

Syndrome des flushs gustatifs ou syndrome du nerf auriculotemporal : syndrome de Lucie Frey

RÉSUMÉ : Le syndrome du nerf auriculotemporal, ou syndrome de Lucie Frey, encore appelé syndrome des flushs gustatifs, est un diagnostic différentiel classique de l'allergie alimentaire. Méconnu, ce syndrome est pourtant d'un diagnostic facile par l'interrogatoire et/ou l'inspection. Il apparaît chez le nourrisson vers 4 à 6 mois, au début de la diversification alimentaire, au moment de l'introduction des aliments solides. Il se caractérise par une hypersudation d'une partie du visage (région temporale et préauriculaire), survenant à la prise des repas, dès les premières bouchées, pour disparaître rapidement après la fin de celui-ci.

Aucun examen n'est nécessaire. L'évolution est favorable : diminution ou disparition complète des symptômes au bout de 1 à 2 ans. Dans 60 % des cas, on trouve des antécédents de traumatisme obstétrical (application de forceps, ventouses, spatules).

Ce syndrome est dû à l'atteinte du nerf auriculotemporal, branche sensitive du nerf trijumeau. C'est une neuropathie dégénérative due à la réinnervation aberrante du territoire du nerf auriculotemporal lésé. La formation préférentielle de fibres sympathiques explique une stimulation des glandes sudoripares et des vaisseaux sous-cutanés à la suite de l'ingestion d'aliments ou de boissons.



→ G. DUTAU
Allergologue – Pneumologue – Pédiatre,
TOULOUSE.

Le syndrome du nerf auriculotemporal, ou syndrome de Lucie Frey, est encore appelé syndrome des flushs gustatifs (SFG). C'est un diagnostic différentiel classique de l'allergie alimentaire, mais il est assez rare qu'on puisse le rencontrer. En effet, ce syndrome est largement méconnu de tous les médecins, y compris les pédiatres et les allergologues. C'est, selon les cas, un diagnostic d'inspection (si on voit le flush), d'interrogatoire (si on ne se contente pas d'une anamnèse superficielle), ou les deux à la fois.

En 2006, à l'occasion d'un cas pédiatrique [1], nous avons effectué une revue de la littérature [2]. Par la suite, d'autres cas ont été décrits chez l'enfant [3, 4]. L'importance de la série de 10 cas de Bourrier *et al.* [4] suggérait que le SFG

était peut-être plus souvent méconnu qu'on ne le pensait, si on ne le recherchait pas avec la constance qui convenait. À l'instigation des auteurs niçois, une belle revue de la littérature mondiale, sujet d'une thèse de médecine, a permis de colliger 106 cas de syndrome du nerf auriculotemporal chez l'enfant, entre 1945 et 2013 [5].

Historique

La description du syndrome auriculotemporal est généralement attribuée à Lucie Frey (1889-1943). Elle est considérée comme la première à avoir décrit le "syndrome des sueurs gustatives" chez un soldat polonais qui, blessé par un boulet, avait développé une infection parotidienne.

Toutefois, elle a attribué la première description de ce syndrome à Kakub Lpisztat et à Samuel Godflam, qui ont décrit en 1922 un cas de sueurs localisées survenant pendant les repas [6]. La première description, souvent attribuée aussi à Duphenix en 1757, correspondait probablement à une fistule parotidienne traumatique. Finalement, on peut avancer que la première description, datant de 1853, est due à Jules Baillarger (1809-1891), dans le cadre d'une parotidite bilatérale.

Une requête sur PubMed avec le terme *Frey syndrome* fait apparaître 1 182 références *in fine*: 4 et 18 par an (entre 1969 et 1998) et 30 et 58 par an (entre 1999 et 2015). Le terme de syndrome auriculotemporal est beaucoup moins utilisé (36 publications indexées dans PubMed).

Épidémiologie et physiopathologie

Le syndrome de Frey, bien connu des ORL ou des stomatologues, survient dans 5 % à plus de 50 % des cas après une chirurgie parotidienne. Les incertitudes de cette estimation pourraient refléter les différentes techniques chirurgicales utilisées [7]. Avec les pédiatres et les allergologues, les dermatologues connaissent moins bien le SFG.

Ce syndrome se développe aussi à la suite d'autres atteintes 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 une parotidectomie et l'apparition des symptômes est en général de plusieurs mois, lié au temps nécessaire à la régénération du nerf lésé, mais il peut être beaucoup plus long : 5 ans, 10 ans ou plus.

Ce syndrome est dû à l'atteinte du nerf auriculotemporal, branche sensitive du nerf trijumeau. Il s'agit donc d'une neuropathie dégénérative due à la réin-

ervation aberrante du territoire du nerf auriculotemporal lésé dans diverses circonstances traumatiques ou infectieuses. La formation préférentielle de fibres sympathiques explique la stimulation des glandes sudoripares et des vaisseaux sous-cutanés, à la suite de l'ingestion d'aliments ou de boissons.

