HAL
open science

Le syndrome de Lucie Frey en pédiatrie : diagnostic différentiel de l'allergie alimentaire

Sibylle Blanc

To cite this version:

Sibylle Blanc. Le syndrome de Lucie Frey en pédiatrie : diagnostic différentiel de l'allergie alimentaire. Médecine humaine et pathologie. 2014. dumas-01165232

HAL Id: dumas-01165232

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01165232

Submitted on 18 Jun 2015

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DE NICE SOPHIA-ANTIPOLIS
FACULTE DE MEDECINE

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 13 octobre 2014 par :

Mademoiselle Sibylle BLANC
Née le 14 décembre 1985 à Antibes

Pour l'obtention du

Diplôme d'Etat de Docteur en Médecine

Le Syndrome de Lucie Frey en Pédiatrie : diagnostic différentiel de l'allergie alimentaire

---

MEMBRES DU JURY :

Président du Jury :
Monsieur le Professeur Marc ALBERTINI

Directrice de Thèse :
Madame le Docteur Lisa GIOVANNINI-CHAMI

Assesseurs :
Monsieur le Professeur Laurent CASTILLO
Madame le Professeur Dominique CRENESSE
Monsieur le Docteur Thierry BOURRIER

UNIVERSITÉ DE NICE-SOPHIA ANTIPOLIS

FACULTÉ DE MÉDECINE

Liste des professeurs au **1er novembre 2014** à la Faculté de Médecine de Nice

Doyen	M. BAQUÉ Patrick
Assesseurs	M. ESNAULT Vincent M. CARLES Michel Mme BREUIL Véronique
Conservateur de la bibliothèque	M. DE LEMOS
Chef des services administratifs	Mme CALLEA Isabelle
Doyens Honoraires	M. AYRAUD Noël M. RAMPAL Patrick M. BENCHIMOL Daniel

Professeurs Honoraires

M. BALAS Daniel
M. BLAIVE Bruno
M. BOQUET Patrice
M. BOURGEON André
M. BOUTTÉ Patrick
M. BRUNETON Jean-Noël
Mme BUSSIERE Françoise
M. CHATEL Marcel
M. COUSSEMENT Alain
M. DARCOURT Guy
M. DELMONT Jean
M. DEMARD François
M. DOLISI Claude
M. FREYCHET Pierre
M. GÉRARD Jean-Pierre
M. GILLET Jean-Yves
M. GRELLIER Patrick
M. HARTER Michel
M. INGLESAKIS Jean-André
M. LALANNE Claude-Michel
M. LAMBERT Jean-Claude
M. LAZDUNSKI Michel
M. LEFEBVRE Jean-Claude
M. LE BAS Pierre
M. LE FICHOUX Yves
M. LOUBIERE Robert
M. MARIANI Roger
M. MASSEYEFF René
M. MATTEI Mathieu
M. MOUIEL Jean
Mme MYQUEL Martine
M. OLLIER Amédée
M. ORTONNE Jean-Paul
M. SCHNEIDER Maurice
M. TOUBOL Jacques
M. TRAN Dinh Khiem
M. ZIEGLER Gérard

M.C.A. Honoraire	Mlle ALLINE Madeleine
M.C.U. Honoraires	M. ARNOLD Jacques M. BASTERIS Bernard Mlle CHICHMANIAN Rose-Marie M. EMILIOZZI Roméo M. GASTAUD Marcel M.GIRARD-PIPAU Fernand M. GIUDICELLI Jean M. MAGNÉ Jacques Mme MEMRAN Nadine M. MENGUAL Raymond M. POIRÉE Jean-Claude Mme ROURE Marie-Claire

PROFESSEURS CLASSE EXCEPTIONNELLE

M. AMIEL Jean	Urologie (52.04)
M. BENCHIMOL Daniel	Chirurgie Générale (53.02)
M. BOILEAU Pascal	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie (50.02)
M. DARCOURT Jacques	Biophysique et Médecine Nucléaire (43.01)
M. DESNUELLE Claude	Biologie Cellulaire (44.03)
Mme EULLER-ZIEGLER Liana	Rhumatologie (50.01)
M. FENICHEL Patrick	Biologie du Développement et de la Reproduction (54.05)
M. FUZIBET Jean-Gabriel	Médecine Interne (53.01)
M. GASTAUD Pierre	Ophtalmologie (55.02)
M. GILSON Éric	Biologie Cellulaire (44.03)
M. GRIMAUD Dominique	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
M. HASSEN KHODJA Reda	Chirurgie Vasculaire (51.04)
M. HÉBUTERNE Xavier	Nutrition (44.04)
M. HOFMAN Paul	Anatomie et Cytologie Pathologiques (42.03)
M. LACOUR Jean-Philippe	Dermato-Vénéréologie (50.03)
Mme LEBRETON Élisabeth	Chirurgie Plastique, Reconstructrice et Esthétique (50.04)
M. MICHIELS Jean-François	Anatomie et Cytologie Pathologiques (42.03)
M. MOUROUX Jérôme	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire (51.03)
M. PAQUIS Philippe	Neurochirurgie (49.02)
M. PRINGUEY Dominique	Psychiatrie d'Adultes (49.03)
M. QUATREHOMME Gérald	Médecine Légale et Droit de la Santé (46.03)
M. ROBERT Philippe	Psychiatrie d'Adultes (49.03)
M. SANTINI Joseph	O.R.L. (55.01)
M. THYSS Antoine	Cancérologie, Radiothérapie (47.02)
M. VAN OBBERGHEN Emmanuel	Biochimie et Biologie Moléculaire (44.01)

PROFESSEURS PREMIERE CLASSE

M. BAQUE Patrick	Anatomie – Chirurgie Générale (42.01)
M. BATT Michel	Chirurgie Vasculaire (51.04)
M. BÉRARD Étienne	Pédiatrie (54.01)
M. BERNARDIN Gilles	Réanimation Médicale (48.02)
M. BONGAIN André	Gynécologie-Obstétrique (54.03)
Mme CRENESSE Dominique	Physiologie (44.02)
M. DE PERETTI Fernand	Anatomie-Chirurgie Orthopédique (42.01)
M. DRICI Milou-Daniel	Pharmacologie Clinique (48.03)
M. ESNAULT Vincent	Néphrologie (52-03)
M. FERRARI Émile	Cardiologie (51.02)
M. GIBELIN Pierre	Cardiologie (51.02)
M. GUGENHEIM Jean	Chirurgie Digestive (52.02)
Mme ICHAI Carole	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
M. LONJON Michel	Neurochirurgie (49.02)
M. MARQUETTE Charles-Hugo	Pneumologie (51.01)
M. MARTY Pierre	Parasitologie et Mycologie (45.02)
M. MOUNIER Nicolas	Cancérologie, Radiothérapie (47.02)
M. MOUROUX Jérôme	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire (51.03)
M. PADOVANI Bernard	Radiologie et Imagerie Médicale (43.02)
M. PAQUIS Philippe	Neurochirurgie (49.02)
Mme PAQUIS Véronique	Génétique (47.04)
M. RAUCOULES-AIMÉ Marc	Anesthésie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
Mme RAYNAUD Dominique	Hématologie (47.01)
M. ROSENTHAL Éric	Médecine Interne (53.01)
M. SCHNEIDER Stéphane	Nutrition (44.04)
M. THOMAS	Neurologie (49.01)
M. TRAN Albert	Hépato Gastro-entérologie (52.01)

PROFESSEURS DEUXIEME CLASSE

M. ALBERTINI Marc	Pédiatrie (54.01)
Mme ASKENAZY-GITTARD Florence	Pédopsychiatrie (49.04)
M. BAHADORAN Philippe	Cytologie et Histologie (42.02)
M. BAQUÉ Patrick	Anatomie - Chirurgie Générale (42.01)
M. BARRANGER Emmanuel	Gynécologie Obstétrique (54.03)
M. BENIZRI Emmanuel	Chirurgie Générale (53.02)
Mme BLANC-PEDEUTOUR Florence	Cancérologie – Génétique (47.02)
M. BREAUD Jean	Chirurgie Infantile (54-02)
Mlle BREUIL Véronique	Rhumatologie (50.01)
M. CANIVET Bertrand	Médecine Interne (53.01)
M. CARLES Michel	Anesthésiologie Réanimation (48.01)
M. CASSUTO Jill-Patrice	Hématologie et Transfusion (47.01)
M. CASTILLO Laurent	O.R.L. (55.01)
M. CHEVALLIER Patrick	Radiologie et Imagerie Médicale (43.02)
Mme CHINETTI Guilia	Biochimie-Biologie Moléculaire (44.01)
M. DUMONTIER Christian	Chirurgie plastique

M. FERRERO Jean-Marc	Cancérologie ; Radiothérapie (47.02)
M. FOURNIER Jean-Paul	Thérapeutique (48-04)
M. FREDENRICH Alexandre	Endocrinologie, Diabète et Maladies métaboliques (54.04)
Mlle GIORDANENGO Valérie	Bactériologie-Virologie (45.01)
M. GUÉRIN Olivier	Gériatrie (48.04)
M. HANNOUN-LEVI Jean-Michel	Cancérologie ; Radiothérapie (47.02)
M. IANNELLI Antonio	Chirurgie Digestive (52.02)
M. JOURDAN Jacques	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire (51.03)
M. LEVRAUT Jacques	Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale (48.01)
M. PASSERON Thierry	Dermato-Vénéréologie (50-03)
M. PICHE Thierry	Gastro-entérologie (52.01)
M. PRADIER Christian	Épidémiologie, Économie de la Santé et Prévention (46.01)
M. ROGER Pierre-Marie	Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales (45.03)
M. ROHRLICH Pierre	Pédiatrie (54.01)
M. RUIMY Raymond	Bactériologie-virologie (45.01)
Mme SACCONI Sabrina	Neurologie (49.01)
M. SADOUL Jean-Louis	Endocrinologie, Diabète et Maladies Métaboliques (54.04)
M. STACCINI Pascal	Biostatistiques et Informatique Médicale (46.04)
M. THOMAS Pierre	Neurologie (49.01)
M. TROJANI Christophe	Chirurgie Orthopédique et Traumatologique (50.02)
M. VENISSAC Nicolas	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire (51.03)

PROFESSEUR DES UNIVERSITÉS

M. SAUTRON Jean-Baptiste	Médecine Générale

MAITRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme ALUNNI-PERRET Véronique	Médecine Légale et Droit de la Santé (46.03)
M. AMBROSETTI Damien	Cytologie et Histologie (42.02)
Mme BANNWARTH Sylvie	Génétique (47.04)
M. BENOLIEL José	Biophysique et Médecine Nucléaire (43.01)
Mme BERNARD-POMIER Ghislaine	Immunologie (47.03)
Mme BUREL-VANDENBOS Fanny	Anatomie et Cytologie pathologiques (42.03)
M. DELOTTE Jérôme	Gynécologie-Obstétrique (54.03)
M. DOGLIO Alain	Bactériologie-Virologie (45.01)
M. FOSSE Thierry	Bactériologie-Virologie-Hygiène (45.01)
M. FRANKEN Philippe	Biophysique et Médecine Nucléaire (43.01)
M. GARRAFFO Rodolphe	Pharmacologie Fondamentale (48.03)
Mme GIOVANNINI-CHAMI Lisa	Pédiatrie (54.01)

Mme HINAULT Charlotte	Biochimie et biologie moléculaire (44.01)
Mlle LANDRAUD Luce	Bactériologie–Virologie (45.01)
Mme LEGROS Laurence	Hématologie et Transfusion (47.01)
Mme MAGNIÉ Marie-Noëlle	Physiologie (44.02)
Mme MOCERI Pamela	Cardiologie (51.02)
Mme MUSSO-LASSALLE Sandra	Anatomie et Cytologie pathologiques (42.03)
M. NAÏMI Mourad	Biochimie et Biologie moléculaire (44.01)
M. PHILIP Patrick	Cytologie et Histologie (42.02)
Mme POMARES Christelle	Parasitologie et mycologie (45.02)
Mlle PULCINI Céline	Maladies Infectieuses ; Maladies Tropicales (45.03)
M. ROUX Christian	Rhumatologie (50.01)
M. TESTA Jean	Épidémiologie Économie de la Santé et Prévention (46.01)
M. TOULON Pierre	Hématologie et Transfusion (47.01)

PROFESSEURS ASSOCIÉS

M. HOFLIGER Philippe	Médecine Générale
Mme POURRAT Isabelle	Médecine Générale
M. PRENTKI Marc	Biochimie et Biologie Moléculaire

MAITRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Mme CHATTI Kaouthar	Biophysique et Médecine Nucléaire
M. DARMON David	Médecine Générale
M. GARDON Gilles	Médecine Générale
Mme MONNIER Brigitte	Médecine Générale
M. PAPA Michel	Médecine Générale

PROFESSEURS CONVENTIONNÉS DE L'UNIVERSITÉ

M. BERTRAND François	Médecine Interne
M. BROCKER Patrice	Médecine Interne Option Gériatrie
M. CHEVALLIER Daniel	Urologie
Mme FOURNIER-MEHOUAS Manuella	Médecine Physique et Réadaptation
M. QUARANTA Jean-François	Santé Publique

Remerciements…

A Monsieur le Professeur Marc ALBERTINI,
Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse, veuillez recevoir l'expression de ma plus profonde reconnaissance. Je suis très honorée d'avoir pu bénéficier de vos enseignements et de votre expérience tant sur la pneumologie pédiatrique que sur la médecine clinique au lit du malade. Je suis très fière de compter parmi vos élèves.

A Monsieur le Professeur Laurent CASTILLO,
Vous me faites l'honneur de participer à mon jury de thèse et vous en remercie sincèrement. Votre avis de spécialiste est pour moi source d'enseignement. Soyez assuré de mon profond respect et de ma reconnaissance.

A Madame le Professeur Dominique CRENESSE,
C'est pour moi un honneur que vous participiez à mon jury de thèse. Je vous remercie de votre présence et de votre soutien pour la réalisation de ce travail. Après avoir été votre élève au début des études de médecine, je vous remercie pour ces 6 mois « bouffée d'oxygène » passés à vos côtés riches d'enseignement, et d'humanité.

A Monsieur le Docteur Thierry BOURRIER,
Je vous remercie de m'avoir fait le plaisir de participer à ce jury. Je suis très heureuse d'avoir été votre interne. Vous m'avez initiée à l'allergologie pédiatrique, et m'avez proposé ce sujet de thèse. Je vous en remercie sincèrement. Merci également pour votre soutien et votre aide pour la réalisation de ce travail.

A Madame le Docteur Lisa GIOVANNINI-CHAMI,
Je te remercie vivement de m'avoir encadrée pour cette thèse.
Travailler avec toi est un booster, et un véritable flot d'enseignement. Je te remercie aussi pour ta disponibilité et tes corrections nocturnes… ! (Les gardes sont de véritables sources d'inspiration… !) Merci également pour ton humanité et ta patience, qui ont été un grand soutien cette année.

A mes maîtres,

A Monsieur le Pr Patrick BOUTTE,
Je ne mesure pas l'honneur que j'ai eu de vous compter parmi mes maîtres. Vos connaissances, vos qualités de clinicien et d'enseignant sont pour moi un exemple. Votre humilité, votre gentillesse et votre disponibilité ont suscité toute mon admiration. Je vous remercie profondément pour ce que vous m'avez appris et vous souhaite le meilleur.

A Michel MOREIGNE,
Tu m'as initiée à la pédiatrie, et à la pneumologie pédiatrique. Tant sur l'écoute des familles, que sur les valeurs d'humanité et d'humilité, tu es un modèle pour moi ! Je me rappellerai toujours de ce 1er avril ! et de tes soirées « Blue Lagoon »… !
Ton service est une grande famille. Merci de m'avoir fait vivre 6 mois extra !
Merci à toute l'équipe : Gaëlle, Laure, Valentine, Jacqueline, Lucie, vous avez été tellement compatissantes avec mes débuts d'internat, mes arrivées en retard (mais pot de nutella) etc.

A Sophie PIERRON,
Cet hiver 2010, tu as été mon Messie ! Un immense bonheur de travailler avec toi ; tes qualités de clinicienne et d'enseignante sont un modèle ! Et se voir en dehors du boulot se résume à un gros fou rire ! Que de bons moments passés avec toi ! Merci pour tout… (Juste pour se rappeler un bon vieux fou rire lors d'une visite…os de poulet… !)

A Antoine TRAN,
Pas mal de temps passé avec toi, que ce soit dans l'organisation des revues, les scénarios, les tournages, l'apprentissage des chorés à 4h du mat aux urgences, le repérage du lipdub, les trauma crâniens à Cimiez… ! Ah j'oublie tu es aussi médecin, pas seulement réalisateur-metteur en scène-comédien ! C'est un vrai plaisir de bosser avec toi… Merci pour ton investissement et ton aide (Vue ta notoriété « Nice-Matin », je me devais de mettre une tartine !)

Aux séniors qui m'ont guidée et tant appris, Merci à tous…
Isa (merci pour ta douceur), **Steph** (merci pour ces jours fous à Clermont), **Flo** (souvenir d'un coucou à hélices une certaine nuit d'astreinte SAMU… !), **Marie** (merci de m'avoir laissé faire « le cœur »…désolée par contre pour ma main devant le laryngo!), **Marie-Amélie** (tout simplement merci+++ d'avoir été là pour mes débuts dans l'arène de Lenval…), **Michèle** alias « Mimi-Muco » (à quand l'Ironman, la revue approche… !), **Sonanda** (merci pour ton aide dans la réalisation de ce travail, et pour ta disponibilité et gentillesse), et tous ceux que j'oublie…

A mes parents,
C'est avec une très grande fierté que je soutiens cette thèse devant vous ce soir. Je ne vous remercierai jamais assez pour tout ce que vous avez pour moi depuis…29 ans ! Chacun à votre façon, vous m'avez aidée et soutenue pendant ces longues années (malgré mon sacré caractère parfois... !) Avec vos deux personnalités différentes, vous vous complétez à merveille. Sachez toute l'admiration que je vous porte.

A mes frères, Nicolas et Olivier,
Avec vos caractères réservés, vous m'avez soutenu depuis le début. Bienveillance et générosité m'ont fait grandir avec vous. Je vous en remercie de tout cœur.

A ma grand-mère Augusta,
Tu es un modèle pour moi…Courage, sagesse, générosité, tolérance, bonté rythment tes paroles. Tu es une grande dame ! Je te remercie pour ton soutien infini. Tu mets la barre haute avec tes 90 ans et ta forme d'enfer… ! Prochain défi : 100 ans...

A Alexis,
Que la vie est belle quand même… ! Une jolie rencontre et voilà 5 ans de vie à deux. Merci pour ton soutien inépuisable, ta patience exemplaire, ta présence source de grand réconfort, et toutes tes petites attentions dans les moments difficiles. Tu m'as prise « externe », et grâce à tes « Force et Honneur », me voilà « vieille interne »… Tout paraît si facile avec toi. Le meilleur reste à venir…

A Brigitte et Alain,
Quelques mots pour vous remercier profondément de votre soutien, et de votre gentillesse.

A Diane,
On est bien loin des aller-retour entre Carrare et Grimaldi, entre Nice et Mougins, en passant par la gare de Saint Laurent...Mais du coup ça fait réaliser que le temps passe…Je crois que nos fou-rires conservent car avec toi j'ai toujours l'impression d'avoir 20 ans ! Un mot, un clin d'œil, un souvenir et nous voilà explosées de rire ! Dans des remerciements, « FAUTOUMETRE » mais ça serait trop long ! Merci pour tous ces moments et ceux à venir.

A Mélane,
Comment résumer de la maternelle à l'internat... ?! « C'est duuuur ! » Stan, et les longues heures passées au téléphone. Les aprem piscine à Cantegril, et tous ces moments avec toi en famille. Médecine, et les orages à Carrare. Les vacances, et tes chutes post-Bazou sur la plage, dignes d'une grande comédienne. C'est un bonheur de te compter parmi mes amis.

A Alex,
Partie aux Antilles, on a forcément loupé quelques soirées à refaire le monde…Heureusement, on a eu les tisanes du dimanche soir à Riquier, les recueillements pour nos « causes désespérées » à Ste Rita, puis des apéros interminables sur le cours. A quand le prochain séminaire « Qui suis-je ? »…j'ai hâte ! Merci pour ta présence et ton soutien infini.

A Laura-Elisa,
Campeona de lucha del grupo (Por fin, aquel día he perdido para te dejo ganar… !) y campeona de nada ! Y también miembro activo del grupo de los pez… marrones… Con tu fragilidad y tu fuerza, eres un pilar par mí. Tus orígenes latinos son una gran riqueza, y el viaje en Colombia con tú será un recuerdo para la vida. Gracias por tu apoyo y tu presencia. (Gracias googleReverso)

A Kiki,
Champion du Rock & roll, et de ce fait de la luxation d'épaule voire fracture du nez dans d'autres circonstances…Ta bienveillance et ta générosité font de toi un sacré mec, Kiki. C'est une chance de te compter parmi mes amis.

A Foinfoin,
Tes réveils en chanson sont inoubliables…mais parfois un peu hard ! « Canyoning canyoning canyoniiing… ! » L'ami Ricoré n'a qu'à bien se tenir ! Et JJG aussi… ! Ta bonne humeur (meur meur…) et ton âme d'enfant sont des rayons de soleil. Reste pareil et reviens vite. Tu me manques…

A Camille,
Dr Jekyll et Mr Hyde…Ta douceur la journée est une véritable source d'apaisement. Et ta frénésie la nuit me rappelle de purs moments de délire ! Commence à t'échauffer pour ton EDVJF… C'est un vrai Bonheur de te compter parmi mes amis.

A Maeva,
Je te remets la palme d'or du sourire…je t'admire ! Passer des moments avec toi est une cure de Bonheur ! Merci pour ton accueil toujours parfait à Paris, ces soirées du jeudi à refaire le monde et ton soutien pendant les moments difficiles.

A Clara,
A la première mariée, du groupe, à la première Maman du groupe, à la meilleure des Claudettes, à la fondatrice du club des Bazou-colostrum…et surtout à la championne des Sardines… ! Merci pour ta joie de vivre, et ta présence.

A Mika,
Merci d'être toujours aussi jeune dans ta tête…et aussi tranquiiiille ! Mais quelques fois je te maudis : réveils nocturnes à coup de casseroles, « petit caniche », un soir d'Halloween sur la place Rossetti…

A Nath,
Merci pour ton soutien, ta générosité, tes « Mais noooon ! », ton rire si communicatif, et ta gentillesse... C'est un pur Bonheur de partager ces moments à tes côtés ! J'en veux plus, encore et encore…

A Dan,
Merci pour ta folie. J'me marre encore : Magnolia, les olympiades de Cargèse ! Vive l'équipe en bois !

A Manue,
Un petit bout de femme pétillante, toujours la forme, tu es un condensé de joie de vivre ! Je te souhaite le meilleur…

A Seb,
La force tranquille, et la gentillesse incarnée ! Tu transpires le calme et la bonté…Comme à Manue, tous mes vœux de Bonheur…

A Marlène,
Ton humour et ta joie de vivre m'ont été d'un grand soutien, même si parfois mes capacités à comprendre tes blagues ont leurs limites... !

A Nico,
Ce sont des excuses officielles : pardon pour notre ténacité à te demander des musiques de m…(mais qu'on aimait beaucoup à ce moment-là), à chaque soirée où tu mixais ! Merci pour ta patience et ta générosité illimitée.

A Vaness,
Douceur + folie = un joli cocktail ! Tes qualités d'écoute, et ta gentillesse sont de vrais modèles !

A Juliette,
Nous nous sommes peu vues ces dernières années, mais que de souvenirs pendant à la Fac, Grimaldi, Bayonne-Barcelone, Playa del Aro, Martinique-Gwada…! Que de supers moments… !

A Leila,
On ne se voit que trop peu souvent, mais c'est toujours un plaisir de se raconter nos vies autour d'un petit resto ou autres. Je te souhaite tout le Bonheur.

A Yan,
Dire que tu me faisais peur ! Adorable et admirable, je crois que ce sont les bons mots…Palme spéciale à un super cuisinier aux multiples facettes !

A Karim,
Feuuuu ! Ton humour a été d'un grand soutien que ce soit dans la préparation au concours de l'internat (souvenir souvenir…) que pendant des moments difficiles cette année, où « c'était duuuur » ! Trrr Prrr ! Merci pour tout. « J'ai pas l'temps ! »

A Flora,
Merci pour ton aide et ta présence cette année. Et pour les séances « potins » ! Les rituels du dimanche soir ne sont qu'à reprogrammer !

A Audrey,
Une forme infatigable, une tchatche sans limite, une maman modèle…Une amitié simple et sincère. C'est toujours un plaisir immense de passer du temps ensemble.

A Mat,
Tes présence est source d'apaisement…Merci d'être là.

A Cécile,
Merci pour ton soutien cette année. Ta disponibilité et ta générosité m'ont été d'une grande aide. Ton humour et ton peps nous font vivre de purs moments de bonheur.

A Antoine,
Je te passe le flambeau ! Beaucoup de courage et un peu de temps, et le tour est joué !

A Morgane,
On a fait un bon entre la cours de Stan et le parvis de la Fac. Un réel plaisir de te voir et de partager de bons moments… Merci pour ton soutien.

A Ludo,
Tu auras toujours un pédiatre pour prendre ta place…surveille tes arrières.

A Rémi,
Jésus… ! Je sais que tu aurais aimé participer à ce jury… Bientôt, tu y seras !

A Berge,
Musicien hors pair, merci pour ta disponibilité entre minuit et 2 heures du matin pour pousser la chansonnette ! Ta force et ta douceur font un sacré mélange…Didoudi… !

A Alain,
Londres et tes heures passées dans la salle de bain (choix de chemise oblige !) Entre les aprem piscine de folie, et les nombreuses soirées, que de rigolade et de bons moments !

A Marie-So, et Audi,
Deux sœurs modèles… Votre présence est une bouffée d'oxygène ! Des rires, de la tchatche, beaucoup de générosité et de douceur…un seul regret, ne pas assez profiter de vos talents de musiciennes !

A mes cointernes,
A Camille,
Quel plaisir de t'avoir eu comme co-interne 18 mois… ! Confiance, cool attitude, rigolade, et surtout les conversations de 17h…aaahh les fameuses ! J'ai hâte de voir ce qu'elles peuvent donner d'ici quelques années !

A Eva,
Un étage et hop ! Une binch, du houmous, une pépite, quelques coups de cymbales et nous voilà partie pour la soirée ! « Fatalité », tu seras bientôt la boss du Grand Palais…Règou n'a qu'à bien se tenir ! Sans parler des souvenirs Stevie…Merci pour ces moments extra passés entre le 6ème et le 7ème

A Anne-Laure,
L'expat de la promo…quelle bouffée d'air au milieu des cagoles niçoises ! Merci pour ta gentillesse, ton humour, ta sincérité. C'est un plaisir de t'avoir rencontrée…

A Mathilde, Arnaud, Philippine, Elise, Bérengère, Cécile, Agnès,
Et à mes anciens co-internes, maintenant chefs, ou presque, Stéphanie, Pauline, Diane, Gwenn, Fabien, et Julie et Greg, Emilie, Marie,
Merci pour ces moments passées ensemble, pour vos conseils, votre aide (notamment sur les doigts-portes, et orteils-étagères…certaines se reconnaitront), la rédaction des scénarios de la revue, les répétitions, les gardes, les instants MEOPA, les fou rire…

Aux Infirmières (Danielle, Marie-Pierre, Dabia, Laurence, Nadège, Lucille, Ségo, Dorianne, Dominique, Evelyne…), et auxiliaires (Fatia, Nath, Monique, Joce, Dom, Merlette, Toto…)
Avec vous, les gardes et journées d'interne au CHU sont tellement plus faciles : soutien, conseils, petites attentions, fou rires, ateliers « arts plastiques » pis de vache (MP), et toujours dans la douceur… Vous êtes vraiment des piliers de notre apprentissage. Merci à toutes…

A Nadine, Valérie, Andrée,
Merci pour ces 6 mois passés aux EFR. Un vrai petit cocon au 3ème étage du CHU… ! Merci aussi pour votre soutien pendant les moments difficiles. Un merci particulier à Mamina pour ces conseils plages VIP…

A Christine,
Notre ange-gardien ! Tu es le boss des secrétaires ! Action-réaction, tout est déjà fait…Boulot, potins, pleurs, rires, essayage des tenues des Claudettes…tout se passe dans ton bureau ! Un immense bonheur d'avoir mené le projet du 20 septembre avec toi. Merci aussi pour tes sourires et ton soutien.

A tous ceux que j'oublie… Merci d'être là !!

Liste des abréviations

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

AVB : Accouchement Voie Basse

VZV : Varicella Zoster Virus

IgE : Immunoglobulines de type E

PAI : Projet d'Accueil Individualisé

SMAS : Système Musculo-Aponévrotique Superficiel de la face

SA : Semaines d'Aménorrhée

M : Masculin

F : Féminin

APLV : Allergie aux Protéines de Lait de Vache

TABLE DES MATIERES

I – INTRODUCTION 22
1. HISTOIRE DU SYNDROME DE LUCIE FREY 24
2. ANATOMIE 28
2.1. La glande parotide 28
2.1.1. Rapports 28
2.1.2. Vascularisation - Innervation 29
2.2. Le nerf auriculo-temporal 31
2.3. Le nerf glosso-pharyngien 32
3. PHYSIOLOGIE 34
3.1. La salivation 34
3.1.1. Les voies afférentes 34
3.1.2. La glande parotide 36
3.1.3. Les glandes sous-maxillaires et sublinguales 37
3.2. La sudation de la face 38
3.3. La thermorégulation de la face 40
4. HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES 42
5. ETIOLOGIE DU SYNDROME DE FREY CHEZ L'ENFANT 48
5.1. Accouchement par voie basse avec extraction instrumentale 49
5.2. Causes traumatiques post-natales 50
5.2.1. Parotidectomie 50
5.2.2. Curage ganglionnaire 51
5.2.3. Traumatique 51
5.3. Causes médicales post-natales 52
5.3.1. Tumorale 52
5.3.2. Infectieuse 53
5.3.3. Malformative 53
5.3.4. Neuropathie 54
5.4. Familial 54
5.5. Idiopathique 55
6. DONNEES OBSTETRICALES 56
6.1. Indications des extractions instrumentales 56
6.2. Trois types d'instruments 57
6.2.1. Les ventouses 57
6.2.2. Les forceps 58
6.2.3. Les spatules 58
6.2.4. Epidémiologie des accouchements voie basse avec extraction instrumentale 60
7. ASPECTS CLINIQUES 64
7.1. Formes unilatérales 67
7.2. Formes bilatérales 70
8. TESTS DIAGNOSTIQUES 72
8.1. Le test de provocation 72
8.2. Le Test de Minor 72
8.3. La thermographie infrarouge 74
9. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS 76

9.1. Hyperhidroses localisées de la face 76
9.1.1. Hypersudations physiologiques de la face 76
9.1.2. Granulosis rubra nasi 77
9.1.3. Le syndrome de Claude-Bernard-Horner et syndrome d'Harlequin 78
9.1.4. Le syndrome des oreilles rouges et érythermalgie 78
9.2. Syndrome des larmes de crocodile 79
9.3. Flushs d'origine néoplasique 80
9.3.1. Les tumeurs carcinoïdes 80
9.3.2. Le phéochromocytome 80
9.3.3. Le cancer médullaire de la thyroïde 81
9.4. Les mastocytoses 81
9.5. Les manifestations cutanées de l'allergie alimentaire 84
9.5.1. Les manifestations dites immédiates 84
9.5.2. Les tests allergologiques utilisés dans l'exploration des formes cutanées d'allergie alimentaire 86
9.5.2.1. Les tests cutanés à lecture immédiate 86
9.5.2.2. Le dosage des IgE spécifiques sériques 88
10. EVOLUTION 89
11. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE 90
11.1. L'abstention thérapeutique 90
11.2. L'injection de toxine botulique 90
11.3. Les médicaments anticholinergiques 92
11.4. La chirurgie 93
11.4.1. La chirurgie curative 93
11.4.2. La chirurgie préventive 94
II – MATERIEL ET METHODES 95
1. MATERIEL 96
1.1. Type et objectif de l'étude 96
1.2. Critères d'inclusion 96
2. METHODES 98
2.1. Recueil de données 98
2.1.1. Données néonatales 98
2.1.2. Données cliniques en rapport avec le début des symptômes 99
2.1.3. Données relatives à l'exploration de la pathologie 99
2.1.4. Données relatives à l'évolution des symptômes 100
2.1.5. Données personnelles 100
2.2. Analyse statistique 100
III – RESULTATS 102
1. CARACTERISTIQUES NEONATALES DES PATIENTS 103
2. CARACTERISTIQUES CLINIQUES DES PATIENTS 106
2.1. Âge de la diversification et âge de début des symptômes 106
2.2. Topographie des symptômes et facteurs déclenchants initiaux 106
3. PRISES EN CHARGE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE INITIALES 110
4. DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE FREY 113

5. EVOLUTION 116
IV – DISCUSSION 121
V – CONCLUSION 134
RÉSUMÉ 137
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES 138
ANNEXES 149
SERMENT D'HIPPOCRATE 153

TABLE DES ILLUSTRATIONS

FIGURES

Figure 1 *Illustration de l'anatomie des fibres nerveuses végétatives impliquées dans le syndrome du nerf auriculo-temporal, extraite de la publication de Lucie Frey* (8) 26
Figure 2 *Photographies de Lucie Frey. (a) En 1918. (b) En 1941* (7) 27
Figure 3 *Région parotidienne (Les deux lobes de la parotide ont été séparés l'un de l'autre)* (11) 29
Figure 4 *Innervation végétative de la glande parotide* (14) 30
Figure 5 *Division du tronc postérieur du nerf mandibulaire (V3)* (16) 31
Figure 6 *Anatomie du nerf glosso-pharyngien (IX)* (14) 33
Figure 7 *Systématisation de la topographie de la sensibilité gustative et de l'innervation de la langue* (12) 35
Figure 8 *Coupe supérieure du bulbe et systématisation du nerf glossopharyngien* (13) 37
Figure 9 *Coupe inférieure du pont et mécanismes des sécrétions lacrymale et salivaire* (13)38
Figure 10 *Schéma récapitulatif de l'innervation végétative de la glande parotide et des glandes sudorales et vaisseaux périphériques de la face* 41
Figure 11 *Schéma de le l'innervation parotidienne et des hypothèses physiopathologiques du syndrome de Frey* (29) 44
Figure 12 *Schéma illustrant la lésion du nerf auriculotemporal et la première hypothèse avec régénération aberrante des fibres parasympathiques au niveau des gaines des voies sympathiques de la thermorégulation de la face. Régénération aberrante d'axones post-ganglionnaires parasympathiques à destinée salivaire vers les glandes sudoripares et les vaisseaux sous-cutanés.* 45
Figure 13 *Illustration de la vasodilatation localisée de la joue gauche après l'ingestion d'un bonbon chez une fillette de 6 ans atteinte d'un syndrome de Frey* (30) 46
Figure 14 *Représentation graphique des pourcentages relevés dans la littérature des causes présumées du syndrome de Frey chez l'enfant* 49
Figure 15 *(a) Enfant avec un neurofibrome plexiforme buccal droit. (b) Coupe coronale d'IRM envahissant l'oreille droite, le canal auditif externe, la glande parotide, la région des muscles masticateurs, les régions para-pharyngées* (74) 52
Figure 16 *Reconstruction 3D d'un scanner montrant les condyles trifides. (A) Droit. (B) Gauche.* (81) 54
Figure 17 *Illustration de l'application des ventouses au moment de l'accouchement. (a) Ventouses Kiwi®. (b) Application de la ventouse sur le cuir chevelu fœtal et forces de traction* (94) 57
Figure 18 *Illustration de l'application des forceps sur la tête fœtale au moment de l'accouchement. (a) Eléments principaux constitutifs d'un forceps : 1. Cuillères ; 2. Pivot, articulation ; 3. Manches. (b) Position des becs des cuillères en orientation postérieure (i) et antérieure (ii). R : résistance des tissus. V : vertex. T : point d'appui maximal des cuillères. A : angles du bras de levier. C : couple de déflexion. F : force de traction* (95) 58
Figure 19 *Illustration de l'application des spatules de Thierry sur la tête fœtale au moment de l'accouchement. (a) Description de la spatule (d'après Thierry). (b) Variation de l'axe de traction avec la progression de la présentation* (96) 59
Figure 20 *Répartition géographique régionale des taux d'extractions instrumentales en CHU de niveau III en 2007* (100) 61
Figure 21 *Distribution géographique régionale des différents instruments utilisés dans l'extraction instrumentale en CHU de niveau III en 2007 : (a) Ventouses, (b) Forceps, (c) Spatules* (100) 62

