

# Síndrome de Frey: tres observaciones clínicas con dos etiopatogenias diferentes

N. Carpintero Hurtado, C. Sainz Gómez, M. García Cariñena y M.<sup>ª</sup>T. Virto Ruiz

Centro de Salud San Jorge. Pamplona. España.

El síndrome de Frey se caracteriza por episodios recurrentes de enrojecimiento y sudoración facial (más frecuente en adultos) causados por estímulos gustatorios y limitados al territorio de inervación del nervio auriculotemporal que, lesionado, se regenera de forma aberrante. Relativamente común en adultos como complicación de cirugía parotídea, se ha descrito menos en la infancia temprana como secuela de traumatismo facial perinatal por parto asistido con fórceps. Se presentan 3 casos clínicos del mismo síndrome con dos etiopatogenias diferentes, en 2 niños secundario a parto con fórceps y en un adolescente que apareció tras ser intervenido de linfadenectomía preauricular. Este síndrome más descrito por alergólogos y cirujanos maxilofaciales que por pediatras puede plantear estudios de alergia alimentaria o imponer dietas de exclusión innecesarias. No precisa tratamiento en la edad pediátrica excepto un correcto diagnóstico.

## Palabras clave:

*Síndrome auriculotemporal. Síndrome de Frey. Parotidectomía. Fórceps.*

## FREY'S SYNDROME: REPORT OF THREE CASES WITH TWO DISTINCT ETIOPATHOGENESES

Frey's syndrome is characterized by recurrent episodes of facial gustatory flushing and sweating (most frequent in adults) limited to the cutaneous distribution of the auriculotemporal nerve which, when injured, shows abnormal regeneration. The condition is relatively common in adults following nerve injury in parotid surgery but has rarely been reported in children as a sequel of perinatal birth trauma resulting from forceps assisted delivery. We report three patients with the same syndrome and two different causes. Two children had a history of forceps assisted delivery and one adolescent had undergone preauricular lymphadenectomy. This syndrome, which has more often been described by allergists and maxillofacial surgeons than by pediatricians, may pose problems of differ-

ential diagnosis with food allergy, leading to unnecessary exclusion diets. In the pediatric age group, Frey's syndrome is self limiting and does not require therapy if the diagnosis is correct.

## Key words:

*Auriculotemporal nerve syndrome. Frey's syndrome. Parotidectomy. Forceps.*

## INTRODUCCIÓN

Las primeras descripciones del síndrome de Frey datan de 1757<sup>1</sup>, cuando el cirujano francés Duphenix describió la sudoración facial secundaria a una laceración de la glándula parótida. La condición fue luego discutida por Baillarger en 1853, quien la atribuyó a la obstrucción del conducto de Stenon. La neuróloga Lucja Frey<sup>2</sup> en 1923 tuvo el mérito de implicar al nervio auriculotemporal en la patogénesis del cuadro y de ahí que se conozca habitualmente como síndrome de Frey.

El síndrome de Frey o síndrome auriculotemporal se caracteriza por episodios recurrentes unilaterales de eritema facial y sudoración en la zona preauricular inervada por el nervio auriculotemporal<sup>3-8</sup> relacionados con la masticación de una amplia variedad de alimentos, aunque predominan los de mayor consistencia y ácidos.

El motivo de este trabajo es presentar 3 pacientes con las características típicas del síndrome de Frey.

## OBSERVACIONES CLÍNICAS

### Caso 1

Niño que presenta "desde siempre" en relación con la ingesta de alimentos de todo tipo, sobre todo ácidos, eritema facial de distribución lineal desde la comisura hasta el pabellón auricular derecho, de 30 min de duración que cede espontáneamente. A los 5 años y 2 meses de edad fue estudiado en Alergología. Las pruebas cutáneas a ali-

**Correspondencia:** Dra. M.<sup>ª</sup>T. Virto Ruiz.  
Centro de Salud San Jorge.  
Sanducelay, s/n. 31012 Pamplona. España.  
Correo electrónico: tvirtoru@cfnavarra.es

Recibido en octubre de 2005.  
Aceptado para su publicación en febrero de 2006.

mentos y *Anisakis* resultaron negativas. Una prueba de provocación tras masticación de gominolas ácidas durante 10 min reprodujo la sintomatología referida (fig. 1).

No se recogen antecedentes de interés excepto que precisó la utilización de fórceps en el período expulsivo del parto, sin presentar lesiones faciales posteriores al nacimiento.

