



ORIGINAL BREVE

Síndrome de Frey secundario a traumatismo obstétrico. Presentación de 2 casos

J. Martínez-Baylach^{a,*}, T. Aragó^b, H. Galdós^b, C. Herrera^b e I. Rubio de Abajo^c

^aCentro de Atención Primaria Cirera-Molins, Hospital de Mataró, Consorci Sanitari del Maresme, Clínica Pediátrica Saltor, Mataró, Barcelona, España

^bCentro de Atención Primaria Cirera-Molins, Hospital de Mataró, Consorci Sanitari del Maresme, Mataró, Barcelona, España

^cServicio de Pediatría, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

Recibido el 24 de agosto de 2009; aceptado el 14 de noviembre de 2009

Disponible en Internet el 25 de febrero de 2010

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Frey;
Síndrome
auriculotemporal;
Pediatría

KEYWORDS

Frey's syndrome;
Auriculotemporal
syndrome;
Pediatrics

Resumen

El síndrome de Frey es una entidad poco conocida en pediatría y probablemente infradiagnosticada. Consiste en episodios recurrentes de eritema y sudoración facial desencadenados tras el estímulo gustativo. Aunque se desconoce su etiología exacta, se ha propuesto como mecanismo fisiopatológico, una regeneración aberrante de las fibras nerviosas del nervio auriculotemporal secundaria a una lesión previa.

Se presentan dos nuevos casos de síndrome de Frey, secundarios a lesiones obstétricas por fórceps durante el parto y se realiza una revisión de la literatura existente hasta fecha (37 artículos con un total de 68 pacientes).

© 2009 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Frey's syndrome secondary to an obstetrics trauma: Presentation of 2 cases and a review of the literature

Abstract

Frey's Syndrome is a little known condition and is probably under diagnosed in children. It consists of recurrent episodes of facial flushing and sweating triggered by gustatory stimulation. Although the exact etiology is unknown, an aberrant regeneration of the nerve fibers of the auriculotemporal nerve due to nerve injury, has been proposed as a pathophysiological mechanism.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jmar9072@hotmail.com (J. Martínez-Baylach).

We report two new cases of Frey's syndrome secondary to obstetric forceps injury at birth and review the existing literature to date (37 articles describing 68 cases).

© 2009 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Frey o síndrome auricular es una entidad escasamente conocida en Pediatría y probablemente infradiagnosticada. Consiste en episodios recurrentes de eritema y sudoración facial desencadenados tras el estímulo gustativo.

El síndrome de Frey fue descrito por Lucia Frey en 1923, al describir el cuadro que lleva su nombre en un soldado polaco, a raíz de una herida de bala en su glándula parótida¹. Esta entidad es relativamente frecuente entre la población adulta, tras la presencia de una lesión parotídea, ya sea de tipo infeccioso, tumoral, traumático o quirúrgico. Entre los pacientes sometidos a parotidectomía, la incidencia de síndrome de Frey se sitúa entre el 12 y el 25% según la series^{2,3}. Sin embargo, las descripciones realizadas entre la población pediátrica son más bien escasas, habiéndose reportado hasta la fecha, solamente 68 casos. A menudo, ello da lugar, a iniciar en el paciente molestos estudios, que no serían necesarios, puesto que el diagnóstico de la enfermedad es puramente clínico, siendo

únicamente necesaria una prueba de provocación que demuestre la clínica explicada por la familia.

En estos pacientes se ha propuesto como mecanismo fisiopatológico, una regeneración aberrante de las fibras nerviosas del nervio auriculotemporal secundaria a una lesión previa. Dicha regeneración provoca la fusión inadecuada de fibras parasimpáticas (que dan lugar a secreción salivar) y simpáticas (que dan lugar a vasodilatación y sudoración). Con ello, tras el estímulo gustativo, se produce una estimulación simpática, con eritema e hiperhidrosis local.

En pacientes pediátricos no suelen existir antecedentes tumorales, quirúrgicos o traumáticos. Sin embargo, el antecedente del uso de fórceps en dichos pacientes, así como el habitual inicio de los síntomas durante el primer año de vida, hacen suponer que en muchos casos, se trate de una regeneración aberrante del nervio auriculotemporal, secundaria a una lesión traumática por fórceps durante el parto. Para los casos donde no existe dicho antecedente, se propone como fisiopatogenia, la presencia de una conexión nerviosa aberrante de causa congénita.