Figure 22 *Photos d'un garçon atteint d'un syndrome de Lucie Frey gauche. (a) Marques d'application des forceps à la naissance. (b) Flush unilatéral gauche survenu après l'ingestion d'aliments* (80) 69
Figure 23 *Syndrome de Lucie Frey bilatéral. (a) Photo prise de ¾ gauche avec atteinte bilatérale des 2 joues, (b) photo prise de ¾ droit* (69)..... 71
Figure 24 *Illustration d'un test de Minor positif dans le cadre d'un syndrome de Frey bilatéral chez un jeune garçon de 17 ans. (a) Hypersudation au niveau de la région pré-auriculaire gauche, (b) droite.* (81) 73
Figure 25 *Thermographie infrarouge. Face droite : température élevée au niveau du site de la parotidectomie. Face gauche : températures basses au niveau de la région parotidienne* (101) 74
Figure 26 *Granulosis rubra nasi chez un garçon de 18 ans* (106)..... 77
Figure 27 *Mastocytome localisé* (112) 82
Figure 28 *Lésions d'urticaire causées par le grattage de la peau chez un nourrisson atteint de mastocytose* (115)..... 83
Figure 29 *Photographie d'un garçon ayant une réaction allergique immédiate avec urticaire de la face et du tronc et angiœdème des lèvres* (121) 85
Figure 30 *Test cutané positif* (126)..... 87
Figure 31 *Photographies prises à la naissance de deux patients de la série. (a) Enfant n°2 avec un hématome linéaire de la joue gauche. (b) Enfant n°9 avec hématome linéaire de la région prétragienne gauche et ecchymoses de la joue gauche* 104
Figure 32 *Photographies de patients au moment du début de la pathologie. (a) Enfant n°2 avec un flush gustatif au niveau de la joue et temporal gauche. (b) Enfant n°1 avec un flush gustatif étendu au niveau des régions jugale, prétragienne, du pavillon de l'oreille, temporale droites*..... 108
Figure 33 *Photographies de trois enfants prises à quelques années d'évolution. (a) Enfant n°2. (b) Enfant n°3. (c) Enfant n°8.*..... 117

TABLEAUX

Tableau 1 *Systématisation des syndromes de Frey, d'après Laskawi et al.* (27,28)..... 42
Tableau 2 *Prévalence des complications néonatales dans les suites d'accouchements par voie basse avec extraction instrumentale, d'après études rétrospectives* (93,97)..... 60
Tableau 3 *Répartition des moyennes des pourcentages d'utilisation des instruments selon le niveau des maternités en 2007 en France* (100) 63
Tableau 4 *Revue de la littérature répertoriant les cas de syndrome de Lucie Frey pédiatriques entre 1945 et 2013* 66
Tableau 5 *Caractéristiques des formes unilatérales et bilatérales du syndrome de Frey chez l'enfant* 67
Tableau 6 *Récapitulatifs des caractéristiques cliniques des différents diagnostics différentiels* 76
Tableau 7 *Caractéristiques néonatales des patients* 105
Tableau 8 *Caractéristiques cliniques des patients* 109
Tableau 9 *Prises en charge diagnostique et thérapeutique initiales* 112
Tableau 10 *Prise en charge au moment du diagnostic par le pédiatre allergologue du CHU* 115
Tableau 11 *Evolution clinique des symptômes* 118
Tableau 12 *Récapitulatif des moyennes et écart type, médianes et 1er et 3ème quartiles des différentes variables quantitatives étudiées* 119
Tableau 13 *Synthèse des caractéristiques cliniques des patients* 120
Tableau 14 *Caractéristiques cliniques du syndrome de Frey chez l'enfant et des formes cutanées d'allergie alimentaire IgE-dépendante* (69,125)..... 126

I – INTRODUCTION

Le **syndrome de Lucie Frey** ou **syndrome du nerf auriculo-temporal,** ou encore **« *gustatory sweating* »** en anglais, est l'expression clinique d'une neuropathie végétative qui pourrait être causée par une lésion mécanique ou inflammatoire des fibres du nerf auriculo-temporal (1).

Il apparaît à l'occasion d'un repas (stimulus gustatif) entraînant un érythème de la face, le plus souvent unilatéral, pouvant s'étendre de la commissure labiale jusqu'à la région temporale. Il est parfois associé à une hypersudation localisée de la face.

Ce syndrome bénin est rare chez l'enfant et donc méconnu des pédiatres, alors qu'il suscite de nombreuses angoisses chez les parents. Son diagnostic est pourtant facile et clinique. Souvent confondu avec une allergie alimentaire, il paraît donc nécessaire de former les médecins à diagnostiquer ce syndrome, afin de rassurer les parents, et d'éviter des régimes d'éviction inutiles.

Avant de présenter les caractéristiques cliniques de ce syndrome, nous évoquerons l'histoire de sa découverte, puis préciserons l'anatomie de la face et celle du nerf auriculo-temporal, la physiologie des différentes fonctions impliquées, les différentes hypothèses physiopathologiques. Enfin, nous en présenterons la démarche diagnostique ainsi que la prise en charge thérapeutique.

1. HISTOIRE DU SYNDROME DE LUCIE FREY

En 1923, le Docteur Lucja Frey est la première à avoir décrit précisément le syndrome qui porte son nom. Elle est également la première à en avoir expliqué l'origine physiopathologique, correspondant à une atteinte de l'innervation végétative impliquant le nerf auriculo-temporal.

Le premier cas décrit remonte en réalité à 1740 où Kastremsky rapporte le cas d'un patient atteint de « perspiration de la face » après avoir mangé des aliments salés (2).

En 1757, Duphenix publie dans les Mémoires de l'Académie royale de chirurgie, le cas d'un homme blessé à la chasse au niveau de l'angle mandibulaire gauche. 40 jours après les soins, il présente une extravasation abondante de la salive au niveau de la plaie à chaque effort de mastication (3). Ce cas correspondait probablement à une fistule traumatique de la glande parotide, et n'est par conséquent pas en rapport avec des lésions végétatives du nerf auriculo-temporal (2).

En 1816, Dupuy, professeur à l'Ecole vétérinaire d'Alfort, est le premier à faire le lien entre nerfs végétatifs et les atteintes de flushs gustatifs. Après la section des ganglions cervicaux sympathiques sur des chevaux, il observe notamment une importance sudation au niveau de la nuque, du front, des oreilles et de la partie antérieure de la face (4).

En 1849, Brown-Sequard, physiologiste et neurologue français, décrit ses propres symptômes telle une hypersudation de la face après l'ingestion de chocolat ou d'aliments épicés, et non par des mouvements de mastication. Il explique alors que l'excitation des nerfs du goût par une « saveur très vive » provoque chez certains individus cette sécrétion de sueur intense (2).

Peu de temps après, en 1853, Baillarger, médecin parisien, décrit deux cas typiques de flushs gustatifs, présents depuis des dizaines d'années chez ses patients, faisant suite à des abcès de

la région parotidienne. Il essaie un traitement par l'application de « cataplasmes astringents ». Baillarger publie également d'autres cas comparables, mais reste très confus sur la nature des sécrétions, entre l'origine salivaire ou sudorale, et tente de les différencier par l'analyse chimique, apparaissant peu informative (5).

Plusieurs autres cas similaires ont été décrits dans les années suivantes mais sans réelle explication sur l'origine physiopathologique : Berard (1855), Henle (1855), Bergounhioux (1859).

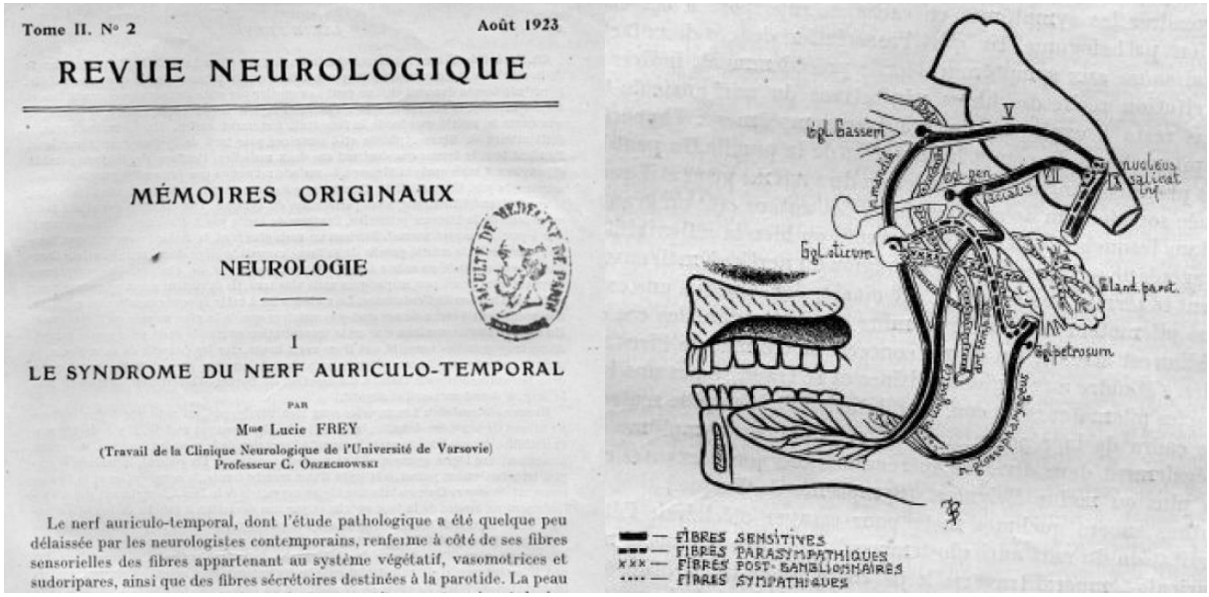
C'est en 1888 que Paul Raymond, alors interne à l'Hôtel-Dieu dans le service du Dr Moutard-Martin, publie *Des Ephidroses de la face I et II*, où il rapporte des observations de patients, ainsi que les rapports d'autopsie. Il propose alors plusieurs étiologies. Il est le premier à certifier l'origine végétative à ces troubles en citant notamment les « ganglions cervicaux du sympathique » (6).

En 1905, Langley, neurophysiologiste anglais, définit le terme de « système nerveux autonome » et établit la fonction des ganglions végétatifs. Il s'intéresse au *gustatory sweating*, et met en évidence l'effet inverse de la pilocarpine et de l'atropine sur la sécrétion salivaire. Deux fonctions antagonistes (sécrétrice et inhibitrice) semblent alors être contrôlées par le système nerveux autonome (2).

En 1922, un an avant les publications de Lucie Frey, ce sont les médecins américains New et Bozer qui évoquent l'hypothèse d'une régénération aberrante des fibres nerveuses (2).

Après s'être intéressée initialement aux mathématiques, Lucja Frey (1889 – 1942), issue d'une famille aisée d'origine juive, étudie la médecine de 1917 à 1921 dans sa ville natale de Lwów, située alors dans l'empire austro-hongrois, puis rattachée à la Pologne en 1919 (7). Une des premières femmes neurologues en Europe, elle obtient un poste d'assistante en 1923 à la Clinique neurologique de l'université de Varsovie auprès du Pr Orzechowski. C'est cette

même année qu'elle publie en français son travail sur *le syndrome du nerf auriculo-temporal* dans la Revue neurologique (Paris) (8). En dehors de lui donner son nom, c'est la première à proposer des explications précises et illustrées concernant la physiopathologie de ce syndrome. Elle rapporte le cas d'un jeune soldat de 25 ans blessé en 1920 d'une balle de fusil derrière l'angle de la mandibule gauche. Dans les suites, il présente une suppuration pendant 4 mois et une fistulisation au niveau du conduit auditif externe. Un mois après la cicatrisation, le patient consulte pour une hypersudation accompagnée d'un vif érythème chaud au niveau de la région du nerf auriculo-temporal à chaque prise alimentaire. Elle conclut que l'affection du nerf auriculo-temporal caractérisée par des symptômes végétatifs sécrétoires, sudoripares et vasomoteurs, est issue d'une voie réflexe, en réponse à des excitations gustatives agissant sur le nerf glosso-pharyngien. Ce syndrome semble alors impliquer des fibres parasympathiques et sympathiques de l'innervation de la glande parotide **(Figure 1)** (9).


Tome II. N° 2 Août 1923

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

NEUROLOGIE

I

LE SYNDROME DU NERF AURICULO-TEMPORAL

PAR

Mme Lucie FREY

(Travail de la Clinique Neurologique de l'Université de Varsovie)
Professeur C. Orzechowski

Le nerf auriculo-temporal, dont l'étude pathologique a été quelque peu délaissée par les neurologistes contemporains, renferme à côté de ses fibres sensorielles des fibres appartenant au système végétatif, vasomotrices et sudoripares, ainsi que des fibres sécrétoires destinées à la parotide. La peau

Figure 1 *Illustration de l'anatomie des fibres nerveuses végétatives impliquées dans le syndrome du nerf auriculo-temporal, extraite de la publication de Lucie Frey* (8)

Malgré une carrière riche en publications dans le domaine de la neurologie, la fin de sa vie prend un tournant plus tragique. En 1929, elle revient dans sa ville natale Lwów devenue polonaise après la Première Guerre Mondiale, pour travailler à l'Hôpital juif. En 1939, Lwów possède l'une des plus grandes communautés juives d'Europe, et va malheureusement devenir une des cibles des Nazis. La dernière preuve de Lucie Frey vivante est le 1er avril 1942, juste avant les nombreuses rafles dans le ghetto **(Figure 2)**. Personne ne sait actuellement si elle a été déportée ou assassinée.

Figure 2 *Photographies de Lucie Frey. (a) En 1918. (b) En 1941* (7)

2. ANATOMIE

2.1.La glande parotide

2.1.1. Rapports

La **glande parotide** est située en arrière de la branche montante de la mandibule, au-dessous du conduit auditif externe, en avant des apophyses mastoïdes et styloïdes et des muscles qui s'y attachent. Elle est en rapport avec le pharynx en dedans.

La parotide remplit une excavation profonde appelée loge parotidienne, de forme prismatique triangulaire. Sa face externe est recouverte par l'aponévrose cervicale superficielle et par les téguments. Sa face antérieure est apposée dans sa concavité sur le bord postérieur du masséter, de la branche montante de la mandibule, et du ptérygoïdien interne. Le bord postérieur de la parotide longe le sterno-cléido-mastoïdien (10,11).

La glande parotide comprend deux lobes : l'un superficiel, l'autre profond. Ces deux lobes sont unis entre eux par leur partie postéro-supérieure, mais séparés partout ailleurs par une lame fibro-celluleuse contenant notamment le nerf facial, et la veine jugulaire externe **(Figure 3)** (11).

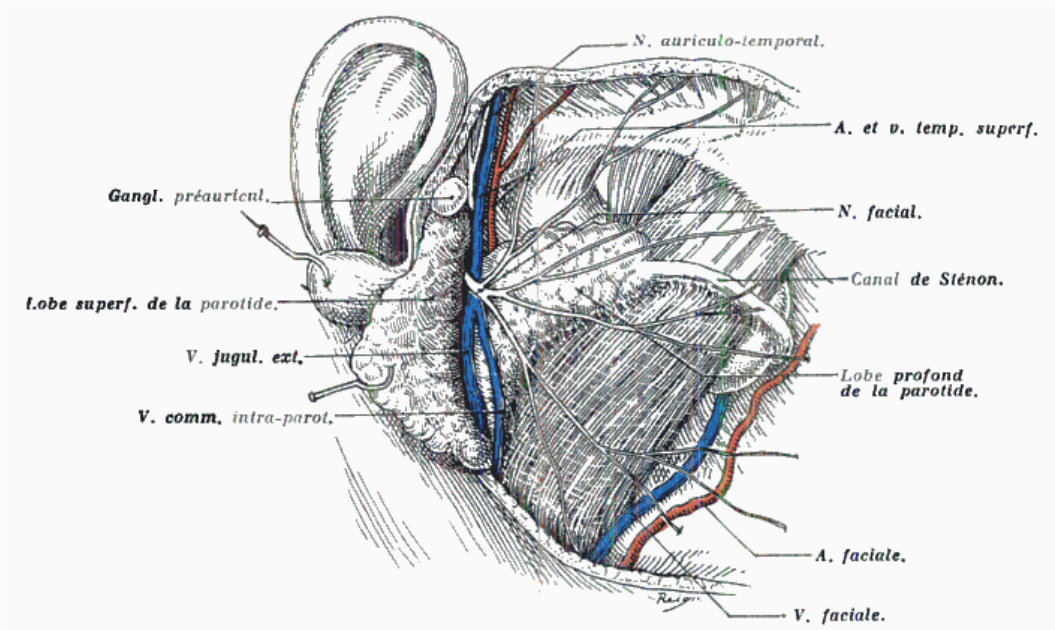


Figure 3 *Région parotidienne (Les deux lobes de la parotide ont été séparés l'un de l'autre)* (11)

2.1.2. Vascularisation - Innervation

La glande parotide est pénétrée dans sa face postéro-médiale par l'artère carotide externe. Cette dernière se divise ensuite en artère temporale superficielle et artère maxillaire **(Figure 3 et Figure 4).** Les veines se drainent dans les veines jugulaires externes et rétromandibulaires (12).

Son innervation est assurée par le **nerf auriculo-temporal** qui transporte des fibres végétatives, notamment les fibres efférentes parasympathiques post-ganglionnaires. Les fibres efférentes pré-ganglionnaires proviennent du nerf glosso-pharyngien et font synapse dans le ganglion otique **(Figure 4)** (12,13).

L'innervation sympathique est assurée par les fibres post-ganglionnaires issues du plexus carotidien externe. Le neurone pré-ganglionnaire sympathique est issu du noyau intermédio-

latéral de la substance grise de la moelle épinière. Il circule ensuite dans la racine ventrale du nerf rachidien, puis via le rameau communicant blanc pour ensuite faire synapse avec les fibres post-ganglionnaires dans le ganglion cervical supérieur **(Figure 4)**.

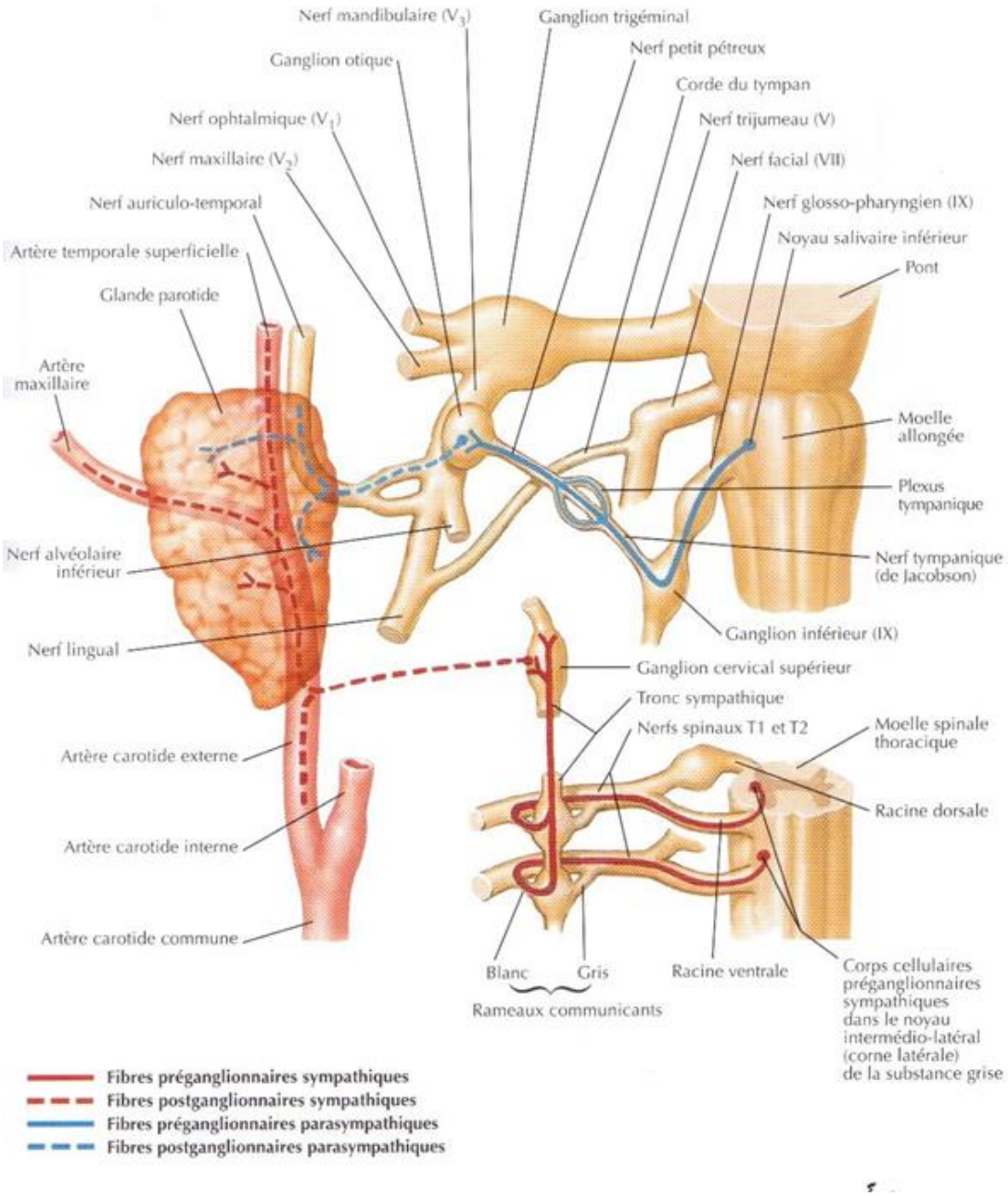


Figure 4 *Innervation végétative de la glande parotide* (14)

2.2.Le nerf auriculo-temporal

Le **nerf auriculo-temporal** est une branche du nerf mandibulaire (V3), lui-même issu du nerf trijumeau (V).

Après avoir franchi le foramen ovale, le nerf mandibulaire se divise en un tronc antérieur, et un tronc postérieur. De ce dernier naissent : le nerf lingual, le nerf alvéolaire inférieur et enfin le nerf auriculo-temporal **(Figure 5)** (15).

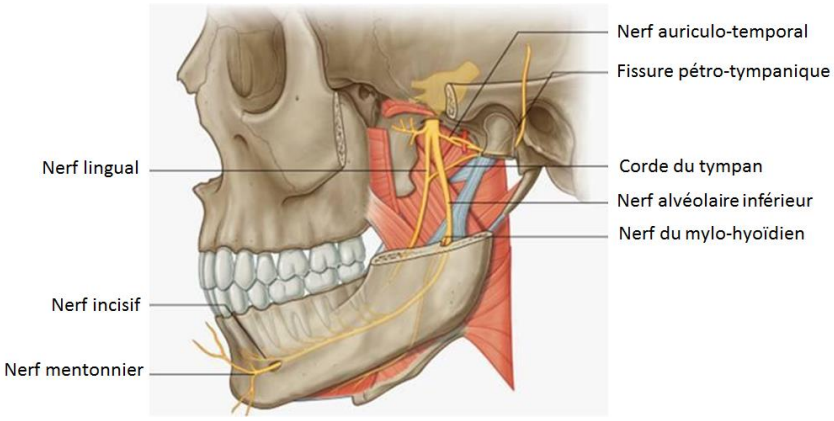


Figure 5 *Division du tronc postérieur du nerf mandibulaire (V3)* (16)

Le nerf auriculo-temporal se dirige horizontalement vers l'arrière et franchit l'orifice rétro-condylaire au-dessus de l'artère maxillaire. Il traverse la partie haute de la glande parotide, puis se dirige en avant du conduit auditif et du pavillon de l'oreille, et se termine en donnant plusieurs branches pour les téguments de la partie latérale du crâne. Pendant son trajet, il donne des filets nerveux à l'articulation temporo-mandibulaire, la glande parotide, au conduit auditif externe, à la membrane du tympan et au pavillon de l'oreille (12,15).

Le nerf auriculo-temporal véhicule les fibres efférentes parasympathiques sécrétoires post-ganglionnaires destinées à la glande parotide. Le nerf auriculo-temporal véhicule également les fibres efférentes sympathiques innervant les glandes sudorales et les vaisseaux périphériques de la peau (12,13).

2.3.Le nerf glosso-pharyngien

Le **nerf glosso-pharyngien (IX)** assure la perception du goût, la salivation et la déglutition. Il est un nerf mixte, dont les fonctions sont principalement sensitives, mais aussi sensorielles, motrices et parasympathiques.

Au niveau anatomique, il est issu d'un des 4 noyaux du bulbe rachidien qu'il partage avec les nerfs vague (X) et accessoire (XI), et se dirige antéro-latéralement pour quitter le crâne par le foramen jugulaire. A ce niveau, se forment deux ganglions : supérieur (intracrânien) et inférieur (extra-crânien). Le nerf glosso-pharyngien circule entre l'artère carotide interne et la veine jugulaire interne et longe le muscle stylo-pharyngien. Il passe entre les muscles constricteurs supérieur et moyen du pharynx et atteint l'oropharynx et la langue (17).

Au cours de son trajet, se détachent 5 branches : le nerf tympanique, le rameau stylo-pharyngien vers le muscle stylo-pharyngien, le rameau pharyngien, le rameau du sinus carotidien et les rameaux linguaux **(Figure 6)** (18).

Le nerf glosso-pharyngien reçoit des influx afférents de la langue et du pharynx, et envoie des influx efférents au muscle stylo-pharyngien et à la glande parotide.

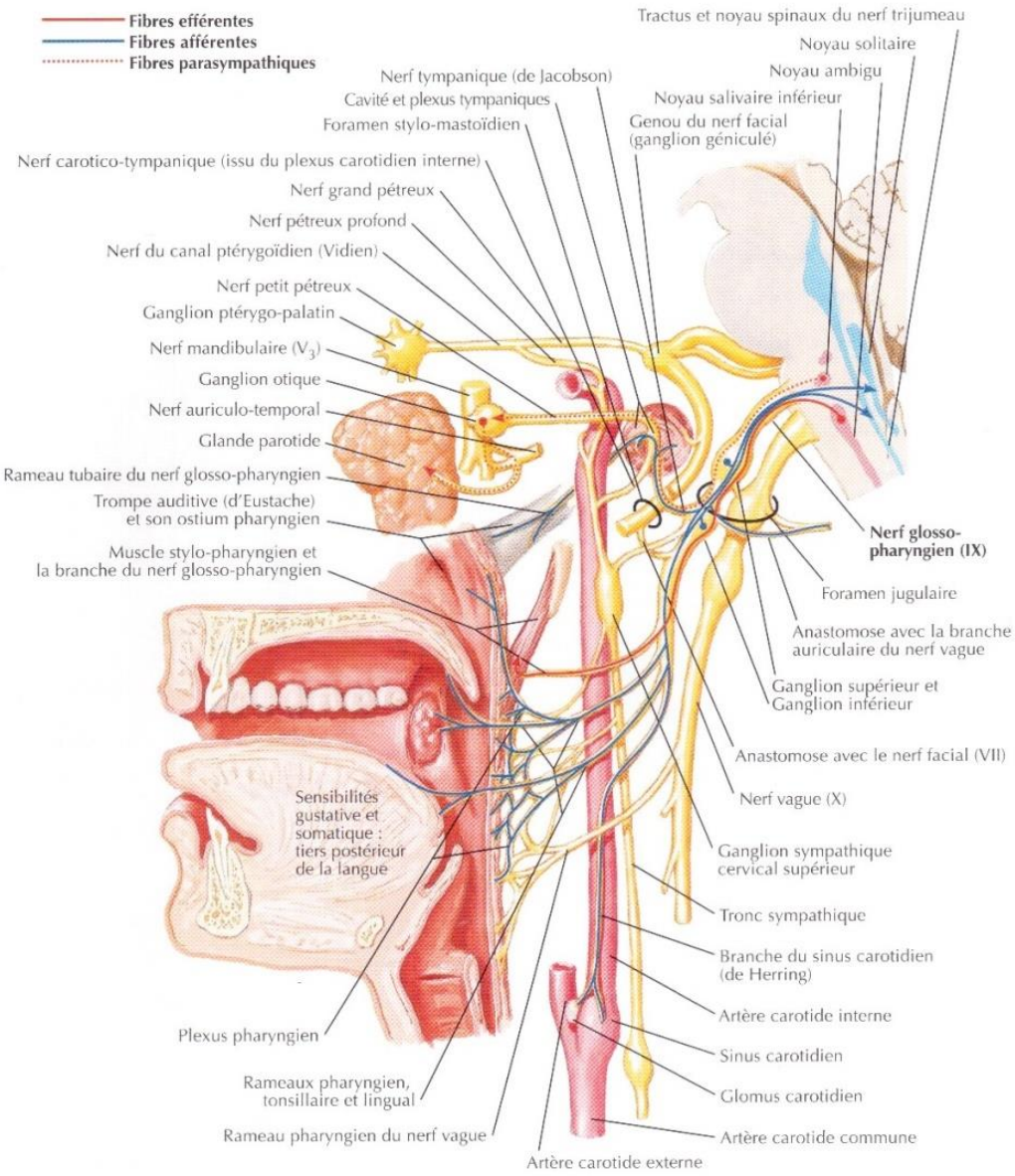


Figure 6 *Anatomie du nerf glosso-pharyngien (IX)* (14)

3. PHYSIOLOGIE

3.1.La salivation

La sécrétion de salive est sous la dépendance du système végétatif, mais de manière prédominante du système parasympathique. Elle est produite principalement par les glandes sous-maxillaires à 70 %, et par la parotide à 25 %, environ (19).

La sécrétion de salive par ces glandes salivaires est discontinue et associée principalement à l'absorption d'aliments. Les stimuli peuvent être oraux, liés à des phénomènes mécaniques de mastication ou à des influx gustatifs. Ils peuvent aussi être extra-oraux par stimulation olfactive et visuelle (20).

3.1.1. Les voies afférentes

L'ingestion d'aliments correspond au stimulus le plus important. Les 4 saveurs principales du goût entraînent une sécrétion abondante de salive, mais les deux plus fortes sont l'acide suivi du salé (21).

Les stimuli gustatifs des deux tiers antérieurs de la langue sont véhiculés par le nerf lingual, puis la corde du tympan où les neurones font synapse dans le ganglion géniculé. Ces fibres empruntent ensuite le nerf intermédiaire (VII bis) et font synapse au niveau du noyau du VII bis (13) **(Figure 7 et Figure 9)**.

Le nerf glosso-pharyngien véhicule les influx gustatifs du tiers postérieur de la langue et de l'épiglotte, mais aussi les fibres de la sensibilité de la muqueuse oro-pharyngée, trompe d'Eustache, oreille moyenne ainsi que celles du sinus carotidien **(Figure 7)** (17).

Sur la **Figure 7**, sont représentées la topographie de la sensibilité gustative de la langue, ainsi que les voies afférentes du goût.

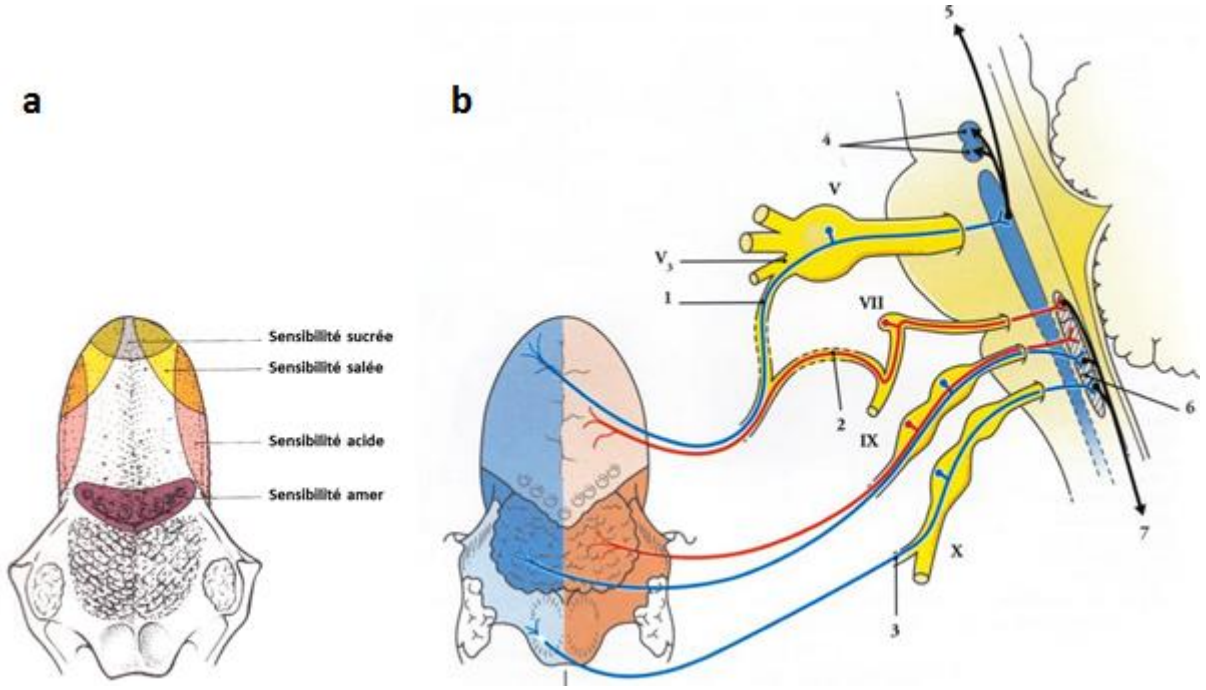


Figure 7 *Systématisation de la topographie de la sensibilité gustative et de l'innervation de la langue* (12)

(a) Topographie de la sensibilité gustative. (b) Innervation sensitive et sensorielle de la langue. En bleu : afférences sensitives ; En rouge : afférences sensorielles ; (1) Nerf lingual ; (2) Corde du tympan ; (3) Rameau laryngé ; (4) Noyaux salivaires supérieurs et inférieurs ; (5) Fibres de la voie gustative centrale ; (6) Noyau du tractus solitaire ; (7) Vers les muscles de la mimique, déglutition, mastication

La mastication stimule les mécanorécepteurs des ligaments parodontaux et de la muqueuse gingivale et semble activer préférentiellement le système parasympathique (21).

