

REPÈRES PRATIQUES

Allergologie

Le syndrome Lucie Frey : un diagnostic différentiel de l'allergie



→ G. DUTAU
Allergologue –
Pneumologue – Pédiatre

Découvrir un syndrome de Lucie Frey procure une très grande satisfaction pour un pédiatre-allergologue. En effet, si ce syndrome – également appelé syndrome du nerf auriculotemporal ou encore syndrome des *flushs* gustatifs – est toujours cité dans la liste des diagnostics différentiels des allergies alimentaires, il est en revanche rarement détecté car pratiquement inconnu des pédiatres et de beaucoup d'allergologues. En 2006, nous avons eu l'occasion de décrire un cas pédiatrique [1] et de proposer une revue de la littérature sur ce sujet [2]. Rapidement, d'autres cas ont été décrits dont une dizaine par les auteurs niçois [3]¹. À cette occasion, une superbe revue de la littérature mondiale vient de répertorier 106 cas de syndrome de Lucie Frey survenus chez les enfants entre 1945 et 2013 [4].

Symptômes et diagnostic

Le syndrome de Frey, bien connu des ORL ou des stomatologues, survient dans 5 % à plus de 50 % des cas après une chirurgie parotidienne. L'importance de la fourchette de cette estimation reflète les incertitudes diagnostiques et des disparités de pratique chirurgicale. Ce syndrome se développe

aussi à la suite d'autres atteintes des parotidiennes ou sous-maxillaires, chirurgicales ou traumatiques (fractures de la mâchoire ou de l'articulation temporo-maxillaire), inflammatoires et infectieuses (adénites, parotidites). Le temps de latence entre la parotidectomie et l'apparition des symptômes est en général de plusieurs mois, lié au temps nécessaire à la régénération nerveuse ; mais il peut être beaucoup plus long : de 5 ans, 10 ans ou plus.

Le syndrome de Frey (et ses formes apparentées) est différent chez l'adulte et l'enfant. Il est plus fréquent chez les garçons (*sex ratio* M/F : 2) [4]. Le syndrome des *flushs* gustatifs unilatéraux (SFGU), qui représente la majorité des *flushs* gustatifs (86 %), débute en général au cours des premiers mois de la vie, entre 3 et 6 mois, au moment de l'introduction des aliments solides.

Ce sont davantage les efforts de mastication que les stimuli digestifs qui provoquent les symptômes. Le *flush* débute dès les premières bouchées, puis disparaît peu de temps après la fin du repas. Les douleurs sont exceptionnelles. La chaleur locale est souvent augmentée. La présence de sueurs locales est en faveur d'un syndrome de Frey au sens strict ; leur absence est typique du SFGU (*fig. 1, 2 et 3*). Dans les observations où l'évolution est connue, les symptômes persistent entre 1 et 2 ans, puis ils ont tendance à diminuer et parfois à disparaître. Dans la casuistique de Bourrier et Blanc [3, 4], l'âge moyen de début des symptômes était de 9 mois ce qui, comme pour le patient dont nous avons rapporté le cas [1], correspond à la diversification alimentaire (introduction des aliments solides).

La survenue de symptômes au moment des repas ou l'absorption de boissons fait penser à une allergie alimentaire, affection fréquente chez les nourrissons et les jeunes enfants. En dehors de l'ingestion d'aliments solides (sans autre précision), les auteurs signalent que les symptômes peuvent faire suite à l'ingestion d'aliments particuliers : tomates, fraises, oranges, banane, citron, pomme, noix, pain, bonbons, épices, chewing-gums, arômes acides (citron et

¹ En 2009, Paty et de Blic ont également rapporté un cas de syndrome du nerf auriculotemporal. *Rev Fr Pédiatr*, 2009;49(3):301 (abstract 4).

REPÈRES PRATIQUES

Allergologie



FIG. 1 : Flush limité à la région temporale et à la joue (courtoisie T. Bourrier).



FIG. 2 : Même patient : le flush apparaît pendant le repas (soupe); il n'est pas douloureux (courtoisie T. Bourrier).



FIG. 3 : Flush gustatif unilatéral gauche: ici l'éruption est large (2-3 cm) et s'étend de la commissure labiale jusqu'à la région auriculotemporale et au conduit auditif externe au moment des repas. Il régresse ensuite en quelques minutes. Absence de sueurs et de douleurs, aucun signe systémique (observation personnelle).

fraise), etc. Le SFGU étant méconnu par les pédiatres, ces aliments sont alors considérés comme des allergènes potentiels alors que ce sont des stimuli par leur goût acide et/ou l'effort masticatoire qu'ils nécessitent. Dans la plupart des cas, ces patients subissent des explorations allergologiques totalement inutiles, *prick tests* (PT) et/ou dosages d'IgE sériques spécifiques (IgEs) contre un ou plusieurs aliments. Dans la série rétrospective niçoise, les PT étaient négatifs dans les 5 cas où ils avaient été demandés. En conséquence le diagnostic est porté avec retard, plusieurs mois, parfois des années plus tard, au bout de 2 ans ou plus [4]. Compte tenu de la possibilité de la régression partielle, quelquefois de la disparition des symptômes, il n'est pas exclu que le diagnostic puisse être ignoré.

Les principaux critères du diagnostic sont résumés dans le **tableau I**. La thermographie peut aider le diagnostic dans le syndrome de Lucie Frey post-parotidectomie, mais il est inutile au cours du SFGU de l'enfant. Quelques auteurs proposent de réaliser un test de provocation basé sur la mastication d'un aliment quelconque ou de chewing-gum, ou sur la prise d'un bonbon acidulé. Le test à l'amidon iodé est utilisé par certains pour rechercher la sudation au cours du syndrome de Frey ou l'écartier au cours du flush idiopathique.

