

Síndrome de Frey en la infancia: una enfermedad muy infrecuente

Sr. Editor:

El síndrome del nervio auriculotemporal, más conocido como síndrome de Frey¹, es una entidad infrecuente en la edad pediátrica (36 casos documentados²) caracterizada por episodios recurrentes de eritema y sudoración en el área inervada por el nervio auriculotemporal desencadenados por la ingesta de alimentos sialogogos²⁻⁴. Al tratarse de una enfermedad de diagnóstico exclusivamente clínico, es importante su conocimiento; dado que éste puede evitar la realización de pruebas innecesarias y tratamientos inapropiados para el paciente³.

Presentamos el caso de una paciente de sexo femenino de 4 años de edad, sin antecedentes patológicos o familiares de interés, que consultaba por episodios de eritema y sensación de calor en hemifacia derecha desencadenados por la ingesta de alimentos ácidos que se autolimitaban a los 10 min de su inicio (fig. 1). Estos episodios se habían iniciado a los 4 meses de edad con la introducción de la alimentación complementaria. La exploración física, incluyendo la exploración neurológica, era estrictamente normal. Durante la entrevista se realizó una prueba de provocación que orientó, conjuntamente con la anamnesis, hacia el diagnóstico de síndrome de Frey.

Como hemos comentado el síndrome de Frey consiste en episodios autolimitados y recurrentes de eritema, y más raramente sudoración, en el área inervada por el nervio auriculotemporal inmediatamente desencadenados por estímulos gustatorios, y excepcionalmente táctiles^{2,3}. Al igual que en nuestro caso se trata de episodios unilaterales, aunque se han descrito 3 casos de afectación bilateral².

El nervio auriculotemporal es una rama del nervio trigémino compuesto de forma mixta por fibras del sistema parasimpático (que inervan a las glándulas salivares) y del sistema simpático (que inervan a los vasos subcutáneos y las glándulas eccrinas). Este dato es fundamental a la hora de comprender la fisiopatología; dado que tras una lesión sobre el nervio se produciría una reparación anormal, estableciéndose conexiones aberrantes entre el sistema nervioso simpático y parasimpático. De forma que, tras una estimulación del sistema parasimpático por un alimento sialogogo se produciría una vasodilatación de los vasos locales y una activación de las glándulas sudoríparas³.

La noxa implicada suele ser un traumatismo o cirugía sobre la región parotídea⁴. En la edad pediátrica hasta el 50% de los pacientes presentan un antecedente de parto instrumentado por fórceps (mientras la tasa de fórceps en la población general es de alrededor del 8%)^{2,5}. Otras noxas implicadas han sido: parotiditis, herpes zóster trigeminal y mononeuritis⁵. En los ca-

sos en los que no existe ninguno de estos antecedentes, como en nuestro caso, se ha postulado la existencia de un trayecto nervioso aberrante congénito².

El diagnóstico diferencial se establece fundamentalmente con las alergias alimentarias, aunque éstas suelen presentarse con afectación bilateral, picor e hinchazón de estructuras orofaciales, síntomas digestivos y lesiones urticariales asociadas^{3,6}.

En pacientes adultos se ha utilizado como tratamiento: desodorantes, fármacos anticolinérgicos (atropina, crema de escopolamina 3%) e incluso procedimientos quirúrgicos (resección del nervio auriculotemporal, simpatectomía dorsal, etc.)⁵. Sin embargo, la medida terapéutica con mayor tasa de éxito y menores efectos secundarios es la utilización de toxina botulínica tipo A^{5,7,8}. En pediatría, ante el carácter benigno del cuadro y la tendencia hacia una resolución espontánea en muchos casos se aconseja una conducta expectante^{2,3}. En el caso que presentamos consideramos que cualquiera de las medidas terapéuticas citadas podía tener una molestia superior al propio cuadro, por lo que se acordó con la familia adoptar una conducta expectante.



Figura 1. Eritema en la región inervada del nervio auriculotemporal derecho.

Como comentarios finales el síndrome de Frey es una entidad rara en pediatría. Dado que su diagnóstico es exclusivamente clínico, es importante reconocerla para evitar exploraciones innecesarias y tratamientos inapropiados. En pacientes pediátricos se aconseja una conducta expectante, aunque en caso de plantearse un tratamiento la administración de toxina botulínica sería la mejor opción terapéutica.

J.A. Costa Orvay^a, M.^aA. González Enseñat^b, M.^aA. Vicente Villa^b, E. Morales Castillo^b y J. Campistol Plana^c

^aServicio de Pediatría. ^bSección de Dermatología. ^cServicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu-Clinic. Universidad de Barcelona. España.