Se presentan dos casos de síndrome de Frey y se revisa la literatura existente.

Casos clínicos

Caso 1. Niño de cinco meses que presenta, tras la ingesta de papillas de frutas, un eritema de distribución lineal que abarca desde el pabellón auricular derecho hasta la comisura labial (fig. 1). No presenta otra clínica acompañante. La lesión desaparece por completo al cabo



Figura 1 Eritema facial tras estímulo gustativo.



Figura 2 Lesión erosiva secundaria al uso de fórceps.



Figura 3 Edema en mejilla derecha tras ingesta de fruta.

de media hora. Como antecedentes destacan la presencia de una lesión facial erosiva importante durante los primeros días de vida de 4×2 cm, secundaria al uso de fórceps. Dicha lesión requirió curas antisépticas con agua de Burow durante las primeras semanas de vida (fig. 2).

Caso 2. Niña de 6 meses cuya madre refiere la presencia, desde los 5 meses de edad y coincidiendo con la introducción de las frutas, de eritema y leve edema en mejilla derecha (fig. 3) posterior a la ingesta de determinados alimentos (sobre todo de fruta). El eritema no se acompaña de otra clínica y su duración suele ser de menos de una hora. Durante el periodo neonatal, la paciente presentó una gran lesión en mejilla derecha, secundaria a traumatismo obstétrico por fórceps, con gran edema y tumoración. La lesión presentó a los 15 días de vida, una sobreinfección secundaria que requirió tratamiento tópico con mupirocina durante quince días. Actualmente aún presenta tumoración residual en la mejilla derecha de 1×2 cm.

Ambos casos fueron diagnosticados de síndrome de Frey y se adoptó actitud expectante.

Revisión de casuística

Se han encontrado un total de 37 artículos que describen 68 casos de síndrome de Frey⁴⁻⁴⁰. La tabla 1 recoge las principales características de los casos descritos hasta la fecha.

En 7 de estos casos existe antecedente quirúrgico, traumático o infeccioso previo (3 parotidectomías, una linfadenectomía, una parotidectomía más linfadenectomía, una fractura de mandíbula y un absceso parotideo que requirió drenaje).

De los 61 casos restantes, en 38 de ellos (62%) el parto requirió uso de fórceps. En solo 7 de estos pacientes, se reporta la existencia de lesiones obstétricas en el periodo neonatal, aunque siempre leves (2 hematomas faciales, un hematoma periorbitario, 2 cortes en la mejilla, un parálisis facial leve y una fractura clavicular).

Por otra parte, de los 61 pacientes en los que no se reportaban antecedentes quirúrgico, traumático o infeccioso previo, en 50 de ellos (81%), la clínica se inició durante el primer año de vida y solo en 4 de ellos (6%) se inició más allá del primer año de vida. En seis pacientes no se reportó este dato.

Discusión

Aunque la etiopatogenia exacta de la entidad es desconocida, la alta frecuencia de los partos realizados mediante la ayuda de fórceps y el inicio de la clínica durante el primer año de vida en la mayoría de ellos, coincidiendo con el inicio del beikost, hace suponer una causa traumática en relación al uso del fórceps en muchos casos de síndrome de Frey pediátrico. Esta lesión, situada en el trayecto del nervio auriculotemporal daría lugar a una regeneración aberrante de las fibras nerviosas.

En los dos casos descritos en este artículo, no solo se reporta el uso de fórceps sino que los dos pacientes presentaron lesiones faciales que requirieron tratamiento. En el segundo caso, incluso presentó sobreinfección bacteriana que requirió antibioterapia. Es la primera vez que se aporta documentación gráfica de las lesiones secundarias al uso de fórceps y causantes de síndrome de Frey.

La mayoría de casos descritos hasta la fecha presentan afectación unilateral. Solo se describen 11 casos con afectación bilateral. En este caso, solo 4 de ellos (36%) precisaron de la ayuda del fórceps durante el parto. En los casos donde no se documenta el uso de fórceps se ha postulado como mecanismo fisiopatogénico la existencia de una aberración congénita del trayecto del nervio auriculotemporal.

