

Síndrome auriculotemporal (síndrome de Frey) en dos lactantes con presentación bilateral

E. Fernández Tejada^a, N. Fernández García^a, A. Meana Meana^b, P. López Vilar^b

^aPediatra. CS Zarracina.

^bPediatra. CS Calzada.

SESPA. Área V. Gijón, Asturias.

Rev Pediatr Aten Primaria. 2008;10:643-8

Elena Fernández Tejada, mariaelena.fernandezt@sespa.princast.es

Resumen

El síndrome auriculotemporal (síndrome de Frey) se caracteriza por episodios de enrojecimiento facial, sudoración o ambos, localizados en el territorio de distribución del nervio auriculotemporal, y que ocurren como respuesta a estímulos gustativos. Cuando se manifiesta en la infancia y coincide con la introducción de nuevos alimentos en lactantes, se puede llegar al diagnóstico erróneo de alergia alimentaria. Presentamos dos lactantes (de 5 y 6 meses) con enrojecimiento facial bilateral en el área temporal, extendiéndose hasta el borde oral; ambos manifestaron los síntomas inmediatamente a la toma de fruta (y posteriormente tras un tipo de golosina en uno de los niños) con desaparición de cuadro instantes después del cese de la toma. Los dos niños eran fruto de un parto eutócico. En uno de ellos, los síntomas desaparecieron antes del año, mientras que el segundo aún tiene 7 meses y presenta episodios de intensidad variable. Es conveniente reconocer este síndrome para evitar exploraciones innecesarias y restricciones dietéticas imprecendentes.

Palabras claves: Síndrome de Frey, Auriculotemporal, Alergia alimentaria.

Abstract

Patients with auriculotemporal nerve syndrome (Frey syndrome) have facial flushing, sweating, or both located along the distribution of the auriculotemporal nerve, and that occurs in response to gustatory stimuli. As the condition usually manifests during infancy with the introduction of solid food, it can lead to the misdiagnosis of food allergy by physicians unfamiliar with this syndrome.

Two boys (5 and 6 months old) presented with a history of bilateral facial flushing extending from the corner of the mouth to the temporal area. Symptoms began at the moment of fruit introduction (orange, pear, apple and banana) and also with some type of candy in the first. Symptoms appeared immediate to fruit mastication and cutaneous erythema spontaneously disappeared in a few minutes after finishing fruit. Both cases had been born without ins-

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

trumental delivery. In one case the symptoms disappeared before the end of the first year of age, and the second (he's now 7 months old) has symptoms discontinuously. The recognition of this entity might avoid unnecessary referral and laboratory evaluation.

Key words: Frey syndrome, Auriculotemporal, Food allergy.

Introducción

El síndrome auriculotemporal (síndrome de Frey) se caracteriza por episodios de enrojecimiento facial, sudoración o ambos localizados en el territorio de distribución del nervio auriculotemporal y que ocurren como respuesta a estímulos gustativos.

Mayoritariamente descrito en adultos y asociado a lesiones parotídeas o daños quirúrgicos de esa región anatómica¹, en las últimas décadas se han venido publicando casos en lactantes y niños²⁻¹⁴, muchos de ellos con enrojecimiento² y ausencia de sudoración. Al presentarse en lactantes y asociarse con la introducción de nuevos alimentos, en la mayoría de los casos, la reacción observada se ha atribuido erróneamente a un mecanismo alérgico^{2,6,8,13,14}, conllevando la realización de pruebas alérgicas innecesarias o dietas de eliminación injustificadas.

Presentamos dos nuevos casos clínicos, ambos con manifestaciones cutáneas bilaterales, para poner de manifiesto el cuadro clínico característico y la facilidad del abordaje desde la Atención Primaria de salud.

Casos clínicos

Caso n.º 1

Varón sano de 5 meses, sin antecedentes de interés, que coincidiendo con la introducción de fruta (naranja, pera, manzana y plátano) en su alimentación complementaria, presenta episodios de enrojecimiento facial inmediatos a la toma del alimento que desaparecen a los pocos minutos de finalizar la misma. Aparecían zonas de eritema sin edema de bordes poco definidos en ambas áreas temporales (figura 1) llegando a comisura oral en el lado derecho. El niño mostraba signos de satisfacción por el alimento con avidez por una nueva cucharada de la fruta sin que en ningún momento rechazara el alimento ni presentara vómitos, edema labial o síntomas respiratorios. Los padres aprecian la clara relación entre los episodios y la toma de frutas, así como gran satisfacción y salivación por parte del niño. Nunca se observó hiperhidrosis. El parto había sido eutócico (ni fórceps ni otro tipo de distocia). En principio se aconsejó a la madre suspender la fruta y reintroducirla unas semanas más tarde volviendo a