Les récepteurs olfactifs placés au niveau de la lame criblée de l'éthmoïde et des stimuli visuels peuvent constituer des facteurs déclenchants de la sécrétion salivaire, par la mise en jeu des noyaux moteurs et sécréteurs du tronc cérébral (réflexes de salivation). Des nocicepteurs peuvent être activés en réponse à la nourriture épicée (piment etc.) (21).

3.1.2. La glande parotide

Concernant l'innervation de la glande parotide, les fibres parasympathiques pré-ganglionnaires véhiculées par le nerf glosso-pharyngien (IX) proviennent du noyau salivaire inférieur, dans le bulbe rachidien. Elles empruntent le nerf de Jacobson, puis le plexus tympanique et le nerf petit pétreux (12,13), où elles font synapse dans le ganglion otique. Les axones post-ganglionnaires **parasympathiques** sont véhiculées par le **nerf auriculo-temporal**, avant de se distribuer aux acini salivaires **(Figure 4 et Figure 8)**. (12,13).

Le médiateur chimique des fibres pré-ganglionnaires et post-ganglionnaires parasympathiques est l'acétylcholine. La stimulation parasympathique des fibres efférentes innervant la glande parotide entraîne une vasodilatation des vaisseaux de la glande et la sécrétion salivaire abondante riche en eau, en sels et en amylase (22).

Les axones effecteurs post-ganglionnaires **sympathiques** ont pour origine le ganglion sympathique cervical supérieur. Ces axones se distribuent aux acini salivaires via les plexus et gaines péri-artérielles.

Le médiateur chimique des fibres sympathiques pré-ganglionnaires est l'acétylcholine et celui des fibres post-ganglionnaires est la noradrénaline. La stimulation sympathique de ces fibres efférentes produit une salive épaisse et riche en protéines (12).

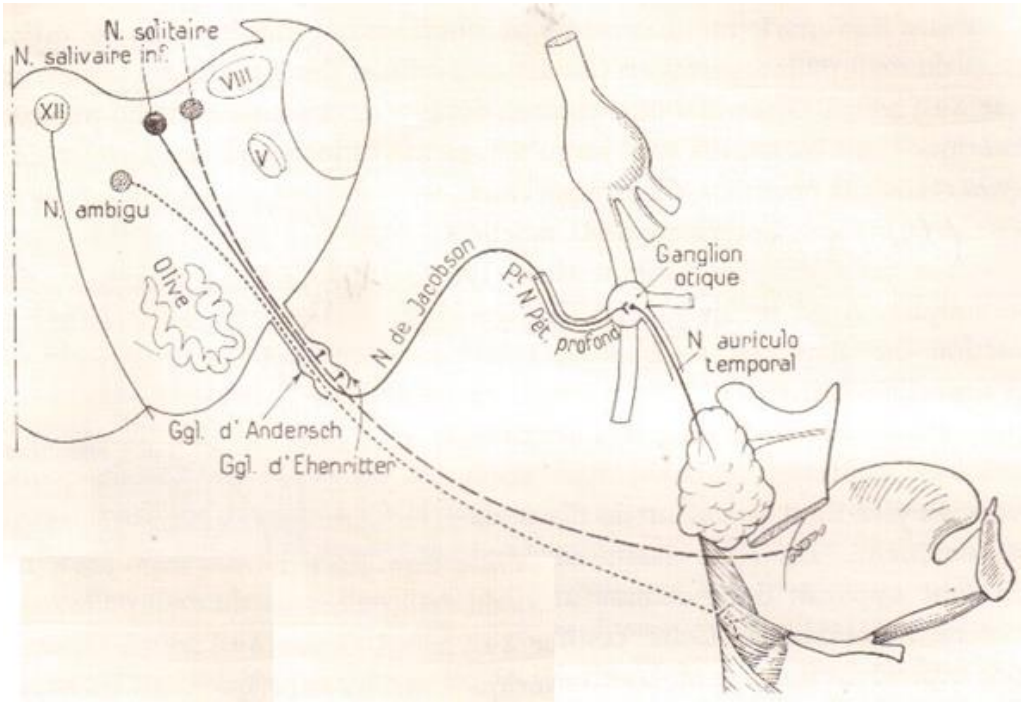


Figure 8 *Coupe supérieure du bulbe et systématisation du nerf glossopharyngien* (13)

3.1.3. Les glandes sous-maxillaires et sublinguales

Les glandes sous-maxillaires et sublinguales sont sous le contrôle du noyau salivaire supérieur. Les fibres efférentes pré-ganglionnaires empruntent le trajet du nerf intermédiaire (VII bis), de la corde du tympan puis de la branche linguale du nerf mandibulaire (nerf lingual). Elles rejoignent les ganglions sous-maxillaire et sublingual qui se distribuent aux glandes salivaires correspondantes **(Figure 9)** (23).

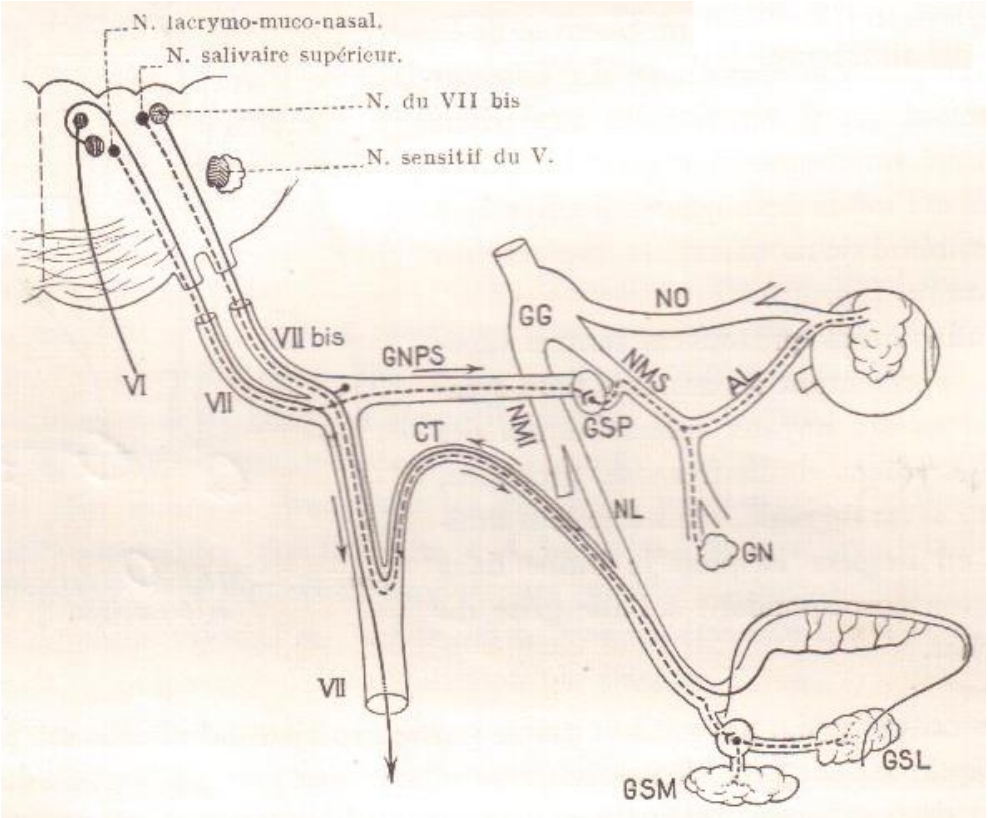


Figure 9 *Coupe inférieure du pont et mécanismes des sécrétions lacrymale et salivaire* (13)

GNPS : Grand nerf pétreux superficiel
CT : Corde du tympan
NO – NMS – NMI : Nerfs ophtalmiques, maxillaire supérieur, maxillaire inférieur
NL : Nerf lingual
AL : Anse lacrymale
GN – GSM – GSL : Glandes nasales, sous-maxillaires, sublinguale

3.2. La sudation de la face

Les glandes sudoripares se classent en deux types : eccrine et apocrine, bien que les mécanismes de la sécrétion de sueur soient quasiment les mêmes.

Les glandes eccrines sont les plus nombreuses et jouent un rôle dans le contrôle de la température corporelle. Elles sont situées dans le derme profond et possèdent la particularité

de recevoir une innervation de fibres cholinergiques convoyées par les nerfs du système sympathique.

Les glandes apocrines quant à elles, sont des bourgeons latéraux des follicules pileux, et leur répartition topographique est limitée à certaines zones tégumentaires (ano-génitales, inguinale, aréole mammaire, aisselles). Elles sont innervées par des nerfs cholinergiques et adrénergiques (19).

Au niveau de la face, la sécrétion de sueur dépend des glandes eccrines, innervées par des fibres efférentes sympathiques provenant de la moelle spinale entre les niveaux T1 et T2. Après avoir fait synapse dans le ganglion cervical supérieur, les fibres post-ganglionnaires circulent au niveau des plexus périvasculaires carotidiens externes. Elles sont accompagnées des fibres vasomotrices pour la face, et rejoignent ensuite les branches du trijumeau pour se redistribuer aux différentes régions cutanées. Par exemple, le nerf auriculo-temporal véhicule les fibres innervant la zone temporo-jugale de la face (17). Les fibres pour les glandes sudorales du front continuent leur trajet avec les autres fibres sympathiques (pupillo-dilatatrices et pour les muscles lisses des paupières) au sein des plexus carotidiens (24).

La stimulation de ces fibres sympathiques via l'acétylcholine entraîne la sécrétion de sueur sur un territoire localisé de la face. En effet, le système parasympathique n'a pas d'influence sur ces glandes, la sécrétion de sueur étant seulement dépendante de l'activation du système sympathique. L'absence de sueur est due à une inactivation des fibres sympathiques (25).

3.3. La thermorégulation de la face

La thermorégulation de la face est liée aux sécrétions des glandes eccrines sous-cutanées, et à la vasomotricité des vaisseaux sous-cutanés, eux-mêmes sous le contrôle des mêmes fibres sympathiques.

En effet, les neurones effecteurs pré-ganglionnaires sympathiques proviennent de la moelle spinale au niveau de T1 et T2 et font synapse dans le ganglion cervical supérieur. Puis, naissent les axones post-ganglionnaires qui vont être véhiculés par les nerfs périphériques de la peau après avoir circulé via les plexus carotidiens externes. Ces fibres vont innerver les vaisseaux périphériques sous-cutanés correspondant aux territoires de la face. Par exemple, le nerf auriculo-temporal véhicule les fibres innervant la zone temporo-jugale de la face (17).

D'autres nerfs périphériques sont issus de rameaux cervicaux C2 et/ou C3, notamment le nerf petit occipital qui assure l'innervation de la peau de la région mastoïdienne et adjacente de l'auricule, et le nerf grand auriculaire qui se sépare en rameau antérieur innervant les téguments recouvrant la glande parotide, et en rameau postérieur innervant les mêmes territoires que le nerf petit occipital (12).

Les voies afférentes se font via des thermorécepteurs situés au niveau de la peau et des viscères, puis font synapse dans le ganglion trigéminé, pour ensuite relayer l'information à l'hypothalamus ou thalamus, puis au cortex cérébral (26).

L'excitation de ces fibres sympathiques entraîne une vasoconstriction périphérique, via l'acétylcholine, entraînant une pâleur et la diminution de la température locale de l'hémiface. Le système parasympathique n'intervient pas dans la thermorégulation de la face. La vasodilatation physiologique est sous l'influence de facteurs locaux soit de manière passive soit par augmentation de la pression artérielle. Elle n'est possible que si le tonus sympathique

est diminué (26). Cette régulation fine est donc sous le contrôle de la variation du tonus sympathique.

A noter que le système parasympathique peut avoir une action vasodilatatrice dans très peu de cas, notamment au niveau des vaisseaux des glandes salivaires (22).

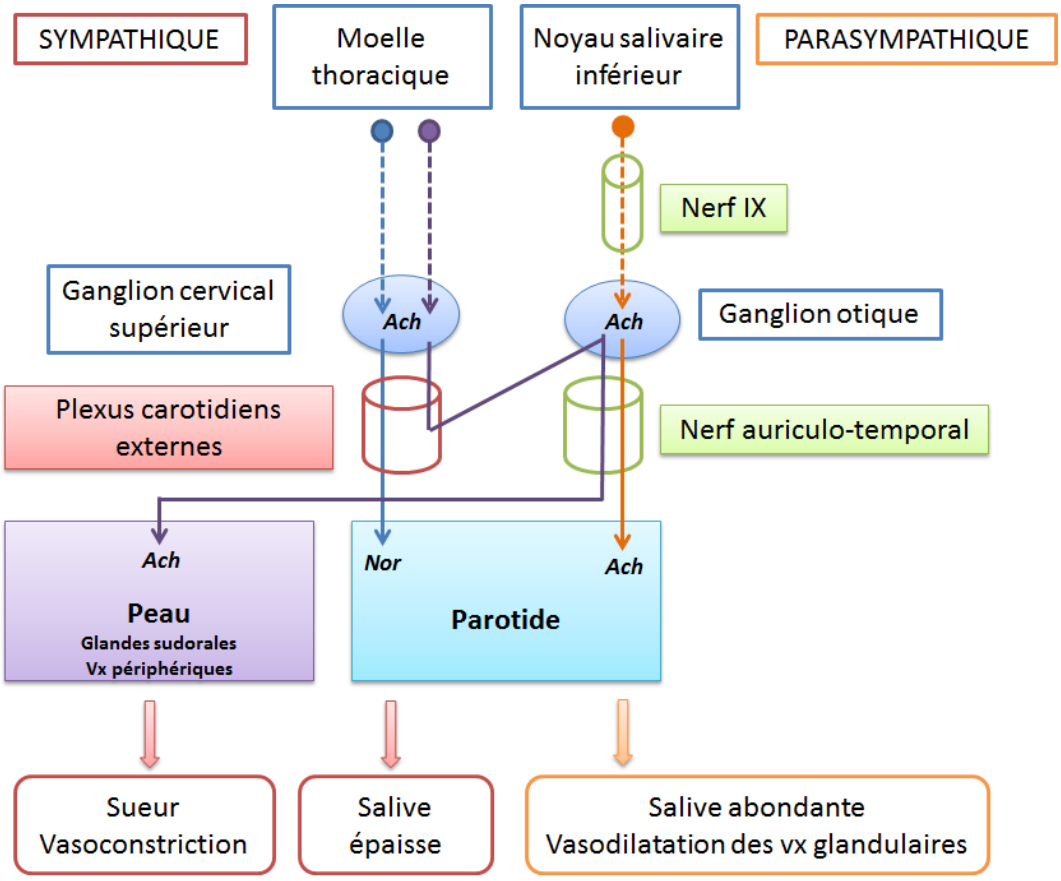


Figure 10 *Schéma récapitulatif de l'innervation végétative de la glande parotide et des glandes sudorales et vaisseaux périphériques de la face*

Ach : Acétylcholine ; Nor : Noradrénaline ; Vx : Vaisseaux

Trait pointillé : neurone préganglionnaire ; Trait continu : neurone postganglionnaire

4. HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES

Plusieurs théories ont été proposées pour expliquer la physiopathologie du syndrome de Lucie Frey mais aucune n'est certaine.

La théorie actuelle expliquerait le syndrome de Frey par des lésions traumatiques ou inflammatoires des fibres végétatives suivies d'une régénération axonale aberrante (27). Cependant, la diversité clinique et la complexité anatomique de cette région de la face font suggérer l'existence de plusieurs mécanismes.

En 1999, Laskawi *et al.* ont tenté d'élaborer une classification des différents types de syndrome de Frey à partir d'une étude regroupant 548 patients ayant subi soit une parotidectomie, soit une exérèse d'une glande sous-maxillaire, soit une dissection cervicale, la plupart dans des contextes de cancers ORL. Ils ont suggéré cette classification de trois types de syndrome de Frey en fonction de l'état pathologique et de l'étiologie présumée **(Tableau 1)** (27,28).

Type de syndrome de Frey	Structures lésées	Mécanismes physiopathologiques	États pathologiques
Type I	Atteinte des systèmes sympathiques et parasympathiques	Lésion des axones postganglionnaires sympathiques contrôlant la thermorégulation et parasympathiques contrôlant la salivation	Chirurgie des glandes parotides et/ou sous maxillaires Infection des glandes parotides et/ou sous maxillaires Fractures du zygoma, du condyle Traumatisme pénétrant en région parotidienne Accouchement par forceps
Type II	Atteinte du système sympathique	Lésion des axones postganglionnaires sympathiques contrôlant la thermorégulation et des axones préganglionnaires (cholinergique) sympathiques contrôlant la salivation	Sympathectomies Chirurgie ganglionnaire cervicale avec atteinte du sympathique cervical Endartérectomie carotidienne Neuropathies (zostérienne, diabétique, antimitotiques)
Type III	Atteinte centrale	Atteinte du contrôle de la thermorégulation et de la salivation au niveau du système nerveux central	Encéphalopathies Syringomyélie Accidents vasculaires, traumatismes, tumeurs de la corne latérale de la moëlle

Tableau 1 *Systématisation des syndromes de Frey, d'après Laskawi et al.* (27,28)

Le premier type est celui rencontré en population pédiatrique. Il correspondrait à une lésion des fibres post-ganglionnaires sympathiques contrôlant la thermorégulation et les fibres post-ganglionnaires parasympathiques contrôlant la salivation. En effet, les lésions causées par des traumatismes de la région parotidienne (chirurgie, infection, fractures, accouchement voie basse avec extraction instrumentale) peuvent toucher le nerf auriculo-temporal, le nerf grand auriculaire, mais aussi les plexus péri-artériels carotidiens externes (28). Durant un intervalle libre où le patient est asymptomatique, il y aurait une régénération aberrante d'axones post-ganglionnaires parasympathiques à destinée initialement salivaire vers les glandes sudoripares et les vaisseaux sous-cutanés. D'autres auteurs suggèrent plutôt une colonisation des gaines nerveuses véhiculant les effecteurs sympathiques de la thermorégulation et sudation par des axones traumatisés sympathiques et parasympathiques. Cette hypothèse est soutenue par la proximité anatomique des axones post-ganglionnaires sympathiques et parasympathiques notamment au niveau du ganglion otique (27).

Parfois, les fibres du nerf grand auriculaire sont elles aussi lésées entraînant une atteinte de la région infra-auriculaire **(Figure 11)** (29).

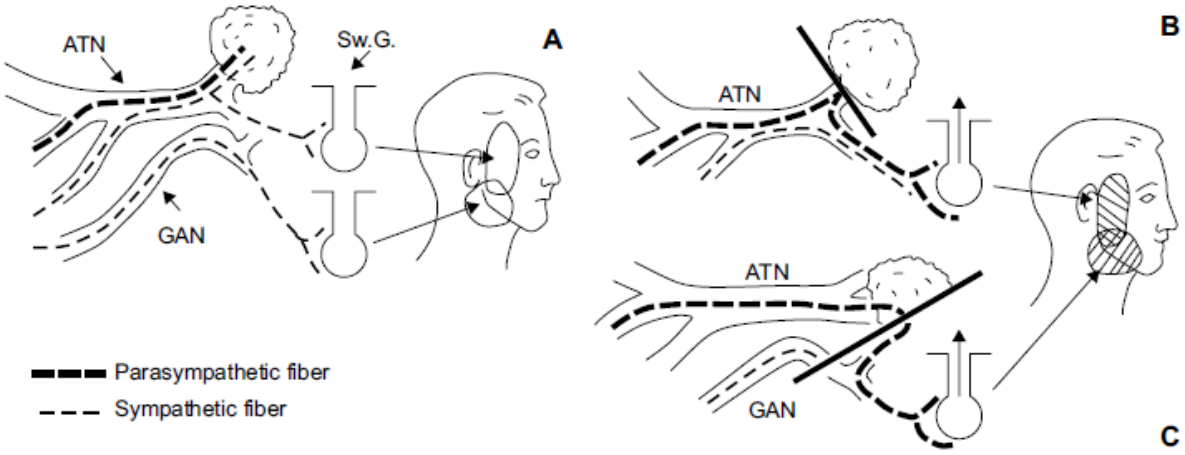


Figure 11 *Schéma de le l'innervation parotidienne et des hypothèses physiopathologiques du syndrome de Frey* (29)

ATN : nerf auriculotemporal ; GAN : nerf grand auriculaire ; Sw.G : glandes sudoripares. A) Innervation normale. B) Lésion de la parotide ou de la région préauriculaire entraînant une atteinte de la zone préauriculaire. C) Lésions de la parotide et du nerf grand auriculaire entraînant une atteinte de la zone pré et infraauriculaire

De ce fait, lors de l'alimentation, les influx gustatifs véhiculés par les voies afférentes du goût, vont activer la sécrétion salivaire physiologique par stimulation des axones parasympathiques. De manière concomitante, se produit une activation de fibres parasympathiques aberrantes se distribuant aux vaisseaux sous-cutanés et aux glandes sudoripares. Elle entraine une sécrétion de sueur ainsi qu'une vasodilatation, traduite cliniquement par un érythème de la joue ipsilatérale aux lésions, plus ou moins chaud associé à une hypersudation locale **(Figure 12 et Figure 13)** (25,27). Pour certains patients, seulement certains aliments le plus souvent épicés, entraînent les signes, suggérant l'implication de certains stimuli gustatifs. Pour d'autres, c'est le phénomène de mastication qui semblerait être responsable des symptômes (28).

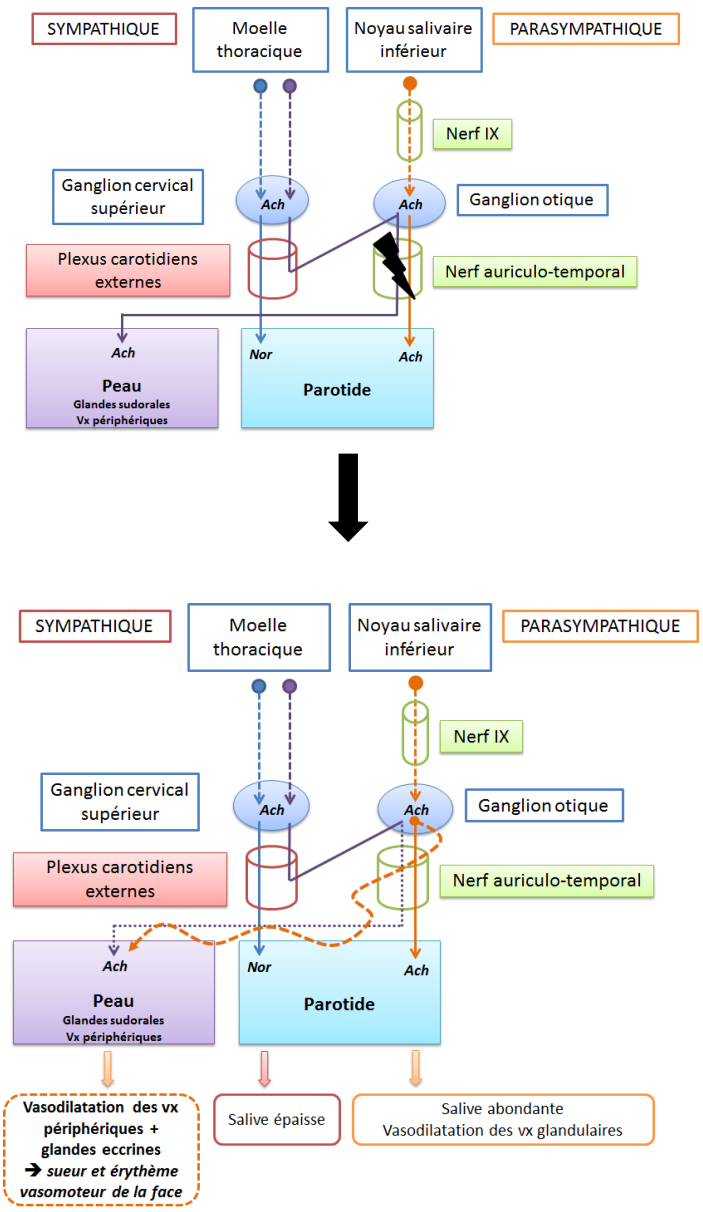


Figure 12 *Schéma illustrant la lésion du nerf auriculotemporal et la première hypothèse avec régénération aberrante des fibres parasympathiques au niveau des gaines des voies sympathiques de la thermorégulation de la face. Régénération aberrante d'axones post-ganglionnaires parasympathiques à destinée salivaire vers les glandes sudoripares et les vaisseaux sous-cutanés.*

Vx : Vaisseaux ; Ach : Acétylcholine ; Fibres aberrantes parasympathiques ; Axones sympathiques traumatisés

Figure 13 *Illustration de la vasodilatation localisée de la joue gauche après l'ingestion d'un bonbon chez une fillette de 6 ans atteinte d'un syndrome de Frey* (30)

Les deux autres types de syndrome de Frey sont moins documentés. Dans le deuxième type, il n'y aurait qu'une atteinte du système sympathique par lésions des axones post-ganglionnaires contrôlant la thermorégulation et des axones pré-ganglionnaires contrôlant la salivation. Cela correspondrait aux atteintes des ganglions cervicaux sympathiques et/ou des plexus péri-artériels carotidiens (curage ganglionnaire cervical, endartériectomie carotidienne, neuropathies) (27,28).

Le troisième type serait une atteinte des centres de la thermorégulation et de la salivation du système nerveux central, dans des contextes d'accidents vasculaires, de traumatismes crâniens, de tumeurs ou d'encéphalopathies (27,28).

Dans les formes sans traumatisme connu, le syndrome de Frey pourrait être dû à des anomalies congénitales des fibres nerveuses, existant dès la naissance mais dont les symptômes ne se déclarent qu'à l'ingestion d'aliments solides (31).

L'hétérogénéité clinique et la dissociation parfois des symptômes (topographie, érythème seul, hypersudation, chaleur) laissent à penser que plusieurs mécanismes sont probablement impliqués. L'hypersudation localisée est souvent rapportée chez l'adulte, mais n'est que très peu présente chez l'enfant. Aucune publication n'explique cette différence clinique.

5. ETIOLOGIE DU SYNDROME DE FREY CHEZ L'ENFANT

Les causes décrites de lésions des fibres du nerf auriculo-temporal chez l'enfant sont multiples.

Une recherche sur Pubmed a permis de recenser 57 articles, avec 106 cas d'enfants atteints de syndrome de Lucie Frey entre 1945 et 2013 (29–85). Ce sont le plus souvent des cas isolés mais quelques séries sont aussi décrites, la plus grande à notre connaissance regroupant 9 enfants (75).

L'étiologie la plus fréquente semble être le traumatisme obstétrical lors de l'accouchement par voie basse, avec extraction instrumentale (56,44 %). Du fait que cette pathologie soit sous-diagnostiquée, aucune publication de gynécologie obstétrique ne mentionne la prévalence du syndrome de Frey en cas d'accouchement par voie basse (AVB) par forceps ou spatules.

Puis, viennent toutes les causes de lésions du nerf auriculo-temporal au niveau de son trajet.

Les autres causes décrites sont **(Figure 14)** :

- Traumatiques post-natales
  - Complications post-opératoires de parotidectomies (29,35,67,72)
  - Curage ganglionnaire sous mandibulaire (61),
  - Traumatique : fracture de mandibule (52),
- Médicales post-natales
  - Tumorales : Neurofibromatose de type 1, fibrome plexiforme au niveau de l'oreille (74) ; hémangiopéricytome congénital de la joue (71)
  - Infectieuses : zona du nerf auriculo-temporal, varicelle anténatale (41,78)
  - Malformative : condyle mandibulaire trifide (81)

- Familiales (69,84)
- Idiopathique

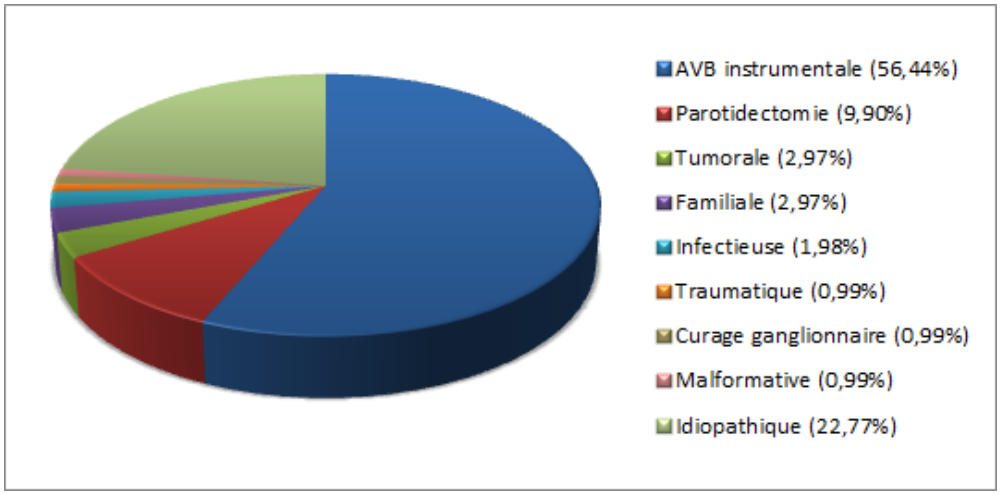


Figure 14 *Représentation graphique des pourcentages relevés dans la littérature des causes présumées du syndrome de Frey chez l'enfant*

5.1. Accouchement par voie basse avec extraction instrumentale

Parmi les syndromes de Lucie Frey ayant une cause évidente, 56,44 % sont dus à un traumatisme obstétrical. En effet, l'application de forceps ou de spatules pendant plusieurs minutes au niveau de la région malaire du fœtus comprimerait les fibres du nerf auriculo-temporal. L'absence de symptômes pendant plusieurs mois après le traumatisme correspond à l'arrêt de l'influx nerveux. L'apparition des signes cliniques 1,5 mois à 34 mois après, correspond probablement à la latence de la régénération des fibres nerveuses.

En pédiatrie, l'âge de survenue de ce syndrome correspond le plus souvent au moment de la diversification, soit en moyenne 4 à 6 mois après la naissance. Deux explications peuvent être données : période de latence correspondant à la régénération des fibres, et introduction de stimuli gustatifs particuliers : aliments de saveur sucrée et acide, et nécessitant la mastication (31,33,34,36–40,42,46–48,50,51,53–59,61,62,64,73,75,77–79,83,84).

5.2. Causes traumatiques post-natales

5.2.1. Parotidectomie

Les syndromes de Frey dus à des parotidectomies en pédiatrie représentent 9,90 % des cas.

Deux études rétrospectives reprennent la fréquence du syndrome de Frey en post-opératoire de parotidectomie chez l'enfant. Chaque série reprend 21 enfants ayant subi une parotidectomie : Xie *et al.* retrouvent une fréquence de syndrome de Frey à 19% alors que Al-Mazrou *et al.* retrouvent 14% (67,72). Les étiologies des parotidectomies dans ces études sont : infection à mycobactérie atypique, adénome pléomorphe, malformation lymphatique, hémangiome, anomalie du 1er arc branchial, lymphome non-Hodgkinien, lipoblastome (67,72). Au niveau histologique, sont retrouvés également des carcinomes muco-épidermoïdes, des parotidites chroniques, des sarcoïdoses, des maladies des griffes du chat, des tuberculoses (86).

2 autres publications reportent deux cas d'enfants ayant présenté des parotidites récurrentes suivies dans les deux cas d'une chirurgie, avant l'apparition du syndrome, (29,35). Il est dans ces cas difficiles de faire la part entre l'infection, l'inflammation chronique et la lésion chirurgicale.

Pfeffer *et al.* rapportent le cas d'un enfant atteint de parotidite récidivante depuis la naissance traité de manière chirurgicale par incision/drainage (35). Thoma-Uszynski *et al.* décrivent le cas d'un garçon de 6 ans présentant vers l'âge de 4 ans des parotidites récidivantes à droite, traité par parotidectomie et curage ganglionnaire (29). Ces deux enfants présentent un syndrome de Frey quelques mois après les lésions inflammatoires récurrentes, mais elles semblent plutôt être d'origine chirurgicale, par lésion iatrogène du nerf auriculo-temporal au niveau de son trajet dans la loge parotidienne.

Durant l'intervention, les fibres sympathiques sont sectionnées lors du décollement cutané, et les fibres parasympathiques lors de l'exérèse glandulaire (87).

5.2.2. Curage ganglionnaire

Carpintero *et al.* rapportent le cas d'un adolescent de 16 ans qui a subi un curage ganglionnaire avec une incision pré-auriculaire, puis rétro-mandibulaire jusqu'à la région latéro-cervicale droite. Quelques semaines après, à l'ingestion d'aliments, il présente une hypersudation de la région parotidienne ipsilatérale. L'analyse anatomo-pathologique a retrouvé une hyperplasie folliculaire réactionnelle.

Ce cas se rapproche plus de ce qui est décrit chez l'adulte où l'hypersudation est le symptôme principal alors que l'érythème prédomine dans les cas pédiatriques (61). Les symptômes sont dus aux lésions au niveau de la loge parotidienne mais aussi probablement par atteinte de la chaîne ganglionnaire cervicale sympathique (27).

5.2.3. Traumatique

La cause traumatique est souvent décrite chez l'adulte ; un seul cas est rapporté chez l'enfant. Il s'agit du cas d'une jeune fille de 13 ans, qui consulte pour des flushs gustatifs unilatéraux de la joue gauche quelques minutes après l'ingestion d'aliments depuis 2 mois. Dans ses antécédents, on retrouve seulement une fracture du condyle mandibulaire homolatéral à l'âge de 5 ans, comme étant l'hypothèse la plus probable responsable de l'atteinte du nerf auriculo-temporal (52).

5.3. Causes médicales post-natales

5.3.1. Tumorale

Listernick *et al.* publient deux cas d'enfants ayant développé un syndrome de Frey alors qu'ils étaient atteints de neurofibromes plexiformes dans le contexte d'une neurofibromatose de type I. Ces neurofibromes se situaient au niveau de la loge parotidienne **(Figure 15)**. Les symptômes ont persisté malgré l'exérèse des tumeurs.