En todos los casos publicados, excepto en uno, el estímulo gustativo dio lugar a eritema facial. Solamente 3 pacientes presentaron sudoración asociada. Un paciente asoció sensación urente, otro edema facial, otro lagrimeo y otra inyección conjuntival más lagrimeo. Un paciente de 16 años con antecedentes de linfadenectomía, presentaba sudoración local sin eritema tras el estímulo gustativo³². La clínica en la edad pediátrica es diferente de la que presentan los pacientes adultos, donde en la mayoría de ellos, se asocian eritema facial e hipersudoración.

En buena parte de los pacientes reportados hasta la fecha, se habían realizado varios estudios diagnósticos, particularmente pruebas de alergia alimentaria, que eran siempre negativas. La localización de la lesión (limitada a una o ambas mejillas) y la ausencia de otros síntomas asociados a alergias (como diarrea, vómitos o particularmente, angioedema), deben hacernos descartar esta

Tabla 1 Casos de síndrome Frey reportados hasta la fecha. Principales características de los casos descritos en la literatura

Referencia	Autor	Parto por fórceps	Edad de inicio	Unilateral/ bilateral	Antecedentes de interés
4	McDwyer	No especificado	Desde el nacimiento	Unilateral	
5	Barbosa	Sí	5 meses	Unilateral	
6	Haxton	Sí	Meses	Unilateral	
7	Pfeffer	No	1 año	Bilateral	Absceso de parótida y cuello
8	Dey	Sí	7 m	Unilateral	
9	Balfour	Sí	2 m	Unilateral	
10	Davis	Sí	7 m	Unilateral	
10	Davis	No	4 m	Unilateral	
10	Davis	No	4 m	No especificado	
11	Sly	Sí	10 m	Unilateral	
12	Ruemping	Sí	8 m	Unilateral	
13	Beck	No	1 año	Unilateral	
13	Beck	Sí	4 m	Unilateral	
13	Beck	No	2,5 años	Unilateral	
13	Beck	No	6 m	Unilateral	
14	Dolovich	No especificado	1 año	Unilateral	
14	Dolovich	No especificado	Pocos meses	Unilateral	
14	Dolovich	No especificado	6 m	Bilateral	
14	Dolovich	No especificado	4 a	Unilateral	
15	Ganga-Zandzou	No	4 m	Unilateral	
16	Kozma	No	10 m	Unilateral	
17	Clarós	Sí	4 m	Unilateral	
18	Johnson	Sí	Pocos meses	Bilateral	
19	Sicherer	Sí	8 m	Unilateral	
20	Salmon-Ehr	No	6 m	Unilateral	
21	Dizon	Sí	6 m	Unilateral	
21	Dizon	Sí		Unilateral	
21	Dizon	No	2 m	Bilateral	
21	Dizon	Sí		Unilateral	
21	Dizon	Sí	6 m	Unilateral	
21	Dizon	Sí	4 m	Unilateral	
21	Dizon	Sí	6 m	Bilateral	
21	Dizon	No	8 m	Bilateral	
22	Cliff	No	3 años	Unilateral	
22	Cliff	Sí	2 m	Unilateral	
22	Cliff	Sí	22 m	Unilateral	
23	Kaddu	No especificado	13 años	Unilateral	Fractura de mandíbula
24	Rodríguez-Serna	Sí	5 m	Unilateral	
25	Moreno-Arias	No	2 años	Unilateral	
25	Moreno-Arias	No	2 años	Bilateral	
25	Moreno-Arias	Sí	2 m	Unilateral	
25	Moreno-Arias	No	4 m	Unilateral	
26	Reche	Sí	2 años	Unilateral	
26	Reche	Sí	10 m	Unilateral	
27	Karunanathan	Sí	6 m	Bilateral	
28	Labarta	Sí	6 m	Unilateral	
28	Labarta	Sí	9 m	Unilateral	
28	Labarta	Sí	Menos de 1 a año	Unilateral	
29	González	Sí	4 m	Unilateral	
29	González	Sí	2 años	Unilateral	
29	González	Sí	5 m	Unilateral	
30	Ott	Sí	6 m	Unilateral	
31	Costa	No	4 m	Unilateral	
32	Capintero	Sí	Siempre	Unilateral	
32	Capintero	Sí	Siempre	Unilateral	
32	Capintero	No especificado	16 años	Unilateral	Linfadenectomía
33	Escudero	Sí	5 m	Unilateral	