Figura 1. Síndrome de Frey: lactante con enrojecimiento facial bilateral en el área del nervio auriculotemporal.



presentarse el cuadro de forma similar. Evaluado en la consulta con observación directa de la toma se comprobó la aparición del eritema en la forma y distribución relatada por la madre, así como su desaparición momentos posteriores a la finalización de la toma. Con el diagnóstico de síndrome de Frey, se informó a la madre sobre la naturaleza benigna del cuadro y se aconsejó continuar con la alimentación de frutas. En los controles posteriores del programa de salud infantil, la madre nos relató que, según el niño comiera con mayor o menor avidez, los síntomas eran más o menos intensos o incluso ausentes. Los episodios solo se produjeron con las frutas y desaparecieron espontáneamente al cabo de unos meses. Curiosamente, volvieron a presentarse en algunas ocasiones en el tercer año de vida, cuando el niño tomaba algún tipo de chupachups de un sabor específico ("fresa")

que siempre saboreaba con auténtica fruición.

Caso n.º 2

Varón de 6 meses que presenta enrojecimiento facial en ambas áreas temporales coincidiendo con introducción de la fruta en su alimentación (naranja, pera, manzana y plátano). Los síntomas aparecieron casi inmediatamente después de la toma de alimento y cedían a los pocos minutos de terminar la misma. No presentaba hiperhidrosis. Tampoco presentaba edema labial o síntomas respiratorios ni digestivos. Los padres refieren gran avidez por la toma (al niño le encanta la mezcla de frutas) y que los episodios son más intensos cuando el niño toma con avidez e hipersalivación, apareciendo menos síntomas faciales cuando come tranquilamente y relajado. Se trata de un lactante sano fruto de un embarazo normal y de un parto eu-

tóxico. En la consulta comprobamos la aparición de los síntomas cutáneos al tomar la fruta y su desaparición posterior, tal como había apreciado la madre. Informamos a los padres acerca de la naturaleza del cuadro haciendo hincapié en la inocuidad del mismo y en su probable desaparición al cabo de un tiempo.

Discusión

Aunque ya en 1757, Duphenix¹⁵ describe una entidad caracterizada por sudoración facial y enrojecimiento asociada a estímulo gustatorio, no es hasta 1923, cuando la neuróloga polaca Lucja Frey aprecia la patogenia de dicha entidad tras observar los síntomas en un soldado con una lesión parotídea, sugiriendo por vez primera el papel del nervio auriculotemporal¹⁶. El cuadro clínico consiste en enrojecimiento acompañado o no de sudoración del área facial inervada por el nervio auriculotemporal (rama del nervio trigémino) como respuesta a estímulos gustatorios. Las fibras simpáticas de este nervio serían las que conducirían el estímulo causante de la sudoración y la rubefacción facial, mientras que el componente parasimpático sería el responsable de la hipersalivación.

Desde la descripción de Frey, son numerosas las publicaciones de esta enti-

dad, principalmente en adultos con lesiones o procedimientos quirúrgicos de la región parotídea y territorios vecinos, pero también en la infancia, donde casi nunca se demuestra lesión anatómica. Aunque en la literatura se menciona la asociación del síndrome de Frey con partos instrumentales² (empleo de fórceps), estos dos lactantes eran fruto de partos eutócicos.

En los casos bilaterales se sospecha la existencia de alteraciones anatómicas congénitas responsables del síndrome¹⁷, pero también pudiera tratarse de un mecanismo reflejo en la que el estímulo gustativo desencadenara un potente reflejo con estimulación de las fibras autonómicas responsables de la vasodilatación y sudoración. Una alteración anatómica no justificaría la desaparición del síndrome con el paso de algunos meses o años, pero sí lo haría un mecanismo puramente funcional (hay reflejos similares como la rubefacción facial asociada a estímulos emocionales del tipo avergonzamiento o situaciones embarazosas y también los fenómenos vasculares de algunas migrañas pueden guardar cierta similitud).

