

## Frey's syndrome in the allergology consultation

### Síndrome Frey en la consulta de alergología

July Andrea Ospina-Cantillo,<sup>1</sup> Ruth Helena Ramírez-Giraldo,<sup>1</sup> Iris Yansa Castelblanco-Arango,<sup>1</sup>  
Ricardo Cardona<sup>1</sup>

#### Abstract

**Background:** Frey's syndrome is a group of symptoms that include unilateral sweating with malar region and external ear reddening after eating or drinking some food. It is a lesion of the auriculotemporal nerve that is secondary to surgery, parotid gland infection or facial trauma.

**Clinical cases:** Three children between 4 and two and a half years of age: two girls and one boy. They had self-limiting unilateral erythematous facial macules that reached the external ear, without rash, itching, angioedema and gastrointestinal or respiratory symptoms; its onset was associated with the consumption of acid and some sweet foods. Symptom reproduction of was observed in the path of the auriculotemporal nerve. Their histories included cesarean section delivery owing to cephalopelvic disproportion (case 1), birth by operative vaginal delivery with forceps (case 2) and cesarean delivery owing to preeclampsia (case 3).

**Conclusions:** Frey's syndrome is often mistaken with food allergy, leading to unnecessary dietary restrictions. Sweating is often absent in children owing to possible eccrine glands immaturity.

**Keywords:** Frey's syndrome; Auriculotemporal nerve; Gustatory flushing

Este artículo debe citarse como: Ospina-Cantillo JA, Ramírez-Giraldo RH, Castelblanco-Arango IY, Cardona R. Síndrome Frey en la consulta de alergología. Rev Alerg Mex. 2018;63(3):299-303

#### ORCID

July Andrea Ospina-Cantillo, 0000-0003-3828-2456; Ruth Helena Ramírez-Giraldo, 0000-0003-2232-8114;  
Iris Yansa Castelblanco-Arango, 0000-0002-7231-6528; Ricardo Cardona, 0000-0002-7428-2413

<sup>1</sup>Universidad de Antioquia, Grupo de Alergología Clínica y Experimental, Medellín, Colombia

Correspondencia: Ricardo Cardona. rcv2016udea@gmail.com

Recibido: 2017-11-01

Aceptado: 2018-01-22

DOI: 10.29262/ram.v65i3.332



## Resumen

**Antecedentes:** El síndrome Frey es un conjunto de síntomas que incluyen la sudoración unilateral con enrojecimiento de la región malar y pabellón auricular después de comer o beber algún alimento. Se trata de una lesión del nervio auriculotemporal secundaria a cirugía o infección de las glándulas parotídeas o traumatismo facial.

**Casos clínicos:** Tres niños entre cuatro y dos y medio años de edad: dos niñas y un niño. Presentaban máculas eritematosas unilaterales en la cara que llegaban al pabellón auricular de resolución espontánea, sin erupciones, prurito, angioedema, síntomas gastrointestinales ni respiratorios; su aparición estaba asociada con el consumo de alimentos ácidos y algunos dulces. Se observó la reproducción de los síntomas en el recorrido del nervio aurículo-temporal. Entre sus antecedentes se encontraban nacimiento por cesárea debido a desproporción cefalopélvica (caso 1), nacimiento por parto instrumentado con fórceps (caso 2) y nacimiento por cesárea debido a preeclampsia (caso 3).

**Conclusiones:** A menudo el síndrome de Frey suele ser confundido con alergia alimentaria, ocasionando restricciones innecesarias de la dieta. En los niños suele estar ausente la sudoración debido a la posible inmadurez de las glándulas ecrinas.

**Palabras clave:** Síndrome Frey; Nervio auriculotemporal; Flushing gustativo

## Antecedentes

El síndrome Frey, también conocido como síndrome del nervio aurículo-temporal,<sup>1</sup> se ha reportado en la literatura en los últimos tres siglos. Si bien los síntomas eran ya conocidos, la mayor descripción de este síndrome se debe a la neuróloga Lucja Frey, quien si bien no describió el primer caso de sudoración y eritema facial, investigó sistemáticamente la sudoración gustativa e identificó correctamente la innervación neurovegetativa correspondiente a la glándula parótida y la piel facial, por lo que implicó al nervio aurículo-temporal en su patogenia; fue la primera en describir este síndrome en 1923 como un trastorno de la innervación simpática y parasimpática. Los descubrimientos subsiguientes, incluyendo el trabajo de André Thomas en 1927, han proporcionado una comprensión más completa.<sup>2,3</sup>

El síndrome se caracteriza por la aparición de eritema en la piel facial acompañado en ocasiones de sudoración; se ha descrito que puede ser bilateral o unilateral, siendo esta última presentación la más frecuente en respuesta a estímulos gustativos u olfatorios que estimulan la glándula parótida para producir saliva.<sup>4</sup>

El síndrome se observa con mayor frecuencia en pacientes con intervenciones maxilofaciales y es menos frecuente en los niños, en quienes a menudo suele ser confundido con alergia alimentaria, lo que provoca restricciones innecesarias en la dieta. Nuestro objetivo es describir tres pacientes en edad preescolar diagnosticados con síndrome Frey en la consulta de alergología.