Tabla 1 (continuación)

Referencia	Autor	Parto por fórceps	Edad de inicio	Unilateral/bilateral	Antecedentes de interés
33	Escudero	Sí	6 m	Unilateral	
34	Cosme	Sí	4 m	Bilateral	
35	Díez	No	6 m	Unilateral	
36	Thoma	No especificado	4 años	Unilateral	Parotidectomía y linfadenectomía
37	Al-Mazrou	No especificado	No especificado	No especificado	Parotidectomía
37	Al-Mazrou	No especificado	No especificado	No especificado	Parotidectomía
37	Al-Mazrou	No especificado	No especificado	No especificado	Parotidectomía
38	Ymbert	Sí	5 m	Unilateral	
39	Frías	Sí	9 m	Unilateral	
40	Fernández	No	5 m	Bilateral	
40	Fernández	No	6 m	Bilateral	

etiología. La única prueba con interés diagnóstico debe ser la prueba de provocación en consulta, fácil de realizar y con coste cero. El inicio de la clínica se produce de forma inmediata al estímulo gustativo, o a lo sumo a los pocos minutos, y la duración no suele ser mayor a una hora (aunque a menudo es mucho menor).

El síndrome de Frey es una entidad benigna y probablemente autolimitada, por lo que no requiere tratamiento. Sin embargo, en pacientes adultos se ha ensayado con varios tratamientos (anticolinérgicos como escopolamina, anti-histamínicos, radioterapia o cirugía), siempre con escasa o nula respuesta e incluso con yatrogenia no despreciable. Solo el uso de toxina botulínica parece haber aportado algo de luz al tratamiento en pacientes adultos que asocian hipersudoración a la hiperemia^{41,42}.

En conclusión, ante la sospecha de un síndrome de Frey debe realizarse la confirmación diagnóstica mediante prueba de provocación; y ante la confirmación, debe adoptarse actitud expectante, explicando a la familia la benignidad del cuadro y la probable autorresolución a medio plazo, sin necesidad de tratamiento ni de exclusión de los alimentos desencadenantes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Frey L. Le syndrome du nerf auriculo-temporal. *Rev neurol.* 1923;2:97.
- Mohammed F, Asaria J, Payne RJ, Freeman JL. Retrospective review of 242 consecutive patients treated surgically for parotid gland tumors. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;37:340–6.
- Rustemeyer J, Eufinger H, Bremerich A. The incidence of Frey's syndrome. *J Craniomaxillofac Surg.* 2008;36:34–7.
- Mc Dwyer AD, Weber FP. Unilateral flush after food. *Br Med J.* 1945;1:687–8.
- Barbosa J. Síndrome do auriculo-temporal do lactante. *Pediatr. Pract.* 1947;18:55.
- Haxton HA. Gustatory sweating. *Brain.* 1948;71:16.
- Pfeffer W, Gellis SS. Auriculotemporal syndrome; report of a case developing in early childhood with a review of the literature. *Pediatrics.* 1951;7:670–8.
- Dey DL. A variant of the auriculo-temporal syndrome. *Aust NZ J Surg.* 1953;22:310–1.
- Balfour Jr HH, Bloom JE. The auriculotemporal syndrome beginning in infancy. *J Pediatr.* 1970;77:872–4.
- Davis RS, Strunk RC. Auriculotemporal syndrome in childhood. *Am J Dis Child.* 1981;135:832–3.
- Sly RM. Auriculotemporal syndrome. *Cutis.* 1981;28:423–5.
- Ruemping DR. The auriculotemporal syndrome: report of case. *ASDC J Dent Child.* 1985;52:220–2.
- Beck SA, Burks AW, Woody RC. Auriculotemporal syndrome seen clinically as food allergy. *Pediatrics.* 1989;83:601–3.
- Dolovich J, Sauder D. A reaction that occurs immediately after food ingestion can easily be interpreted as food allergy. *Ann Allergy.* 1989;62:479–80.
- Ganga-Zandzou PS, Turck D, Largillière C, Farriaux JP. Syndrome auriculo-temporal chez l'enfant. *Arch Fr Pediatr.* 1990;47:615.
- Kozma C, Gabriel S. Gustatory flushing syndrome. A pediatric case report and review of the literature. *Clin Pediatr (Phila).* 1993;32:629–31.
- Clarós P, González-Enseñat MA, Arimany J, Vincente MA, Clarós A. Síndrome de Frey en la infancia. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1993;44:385–6.
- Johnson IJ, Birchall JP. Bilateral auriculotemporal syndrome in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1995;32:83–6.
- Sicherer SH, Sampson HA. Auriculotemporal syndrome: a masquerader of food allergy. *J Allergy Clin Immunol.* 1996;97:851–852.
- Salmon-Ehr V, Serpier H, Cambie MP, Eschard C, Kalis B. Syndrome des flush gustatifs unilatéraux de l'enfant. *Arch Pediatr.* 1996;3:147–8.
- 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.
- Cliff S, Lever R, Moss AL, Mortimer PS. Frey's syndrome without hyperhidrosis. *J R Soc Med.* 1998;91:388–9.
- 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.

