



## Diagnóstico infrecuente: síndrome de Frey bilateral

María García Zarzuela<sup>a</sup>, Ana García Zarzuela<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Pediatra. CS Federico Rubio. El Puerto de Santa María. Cádiz. España • <sup>b</sup>MIR-Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

Publicado en Internet:  
09-diciembre-2020

María García Zarzuela:  
maria\_garcia85@hotmail.com

### Resumen

#### Palabras clave:

- Síndrome auriculotemporal
- Síndrome de Frey

El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal es una entidad infrecuente en Pediatría y su presentación bilateral es aún más rara. La principal causa en niños es el uso de fórceps durante el parto, aunque en ocasiones no existe un antecedente identificable. Consiste en episodios recurrentes de eritema y sudoración facial, en el área inervada por el nervio auriculotemporal, tras estímulos gustativos con la ingesta de diferentes alimentos, principalmente alimentos ácidos. En ocasiones puede ser confundido con una alergia alimentaria, de ahí la importancia de conocer esta entidad y así poder disminuir el número de pruebas complementarias y derivaciones a unidades especializadas. No precisa tratamiento y se debe informar a la familia adecuadamente para su tranquilidad. Se presenta un caso de síndrome de Frey bilateral sin antecedentes de traumatismo obstétrico.

### Infrequent diagnosis: bilateral Frey syndrome

### Abstract

#### Key words:

- Auriculotemporal syndrome
- Frey's syndrome

Frey's syndrome or auriculotemporal syndrome is an infrequent entity in pediatrics and its bilateral presentation is even rarer. The main cause in children is the use of forceps during the delivery, although sometimes there is no history of it. This syndrome consists of recurrent episodes of erythema and facial sweating in the area that is innervated by the auriculotemporal nerve, after a gustative stimulus with the intake of different food, mainly acidic foods. Sometimes, it can be mistaken for a food allergy, for this reason, it is important to know this entity and to decrease the number of complementary tests and referrals to specialized units. A treatment isn't necessary, and the family must be properly informed for their tranquillity. We are going to present a case of bilateral Frey's Syndrome with no history of obstetric traumatism.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal se trata de una entidad infrecuente y poco conocida en Pediatría. Debido a esto, en muchas ocasiones no se diagnostica o se confunde con una aler-

gia alimentaria, ya que coincide con la introducción de la alimentación complementaria.

Clínicamente se caracteriza por episodios recurrentes de eritema y sudoración facial en el área inervada por el nervio auriculotemporal, desencadenados por estímulos gustativos y excepcionalmente táctiles.

Cómo citar este artículo: García Zarzuela M, García Zarzuela A. Diagnóstico infrecuente: síndrome de Frey bilateral. Rev Pediatr Aten Primaria. 2020;22:e207-e210.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un lactante varón de 12 meses de edad sin antecedentes personales ni perinatales de interés. Recién nacido a término, embarazo controlado de curso fisiológico y parto mediante cesárea. Apgar 9/10. Antropometría al nacimiento normal: peso 3580 g, longitud 53 cm y perímetro cefálico 34,5 cm. Alimentado con lactancia materna exclusiva hasta los seis meses de edad. Los padres consultan a los seis meses de vida porque tras la introducción de la alimentación complementaria, coincidiendo con la ingesta de zumo de naranja, presenta eritema temporal y preauricular bilateral inmediatamente tras la ingesta y que desaparece a los pocos minutos, sin otra sintomatología asociada (Fig. 1). Posteriormente le sigue ocurriendo con la ingesta de cualquier tipo de fruta, pero sin mostrar aversión por ellas. No le ocurre con otro tipo de alimentos.

Con los datos de la anamnesis y la exploración física, sin necesidad de realización de pruebas complementarias, se diagnostica al paciente de síndrome

de Frey. Se explica a los padres la naturaleza benigna y el carácter autolimitado de esta entidad. Se mantiene una actitud expectante.