## Casos clínicos

### Caso 1

Niña de 31 meses de edad remitida por el pediatra a la consulta de alergología por sospecha de alergia alimentaria, con cuadro clínico de un año y medio de evolución consistente en máculas eritematosas en el lado izquierdo de la cara que llegaban hasta el pabellón auricular sin erupciones (Figura 1), cuya aparición estaba relacionada con el consumo de alimentos ácidos y algunos dulces. Las lesiones desaparecían espontáneamente. No se asociaban con prurito, angioedema, síntomas gastrointestinales ni respiratorios. Se efectuó una prueba de provocación con papas fritas con sabor a limón y se observó la



Figura 1. Caso 1. Eritema facial después del consumo de papas fritas con sabor a limón.

reproducción de los síntomas en el recorrido del nervio aurículo-temporal. Entre sus antecedentes destacaba nacimiento por cesárea debido a desproporción cefalopélvica.

#### Caso 2

Niña de 4 años llevada a la consulta de alergología por su madre, quien notó que desde la introducción de cítricos a la dieta, con el consumo de estos la niña presentaba eritema en el lado derecho de la cara, que se extendía hasta el pabellón auricular (Figura 2), no asociado con prurito, angioedema, síntomas gastrointestinales ni respiratorios. El cuadro duraba pocos

minutos y se resolvía espontáneamente. Durante la consulta, en la paciente se reprodujeron los síntomas con la ingestión de limón. Entre los antecedentes se encontraba el nacimiento a las 38 semanas de gestación por parto vértice espontáneo e instrumentado con fórceps.

#### Caso 3

Paciente de tres años de edad remitido por el dermatólogo con diagnóstico de dermatitis perioral y sospecha de alergia alimentaria. El cuadro se presentaba inmediatamente tras el consumo de alimentos ácidos y dulces, con eritema en lado derecho de la cara y



Figura 2. Caso 2. Eritema facial después del consumo de limón.



Figura 3. Caso 3. Eritema facial después del consumo de chocolate.

región preauricular (Figura 3), sin prurito, angioedema, síntomas respiratorios o gastrointestinales. Había sido tratado con esteroides tópicos sin mejoría. Por sospecha de síndrome Frey se realizó prueba de provocación con chocolate, en la que se reprodujeron los síntomas. Como antecedente relevante se encontraba nacimiento por cesárea debido a preeclampsia.

### Discusión

El síndrome Frey, también conocido como *flushing* gustativo, síndrome de Baillarger, síndrome de Dupuy, síndrome salivo-sudoríparo, síndrome sudoroso gustativo o síndrome del nervio aurículo-temporal, se caracteriza por eritema en la piel facial que puede acompañarse de sudoración localizada y ocurre clásicamente en respuesta a estímulos gustativos u olfativos.<sup>5</sup>

El nervio aurículo-temporal es un nervio mixto con fibras parasimpáticas y simpáticas,<sup>6</sup> que serpentea alrededor del cuello de la mandíbula para pasar luego entre la articulación temporo-mandibular y el meato auditivo externo profundo a la glándula parótida.<sup>4</sup> Los vasos sanguíneos y glándulas sudoríparas de la piel normalmente son inervados por fibras nerviosas simpáticas, pero después de un trauma de las fibras parasimpáticas que normalmente inervan la glándula parótida estas se regeneran en dirección equivocada, invadiendo las fibras simpáticas que inervan los vasos y las glándulas sudoríparas de la piel superpuesta,

desencadenando vasodilatación arterial subcutánea y sudoración localizada ante los estímulos del arco reflejo salival, en vez de una respuesta natural de secreción salivar de origen parotídeo.<sup>7</sup>

El síndrome Frey es una complicación frecuente en adultos a quienes se realiza cirugía de parótidas, alcanzando un porcentaje de 10 a 15 %.<sup>8</sup> La presentación en los niños es poco frecuente, con una edad de inicio promedio de cinco a seis meses de edad, lo cual coincide con la introducción de la alimentación complementaria en la dieta de los lactantes. La mayoría de los niños diagnosticados con síndrome Frey no tienen antecedentes traumáticos o quirúrgicos de las glándulas parótidas, lo que implica un gran reto para los médicos.<sup>9</sup> Entre las causas de sus síntomas se ha reportado el antecedente de parto vaginal instrumentado (como en el caso número 2), las fracturas poscondilares, convulsiones o, incluso, infecciones como herpes zóster o parotiditis.<sup>4,10</sup> Se han reportado algunos casos familiares o malformaciones congénitas del nervio aurículo-temporal.<sup>10,11</sup>

Los síntomas suelen ser más pronunciados en las formas unilaterales de origen traumático. La presentación clínica en los niños varía también con respecto a los adultos en cuanto a que puede estar ausente la sudoración, lo cual se ha explicado por la posible inmadurez de las glándulas ecinas en los niños, además de que la severidad del trauma del nervio aurículo-temporal generalmente es menor.<sup>9,10</sup>

Aunque el síndrome Frey es una patología con curso benigno, en ocasiones llegar al diagnóstico es difícil y es confundido frecuentemente con alergia alimentaria, dado el inicio inmediato de los síntomas tras la ingesta de ciertos alimentos, cuya introducción en muchas ocasiones apenas se inicia en la dieta, como sucede en los lactantes.