24. Rodríguez-Serna M, Marí JI, Aliaga A. What syndrome is this? Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2000;17:415-6.
25. Moreno-Arias GA, Grimalt R, Llusa M, Cadavid J, Otal C, Ferrando J. Frey's syndrome. *J Pediatr*. 2001;138:294.
26. Reche Frutos M, García Ara MC, Boyano T, Díaz Pena JM. Síndrome auriculotemporal. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2001;29:33-4.
27. 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.
28. Labarta N, Olaguibel JM, Gómez M, Lizaso T, García BE, Echechipía S, et al. Síndrome del nervio auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. *Alergol Inmunol Clin*. 2002;17:223-326.
29. González-Mendiola R, Sánchez-Fernández C, De la Hoz-Caballer B, Prieto-Montaña P, Muñoz-Martín T, García-González MC, et al. Auriculotemporal syndrome: differential diagnostic of food allergy. *Allergy*. 2003;58:1315.
30. Ott H, Brost H, Poblete-Gutiérrez P, Schröder CM, Frank J. Auriculotemporal syndrome in childhood. *Acta Derm Venereol*. 2004;84:160-1.
31. Costa Orvay JA, González Enseñat MA, Vicente Villa MA, Morales Castillo E, Campistol Plana J. Síndrome de Frey en la infancia: una enfermedad muy infrecuente. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64:595-596.
32. Carpintero Hurtado N, Sainz Gómez C, García Cariñena M, Virto Ruiz MT. Síndrome de Frey: tres observaciones clínicas con dos etiopatogenias diferentes. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64:588-90.
33. Escudero-Cantó MC, Cuartero-del 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;44:186.
34. Cosme C, Rodríguez E, García AM, Galache C, Blanco S, Fernández JM. Síndrome auriculotemporal de Frey. Un caso de presentación bilateral en un lactante. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2007;35:295-7.
35. Díez E, Boixeda P. Síndrome de Frey en la infancia. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98:45-6.
36. Thoma-Uszynski S, Mahler V. Incomplete auriculotemporal nerve syndrome-mimicry of oral allergy syndrome. *Eur J Dermatol*. 2007;17:157-9.
37. Al-Mazrou KA. Pediatric parotidectomy. Indications and complications. *Saudi Med J*. 2007;28:1218-21.
38. Ymbert L, Lozano J, Álvaro M, Casellas M, García O, Busquets A, et al. Causa infrecuente en el diagnóstico diferencial de la alergia alimentaria. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66(Supl 3):95.
39. Frias ME, Vazquez MC, Bracamonte T, Echeverría L. Reacción cutánea tras la introducción de nuevos alimentos: No todo es alergia!. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66(Supl 3):95.
40. Fernández E, Fernández N, Meana A, López P. Síndrome auriculotemporal (síndrome de Frey) en dos lactantes con presentación bilateral. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2008;10:643-8.
41. Luna K, Rasco M, Sansón JA, Villavicencio V, Mosqueda A. Control of Frey's syndrome in patients treated with botulinum toxin type A. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2007;12:E84-9.
42. Martos P, Bances R, Mancha M, Naval L, Martínez C, Lee GY, et al. Clinical results in the management of Frey's syndrome with injections of botulinum toxin. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2008;13:E242-52.