## DISCUSIÓN

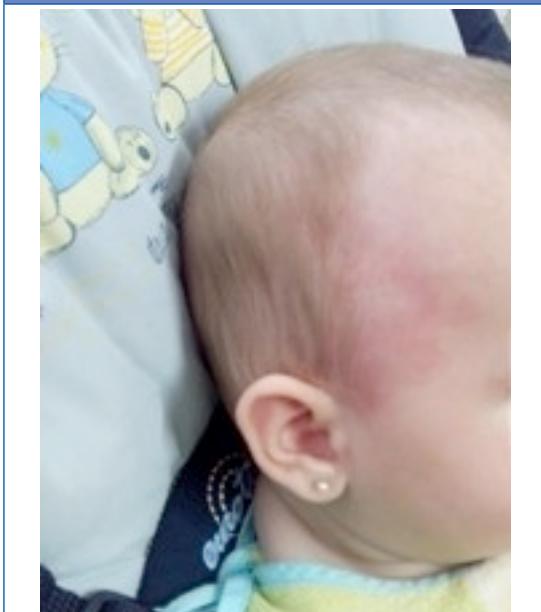
El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal fue descrito por primera vez por Duphenix en 1757, pero fue Lucja Frey, neuróloga polaca, quién sugirió por primera vez la alteración del nervio auriculotemporal como posible etiología en 1923<sup>1-10</sup>.

Es una entidad benigna<sup>1,3</sup>, relativamente frecuente en adultos, pero infrecuente en la edad pediátrica<sup>1-10</sup>, posiblemente debido a un infradiagnóstico de la misma y a una confusión con otras entidades como la alergia alimentaria<sup>1,5</sup>. Únicamente 92 casos fueron publicados entre 1948-2015<sup>8,10</sup> y en 2016 se publica la serie más larga, con 48 pacientes<sup>10</sup>.

El síndrome de Frey consiste en la aparición recurrente y, generalmente, unilateral, de eritema y sudoración en el área inervada por el nervio auriculotemporal tras estímulos gustativos<sup>1,2,4-7,10</sup>, excepcionalmente tras estímulos táctiles<sup>7</sup>. Suele aparecer a los pocos minutos de iniciarse la ingesta (principalmente con alimentos ácidos) y desaparece espontáneamente a los 30-60 minutos, sin otra sintomatología acompañante<sup>2-6,8,10</sup>.

El nervio auriculotemporal es rama del nervio trigémino, está compuesto por fibras parasimpáticas (encargadas de inervar a las glándulas salivares) y por fibras simpáticas (encargadas de inervar los vasos subcutáneos y las glándulas sudoríparas). La fisiopatología de esta entidad es aun desconocida<sup>6</sup>. La hipótesis más aceptada es la regeneración aberrante de las fibras del nervio tras una lesión previa<sup>5,8</sup>, produciendo una fusión de las fibras parasimpáticas y simpáticas. De esta forma, un estímulo gustativo activa la salivación a través del sistema nervioso parasimpático y, de forma errónea, también activa a los vasos sanguíneos y las glándulas sudoríparas a través del sistema nervioso simpático, dando lugar a la clínica característica (eritema y sudoración facial). Según la literatura médica, en la población infantil, la sudoración solo

Figura 1. Síndrome de Frey: eritema en la zona temporal derecha coincidente con la ingesta de determinados alimentos



ocurre en un 10% de los casos<sup>5,10</sup>; esto podría estar relacionado, por un lado, con una posible inmadurez de las glándulas ecrinas y, por otro lado, con un mecanismo menos traumático de la lesión<sup>8,10</sup>.

En adultos, la regeneración aberrante del nervio ocurre tras una infección, tumor, traumatismo o cirugía (parotidectomía) en el área del nervio auriculotemporal, por lo que es más frecuente su afectación unilateral, excepto en aquellos casos de parotidectomía bilateral. En la infancia es frecuente el antecedente de fórceps durante el parto<sup>1,3,5-7,9,10</sup>, hasta en un 50% de los casos se piensa que esta maniobra puede ser la causa de la lesión nerviosa<sup>2</sup>. Al igual que en los adultos, en los niños es más frecuente la forma unilateral<sup>1,2,6,7,9,10</sup>. Excepcionalmente, como ocurre con nuestro paciente, la afectación es bilateral<sup>3,8</sup>, en estos casos no suelen existir el antecedente del uso de fórceps durante el parto y la fisiopatología se relaciona con una aberración congénita en el trayecto del nervio<sup>1,2,4,6,7,10</sup>.

