

Les paralysies faciales

Facial palsy

R. Cavoy

Service de Neurologie, C.H.U. de Charleroi

RESUME

Le clinicien est fréquemment confronté à la paralysie faciale. Il convient en premier de distinguer la paralysie faciale centrale de la paralysie faciale périphérique (PFP). Une fois la paralysie faciale périphérique identifiée, est-elle primaire ou secondaire ? L'anatomie que nous reverrons et quelques examens paracliniques nous aident dans cette démarche. La PFP primaire ou a frigore est la plus fréquente mais reste un diagnostic d'exclusion. La PFP secondaire, la plus fréquente, est le syndrome de Ramsay-Hunt ou zona du ganglion géniculé. Il est important d'identifier rapidement les autres PFP secondaires qu'elles soient infectieuses, métaboliques, tumorales ou autres. Elles requièrent souvent une prise en charge spécialisée en raison de leur gravité potentielle et des traitements spécifiques requis. Nous exposerons ensuite les recommandations thérapeutiques actuelles de la PFP a frigore et du syndrome de Ramsay-Hunt. Dans la PFP a frigore, la corticothérapie rapidement dégressive a fait ses preuves. Elle sera additionnée d'un traitement antiviral dans le syndrome de Ramsay-Hunt. Nous insisterons sur l'importance de la protection oculaire et traiterons des complications de la PFP.

Rev Med Brux 2013 ; 34 : 221-5

ABSTRACT

Facial palsy is a daily challenge for the clinicians. Determining whether facial nerve palsy is peripheral or central is a key step in the diagnosis. Central nervous lesions can give facial palsy which may be easily differentiated from peripheral palsy. The next question is the peripheral facial paralysis idiopathic or symptomatic. A good knowledge of anatomy of facial nerve is helpful. A structure approach is given to identify additional features that distinguish symptomatic facial palsy from idiopathic one. The main cause of peripheral facial palsies is idiopathic one, or Bell's palsy, which remains a diagnosis of exclusion. The most common cause of symptomatic peripheral facial palsy is Ramsay-Hunt syndrome. Early identification of symptomatic facial palsy is important because of often worst outcome and different management. The prognosis of Bell's palsy is on the whole favorable and is improved with a prompt tapering course of prednisone. In Ramsay-Hunt syndrome, an antiviral therapy is added along with prednisone. We also discussed of current treatment recommendations. We will review short and long term complications of peripheral facial palsy.

Rev Med Brux 2013 ; 34 : 221-5

Key words : facial palsy, etiology, diagnosis, treatment

Confronté à une paralysie faciale, il faut pouvoir rapidement identifier le caractère central ou périphérique de la paralysie, car leur prise en charge est très différente. La paralysie faciale centrale prédomine dans le territoire facial inférieur. Elle est souvent associée à une parésie du membre supérieur, voire à une hémiparésie, homolatérale. Il s'agit le plus souvent d'un accident vasculaire cérébral. Le problème doit être géré comme un déficit neurologique d'origine centrale, nécessitant souvent une hospitalisation en unité spécialisée. Quant à la paralysie faciale

périphérique (PFP), elle affecte l'ensemble du territoire et les fonctions du nerf facial. La paralysie de Bell est la plus fréquente et généralement de bon pronostic et peut être traitée en ambulatoire. Il est cependant primordial de pouvoir détecter les autres causes de PFP en raison de leur gravité potentielle et de leurs traitements spécifiques.

De l'anatomie découle la sémiologie qui, additionnée aux données de l'anamnèse, permet de discriminer l'atteinte centrale de la périphérique et

En cas de PFP, des signes non moteurs peuvent être présents. Ils témoignent de l'atteinte du nerf VII bis. Les signes non moteurs aident à la localisation de la lésion le long du trajet nerveux. Plus l'atteinte est proximale, plus les symptômes non moteurs seront nombreux. Partant de la région distale vers le tronc cérébral, peuvent se retrouver une hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt, des troubles du goût au niveau des 2/3 antérieurs de la langue, une hyperacousie due à la paralysie du muscle de l'étrier et une diminution des sécrétions lacrymales.

Dans les atteintes centrales, il peut y avoir une dissociation automatico-volontaire : la faiblesse musculaire est moins visible lors des mouvements automatiques dictés par l'émotion que lors des mouvements volontaires. Chez le sujet comateux, l'hypotonie des lèvres et de la joue donne l'impression que le patient " fume la pipe ". La grimace provoquée par la pression rétromandibulaire sur le nerf facial (manœuvre de Pierre-Marie-Foix) révèle l'asymétrie faciale.

