

Síndrome de Frey o auriculotemporal en Pediatría: importancia de su conocimiento



J. Martínez Blanco

Pediatra CS El Coto. Gijón. España.

PUNTOS CLAVE

- El síndrome de Frey o auriculotemporal es un cuadro poco frecuente en Pediatría, posiblemente debido a su infradiagnóstico y/o a la escasa bibliografía publicada dada su benignidad y carácter autolimitado.
- El diagnóstico es clínico: episodios recurrentes de eritema facial en el territorio de inervación del nervio auriculotemporal desencadenados por estímulos gustativos.
- Se debe realizar un diagnóstico diferencial con patología alérgica; reservando las pruebas alérgicas para aquellos casos que ofrezcan dudas diagnósticas.
- No precisa tratamiento. Se debe proporcionar una adecuada información a los padres.
- Es importante su reconocimiento para evitar pruebas y tratamientos innecesarios.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Frey fue descrito por Duphenix¹ en 1757 y publicado en 1923 por Lucja Frey², neuróloga polaca, quien sugiere por vez primera la alteración del nervio auriculotemporal³ como posible etiología.

Es más frecuente en el paciente adulto que en la infancia⁴⁻¹⁵. Se ha descrito tras infección, tumor, traumatismo o cirugía en el área del nervio auriculotemporal^{4,6-15}. En la infancia es frecuente el antecedente de fórceps en el parto^{4,11,12,15}.

La fisiopatología es desconocida, siendo la hipótesis más aceptada la regeneración aberrante de las fibras del nervio auriculotemporal tras una lesión previa^{4-10,12-15}, o idiopática, posiblemente congénita (trayecto nervioso aberrante), en los casos restantes^{4-13,15}.

La clínica es característica y recurrente. Consiste en enrojecimiento de la región inervada por el nervio auriculotem-

poral con la estimulación gustativa o a los pocos minutos de iniciarse esta, desapareciendo espontáneamente al cabo de escasos minutos a una hora.

El diagnóstico es clínico y no precisa tratamiento. Es importante informar a la familia para evitar estudios o tratamientos innecesarios.

CASO CLÍNICO 1

Lactante varón de cinco meses.

Antecedentes familiares sin interés.

Antecedentes personales: embarazo, parto y periodo neonatal normales. Sin antecedentes de parto por fórceps ni alergias.

A los cinco meses de edad, al introducir la papilla de frutas, y de manera inmediata a la toma, sus padres aprecian eritema en la frente, la región periorcular y ambas mejillas (figura 1); el eritema es bilateral y de escasos minutos de duración. No coincide con la ingesta de medicamentos. Dicho eritema se repite en sucesivas ocasiones con la misma distribución y con distintas frutas (manzana, plátano, pera, naranja) sin acompañarse de otra clínica (fiebre, sudor, disconfort, síntomas respiratorios, habones, edema, prurito, vómitos ni diarrea).

Ante la sospecha de síndrome de Frey, se consulta con Alergología para descartar alergia alimenticia. En el Servicio de Alergología se realiza Prick-Prick a frutas (manzana, plátano, pera, naranja) con un resultado negativo. Se tranquiliza a los padres explicándoles el cuadro, el cual desaparece espontáneamente en algo más de tres semanas; sin volver a tener síntomas pasados 15 meses ni con la fruta ni con ningún otro alimento.



Figura 1. Lactante varón de cinco meses con eritema en la frente, la región periocular y ambas mejillas

CASO CLÍNICO 2

Lactante hembra de cinco meses.

Antecedentes familiares: sin interés.

Antecedentes personales: embarazo, parto y periodo neonatal normal (leve ictericia). Sin antecedentes de parto por fórceps ni alergias.

Al introducir la alimentación complementaria (papilla de frutas) presenta eritema de inicio peribucal que se extiende a las mejillas, con más intensidad en uno de los lados, sin otra sintomatología acompañante. El eritema aparece a los pocos segundos del inicio de la toma y dura casi media hora. El cuadro se repite en las sucesivas tomas de fruta, siguiendo la misma distribución tanto si la toma es de varios tipos de fruta (naranja, manzana, pera, plátano) o de uno solo.

Con el diagnóstico de sospecha de síndrome de Frey se remite al alergólogo para realización de Prick-Prick de las frutas relacionadas, que resulta negativo, por lo que se informa a la madre de la naturaleza del cuadro y se le aconseja no hacer ninguna restricción alimentaria.

A pesar de la información y los consejos recibidos, no le administran fruta hasta los 12 meses de edad, momento en el que se reintroduce la misma, habiendo desaparecido la clínica. No presenta síntomas con ningún otro alimento, permaneciendo asintomática desde hace dos años y medio.

IMPORTANCIA EN NUESTRO MEDIO

El síndrome de Frey es una entidad benigna, poco conocida, probablemente por infradiagnóstico^{6,11-13} o falta de publicación^{9,11,13-15}.

La importancia del diagnóstico se centra en la confusión con otras patologías, especialmente alergia a alimentos, que lleva a tratamientos o cambios dietéticos innecesarios, con la consiguiente angustia familiar.

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas de esta entidad?

