glándula parótida, siendo responsables pues de la salivación. En condiciones fisiológicas los estímulos gustativos o la masticación, estimulan estas fibras parasimpáticas y dan lugar a la salivación. Sin embargo cuando se produce un daño de este nervio, se puede producir una regeneración anómala y un trayecto aberrante que une las fibras parasimpáticas con las simpáticas; ello hace que estos estímulos den lugar a vasodilatación e hiperhidrosis en vez de a salivación[3]. Así pues, el síndrome de Frey consiste en la aparición recurrente de enrojecimiento brusco (lo que los anglosajones llaman *flushing*), hiperhidrosis, o ambos, en el área inervada por el nervio auriculotemporal y desencadenados por estímulos gustativos.

Dentro de su rareza es más frecuente en adultos y generalmente ocurre tras traumatismos, enfermedad o cirugía de la región parotídea[4]. En los niños es aún mucho menos frecuente[5]; hasta en el 50% de los casos existe el antecedente de parto traumático con fórceps y se piensa que esta maniobra pueda dañar el nervio auriculotemporal[6, 7]. Suele apreciarse en los primeros meses de vida, coincidiendo con la introducción de los distintos alimentos sólidos en la dieta. Además en los niños se manifiesta habitualmente sólo como enrojecimiento facial y falta la hiperhidrosis que es más típica de los adultos[8].

Generalmente es unilateral y las formas bilaterales, como la que presentaba nuestro paciente, son excepcionales. En estos casos bilaterales además no se suele recoger el antecedente traumático y se postula que puedan ser debidas a una aberración congénita en el trayecto del nervio [6-9].

La forma de presentación más característica es aquella en la que las lesiones se localizan en la región temporal y

preauricular y se extienden de forma triangular y descendente hasta el ángulo de la boca. Pequeñas diferencias en su distribución se pueden justificar por las distintas variaciones anatómicas que se han descrito en el trayecto del nervio.

Aparece fundamentalmente con alimentos sólidos que necesitan ser masticados o con aquellos que estimulan la salivación, como sucede por ejemplo con las frutas en el caso que hemos expuesto. Las lesiones aparecen a los pocos segundos después de la ingesta y desaparecen en pocos minutos de forma espontánea. Precisamente el hecho de que aparezcan pocos segundos después de ingerir el alimento explica que muchas veces este síndrome pueda ser confundido con una alergia alimentaria[10-12], término que debe ser reservado para aquellos casos en los que la reacción adversa esté mediada por un mecanismo inmunológico. Aquellas reacciones alérgicas que aparecen poco tiempo después bien de la ingesta o bien del contacto con el alimento son las denominadas reacciones de hipersensibilidad inmediata o tipo I; son con mucho las más frecuentes y son las que deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial. Una anamnesis y una exploración detallada permite diferenciarlas fácilmente del sín-

drome de Frey. A diferencia de las reacciones alérgicas, en el síndrome auriculotemporal las lesiones aparecen de forma reiterada en una localización muy precisa, no se asocian a síntomas sistémicos y pueden provocarse con distintos tipos de alimentos.

En cuanto al tratamiento, es importante conocer que en los niños suele ser autoinvolutivo, desapareciendo de forma espontánea en los primeros años de la vida por lo que lo más recomendable es la abstención terapéutica[5]. En adultos se han utilizado distintos tratamientos como los fármacos anticolinérgicos, la toxina botulínica, o la cirugía, con resultados variables[13-15].

En *conclusión* hemos creído interesante comunicar este caso debido a que este síndrome está poco publicado en la literatura dermatológica, siendo quizá más conocido por neurólogos, otorrinolaringólogos y cirujanos maxilofaciales. Es importante conocerlo con el fin de no diagnosticar erróneamente alergias alimentarias y por tanto evitar así realizar pruebas diagnósticas complementarias costosas e innecesarias y dietas de eliminación inadecuadas. Su aparición en niños y sobre todo las formas bilaterales como la que hemos presentado son excepcionales.

Bibliografía

- Duphenix M. Sur une playe compliquée a la joue, ou le canal salivaire fut dechine. *Mem Acad R Chir* 1757;3:431-7.
- Frey L. Le syndrome du nerf auriculotemporal. *Rev Neurol* 1923;2:97-9.
- Ford FR, Woodhall B. Phenomena due to misdirection of regenerating fibers of cranial, spinal and autonomic nerves. *Arch Surg* 1938;38:480-96.
- Sood S, Quraishi MS, Bradley PJ. Frey's syndrome and parotid surgery. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1998;23:291-301.
- Ott H, Brost H, Poblete-Gutiérrez P, Schröder CM, Frank J. Auriculotemporal syndrome in childhood. *Acta Derm Venereol* 2004;84:160-1.
- Dizon MV, Fischer G, Jopp-McKay A, Treadwell PW, Paller AS. Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Arch Dermatol* 1997;133:1143-5.
- Moreno-Arias GA, Grimalt R, Llusa M, Cadevid J, Ota C, Ferrando J. Frey's syndrome. *J Pediatr* 2001;138:294.
- Mallory SB, Krafchik BR. What syndrome is this? *Pediatric Dermatology* 2000;17:415-6.
- Karunanathan CG, Kim HL, Kim JH. An unusual case of bilateral auriculotemporal syndrome presenting to an allergist. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2002;89:104-5.
- Kaddu S, Smolle J, Komericki P, Kerl H. Auriculotemporal (Frey) syndrome in late childhood: an unusual variant presenting as gustatory flushing mimicking food allergy. *Pediatric Dermatology* 2000;17:126-8.
- Sicherer SH, Sampson HA. Auriculotemporal syndrome: a masquerader of food allergy. *J Allergy Clin Immunol* 1996;97:851-2.
- González-Mendiola R, Sánchez-Fernández C, De la Hoz-Caballer B, Prieto-Montaña P, Muñoz Martín T, García González MC, et al. Auriculotemporal syndrome: differential diagnostic of food allergy. *Allergy* 2003;58:1315.
- Von Lindern JJ, Niederhagen B, Bergé S, Hägler G, Reich RH. Frey syndrome. Treatment with type A botulinum toxin. *Cancer* 2000;89:1659-63.
- Beerens AJ, Snow GB. Botulinum toxin A in the treatment of patients with Frey syndrome. *Br J Surg* 2002;89:116-9.
- Kuttner C, Berens A, Troger M, Keil C, Eckardt A. Frey syndrome after lateral parotidectomy. Follow-up and therapeutic outlook. *Mund Kiefer Gesichtschir* 2001;5:144-9.