Signes et symptômes

Le syndrome de Frey (et ses formes apparentées) est différent chez l'adulte et l'enfant, plus fréquent chez les garçons (*sex ratio* M/F : 2) [4]. Il apparaît chez le nourrisson, vers 4 à 6 mois, au début de la diversification alimentaire au moment de l'introduction des aliments solides.

Il se caractérise par une hypersudation d'une partie du visage (région temporale et préauriculaire), survenant à la prise des repas, dès les premières bouchées, pour disparaître rapidement après la fin de celui-ci. Le SFG, majoritairement unila-



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



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

téral (SFGU), est souvent confondu avec une AA du fait de l'association temporelle entre alimentation et éruption. La conséquence est la prescription d'explorations allergologiques inutiles. Le diagnostic est basé sur l'interrogatoire qui doit rechercher les antécédents de traumatisme obstétrical (forceps, ventouses, etc.) pouvant léser le nerf auriculotemporal. Comme dans de nombreuses observations, les photographies prises à la naissance authentifient le traumatisme [1-3].

Dans la casuistique de Bourrier [3], l'âge moyen de début des symptômes était de 9 mois, ce qui, comme pour notre patient [1], correspondait à la diversification alimentaire (introduction des aliments solides) (fig. 1 à 4).



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).



FIG. 4: Le syndrome n'est pas douloureux. L'enfant a pris son repas, et rit. L'éruption s'estompe (cortoisie C. Copin).

REVUES GÉNÉRALES

Allergologie

Dans l'étude rétrospective de Blanc *et al.* [5] portant sur 27 enfants français, 19 (70 %) des nourrissons avaient eu une extraction instrumentale, 12 (63 %) par forceps et 7 (37 %) par spatules. Les symptômes débutaient à 5 mois au moment de la diversification alimentaire; l'atteinte était plus souvent unilatérale (74 %) que bilatérale (26 %). Les symptômes étaient un érythème (3 %), une chaleur localisée (21 %), parfois une hyperhidrose, un prurit, une hypersalivation [5].

Diagnostic

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 [9]. 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 fraise), etc. Le SFGU étant méconnu par les pédiatres, ces aliments sont considérés comme des allergènes potentiels, alors que ce sont des stimuli par leur goût acide et/ou la mastication qu'ils nécessitent.

Le plus souvent, ces patients subissent des explorations allergologiques tota-

POINTS FORTS

- ➔ Chez l'enfant, le syndrome de Lucie Frey est deux fois plus fréquent chez le garçon que chez la fille.
- ➔ Le flush est le plus souvent unilatéral, survenant rapidement dans le territoire du nerf auriculotemporal au moment des repas ou immédiatement après.
- ➔ Il y a ni douleur, ni trouble du comportement, ni symptômes associés, en particulier allergiques (prurit, urticaire, rhinite, gêne respiratoire, etc.).
- ➔ Les symptômes régressent rapidement.
- ➔ Les antécédents d'accouchement difficile (application de forceps, de ventouses, de spatules), dans 60 % des cas, lorsque l'anamnèse est connue.
- ➔ Le syndrome peut survenir après des traumatismes ou des infections de la région parotidienne.
- ➔ Les explorations allergologiques négatives dans les formes bilatérales.
- ➔ L'évolution favorable en quelques mois ou années (disparition ou nette atténuation des symptômes).

lement 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 voire des années plus tard, au bout de 2 ans ou plus. Compte tenu de la possibilité de la régression partielle, parfois de la disparition des symptômes, le diagnostic peut être ignoré.

Les principaux critères du diagnostic sont résumés dans le **tableau I**. La thermographie peut aider le diagnostic dans le syndrome de 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 d'un 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'écarter au cours du flush idiopathique.

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 [10], 6 patients sur 8, soit 75 %, avaient eu une application de forceps. Les 10 enfants décrits par Bourrier [3] atteints de SFGU avaient subi un traumatisme obstétrical (application de forceps

- Caractère unilatéral du flush, survenant rapidement sur la face entre la région temporale et la région péribuccale 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.

TABEAU I : Critères diagnostiques de SFGU.



FIG. 5 : La photographie, prise à la naissance, authentifie le traumatisme obstétrical dans la région parotidienne (courtoisie T. Bourrier).

ou de spatules). Dans la littérature, nous avons également relevé une application de forceps dans 19 cas (58 %) sur 33 où cet antécédent avait été recherché.

Blanc [5] enregistre une application de forceps, de spatules ou de ventouses dans 56,4 % des cas de la littérature. Son étude montre la fréquence de la primiparité des mères, 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. 5 et 6**).

Dans le futur, il faudrait effectuer une étude multicentrique prospective pour mieux apprécier la fréquence du SFGU en comparant son incidence dans les grossesses normales (accouchement naturel par voire basse), dans les grossesses comportant une délivrance instrumentale (forceps, ventouse, spatules) et également les césariennes.