### Caso 2

Niña de 12 meses de edad que coincidiendo con una revisión, los padres refieren que desde los primeros meses de vida la niña presenta en relación con las tomas un eritema facial en mejilla derecha desde el pabellón auricular a la comisura bucal.

La niña es producto de un primer embarazo bien tolerado, presentación cefálica y parto inducido por oligohidramnios, que precisó fórceps bajo anestesia epidural. Como consecuencia del parto presentó fractura de clavícula con paresia braquial derecha y cefalohematoma parietal izquierdo.

### Caso 3

Varón de 16 años al que se le practica una linfadenectomía con incisión desde la región preauricular hasta la región laterocervical por debajo del ángulo mandibular derecho (fig. 2).

El estudio anatomopatológico mostró una hiperplasia folicular reactiva. Tras un espacio libre de síntomas de semanas de duración le observan que en relación con la masticación y salivación de los alimentos le aparecen unas gotitas de sudor en la región parotídea de la mejilla derecha.

## DISCUSIÓN

El síndrome del nervio auriculotemporal hace referencia a un cuadro relativamente frecuente en adultos tras daño quirúrgico o traumatismo en el área del nervio auriculotemporal, pero escasamente diagnosticado en niños<sup>3</sup>.

Este síndrome se observa tras una lesión parotídea secundaria a infección, tumoración, traumatismo, o más frecuentemente tras semanas o meses de sufrir cirugía en la glándula parotídea<sup>7</sup>. También se ha descrito después de una fractura con luxación del cóndilo de la articulación temporomandibular con lesión del nervio auriculotemporal<sup>3</sup>. La mayoría de los casos descritos en los niños son consecuencia de un traumatismo durante el parto asistido con fórceps<sup>4,5,8</sup>.

Como mecanismo fisiopatogénico se ha propuesto que las fibras parasimpáticas posganglionares secretomotoras y vasodilatadoras del ganglio ótico viajan con el nervio auriculotemporal y cuando este es seccionado o lesionado se origina un proceso de regeneración aberrante, las fibras parasimpáticas se regeneran en dirección inadecuada y se fusionan a las fibras simpáticas, por lo que ante el estímulo de la masticación en vez de la secreción salivar mediada por el parasimpático se produce eritema y sudoración en la piel secundarios a la estimulación simpática<sup>9</sup>.



**Figura 1.** Caso 1. Eritema facial de distribución lineal desde la comisura hasta el pabellón auricular derecho.



**Figura 2.** Caso 3. Obsérvense las gotitas de sudor en la región parotídea de la mejilla derecha.

Tras 2 min de iniciarse la masticación se produce un enrojecimiento de la región facial preauricular, que desaparece en 30 o 60 min. En el caso de los niños no se produce ningún otro signo ni síntoma acompañante, y el cuadro inicia al introducir la alimentación sólida a los 5 meses de edad. Sin embargo, en adultos puede seguirse de unas gotitas de sudor en la misma zona, y más raramente hiperestesia, picor e incluso dolor.

El diagnóstico es clínico y el tratamiento ineficaz. En el caso de los niños es un proceso benigno, que generalmente involuciona de forma progresiva, por lo que el tratamiento es innecesario.

En los casos 1 y 2 la clínica se caracteriza por la aparición recurrente y unilateral de eritema cutáneo, desde la comisura bucal hasta el área temporal secundaria a estímulos gustatorios. Se han descrito casos excepcionales de estimulación táctil en adultos, de lo cual nosotros no hemos sido testigos en nuestros pacientes<sup>5</sup>.

En el caso 3 la clínica fue la sudoración en el área parotídea, lo cual coincide con lo descrito en estudios previos en adultos, cuyo síntoma predominante es la sudoración facial, mientras que en los niños es el eritema.

Aunque el cuadro es generalmente unilateral en la bibliografía se han descrito 3 casos que desarrollaron una reacción bilateral de etiología congénita<sup>4</sup>.

Según la literatura especializada la etiología más frecuente en la infancia está en relación con el uso de fórceps debido a traumatismo en la región parotídea durante el expulsivo (20 de 36 en la revisión de Dizon<sup>4</sup>), pues en el 56% de los casos de síndrome de Frey descritos se objetivó el uso de fórceps en el expulsivo. La utilización de fórceps para asistir el parto en nuestro medio es aproximadamente del 7,5%. Sin embargo, este cuadro no se desarrolla en el 100% de los pacientes que precisan fórceps. En los casos 1 y 2 la historia del parto recogía el uso de fórceps durante el expulsivo, aunque en el primer caso fue preciso volver a historiar a la madre porque este dato no estaba recogido y se sospechó de una posible alergia alimentaria.

