

Síndrome de Frey idiopático bajo la aparición de una otitis externa recidivante.

Tratamiento con neuro-toxina botulínica tipo A

S. Santa Cruz Ruiz*, A. Muñoz Herrera*, P. Santa Cruz Ruiz**, M. Gil Melcon*, A. Batuecas Caletrio*

*Hospital Universitario de Salamanca. **Residencia Fº Hurtado de Mendoza y Mº Mardonez. Miranda de Ebro. Burgos.

Resumen: El síndrome de Frey se ha observado sobre todo en pacientes sometidos a parotidectomía, pero también en el herpes zoster trigeminal, en las parotiditis, en las fracturas condíleas, en los traumatismos obstétricos con forceps y en la cirugía del meningioma del ángulo ponto-cerebeloso. También aparece sin cirugía previa, como es nuestro caso. En estas circunstancias se piensa que una neuritis subclínica, primaria o secundaria a una inflamación vecina, puede causar el inicio de este trastorno. Se han propuesto varios tratamientos, lo cual pone de manifiesto la dificultad del mismo. El más eficaz es la inyección de toxina botulínica tipo A intradérmica. Su manejo en el síndrome de Frey lo iniciaron Drobik y Laskawi en 1995. Desde entonces son numerosas las referencias sobre su manejo. Sin embargo, es un tratamiento aún poco difundido en nuestro país.

Palabras clave: Síndrome de Frey. Síndrome aurículo-temporal. Neuro-toxina botulínica. Etiología.

Idiopathic Frey's Syndrome under the appearance of a recurrent otitis externa

Abstract: Frey syndrome has been observed especially in patients who have undergone a parotidectomy operation, but also in zoster herpes, in parotiditis, condylea fractures, obstetric traumatism with forceps and in surgery of the meningioma of the cerebellopontine angle. It also appears without previous surgery, like in our case. In these circumstances it is believed that a clinical neuritis, primary or secondary to a neighbouring inflammation may cause the start of this disorder. Several treatments have been suggested which highlights the difficulty of them. The most effective one is the intradermic injection of botulinum toxin type

A. It's use in Frey's syndrome was initiated by Drobik and Laskawi in 1995. Since then the references to its use are numerous. Nevertheless, it is a treatment which has been introduced very few times in our country.

Key words: Frey's syndrome. Auriculotemporal syndrome. Botulinum toxin. Etiology.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Frey o aurículo-temporal fue descrito en 1923 por la neuróloga francesa Lucie Frey. Describe un síndrome caracterizado por la aparición de eritema y sudoración localizado a nivel del territorio cérvico-facial, relacionados con la alimentación y que aparece tras un traumatismo parotídeo ipsilateral. Desde entonces se ha observado sobre todo en pacientes sometidos a parotidectomía, pero también en el herpes zoster trigeminal, en las parotiditis, en las fracturas condíleas, en los traumatismos obstétricos con forceps y en la cirugía del meningioma del ángulo ponto-cerebeloso¹.

La hipótesis más aceptada es la de una reinervación cruzada anómala de las fibras parasimpáticas del IX par craneal, que llegan a las glándulas sudoríparas de dichas zonas. En la personas sanas estas glándulas sudoríparas normalmente reciben inervación de tipo simpático, pero tras la parotidectomía las fibras parasimpáticas que pasan por el nervio aurículo temporal, al seccionarse y posteriormente regenerarse, alcanzan dichas glándulas sudoríparas, así como los vasos de la piel. El neurotransmisor que actúa en la fibras parasimpáticas es la acetil-colina.

El origen de estas fibras parasimpáticas es complejo: parten del núcleo bulbar salivar inferior, situado por debajo del IV ventrículo. Siguen estas fibras junto al IX par craneal, del que nace el nervio de Jacobson, que cruza el promontorio del oído medio. Una de sus ramas, el nervio petroso superficial menor, llega al ganglio ótico, origen del nervio aurículo-temporal, hasta finalmente alcanzar la glándula parótida, estimulando la secreción salivar ante diferentes estímulos relacionados con la alimentación.

Correspondencia: S. Santa Cruz Ruiz
Servicio de ORL. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.
Pº de San Vicente, 58-182
37002 Salamanca
Fecha de recepción: 30-1-2004
Fecha de aceptación: 1-6-2004

Este síndrome acontece según estimaciones en un 20% de los niños y un 65,9% de los adultos intervenidos de parotidectomía¹. Sin embargo, la prueba de Minor o del almidón yodado es positiva casi en el 100% de los casos. Esta prueba consiste en pintar con yodo la piel que presenta estos síntomas, dejar que se seque, aplicar por encima una fina capa de almidón y ofrecerle cualquier estímulo sialogogo, que estimulará la sudoración, mezclándose el almidón con el yodo, virando hacia una coloración oscura de forma confluyente.