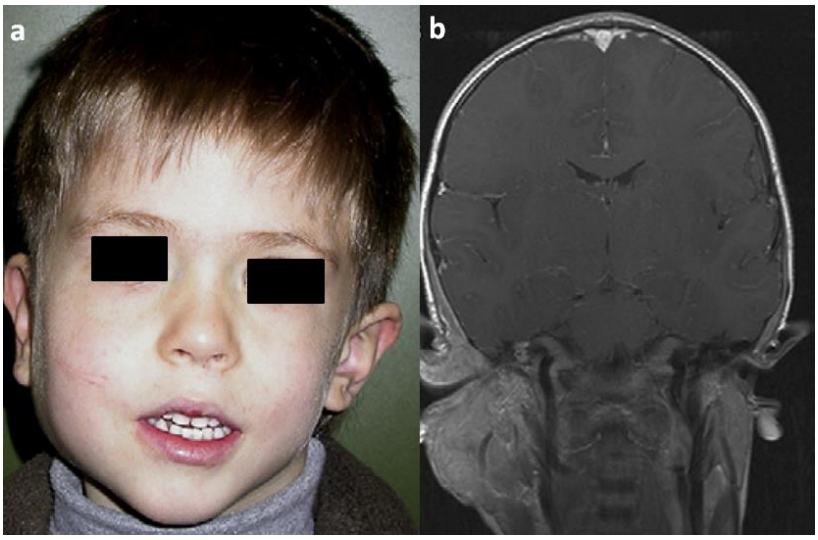


Figure 15 *(a) Enfant avec un neurofibrome plexiforme buccal droit. (b) Coupe coronale d'IRM envahissant l'oreille droite, le canal auditif externe, la glande parotide, la région des muscles masticateurs, les régions para-pharyngées* (74)

Farman *et al.* font la description du cas d'un nourrisson de 16 mois, atteint d'une tumeur vasculaire rare, un hémangiopéricytome congénital au niveau de la région parotidienne gauche, présentant des flushs unilatéraux gauches durant les repas, faisant suite à des efforts masticatoires (71).

5.3.2. Infectieuse

Drummond *et al.* rapportent le cas d'une fille de 11 ans ayant développé un syndrome de Frey après un zona du nerf trijumeau à l'âge de 6 ans (41). Le virus de la varicelle VZV (Varicella Zoster Virus) reste alors latent au niveau du ganglion trigéminé pour se réactiver dans un contexte d'immunosuppression. Il entraîne une éruption vésiculeuse douloureuse cutanéo-muqueuse au niveau du territoire innervé par le nerf atteint, associée à des symptômes à type de dysesthésie, de brûlures. L'atteinte des nerfs crâniens est rare chez l'enfant, qui présente plutôt des localisations thoraciques (88). Chez cette fillette, la lésion des fibres de la troisième branche du nerf trijumeau a provoqué des cicatrices aberrantes au niveau de la loge parotidienne, entraînant une atteinte du nerf auriculo-temporal. Après l'ingestion de prunes chinoises salées, l'auteur décrit et illustre avec des photographies, un flush avec une hypersudation unilatérale de la fillette au niveau des lésions cicatricielles (41).

Matin *et al.* rapportent le cas d'un nourrisson de 12 mois présentant depuis l'âge de 4 mois des flushs gustatifs unilatéraux gauches. Dans ses antécédents, on retrouve seulement une varicelle sévère anténatale au terme de 21 semaines de grossesse. L'atteinte du nerf auriculo-temporal par le VZV est connu, et semble pour les auteurs être l'hypothèse la plus probable chez cet enfant (78).

5.3.3. Malformative

Motta-Junior *et al.* publient le cas d'un jeune garçon de 17 ans atteint d'un syndrome de Frey bilatéral depuis l'enfance avec érythème chaud et hypersudation localisée, à l'ingestion d'aliments épicés ou sucrés, sans antécédent de traumatisme facial ou de chirurgie. Ils découvrent alors des condyles mandibulaires trifides bilatéraux, et expliquent le syndrome de Frey comme étant lié à cette malformation embryonnaire avec anomalie d'ossification

(Figure 16). C'est le seul enfant de la littérature ayant eu un test de Minor positif, et à avoir été traité par injection sous-cutanée de toxine botulique A (81).

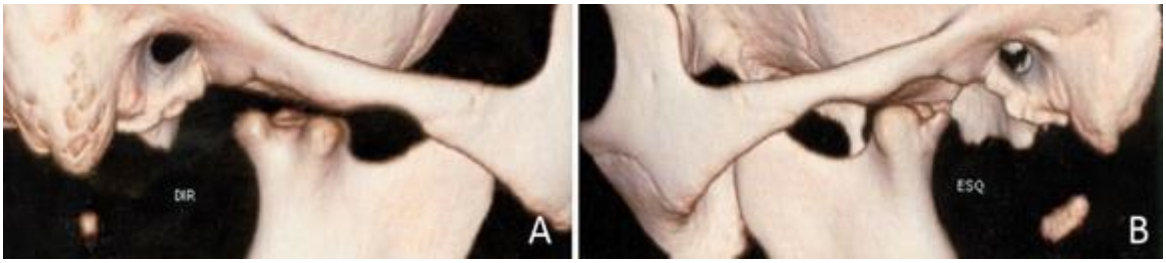


Figure 16 *Reconstruction 3D d'un scanner montrant les condyles trifides. (A) Droit. (B) Gauche.* (81)

5.3.4. Neuropathie

A noter que le syndrome de Frey peut également être une manifestation de neuropathie diabétique notamment dû à des phénomènes d'ischémie chronique. Aucun cas n'est décrit chez l'enfant mais quelques rares cas sont décrits chez l'adulte ayant un diabète de type I évoluant depuis au moins une quinzaine d'années, associé une néphropathie, des neuropathies et autres troubles dysautonomiques (89,90).

5.4.Familial

Sethuraman *et al.* rapportent les cas de deux sœurs atteintes d'un syndrome de Frey bilatéral, ayant commencé au même âge (vers 6 mois), ayant les mêmes caractéristiques cliniques. Toutes les 2 n'avaient pas eu d'antécédent de traumatisme, ni néonatal ni après. Les symptômes persistaient pour l'ainée à l'âge de 24 mois (69).

Chemli *et al.* rapportent le cas d'un nourrisson âgé de 12 mois ayant un érythème linéaire éphémère s'étendant de la commissure labiale droite au tragus de l'oreille droite. Ces lésions

apparaissent à chaque prise de lait artificiel, et n'apparaissent pas lors de l'allaitement maternel. Après avoir éliminé une allergie alimentaire par tests allergologiques, ils concluent à un syndrome de Frey familial. En effet, sa sœur âgée de 5 ans présente les mêmes symptômes depuis l'âge de 4 mois, dès l'introduction de purée de légumes. Alors que son frère ne présentait pas d'antécédent de traumatisme obstétrical, elle était née par extraction instrumentale par forceps (84).

5.5.Idiopathique

Il reste alors 22,77 % des cas où l'on ne retrouve aucune cause évidente au syndrome de Frey. L'hypothèse évoquée est alors une anomalie congénitale des fibres nerveuses parasympathiques et sympathiques contrôlant la salivation, et la thermorégulation de la face, durant l'embryogénèse. Des auteurs suggèrent soit une anomalie des connections et des trajets nerveux, soit une anomalie des gaines de myéline (31,51).

6. DONNEES OBSTETRICALES

Etant donnée la forte prévalence d'extraction instrumentale dans les antécédents des enfants présentant un syndrome de Lucie Frey, il convient de faire un rappel sur les modalités de ces accouchements.

6.1. Indications des extractions instrumentales

Les indications sont dictées par des recommandations du collège français de Gynécologie et Obstétrique publiées en 2011 dans la revue *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology* (91). Les conditions pré-requises à l'utilisation d'instruments sont : la rupture des membranes, la présentation céphalique, la dilatation complète et l'engagement de la tête. Le choix de l'instrument dépend de la situation obstétricale et de la préférence de l'obstétricien.

La principale indication est l'anomalie de rythme cardiaque fœtal suggérant une acidose fœtale.

Un accouchement avec extraction instrumentale doit être également envisagé après 30 minutes d'efforts expulsifs sans progression du fœtus avec un rythme cardiaque fœtal normal dans la mesure où l'intensité des efforts expulsifs a été jugée suffisante. Il est également recommandé si la parturiente a une pathologie contre-indiquant la manœuvre de Vasalva.

6.2. Trois types d'instruments

Trois types d'instruments sont utilisés pour l'extraction : les ventouses, les forceps, les spatules.

6.2.1. Les ventouses

Les ventouses présentent une cupule en métal ou en plastique, un système de traction et d'aspiration. C'est un instrument de flexion céphalique, de traction et de rotation induite **(Figure 17)** (92). Les complications néonatales ont une prévalence globale similaire aux forceps, à part un taux élevé de céphalhématome allant de 11,2 à 12,8% selon les séries (93). Sont décrits également des hématomes sous-cutanés (dans 6 à 10% des cas selon les études), des hémorragies rétiniennes (dans 34% des cas si dépistées systématiquement) et des hémorragies intracrâniennes. Elles sont reportées dans le **Tableau 2** d'après des études rétrospectives sur un grand nombre d'accouchements (93).

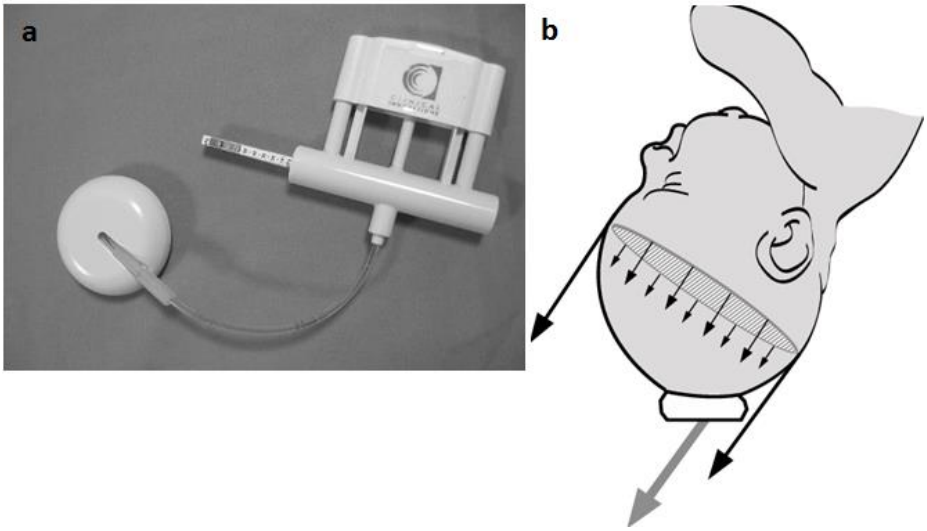


Figure 17 *Illustration de l'application des ventouses au moment de l'accouchement. (a) Ventouses Kiwi®. (b) Application de la ventouse sur le cuir chevelu fœtal et forces de traction* (94)

6.2.2. Les forceps

Les forceps sont utilisés pour guider la descente du fœtus. Ils sont un instrument de préhension, de traction et de rotation mais il ne sont pas adaptés à la flexion **(Figure 18)** (92). Dans le cadre d'une présentation du sommet en orientation antérieure, ils prennent appui sur la pyramide malaire, et sur la région rétro-auriculaire. Les complications néonatales liées à cette technique sont estimées à 1,1% dans une grande série (93). Les complications bénignes sont plus fréquentes, à type d'éraillures ou ecchymoses superficielles symétriques au niveau de la région malaire. Les complications plus graves à type de fracture du crâne, embarrure, paralysie faciale ou lésion cérébro-méningée sont rares. Elles sont également reportées dans le **Tableau 2** (92).

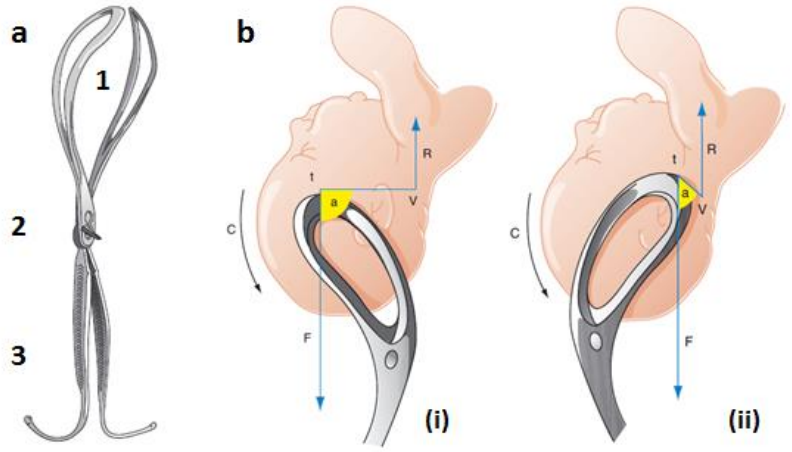


Figure 18 *Illustration de l'application des forceps sur la tête fœtale au moment de l'accouchement. (a) Eléments principaux constitutifs d'un forceps : 1. Cuillères ; 2. Pivot, articulation ; 3. Manches. (b) Position des becs des cuillères en orientation postérieure (i) et antérieure (ii). R : résistance des tissus. V : vertex. T : point d'appui maximal des cuillères. A : angles du bras de levier. C : couple de déflexion. F : force de traction* (95)

6.2.3. Les spatules

Les spatules sont des instruments de propulsion et d'orientation de la tête fœtale. Les leviers symétriques prennent appui par l'extrémité de leurs faces internes sur la région malaire

fœtale, et par leurs faces externes sur les parois vaginales qu'elles écartent **(Figure 19)**. L'appui du levier sur la face pelvienne varie, puisque les spatules suivent la progression de la tête. Elles apparaitraient comme moins traumatiques pour le fœtus que l'utilisation des autres instruments mais la prévalence des complications néonatales après accouchement par spatules est peu documentée. En effet, la tête n'est pas serrée, ce qui ne peut que réduire le nombre de traumatismes fœtaux (96). La plus grosse étude rétrospective est niçoise et reprend 1065 accouchements par voie basse avec extraction par spatules entre janvier 2003 et décembre 2006. Les complications sont reportées dans le **Tableau 2** (91,97).

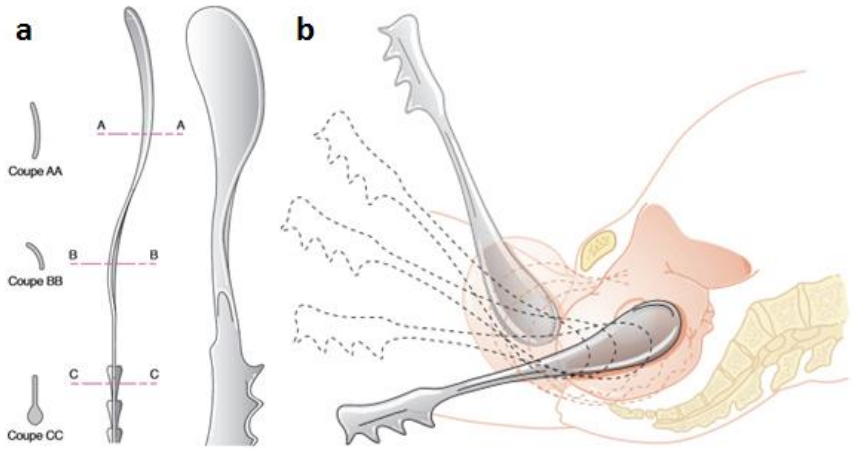


Figure 19 *Illustration de l'application des spatules de Thierry sur la tête fœtale au moment de l'accouchement. (a) Description de la spatule (d'après Thierry). (b) Variation de l'axe de traction avec la progression de la présentation* (96)

Les complications à type de dystocie des épaules ou d'anoxie fœtale sont également décrites mais dans la même prévalence que les accouchements non instrumentaux (93). Pour information la dystocie des épaules est caractérisée par l'enclavement des épaules, bloquées dans l'excavation pelvienne, ou par leur blocage au détroit supérieur.

	Ventouses	Forceps	Spatules
Complications générales			
Mortalité néonatale	3,7 / 10 000	4,3 / 10 000	4 / 1065
Toutes complications néonatales	0,76%	1,10%	
Convulsions néonatales	0,13%	0,16%	
Complications liées aux lésions locales des instruments			
Céphalhématome	12%	6,58%	0,70%
Hémorragie intra-cranienne	0,14%	0,14%	
Hémorragie rétinienne	0,16%	0,19%	
Contusions, ecchymoses			13%
Paralysie du nerf facial	0,07%	0,54%	0,30%
Complications liées à la dystocie des épaules			
Dystocie des épaules	1,13%	0,55%	
Fracture (clavicule, humérus)			0,70%
Paralysie du plexus brachial	0,24%	0,26%	0,30%

Tableau 2 *Prévalence des complications néonatales dans les suites d'accouchements par voie basse avec extraction instrumentale, d'après études rétrospectives* (93,97).

Parmi les 4 décès suite à un AVB avec spatules, deux faisaient suite à des malformations néonatales sévères, un dans un contexte d'extrême prématurité, et le dernier suite à un syndrome d'inhalation de vernix caseosa.

3 items contribuent à créer des lésions traumatiques fœtales : les prises asymétriques, le dérapage des cuillères sur la présentation, et l'écrasement de la présentation par le bec des cuillères lors d'une traction trop soutenue (98).

6.2.4. Epidémiologie des accouchements voie basse avec extraction instrumentale

Concernant la prévalence d'extraction instrumentale, les données nationales françaises les plus récentes ont été publiées en 2010 dans le Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction. Elles sont les résultats d'une enquête réalisée auprès de l'ensemble des centres hospitalo-universitaires (CHU) de France métropolitaine et départements d'Outre-Mer sur l'année 2007. Le taux global d'extraction instrumentale est très hétérogène en fonction des

centres avec un taux moyen à 16,9% des accouchements voie basse, allant de 6,9% en Guadeloupe à 45,3% à Paris (Necker) **(Figure 20)**. Ce taux est équivalent que ce soit une maternité de niveau I, II ou III. Pour information, depuis 1998, les maternités sont classées en trois types en fonction du niveau de soins aux nouveau-nés. Le niveau I dispose d'une unité d'obstétrique seulement, le niveau II d'une unité d'obstétrique et d'une unité de néonatalogie, et le niveau III dispose en plus d'une unité de réanimation néonatale (99).

Au CHU de Nice (maternité de niveau III) en 2007, 16% des accouchements par voie basse ont été faits par extraction instrumentale (307 sur 1920) (100).

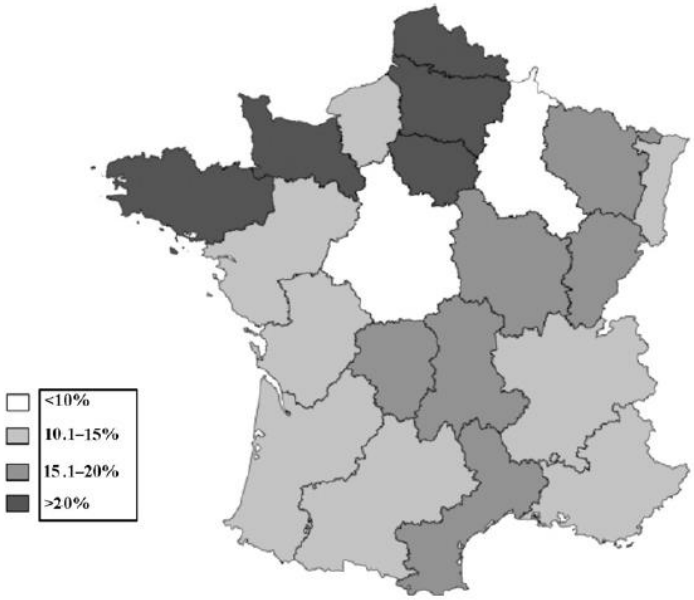


Figure 20 *Répartition géographique régionale des taux d'extractions instrumentales en CHU de niveau III en 2007* (100)

Concernant la répartition de l'utilisation des instruments, elle montre également une grande disparité en fonction des centres. Sur la **Figure 21**, est représentée la distribution géographique nationale de l'utilisation des instruments lors des extractions instrumentales.

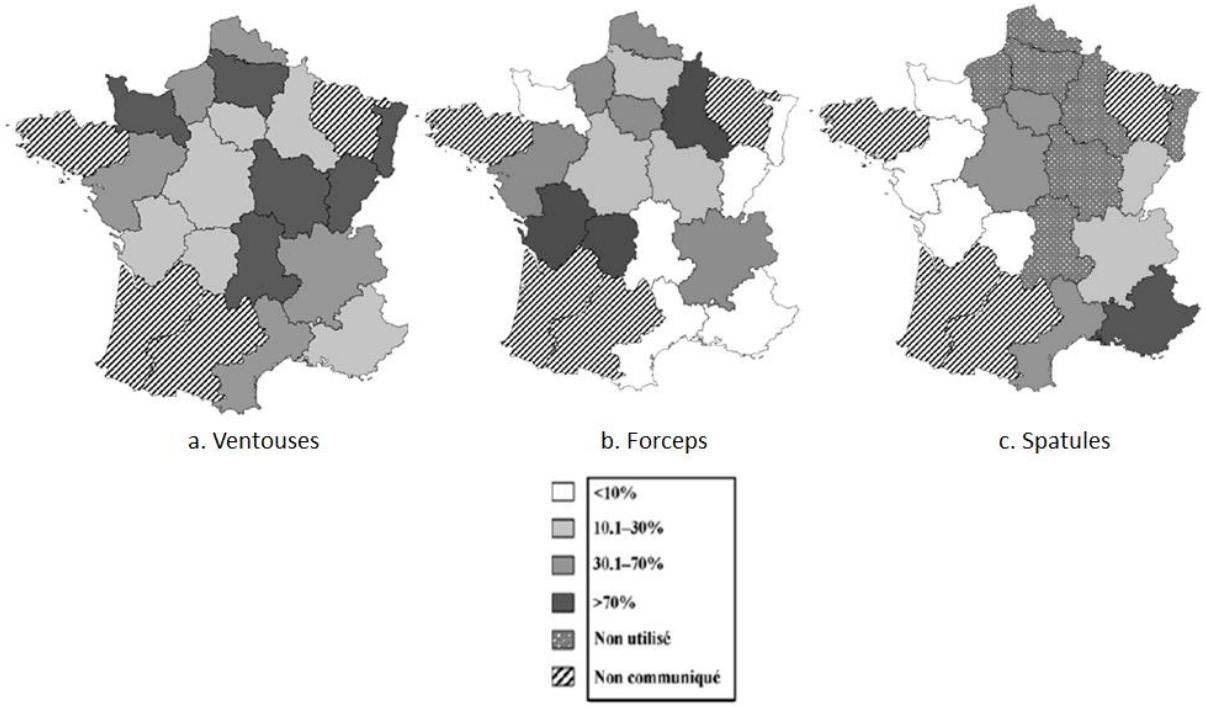


Figure 21 *Distribution géographique régionale des différents instruments utilisés dans l'extraction instrumentale en CHU de niveau III en 2007 : (a) Ventouses, (b) Forceps, (c) Spatules* (100)

En 2007, à Nice, on observe une utilisation majoritaire des spatules à 88,6% (n = 272), par rapport aux ventouses utilisées dans 11,4% des cas (n = 35). Les forceps n'ont été utilisés pour aucune extraction instrumentale. Bien que ces derniers soient encore utilisés majoritairement par un grand nombre de centres nationaux, une modification de la répartition des instruments a lieu depuis une quinzaine d'années avec une augmentation de l'utilisation de la ventouse et des spatules (100). Dans le **Tableau 3**, est représentée la répartition des moyennes des pourcentages d'utilisation des instruments selon le niveau des maternités en 2007 en France.

	Ventouses	Forceps	Spatules
Niveau I	29%	51,40%	19,60%
Niveau II	52,90%	21,30%	25,80%
Niveau III	40,30%	30,80%	28,90%

Tableau 3 *Répartition des moyennes des pourcentages d'utilisation des instruments selon le niveau des maternités en 2007 en France* (100)

7. ASPECTS CLINIQUES

Chez l'enfant, on distingue les formes cliniques du syndrome de Frey : **unilatérales**, de loin les plus fréquentes, le plus souvent dues à un traumatisme périnatal, mais pouvant être dues à d'autres causes d'atteinte loco-régionale, et **bilatérales**.

Une recherche sur Pubmed a permis de recenser 57 articles, avec 106 cas d'enfants atteints de syndrome de Lucie Frey entre 1945 et 2013 **(Tableau 4)** (29–85).

Dans le **Tableau 5**, sont représentés les pourcentages, et moyennes/écart type des caractéristiques des différents échantillons : population totale, formes unilatérales, formes unilatérales avec extraction par forceps, et formes bilatérales.

N	*1er auteur*	*Année*	*ATCD néonataux*	*Age de début (mois)*	*Unilatéral/ Bilatéral*	*Age du diagnostic*	*Autres étiologies*
1	Mc Dwyer	1945	Donnée manquante	quelques mois	**Unilatéral**	2 ans	
2	Barbosa	1947	Forceps	5	**Unilatéral**	donnée manquante	
3	Haxton	1948	Forceps	quelques mois	**Unilatéral**	donnée manquante	
4	Pfeffer	1951	Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidite récurrente+drainage/incision
5	Dey	1953	Forceps	7	**Unilatéral**	donnée manquante	
6	Balfour	1970	Forceps	1,5	**Unilatéral**	9 ans	
7	Davis	1981	Forceps	7	**Unilatéral**	donnée manquante	
8			Non instrumentale	4	**Unilatéral**	donnée manquante	
9			Non instrumentale	4	**donnée manquante**	donnée manquante	
10	Sly	1981	Forceps	10	**Unilatéral**	donnée manquante	
11	Ruemping	1985	Forceps	8	**Unilatéral**	42 mois	
12	Drummond	1986	Non instrumentale	72	**Unilatéral**	11 ans	Zona du nerf auriculo-temporal
13	Beck	1989	Non instrumentale	12	**Unilatéral**	donnée manquante	
14			Forceps	4	**Unilatéral**	donnée manquante	
15			Non instrumentale	30	**Unilatéral**	donnée manquante	
16			Non instrumentale	6	**Unilatéral**	donnée manquante	
17	Dolovich	1989	Donnée manquante	12	**Unilatéral**	donnée manquante	
18			Donnée manquante	quelques mois	**Unilatéral**	donnée manquante	
19			Donnée manquante	6	**Bilatéral**	donnée manquante	
20			Donnée manquante	48	**Unilatéral**	donnée manquante	
21	Ganga-Zandzou	1990	Non instrumentale	4	**Unilatéral**	donnée manquante	
22	Kozma	1993	Non instrumentale		**Unilatéral**	10 mois	
23	Claros	1993	Forceps	4	**Unilatéral**	11 mois	
24	Petit	1994	Forceps	18	**Unilatéral**	donnée manquante	
25	Johnson	1995	Forceps	quelques mois	**Bilatéral**	6 ans	
26	Sicherer	1996	Forceps	8	**Unilatéral**	4 ans	
27	Salmon-Ehr	1996	Non instrumentale	6	**Unilatéral**	30 mois	
28	Dizon	1997	Forceps	6	**Unilatéral**	6 mois	
29			Forceps	6	**Unilatéral**	21 mois	
30			Forceps	Petite enfance	**Unilatéral**	donnée manquante	
31			Non instrumentale	2	**Bilatéral**	donnée manquante	
32			Forceps	Petite enfance	**Unilatéral**	donnée manquante	
33			Forceps	4	**Unilatéral**	donnée manquante	
34			Forceps	6	**Unilatéral**	donnée manquante	
35			Non instrumentale	3	**Bilatéral**	donnée manquante	
36	Cliff	1998	Non instrumentale	36	**Unilatéral**	4 ans	
37			Forceps	2	**Unilatéral**	3 ans	
38			Forceps	22	**Unilatéral**	22 mois	
39	Kaddu	2000	Non instrumentale	156	**Unilatéral**	donnée manquante	Fracture du condyle mandibulaire gauche
40	Rodriguez-Serna	2001	Forceps	5	**Unilatéral**	24 mois	
41	Moreno-Arias	2001	Non instrumentale	24	**Unilatéral**	4 ans	
42			Non instrumentale	24	**Bilatéral**	4 ans	
43			Forceps	2	**Unilatéral**	4 ans	
44			Non instrumentale	4	**Unilatéral**	2 ans	
45	Reche Frutos	2001	Forceps	24	**Unilatéral**	4 ans	
46			Forceps	premières années de vie	**Unilatéral**	10 ans	
47	Karunananthan	2002	Forceps	6	**Bilatéral**	10 mois	
48	Labarta	2002	Forceps	6	**Unilatéral**	6 mois	
49			Forceps	9	**Unilatéral**	4 ans	
50			Forceps	12	**Unilatéral**	11 ans	
51	Gonzàles-Mendiola	2003	Forceps	4	**Unilatéral**	7 ans	
52			Forceps	24	**Unilatéral**	4 ans	
53			Forceps	5	**Unilatéral**	18 mois	
54	Du Plessis	2003	Non instrumentale	5	**Unilatéral**	5 mois	
55	Ott	2004	Forceps	6	**Unilatéral**	donnée manquante	
56	Costa Orvay	2006	Non instrumentale	4	**Unilatéral**	4 ans	
57	Carpintero Hurtado	2006	Forceps	0,5	**Unilatéral**	5 ans	
58			Forceps	premiers mois de vie	**Unilatéral**	12 mois	

N	*1er auteur*	*Année*	*ATCD néonataux*	*Age de début (mois)*	*Unilatéral/ Bilatéral*	*Age du diagnostic*	*Autres étiologies*
59		2006	Non instrumentale	192	**Unilatéral**	16 ans	Curage ganglionnaire
60	Dutau	2006	Ventouse/Forceps	7	**Unilatéral**	16 mois	
61	Escudero-Canto	2007	Forceps	5	**Unilatéral**	2 ans	
62			Forceps	6	**Unilatéral**	6 mois	
63	Cosme	2007	Non instrumentale	4	**Bilatéral**	7 mois	
64	Diez	2007	Forceps	6	**Unilatéral**	4 ans	
65	Ymbert Pelleja (poster)	2007	Forceps	5	**Unilatéral**	5 mois	
66	Frias Garcia (poster)	2007	Forceps	9	**Unilatéral**	9 mois	
67	Thoma-Uszynski	2007	Non instrumentale	48	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidite récurrente+parotidectomie
68	Al-Mazrou	2007	Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
69			Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
70			Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
71			Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
72	Fernandez Tejada	2008	Non instrumentale	5	**Unilatéral**	5 mois	
73			Non instrumentale	6	**Bilatéral**	6 mois	
74	Sethuraman	2009	Non instrumentale	6	**Bilatéral**	14 mois	Familial
75			Non instrumentale	6	**Bilatéral**	6 mois	Familial
76	Paty	2009	Non instrumentale	5	**Unilatéral**	5 mois	
77	Hussain	2010	Non instrumentale	6	**Bilatéral**	6 ans	
78	Martinez-Baylach	2010	Forceps	5	**Unilatéral**	5 mois	
79			Forceps	5	**Unilatéral**	6 mois	
80	Madrigal Diez	2010	Forceps	5	**Unilatéral**	10 mois	
81	Farman	2010	Non instrumentale	14	**Unilatéral**	donnée manquante	Hémangiopéricytome
82	Xie	2010	Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
83			Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
84			Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
85			Non instrumentale	donnée manquante	**Unilatéral**	donnée manquante	Parotidectomie
86	Suárez Castañón	2011	Forceps	7	**Unilatéral**	7 mois	
87	Listernick	2011	Non instrumentale	6	**Unilatéral**	donnée manquante	Neurofibrome plexiforme
88			Non instrumentale	14	**Unilatéral**	donnée manquante	Neurofibrome plexiforme
89	Chemli	2011	Forceps	5	**Unilatéral**	5 ans	Familial
90			Non instrumentale	12	**Unilatéral**	12 mois	Familial
91	Chiang	2012	Forceps	6	**Unilatéral**	19 mois	
92	Ortega Casanueva	2012	Forceps	12	**Unilatéral**	20 mois	
93			Forceps	34	**Unilatéral**	7 ans	
94			Forceps	5	**Unilatéral**	6 mois	
95			Forceps	1	**Unilatéral**	24 mois	
96			Forceps	6	**Unilatéral**	7 mois	
97			Forceps	6	**Unilatéral**	14 mois	
98			Forceps	5	**Unilatéral**	5 ans	
99			Forceps	5	**Bilatéral**	5 mois	
100			Forceps	6	**Unilatéral**	3 ans	
101	Martinez Blanco	2012	Non instrumentale	5	**Bilatéral**	5 mois	
102			Non instrumentale	5	**Bilatéral**	5 mois	
103	Caulley	2013	Forceps	6	**Unilatéral**	14 mois	
104	Matin	2013	Forceps	4	**Unilatéral**	3 ans	Varicelle néonatale
105			Non instrumentale	4	**Unilatéral**	4 mois	
106	Motta-Junior	2013	Non instrumentale	Enfance	**Bilatéral**	17 ans	Condyles mandibulaires trifides

Tableau 4 *Revue de la littérature répertoriant les cas de syndrome de Lucie Frey pédiatriques entre 1945 et 2013*

7.1.Formes unilatérales

La forme la plus courante du syndrome de Lucie Frey de l'enfant est caractérisée par une atteinte unilatérale de la face (n = 90 ; 85,71 %).

		Population totale		Population unilatérale		Population unilatérale+forceps		Population bilatérale	
		n = 106		n = 90		n = 54		n = 15	
Variables qualitatives		n	%	n	%	n	%	n	%
Sexe	Masculin	46	64,79	40	68,97	28	71,79	6	46,15
	Féminin	25	35,21	18	31,03	11	28,21	7	53,85
AVB	Extraction instrumentale	57	56,44	54	62,79	-	-	3	21,43
	Non instrumentale	44	43,56	32	37,21	-	-	11	78,57
Topographie	Unilatérale	90	85,71	-	-	-	-	-	-
	Bilatérale	15	14,29	-	-	-	-	-	-
Si unilatérale	Droit	-	-	41	62,12	29	61,70	-	-
	Gauche	-	-	25	37,88	18	38,30	-	-
Variables quantitatives (moyenne ± ecartype)									
Âge de début des symptômes (mois)		13,59 ± 27,38		14,99 ± 29,64		7,57 ± 6,41		6,46 ± 5,43	
Âge du diagnostic (mois)		36,78 ± 42,26		36,55 ± 38,62		34,76 ± 32,21		37,83 ± 58,47	

Tableau 5 *Caractéristiques des formes unilatérales et bilatérales du syndrome de Frey chez l'enfant*

Il est déclenché le plus souvent après la diversification. Ce moment est crucial puisqu'il évoque pour les parents et les médecins un diagnostic d'allergie alimentaire. L'âge moyen d'apparition des symptômes se situe vers l'âge de 14,99 mois ± 29,64 mois, allant des premiers mois de la vie à l'âge de l'adolescence. Pour les enfants ayant une cause présumée au syndrome de Frey, l'âge de début des signes se situe quelques mois après le traumatisme, de 1 à 34 mois selon les cas.

La topographie des symptômes est marquée par un érythème le plus souvent linéaire, allant de la commissure labiale à la région pré-tragienne, mais pouvant également atteindre le menton, la région zygomatique, l'orbite, le pavillon oreille et la région temporale.

Peu de symptômes sont associés : présence parfois de chaleur, et exceptionnellement d'une hypersudation locale. Aucun symptôme d'hypersensibilité immédiate tels que le prurit, des papules urticariennes, un angiœdème, ou de troubles digestifs ou respiratoires, ou malaise n'a été décrit. Aucun inconfort ou douleur n'a été rapporté.