Por otra parte, en la actualidad el empleo del vocablo alergia está ampliamente extendido, de manera que se emplea con gran profusión y en ocasiones de forma equívoca (urticaria, intolerancia diges-

tiva o dermatitis, son términos que se deben aplicar a determinadas condiciones clínicas en vez de la socorrida "alergia"). No es pues de extrañar que cuando aparecen alteraciones cutáneas asociadas a la toma de alimentos, especialmente en bebés, la "alergia" sea la primera palabra que nos viene a la mente al conjunto de la población. El síndrome de Frey o auriculotemporal es una de esas condiciones clínicas susceptible de confundirse con una alergia alimentaria, pero la ausencia de lesiones habonosas, rechazo del alimento, síntomas respiratorios o digestivos son valiosos datos de ayuda diagnóstica.

Presentamos dos casos del síndrome auriculotemporal (síndrome de Frey) en lactantes, ambos con síntomas bilaterales. Las descripciones que referían las madres (en ningún caso observaron vómitos, lesiones urticariales, aversión por el alimento o síntomas respiratorios) fueron suficientes para elaborar la sospecha diagnóstica, confirmándose en la propia consulta del centro de salud. Se

reprodujeron los síntomas y signos con la toma de fruta, comprobándose que se ajustaban a la descripción del cuadro clínico. El siguiente paso fue ofrecer información a las familias sobre la naturaleza del proceso y la evolución previsible del mismo con tendencia a la desaparición en los primeros años de edad.

Finalmente, y aunque las publicaciones de casos pediátricos bilaterales no son muy frecuentes, sospechamos que en algunas ocasiones esta entidad pueda pasar infradiagnosticada puesto que tras una temporada de supresión del alimento los síntomas suelen desaparecer; también pudieran existir muchas observaciones por parte de pediatras de Atención Primaria que no llegan a publicarse por la benignidad clínica del cuadro.

Concluimos con el interés en el reconocimiento de este cuadro clínico con el fin de evitar la realización de pruebas complementarias innecesarias (pruebas de alergia) y de recomendaciones o dietas de exclusión injustificadas.

Bibliografía

1. Sood S, Quraishi MS, Bradley PJ. Frey's syndrome and parotid surgery. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1998;23:291-301.
2. Dizon MV, Fischer G, Jopp-McKay A, Tre-

adwell PW, Paller AS. Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Arch Dermatol.* 1997;133:1143-5.

3. Kaddu S, Smolle J, Komericki P, Kerl H. Auriculotemporal (Frey) syndrome in late childhood: an unusual variant presenting as gustatory

flushing mimicking food allergy. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:126-8.

4. Davis RS, Strunk RC. Auriculotemporal syndrome in childhood. *Am J Dis Child.* 1981;135:832-3.

5. Johnson IJ, Birchall JP. Bilateral auriculotemporal syndrome in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:83-6.

6. Sicherer SH, Sampson HA. Auriculotemporal syndrome: a masquerader of food allergy. *J Allergy Clin Immunol.* 1996;97:851-2.

7. Rodríguez-Serna M, Marí JI, Aliaga A. What syndrome is this? Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:415-6.

8. Reche Frutos M, García Ara MC, Boyano T, Díaz Pena JM. Síndrome auriculotemporal. *Allergol Immunopathol.* 2001;29:33-4.

9. Moreno-Arias GA, Grimalt R, Llusà M, Cadedavid J, Otal C, Ferrando J. Frey's syndrome. *J Pediatr.* 2001;138:294.

10. Costa Orvay JA, González Enseñat MA, Vicente Villa MA, Morales Castillo E, Campistol Plana J. Frey's syndrome in childhood: a highly infrequent disease. *An Pediatr.* 2006;64:595-6.

11. Carpintero Hurtado N, Sainz Gómez C, García Cariñena M, Virto Ruiz MT. Frey's syndrome: report of three cases with two distinct etiopathogeneses. *An Pediatr.* 2006;64:588-90.

12. Díez E, Boixeda P. Frey's syndrome in childhood. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:45-6.

13. Thoma-Uszynski S, Mahler V. Incomplete auriculotemporal nerve syndrome-mimicry of oral allergy syndrome. *Eur J Dermatol.* 2007;17:157-9.

14. Álvarez Cuesta CC, Rodríguez Díaz E, García Bernárdez AM, Galache Osuna C, Blanco Barríos 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.

15. Duphenix M. Sur une playe compliquée a la joue, ou le canal salivaire fut dechine. *Mem Acad R Chir (Paris).* 1957;3:431-7.

16. Frey L. Le syndrome du nerf auriculotemporal. *Rev Neurol.* 1923;2:97-9.

17. 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.