En la infancia, generalmente, la clínica comienza en el primer año de vida (81%) coincidiendo con el inicio de la alimentación complementaria<sup>2,3,5,7,10</sup> (principalmente con la introducción de la fruta). Esto hace que, si el síndrome de Frey no es bien conocido, se confunda con una alergia alimentaria<sup>8</sup>, llevando a la realización de pruebas complementarias, tratamiento y restricciones alimentarias innecesarias, con la angustia familiar que eso conlleva. Una anamnesis y exploración detallada nos permite diferenciarlas fácilmente. En el síndrome de Frey, las lesiones aparecen de forma reiterada en una localización muy precisa, no asocia síntomas sistémicos y puede producirse con cualquier tipo de alimento<sup>1,2,5,6,10</sup>.

El diagnóstico es clínico<sup>1,5</sup>. Con una adecuada anamnesis y exploración no son necesarias pruebas complementarias o derivación al especialista. En ocasiones se puede recurrir a una prueba de provocación, en la propia consulta de Atención Primaria, para desencadenar los síntomas y confirmar el diagnóstico<sup>4-6</sup>.

En los niños, el síndrome de Frey es un cuadro benigno y autolimitado<sup>1,5,7</sup>. Su evolución natural es hacia la resolución en el primer año de vida, sin requerir ningún tipo de tratamiento<sup>2-4,6,8</sup>. Se recomienda una adecuada información a los padres para su tranquilidad<sup>1,5</sup>. En adultos se han empleado distintos tratamientos (anticolinérgicos, antihistamínicos, toxina botulínica, radioterapia, cirugía...) que actúan principalmente sobre la sudoración, con resultados variables<sup>2-8</sup>.

A modo de conclusión, se destaca que el síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal es una entidad infrecuente en Pediatría y poco conocida. Consideramos que es importante conocer esta patología con el fin de no diagnosticar erróneamente alergias alimentarias y, por tanto, evitar realizar pruebas complementarias y derivaciones a especialistas innecesarias. Además, evitaríamos dietas inadecuadas de exclusión alimentaria. Es importante tranquilizar a la familia ante la benignidad del cuadro y continuar con la diversificación alimentaria sin restricciones.

## CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Peinado Adiego C, Olloqui Escalona A, Arcauz Eguren MP. Síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2016;18:e93-e96.
2. 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;35:295-7.

3. Carpintero Hurtado N, Sainz Gómez C, García Carriñena M, Virto Ruiz M. Síndrome de Frey: tres observaciones clínicas con dos etiopatogenias diferentes. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64:588-90.
4. Álvarez Zallo N, Martínez Ortiz A, García Blanco L, Martínez Ganuza B, Ruiz Goikoetxea. Síndrome de Frey: a propósito de dos casos. *Acta Pediatr Esp*. 2017; 75:e41-e43.
5. Martínez Blanco J. Síndrome de Frey o auriculotemporal en Pediatría: importancia de su conocimiento. *Form Act Pediatr Aten Prim*. 2012;5;27-9.
6. Martínez-Baylach J, Aragón T, Galdós H, Herrera C, Rubio de Abajo I. Síndrome de Frey secundario a traumatismo obstétrico. Presentación de 2 casos. *An Pediatr (Barc)*. 2010;72:272-7.
7. Labarta N, Olaguibel JM, Gómez B, Lizaso MT, García BE, Echechipía S, *et al.* Síndrome del nervio auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. *Alergol Inmunol Clin*. 2002;17:223-6.
8. Hassan S, Saviour MJ. Recurring Facial Erythema in an Infant. *Case Rep Pediatr*. 2016;2016:1-3.
9. Tillman BN, Lesperance MM, Brinkmeier JV. Infantile Frey's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2015; 79:929-31.
10. Blanc S, Bourrier T, Boralevi F, Sabouraud-Leclerc D, Pham-Thi N, Couderc L, *et al.* Frey syndrome. *J Pediatr*. 2016;174:211-217.e2.