Ces symptômes apparaissent quelques secondes à quelques minutes après l'ingestion des aliments, et disparaissent spontanément entre 5 et 120 minutes après la fin du repas, soit en moyenne 21,14 minutes ± 22,47 minutes.

Au début des symptômes, les aliments déclenchants sont le plus souvent les fruits, les premiers signes apparaissant après les premières cuillères de compotes au moment de l'introduction des aliments solides. Les fruits les plus fréquemment décrits sont la pomme, la poire, la banane, et l'orange. Dans un second temps, les symptômes semblent apparaitre à chaque prise alimentaire, avec une plus grande intensité pour les aliments acides et sucrés.

L'errance médicale retarde le plus souvent l'âge de diagnostic en moyenne à 36,55 mois ± 38,62 mois. Des explorations allergologiques (prick tests et dosage des Immunoglobulines de type E (IgE) spécifiques) sont faites en amont du diagnostic sur 32 enfants parmi les 90 atteints d'un syndrome de Frey unilatéral, soit 35,56 %.

Concernant la cause présumée de cette affection unilatérale, 54 enfants, soit 62,79 % ont des antécédents obstétricaux traumatiques, avec une extraction instrumentale par forceps. Les différents instruments d'extraction ainsi que les indications ne sont pas rapportées dans la littérature. Pour ces enfants, l'âge moyen de début des symptômes est plus précoce à 7,57 mois ± 6,41 mois, correspondant au délai de quelques mois nécessaire à la régénération aberrante des fibres nerveuses. Une deuxième hypothèse quant à ce délai d'apparition des symptômes est liée aux facteurs déclenchants. En effet, le début de l'alimentation avec des saveurs différentes (sucrée, acide) et la mastication (introduction de purée de légumes et

compotes de fruits) pourraient expliquer l'apparition des signes à cet âge. L'alimentation exclusivement lactée des premiers mois de vie ne provoque-t-elle peut-être pas assez de stimuli gustatifs pour déclencher les symptômes.

Parmi ces cas, 11 enfants, soit 20,37 % avaient une marque apparente sur la face dans les suites de l'accouchement, pouvant aller de la simple contusion, à l'ecchymose, voire hématome de la joue ou céphalhématome (31,40,50,57,76,77). Un seul enfant avait présenté une fracture claviculaire ipsilatérale associée, avec paralysie du plexus brachial complètement résolutive (57). Sur les 11 enfants ayant une lésion apparente en périnatal, 10 d'entre eux ont une topographie étendue de l'érythème, avec une atteinte allant de la commissure labiale à la région temporale **(Figure 22).**

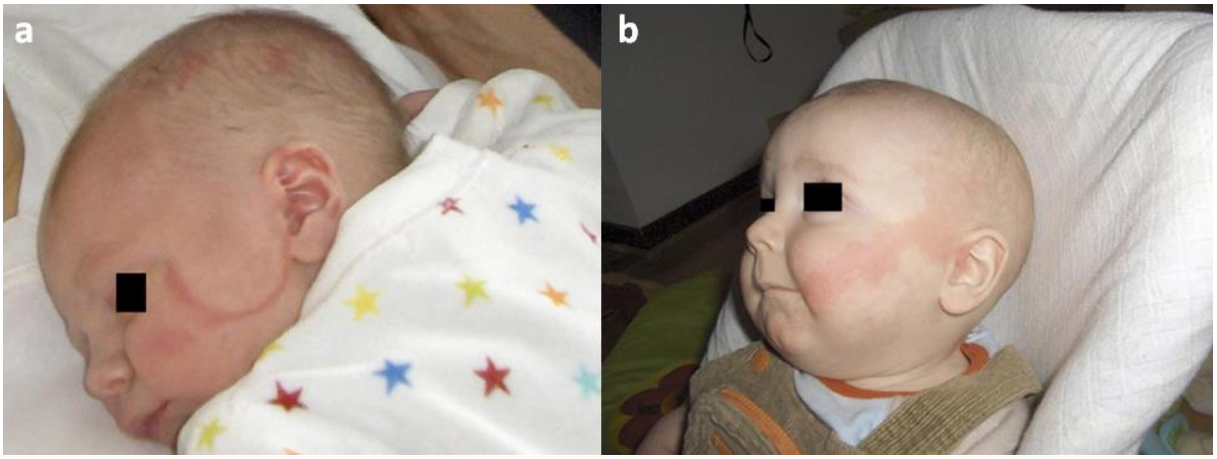


Figure 22 *Photos d'un garçon atteint d'un syndrome de Lucie Frey gauche. (a) Marques d'application des forceps à la naissance. (b) Flush unilatéral gauche survenu après l'ingestion d'aliments* (80)

Concernant les autres causes décrites de syndrome de Frey unilatéral chez l'enfant, une cause évidente est retrouvée dans 18 cas, soit 20,93 % comme une parotidectomie, une fracture mandibulaire, des parotidites, des tumeurs etc., et il reste idiopathique pour 17 enfants, soit 19,77 % des cas.

Tous ces cas ont des topographies unilatérales en relation avec l'atteinte ipsilatérale du nerf auriculo-temporal. L'âge d'apparition des symptômes est assez hétérogène, en fonction de l'âge d'atteinte de l'affection causale. Le délai entre le fait causal et le syndrome de Frey n'est pas précisément donné dans les articles, mais il peut aller de quelques mois à plusieurs années. Dans les formes unilatérales avec causes traumatiques ou médicales post-natales, les aliments déclenchants sont parfois des aliments liquides (lait infantile) à la différence des formes décrites après accouchement par extraction instrumentale.

7.2.Formes bilatérales

Elles ont été décrites chez 15 enfants, soit 14,29 % de tous les cas rapportés.

L'âge moyen de début des symptômes est de 6,46 mois ± 5,43 mois, et l'âge moyen de diagnostic est à 37,83 mois ± 58,47 mois. Aucune différence clinique n'est décrite par rapport à la forme unilatérale à part l'atteinte des 2 hémifaces.

Il est à noter que 3 enfants atteints de syndrome de Lucie Frey, et ayant des antécédents de traumatisme obstétrical, présentent une topographie bilatérale (47,56,75).

Douze cas sont décrits avec une atteinte bilatérale et sans antécédents de traumatisme obstétrical (30,43,50,54,63,68,69,76,81).

On note que la moitié des enfants ont eu des tests allergologiques à type de prick-tests et le dosage des IgE spécifiques des aliments incriminés. En effet, l'atteinte bilatérale concomitante à la prise alimentaire et l'absence le plus souvent de facteur causal, notamment périnatal, entraînent de fortes suspicions quant au diagnostic d'allergie alimentaire.

Il faut alors être vigilant et certifier l'absence d'allergie par un interrogatoire policier des signes fonctionnels associés et la réalisation de tests cutanés et dosage d'IgE spécifiques. Alors que l'exploration allergologique semble inutile dans les formes unilatérales, elle paraît nécessaire dans les formes bilatérales (80).

Les hypothèses concernant les causes de cette forme bilatérale sont a priori des aberrations congénitales avec un croisement anormal des fibres des nerfs crâniens. D'autres supposent une anomalie au niveau de la gaine de myéline autour de ces fibres nerveuses (50,54).

A noter qu'un syndrome de Frey bilatéral familial a été décrit. Deux des quinze cas décrits sont deux sœurs, atteintes de la même topographie bilatérale **(Figure 23)** (69).

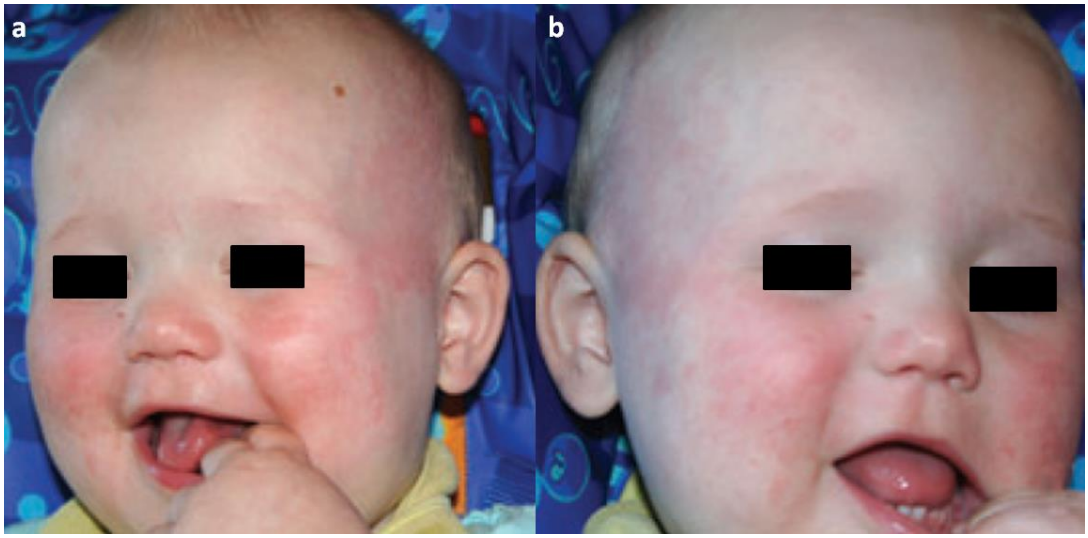


Figure 23 *Syndrome de Lucie Frey bilatéral. (a) Photo prise de ¾ gauche avec atteinte bilatérale des 2 joues, (b) photo prise de ¾ droit* (69)

8. TESTS DIAGNOSTIQUES

Le diagnostic de syndrome de Frey est clinique, mais des tests diagnostiques existent. Ils ne sont quasiment pas utilisés en pédiatrie.

8.1.Le test de provocation

Dans l'immense majorité des cas pédiatriques, le diagnostic est apporté par l'interrogatoire et l'examen clinique.

Après avoir éliminé d'éventuels diagnostics différentiels (notamment le diagnostic d'allergie alimentaire), quelques auteurs proposent de réaliser un test de provocation en consultation. Il consiste à l'ingestion ou la mastication d'aliments incriminés chez le patient (80). Ce test est simple et peu coûteux. Il permet au clinicien d'objectiver les lésions décrites, de vérifier l'absence d'autres signes cliniques, et donc de rassurer le patient et sa famille.

Ce test a été réalisé sur 45 enfants, soit 42,45 % de tous les patients rapportés.

8.2.Le Test de Minor

Le test de Minor ou test à l'amidon-iodé est un test colorimétrique visant à délimiter les zones cutanées atteintes d'hypersudation. Il consiste à appliquer une solution iodé puis à saupoudrer de farine. L'amidon de farine obture les pores cutanés. Puis, le syndrome de Frey est déclenché par les stimuli habituels. Au contact du chlore sécrété dans la sueur, les ions iodure de coloration brun chamois de la solution appliquée, se transforment en ions iodine de coloration violet foncé, permettant de révéler les zones d'hypersudation **(Figure 24)** (27).

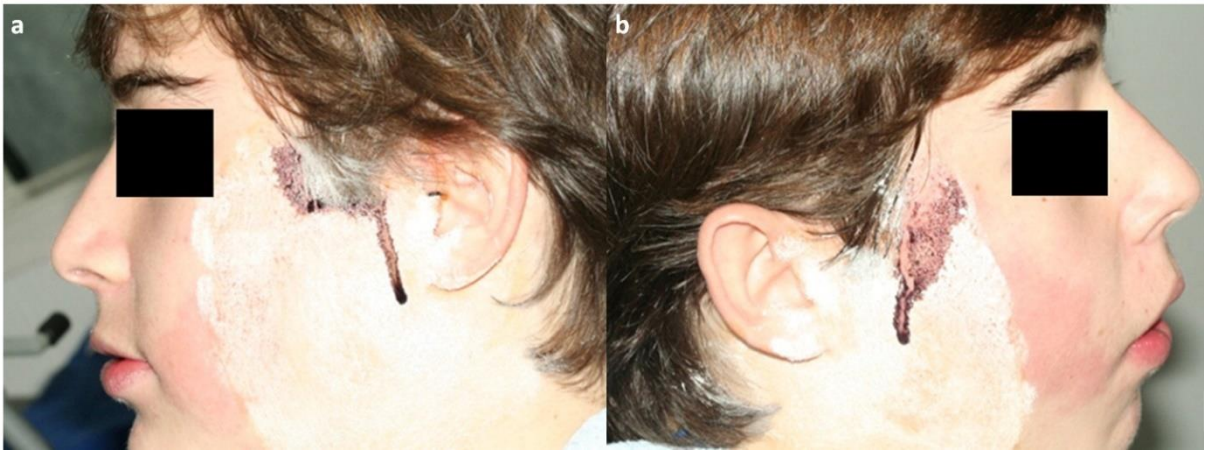


Figure 24 *Illustration d'un test de Minor positif dans le cadre d'un syndrome de Frey bilatéral chez un jeune garçon de 17 ans. (a) Hypersudation au niveau de la région pré-auriculaire gauche, (b) droite.* (81)

Chez l'adulte, il permet d'affirmer l'existence d'une hypersudation unilatérale dans le cadre d'un syndrome de Frey. Dans une étude ayant inclus 59 patients ayant eu une parotidectomie unilatérale, seulement 20 patients déclaraient avoir des signes subjectifs de syndrome de Frey, alors que 30 patients avaient un test de Minor positif. Parmi les 20 patients ayant des signes, 19 avaient un test de Minor positif (101). Ce test très peu couteux, est un moyen diagnostic fiable dans les investigations du syndrome de Frey.

En pédiatrie, ce test est peu utilisé et quasiment toujours, négatif. Seulement 7 enfants sur 106, soit 6,60 %, ont eu ce test. Chez les enfants, la symptomatologie est dominée par l'érythème (et donc la vasodilatation), plutôt que l'hypersudation. Ce test, visant à mettre en évidence l'hyperhidrose, laisserait par conséquent de nombreux faux négatifs.

Un seul cas a été positif chez le jeune garçon de 17 ans avec condyle mandibulaire trifide bilatéral, où la symptomatologie comprenait une hyperhidrose localisée (81).

8.3.La thermographie infrarouge

La thermographie infrarouge est une technique permettant d'obtenir une image thermique aidant à repérer les anomalies de températures locales. Elle utilise le rayonnement infrarouge, qui est un rayonnement électromagnétique d'une longueur d'onde supérieure à celle de la lumière visible, environ 700 nm, et associé à l'émission de chaleur **(Figure 25).**

Le patient doit être dans une pièce tempérée (entre 19 et 23°C), occultée et tapissée, sans porte ni fenêtre ouverte. Il ne doit pas avoir pris ni de douche ni de bain chaud dans les 2 heures précédant l'examen, il ne doit pas s'être exposé au soleil dans les 24 heures précédentes (102).

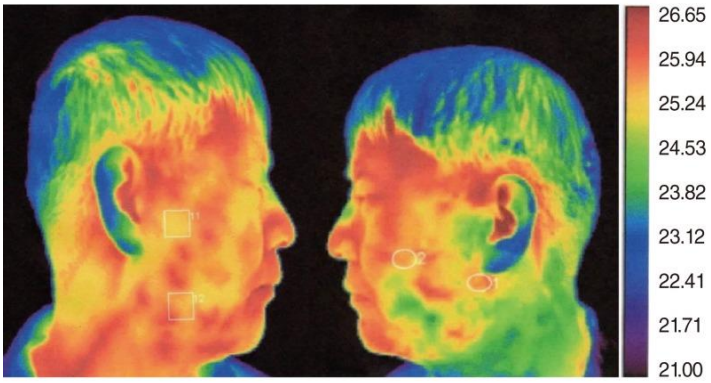


Figure 25 *Thermographie infrarouge. Face droite : température élevée au niveau du site de la parotidectomie. Face gauche : températures basses au niveau de la région parotidienne* (101)

Elle a permis de mettre en évidence deux phases du syndrome de Frey : la première « hot spot » où est observée une vasodilatation, et la deuxième « cold spot » correspondant à l'hypersudation et à la sécrétion de salive.

Cette technique permet également de diagnostiquer des syndromes de Frey infracliniques (103). Cependant, son coût élevé et le faible intérêt diagnostique dans le syndrome de Frey ne justifient pas son utilisation en pratique clinique (102). Elle n’est jamais utilisée chez l’enfant.

9. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

Le syndrome de Lucie Frey est un diagnostic clinique. Cependant, avant de l'affirmer, les diagnostics différentiels doivent être éliminés, notamment celui d'allergie alimentaire, et plus précisément celui d'allergie IgE dépendante **(Tableau 6)**.

	Erythème	*Chaleur*	*Hyperhidrose*	*Topographie*	*Unilatéralité*	*Prurit*	*Déclenché par l'alimentation*	*Déclenché par autres facteurs*
Syndrome de Lucie Frey	*oui*	*oui*	*Souvent*	*systématisée, zone temporo-jugale*	*oui (85,7%)*	*non*	*oui (saveur sucrée, acide, salée)*	*non*
Hypersudations physiologiques de la face	oui	oui	oui	symétrique, face et cou	non	non	non	émotion, climats chauds et humides
Dumping syndrome	oui	oui	oui	symétrique, face et cou	non	non	oui (boissons chaudes, sucre)	non
Granulosis rubra nasi	oui	oui	persistante	nez, lèvre, menton, joue	non	non	non	non
Synd. De Claude-Bernard-Horner	oui	oui	oui	hémiface controlatérale	oui	non	non	sport
Synd. Des oreilles rouges/ érythermalgie	oui (rouge-violacé)	oui	oui	oreille externe, mandibule, joue	oui	non	non	mobilisation cervicale, chaleur, toucher
Synd. De l'oreille humide	non	non	oui	oreille externe	oui	non	oui	non
Flushs d'origine néoplasique	oui	oui	oui	face, tronc, mains, jambes	non	non	non	spontané
Mastocytoses	oui	oui	non	non systématisé	non	oui	oui	frottement cutané, médicaments
Allergie alimentaire IgE dépendante	oui	non	non	Diffuse, non systématisée, muqueuses	non	oui	oui (LDV, œuf, soja, blé, arachide, poisson)	non

Tableau 6 *Récapitulatifs des caractéristiques cliniques des différents diagnostics différentiels*

Synd. : Syndrome ; LDV : Lait de Vache

9.1.Hyperhidroses localisées de la face

9.1.1. Hypersudations physiologiques de la face

Ces vasodilatations de la face peuvent être émotionnelles et/ou survenir en climats chauds et humides. Ce trouble est médié par le système nerveux végétatif et régulé par les centres limbiques et du néocortex. L'atteinte de la face et du cou est symétrique et diffuse. Elle n'est pas déclenchée par l'alimentation (27,104).

Chez l'adulte, sont décrits les flushs gustatifs après l'ingestion d'alcool surtout chez les Asiatiques, et le *dumping syndrome* lié à une chirurgie de réduction gastrique. Il se manifeste entre autres par un flushing lors de prises de boissons chaudes ou d'un excès de sucre (femmes ménopausées) (104).

9.1.2. Granulosis rubra nasi

Le Granulosis rubra nasi est une affection rare familiale, débutant dans l'enfance. Il est caractérisé par une hyperhidrose persistante, médiofaciale qui précède les autres symptômes : érythème du nez, de la lèvre, menton voire joues **(Figure 26).** L'affection disparaît le plus souvent à la puberté, laissant parfois des petits kystes ou télangiectasies.

Au niveau histologique, les vaisseaux sont dilatés avec un infiltrat inflammatoire autour des canaux des glandes sudorales. Les injections sous-cutanées de toxine botulique A peuvent induire une rémission à long terme chez ces patients (105).

Figure 26 *Granulosis rubra nasi chez un garçon de 18 ans* (106)

9.1.3. Le syndrome de Claude-Bernard-Horner et syndrome d'Harlequin

Le syndrome de Claude-Bernard-Horner est caractérisé par l'association d'un ptosis, d'un myosis et une énophtalmie, correspondant à l'atteinte du système sympathique innervant l'œil et/ou l'orbite. Cette atteinte peut être centrale ou périphérique et entraîne également une anhidrose de l'hémiface homolatérale. Lors d'une augmentation de la température corporelle (exercice physique), certains patients présentent un flush facial asymétrique au niveau de l'hémiface controlatérale, appelé signe d'Harlequin. Il semblerait que cela soit dû à un mécanisme de compensation de la régulation thermique du visage (107,108).

Ces flushs unilatéraux de la face associés à une anhidrose controlatérale peuvent survenir sans aucun autre signe neurologique (sans ptosis, sans myosis etc.) et sont alors nommés syndrome d'Harlequin (27,108). Ils ne sont pas déclenchés par l'ingestion d'aliments, mais plutôt lors d'un exercice physique ou spontanément, et correspondent également à des lésions du système sympathique. La topographie de l'anhidrose et de l'hyperhidrose controlatérale dépendent du siège de la lésion : plus elle est proximale, plus la topographie sera grande (hémiface entière). Si elle ne touche que les fibres des plexus carotidiens internes, l'atteinte siègera au niveau du front etc. (27,108).

9.1.4. Le syndrome des oreilles rouges et érythermalgie

Le syndrome des oreilles rouges ou *red ear syndrome* se caractérise par une inflammation paroxystique douloureuse, érythémateuse ou rouge-violacée, œdémateuse, chronique de l'oreille externe, le plus souvent unilatérale. Au cours des douleurs, des dysesthésies mandibulaires, occipitales et jugales peuvent être associées, avec parfois des céphalées hémicrâniennes. Les facteurs déclenchants sont la mobilisation cervicale, l'exposition à la chaleur ou même le simple toucher. Le mécanisme pathogénique est un

trouble neurovégétatif lié à une irritation des racines C2 et C3 ou du nerf grand auriculaire, issu de ces branches, par une lésion traumatique, inflammatoire ou dégénérative. Ce syndrome présente de grandes similitudes avec l'érythermalgie (107).

L'érythermalgie est un acrosyndrome rare caractérisé par la triade : érythème, chaleur locale, douleurs paroxystiques. Elle siège le plus souvent au niveau des extrêmités, mais peut toucher parfois les lobules des oreilles et les narines. On distingue les érythermalgies primitives survenant dans l'enfance, et les érythermalgies secondaires à un syndrome myéloprolifératif, maladie auto-immune (lupus) ou prise de médicaments vasodilatateurs. L'érythermalgie primitive résulte d'altérations des canaux sodiques, localisées principalement au niveau du ganglion rachidien dorsal et dans les neurones des ganglions sympathiques, induisant une neuropathie des fibres de petit calibre. C'est une affection autosomique dominante, dont la mutation SCN9A est localisée sur le chromosome 2q (107).

Ces pathologies sont à différencier du *wet ear syndrome* ou syndrome de l'oreille humide caractérisée par une sécrétion sudorale au niveau de l'oreille externe et une otalgie, déclenchée par l'alimentation. Il serait dû à des régénérations croisées de nerf d'Arnold et corde du tympan, après chirurgie de l'oreille moyenne (27).

9.2.Syndrome des larmes de crocodile

Le syndrome des larmes de crocodiles n'est pas littéralement un diagnostic différentiel de syndrome de Frey mais est également une neuropathie végétative déclenchée par l'alimentation. Il correspond à une hyperlacrimation paroxystique unilatérale au moment des repas liés le plus souvent à une lésion du ganglion géniculé. Ce dernier est le carrefour entre les voies lacrymales efférentes et les fibres destinées aux glandes sous-maxillaires et

sublinguales véhiculées par le VII **(Figure 9)**. La lésion peut également être plus distale au niveau des nerfs grand et petit pétreux (109).

9.3. Flushs d'origine néoplasique

Les tumeurs carcinoïdes, le phéochromocytome et le cancer médullaire de la thyroïde sont des pathologies extrêmement rares mais qui peuvent se manifester par des épisodes de flush, notamment liés à l'alimentation.

9.3.1. Les tumeurs carcinoïdes

Les tumeurs carcinoïdes peuvent être bronchiques, gastriques, intestinales, thymiques, pancréatiques. Elles sont extrêmement rares, surtout avant l'âge de 5 ans. Le syndrome carcinoïde trouve ses caractéristiques en fonction de l'origine embryologique de son site. La tumeur carcinoïde de localisation extra-intestinale (bronches, estomac, pancréas) produit de la sérotonine et de l'histamine, et le flushing sera de couleur rose saumon à rouge, intense avec des caractéristiques importantes (lacrymation, sudation, vomissement et bronchoconstriction). Celle de localisation intestinale révèle un flushing cyanosé, avec le plus souvent bronchoconstriction et hypotension. Douleurs abdominales, selles diarrhéiques ou autres troubles digestifs peuvent parfois précéder le syndrome carcinoïde (104).

9.3.2. Le phéochromocytome

Les phéochromocytomes sont des tumeurs issues des cellules chromaffines de la glande surrénale et des ganglions sympathiques, entraînant des troubles de la sécrétion des

catécholamines. Leur prévalence est extrêmement rare estimée à 1/500 000, dont 30% sont des formes héréditaires (110). Au niveau clinique, l'hypertension artérielle paroxystique associée à la triade de Ménard (céphalées pulsatiles, sueurs, palpitations) doit faire évoquer le diagnostic. Des bouffées vasomotrices ascendantes peuvent accompagner les symptômes, touchant les jambes, mains, abdomen, thorax puis face. Chez l'enfant, le phéochromocytome est souvent multiple, bilatéral et extra-surrénalien avec une évolution grave (104,111).

9.3.3. Le cancer médullaire de la thyroïde

Le cancer médullaire de la thyroïde peut être sporadique dans 80% des cas, ou bien héréditaire dans 20% des cas, avec parfois associée une néoplasie endocrinienne multiple de type II. Sa prévalence est très rare chez l'enfant avec moins de un cas sur un million par an. En plus d'une atteinte thyroïdienne, des bouffées vasomotrices peuvent s'observer lors des repas, et sont corrélées à un taux élevé de calcitonine, ce qui correspond le plus souvent, à une évolution sévère de la maladie. Des épisodes de diarrhée motrice sont présents dans 30% des cas (111).

9.4.Les mastocytoses

Les mastocytoses sont définies par l'accumulation anormale de mastocytes dans un ou plusieurs organes. Elles surviennent chez l'enfant de moins de 3 ans dans deux tiers des cas, ou chez l'adulte jeune. La prévalence des mastocytoses cutanées n'est pas connue mais son incidence est estimée à 2 nouveaux cas pour 300 000 habitants par an en Angleterre. La dégranulation de ces mastocytes au niveau de la peau est responsable d'une urticaire. Les

facteurs de dégranulation mastocytaires peuvent être physiques (frottement), alimentaires ou médicamenteux **(Figure 28)**.

Plusieurs formes cliniques sont décrites. La ***mastocytose cutanée papulo-nodulaire à type de mastocytome*** ne s'observe que chez l'enfant de moins de 2 ans, et représente 10 à 25 % des mastocytoses cutanées infantiles. Les lésions sont appelées des mastocytomes et peuvent être uniques ou multiples. Ils peuvent se situer n'importe où sur le corps, à l'exception des paumes et plantes. Ils sont mis en évidence par le signe de Darier, pathognomonique des mastocytoses, où le frottement leur fait prendre un aspect urticarien **(Figure 27)** (112,113).

Figure 27 *Mastocytome localisé* (112)

L'urticaire pigmentaire survient chez l'enfant plus tardivement (vers 2-5 ans), et correspond à la forme la plus fréquente des mastocytoses cutanées. Les lésions sont des macules ou des papules pigmentées brun ou rouge, parfois jaunâtres, souvent larges chez l'enfant. Elles sont localisées au tronc et aux extrêmités mais respectent le visage, le cuir chevelu, les paumes et plantes. Le signe de Darier est fréquent mais pas constant.

Parmi d'autres signes, les mastocytoses peuvent être responsables de **manifestations congestives paroxystiques** : flushs, érythème prurigineux étendus, parfois associées à des manifestations gastro-intestinales (dyspepsie, ulcères, selles diarrhéiques etc.).

Les mastocytoses peuvent être cutanées et ou systémiques, avec des formes graves allant du simple désordre hématologique, à l'hyperéosinophilie sévère voire à la leucémie à mastocytes. Le bilan minimum comporte une numération formule sanguine, et devra être complété en fonction des résultats et signes cliniques (biopsie de moelle, échographie hépatique, etc.) (113,114).

Figure 28 *Lésions d'urticaire causées par le grattage de la peau chez un nourrisson atteint de mastocytose* (115)

9.5.Les manifestations cutanées de l'allergie alimentaire

En pédiatrie, il semble que la suspicion d'allergie alimentaire reste le premier diagnostic différentiel du syndrome de Frey. En effet, le déclenchement au moment de la diversification, la survenue rapide après l'ingestion de l'aliment, l'aspect clinique des lésions induisent le doute aux parents et aux médecins traitants sur l'origine allergique.

De plus, la prévalence des allergies alimentaires est en constante augmentation, estimée à 4,7% en France en 2006 (116).

L'allergie alimentaire peut se manifester par différentes atteintes cutanées qui sont principalement l'urticaire et la dermatite atopique, dont le signe clinique caractéristique commun est le prurit (117).

9.5.1. Les manifestations dites immédiates

Les manifestations dites d'hypersensibilité immédiate, IgE-dépendantes arrivent de quelques minutes à deux heures après l'ingestion de l'aliment (117). Elles sont induites par la dégranulation des mastocytes, infiltrant les téguments et muqueuses.

Les IgE spécifiques de l'allergène vont capter ce dernier et se fixer sur leurs récepteurs à la surface des mastocytes. Ces derniers vont libérer en masse leurs granules remplies de médiateurs vaso-actifs tels que l'histamine (118). Ils sont responsables de l'apparition de manifestations cutanées à type d'urticaire, d'angiœdème, de flush, le plus souvent accompagnés de prurit. Elles peuvent être associées à d'autres manifestations du tractus gastro-intestinal (vomissements, diarrhée), du tractus bronchique (bronchospasme), voire de réactions systémiques sévères (collapsus, anaphylaxie) (119).

Six à dix heures après la réaction initiale de sensibilité immédiate, une éruption morbiliforme transitoire peut apparaitre, étant considérée comme la phase retardée de la réponse IgE dépendante (119,120).

La plupart (90%) de ces manifestations sont dues au : lait de vache, œufs, arachide, fruits à coque, poisson, soja, blé (121).

L'urticaire aiguë dite commune est caractérisée par des papules œdémateuses pouvant être confluentes (plaques), érythémateuses, prurigineuses à contours nets. Elles sont fugaces et migratrices et disparaissent sans laisser de trace **(Figure 29)** (122).

L'urticaire profonde ou **angiœdème** est caractérisée par des tuméfactions sous-cutanées fermes, de couleur normale, blanchâtre ou rosée, avec des limites imprécises et une sensation de tension et peu de prurit. Les zones préférentielles sont les zones du tissu sous-cutané lâche (paupières, lèvres, organes génitaux externe), et les muqueuses surtout bucco-pharyngées **(Figure 29)** (122).

Figure 29 *Photographie d'un garçon ayant une réaction allergique immédiate avec urticaire de la face et du tronc et angiœdème des lèvres* (121)

Des **flushs** non systématisés peuvent également apparaître, et précéder les lésions d'urticaire et d'angiœdème (123). Ces flushs peuvent aussi apparaitre en périorbitaire avec l'association de symptômes de rhinoconjonctivite, deux heures après l'ingestion de l'allergène alimentaire (124).

Il existe également des « **fausses allergies alimentaires** » qui miment ces dernières en partageant les symptômes notamment l'urticaire et dans les mêmes délais. Elles peuvent même être associées à des signes digestifs. Le mécanisme est non immunologique par augmentation de la quantité d'histamine plasmatique et tissulaire. Elles sont plus fréquentes chez le jeune enfant dont le système enzymatique intestinal est peu fonctionnel pour métaboliser l'histamine apportée par l'alimentation. Les aliments concernés sont ceux riches en histamine (tomates, thon, fromages fermentés, aubergines etc.) et histamino-libérateurs (fraises, chocolat etc.) (125).

9.5.2. Les tests allergologiques utilisés dans l'exploration des formes cutanées d'allergie alimentaire

Pour les allergies IgE dépendantes, la mise en évidence des IgE spécifiques est nécessaire pour confirmer le diagnostic. La démarche diagnostique comprend le plus souvent la réalisation de tests cutanés par rapport aux aliments incriminés, puis la confirmation par le dosage sanguin des IgE spécifiques (119).

9.5.2.1. Les tests cutanés à lecture immédiate

Les tests cutanés ou *skin prick tests* ne doivent en aucun cas être utilisés seuls pour faire le diagnostic d'allergie alimentaire, mais doivent être corrélés à l'histoire clinique. Ils

permettent d'établir une sensibilisation à tel ou tel allergène, c'est-à-dire de détecter la présence d'IgE spécifiques.

Ils sont réalisés sur les faces antérieures des avant-bras ou sur le dos. Ils consistent en une effraction épidermique réalisée à l'aide d'une pointe plastique (Stallerpoint®) ou métallique (Allerbiopoint®) à travers une goutte d'extrait allergénique déposée sur la peau. La présence d'IgE spécifiques en contact avec l'allergène permet la réaction de dégranulation des mastocytes de la peau. Un contrôle positif (histamine ou codéine) et un contrôle négatif (soluté de glycérosalin) sont également réalisés. La lecture se fait 15 minutes après et consiste en la mesure en millimètres du diamètre de la papule (126). Les notions de « positivité » et de « négativité » sont retenues par comparaison aux contrôles. Pour certains auteurs, un test est positif si son diamètre est supérieur à 3 mm et que le témoin négatif est bien négatif **(Figure 30)**. Une autre méthode de lecture compare le diamètre de la papule de l'allergène avec celui du témoin positif. Le prick-test est alors considéré comme négatif s'il est inférieur à la moitié du diamètre du témoin positif. Il est positif s'il est supérieur au diamètre du témoin positif. Entre les deux, il est interprété comme faiblement positif (126).

Figure 30 *Test cutané positif* (126)

9.5.2.2. Le dosage des IgE spécifiques sériques

Le dosage des IgE spécifiques vis-à-vis d'un allergène peut se faire de manière complémentaire aux tests cutanés. Il permet de quantifier les IgE spécifiques présentes dans le sérum du patient. Les produits testés sont le plus souvent des extraits allergéniques et parfois un allergène pur, le principe étant de mettre en présence le sérum du patient avec l'allergène. Le résultat est numérique, exprimé en kU_A/l et donné plusieurs jours après le prélèvement. La valeur de positivité communément admise par les auteurs est de 0,10 kU/l. Leurs dosages peuvent être « positivés » par réaction croisée, ne correspondant pas forcément à une expression clinique (127,128).

Il est recommandé en cas d'histoire clinique évoquant une allergie IgE-dépendante vis-à-vis d'un aliment, et pour le suivi du patient allergique (127).

10. EVOLUTION

Le peu de recul des cas rapportés et les données manquantes dans les publications ne peuvent nous permettre d'évaluer de manière précise l'évolution à long terme de ces enfants. Seulement 20 cas ont fait l'objet d'un suivi. Il est alors décrit maximum jusqu'à l'âge de 5 ans.

Très rarement, les signes régressent spontanément en quelques semaines à quelques mois (53,76). Le plus souvent, les symptômes semblent persister mais s'atténuer entre 2 et 5 ans, en fréquence, en intensité et par rapport aux facteurs déclenchants. Alors qu'au début de la maladie, les symptômes paraissent constants à chaque repas, il semble que pour la plupart des enfants, ils se déclenchent qu'après l'ingestion de certains aliments précis. Ces derniers constituent en fait des stimuli particuliers, par leur goût acide, sucré, ou épicé. D'autres auteurs rapportent que c'est l'effort masticatoire (chewing-gum) qui déclenche les symptômes (80).