Correspondencia: Dr. J.A. Costa Orvay. Servicio de pediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Pº Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona. España. Correo electrónico: curune@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Frey L. Le syndrome du nerf auriculo-temporal. Rev Neurol. 1923;II:97-104.
2. Rodriguez-Serna M, Mari JI, Aliaga A. What syndrome is this? Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. Pediatr Dermatol. 2000;17:415-6.
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. Malatskey S, Rabinovich I, Fradis M, Peled M. Frey syndrome-delayed clinical onset: A case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2002;94:338-40.
5. Santa Cruz Ruiz S, Muñoz Herrera A, Santa Cruz Ruiz P, Gil Melcon M, Batuecas Caletrio A. Idiopathic Frey's syndrome under the appearance of a recurrent otitis externa. Acta Otorrinolaringol Esp. 2005;56:83-5.
6. Labarta N, Olaguibel JM, Gómez B, Lizaso T, García BE, Echechipia S, et al. Síndrome del nervio auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. Alergol Inmunol Clin. 2002;17:223-6.
7. Beerens AJ, Snow GB. Botulinum toxin A in the treatment of patients with Frey syndrome. Br J Surg. 2002;89:116-9.
8. Kyrmizakis DE, Pangalos A, Papadakis CE, Logothetis J, Mardoulias NJ, Helidonis ES. The use of botulinum toxin type A in the treatment of Frey and crocodile tears syndromes. J Oral Maxillofac Surg. 2004;62:840-4.

Errores congénitos del metabolismo: una carrera de obstáculos

Sr. Editor:

En los últimos 2 años, en nuestra unidad, nos hemos tenido que enfrentar con el manejo de varios recién nacidos con sospecha y posteriormente confirmación de estar afectados de un

error congénito del metabolismo (ECM). El motivo de la presente carta es dar a conocer la experiencia vivida (con seguridad compartida por otros colegas), los problemas con los que nos hemos encontrado y la solución que hemos tratado de darle, sin olvidar cuáles serían las acciones que creemos se deberían realizar en este campo.

Algunos ECM tienen su expresión inicial durante el período neonatal¹⁻⁶. La sintomatología de estos niños es muy inespecífica, con hipotonía, succión débil, escasa actividad, deterioro neurológico progresivo, convulsiones, solapándose en muchas ocasiones con la que presentan otras patologías del recién nacido como las infecciones o hemorragia intracraneal. Estas son más frecuentes y conocidas por lo que normalmente siempre se tiende a pensar más en ellas, con el consiguiente retraso en el diagnóstico del ECM.

En el momento en que se llega a la sospecha, lo cual suele pasar durante la guardia (y a horas intempestivas) es difícil que el neonatólogo esté familiarizado con las pruebas complementarias de carácter urgente que se deben solicitar y mucho menos qué muestras, cuánto volumen y cómo conservarlas para hacer estudios más detallados con posterioridad.

Los fármacos indicados en estos procesos en muchas ocasiones no se encuentran en las farmacias de hospitales que no sean de referencia en este tipo de patología; ni que decir tiene que frecuentemente no se conocen bien las dosis, intervalos y vías de administración y se pierde gran cantidad de tiempo en su búsqueda en textos especializados.

En el mejor de los casos, se llega a una sospecha diagnóstica, se consiguen las muestras adecuadas y se instaura un tratamiento. Llega el momento de remitir las muestras al centro donde se realizan las pruebas necesarias, que con relativa frecuencia están en otra localidad e incluso en otra Comunidad Autónoma. En estos laboratorios, suelen demandar antes de realizar las pruebas una autorización de gasto por parte de la dirección del centro remitente, salvo que, como ocurre en la mayoría de ocasiones, lo hagan como un favor personal. Además, se depende de los servicios de mensajería, lo que produce un inevitable desasosiego hasta que se recibe la confirmación de que las muestras han llegado en buenas condiciones.

Hay que pensar también en los padres, que no entienden el retraso en el diagnóstico de su hijo debido a todos los pasos que hay que dar; a ello se le añade que pueden ser niños en estado crítico, con asistencia intensiva y que pueden fallecer en cualquier momento, por lo que tener un diagnóstico con rapidez es vital para poder aconsejar a los padres en futuros embarazos.

Posiblemente la situación que se ha relatado en las anteriores líneas sea extrema, pero no creemos que esté alejada de la realidad. Tras vivir situaciones muy parecidas, en nuestro centro se ha elaborado un protocolo ante la sospecha de un ECM en la época neonatal, con las pruebas urgentes que hay que solicitar y las muestras para guardar, así como las medicaciones a instaurar, con sus dosis, intervalos y rutas claramente especificadas; en ese sentido hay que agradecer la colaboración del Servicio de Farmacia, que se ha preocupado de disponer de las medicaciones que con más frecuencia hay que utilizar en estos casos, sabiendo que algunas se deben solicitar como medicamento extranjero y no es fácil su obtención.

En los últimos tiempos se está haciendo un esfuerzo por dar a conocer estas patologías, con reuniones periódicas, creación de