- Caractère unilatéral du flush, survenant rapidement dans le territoire du nerf facial au moment des repas ou immédiatement après.
- Régression rapide des symptômes.
- Absence de douleur et de trouble du comportement.
- Absence de symptômes associés en particulier allergiques (prurit, urticaire, rhinite, gêne respiratoire, etc.).
- Antécédents d'accouchement difficile (application de forceps, de ventouses, de spatules), dans plus de 60 % des cas, lorsque l'anamnèse est connue.
- Autres antécédents traumatiques ou infectieux dans le territoire du nerf facial.
- Chez l'enfant, ce syndrome est deux fois plus fréquent chez le garçon.

TABLEAU I : Critères du diagnostic de SFGU.

Causes chez l'enfant

Chez l'enfant, le SFGU a longtemps été considéré comme idiopathique, exception faite de rares cas post-chirurgicaux. Dans la série de 8 cas rapportés par Dizon [5], 6 patients sur 8, soit 75 %, avaient eu une application de forceps. Dans celle de Bourrier et Blanc [3, 4], les 10 enfants atteints de SFGU avaient subi un traumatisme obstétrical, application de forceps ou de spatules. Dans la littérature, nous avons



Fig. 4 : La photographie prise à la naissance authentifie le traumatisme obstétrical dans la région parotidienne (courtoisie T. Bourrier).

également relevé une application de forceps dans 19 cas (58 %) sur 33 où cet antécédent avait été recherché. C'est aussi le constat de Sibylle Blanc [4] qui enregistre une application de forceps, de spatules ou de ventouses dans 56,4 % des cas de la littérature. Son étude [4] montre la fréquence de la primiparité des mères, ce qui pourrait justifier l'application de forces de compression plus importantes au moment de l'extraction instrumentale, expliquant l'atteinte du nerf auriculotemporal. La communication des photographies des bébés peu après leur naissance est un élément fondamental du diagnostic, montrant clairement la trace des lésions dans la région parotidienne, sur le trajet du nerf auriculotemporal (*fig. 4*).

Formes cliniques et formes frontières

S'il est logique de garder la dénomination de syndrome de Lucie Frey pour les formes de l'adulte dans les suites d'affections ou d'interventions parotidiennes, il est possible de conserver le terme de SFGU (syndrome du *flush* gustatif unilatéral) pour les formes de l'enfant qui font le plus souvent suite à un traumatisme obstétrical, le plus souvent unilatéral. Un traumatisme obstétrical portant sur les deux régions mastoïdiennes expose à un SFG bilatéral (moins de 15 % des cas). Quelques SFGU idiopathiques ont été décrits, se manifestent par des symptômes récurrents évoquant une otite externe. Le syndrome des larmes de crocodiles décrit par Bogorad n'est pas réellement un diagnostic différentiel de syndrome de Frey mais est également une neuropathie végétative déclenchée par l'alimentation. Il correspond à un larmolement paroxystique unilatéral au moment des repas, le plus souvent à la suite d'une lésion du ganglion géniculé. La physiopathologie fait intervenir une régénération

aberrante des fibres du nerf auriculotemporal lésé dans diverses circonstances, traumatiques ou infectieuses, avec formation préférentielle de fibres sympathiques, expliquant une stimulation des glandes sudoripares et des vaisseaux sous-cutanés à la suite de l'ingestion d'aliments ou de boissons. Il existe aussi des *flushs* d'autre origine, émotionnels et paranéoplasiques.

Conclusion

Le diagnostic du syndrome des *flushs* gustatifs est assuré par l'interrogatoire et l'examen clinique. Les examens complémentaires sont inutiles. Aucun traitement n'est nécessaire. L'évolution est régressive. Il faut rassurer les parents. Les études récentes, en particulier la thèse de Sybille Blanc, ont eu pour conséquence la mise en place d'un recensement national du syndrome des *flushs* gustatifs qui permettra, entre autres, d'en préciser l'incidence. Il serait également intéressant de connaître la fréquence de ce syndrome en fonction de l'utilisation ou non de manœuvres d'extraction instrumentales.

Bibliographie

1. DUTAU G, GOLDBERG M. Le syndrome de Lucie Frey et ses variantes (syndrome des *flushs* gustatifs unilatéraux). Revue à propos d'une observation pédiatrique. *Rev Fr Allergol*, 2006;46:721-725.
2. DUTAU G. Le syndrome des *flushs* gustatifs. Revue critique à propos d'une observation pédiatrique. *La Lettre de l'ORL*, 2014;337:11-14.
3. BOURRIER TH, DESCOS B, MASCHI C. Un cas pédiatrique de syndrome de Lucie Frey. *Rev Fr Pédiat*, 2009;49:3004 (Abstract 18).
4. BLANC S. Le syndrome de Lucie Frey en pédiatrie : diagnostic différentiel de l'allergie alimentaire. Thèse Médecine, Université de Nice, 2014, 1 volume (152 pages).
5. DIZON MV, FISCHER G, JOPP-McKAY A *et al*. Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Arch Dermatol*, 1997;133:1143-1145.

Remerciements : L'auteur remercie Thierry Bourrier et les parents des enfants qui ont permis l'utilisation des photographies pour faciliter le diagnostic de ce syndrome méconnu.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.