

# Síndrome de Frey simulando eritema malar por alergia alimentar

*Frey's syndrome simulating malar flushing by food allergy*

Fabiana Mozes<sup>1</sup>, Fabiana Uthida Tukiya<sup>1</sup>, Ana Paula B. M. Castro<sup>2</sup>, Gabriela Ackel Corradi<sup>3</sup>, Antonio Carlos Pastorino<sup>2</sup>,  
Ângela Bueno F. Fomin<sup>2</sup>, Cristina Miuki A. Jacob<sup>4</sup>

## RESUMO

**Objetivo:** Relatar um caso de síndrome de Frey em lactente, cujo eritema malar foi inicialmente associado à alergia alimentar.

**Descrição do caso:** Lactente de um ano de idade, encaminhado ao ambulatório de alergia alimentar com eritema malar unilateral, localizado na área de distribuição do nervo auriculotemporal, após a ingestão de frutas e legumes. Nesta época, o paciente encontrava-se em dieta de restrição destes alimentos devido ao diagnóstico clínico de alergia alimentar. O paciente apresentava história de parto vaginal e tocotraumatismo.

**Comentários:** O diagnóstico da síndrome de Frey (síndrome auriculotemporal ou de sudorese gustativa) foi estabelecido com base nas características clínicas do eritema malar desencadeado após a ingestão de alimentos e exclusão do diagnóstico de alergia alimentar. Nestes pacientes, o dano ao nervo auriculotemporal decorre, em geral, de tocotraumatismo, com regeneração alterada das fibras nervosas, resultando no eritema malar com a estimulação gustativa. Este caso ressalta a necessidade do diagnóstico correto da alergia alimentar, de tal modo que não sejam impostas dietas restritivas desnecessárias ao paciente. Em pacientes com eritema malar na trajetória do nervo auriculotemporal após ingestão de alimentos, a possibilidade da síndrome de Frey deve ser considerada.

**Palavras-chave:** síndrome de Frey; síndrome auriculotemporal; sudorese gustativa; hipersensibilidade alimentar; criança.

## ABSTRACT

**Objective:** To report a case of Frey syndrome in a child, whose malar flushing has been initially associated with food allergy.

**Case description:** One year-old child referred to the food allergy out-patient clinic. The patient has been presenting unilateral facial flushing localized in the auriculotemporal nerve pathway after the ingestion of fruits and vegetables. At this time, these foods were excluded from patient's diet due to the clinical diagnosis of food allergy. The child was born by vaginal delivery and had obstetrical trauma.

**Comments:** The diagnosis of Frey syndrome (auriculotemporal syndrome or gustatory sweating) was established considering the clinical characteristic of facial flushing triggered after ingestion of foods and the exclusion of food allergy diagnosis. The damage to the auriculotemporal nerve caused by obstetrical trauma may misdirect the regeneration of the nerve fibers that results in facial flushing with gustatory stimulation. The present case points out to the importance of appropriate differential diagnosis of food allergy in order to avoid unnecessary restrictive diets. In patients with malar flushing in the auriculotemporal nerve pathway after food ingestion the possibility of Frey syndrome should be considered.

**Key-words:** Frey syndrome; auriculotemporal syndrome; gustative sweating; food hypersensitivity; child.

<sup>1</sup>Apimoranda da Unidade de Alergia e Imunologia do Instituto da Criança (ICr) do Hospital das Clínicas (HC) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>2</sup>Médico assistente da Unidade de Alergia e Imunologia do ICr/HC-FMUSP, São Paulo, SP, Brasil

<sup>3</sup>Nutricionista da Unidade de Alergia e Imunologia do ICr/HC-FMUSP, São Paulo, SP, Brasil

<sup>4</sup>Chefe da Unidade de Alergia e Imunologia do ICr/HC-FMUSP, São Paulo, SP, Brasil

Endereço para correspondência:

Cristina Miuki A. Jacob  
Rua Oscar Freire, 1.961, apto. 24  
CEP 05409 -011  
E-mail: miuki55@uol.com.br

Recebido em: 13/4/2007

Aprovado em: 21/6/2007

## Introdução

Um grande número de reações adversas a alimentos pode ser interpretado como alergia alimentar, principalmente quando se manifestam imediatamente após a ingestão do alimento<sup>(1)</sup>.

A reação adversa ao alimento consiste em qualquer resposta anormal resultante da sua ingestão e pode ser desencadeada por vários mecanismos fisiopatológicos. Define-se alergia alimentar como uma reação adversa que envolve mecanismos imunológicos, podendo ou não ser mediada por IgE<sup>(2)</sup>.

A prevalência estimada da alergia alimentar é de 6% em crianças com idade inferior a três anos e decresce ao longo da primeira década de vida<sup>(2)</sup>. A suspeita diagnóstica de alergia alimentar deve considerar a anamnese detalhada, exame físico, pesquisa de IgE específica (teste cutâneos imediatos ou RAST – *Radio Allergo Sorbent Test*) e teste de provocação. O teste de provocação duplo-cego e controlado por placebo é considerado padrão-ouro no diagnóstico da alergia alimentar, independentemente do tipo de mecanismo imunológico envolvido<sup>(3)</sup>.