ETIOLOGIE DE LA PARALYSIE FACIALE PERIPHERIQUE

Idiopathique

La paralysie faciale idiopathique, ou " *a frigore* ", ou paralysie de Bell est de loin la plus fréquente (10-40/100.000 habitants/an) et représente 50-70 % des PFP³. On observe un pic de fréquence vers la quarantaine. Typiquement, l'installation est brutale, maximale en 48-72 heures. Elle est souvent précédée d'une douleur mastoïdienne. Elle peut s'accompagner de troubles du goût, d'une phonophobie et parfois d'une sensation d'engourdissement de l'hémiface. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion. Une réactivation virale de l'*Herpes simplex* est le plus probable rendant le terme idiopathique un peu obsolète. Il y a une tendance familiale dans 4 % des cas. Elle peut récidiver dans 5-10 % des cas. Des facteurs favorisants sont décrits : altération de l'état général, un stress, une exposition au froid, etc.

Il s'agit le plus souvent d'une neurapraxie et le pronostic est globalement favorable. Dans une large série non traitée⁴, dans 85 % des cas la récupération débute endéans les trois semaines. La même série montre que 71 % des patients retrouvent une expression faciale normale, 13 % ont des séquelles minimes et 16 % plus importantes. Une récupération précoce est de bon pronostic. Lorsqu'elle débute endéans, une, deux ou trois semaines, les pourcentages de bonne récupération sont respectivement de 88, 83 et 61. Une atteinte partielle, un réflexe stapédien normal, un goût préservé et une lacrymation normale sont également de bon pronostic. Le diabète et l'hypertension le péjorent. Quelques cas de PFP ont été décrits en relation avec une hypertension artérielle *de novo* chez l'enfant ou mal contrôlée chez l'adulte plus âgé.

Origine infectieuse

Face à une PFP, il faut rechercher avec attention des vésicules dans la zone de Ramsay-Hunt, car elles signent un zona du ganglion géniculé ou syndrome de Ramsay-Hunt. Ces dernières peuvent parfois manquer ou n'apparaître que quelques jours plus tard. Les otalgies sont souvent plus intenses et la paralysie complète. Les ganglions de Corti et de Scarpa peuvent être atteints, occasionnant une surdité régressive et des troubles vertigineux. Il y a parfois une réaction méningée. Bien que la clinique soit typique, un frottis de la zone cutanée lésée peut confirmer le diagnostic virologique par PCR. Les sérologies zostériennes ne sont que rarement contributives.

La PFP peut résulter d'une dissémination secondaire de *Borrelia burgdorferi*. L'anamnèse recherche alors un contact avec des tiques, un érythème migrant dans les semaines ou mois précédents. Il peut y avoir un syndrome méningé. La ponction lombaire confirme le diagnostic avec une production intrathécale d'anticorps spécifiques⁵. L'approche sérologique est plus délicate avec nécessité de deux tests positifs, l'un sensible et l'autre spécifique (ELISA et western blot). De plus, dans les régions endémiques, le contact répété avec l'antigène peut induire une sérologie positive, non pathologique.

L'association de la PFP à un tableau fébrile, d'autant plus s'il y a syndrome méningé, peut aussi résulter d'une polyradiculonévrite bactérienne ou virale (coxsackie, herpès, oreillons).

La PFP peut révéler une infection à VIH, à tous les stades, mais elle est plus fréquente lors de la séroconversion

La PFP peut survenir dans le décours d'une infection ORL : mastoïdite, otite purulente, ou un cholestéatome. Le nerf facial traverse la parotide et peut être atteint en cas de parotidite aiguë.

Contexte traumatique

Il faut rechercher une fracture du rocher. Il peut y avoir un écoulement de LCR, une rupture du tympan, une otorragie. La PFP peut être immédiate par section, compression mécanique du nerf ou retardée, l'œdème post-traumatique entraînant une compression intrapétreuse. Dans le premier cas, le traitement est souvent chirurgical, dans le second médicamenteux avec des corticoïdes.

Origine tumorale

Une installation progressive sur quelques semaines doit faire suspecter une origine tumorale. En cas de tumeur parotidienne, le rameau buccal peut être atteint isolément. L'atteinte concomitante du nerf vestibulocochléaire doit faire rechercher un neurinome de l'acoustique, ou du facial, ou une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, surtout si le trijumeau est touché.