Los pacientes pueden llegar a centros de cualquier nivel de complejidad, siendo los médicos de atención primaria y pediatras los primeros en atender los casos. Durante estas consultas, hasta en 40 % de los casos se interroga a los padres sobre posible alergia, en 20 % se prescriben restricciones dietarias y la mayoría se deriva al alergólogo. En 60 % de los casos es el alergólogo quien hace el diagnóstico de síndrome de Frey, la mayoría de las ocasiones mediante la prueba de provocación con alimentos ácidos o dulces que reproducen los síntomas, siendo el patrón de oro para el diagnóstico que no requiere otros exámenes adicionales.<sup>9,12</sup>

Entre las diferencias con una alergia a alimentos y el síndrome de Frey se encuentra la resolución rápida de los síntomas sin necesidad de tratamiento, el eritema sin erupciones ni prurito, la unilaterialidad en algunos casos, la ausencia de síntomas sistémicos y lesiones residuales, que sugieren que no se trata de una alergia y ayudan a realizar un diagnóstico exitoso.

En cuanto al tratamiento, lo más importante es explicar a los padres el curso benigno del síndrome y que la mejoría o resolución de los síntomas suele ser espontánea en la mayoría de los casos. Para los pacientes que continúan presentando síntomas con afectación de la calidad de vida se han descrito múltiples tratamientos como los injertos dérmicos entre la piel y la glándula parótida, anticolinérgicos tópicos e

inyecciones de toxina botulínica. Cada opción terapéutica debe individualizarse teniendo en cuenta la posible causa.<sup>13</sup>

En conclusión, el síndrome de Frey es raro en niños, de curso benigno y frecuentemente es confundido con alergia alimentaria, lo que puede generar un alto impacto en costos, calidad de vida, crecimiento y desarrollo de los niños. No siempre se encuentra antecedente de trauma, como se evidenció en dos de los tres casos reportados y este hecho no condiciona el diagnóstico. El parto instrumentado es la causa que se identifica con mayor frecuencia en los niños con síndrome Frey. La mayoría de los pacientes se deriva al alergólogo y el diagnóstico final se efectúa con una prueba de provocación con la que se logre reproducir los síntomas.

---

## Referencias

1. Waldman SD. Auriculotemporal nerve block for Frey syndrome. En: Atlas of pain management injection techniques. EE. UU.: Elsevier; 2017.
2. 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(3):179-184.
3. Sok JC, Rosen CA. Tratamiento de la sudoración gustativa (síndrome de Frey) con toxina botulínica A. En: Otorrinolaringología quirúrgica. España: Elsevier; 2010.
4. Daniel SJ, Kanaan AA. Salivary gland disease in children. En: Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, Richardson MA, Robbins T, et al. Cummings otolaryngology. Head and neck surgery. EE. UU.: Elsevier; 2015.
5. Scully C, Langdon J, Evans J. Marathon of eponyms: 6 Frey syndrome (gustatory sweating). Oral Dis. 2009;15(8):608-609. DOI: 10.1111/j.1601-0825.2009.01538.x
6. O'Neill JP, Condrón C, Curran A, Walsh A. Lucja Frey-historical relevance and syndrome review. Surgeon. 2008;6(3):178-181. DOI: 10.1016/S1479-666X(08)80115-1
7. Decuadro-Sáenz G, Castro G, Sorrenti N, Doassans I, Deleon S, Salle F, et al. El nervio auriculotemporal. Bases neuroanatómicas del síndrome de Frey. Neurocirugía. 2008;19(3):218-232.
8. Daroca JC, Farreras R. Enfermedades de las glándulas salivales. En: Rozman C, Cardellach F, et al. Farreras-Rozman. Medicina interna. Tomo 1. 18th ed. España: Elsevier; 2016. p. 76.
9. Blanc S, Bourrier T, Boralevi F, Sabouraud-Leclerc D, Couderc L, Deschildre A, et al. Frey syndrome. J Pediatr. 2016;174:211-217. DOI: 10.1016/j.jpeds.2016.03.070
10. Sethuraman G, Mancini AJ. Familial auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. Pediatr Dermatol. 2009;26(3):302-305. DOI: 10.1111/j.1525-1470.2009.00909.x
11. Dizon MV, Fischer G, Jopp-McKay A, Treadwell PW, Paller AS. Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. Arch Dermatol. 1997;133(9):1143-1145.
12. Tamayo-Quijano L, Chinchilla-Mejía C, Toro-Giraldo A. Eritema lineal facial en un niño. Actas Dermosifiliogr. 2009;100(10):905-906. DOI: 10.1016/S0001-7310(09)72922-9
13. De-Bree R, Van-Der-Waal I, Leemans CR. Management of Frey syndrome. Head Neck. 2007;29(8):773-778. DOI: 10.1002/hed.20568