As manifestações cutâneas da alergia alimentar são amplamente variáveis, o que dificulta o diagnóstico diferencial com outras condições pelos dermatologistas e alergologistas pediátricos. Esta dificuldade torna-se maior quando os resultados dos testes diagnósticos são negativos e a dieta de exclusão alimentar, ineficaz. Nestes casos, seria recomendável considerar outras doenças cujas manifestações cutâneas são semelhantes àquelas decorrentes da alergia alimentar<sup>(4-6)</sup>.

O objetivo do presente relato de caso consiste na descrição de um lactente com síndrome de Frey cuja principal manifestação foi o eritema malar, alertando para a necessidade de se fazer o diagnóstico diferencial diante de quadros de alergia alimentar.

## Descrição de caso

Criança do sexo masculino, um ano de idade, apresentando eritema malar à direita desde os quatro meses de idade, após ingestão de maçã. A mãe referiu que, durante o primeiro ano de vida, outros alimentos também desencadeavam esta manifestação clínica, entre eles: cenoura, laranja e tomate. O eritema malar ocorria poucos minutos após a ingestão do alimento e desaparecia espontaneamente, ao redor de 15 minutos. A reação apresentava as mesmas características em todas as ocasiões: ausência de prurido e mesma localização, independentemente da quantidade de alimento oferecido ou da sua forma de apresentação. A criança não apresentava sintomas gastrointestinais ou respiratórios concomitantes.

O lactente foi encaminhado ao Ambulatório de Alergia Alimentar para realizar teste de provocação. Nesta época, encontra-

va-se em dieta de restrição de todos os alimentos acima referidos. Como antecedentes, a mãe referia se tratar de um recém-nascido a termo, parto fórcepe, com peso de 3.600g. Logo após o nascimento, observou-se hemorragia conjuntival à direita.

Após a análise da anamnese, foi realizado o teste de provocação, com a observação da criança após a ingestão dos alimentos. Inicialmente, foi oferecida a maçã e, após dez minutos, houve o aparecimento de eritema em região malar direita, sem qualquer lesão em outra região da face ou outra sintomatologia clínica. A lesão eritematosa percorria o trajeto de inervação do nervo auriculotemporal (Figura 1). Este mesmo quadro ocorreu depois da ingestão de legumes e de outros alimentos referidos pela mãe (maçã, cenoura, laranja e tomate). Foi levantada a hipótese diagnóstica de síndrome de Frey devido à presença de achados cutâneos caracteristicamente desencadeados pela ingestão de alimentos diferentes ou mesmo pelo estímulo gustatório, de localização constante na região malar direita, sem outras manifestações associadas. A dosagem de IgE total foi normal e o teste cutâneo de hipersensibilidade imediata pela técnica “*prick to prick*” com os alimentos referidos foi negativo.

## Comentários

A síndrome auriculotemporal ou síndrome de Frey, originalmente publicada em 1923 por Lucja Frey, uma neurologista polonesa, caracteriza-se por manifestações faciais como sudorese no trajeto do nervo auriculotemporal, acompanhada de eritema local unilateral ou, raramente, bilateral, desencadeadas por gustação, mastigação ou, ocasionalmente, estímulo tátil<sup>(7)</sup>. Tais manifestações clínicas seriam resultantes da lesão no trajeto do nervo auriculotemporal com posterior reinervação irregular das fibras nervosas, ocorrendo a formação de uma via



**Figura 1** – Hiperemia malar no trajeto do nervo auriculotemporal em paciente com síndrome de Frey

nervosa anômala, com interposição de fibras parassimpáticas, responsáveis pela secreção salivar, e fibras simpáticas, que inervam arteríolas subcutâneas e glândulas sudoríparas<sup>(4)</sup>.

Nas crianças, aproximadamente 50% dos casos da síndrome de Frey estão associados ao parto fórcepe ou a traumas de parto<sup>(5)</sup>. Nos casos em que não há descrição de trauma, provavelmente ocorreu formação congênita de uma via anômala do nervo auriculotemporal na região da parótida. No presente relato, havia referência ao parto fórcepe, além da sintomatologia desencadeada por diferentes alimentos não relacionados, dados pouco compatíveis com alergia alimentar.

A demora para o surgimento dos sintomas, dois a seis meses após o trauma, estaria provavelmente relacionada ao tempo necessário para a regeneração anômala das fibras nervosas, coincidindo com a introdução de alimentos sólidos<sup>(4)</sup>. O diagnóstico deve ser baseado em dados detalhados da história perinatal, quadro clínico e, quando necessário, exclusão do diagnóstico de alergia alimentar naqueles casos duvidosos. Além disto, entre as manifestações cutâneas da alergia alimentar, o eritema malar isolado não costuma ser observado.