Causes diverses

La PFP est dix fois plus fréquente chez les diabétiques⁶. Elle peut être bilatérale. Dans le diabète, elle peut être à bascule, d'un côté puis de l'autre. Dans le Guillain-Barré, elle est souvent asymétrique et s'inscrit dans un tableau clinique dominé par le déficit sensitivomoteur des membres et l'aréflexie. Dans le syndrome de Merkelson-Rosenthal, d'origine héréditaire, elle est associée à un œdème facial récurrent et une langue plicaturée.

On la retrouve aussi dans des collagénoses, ou des maladies granulomateuses, telle la sarcoïdose. L'association avec une tuméfaction parotidienne et une uvéite (syndrome de Heerfordt) est hautement suggestive de cette dernière.

Atteinte nucléaire

Le plus souvent d'origine vasculaire, comme dans le syndrome de Millard-Gubler où l'hémiplégie controlatérale associée oriente vers une lésion protubérantielle. Elle a été décrite dans la sclérose en plaques, dans le gliome du tronc cérébral, etc.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

En cas de suspicion d'atteinte nucléaire, c'est-à-dire protubérantielle, ou d'atteinte de l'angle pontocérébelleux, l'IRM cérébrale est l'examen de choix.

Un contexte traumatique, une anomalie du goût, de la sécrétion lacrymale doivent conduire à la réalisation d'un scanner de l'os temporal et/ou cervico-facial à la recherche d'une fracture du rocher, d'un cholestéatome, d'une tumeur intrapétreuse, ou parotidienne.

L'électroneuronographie permet de quantifier l'atteinte axonale mais a une valeur pronostique limitée. L'électromyogramme recherche des signes de dénervation en cas de récupération tardive et permet de quantifier et de suivre le processus de réinnervation. Le réflexe de clignement (*blink reflex*) étudie l'arc réflexe trigémino-facial, et investigate de ce fait le tronc cérébral et le trajet du nerf facial.

Le réflexe stapédien est protecteur de l'oreille. En cas de son d'intensité trop élevée, la tension du muscle de l'étrier est modifiée, réduisant sa mobilité et la transmission sonore. Il est altéré en cas d'atteinte du rameau nerveux à destination de l'étrier.

Le test de Schirmer évalue la sécrétion lacrymale par un test sur papier buvard.

Des tests biologiques sanguins peuvent être utiles en cas de suspicion d'atteinte infectieuse, de maladie systémique. L'analyse du LCR est nécessaire en cas de syndrome méningé ou de suspicion de borréliose.

LE TRAITEMENT

Les traitements de protection oculaire sont primordiaux pour éviter le dessèchement de la cornée et les abrasions, en raison de la fermeture incomplète des paupières et de l'éventuelle atteinte lacrymale. Larmes artificielles le jour et onguent la nuit sont prescrits. Dans les cas graves, on propose une fermeture externe de la paupière, temporaire.

Traitement de la PFP idiopathique

L'utilité d'un traitement par corticoïdes a été longuement débattue. Les méta-analyses de la *Cochrane Database*⁷ ont fait ressortir le bénéfice des corticostéroïdes. Le nombre de patients nécessaire de traiter (*number needed to treat*, NNT) pour éviter une récupération incomplète est de 10. Initier le traitement endéans les 48 heures apporte un gain supplémentaire. Le traitement réduit le nombre de séquelles de type syncinésie et dysautonomie (NNT : 12). Il consiste en 10 jours de méthylprednisolone, rapidement dégressif avec une dose cumulative de l'ordre de 450 mg.

Un traitement par kinésithérapie est recommandé précocement et comprend des massages et un programme d'exercices faciaux. Notons que dans la méta-analyse de la *Cochrane Database*⁸, seules quelques petites études montrent un bénéfice de la kinésithérapie. L'électrostimulation n'apporte pas de bénéfice et n'est plus recommandée.

L'adjonction d'un traitement antiviral ne montre pas de bénéfice net que ce soit en termes de récupération ou de syncinésies⁹. Certains le recommandent dans la mesure où il n'y a pas de données statistiques suffisantes que pour exclure un bénéfice des antiviraux. Le patient doit être informé du peu de données d'efficacité disponibles¹⁰. Le traitement chirurgical de décompression n'est plus d'actualité en raison du pronostic spontanément favorable de la paralysie de Bell et du risque accru de surdité suite à l'intervention¹¹.

Traitement des autres étiologies

Pour le syndrome de Ramsay-Hunt, de nombreuses petites études suggèrent l'efficacité de la thérapeutique suivante^{12,13} : corticothérapie précoce associée à un traitement antiviral de 7 jours (aciclovir 800 mg 5 x/jour/7 jours, valaciclovir 1.000 mg 3 x/jour/7 jours).