Entre los múltiples tratamientos propuestos hay que destacar la aplicación tópica de:

- Desodorante roll-on.
- Glucopirrolato.
- Atropina.
- Crema de escopolamina 3%.
- Sección del nervio de Jacobson, mediante timpanotomía.
- Interposición de un colgajo de músculo esterno-cleido-mastoideo entre la piel y el lecho parotídeo.
- Interposición de fascia lata u otros tejidos autólogos o artificiales como el Sylastic.
- Extirpación y ligadura el nervio aurículo-temporal; alcoholización del ganglio cervical superior; ganglio ótico; nervio lingual; plexo timpánico; cuerda del tímpano, etc.
- Inyección de toxina botulínica tipo A intradérmica.

La toxina botulínica es una de las siete neuro-toxinas producidas por la bacteria anaeróbica *Clostridium botulinum*². Se fija a los receptores presinápticos de las terminaciones nerviosas colinérgicas, inhibiendo la liberación de acetilcolina, lo que implica un bloqueo de las placas motoras y una disminución de los receptores colinérgicos a este nivel^{3,4}.

El empleo de este tratamiento en la patología del sudor se inicia en la hiperhidrosis axilar y palmar⁵.

En el síndrome de Frey lo aplican Drobik y Laskawi en 1995⁶. Desde entonces son numerosas las referencias sobre su eficacia. Sin embargo, es un tratamiento poco descrito en nuestro país, como hemos podido comprobar en una revisión de las publicaciones existentes realizada en PubMed.

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Varón de 68 años, atendido en nuestra consulta desde diciembre de 1999 por molestias en el oído izquierdo desde hacía 3 años, consistentes en otorrea acuosa durante la ingesta y molestia ante el frío. No presentaba antecedentes previos de otitis, ni prurito, o manipulación en conducto auditivo externo. La audición era normal.

Antecedentes personales

Sólo destaca una insuficiencia ventilatoria nasal relativa por hundimiento de la pirámide cartilaginosa tras cirugía septal de Killian.

Exploración física

La otoscopia muestra en el lado derecho un pequeño osteoma, situado a las 5 y en el lado izquierdo un CAE amplio, con piel no edematizada ni descamativa, escasa otorrea blanca y espesa y membrana timpánica levemente tumefacta.

Diagnóstico inicial

Hacemos el diagnóstico de otitis externa crónica probablemente infecciosa, secundaria a una *Klebsiella oxytoca*, sensible a ciprofloxacino tópico.

Con el tratamiento el paciente nota mejoría parcial, aunque persiste la otorrea, sin mostrar en ningún momento edematización de la piel del CAE.

Ante la persistencia de los síntomas se toman nuevas muestras para estudio microbiológico (varios son negativos, otros positivos a *Klebsiella pneumoniae*, *Aspergillus flavus*) y se prueban distintos antibióticos tópicos: neomicina, polimixina A, bifonazol, ácido acético 5%..., así como por vía general fluconazol, existiendo solamente una mejoría parcial de los síntomas mientras dura el tratamiento, reapareciendo posteriormente.

En el diagnóstico diferencial nos planteamos la posibilidad de una fístula salivar entre la glándula parótida y el CAE, aunque no objetivamos con una microscopia y endoscopia cuidadosa ningún orificio en el CAE, brida timpánica, etc.. que se descarta con una sialografía parotídea normal.

La secreción aumenta durante la masticación, determinándose en una muestra el nivel de amilasa, iones y proteínas, para comparar con los niveles en sangre: la amilasa en sangre fue de 195 U/L (1-100) y en el exudado de 97 U/L, resultado que nos animó a efectuar una intervención con anestesia local para explorar el espacio de contacto de la glándula parótida y la porción cartilaginosa del CAE, sin encontrar un tracto fistuloso, por lo que colocamos una lámina de Sylastic para interponer una barrera entre ambas estructuras.

Hubo un cese de la secreción por conducto por espacio de 2 meses, reapareciendo posteriormente los mismos síntomas.

En estos momentos de la evolución el paciente sufre un síndrome depresivo intenso, que él relaciona con la persistencia de las molestias óticas y el fracaso de los distintos tratamientos.

Nos planteamos en el diagnóstico diferencial la posibilidad de un síndrome de Frey, por lo que practicamos el test de Minor, que fue claramente positivo (Figura 1).