L'absence totale de douleur et de gêne fonctionnelle, et le caractère bénin de ce syndrome explique peut-être ce manque d'information quant au suivi des enfants.

11. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

De multiples traitements ont été décrits dans la littérature médicale visant schématiquement à interrompre la commande nerveuse (27). Cependant, l'abstention thérapeutique est la règle en pédiatrie.

11.1. L'abstention thérapeutique

L'abstention thérapeutique semble être l'élément clé de la prise en charge du syndrome de Frey chez l'enfant, à la différence de l'adulte. La plupart des cas rapportés n'ont bénéficié d'aucun traitement.

Six enfants ont eu un régime d'éviction des aliments incriminés, allant de 1 semaine à 6 mois. Ortega Casanueva *et al.* rapportent que dans leur série, certains enfants ont eu un régime d'éviction pendant plus de 4 ans (75). Pourtant, ces prises en charges inutiles sont sources d'altération de la qualité de la vie des enfants et des familles.

L'abstention thérapeutique doit absolument s'accompagner d'informations aux parents sur l'absence d'allergie alimentaire, et également de levée d'éventuels régimes d'éviction et/ou Projet d'Accueil Individualisé (PAI) mis en place en collectivité (129).

11.2. L'injection de toxine botulique

C'est en 1995 qu'est publiée pour la première fois l'expérience d'une équipe de médecins ORL allemands sur l'injection de toxine botulique A dans le syndrome de Frey chez l'adulte (130,131). Avec un recul de 2 ans, ils montrent l'effet bénéfique sur les syndromes de Frey

sévères, et l'absence d'effets secondaires. L'injection se fait après repérage de la zone par le test de Minor. Après ces articles princeps, de nombreuses publications ont montré les effets bénéfiques de ce traitement qui est validé dans le traitement des hyperhidroses localisées (132).

Introduite dans les années 1970, la toxine botulique est devenue un des meilleurs traitements dans la prise en charge des mouvements anormaux et de la spasticité. Elle est utilisée également dans les troubles du système nerveux végétatif (hyperhidroses localisées, vessie neurologique, hyperlacrimation etc.) ou encore en médecine esthétique. Le nombre élevé d'études contrôlées versus placebo démontre son efficacité et sa tolérance dans les hyperactivités cholinergiques (133). L'injection locale d'une quantité minime de toxine botulique a pour but de bloquer l'activité cholinergique. Elle inhibe le relargage présynaptique d'acétylcholine, au niveau des neurones sympathiques innervant les glandes sudorales (25,134). Elle reproduit l'activité qu'elle a au sein de la bactérie *Clostridium botulinum* responsable du botulisme. Dans le cadre de cette maladie pouvant être mortelle, elle bloque la libération de l'acétylcholine au niveau des motoneurones, entraînant une paralysie des muscles squelettiques. La mort du malade atteint de botulisme est due à une insuffisance respiratoire causée par l'impossibilité de contraction du diaphragme (135).

Au niveau moléculaire, la chaîne légère de l'endopeptidase contenue dans la toxine botulique clive un des composants du complexe protéique nécessaire à l'exocytose des vésicules synaptiques (136).

Concernant les modalités pratiques, il est conseillé de repérer la zone à injecter par le test de Minor et de piquer au milieu de la zone. La disparition des symptômes et notamment de l'hyperhidrose dure plusieurs mois (plus de 6 mois) mais des récidives sont très fréquentes, nécessitant l'injection itérative de toxine botulique (129,137). Une étude a testé sur 7 patients

l'injection de toxine botulique B dans le syndrome de Frey comme alternative en cas de résistance au type A, et a montré une efficacité transitoire (138).

Un adolescent de 17 ans dont les symptômes étaient dominés par l'hyperhidrose a bénéficié d'injection de toxine botulique A, avec des résultats favorables (81).

Les effets secondaires sont rares et transitoires à type de difficultés masticatoires, douleurs locales, légère asymétrie de la face (139).

Néanmoins, les symptômes peu sévères et la fréquence basse de l'hyperhidrose chez l'enfant ne recommandent pas le traitement par toxine botulique bien que très efficace et bien toléré chez l'adulte.

11.3. Les médicaments anticholinergiques

Actuellement disparues de la pharmacopée, les applications locales d'agents anticholinergiques ont largement été prescrites dans les années 1980 dans le traitement du syndrome de Lucie Frey. La plupart des agents proposés sous formes de pommades et crèmes avaient une efficacité partielle sur une durée d'action moyenne de 48 heures (27).

Par exemple, l'application locale d'un composé atropinique le diphemanil methylsulfate à 2% soulage seulement 1/3 des patients après 10 jours de traitement, avec comme effet secondaire une sécheresse buccale (140).

Ou encore l'application de scopolamine (antagoniste des récepteurs muscariniques) qui pénètre dans la peau et bloque la transmission cholinergique. Elle peut être appliquée en solution ou en crème mais nécessite un ajustement du dosage en fonction de l'épaisseur de la

peau du patient. Certains auteurs ne montrent aucune efficacité par rapport à l'abstention thérapeutique (129).

D'autres auteurs proposent le glycopyrrolate connu depuis une cinquantaine d'années, qui est également un atropinique (antagoniste des récepteurs muscariniques). Il pénètre doucement dans la peau, ne traverse pas la barrière hémato-encéphalique et bloque aussi la transmission cholinergique. L'efficacité est similaire aux autres topiques anticholinergiques, et les effets secondaires sont la vision floue (contre-indication si glaucome) et la sécheresse buccale (129,140).

11.4. La chirurgie

Plusieurs types d'interventions chirurgicales ont été pratiqués dans le traitement du syndrome de Lucie Frey.

11.4.1. La chirurgie curative

La plus utilisée était la surélévation de la peau de la joue et l'interposition d'un tissu (naturel ou synthétique) permettant de réaliser une barrière entre le fascia temporo-pariétal et la glande parotide, et donc de bloquer la commande nerveuse.

L'exérèse de la peau touchée suivie d'une greffe de peau « saine » a aussi été pratiquée.

Ces pratiques se compliquaient systématiquement d'une cicatrice visible et la plupart du temps d'une paralysie faciale iatrogène (129).

Certains auteurs ont même tenté la section du nerf glossopharyngien, la neurotomie des plexus tympaniques ou encore l'alcoolisation ou la coagulation du nerf auriculotemporal mais

la récidive très fréquente des symptômes a stoppé la pratique de ces thérapeutiques. En effet, la section de ces fibres nerveuses entraînait de nouveaux trajets anastomotiques et par conséquent une réapparition des symptômes (27).

11.4.2. La chirurgie préventive

Il semble que dans le cadre des syndromes de Frey post-parotidectomie, plusieurs auteurs préconisent une attitude préventive de cette pathologie. Il s'agit de l'interposition per-opératoire d'un tissu visant à empêcher la régénération nerveuse de l'axone effecteur postganglionnaire. Ces interpositions font appel soit à divers lambeaux régionaux (système musculo-aponévrotique superficiel de la face ou SMAS, muscle sterno-cléido-mastoïdien, etc.) soit à la mise en place de prélèvements libres (graisse, derme, collagène etc.) ou encore un derme synthétique AlloDerm®. Les résultats restent discordants : certains auteurs préconisent une attitude préventive systématique alors que d'autres déclarent que cette technique ne modifie pas l'incidence de survenue du syndrome de Frey post-parotidectomie et objectivent des déformations iatrogènes de la région parotidienne (27,141–143).

Au total, aucune prise en charge thérapeutique spécifique n'est préconisée en pédiatrie ; seule l'abstention thérapeutique est recommandée.

II – MATERIEL ET METHODES

1. MATERIEL

1.1. Type et objectif de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective, descriptive, monocentrique concernant des enfants atteints d'un syndrome de Lucie Frey, recrutés au sein de la consultation d'allergologie pédiatrique des Hôpitaux pédiatriques de Nice CHU-Lenval.

L'objectif de l'étude est de décrire ces cas, afin de mettre en évidence les éléments ayant permis de rejeter le diagnostic différentiel d'allergie alimentaire.

Le syndrome de Lucie Frey étant méconnu des pédiatres, cette démarche est nécessaire dans un but de formation médicale. Elle permet également de guider la consultation en vue de rassurer les familles, et de lever un éventuel régime d'éviction ou un PAI.

1.2. Critères d'inclusion

Les critères d'inclusion étaient : tout enfant, quel que soit l'âge vu en consultation d'allergologie pédiatrique au sein des Hôpitaux pédiatriques de Nice CHU-Lenval pour suspicion d'allergie alimentaire, et pour lesquels un diagnostic de syndrome de Frey a été porté.

Les symptômes permettant d'évoquer le diagnostic étaient un flush uni ou bilatéral, avec une topographie évoquant l'atteinte du nerf auriculotemporal, quelques minutes après l'ingestion d'aliments, et de régression spontanée, en l'absence d'autres signes cliniques pouvant faire évoquer une allergie alimentaire immédiate.

Les signes cliniques pouvaient être soit racontés par les parents, soit visibles sur une photographie amenée en consultation, soit avérés par le médecin par un test de provocation lors de la consultation.

La période d'inclusion s'est étendue d'octobre 2008 à avril 2014. Le premier patient diagnostiqué par le Dr Thierry BOURRIER en 2008 fait suite à la lecture d'une publication du Pr Guy DUTAU (80).

2. METHODES

2.1.Recueil de données

Un recueil de données s'est fait à partir des dossiers médicaux des patients, et d'informations recueillies auprès des parents par appel téléphonique. Chaque famille a accepté un à deux entretiens téléphoniques.

Les informations à recueillir ont été choisies après la revue de la littérature faite précédemment, comportant 57 articles et regroupant 106 cas. Cette recherche a été faite sur Pubmed en utilisant les mots MeSh : « Frey syndrome », « auriculotemporal nerve syndrome », « childhood ».

Ces données étaient ensuite recueillies dans un tableur Excel.

2.1.1. Données néonatales

Les données portaient sur le sexe de l'enfant et sa date de naissance, le terme et le poids de naissance, le mode d'accouchement (voie basse ou césarienne) et l'instrument utilisé en cas d'extraction instrumentale (ventouses, forceps, spatules). Concernant les complications néonatales de l'accouchement instrumentalisé, il était noté si l'enfant présentait une marque visible à la naissance, et quelle était sa topographie, mais aussi s'il avait présenté d'autres complications : céphalhématome, fracture de clavicule, lésions du nerf facial, ou du plexus brachial etc.

L'accès à certains comptes rendus des accouchements par voie basse avec extraction instrumentale a permis de certifier l'instrument utilisé, ainsi que le terme exact de l'accouchement.

2.1.2. Données cliniques en rapport avec le début des symptômes

Les données recueillies auprès des parents concernaient tout d'abord le mode d'alimentation initial de l'enfant (allaitement maternel, artificiel, mixte) puis l'âge de la diversification. L'âge de début des symptômes, et les aliments déclenchants étaient précisés. L'érythème était caractérisé par : unilatéral vs bilatéral, le côté de l'atteinte en cas d'unilatéralité (droit ou gauche), localisation au niveau de la face (jugale, prétragienne, pavillon de l'oreille, temporale, menton, mandibule). Les symptômes associés étaient notés : hypersudation, chaleur, prurit.

Le délai d'apparition des signes après l'ingestion des aliments et le délai de régression étaient précisés.

2.1.3. Données relatives à l'exploration de la pathologie

Les données recueillies concernaient : l'âge de la 1ère consultation pour la pathologie, le type de médecin rencontré initialement, la réalisation de tests allergologiques initiaux ainsi que leurs résultats, la prise en charge proposée (régime d'éviction, abstention thérapeutique, avis spécialisé). Puis était notifié l'âge de diagnostic du syndrome de Lucie Frey et la date de la consultation, les examens complémentaires effectués, la prise en charge thérapeutique proposée.

2.1.4. Données relatives à l'évolution des symptômes

Les données recueillies étaient : l'évolution (régression totale ou partielle des signes, persistance, majoration), l'âge auquel les symptômes ont commencé à régresser, les caractéristiques de cette régression (moins étendu, moins fréquent, moins rouge, moins chaud, durée de régression plus rapide), les aliments déclenchants actuels.

2.1.5. Données personnelles

Afin de compléter les dossiers, des données sur les antécédents personnels et familiaux ont été recueillies : terrain atopique (asthme, rhinite allergique, dermatite, allergie alimentaire), notion de syndrome de Lucie Frey dans la fratrie, ou encore autres causes pouvant causer un syndrome de Frey (traumatisme mandibulaire, tumeur de loge parotidienne, chirurgie de la parotide, parotidites etc.).

2.2. Analyse statistique

Les variables qualitatives ont été exprimées par le nombre présent dans l'échantillon, et les pourcentages, en enlevant les données manquantes.

Les variables quantitatives ont été exprimées par les moyennes avec un écart-type et médianes avec 1er et 3ème quartiles.

Les comparaisons entre les 10 patients de la série et la revue de la littérature concernant l'âge de début des symptômes et l'âge de diagnostic notamment, s'est faite par rapport à l'échantillon « formes unilatérales + forceps », afin d'être cohérent avec le recrutement.

Les comparaisons de pourcentages ont été réalisées à l’aide du test exact de Fischer. La comparaison des moyennes a été obtenue à l’aide du test de Wilcoxon Mann Whitney, après avoir vérifié l'absence de normalité, à l’aide du test de Shapiro Wilk. Le seuil de significativité p a été fixé à 0,05.

Les statistiques ont été faites par les logiciels BiostaTGV et Excel v2010®.

III – RESULTATS

1. CARACTERISTIQUES NEONATALES DES PATIENTS

Les caractéristiques néonatales des patients sont colligées dans le **Tableau 7**.

Au total, 10 cas ont été rapportés, 9 provenant de la consultation du Dr Thierry BOURRIER (pédiatre allergologue), et un de la consultation du Dr Lisa GIOVANNINI-CHAMI (pédiatre pneumologue et allergologue).

A chacun a été attribué un numéro allant de 1 à 10, par ordre croissant de date de diagnostic par le pédiatre allergologue. L'enfant n°1 a été diagnostiqué en octobre 2008, l'enfant n°10 en avril 2014.

7 étaient des garçons, et 3 des filles.

4 d'entre eux présentaient des **antécédents personnels d'atopie** :

- 2 avaient un asthme et rhinite allergiques
- 1 une dermatite atopique
- 1 avaient eu une allergie aux protéines de lait de vache, nécessitant une alimentation lactée précoce par hydrolysat poussé de protéines de lait de vache

A noter que deux enfants avaient eu un asthme du nourrisson viro-induit, avec des tests allergologiques aux pneumallergènes négatifs.

6 d'entre eux présentaient des **antécédents familiaux d'atopie** : 4 avaient un ou les 2 parents atteints de rhinite allergique, 2 avaient un ou les 2 parents atteints d'asthme, 1 avait son père atteint de dermatite atopique, et un avait son frère atteint d'asthme du nourrisson.

Toutes les mères étaient primipares. Aucun des enfants n'était né prématuré : le terme de naissance allait de 37 semaines d'aménorrhée (SA), à 40 SA. Tous les enfants étaient

eutrophes, aucun ne présentait de retard de croissance ou de macrosomie. Le poids moyen de naissance était de 3109 g ± 304 g.

Tous présentaient des antécédents néonataux de traumatisme obstétrical. 6 enfants avaient une extraction instrumentale par spatules, et 4 enfants par forceps. Tous étaient issus d'un accouchement par voie basse, à part l'enfant n°6 qui, devant un échec d'extraction instrumentale, était né par césarienne. Aucun enfant n'avait d'antécédent de parotidectomie, ou de fracture de la mandibule, ou de chirurgie de la loge parotidienne.

9 enfants présentaient une lésion néonatale visible, stigmates de l'extraction instrumentale, allant du simple érythème unilatéral, à l'ecchymose bilatérale voire hématome au niveau de l'oreille **(Figure 31)**. Le seul enfant qui ne présentait pas de marque visible à la naissance, avait eu une fracture de la clavicule droite non déplacée, sans lésion du plexus brachial**.** Ces lésions cutanées ont régressé entre quelques jours et 3 mois.

Concernant le **mode d'alimentation néonatale**, 9 enfants ont bénéficié initialement d'un allaitement maternel exclusif allant de 10 jours à 6 mois, en moyenne 77,78 jours ± 58,69 jours.

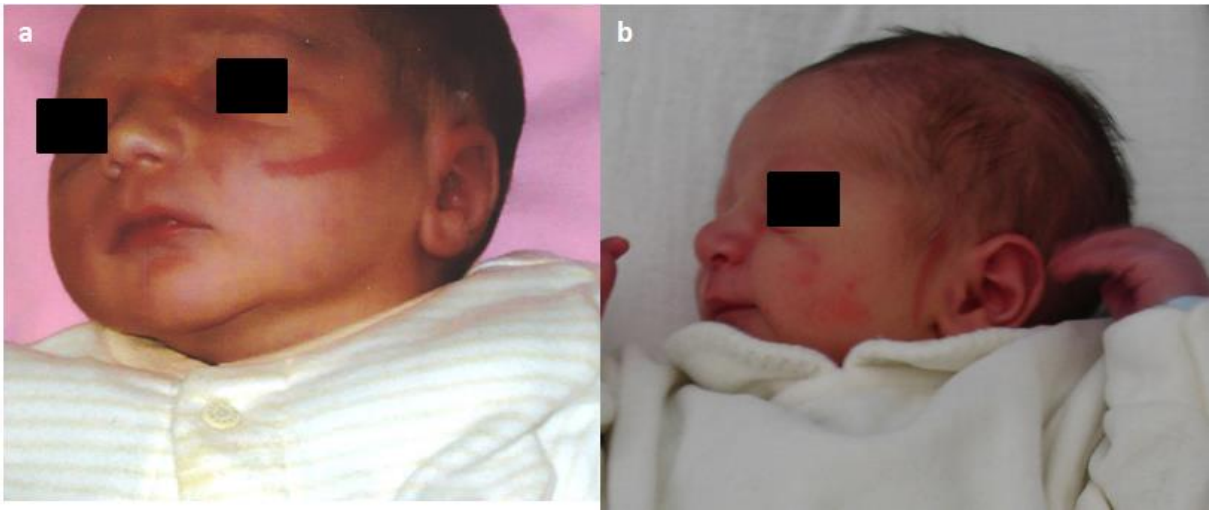


Figure 31 *Photographies prises à la naissance de deux patients de la série. (a) Enfant n°2 avec un hématome linéaire de la joue gauche. (b) Enfant n°9 avec hématome linéaire de la région prétragienne gauche et ecchymoses de la joue gauche*

Tableau 7 *Caractéristiques néonatales des patients*

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sexe	F	M	M	F	F	M	M	M	M	M
Atopie personnelle	Asthme et rhinite allergiques	0	0	Dermatite atopique	0	Asthme du nourrisson	Asthme du nourrisson	Asthme et rhinite allergiques	0	Asthme du nourrisson, APLV
ATCD familiaux d'atopie	Dermatite atopique chez le père	0	Asthme chez les 2 parents, frère asthme du nourrisson	Rhinite allergique chez le père	Rhinite allergique chez le père	Rhinite allergique chez la mère	Rhinite allergique chez les 2 parents, asthme chez la mère	0	0	0
Parité de la mère	primipare	primipare	primipare	primipare	primipare	primipare	primipare	primipare	primipare	primipare
Terme	40 SA	39 SA	39 SA	38 SA	à terme	40 SA	38 SA	37 SA	39 SA	40 SA
Poids (g)	3150	3260	3200	3310	3500	3380	2680	2530	3000	3080
Mode accouchement	AVB	AVB	AVB	AVB	AVB	Echec AVB/Césarienne	AVB	AVB	AVB	AVB
Instrumental	**spatules**	**spatules**	**spatules**	**spatules**	**forceps**	**Echec d'extraction par forceps**	**forceps**	**spatules**	**forceps**	**spatules**
Marque visible uni/bilatéral	ecchymoses bilatérales sur les joues	Hématome linéaire jugale gauche, punctiforme frontal droit	œdème	marque à droite	hématome sur oreille	marque bilatérale	marque bilatérale, plus prononcée à gauche	Pas de marque Fracture clavicule droite non déplacée, sans plexus brachial	Hématome linéaire de la région prétragienne gauche + ecchymoses joue gauche	marque symétrique sur les 2 tempes, et érosion à droite
Délai régression	quelques jours	48h	*NA*	4j	*NA*	*NA*	quelques jours	*NA*	quelques mois	3 mois
Allaitement exclusif	4 mois	4 mois	1 mois	2 mois	6 mois	6 mois	3 mois	3 mois	0	10 jours

M : Masculin ; F : Féminin ; APLV : Allergie aux protéines de lait de vache ; AVB : Accouchement Voie Basse

2. CARACTERISTIQUES CLINIQUES DES PATIENTS

Les caractéristiques cliniques des patients sont rapportées dans le **Tableau 8**.

2.1. Âge de la diversification et âge de début des symptômes

Après l'alimentation lactée exclusive, la diversification a eu lieu entre 4 mois et 6 mois en moyenne à 4,85 mois ± 0,78 mois.

Les symptômes ont débuté entre 4 et 36 mois de vie, en moyenne à 8 mois ± 9,86 mois.

Parmi les 10 enfants, 9 ont eu les symptômes dès le début de la diversification, au plus tard 1 mois après. Si on exclut l'enfant n°9 ayant débuté son syndrome de Frey à 3 ans, l'âge moyen de début des symptômes est de 4,89 mois ± 0,74 mois.

2.2. Topographie des symptômes et facteurs déclenchants initiaux

Tous les patients avaient une atteinte unilatérale : 7 à gauche et 3 à droite. Cinq enfants sur dix présentaient une marque bilatérale néonatale de la face. Parmi ces 5 enfants, 3 d'entre eux (Enfant n°2,7,10) avaient une marque plus prononcée d'un côté, correspondant à celui des lésions quelques mois plus tard**.**

Tous les enfants présentaient un érythème. Parmi les signes associés selon les parents, 3 enfants avaient une sensation de chaleur à chaque flush, et 2 de manière intermittente. Un seul enfant avait une hypersudation localisée non systématique associée (Enfant n°7). Trois enfants avaient un prurit associé intermittent selon les parents.

L'érythème vasomoteur avait une topographie plus ou moins étendue : 9 enfants avaient une atteinte jugale et prétragienne, 5 une atteinte du pavillon de l'oreille associée et/ou une

atteinte temporale associée. Deux des enfants avaient un érythème étendu jusqu'au menton, et 1 au niveau de l'angle de la mandibule. Un enfant (n°6) n'avait qu'une atteinte temporale **(Figure 32)**.

Les lésions apparaissent entre quelques secondes à quelques minutes, au plus 10 minutes après le début des premières bouchées.

Concernant les facteurs déclenchants, pour 4 enfants les symptômes arrivaient à chaque repas, quels que soient les aliments ingérés mais de manière plus intense avec les préparations à base de fruits chez 2 d'entre eux.

Pour les autres, certains déclenchaient soit uniquement après des légumes, soit uniquement après des fruits, soit les 2. A noter que pour un patient, les préparations commerciales à base de banane entraînaient les symptômes, contrairement aux préparations maison à base de banane.

D'autres citaient des aliments différents tels que le pain, les aliments acides, et sucrés (bonbons, ketchup). Les parents de l'enfant n°9 ont même évoqué l'apparition des symptômes après l'ingestion d'aliments de couleur « rouge ».

Les lésions régressaient entre 5 minutes et 2 heures après la fin du repas, en moyenne 32 minutes ± 37,58 minutes.

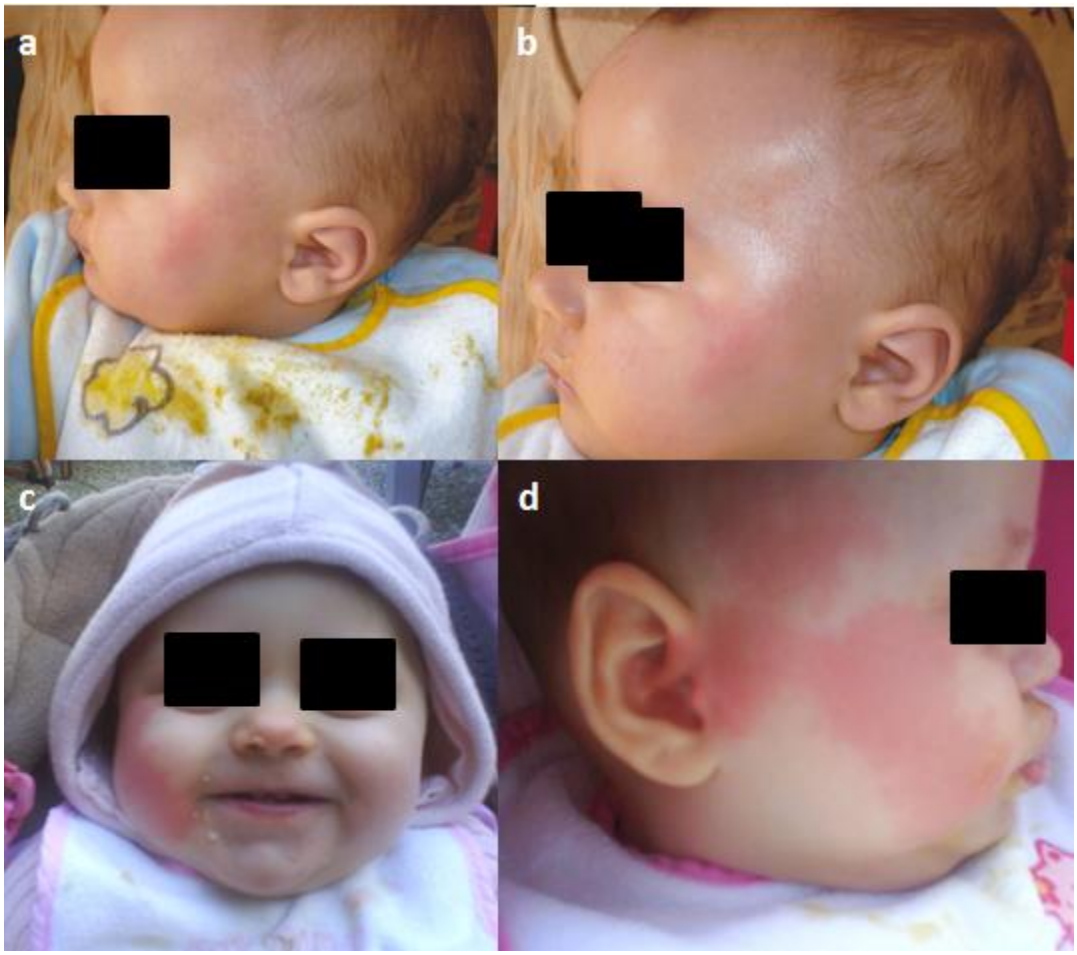


Figure 32 *Photographies de patients au moment du début de la pathologie. (a) Enfant n°2 avec un flush gustatif au niveau de la joue et temporal gauche. (b) Enfant n°1 avec un flush gustatif étendu au niveau des régions jugale, prétragienne, du pavillon de l'oreille, temporale droites*

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Age diversification	4 mois 1/2	5 mois	4 mois	4 mois	6 mois	5 mois 1/2	4 mois 1/2	4 mois	6 mois	5 mois
Age apparition symptomes	4 mois 1/2	5 mois	4 mois	5 mois	6 mois	6 mois	4 mois 1/2	4 mois	3 ans	5 mois
Unilatéral ou bilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral
Si unilat, coté	droit	gauche	droit	gauche	gauche	gauche	gauche	gauche	gauche	droit
Combien temps après début alimentation	quelques minutes	quelques secondes	quelques secondes	quelques minutes	quelques secondes	quelques secondes	10 minutes	quelques secondes	quelques secondes	quelques minutes
Quels types aliments déclenchent	chaque repas, plus marqué avec fruits	Aliments acides, fruits, légumes	Tous les aliments	Purée de carotte, compote banane commerciale, pomme	Tous les aliments	Compotes de fruits	pain, compotes de poire, pomme, pêches	Compotes de fruits	Aliments sucrés, acides, ketchup, fraise, aliments rouges, bonbons	Tous, plus marqué avec compotes de fruits
Erythème	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui	oui
Chaleur	oui	non	non	non	oui	non	parfois	non	parfois	oui
Prurit	parfois	non	non	non	non	non	non	non	parfois	parfois
Extension : *jugale*	oui	oui	oui	oui	oui	non	oui	oui	oui	oui
prétragienne	oui	oui	oui	oui	oui	non	oui	oui	oui	oui
pavillon oreille	oui	oui	non	non	oui	non	non	oui	non	oui
temporale	oui	oui	oui	non	non	oui	non	oui	non	oui
menton	non	non	non	non	non	non	non	non	oui	oui
mandibule	oui	non	non	non	non	non	non	non	non	non
Délai régression	2 heures	5 minutes	1 heure	1 heure	10 minutes	10 minutes	30 minutes	< 5 minutes	10 minutes	10 minutes

Tableau 8 *Caractéristiques cliniques des patients*

3. PRISES EN CHARGE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE INITIALES

Les caractéristiques de la prise en charge diagnostique et thérapeutique initiale sont rapportées dans le **Tableau 9**.

La prise en charge diagnostique a différé selon les enfants.

L'âge moyen de l'enfant lors de la première consultation pour ces symptômes était de 8,70 mois ± 9,68 mois. Le délai entre cette première consultation médicale et le début des symptômes variait entre quelques jours et 5 mois, soit en moyenne 2,80 semaines ± 6,20 semaines.

Pour 9 enfants, les médecins consultés avaient tous un exercice en médecine libérale ; ils étaient des allergologues exclusifs pour 3 enfants, des pédiatres pour 5 enfants, et un médecin ostéopathe pour un enfant.

Un seul enfant avait consulté rapidement un des deux pédiatres allergologues hospitaliers.

Parmi les **3 enfants ayant consulté initialement un allergologue exclusif**, tous ont eu des tests allergologiques précoces : tests cutanés aux principaux allergènes alimentaires, dont un (enfant n°5), un test multiallergénique de dépistage des allergies alimentaires TROPHATOP®. Le TROPHATOP® vise à doser les IgE spécifiques vis-à-vis de certains allergènes alimentaires.

Les résultats pour ces 3 tests ne montraient pas de sensibilisation allergénique.

La prise en charge thérapeutique de ces 3 enfants a été l'abstention thérapeutique. Un seul de ces médecins allergologues a préconisé un avis spécialisé d'allergologie pédiatrique.

5 enfants ont consulté initialement un pédiatre. Aucun de ces enfants n'a eu de test allergologique précoce. Cependant, tous les pédiatres ont demandé un avis spécialisé par un pédiatre allergologue. La prise en charge thérapeutique a été pour 4 d'entre eux l'abstention thérapeutique. Un seul pédiatre a préconisé l'arrêt de la diversification, le retour à une alimentation lactée exclusive pendant 10 jours, puis la reprise progressive d'aliments solides (Enfant n°4).

Un seul enfant a consulté un médecin ostéopathe (Enfant n°10). Aucun test allergologique n'a été fait initialement, et l'avis d'un allergologue pédiatre n'a pas été demandé. La prise en charge thérapeutique a été des séances de manipulation au niveau des mandibules.

L'enfant ayant consulté un pédiatre allergologue des Hôpitaux pédiatriques (Enfant n°2) n'a eu ni d'examen complémentaire, ni d'avis spécialisé. Le diagnostic a été posé à cette première consultation.

Tableau 9 *Prises en charge diagnostique et thérapeutique initiales*

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Atopie personnelle	Asthme et rhinite allergiques	0	0	Dermatite atopique	0	Asthme du nourrisson	Asthme du nourrisson	Asthme et rhinite allergiques	0	Asthme du nourrisson, APLV
Age apparition symptomes	4 mois 1/2	5 mois	4 mois	5 mois	6 mois	6 mois	4 mois 1/2	4 mois	3 ans	5 mois
Age lors première consultation	5 mois	5 mois	4 mois	5 mois	6 mois	6 mois	5 mois	9 mois	3 ans	6 mois
Type de médecin consulté	Pédiatre	Pédiatre allergologue	Pédiatre	Pédiatre	Allergologue	Pédiatre	Pédiatre	Allergologue	Allergologue	médecin osteopathe
Tests allergologiques	non	non	non	non	Tests cutanées aux trophallergènes + Test multiallergénique TROPHATOP®	non	non	Tests cutanées aux trophallergènes	Tests cutanées aux trophallergènes	non
Avis spécialisé demandé	oui : avis pédiatre allergologue	non	oui : avis pédiatre allergologue	oui : avis pédiatre allergologue	non	oui : avis pédiatre allergologue	oui : avis pédiatre allergologue	non	oui : avis pédiatre allergologue	non
Prise en charge thérapeutique particulière	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Arrêt de la diversification, reprise d'une alimentation lactée exclusive pendant 10 jours, puis reprise diversification	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Manipulation des mandibules

4. DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE FREY

Les caractéristiques de la prise en charge diagnostique et thérapeutique par le pédiatre allergologue sont rapportées dans le **Tableau 10**.

Au total, le diagnostic de syndrome de Lucie Frey a été posé pour tous les enfants, à la consultation d'allergologie pédiatrique des Hôpitaux pédiatriques de Nice CHU-Lenval par les Drs Thierry BOURRIER et Lisa GIOVANNINI-CHAMI.

L'âge au diagnostic allait de 5 à 75 mois, en moyenne à 28,4 mois ± 24,57 mois.

Le délai entre début des symptômes et diagnostic variait de 0 à 43 mois, en moyenne à 20,4 mois ± 19,54 mois.

Pour établir le diagnostic, des tests cutanés allergologiques (prick-tests) ont été pratiqués sur 2 enfants (enfants n°4,6), et étaient tous les 2 négatifs.

L'enfant n°4 avait un érythème touchant le visage et le bras gauche selon la mère après l'ingestion de préparations commerciales à base de banane. Devant l'atteinte d'un membre, et l'angoisse maternelle, des tests cutanés standards et spécifiquement à la banane et aux préparations commerciales à base de banane, ont été réalisés.

L'enfant n°6 avait également eu des tests cutanés standards devant la notion de vomissements après l'ingestion de poissons.

L'enfant n°1 avait eu des examens complémentaires ORL tels que les otoémissions acoustiques, l'exploration du réflexe stapédien et une IRM cérébrale. A noter qu'il était le premier cas diagnostiqué de notre série.

Les résultats de ces explorations ont tous été normaux.

6 enfants sur 10 ont eu un test de provocation alors positif pendant la consultation et aucun n’a eu de test de Minor.