Las manifestaciones clínicas de este cuadro en la infancia son características y algo diferentes a las del adulto. Consisten en episodios recurrentes de eritema, a menudo de predominio unilateral^{4,6-10,12,13,15}, en el área inervada por el nervio auriculotemporal, inmediatamente o a los pocos minutos de un estímulo gustativo (más frecuentemente con alimentos sólidos, semisólidos o ácidos) o, excepcionalmente, táctil^{4,6-8,10,13} u olfatorio¹⁰. Raramente acompañado de sudoración^{10,12} (< 10%) durante la edad pediátrica. Excepcionalmente, se presenta sensación urente, edema facial, lagrimeo o inyección conjuntival¹². La duración de los episodios es desde escasos minutos a una hora^{3,5,6,8,9,11,12} y la evolución es hacia la desaparición en un periodo que va desde semanas a años^{4-9,11,12,15}.

La edad de inicio habitual, cuando no hay un antecedente infeccioso, quirúrgico o traumático, es el primer año de vida (81%)¹², coincidiendo generalmente con el inicio de la alimentación complementaria^{4-13,15} (sobre todo con la introducción de las frutas)^{5,9,15}.

Un 10% de los casos tiene antecedente traumático, infeccioso o quirúrgico. De los restantes, un 62% tenía antecedentes de fórceps en el parto (36% en el caso de las unilaterales)¹².

¿Cómo haremos el diagnóstico y qué enfermedades debemos tener en cuenta en el diagnóstico diferencial?

El diagnóstico es clínico^{5-7,10,13-15}.

El principal diagnóstico diferencial que debemos tener en cuenta es la alergia a alimentos. La ausencia de otros síntomas que hagan sospechar una patología alérgica (tales como prurito, urticaria, edemas, síntomas respiratorios, abdominalgia, vómitos, diarrea, angioedema, disconfort o rechazo de la alimentación), la localización del eritema y que el desencadenante sea más de un alimento nos ayudará a descartarla^{4,6,7,9,11-15}.

¿Qué pruebas necesitamos para confirmar el diagnóstico?

Es posible confirmarlo mediante una prueba de provocación^{4-9,11,13-16}.

En casos seleccionados en los que persistan las dudas, las pruebas alérgicas a los alimentos sospechosos podrían ser de utilidad para descartar una alergia a dichos alimentos¹⁵. En los dos casos comunicados se realizaron pruebas alérgicas por ser los primeros casos diagnosticados en la consulta, pero es y hubiera sido suficiente con la historia clínica y la prueba de provocación.

¿Cuáles son las opciones de tratamiento?

Al tratarse de un cuadro benigno y tendente a la desaparición, el único tratamiento aconsejable es la información a los padres para su tranquilidad⁴⁻¹⁵.

En adultos se han usado distintos tratamientos (anticolinérgicos, antihistamínicos, toxina botulínica, radioterapia, cirugía) que actúan principalmente sobre la sudoración^{4,6,7,9,12,13,15}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duphenix M. Sur una playe compliquée a la joue, ou le canal salivaire fut dechine. *Men Acad R Chir.* 1757;3:431-7.
2. Frey L. Le syndrome du nerf auriculotemporal. *Rev Neurol.* 1923;2:97-9.
3. González JM, Contreras C, Restuccia G. Síndrome de Frey (Revisión bibliográfica). *Acta Odontológica.* 2010;48(2);19.
4. Labarta N, Olaguibel JM, Gómez B, Lizaso MT, García BE, Echechipía S *et al.* Síndrome del nervio auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. *Alergol Inmunomol Clin.* 2002;17:223-6.
5. González Mendiola R, Sánchez Fernández C, De la Hoz Caballer B, Prieto Montaña P, Muñoz Martín T, García Gonzalez MC *et al.* Auriculotemporal síndrome: differential diagnostic of food allergy. *Allergy.* 2003;58:1315-21.
6. Carpintero Hurtado N, Sainz Gómez C, García Cariñena M, Virto Ruiz MT. Síndrome de Frey: tres observaciones clínicas con dos etiopatogenias diferentes. *An Pediatr.* 2006;64:588-90.
7. Costa Orvay JA, González Enseñar MA, Vicente Villa MA, Morales Castillo E, Caampistol Plana J. Síndrome de Frey en la infancia. Una enfermedad muy infrecuente. *An Pediatr.* 2006;64(6):595-604.
8. Díez E, Boixeda P. Síndrome de Frey en la infancia. *Actas Dermosifiliog.* 2007;98:45-6.
9. Álvarez Cuesta CC, Rodríguez Díaz E, García Bernárdez AM, Galache Osuna C, Blanca Barrios S, Fernández Menéndez JM. Síndrome auriculotemporal de Frey. Un caso de presentación bilateral en un lactante. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2007;35(6):295-7.
10. Escudero-Cantó MC, Cuarterodel Pozo I, Ruiz Cano R, Balmaseda Serrano E, Gil Pons E, Onsurbe I. Síndrome del nervio auriculotemporal en niños secundario a un parto instrumentado con fórceps. *Rev Neurol.* 2007;44(3):196.
11. 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;10:634-8.
12. 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.* 2010;72(4):272-7.
13. Madrigal Díez C. Eritema facial unilateral asociado a estímulos gustativos en un lactante: Síndrome de Frey. *Acta Pediatr Esp.* 2010;69(9):468-70.
14. Hussain N, Dhanarass M, Witehouse W. Frey's syndrome: a masquerader of food allergy. *Postgrad Med J.* 2010;86:62.
15. Suárez Castañón C, Mellado Peña MJ, Joaquín López N, Villota Arrieta J, García López-Hortelano M. Síndrome de Frey: una entidad a diferenciar de la alergia alimentaria. *Rev Esp Ped.* 2011;67(5):270-1.