Les autres étiologies des PFP secondaires requièrent un traitement spécifique et relèvent souvent d'une consultation spécialisée ou d'une prise en charge hospitalière.

COMPLICATIONS DE LA PARALYSIE FACIALE

La complication principale est l'atteinte oculaire. La lagophtalmie peut entraîner une conjonctivite voire une kératite si les mesures préventives ne sont pas mises en place précocement.

Sur le plan moteur, une paralysie complète peut entraîner des troubles de la mastication, de la phonation et des répercussions psychologiques non négligeables.

Dans les récupérations incomplètes, il y a parfois une réinnervation aberrante avec séquelles motrices et sensorielles. La syncinésie la plus fréquente est le relèvement de la commissure labiale à la fermeture des paupières. Parfois, les contractures de l'hémiface sont sévères entraînant un hémispasme facial. Un traitement par toxine botulinique est proposé.

Au niveau sensoriel, le syndrome lacrymatoire gustatif ou " larmes de crocodiles " est caractéristique, les yeux larmoient à la mastication.

En cas de zona géniculé, il peut y avoir des douleurs résiduelles dans la zone de Ramsay-Hunt qui seront traitées comme les douleurs neuropathiques post-zonateuses.

CONCLUSIONS

L'identification de l'origine centrale ou périphérique de la paralysie est essentielle. La première peut nécessiter une hospitalisation urgente s'il s'agit par exemple d'un AVC. La seconde est souvent idiopathique et requiert un traitement spécifique ambulatoire. Cependant, il ne faut pas négliger que certaines PFP peuvent révéler une pathologie sous-jacente dont le pronostic n'est pas toujours bénin. La connaissance des diverses étiologies de PFP permet de sélectionner les investigations utiles pour chaque patient et d'instaurer immédiatement le traitement adéquat ou de référer le patient pour une prise en charge spécialisée.

BIBLIOGRAPHIE

1. Sweeney PJ, Hanson MR : Cranial neuropathies. In : Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, eds. Neurology in Clinical Practice, Principles of Diagnosis and Management, Fourth edition. Paris, Elsevier : 2112-7
2. Ropper AH, Brown RH : Facial palsy. In : Ropper AH, Brown RH, eds. Adams & Victor's principles of neurology. New York, McGrawHill, 2005 : 1181-5

3. Danielidis V, Skevas A, Van Cauwenberge P, Vinck B : A comparative study of age and degree of facial nerve recovery in patients with Bell's palsy. Eur Arch Otorhinolaryngol 1999 ; 256 : 520-2
4. Peitersen E : Bell's palsy : The spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. Acta Otolaryngol 2002 ; 549 (Suppl) : 4-30
5. Roos KL, Berger JR : Is the presence of antibodies in CSF sufficient to make a definitive diagnosis of Lyme disease ? Neurology 2007 ; 69 : 949-50
6. Tiemstra JD, Khatkhate N : Bell's palsy : Diagnosis and management. Am Fam Physician 2007 ; 76 : 997-1002, 1004
7. Salinas RA, Alvarez G, Daly F, Ferreira J : Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). Cochrane Database of Systematic Reviews 2010 ; Issue 3 : CD001942
8. Teixeira LJ, Valbuza JS, Prado GF : Physical therapy for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). Cochrane Database of Systematic Reviews 2011 ; Issue 12 : CD006283
9. Lockhart P, Daly F, Pitkethly M, Comerford N, Sullivan F : Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). Cochrane Database Syst Rev 2009 ; 4
10. Gronseth GS, Paduga R : Evidence-based guideline update. Steroids and antivirals for Bell Palsy. Neurology 2012 ; 27 : 2209-13
11. McAllister K, Walker D, Donnan PT, Swan I : Surgical interventions for the early management of Bell's palsy. Cochrane Database of Systematic Reviews 2011 ; Issue 2 : CD007468
12. Sweeney CJ, Gilden DH : Ramsay Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001 ; 71 : 149-54
13. Uscategui T, Doree C, Chamberlain IJ, Burton MJ : Antiviral therapy for Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. Cochrane Database of Systematic Reviews 2008, Issue 4 : CD006851

Correspondance et tirés à part :

R. CAVOY
C.H.U. de Charleroi
Service de Neurologie
Boulevard Paul Janson 92
6000 Charleroi
E-mail : rani.cavoy@chu-charleroi.be

Travail reçu le 4 juin 2013 ; accepté dans sa version définitive le 17 juillet 2013.