La prise en charge proposée a été dans tous les cas l’abstention thérapeutique et de rassurer les parents.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Age apparition symptomes	4 mois 1/2	5 mois	4 mois	5 mois	6 mois	6 mois	4 mois 1/2	4 mois	3 ans	5 mois
Age lors première consultation	5 mois	5 mois	4 mois	5 mois	6 mois	6 mois	5 mois	9 mois	3 ans	6 mois
Age du diagnostic de Lucy Frey	5 mois	5 mois	3 ans, 11 mois	9 mois	3 ans, 9 mois	11 mois	5 mois	3 ans, 5 mois	6 ans, 3 mois	3 ans, 5 mois
Mois et année de diagnostic	octobre 2008	décembre 2008	février 2009	mai 2009	mars 2010	août 2010	mars 2012	juin 2012	octobre 2012	avril 2014
Examens complémentaires	Oto-émissions accoustiques, réflexe stapédien, IRM cérébrale	0	0	Test cutanés trophallergènes + bilan spécifique banane (natif banane, petit pot banane, banane commerciale)	0	Test cutanés trophallergènes	0	0	0	0
Résultats	Négatifs	-	-	Négatifs	-	Négatifs	-	-	-	-
Test fait en consultation	oui	non	oui (sucette)	oui	oui (bonbon)	non	oui	oui	non	non
Prise en charge thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique

Tableau 10 *Prise en charge au moment du diagnostic par le pédiatre allergologue du CHU*

5. EVOLUTION

Les caractéristiques concernant l'évolution des signes des patients sont rapportées dans le **Tableau 11**.

Les 10 enfants étaient âgés en moyenne de 75,1 mois ± 24,18 mois, soit en moyenne 6,26 ans. Le plus jeune était âgé de 3 ans, et le plus âgé de 9 ans et 6 mois.

L'évolution des symptômes est décrite avec un délai entre le début des signes et l'âge actuel des enfants allant de 31,5 mois à 110 mois, soit en moyenne 67,10 mois ± 22,76 mois, équivalent à 5,59 ans ± 1,90 an.

Elle est plutôt favorable avec une régression partielle des signes chez les 10 enfants **(Figure 33)**.

L'âge moyen de régression des signes selon les parents est à 3,20 ans ± 1,72 an.

L'extension de l'éruption est diminuée chez 6 enfants, alors qu'elle reste la même chez les 4 autres.

9 enfants ont un érythème moins vif selon les parents par rapport au début de la symptomatologie. Un seul enfant a un flush aussi intense, et également aussi étendu. Il est également l'enfant le plus jeune de la série (Enfant n°7).

9 enfants ont des symptômes moins fréquents, moins systématiques selon les parents, dont 2 « très rare » chez l'enfant n°3 et n°6.

Concernant la durée de régression des signes après le début du repas, elle paraît diminuée chez deux enfants. Mais le nombre important de données manquantes ne permet pas de conclure.

Les aliments déclenchants à l'heure actuelle, et donc au-delà de 3 ans sont : les aliments sucrés ou sucreries ou bonbons chez 7 enfants, des fruits chez 3 enfants, des aliments salés (frites) chez 2 enfants, des aliments acides chez 2 enfants. Deux enfants présentent les symptômes à l'ingestion des aliments « favoris » selon les parents (Enfants n°6 et 9).

Figure 33 *Photographies de trois enfants prises à quelques années d'évolution. (a) Enfant n°2. (b) Enfant n°3. (c) Enfant n°8.*

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Âge au moment de l'étude	6 ans, 4 mois	6 ans, 3 mois	9 ans, 6 mois	6 ans, 2 mois	8 ans, 4 mois	5 ans, 1 mois	3 ans, 0 mois	5 ans, 9 mois	8 ans, 3 mois	3 ans, 11 mois
Evolution	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle (aggravé par la fatigue)	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle
Âge d'amélioration des symptômes	2 ans	2 ans	2,5 ans	4 ans	4 ans	2,5 ans	2 ans	3,5 ans	7,5 ans	2 ans
Extension	moins étendu	moins étendu	aussi étendu	moins étendu	moins étendu	moins étendu	aussi étendu	aussi étendu	moins étendu	aussi étendu
Intensité	moins vif	moins vif	moins vif	moins vif	moins vif	moins vif	aussi intense	moins vif	moins vif	moins vif
Rythme	moins fréquent	*NA*	très rare	moins fréquent	moins fréquent	très rare	moins fréquent	moins fréquent	moins fréquent	moins fréquent
Durée de régression	*NA*	*NA*	*NA*	régression plus rapide des symptômes	*NA*	régression plus rapide des symptômes	*NA*	*NA*	*NA*	régression plus rapide des symptômes
Type aliments	bonbons, sucreries	bonbons, citron, chewing gum,	aliments sucrés, frites, beignets	raisin, fraise, pomme, chocolat, banane	*NA*	bonbons	pain, fruits, purée de banane, frites	fraise, chocolat, abricot sec, bonbons	ketchup, bonbons	aliments sucrés, acides

Tableau 11 *Evolution clinique des symptômes*

	Moyenne ± ecartype	*Médiane*	*1er quartile*	*3ème quartile*
Age actuel (mois)	**75,1** ± 24,18	***74,50***	*63,00*	*93,25*
Poids de naissance (grammes)	**3109** ± 304	***3175***	*3020*	*3298*
Durée de l'allaitement maternel (jours)	**77,78** ± 58,69	***90,00***	*30,00*	*120,00*
Age de la diversification (mois)	**4,85** ± 0,78	***4,75***	*4,13*	*5,38*
Age de début des symptômes (mois)	**8** ± 9,86	***5,00***	*4,50*	*5,75*
Durée de régression des signes après le début du repas (minutes)	**32** ± 37,58	***10,00***	*10,00*	*52,50*
Age à la première consultation (mois)	**8,7** ± 9,68	***5,50***	*5,00*	*6,00*
Délai entre début des signes et première consultation (semaines)	**2,8** ± 6,20	***0,00***	*0,00*	*2,00*
Age du diagnostic du syndrome de Frey (mois)	**28,4** ± 24,57	***26,00***	*6,00*	*44,00*
Délai entre début des signes et diagnostic (mois)	**20,4** ± 19,54	***20,50***	*1,37*	*38,50*
Age de régression des symptômes (années)	**3,2** ± 1,72	***2,50***	*2,00*	*3,87*

Tableau 12 *Récapitulatif des moyennes et écart type, médianes et 1er et 3ème quartiles des différentes variables quantitatives étudiées*

Tableau 13 *Synthèse des caractéristiques cliniques des patients*

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Instrumental	**spatules**	**spatules**	**spatules**	**spatules**	**forceps**	**Echec d'extraction par forceps**	**forceps**	**spatules**	**forceps**	**spatules**
Marque visible uni/bilatéral	ecchymoses bilatérales sur les joues	Hématome linéaire jugale droit, punctiforme frontal gauche	œdème	marque à droite	hématome sur oreille	marque bilatérale	marque bilatérale, plus prononcée à gauche	Pas de marque Fracture clavicule droite non déplacée, sans plexus brachial	Hématome linéaire de la région prétragienne gauche + ecchymoses joue gauche	marque symétrique sur les 2 tempes, et érosion à droite
Age diversification	4 mois 1/2	5 mois	4 mois	4 mois	6 mois	5 mois 1/2	4 mois 1/2	4 mois	6 mois	5 mois
Age apparition symptomes	4 mois 1/2	5 mois	4 mois	5 mois	6 mois	6 mois	4 mois 1/2	4 mois	3 ans	5 mois
Coté du flush	droit	gauche	droit	gauche	gauche	gauche	gauche	gauche	gauche	droit
Quels types aliments déclenchent	chaque repas, plus marqué avec fruits	Aliments acides, fruits, légumes	Tous les aliments	Purée de carotte, compote banane commerciale, pomme	Tous les aliments	Compotes de fruits	pain, compotes de poire, pomme, pêches	Compotes de fruits	Aliments sucrés, acides, ketchup, fraise, aliments rouges, bonbons	Tous, plus marqué avec compotes de fruits
Age lors première	5 mois	5 mois	4 mois	5 mois	6 mois	6 mois	5 mois	9 mois	3 ans	6 mois
Type de médecin consulté	Pédiatre	Pédiatre allergologue	Pédiatre	Pédiatre	Allergologue	Pédiatre	Pédiatre	Allergologue	Allergologue	médecin osteopathe
Tests allergologiques initiaux	non	non	non	non	Tests cutanées aux trophallergènes + Test multiallergéniqu e TROPHATOP®	non	non	Tests cutanées aux trophallergènes	Tests cutanées aux trophallergènes	non
Avis spécialisé demandé	oui : avis pédiatre allergologue	non	oui : avis pédiatre allergologue	oui : avis pédiatre allergologue	non	oui : avis pédiatre allergologue	oui : avis pédiatre allergologue	non	oui : avis pédiatre allergologue	non
Age du diagnostic de Lucy Frey	5 mois	5 mois	3 ans, 11 mois	9 mois	3 ans, 9 mois	11 mois	5 mois	3 ans, 5 mois	6 ans, 3 mois	3 ans, 5 mois
Examens complémentaire s	Oto-émissions accoustiques, réflexe stapédien, IRM cérébrale	0	0	Test cutanés trophallergènes + bilan spécifique banane (natif banane, petit pot banane, banane	0	Test cutanés trophallergènes	0	0	0	0
Prise en charge thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique	Abstention thérapeutique
Evolution	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle	Régression partielle
Âge d'amélioration des symptômes	2 ans	2 ans	2,5 ans	4 ans	4 ans	2,5 ans	2 ans	3,5 ans	7,5 ans	2 ans
Type aliments	bonbons, sucreries	bonbons, citron, chewing gum,	aliments sucrés, frites, beignets	raisin, fraise, pomme, chocolat, banane	*NA*	bonbons	pain, fruits, purée de banane, frites	fraise, chocolat, abricot sec, bonbons	ketchup, bonbons	aliments sucrés, acides
Âge au moment de l'étude	6 ans, 4 mois	6 ans, 3 mois	9 ans, 6 mois	6 ans, 2 mois	8 ans, 4 mois	5 ans, 1 mois	3 ans, 0 mois	5 ans, 9 mois	8 ans, 3 mois	3 ans, 11 mois

Cs : consultation

IV – DISCUSSION

Décrit et expliqué initialement par une neurologue le Dr Lucie Frey en 1923, ce syndrome semble être dû à une régénération aberrante de fibres parasympathiques, secondaire à une lésion du nerf auriculo-temporal. Il entraîne alors de manière différée à la lésion, des symptômes vasomoteurs localisés de la face à type de vasodilatation périphérique et hypersécrétion de sueur, lors de l'ingestion de certains aliments (9,25).

Le syndrome de Lucie Frey est une entité bien connue des chirurgiens ORL, puisqu'il est une des complications post-opératoires tardives des parotidectomies. Il est alors plus souvent décrit chez l'adulte, mais n'en demeure pas moins rapporté en pédiatrie (72). A ce jour, 106 cas pédiatriques de syndrome de Lucie Frey sont publiés dans la littérature médicale. La plupart des articles sont des cas isolés, et 21 d'entre eux sont des séries, allant de 2 à 9 patients décrits.

Notre étude représente à notre connaissance la plus grande série pédiatrique de cas de syndrome de Lucie Frey, où 10 patients sont décrits. De plus, elle apporte des informations sur les antécédents néonataux, l'approche diagnostique et l'évolution de ce syndrome. Les cas publiés dans la littérature n'ont que peu de recul, alors que dans notre série, la durée d'évolution moyenne des symptômes est de 67,10 mois ± 22,76 mois, avec l'enfant le plus âgé ayant 9 ans et 6 mois.

Nous avons choisi de comparer notre série au groupe « formes unilatérales + forceps » de la littérature afin d'avoir deux groupes les plus homogènes possibles, notamment en terme de circonstances de diagnostic et explorations menées. Les caractéristiques de ce groupe sont notées dans le **Tableau 5**.

Concernant les caractéristiques de ces patients, 7 étaient des garçons et 3 des filles. Cette répartition se rapproche de celle du groupe « formes unilatérales + forceps » de la littérature, avec 71,79 % de patients de sexe masculin et 28,21 % de sexe féminin *(p = 1)*.

Tous les patients de la série niçoise étaient nés après extraction instrumentale, avec forceps ou spatules, contre seulement 56,44 % des patients de la revue de la littérature totale. Dans 6 cas, l'instrument était des spatules, dans 4 cas des forceps. Le choix de l'instrument dépend en grande partie de l'expérience de l'obstétricien. Néanmoins, ces deux instruments ont des fonctions différentes : les forceps étant plus un instrument de traction, alors que les spatules un instrument d'écartement des parois vaginales (91). Ils sont appliqués dans les deux cas au niveau des régions malaires du fœtus, mais les spatules ne sont pas un instrument de préhension, elles ne font que suivre la progression de la tête (96,98). Les complications néonatales semblent moins fréquentes avec les spatules d'après la littérature (96,97). La surface de la cuillère légèrement plus grande, et l'absence de mouvement de traction pourraient expliquer une pression appliquée moins importante. Cependant, la proportion entre les 2 dans notre série, et l'absence d'études comparatives correctes ne permettent pas de conclure.

Les caractéristiques mécaniques des forceps impliquent des forces de traction, qui se transforment partiellement en forces d'écrasement au niveau des becs des cuillères. Les forces exercées dépendent également du type d'instrument choisi, de la parité de la mère, de l'orientation de la tête fœtale mais aussi de la pratique et de l'expérience de l'obstétricien (98). Nous n'avions pas eu accès aux informations concernant l'orientation de la tête fœtale ainsi que sur la pratique et l'expérience de l'obstétricien.

Concernant la parité de la mère, nous savions qu'elles étaient toutes primipares. Des études ont essayée d'estimer les forces de traction exercées par les forceps ; elles seraient plus élevées chez la primipare. Lors d'une extraction chez une primipare, elles seraient estimées à 57,2 kg ; chez la multipare, elles seraient nettement inférieures à 21,2 kg. La moitié de la force de traction serait transformée en force de compression (98). La notion de primiparité surreprésentée de notre série pourrait un facteur de risque de lésion traumatique du nouveau-

né, due à des forces de traction élevées. Cette fréquence est augmentée par rapport à la population générale : selon les études, 67 % *(p = 0,035)* des accouchements par extraction instrumentale se font chez des primipares (144). Mais notre faible effectif ne permet pas de conclure.

Dans les cas de nos patients, l'accouchement par voie basse avec extraction instrumentale restait la cause la plus probable des symptômes, puisqu'ils ne présentaient pas dans leurs antécédents d'autres traumatismes locaux.

L'âge moyen d'apparition des symptômes était de 8 mois ± 9,86 mois dans notre série. Il était concordant avec le groupe de la littérature « formes unilatérales + forceps » : 7,57 mois ± 6,41 mois *(p = 0,256)*. Cet âge est proche de la période correspondant au début de la diversification alimentaire, entre 4 et 7 mois selon les recommandations ESPGHAN *(European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition)* publiées en 2008 (145). C'est à cet âge qu'est introduite une alimentation de texture différente (purée, compote), ainsi que différents aliments, en opposition à l'alimentation lactée exclusive du début de la vie. L'augmentation de la prévalence de l'allergie alimentaire ces dernières années ainsi que le début des symptômes, correspondant à l'introduction de ces « nouveaux » aliments, sont deux arguments en faveur de la confusion avec l'allergie alimentaire (116).

A noter qu'un enfant sur les 10 a débuté les signes de manière tardive (3 ans), ce qui se retrouve dans la littérature, où 3 enfants sur les 54 du groupe « formes unilatérales + forceps » commencent les symptômes « dans la petite enfance » (50,55).

Ce délai entre la lésion du nerf auriculo-temporal en périnatal, et le début de la symptomatologie peut s'expliquer par la période nécessaire aux fibres végétatives pour se

régénérer, délai décrit dans la littérature allant de quelques mois à plusieurs années parfois (52,146).

L'âge de début des signes à la diversification peut aussi s'expliquer par des stimuli gustatifs différents par rapport à l'alimentation lactée. En effet, les saveurs acides, et sucrées ainsi que les textures (purée, compote) sont nouvelles pour le nourrisson.

Ensuite, les symptômes eux-mêmes peuvent porter à confusion avec certaines formes d'allergie alimentaire. Cependant, le seul interrogatoire doit pouvoir différencier le diagnostic d'allergie de celui du syndrome de Frey, confirmé par un test de provocation en consultation. Exceptionnellement, en cas d'atteinte bilatérale ou de doute réel avec une allergie alimentaire, il paraît alors cohérent de réaliser des explorations à type de tests cutanés (prick tests) et dosage d'IgE spécifiques des aliments incriminés (80).

L'érythème de la face déclenché quelques minutes après l'ingestion de certains aliments est le principal symptôme confondant avec l'allergie alimentaire. La présence parfois de chaleur avec hyperhidrose localisée sont des signes devant faire évoquer une neuropathie végétative. De plus, l'absence d'autres signes d'hypersensibilité immédiate (notamment de prurit) est à rechercher pour conforter le diagnostic. L'atteinte unilatérale de la face avec une topographie systématisée au territoire du nerf auriculo-temporal est un autre argument en faveur de ce syndrome **(Tableau 14)** (80,125).

Bien qu'il puisse y avoir une systématisation bilatérale, la topographie unilatérale est retrouvée chez tous les patients de notre série, et dans 85,71 % dans la littérature totale *(p = 0,355)*.

Si on ne cible que les cas ayant eu une extraction instrumentale par forceps, la topographie unilatérale est retrouvée dans 94,74 % des patients.

	Syndrome de Lucie Frey chez l'enfant	***Allergie alimentaire cutanée IgE-dépendante***
Facteur de risque	AVB/extraction instrumentale (ou autres traumatismes loco-régionaux)	Antécédents personnels et familiaux au 1er degré d'atopie
Topographie de l'atteinte cutanée	Unilatérale (*rarement* bilatérale) Face Systématisée (territoires nerveux) Pas d'atteinte des muqueuses	Bilatérale Diffuse (face, tronc, membres) Non systématisée Atteinte des muqueuses
Délai entre l'ingestion de l'aliment et les signes	Très rapide, quelques secondes à quelques minutes	Plusieurs minutes à 2 heures après le repas
Signes associés :		
Prurit	-	++++
Hypersudation	-/+	-
Chaleur	-/+	-
Bronchospasme	-	++
Digestifs	-	++
Malaise/collapsus	-	+
Evolution des symptômes	Régression rapide : Quelques minutes à une heure	Régression lente avec antihistaminiques Ou aggravation
Types d'aliments impliqués	Aliments acides, sucrés (bonbons), salés	Lait de vache, œuf, soja, blé, arachide, poisson

Tableau 14 *Caractéristiques cliniques du syndrome de Frey chez l'enfant et des formes cutanées d'allergie alimentaire IgE-dépendante* (69,125)

La première consultation est rapide dans notre série, en moyenne 2,80 semaines ± 6,20 semaines après le début des symptômes, et a été faite par des médecins exerçant en libéral pour 9 enfants: pédiatres, allergologues exclusifs, médecin ostéopathe. Seulement un enfant avait consulté un pédiatre allergologue en milieu hospitalier d'emblée.

Sur les 10 enfants, 3 ont eu un diagnostic précoce, c'est-à-dire dans le mois suivant le début des symptômes. Il s'agit de l'enfant ayant initialement consulté un pédiatre allergologue et de 2 autres ayant consulté leur pédiatre. Ces derniers ont été orientés très rapidement vers un pédiatre allergologue. Ces résultats confirment bien la méconnaissance de ce syndrome chez l'enfant par les pédiatres et mêmes les allergologues exclusifs.

Au total, concernant les explorations allergologiques « inutiles », les 3 allergologues exclusifs ont réalisé des tests allergologiques aux trophallergènes, et aucun d'entre eux n'a fait le diagnostic. Seulement un enfant parmi ces 3 présentait des antécédents d'asthme et de rhinite allergique, pouvant éventuellement expliquer le doute avec un contexte atopique.

Les pédiatres allergologues hospitaliers ont réalisé des tests allergologiques pour 2 enfants sur les 10 et ont porté le diagnostic de syndrome de Frey pour tous les enfants. Ces derniers avaient eu des tests cutanés allergologiques standards, avec une exploration plus poussée pour la banane pour un patient. Dans les 2 cas, la présence de symptômes (érythème du bras, vomissement après ingestion de poisson) ainsi que l'angoisse parentale ont justifié la réalisation de ces examens.

Un enfant avait eu des explorations à type d'otoémissions, réflexe stapédien, et IRM cérébrale à la demande du chirurgien ORL. Elle était la première à avoir été diagnostiquée par l'équipe de pédiatres allergologues hospitaliers, pouvant expliquer la confusion.

Au total, 5 enfants sur 10 ont eu des explorations allergologiques dans notre série, dont 2 seulement le jour de la consultation ayant abouti au diagnostic. Dans le groupe « unilatéral+forceps », 26 des 54 enfants, soit 48,15 % ont été explorés *(p = 1)*. La comparaison a été effectuée sur la totalité des tests allergologiques effectués. Dans la littérature, la chronologie des explorations ainsi que le médecin prescripteur ne sont quasiment jamais précisés.

Dans notre série, la prévalence de l'atopie paraît un peu plus élevée que dans la population générale, ce qui pourrait expliquer la plus grande proportion de tests allergologiques. Deux enfants ont un asthme et rhinite allergique alors que leurs prévalences respectives sont de 9% et 8,5% (147,148). Un enfant a été atteint d'allergie alimentaire alors que la prévalence en pédiatrie est de 4,7 % (116). Un patient a une dermatite atopique, ce qui

correspond à la prévalence dans la population pédiatrique de 15,6% (149). Deux enfants ont un asthme du nourrisson viro-induit, et n'entrent pas dans le cadre de pathologies allergiques.

L'âge de diagnostic retardé du syndrome de Frey montre l'errance des patients. Il peut être pourvoyeur d'explorations complémentaires coûteuses et inutiles, et de prise en charge thérapeutique inadaptée. Dans certaines séries, des enfants ont eu des régimes d'évictions pendant plus de 4 ans, dus à l'absence de diagnostic posé (75), ce qui n'a pas été le cas dans notre série. Seul un enfant a stoppé la diversification et repris une alimentation lactée pendant une dizaine de jours.

L'âge moyen de diagnostic dans notre série est à 28,40 mois ± 24,57 mois, alors qu'estimé en moyenne à 34,76 mois ± 32,21 mois dans le groupe « formes unilatérales + forceps », *(p = 0,370)*. Ces deux résultats sont concordants, bien que le diagnostic ait tendance à être plus précoce dans notre série. Elle regroupe des cas plus récents, ce qui peut expliquer cette différence par un recours aux consultations spécialisées plus rapide. L'angoisse parentale d'une éventuelle allergie alimentaire justifie une consultation plus précoce. Elle s'explique aussi par l'augmentation de la prévalence de l'allergie et par la nécessité de certifier leur absence lors d'entrée en collectivité.

Concernant l'évolution des symptômes, notre série de patients montre une régression partielle à partir de 3,20 ans ± 1,72 an en moyenne. Cette diminution des signes se fait la plupart du temps sur plusieurs caractéristiques : fréquence, intensité, extension, durée de régression et aliments déclenchants. En effet, tout comme dans la littérature, les symptômes qui étaient déclenchés initialement à chaque repas, ne semblent apparaître qu'après certains stimuli. Le plus souvent, les parents décrivent des aliments à saveur sucrée (bonbons) et/ou acide (agrumes, tomate), ou encore des aliments salés (frites), ou qui nécessitent des efforts

masticatoires (pain, chewing-gum). Un enfant semblerait présenter des symptômes après l'ingestion d'aliments de couleur rouge selon la mère. Certains auteurs décrivent aussi des réactions plus importantes avec les aliments favoris de l'enfant, tout comme 2 enfants de notre série (69).

Aucune publication n'explique pourquoi ce sont ces stimuli gustatifs particuliers qui entraînent durablement les signes.

L'hypothèse semblant la plus plausible serait que les aliments dont le goût est fortement marqué par une saveur acide, ou salée, ou sucrée ainsi que la mastication entraînent des stimuli plus forts. Ces derniers vont donc activer de manière plus intense le système parasympathique physiologique qui va entraîner une sécrétion de salive abondante. De manière simultanée, les fibres parasympathiques aberrantes vont être stimulées. Elles vont alors entraîner une vasodilatation localisée des vaisseaux périphériques de la peau, et une hypersécrétion de sueur par les glandes eccrines (21,55). La topographie de ces symptômes est alors en lien avec les territoires cutanés innervés par les nerfs véhiculant les fibres aberrantes (nerf auriculo-temporal, nerf grand auriculaire) (25,29).

La physiopathologie exacte de ce syndrome n'est pas totalement expliquée d'autant que toutes ces fibres nerveuses s'anastomosent au niveau périphérique, au niveau des ganglions et au niveau des noyaux du tronc cérébral (noyau salivaire supérieur et inférieur) (27,28).

Un autre aspect clinique de ce syndrome n'est pas totalement expliqué : la quasi-absence d'hypersudation chez l'enfant. En effet, alors qu'elle fait partie intégrante du syndrome de Frey chez l'adulte, l'hypersudation localisée n'est décrite que chez 6 patients sur 106 : 1 secondaire à un zona (41), 1 à un curage ganglionnaire (61), 1 dans une forme

congénitale avec condyles mandibulaires trifides (81) et 3 dans les suites d'un traumatisme obstétrical (37,46,75). Dans notre série, aucun enfant ne présente d'hyperhidrose localisée.

Deux hypothèses peuvent expliquer la très faible fréquence de l'hypersudation localisée chez l'enfant : l'immaturité des glandes eccrines et la nature de la lésion princeps moins traumatique pour les fibres nerveuses (69).

En effet, les enfants ont des glandes eccrines plus petites, et les stimuli sympathiques sont moins puissants, entraînant une production de sueur moins importante. Ces glandes ont une croissance suivant celle de l'enfant. A noter que 5 enfants parmi les 6, sont plus âgés, et ont plus de 9 ans (150).

La deuxième hypothèse concerne le type de lésion des fibres nerveuses. Une lésion à type de section (fracture, chirurgie) pourrait causer un plus gros traumatisme. Par conséquent, la régénération des fibres pourrait être plus importante et donc entraîner des symptômes plus intenses. En pédiatrie, la cause principale présumée est dans 56,44 % des cas un traumatisme obstétrical par forceps, causant des lésions à type d'écrasement et non de section.

Ce mécanisme de compression nerveuse serait la cause de la paralysie faciale néonatale dans les suites d'une extraction par forceps. L'écrasement et l'œdème secondaire provoqués par l'application de l'instrument au niveau de la peau du nouveau-né, entraînerait des lésions partielles des fibres nerveuses. Ce mécanisme est le même pour celles véhiculées par le nerf auriculo-temporal (151). Cette hypothèse de lésion par écrasement pourrait expliquer également les symptômes moins marqués chez l'enfant, notamment l'absence d'hypersudation.

Cet aspect clinique pédiatrique est essentiel car la sudation est l'élément le plus gênant pour les patients adultes, en termes de sensation personnelle et de sociabilité. La gêne

fonctionnelle et sociale provoquée par l'hypersudation justifierait, dans ces cas, une prise en charge thérapeutique spécifique, comme l'injection sous-cutanée de toxine botulique (137).

L'absence d'hypersudation localisée chez l'enfant justifie de ne pas pratiquer d'examens complémentaires comme le test de Minor, et de préconiser l'abstention thérapeutique. En effet, la plupart des enfants n'ont pas de gêne fonctionnelle selon les parents ; la prise en charge des syndromes de Frey en pédiatrie se limitera à la réalisation d'un test de provocation pour confirmer le diagnostic et à l'abstention thérapeutique (75,80). Il est alors nécessaire d'informer les parents en certifiant l'absence d'allergie alimentaire, l'inutilité de réaliser des examens complémentaires et en expliquant l'évolution probable des symptômes.

Etant donné la rareté de ce syndrome, et son absence dans les publications d'obstétrique, sa prévalence est difficile à évaluer, mais peut être extrapolée.

La période d'inclusion de l'étude s'étendait d'octobre 2008 à avril 2014, soit 5,5 ans. La population concernée correspond à tous les enfants nés pendant cette période. En 2013, sur la zone d'inclusion qui s'étendait sur les Alpes Maritimes et Var-Est, le nombre de naissances recensées est de 15 816 enfants, d'après le Réseau Sécurité Naissance PACA. On peut estimer donc le nombre d'enfants nés sur 5,5 ans à 86 988.

10 enfants atteints d'un syndrome de Frey ont été diagnostiqués sur 5,5 ans, soit une prévalence de 1,1 enfant sur 10 000 naissances.

A Nice, 16 % des accouchements se font avec une extraction instrumentale (100), soit 13 918 naissances sur la période d'inclusion.

La prévalence estimée d'être atteint d'un syndrome de Frey dans les suites d'un traumatisme obstétrical est donc de 7,2 enfants sur 10 000 naissances par extraction instrumentale.

Le syndrome de Frey en pédiatrie étant très rare, une étude rétrospective était donc inévitable. Bien qu'elle induise de nombreux biais, elle permet de donner des tendances et non des caractéristiques précises.

Tout d'abord, cette étude comporte des biais d'inclusion.

Tous les enfants ont été issus de la consultation d'allergologie pédiatrique, excluant les enfants pouvant être vus par les chirurgiens ORL pédiatriques. A noter qu'aucun syndrome de Frey n'ait été rapporté par l'équipe de chirurgiens ORL pédiatriques de Nice.

Un autre biais d'inclusion était le nombre d'enfants recrutés. En effet, le nombre d'enfants atteints d'un syndrome de Frey est probablement sous-estimé, étant donné la méconnaissance des pédiatres. De plus, la présence de symptômes parfois légers et n'entraînant pas de gêne fonctionnelle, a peut-être conduit le pédiatre à ne pas demander d'avis d'allergologie. Des enfants vus par des allergologues libéraux ayant fait le diagnostic eux-mêmes ont peut-être échappé à notre recrutement.

Ensuite, les biais d'information ont été le recueil de données auprès des parents, qui ont probablement omis certains aliments, et surtout avaient des difficultés à donner l'âge à partir duquel les symptômes avaient régressé. La topographie de la marque laissée sur le visage du nouveau-né après l'accouchement était difficile à définir également.

Les biais d'information se retrouvent aussi dans la littérature où de nombreuses données manquantes empêchent de réaliser des statistiques sur la population entière. Concernant le type d'instrument notamment, seuls les forceps sont précisés. Aucun article ne mentionne les spatules. Cela pourrait s'expliquer soit par une méconnaissance de l'auteur sur l'instrument précis de l'extraction, soit par une utilisation plus récente et francophone des spatules. En effet, les quelques articles sur l'extraction instrumentale par spatules ne sont publiés que par des équipes françaises.

La prévalence estimée est très approximative car le nombre d'enfants nés et le nombre d'accouchements par extraction instrumentale ne sont que des extrapolations. De plus, parmi les instruments compris dans les 16% d'AVB avec extraction, les ventouses sont incluses alors qu'elles n'entraînent pas de lésion des nerfs de la face.

V – CONCLUSION

Le syndrome de Lucie Frey en pédiatrie est une affection rare et méconnue. Son diagnostic est pourtant facile à poser étant donné ses caractéristiques cliniques. Son évolution est bénigne, justifiant d'une abstention thérapeutique.

Cette étude rétrospective a permis de réaliser une revue de la littérature exhaustive du syndrome de Frey en pédiatrie et également de colliger 10 observations, dont la cause la plus probable est un traumatisme obstétrical. En effet, tous ces enfants avaient subi une extraction instrumentale (9 naissances par voie basse et 1 par césarienne sur échec de voie basse).

La primiparité de ces mères pourrait expliquer l'application de forces importantes au niveau de la face du nouveau-né. Ces forces de compression peuvent être responsables de l'écrasement des fibres nerveuses des nerfs de la face, et notamment du nerf auriculo-temporal. L'apparition des symptômes de manière retardée, est expliquée par la période de régénération des fibres nerveuses. Cet intervalle libre fait qu'aucune publication d'obstétrique ne mentionne le syndrome de Frey comme complications néonatales des accouchements par forceps ou spatules. Un suivi prospectif à long terme de ces enfants nés après extraction instrumentale, notamment ceux avec des lésions visibles dès la naissance, pourrait être envisagé. Il permettrait d'estimer une prévalence plus fiable de ce syndrome.

Cette étude a également montré l'errance diagnostique de ces enfants. Les examens complémentaires inutiles réalisés prouvent la méconnaissance de ce syndrome et l'angoisse parentale d'une allergie alimentaire. Seul l'interrogatoire éventuellement complété d'un test de provocation doivent faire partis de la démarche diagnostique du syndrome de Frey en pédiatrie.

Ce travail est le premier à exposer un suivi clinique aussi long environ 5,6 ans par rapport au début des signes. L'évolution est bénigne avec une régression partielle des symptômes vers l'âge de 3,2 ans. Les signes apparaissent mais de manière moins intense,

seulement après l'ingestion d'aliments sucrés, acides ou salés. L'absence de gêne fonctionnelle justifie l'abstention thérapeutique devant le rapport bénéfice/risques plutôt faible.

Malgré le fait que cette série soit la plus grande parmi celles publiées, il paraît nécessaire de colliger un nombre plus important de cas.

C'est pourquoi nous réalisons actuellement une étude nationale sur le syndrome de Lucie Frey en pédiatrie. L'objectif est de pouvoir établir les caractéristiques cliniques et l'évolution de cette affection sur un maximum de cas. Le questionnaire proposé pour cette étude a été ajouté en annexes.

L'objectif final de ce travail sera, par la publication des résultats de cette étude, d'informer les pédiatres et allergologues sur l'existence de ce syndrome bénin, basé seulement sur l'examen clinique. Le diagnostic du syndrome de Frey peut alors se faire en médecine libérale, à la première consultation, sans recours à des examens complémentaires et à des avis spécialisés.

Le message-clé à délivrer est donc de préconiser l'abstention thérapeutique, associée à une information précise des familles afin d'assurer le meilleur développement de l'enfant.

En pédiatrie plus que tout : « *Primum non nocere* ».

RÉSUMÉ

Introduction : Le syndrome de Frey en pédiatrie est une affection rare, souvent confondu avec une allergie alimentaire, amenant à la réalisation d'examens complémentaires inutiles. 106 cas pédiatriques sont rapportés dans la littérature. La cause présumée la plus fréquente est l'extraction instrumentale par forceps ou spatules (56,44%). Le traumatisme du nerf auriculo-temporal est suivi d'une régénération aberrante de ses fibres parasympathiques. Le nourrisson développe des flushs gustatifs le plus souvent unilatéraux, à l'ingestion des aliments, d'apparition très rapide, et cédant spontanément en quelques minutes. L'objectif de cette étude était par une série de cas pédiatriques, de caractériser ce syndrome chez l'enfant, et de montrer comment la clinique seule permet d'établir le diagnostic.

Matériel et Méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective reprenant les observations d'enfants ayant développé un syndrome de Frey, entre octobre 2008 et avril 2014. Tous ont été diagnostiqués à la consultation d'allergologie pédiatrique du CHU de Nice. Les caractéristiques cliniques, la démarche diagnostique, la prise en charge thérapeutique, ainsi que l'évolution de ces enfants ont été colligées.