FIG. 6 : Autre cas montrant l'importance des photographies (stigmatisme d'une application de forceps sur le trajet du nerf auriculotemporal gauche), prises à la naissance pour le diagnostic (observation personnelle).

Formes cliniques et formes frontières

S'il est logique de garder la dénomination de syndrome de 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 pour les formes de l'enfant qui font généralement suite à un traumatisme obstétrical, le plus souvent unilatéral. Un traumatisme obstétrical portant sur les deux régions mastoïdiennes expose à un SFGU bilatéral (moins de 15 % des cas). Quelques SFGU idiopathiques ont été décrits, se traduisant par des symptômes évoquant une otite externe récidivante.

Le syndrome des larmes de crocodiles décrit par Bogorad n'est pas réellement un diagnostic différentiel du syndrome de Frey, mais est une neuropathie végétative déclenchée par l'alimentation. Il correspond à un larmoiement paroxysmique unilatéral au moment des repas, le plus souvent à la suite d'une lésion du ganglion géniculé. De Benedittis [11] a décrit 2 cas se présentant comme des tics douloureux. Il existe aussi des flushs d'autres origines : flushs émotionnels, paranéoplasiques.

Évolution

Le syndrome des flushs gustatifs est bénin. Il ne nécessite aucun traitement. La guérison à 2 ans est plus souvent partielle (18 cas) que complète (4 cas) ; mais une durée du suivi plus longue pourrait modifier cette répartition [5]. Pour mémoire, chez l'adulte, il existe quelques tentatives d'injection de toxine botulinique, mais les résultats semblent aléatoires [12, 13]. Il en est de même pour les applications topiques d'anticholinergiques et d'antiperspirants [14].

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. PATY E, DE BLIC J. Une observation de syndrome du nerf auriculo-temporal. *Rev Fr Allergol*, 2009;49:301 (Abstract 4).
5. BLANC S. Le syndrome de Lucie Frey en pédiatrie : diagnostic différentiel de

REVUES GÉNÉRALES

Allergologie

- l'allergie alimentaire. Thèse Médecine, Université de Nice, 2014, 1 volume (152 pages).
6. MALATSKEY S, RABINOVICH I, FRADIS M *et al.* Frey syndrome—delayed clinical onset: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2002;94: 338-340.
 7. DULGUEROV P, QUINODOZ D, COSENDI G *et al.* Prevention of Frey syndrome during parotidectomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1999;125:833-839.
 8. BLANC S, BOURRIER T, PHAM-THI N *et al.* Le syndrome de Lucie Frey : une entité spécifique en pédiatrie. *Rev Fr Allergol*, 2015;55:213-214 (Ali-5).
 9. CHIANG YZ, AL-NAIMI F, YELL J. Transient erythematous rash on the cheek mimicking food allergy. *Clin Exp Dermatol*, 2012;37:89-90.
 10. DIZON MV, FISCHER G, JOPP-McKAY A *et al.* Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. *Arch Dermatol*, 1997;133:1143-1145.
 11. DE BENEDITIS G. Auriculotemporal syndrome (Frey's syndrome) presenting as tic douloureux. Report of two cases. *J Neurosurg*, 1990;72:955-958.
 12. ECKARDT A, KUETTNER C. Treatment of gustatory sweating (Frey's syndrome) with botulinum toxin A. *Head Neck*, 2003;25:624-628.
 13. STEFFEN A, ROTTER N, KÖNIG IR *et al.* Botulinum toxin for Frey's syndrome: a closer look at different treatment responses. *J Laryngol Otol*, 2012;126:185-189.
 14. LI C, WU F, ZHANG QI *et al.* Interventions for the treatment of Frey's syndrome. Editorial Group: Cochrane Ear, Nose and Throat Disorders Group. The Cochrane Library, doi:10.1002/14651858.CD009959.pub2

Remerciements à Thierry Bourrier, à Christian Copin et aux 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.

FotoFinder medicam 1000

Avec sa technologie "CrystalView", la nouvelle medicam 1000 de FotoFinder permet de prendre les photos les plus nettes possibles en vidéodermoscopie. Une puce de plus grande capacité garantit davantage de détails dans chaque pixel et une excellente netteté en définition "Full HD".

Son zoom optique très puissant fournit, en direct, un grossissement plus élevé. Ainsi, il est possible de voir sur l'écran tous les détails en temps réel !

La medicam 1000 établit également des standards en ergonomie grâce à sa poignée confortable, à son câble ultraléger et à sa manipulation intuitive depuis son panneau arrière. Toutes les fonctions de prise de vue peuvent ainsi être contrôlées facilement depuis la caméra que l'on peut brancher sur toutes les prises USB courantes.

J.N.

D'après un communiqué de presse de FotoFinder.