En adultos la principal etiología del cuadro es la iatrogenia posquirúrgica<sup>7</sup>, como ocurre en nuestro tercer caso, en el que el síndrome es secundario a una linfadenectomía preauricular.

El cuadro plantea diagnóstico diferencial con la alergia alimentaria<sup>3,5,10</sup>, pero el hecho de que se produzca con numerosos alimentos entre los que no existe relación clara, así como la ausencia de otros síntomas de alergia como prurito, urticaria, dolor abdominal, vómitos o diarrea y el dato de que la presentación habitual sea unilateral nos hace descartar el origen alérgico. Algunos autores describen el síndrome bajo la apariencia de otitis externa recurrente con la que también debería pues hacerse el diagnóstico diferencial<sup>11</sup>.

Otro cuadro cuya fisiopatología es similar a la del síndrome de Frey por regeneración aberrante de las fibras nerviosas de origen congénito es el llamado síndrome de *lágrimas de cocodrilo*<sup>4</sup>, en el que un estímulo gustatorio estimula lagrimeo unilateral.

Para llegar al diagnóstico, además de la clínica nos puede ayudar realizar una prueba de provocación abierta mediante masticación<sup>5</sup>.

En adultos el diagnóstico se confirma con la aplicación de solución yodada en la mejilla, e ingestión de jugo de limón para provocar la aparición de sudor en la mejilla del paciente<sup>7</sup>.

Así como en adultos se han utilizado varias formas de tratamiento (anticolinérgicos, antihistamínicos, toxina botulínica, radioterapia, cirugía)<sup>3-5,7</sup>, que principalmente actúan controlando la sudoración, en niños se trata de un proceso benigno y generalmente autolimitado que no requiere ningún tipo de tratamiento, esto lo apoya el seguimiento realizado a 14 niños en el tiempo, en 11 de los cuales el cuadro fue autolimitado<sup>4</sup>.

En nuestra opinión, se trata de un síndrome infradiagnosticado y probablemente más prevalente en la infancia por lesión secundaria a parto traumático de lo que se ha publicado hasta ahora. En España se han publicado varios casos en niños<sup>12-15</sup>.

Es necesario llegar a un diagnóstico correcto para evitar la realización de exploraciones complementarias innecesarias así como dietas inadecuadas de exclusión alimentaria<sup>3,5,10,16</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- Duphenix M. Sur une playe compliquée a la joue on 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.
- 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.
- 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.
- 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.
- Johnson IJ, Birchall JP. Bilateral auriculotemporal syndrome in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:83-6.
- Cohn D, Ojeda D, Barría M, Constante W, Osorio S. Tratamiento preventivo del síndrome de Frey. *Rev Chilena de Cirugía.* 2001;53:586-9.
- Rodríguez-Serna M, Marí JI, Aliaga A. What syndrome is this? Auriculotemporal nerve (Frey) Syndrome. *Pediatric Dermatology.* 2000;17:415-6.
- Dunbar EM, Singer TW, Singer K, Knight H, Lanska D, Okun MS. Understanding gustatory sweating. What have we learned from Lucja Frey and her predecessors? *Clin Auton Res.* 2002; 12:179-84.
- 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.
- 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;56:83-5.
- Claros P, González-Ensenat MA, Arimany J, Vincente MA, Claros A. Síndrome de Frey en el niño. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1993;44:385-6.
- González-Mendiola R, Sánchez-Fernández C, De la Hoz-Caballer B, Prieto-Montaño P, Muñoz-Martín T, García-González MC, et al. Auriculotemporal syndrome: Differential diagnostic of food allergy. *Allergy.* 2003;58:1315.
- Moreno-Arias GA, Grimalt R, Llusa M, Cadavid J, Otal C, Ferrando J. Frey's syndrome. *J Pediatrics.* 2001;138:294.
- Reche M, García MC, Boyano T, Díaz JM. Síndrome auriculotemporal. *Allergol Immunopathol.* 2001;29:33-4.
- Sánchez-Morillas L, Reano Martos M, Rodríguez Mosquera M, Igles Cadalso A, Pérez Pimiento A, Domínguez Lázaro AR. Auriculotemporal nerve syndrome. *Allergol Immunopathol.* 2003;31:288-90.