Résultats : 10 enfants ont été rapportés. Tous ont subi un traumatisme obstétrical par extraction instrumentale. L'âge moyen de début des symptômes était de 8,00 mois ± 9,86. Pour 9 enfants, cela correspondait au début de la diversification alimentaire. Tous avaient développé un flush unilatéral correspondant à la région auriculo-temporale, déclenché dès l'ingestion des aliments, et régressant spontanément en moyenne en 32 minutes ± 37,58. Des tests allergologiques ont été faits sur 5 enfants, dont les résultats étaient tous négatifs. L'âge moyen de diagnostic était de 28,40 mois ± 24,57. L'évolution de ces enfants était bénigne avec une régression partielle des symptômes à partir de l'âge de 3,20 ans ± 1,72. Les symptômes étaient moins intenses et, déclenchés seulement après certains stimuli (sucré, acide, salé).

Discussion : La prévalence de l'allergie alimentaire en constante augmentation, le début des symptômes à la diversification et l'érythème à l'ingestion des aliments sont les arguments permettant la confusion. Un interrogatoire policier doit éliminer ce diagnostic, en se basant sur les signes orientant vers une neuropathie végétative (érythème vasomoteur systématisé au territoire nerveux, hypersudation), l'absence de prurit, et le type d'aliments déclenchants. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire, à part un test de provocation en consultation pour confirmer le diagnostic. Etant donné la bénignité de ce syndrome, aucune thérapeutique n'est recommandée.

Conclusion : L'apparition d'un flush gustatif unilatéral au niveau du territoire du nerf auriculo-temporal après l'ingestion d'aliments à saveur sucrée, acide ou salé doit faire évoquer un syndrome de Frey, d'autant plus si l'enfant a des antécédents de traumatisme obstétrical. Ce syndrome rare et bénin en pédiatrie, reste une pathologie strictement clinique, ne nécessitant aucune exploration diagnostique ni traitement.

RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Scully C, Langdon J, Evans J. Marathon of eponyms: 6 Frey syndrome (Gustatory sweating). Oral Dis. 2009 Nov;15(8):608–9.

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 Off J Clin Auton Res Soc. 2002 Jun;12(3):179–84.

3. Duphenix M. Observations sur les fistules du canal salivaire de Stenon. I. Sur une plaie compliquée à la joue ou le canal salivaire fut déchiré. Mém Académie R Chir. 1757;III:431–9.

4. Dupuy L. Observations et expériences sur l'enlèvement des ganglions gutturaux des nerfs trisplanchniques, sur des chevaux. J Médecine Chir Pharm. 1816;37:340–50.

5. Baillarger J. Mémoire sur l'oblitération du canal de Sténon. Gaz Médicale Paris. 1830;23:194–7.

6. Raymond P. Ephidroses de la face I et II. Arch Neurol. 1888 Jan;15:212–7.

7. Moltrecht M, Michel O. The woman behind Frey's syndrome: the tragic life of Lucja Frey. The Laryngoscope. 2004 Dec;114(12):2205–9.

8. Grzybowski A, Sak J. Lucja Frey (1889–1942): life destroyed by the Holocaust--on the 70th anniversary of her death. Clin Dermatol. 2012 Jun;30(3):355–9.

9. Frey L. Le syndrome du nerf auriculo-temporal. Revue neurologique. 1923;2:97–104.

10. Rouvière H. Anatomie humaine descriptive et topographique. Septième édition revisée par G. Cordier. Tome I Tête et Cou. Masson et Cie; 1954. 544 p.

11. Rouvière H. Atlas aide -mémoire d'anatomie. Paris: Masson; 1996.

12. Kamina P. Tête et cou. Muscles, vaisseaux, nerfs et viscères. Tome 1. Maloine. 1996.

13. Delmas J, Delmas A. Voies et centres nerveux. Introduction anatomo-physiologique à la neurologie. 3ème édition. Masson et Cie. 1949.

14. Netter FH. Atlas d'anatomie humaine [Internet]. Issy-les-Moulineaux [France]: Elsevier Masson; 2011 [cited 2014 Jul 25]. Available from: http://site.ebrary.com/id/10540215

15. Maillot C, Kahn J-L. Tête et cou: anatomie topographique. Paris; Berlin; Heidelberg [etc.]: Springer; 2003.

16. Yaw-Jong J. Temporal and Infratemporal Regions [Internet]. 2012. Available from: http://www.studyblue.com/notes/note/n/an3-04-temporal-and-infratemporal-regions/deck/1101200

17. Moore KL, Dalley AF. Anatomie médicale: aspects fondamentaux et applications cliniques. Paris: De Boeck; 2001.

18. Duus P. Diagnostic neurologique: les bases anatomiques. Paris; Bruxelles: De Boeck Université; 1998.

19. Kierszenbaum AL. Histologie et biologie cellulaire: une introduction à l'anatomie pathologique. Bruxelles: De Boeck; 2006.

20. Ghoussein M. Le syndrome de Lucie Frey. Reims Champagne-Ardennes; 1994.

21. Ekberg O, editor. Dysphagia [Internet]. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2012 [cited 2014 Aug 29]. Available from: http://www.springerlink.com/index/10.1007/978-3-642-17887-0

22. Guénard H. Physiologie humaine. Neurophysiologie. Pradel. 2001.

23. Devoize L, Dallel R. Salivation. EMC Elsevier Masson SAS Paris Médecine Buccale. 2010;28-150-M-10.

24. Watson C, Vijayan N. The sympathetic innervation of the eyes and face: a clinicoanatomic review. Clin Anat N Y N. 1995;8(4):262–72.

25. Drummond PD. Mechanism of gustatory flushing in Frey's syndrome. Clin Auton Res Off J Clin Auton Res Soc. 2002 Jun;12(3):144–6.

26. Benarroch EE. Autonomic neurology. Oxford: Oxford University Press; 2014.

27. Laccourreye L, Werner A, Laccourreye O. [How to diagnose and treat Frey's syndroms?]. Ann Oto-Laryngol Chir Cervico Faciale Bull Société Oto-Laryngol Hôp Paris. 2008 Feb;125(1):58–62.

28. Laskawi R, Ellies M, Rödel R, Schoenebeck C. Gustatory sweating: clinical implications and etiologic aspects. J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg. 1999 Jun;57(6):642–8; discussion 648–9.

29. Thoma-Uszynski S, Mahler V. Incomplete auriculotemporal nerve syndrome--mimicry of oral allergy syndrome. Eur J Dermatol EJD. 2007 Apr;17(2):157–9.

30. Hussain N, Dhanarass M, Whitehouse W. Frey's syndrome: a masquerader of food allergy. Postgrad Med J. 2010 Jan;86(1011):62.

31. Chiang YZ, Al-Niaimi F, Yell J. Transient erythematous rash on the cheek mimicking food allergy. Clin Exp Dermatol. 2012 Jan;37(1):89–90.

32. Mc Dwyer A, Weber FP. Unilateral flush after food. Br Med J. 1945;1:687–8.

33. Ubaldo Barbosa J. Síndrome do auriculotemporal do lactante. P. Pediatr Pratica. 1947;18:52–62.

34. Haxton HA. Gustatory sweating. Brain J Neurol. 1948 Mar;71(1):16–25.

35. Pfeffer W Jr, Gellis SS. Auriculotemporal syndrome; report of a case developing in early childhood with a review of the literature. Pediatrics. 1951 May;7(5):670–8.

36. Dey DL. A variant of the auriculo-temporal syndrome. Aust N Z J Surg. 1953 May;22(4):310–1.

37. Balfour HH Jr, Bloom JE. The auriculotemporal syndrome beginning in infancy. J Pediatr. 1970 Nov;77(5):872–4.

38. Davis RS, Strunk RC. Auriculotemporal syndrome in childhood. Am J Dis Child 1960. 1981 Sep;135(9):832–3.

39. Holt PG, Sly PD. Viral infections and atopy in asthma pathogenesis: new rationales for asthma prevention and treatment. Nat Med. 2012 May;18(5):726–35.

40. Ruemping DR. The auriculotemporal syndrome: report of case. ASDC J Dent Child. 1985 Jun;52(3):220–2.

41. Drummond PD, Boyce GM, Lance JW. Postherpetic gustatory flushing and sweating. Ann Neurol. 1987 Jun;21(6):559–63.

42. Beck SA, Burks AW, Woody RC. Auriculotemporal syndrome seen clinically as food allergy. Pediatrics. 1989 Apr;83(4):601–3.

43. Dolovich J, Sauder D. A reaction that occurs immediately after food ingestion can easily be interpreted as food allergy. Ann Allergy. 1989 May;62(5):479–80.

44. Ganga-Zandzou PS, Turck D, Largillière C, Farriaux JP. Auriculotemporal syndrome in an infant. A case report. Arch Fr Pédiatrie. 1990 Oct;47(8):615.

45. Kozma C, Gabriel S. Gustatory flushing syndrome. A pediatric case report and review of the literature. Clin Pediatr (Phila). 1993 Oct;32(10):629–31.

46. Clarós P, González-Enseñat MA, Arimany J, Vincente MA, Clarós A. Frey syndrome in childhood. Acta Otorrinolaringológica Esp. 1993 Oct;44(5):385–6.

47. Johnson IJ, Birchall JP. Bilatral auriculotemporal syndrome in childhood. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1995 Apr;32(1):83–6.

48. Sicherer SH, Sampson HA. Auriculotemporal syndrome: a masquerader of food allergy. J Allergy Clin Immunol. 1996 Mar;97(3):851–2.

49. Salmon-Ehr V, Serpier H, Cambie MP, Eschard C, Kalis B. [Unilateral gustatory flushing syndrome in a child]. Arch Pédiatrie Organe Off Sociéte Fr Pédiatrie. 1996 Feb;3(2):147–8.

50. Dizon MV, Fischer G, Jopp-McKay A, Treadwell PW, Paller AS. Localized facial flushing in infancy. Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. Arch Dermatol. 1997 Sep;133(9):1143–5.

51. Cliff S, Lever R, Moss AL, Mortimer PS. Frey's syndrome without hyperhidrosis. J R Soc Med. 1998 Jul;91(7):388–9.

52. Kaddu S, Smolle J, Komericki P, Kerl H. Auriculotemporal (Frey) syndrome in late childhood: an unusual variant presenting as gustatory flushing mimicking food allergy. Pediatr Dermatol. 2000 Apr;17(2):126–8.

53. Rodriguez-Serna M, Marí JI, Aliaga A. What syndrome is this? Auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. Pediatr Dermatol. 2000 Oct;17(5):415–6.

54. Moreno-Arias GA, Grimalt R, Llusa M, Cadavid J, Otal C, Ferrando J. Frey's syndrome. J Pediatr. 2001 Feb;138(2):294.

55. Reche Frutos M, García Ara MC, Boyano T, Díaz Pena JM. Syndrome auriculotemporal. Allergol Immunopathol (Madr). 2001 Feb;29(1):33–4.

56. Karunananthan CG, Kim HL, Kim JH. An unusual case of bilateral auriculotemporal syndrome presenting to an allergist. Ann Allergy Asthma Immunol Off Publ Am Coll Allergy Asthma Immunol. 2002 Jul;89(1):104–5.

57. Labarta N, Olaguibel JM, Gomez B, Lizaso MT, Garcia BE, Echechipia S, et al. Síndrome del nervio auriculotemporal. Diagnóstico diferencial con alergia alimentaria. Alergol Immnol Clin. 2002;17:223–6.

58. Gonzàlez-Mendiola R, Sánchez-Fernández C, De la Hoz-Caballer B, Prieto-Montaño P, Muñoz-Martín T, Garcia-González MC, et al. Auriculotemporal syndrome: differential diagnostic of food allergy. Allergy. 2003 Dec;58(12):1315.

59. Ott H, Brost H, Poblete-Gutiérrez P, Schröder CM, Frank J. Auriculotemporal syndrome in childhood. Acta Derm Venereol. 2004;84(2):160–1.

60. Costa Orvay JA, González Enseñat MA, Vicente Villa MA, Morales Castillo E, Campistol Plana J. [Frey's syndrome in childhood: a highly infrequent disease]. An Pediatría Barc Spain 2003. 2006 Jun;64(6):595–6.

61. Carpintero Hurtado N, Sainz Gómez C, García Cariñena M, Virto Ruiz MT. [Frey's syndrome: report of three cases with two distinct etiopathogeneses]. An Pediatría Barc Spain 2003. 2006 Jun;64(6):588–90.

62. Escudero-Cantó MC, Cuartero-del Pozo I, Ruiz-Cano R, Balmaseda-Serrano E, Gil-Pons E, Onsurbe I. Auriculotemporal nerve syndrome in children secondary to a forceps delivery. Rev Neurol. 2007 Feb 1;44(3):186.

63. Cosme Alvarez Cuesta C, Rodriguez Diaz E, Marta Garcia Bernadez A, Galache Osuna C, Blanco Barrios S, Menendez Fernandez JM. Sindrome auriculotemporal de Frey. Un caso de presentacion bilateral en un lactante. Med Cutan Iber Lat Am. 2007;35(6):295–7.

64. Madrigal Diez C. Eritema facial unilateral asociado a estímulos gustativos en un lactante: Síndrome de Frey. Acta Pediatr Esp. 69(9):468–70.

65. Ymbert Pelleja L, Lozano Blasco J, Alvaro Lozano M, Casellas Montagut M, Garcia Algar O, Busquets Monge RM. Causa infrecuente en el diagnostico diferencial de la alergia alimentaria. An Pediatr (Barc). 2007;66(Supl 3):95.

66. Frias Garcia ME, Vazquez Alvarez C, Bracamonte Bermejo T, Echeverria Zudaire L. Reaccion cutanea tras la introduccio de nuevos alimentos. No todo alergia ! An Pediatr (Barc). 2007;66(Supl 3):95.

67. Al-Mazrou KA. Pediatric parotidectomy. Indications and complications. Saudi Med J. 2007 Aug;28(8):1218–21.

68. Fernández Tejada E, Fernández García N, Meana Meana A, López Vilar P. Sindrome auriculotemporal en dos lactantes con presentacion bilateral. Revista Pediatría de Atención Primaria. 2008;10(40):69–74.

69. Sethuraman G, Mancini AJ. Familial auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. Pediatr Dermatol. 2009 Jun;26(3):302–5.

70. Martínez-Baylach J, Aragó T, Galdós H, Herrera C, Rubio de Abajo I. [Frey's sydrome secondary to an obstetrics trauma: Presntation of 2 cases and a review of the literature]. An Pediatría Barc Spain 2003. 2010 Apr;72(4):272–7.

71. Farman M, Zaitoun H. Auriculotemporal nerve syndrome in association with congenital haemangiopericytoma: a case report. Eur J Paediatr Dent Off J Eur Acad Paediatr Dent. 2010 Dec;11(4):213–5.

72. Xie CM, Kubba H. Parotidectomy in children: indications and complications. J Laryngol Otol. 2010 Dec;124(12):1289–93.

73. Suárez Castañón C, Mellado Peña MJ, Joaquín López N, Villota Arrieta J, García López-Hortelano M. Síndrome de Frey: una entidad a diferenciar de la alergia alimentaria. Rev Esp Ped. 2011;67(5):270–1.

74. Listernick R, Legius E, Charrow J. Gustatory flushing (auriculotemporal nerve syndrome) in children with neurofibromatosis type 1 and facial plexiform neurofibromas. J Pediatr. 2011 Jun;158(6):1034–1034.e1.

75. Ortega Casanueva C, Sánchez-García S, Rodríguez del Río P, Escudero C, Andregnette V, Ibáñez MD. Frey syndrome in children: a nonallergic cause of facial erythema triggered by food. J Investig Allergol Clin Immunol. 2012;22(4):295–7.

76. Martinez Blanco J. Síndrome de Frey o auriculotemporal en Pediatría: importancia de su conocimiento. FAPap. 2012;27–9.

77. Caulley L, Hong P. Pediatric auriculotemporal nerve (Frey) syndrome. CMAJ Can Med Assoc J J Assoc Medicale Can. 2013 Apr 2;185(6):504.

78. Matin R, Esdaile B, de Sica Chapman A, Ross J, Grabczynska S. Unilateral Gustatory Flushing: A Variant of Frey's Syndrome? J Clin Exp Dermatol Res. 2013;S6(007).

79. Díez E, Boixeda P. [Frey's sydrome in childhood]. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2007 Feb;98(1):45–6.

80. Dutau G, Goldberg M. Le syndrome de Lucie Frey et ses variantes (syndrome des flushs gustatifs unilatéraux). Revue à propos d'une observation pédiatrique. Revue française d'Allergologie. 2006;46(8):721–5.

81. Motta-Junior J, Aita TG, Pereira-Stabile CL, Stabile G a. V. Congenital Frey's syndrome associated with nontraumatic bilateral trifid mandibular condyle. Int J Oral Maxillofac Surg. 2013 Feb;42(2):237–9.

82. Du Plessis K. Case study (Frey syndrome). Allergy Advis [Internet]. 2003 Aug; Available from: http://www.allergyadvisor.com/educational/aug03.htm

83. Petit A, Dupuy A, Drouot-Lhoumeau D, Sigal M. Flushs gustatifs unilatéraux idiopathiques de l'enfant. Ann Dermatol Venereol. 1994;121(s72).

84. Chemli M, Youssef M, BelHadj Ali H, Mohamed M, Zili J. Syndrome auriculo-temporal (Syndrome de Frey) : à propos d'une observation familiale. Ann Dermatol Vénéréologie. 2011 Dec;138(12):A155–6.

85. Paty E, De Blic J. Une observation d'un syndrome auriculotemporal chez un nourrisson. Rev Fr Allergol. 2009;49:300–5.

86. Singh RP, Abdel-Galil K, Harbottle M, Telfer MR. Parotid gland disease in childhood: diagnosis and indications for surgical intervention. Br J Oral Maxillofac Surg. 2012 Jun;50(4):338–43.

87. Petelle B, Sauvaget E, Tran Ba Huy P. Parotidectomies. Techniques chirurgicales. Tête et cou. Encyclopédie Médico-chirurgicale. 2003. p. 1–11.

88. Gross G, Doerr H. Herpes Zoster. Recent aspects of diagnosis and control. Karger. 2006.

89. Shaw JE, Parker R, Hollis S, Gokal R, Boulton AJ. Gustatory sweating in diabetes mellitus. Diabet Med J Br Diabet Assoc. 1996 Dec;13(12):1033–7.

90. Watkins PJ. Facial sweating after food: a new sign of diabetic autonomic neuropathy. Br Med J. 1973 Mar 10;1(5853):583–7.

91. Vayssière C, Beucher G, Dupuis O, Feraud O, Simon-Toulza C, Sentilhes L, et al. Instrumental delivery: clinical practice guidelines from the French College of Gynaecologists and Obstetricians. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2011 Nov;159(1):43–8.

92. El Haloui O. Evaluation de la courbe d'apprentissage des extractions par spatules de Thierry. Thèse Médecine. 2013;UFR Médecine Nice.

93. Baud O. [Neonatal outcomes after instrumental vaginal delivery]. J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod. 2008 Dec;37 Suppl 8:S260–8.

94. Riethmuller D, Ramanah R, Maillet R, Schaal J-P. [Vacuum extractors: description, mechanics, indications and contra-indications]. J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod. 2008 Dec;37 Suppl 8:S210–21.

95. Feraud O. [Forceps: description, obstetric mecanics, indications and contra-indications]. J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod. 2008 Dec;37 Suppl 8:S202–9.

96. Parant O, Simon-Toulza C, Fournié A. Spatules de Thierry. EMC - Obstétrique. 2011 Jan;6(3):1–7.

97. Boucoiran I, Valerio L, Bafghi A, Delotte J, Bongain A. Spatula-assisted deliveries: a large cohort of 1065 cases. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2010 Jul;151(1):46–51.

98. Berthet J. Forceps. EMC - Obstétrique. 2011 Jan;6(3):1–13.

99. Les maternités type I - II - III [Internet]. Site officiel Périnatalité. Available from: http://www.perinat-france.org/portail-grand-public/reseaux/accouchement-maternites/les-maternites-type-i-ii-iii-642.html

100. Mangin M, Ramanah R, Aouar Z, Courtois L, Collin A, Cossa S, et al. [Operative delivery data in France for 2007: results of a national survey within teaching hospitals]. J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod. 2010 Apr;39(2):121–32.

101. Choi HG, Kwon SY, Won JY, Yoo SW, Lee MG, Kim SW, et al. Comparisons of Three Indicators for Frey's Syndrome: Subjective Symptoms, Minor's Starch Iodine Test, and Infrared Thermography. Clin Exp Otorhinolaryngol. 2013 Dec;6(4):249–53.

102. Ring EFJ, Ammer K. Infrared thermal imaging in medicine. Physiol Meas. 2012 Mar;33(3):R33–46.

103. Isogai N, Kamiishi H. Application of medical thermography to the diagnosis of Frey's syndrome. Head Neck. 1997 Mar;19(2):143–7.

104. Emonet S, Hauser C. Le flushing, impudique symptôme. Rev Médicale Suisse. 2000 Mar;710.

105. James WD. Andrews' Diseases of the skin: clinical dermatology. 11th ed. London: Saunders Elsevier; 2011. 959 p.

106. Akhdari N. Granulosis rubra nasi. Int J Dermatol. 2007 Apr;46(4):396.

107. Bessis D, Francès C, Guillot B, Guilhou J-J. Manifestations dermatologiques des maladies d'organes Dermatologie et médecine. Vol. 4 Vol. 4 [Internet]. Paris: Springer; 2012 [cited 2014 Jul 29]. Available from: http://dx.doi.org/10.1007/978-2-287-72073-4

108. Guilloton L, Demarquay G, Quesnel L, De Charry F, Drouet A, Zagnoli F. [Dysautonomic syndrome of the face with Harlequin sign and syndrome: Three new cases and a review of the literature]. Rev Neurol (Paris). 2013 Nov;169(11):884–91.

109. Gorlin RJ. Syndromes of the head and neck. 4th ed. Oxford [England] ; New York: Oxford University Press; 2001. 1283 p.

110. Gimenez-Roqueplo A-P. Phéochromocytome - paragangliome héréditaire. Orphanet; 2011.

111. Perlemuter G, Hernandez Morin N. Endocrinologie, diabétologie, nutrition. Paris: Éditions Estem]; 2002.

112. Du Vivier A, McKee PH. Atlas de dermatologie clinique. Paris: De Boeck-Université; 1996.

113. Flageul B. Mastocytose cutanée [Internet]. Orphanet; 2006. Available from: https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/MastocytoseCutanee-FRfrPro10894.pdf

114. Nicolas J-F, Thivolet J, Goujon C. Les urticaires: de la clinique à la thérapeutique. Montrouge: J. Libbey Eurotext; 2001.

115. Neri I, Virdi A, Balestri R, Patrizi A. Diffuse cutaneous mastocytosis: a heterogeneous disease. Arch Dis Child. 2013 Aug;98(8):607.

116. Bidat E. [Food allergy in children]. Arch Pédiatrie Organe Off Sociéte Fr Pédiatrie. 2006 Oct;13(10):1349–53.

117. Burks W. Skin manifestations of food allergy. Pediatrics. 2003 Jun;111(6 Pt 3):1617–24.

118. Galli SJ, Tsai M. IgE and mast cells in allergic disease. Nat Med. 2012 May;18(5):693–704.

119. Burks AW, Tang M, Sicherer S, Muraro A, Eigenmann PA, Ebisawa M, et al. ICON: food allergy. J Allergy Clin Immunol. 2012 Apr;129(4):906–20.

120. Bergmann MM, Caubet J-C, Boguniewicz M, Eigenmann PA. Evaluation of food allergy in patients with atopic dermatitis. J Allergy Clin Immunol Pract. 2013 Jan;1(1):22–8.

121. Hourihane JO. Are the dangers of childhood food allergy exaggerated? BMJ. 2006 Sep 2;333(7566):496–8.

122. Bahadoran P, Mantoux F, Passeron T. Dermatologie. Paris: Vernazobres-Grego; 2007.

123. Metcalfe DD, Sampson HA, Simon RA, Lack G, editors. Food allergy: adverse reactions to foods and food additives. Fifth edition. Chichester, West Sussex: John Wiley & Sons Ltd; 2014.

124. Adkinson NF, Middleton E, editors. Middleton's allergy: principles and practice. 8th edition. Philadelphia, PA: Elsevier/Saunders; 2014.

125. Bidat E. Le syndrome des flushes gustatifs ou syndrome du nerf auriculo-temporal, ou syndrome de Lucie Frey. Pédiatrie Prat. 2012 Nov;242:9–11.

126. Bourrain J-L. [Methodology for rapid readout tests]. Ann Dermatol Vénéréologie. 2009 Sep;136(8-9):661–7.

127. Haute Autorité de Santé/Services affections longue durée et accords conventionnels. Indications du dosage des IgE spécifiques dans le diagnostic et le suivi des maladies allergiques. 2005 May.

128. Hamilton RG. Proficiency survey-based evaluation of clinical total and allergen-specific IgE assay performance. Arch Pathol Lab Med. 2010 Jul;134(7):975–82.

129. De Bree R, van der Waal I, Leemans CR. Management of Frey syndrome. Head Neck. 2007 Aug;29(8):773–8.

130. Drobik C, Laskawi R. Frey's syndrome: treatment with botulinum toxin. Acta Otolaryngol (Stockh). 1995 May;115(3):459–61.

131. Drobik C, Laskawi R, Schwab S. [Therapy of Frey syndrome with botulinum toxin A. Experiences with a new method of treatment]. HNO. 1995 Nov;43(11):644–8.

132. Naumann M. Evidence-based medicine: botulinum toxin in focal hyperhidrosis. J Neurol. 2001 Apr;248 Suppl 1:31–3.

133. Naumann M, So Y, Argoff CE, Childers MK, Dykstra DD, Gronseth GS, et al. Assessment: Botulinum neurotoxin in the treatment of autonomic disorders and pain (an evidence-based review): report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2008 May 6;70(19):1707–14.

134. Reich SG, Grill SE. Gustatory sweating: Frey syndrome. Neurology. 2005 Dec 13;65(11):E24.

135. Sherwood L. Physiologie humaine. Bruxelles: De Boeck; 2006.

136. Schulze-Bonhage A, Schroder M, Ferbert A. Botulinum toxin in the therapy of gustatory sweating. J Neurol. 1996 Feb;243(2):143–6.

137. Tugnoli V, Marchese Ragona R, Eleopra R, Quatrale R, Capone JG, Pastore A, et al. The role of gustatory flushing in Frey's syndrome and its treatment with botulinum toxin type A. Clin Auton Res Off J Clin Auton Res Soc. 2002 Jun;12(3):174–8.

138. Cantarella G, Berlusconi A, Mele V, Cogiamanian F, Barbieri S. Treatment of Frey's syndrome with botulinum toxin type B. Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg. 2010 Aug;143(2):214–8.

139. Walker TJ, Dayan SH. Comparison and overview of currently available neurotoxins. J Clin Aesthetic Dermatol. 2014 Feb;7(2):31–9.

140. Li C, Zhang Q, Li L, Shi Z. Interventions for the treatment of F rey's syndrome. Cochrane Database Syst Rev. 2012;7.

141. Kerawala CJ, McAloney N, Stassen LFA. Prospective randomised trial of the benefits of a sternocleidomastoid flap after superficial parotidectomy. Br J Oral Maxillofac Surg. 2002 Dec;40(6):468–72.

142. Cesteleyn L, Helman J, King S, Van de Vyvere G. Temporoparietal fascia flaps and superficial musculoaponeurotic system plication in parotid surgery reduces Frey's syndrome. J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg. 2002 Nov;60(11):1284–97; discussion 1297–8.

143. Li D, Wu Y, Wang X, Liu S, Li Z. [Prospective cohort study on prevention of Frey syndrome in parotid surgery]. Zhonghua Wai Ke Za Zhi. 2006 Aug 1;44(15):1033–5.

144. Holmes P, Oppenheimer LW, Wen SW. The relationship between cervical dilatation at initial presentation in labour and subsequent intervention. BJOG Int J Obstet Gynaecol. 2001 Nov;108(11):1120–4.

145. Agostoni C, Decsi T, Fewtrell M, Goulet O, Kolacek S, Koletzko B, et al. Complementary feeding: a commentary by the ESPGHAN Committee on Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008 Jan;46(1):99–110.

146. Chamisa I. Frey's syndrome--unusually long delayed clinical onset post-parotidectomy: a case report. Pan Afr Med J. 2010;5:1.

147. Delmas M-C, Guignon N, Leynaert B, Annesi-Maesano I, Com-Ruelle L, Gonzalez L, et al. Prevalence and control of asthma in young children in France. Rev Mal Respir. 2012 May;29(5):688–96.

148. Roberts G, Xatzipsalti M, Borrego LM, Custovic A, Halken S, Hellings PW, et al. Paediatric rhinitis: position paper of the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. Allergy. 2013 Sep;68(9):1102–16.

149. Spergel JM, Paller AS. Atopic dermatitis and the atopic march. J Allergy Clin Immunol. 2003 Dec;112(6 Suppl):S118–27.

150. Gomes LHLS, Carneiro-Júnior MA, Marins JCB. Thermoregulatory responses of children exercising in a hot environment. Rev Paul Pediatr Orgão Of Soc Pediatr São Paulo. 2013 Mar;31(1):104–10.

151. Marianowski R, Manach Y. Diagnostic d'une paralysie faciale. Médecine ThérapeutiquePédiatrie. 2000 Jan;3(1).

ANNEXES

Etude rétrospective nationale sur le syndrome de Lucie Frey chez l'enfant

Sibylle BLANC – Dr Lisa GIOVANNINI-CHAMI
Hôpitaux Pédiatriques de Nice CHU-Lenval
52 av de la Californie, 06200 NICE
Tél : 04.92.03.05.31 ; Fax : 04.92.03.05.80
sibylleblanc@yahoo.fr ; giovannini-chami.l@pediatrie-chulenval-nice.fr

Nom du médecin :……. **Date du jour : ……/……/20……**
3 1ères lettres du NOM de l'enfant : |__|__|__| **2 1ères lettres du prénom : |__|__|**
Sexe : □ M □ F **Date de naissance : ……/……/……**

PERIODE NEONATALE

Terme de naissance : |__|__|SA + **|__|__|** jours **Poids de naissance : |__|__|__|__| g**

Mode accouchement : □ voie basse □ césarienne
1er accouchement par voie basse : □ oui □ non
Accouchement instrumentalisé : □ non
□ oui → si oui, □ forceps □ spatules □ ventouses
Cause accouchement instrumentalisé :

- ✓ Accouchement dystocique : □ oui □ non
- ✓ Anomalie rythme cardiaque fœtal : □ oui □ non

Complications de l'accouchement instrumentalisé :

- ✓ Marques visibles :
  □ non
  □ oui → ***si oui :*** *abrasion :* □ *oui* □ *non*
  ecchymose : □ *oui* □ *non*
  bilatérale □ *unilatérale* □ *côté (si uni) :* □ *D* □*G*
- ✓ Autres complications instrumentales (céphalhématome, lésions ophtalmiques, fracture du crâne, hémorragie intracranienne, paralysie faciale initiale)
  □ non
  □ oui → ***si oui, description*** **: ……**

Autres complications obstétricales :

- ✓ Fracture de clavicule associée : □ oui □ non
- ✓ Lésion du plexus brachial associée : □ oui □ non
- ✓ Anoxie périnatale : □ oui □ non

Si ensemble des infos non disponibles :
-Nom sous lequel la mère à accoucher+prénom :……
-Maternité d'accouchement (nom, département):……

ALIMENTATION à la naissance

Mode d'alimentation : □ allaitement maternel □ artificiel □ mixte

Âge de diversification : |__|__|mois

DESCRIPTION DES SYMPTÔMES AU DEBUT DE LA MALADIE

Âge d'apparition des symptômes : |__|__| ans **|__|__|** mois

Latéralité : □ bilatéraux □ unilatéralaux □ côté *(si unilatéral)* : □ D □ G

Topographie précise (multicochage possible):

- ✓ Mandibulaire □
- ✓ Commissure labiale □
- ✓ Jugale □
- ✓ Malaire □
- ✓ Temporale □
- ✓ Pré-tragienne □
- ✓ Pavillon oreille □

Type de lésion (multicochage possible):

- ✓ Erythème □
- ✓ Chaleur □
- ✓ Sudation □
- ✓ Hypersalivation □
- ✓ Prurit □

Aliment déclenchant le plus fréquemment au diagnostic :……..……

Combien de temps après son ingestion les symptômes apparaissaient t-ils ? |__|__|__| minutes

Durée de régression des symptômes : |__|__|__| minutes

PRISE EN CHARGE INITIALE

Âge lors de la première consultation pour ces symptômes : |__|__| ans **|__|__|** mois

Type de médecin (généraliste, spécialiste, quelle spécialité) : ……..

Réalisation d'investigations éventuelles et leurs résultats (tests allergologiques etc.) :

- ✓ Prick-test □ oui □ non *Résultats :*……..
- ✓ Patch-test □ oui □ non *Résultats :*……..
- ✓ RAST ou test de dépistage multi-allergénique
  □ oui □ non *Résultats :*……..

Prise en charge thérapeutique proposée :

- ✓ Eviction alimentaire □ oui □ non
- ✓ Autres :……

CONDITIONS DU DIAGNOSTIC DU SYNDROME DE LUCIE FREY

Âge au moment du diagnostic de syndrome de Lucie Frey : |__|__|ans **|__|__|**mois

Type de médecin (généraliste, spécialiste, quelle spécialité) : ……..

Réalisation d'investigations éventuelles et leurs résultats (tests allergologiques etc.) :

- ✓ Prick-test □ oui □ non *Résultats :*.....
- ✓ Patch-test □ oui □ non *Résultats :*.....
- ✓ RAST ou test de dépistage multi-allergénique
  □ oui □ non *Résultats :*.....

Test de provocation fait en consultation : □ oui □ non

Test à l'amidon iodé (*Starch iodine test*) : □ oui □ non

EVOLUTION DES SYMPTÔMES

Disparition des symptômes : □ oui □ non

- ✓ *Si oui, à quel âge ?* |__|__| ans |__|__| mois
- ✓ *Si non, évolution des symptômes par apport à ceux décrits au moment du diagnostic :*
  identiques □ majoration □ régression □

Si régression des symptômes :

- ✓ Sont-ils moins intenses ? □ oui □ non
- ✓ Sont-ils moins étendus ? □ oui □ non
- ✓ La durée de régression est-elle plus rapide ? □ oui □ non
- ✓ Sont-ils moins fréquents? □ oui □ non
- ✓ Apparaissent-ils avec moins d'aliments ? □ oui □ non

ANTECEDENTS PERSONNELS ET FAMILIAUX (1er degré : parents, fratrie)

	PERSONNELS		FAMILIAUX	
Asthme	□ oui	□ non	□ oui	□ non
Rhinite allergique	□ oui	□ non	□ oui	□ non
Dermatite atopique	□ oui	□ non	□ oui	□ non
Allergie alimentaire	□ oui	□ non	□ oui	□ non
Lucie Frey familial	//////////	//////////	□ oui	□ non
Traumatisme facial	□ oui	□ non	//////////	//////////
Tumeur de la face	□ oui	□ non	//////////	//////////
Chirurgie de la face	□ oui	□non	//////////	//////////
Parotidites	□ oui	□non	//////////	//////////
Zona de la face	□ oui	□non	//////////	//////////

SERMENT D'HIPPOCRATE

« En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admise à l'intérieur des maisons, mes yeux n'y verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'Humanité.

Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque. »