As características do eritema da síndrome de Frey diferem daquelas resultantes da alergia alimentar devido aos seguintes fatores: ausência de prurido, melhora espontânea, não melhora com o uso de anti-histamínicos, ocorrência sempre na mesma localização e aparecimento de hiperemia malar ou sudorese após ingestão de diferentes alimentos<sup>(4)</sup>. No caso em questão, foi realizado o *prick* teste pela técnica do "*prick to prick*" com os alimentos referidos, já que os extratos comerciais para legumes e frutas podem ser instáveis, com possibilidade de resultado falso-negativo. Mesmo assim, o paciente apresentou testes negativos, excluindo, portanto, a alergia alimentar IgE mediada. No presente relato, o histórico da mesma manifestação cutânea após a ingestão de alimentos diferentes, a ausência de prurido

e o desaparecimento espontâneo da hiperemia malar foram dados relevantes, que corroboraram para o estabelecimento da hipótese diagnóstica de síndrome de Frey.

Outras causas de síndrome de Frey na infância foram relatadas: infecção viral, doença da glândula parótida, parotidite aguda supurada<sup>(8,9)</sup>. Esta síndrome também foi observada em crianças com epilepsia nos primeiros anos de vida, associada a outras doenças do sistema nervoso central<sup>(10)</sup>. Reche *et al* descreveram uma criança de quatro anos que apresentava síndrome auriculotemporal, também coincidente com o uso de fórcepe ao nascimento, na qual foi diagnosticada a síndrome de Klippel-Trenaunay. A síndrome de Frey está classificada no Catálogo de Doenças Hereditárias dos seres humanos como uma condição de herança autossômica dominante<sup>(11)</sup>. Mailander, em 1967, descreveu sudorese facial excessiva após ingestão de alimentos apimentados ou muito condimentados em cinco indivíduos que pertenciam a três gerações diferentes de uma mesma família. A sudorese encontrava-se localizada principalmente na frente, ponta nasal e lábio superior<sup>(12)</sup>.

Embora mais freqüente nas crianças, a síndrome de Frey pode ocorrer também em adultos, após a realização de cirurgia ou trauma na região da glândula parótida. Em tais casos, a sudorese facial é o sintoma predominante<sup>(13)</sup>. As causas não traumáticas da síndrome de Frey em adultos incluem a neuropatia autonômica em pacientes com diabetes melito e a infecção por herpes zoster<sup>(14)</sup>.

As crianças com síndrome de Frey apresentam bom prognóstico, com resolução espontânea da reação, sendo desnecessário qualquer tipo de tratamento<sup>(1,12)</sup>. Muitos casos são subdiagnosticados e confundidos com alergia alimentar. A suspeita diagnóstica precoce da síndrome de Frey é fundamental para que exames laboratoriais desnecessários e dietas restritivas não sejam realizados, de forma a prevenir complicações nutricionais e psicológicas na criança e em seus familiares<sup>(15)</sup>.

## Referências bibliográficas

1. Sicherer SH, Sampson HA. Auriculotemporal syndrome: a masquerader of food allergy. *J Allergy Clin Immunol* 1996;97:851-2.
2. Sampson HA. Update on food allergy. *J Allergy Clin Immunol* 2004;113:805-19.
3. Sampson HA. Food allergy. Part 2: diagnosis and management. *J Allergy Clin Immunol* 1999;103:981-9.
4. Zacharisen MC, George RA. Recurrent rash associated with food ingestion in a 5-year-old child. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2003;90:599-603.
5. Rodríguez-Serna M, Marí JI, Aliaga A. What syndrome is this? *Pediatr Dermatol* 2000;17:415-6.
6. Ott H, Brost H, Poblete-Gutiérrez P, Schröder CM, Frank J. Auriculotemporal syndrome in childhood. *Acta Dermato Venereol* 2004;84:160-1.
7. Dulguerov P, Marchal F, Gysin C. Frey syndrome before Frey: the correct history. *Laryngoscope* 1999;109:1471-3.
8. Moreno-Arias GA, Grimalt R, Llusà M, Cadavid J, Otañal C, Ferrando J. Frey's syndrome. *J Pediatr* 2001;138:294.
9. Labarta N, Olaguibel JM, Gómez B, Lizaso MT, Garcia BE, Echechipia S *et al*. Síndrome del nervio auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. *Alergol Inmunol Clin* 2002;17:223-6.
10. Reche Frutos M, Garcia Ara MC, Boyano T, Diaz Pena JM. Syndrome auriculotemporal. *Allergol Immunopathol (Madr)* 2001;29:33-4.
11. Online Mendelian Inheritance in Man, OMIM (TM) [homepage on the Internet]. McKusick-Nathans Institute of Genetic Medicine, Johns Hopkins University (Baltimore, MD) and National Center for Biotechnology Information, National Library of Medicine (Bethesda, MD) [cited 2007 May 22]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/>
12. 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.
13. Dizon MV, Fischer G, Jopp-McKay A, Treadwell PW, Paller AS. Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Arch Dermatol* 1997;33:1143-5.
14. de Bree R, van der Waal I, Leemans CR. Management of Frey syndrome. *Head Neck*. 2007; [Epub ahead of print].
15. González-Mendiola R, Sánchez-Fernández C, De la Hoz-Caballer B, Prieto-Montañó P, Muñoz-Martín T, García-González MC *et al*. Auriculotemporal syndrome: differential diagnostic of food allergy. *Allergy* 2003;58:1315.