Tratamiento

Iniciamos tratamiento con inyecciones de toxina botulínica tipo A congelada, reconstituida con suero fisiológico, infiltrando 2,5 UI en cada cm² de piel, hasta una dosis total por sesión entre 5-7,5 U. La inyección intradérmica se reali-

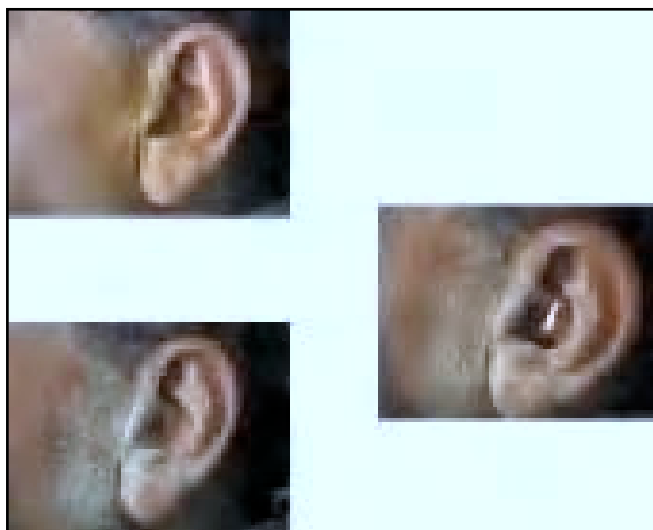


Figura 1. Prueba del almidón yodado de Minor positiva.

za empleando una aguja intradérmica monoject 29G, sin ningún tipo de anestesia (Figura 2).

Después de 5 sesiones, con intervalos de 2 meses, obtuvimos una clara disminución de la sudoración, hasta ser imperceptible.

DISCUSIÓN

Generalmente el síndrome de Frey se asocia a la parotidectomía y se explica mediante la hipótesis de la regeneración aberrante de las fibras parasimpáticas parotídeas. Sin embargo este trastorno también aparece sin cirugía previa, como es nuestro caso. En estas circunstancias la etiología puede corresponder a una neuritis subclínica, primaria o secundaria a una inflamación vecina, como origen de este trastorno.

En nuestro caso, como ya era conocido^{7,8} las técnicas de interposición de barreras entre la glándula parótida y piel fallaron.

El beneficio de la aplicación de diversos agentes anticolinérgicos en el tratamiento de la hiperhidrosis⁹ está bien demostrada, alcanzándose eficacias del 60-70%. Sus inconvenientes son: la desaparición de su efecto a las 48 horas, numerosas contraindicaciones y múltiples efectos secundarios.

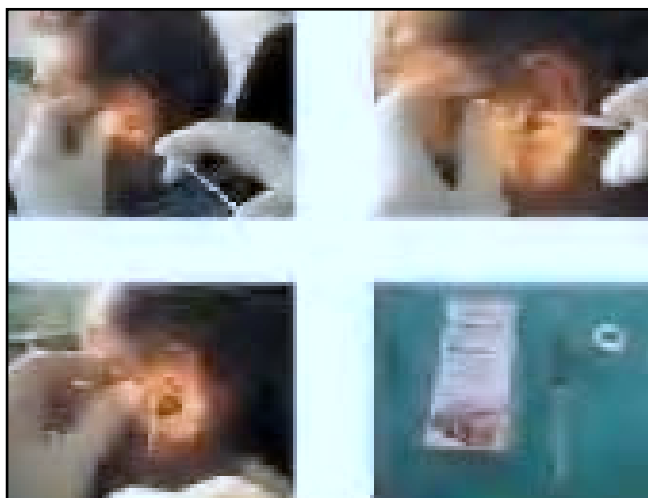


Figura 2. Inyección intradérmica en el CAE de toxina botulínica.

Por el contrario, la administración de toxina botulínica tipo A tiene es un tratamiento no quirúrgico, ambulatorio, donde los síntomas mejoran o desaparecen en 2-5 días, con escasos y leves efectos secundarios¹⁰, siendo su eficacia definitiva próxima al 100%.

Referencias

1. Laccourreye O, Muscatello L, Gutierrez R, Seckin S, Brasnu D, Bonnan B. Syndrome de Frey sévère post-parotidectomie: traitement par la neurotoxine botulique de type A. *Ann Otolaryngol Chir Cervico-fac* 1999;116:137-142.
2. Périé S, Lacau St-Guily J. Mode d'action et effets de la neurotoxine bolulique A. *Ann Otolaryngol Chir Cervico-fac* 1996; 113:73-8.
3. Sellin LC. The action of botulinum toxin at the neuromuscular junction. *Med Biol* 1981;59:11-20.
4. Valtorta F, Arslan G. The pharmacology of botulinum toxin. *Pharmacol Res* 1993;59:11-20.
5. Schnider P, Binder M, Auff E, Kittler H, Berger T, Wolff K. Double-blind trial of botulinum A toxin for the treatment of focal hyperhidrosis of the palms. *Br J Dermatol* 1997;136:548-52.
6. Drobik C, Laskawi R. Frey's syndrome: treatment with botulinum toxin. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1995;115:459-61.
7. Timosca GC. Sternocleidomastoid muscle flaps following parotidectomy. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1994;32:262.
8. Baddour HM, Ripley JF, Cortez EA, McAnear JT, Steed DL, Tilson HB. Treatment of frey's syndrome by an interpositional fascia graft: report of case. *J Oral Surg* 1980;38:778-81.
9. Childers MA 3rd. Nonsurgical management of Frey's syndrome. *Am J Otol* 1990;11:297.