

Paralysie faciale périphérique (326)

Docteur Dinh-Qui NGUYEN

Avril 2005

Pré-requis :

- Anatomie simple du trajet du nerf facial
- Traitement en urgence des paralysies faciales (Guide thérapeutique)

Résumé :

Les paralysies faciales périphériques posent le double problème esthétique et étiologique. Une cotation clinique est impérative au stade initial et pendant tout le suivi du patient.

Les causes de PF périphériques sont nombreuses, avec des lésions siégeant soit au niveau des noyaux du tronc cérébral, soit au niveau du nerf facial dans son trajet, dans l'espace ponto-cérébelleux, le rocher ou la parotide.

Une étude sémiologique s'impose quelle que soit la cause et la prise en charge, médicale le plus souvent, urgente. Après avoir éliminer une origine centrale, le bilan étiologique doit être réalisé méthodiquement et le diagnostic de paralysie faciale a frigore ne sera posé qu'en cas de négativité des investigations.

En dehors des traitements étiologiques spécifiques, la prise en charge initiale comprend une corticothérapie à fortes doses, des soins oculaires (risque de kératie, d'ulcère de cornée) et de la kinésithérapie faciale sans stimulation électrique.

Mots-clés :

Paralysie faciale périphérique, Bell, herpès virus.

Références :

- ORL Pathologie cervico-faciale. F. Legent, P. Fleury, P. Narcy, C. Beauvillain. Edition Masson, 1996.
- Oto-rhino-laryngologie. M. Portmann, D. Portmann. 4ème Edition Masson, 1991
- Précis d'Oto-rhino-laryngologie. M. Portmann. Edition Masson, 1982.

1. Introduction

La paralysie faciale (PF) est très préjudiciable au niveau esthétique ; le nerf facial assurant en effet pratiquement toute l'innervation motrice de l'hémiface correspondante. Elle peut être centrale, due à des lésions situées au-dessus des noyaux bulbaires, ou périphérique, due à une atteinte des neurones moteurs périphériques.

Les étiologies sont variées et le bilan diagnostique doit être le plus complet possible avant d'affirmer le diagnostic de paralysie faciale idiopathique.

2. Rappel nerf facial

2.1. Anatomie

Le nerf facial VII et l'intermédiaire de Wrisberg émergent de la fossette latérale du bulbe et rejoignent le nerf cochléaire pour former le paquet acoustico-facial qui traverse l'angle ponto-cérébelleux (APC) et pénètre le conduit auditif interne.

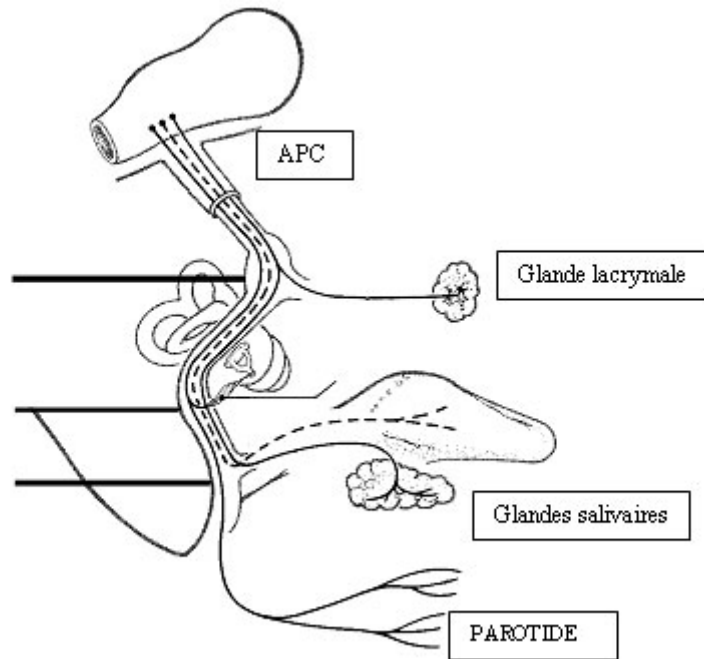


Schéma : trajet du nerf facial
(D.Q. Nguyen)

Au fond du conduit auditif interne, le nerf facial rentre dans l'aqueduc de Fallope. On décrit classiquement 3 portions intra-pétreuse :

- **Labyrinthique**
- **Tympanique**
- **Mastoidienne**

Ensuite, elle sort du rocher par le trou stylo-mastoïdien et aborde la parotide qu'elle divise en lobe superficiel et profond.

Ses branches principales sont :

- nerfs pétreux superficiels : sécrétions des glandes lacrymales
- nerf du muscle de l'étrier : réflexe stapédien
- corde du tympan

2.2. Physiologie

Le VII est un nerf mixte moteur mais aussi sensitif, sensoriel et sécrétoire.

- Moteur : face + m. étrier
- Sensitif : Zone de Ramsay Hunt
- Sensoriel : gustation 2/3 ant langue, sensibilité tactile discriminative
- Végétatif : sécrétion lacrymale+nasale, sécrétion salivaire

Un certain nombre de fibres du facial supérieur se croisent pour rejoindre le faisceau radiculaire controlatéral, ce qui explique le respect partiel de l'hémi-face supérieure dans les paralysies faciales d'origine centrale.

Quelque soit l'étiologie d'une PF, l'atteinte est de gravité variable, allant de la neuropraxie (réversible) à l'axonotmésis, voire la neurotmésis.

3. Diagnostic clinique

Syndrome de Paralyse Faciale :

- Motrice : Signe de Charles Bell, signe des cils de Souques, Asymétrie visage, effacement du pli naso-génien, Signe du peaucier de Babinsky
- Sensitive : Hypoesthésie zone de Ramsay-Hunt
- Sensorielle : agueusie des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue
- Sécrétoire : Diminution des sécrétions lacrymales, nasales et salivaires,



Photo : paralysie faciale droite
(D.Q. Nguyen)

En faveur d'une atteinte périphérique :

- Pas de dissociation automatico-volontaire
- Atteinte étage supérieur *et* inférieur
- Pas d'autre signe neurologique

Attention :

- Les paralysies d'apparition progressive doivent évoquer un processus tumoral.
- PF BILATERALE
 - Guillain-Barré, SEP
 - Diabète
 - Amylose, Sarcoïdose
 - Mononucléose infectieuse, Lyme
- Une PF récidivante doit faire évoquer une maladie de Lyme, un syndrome de Melkersson-Rosenthal (langue plicaturée, œdème chéilo-jugal)
- Diagnostic + difficile :
 - PF chez sujet INCONSCIENT (coma)
 - Forme frustrée : signe de Collet, signe de Souques

4. Diagnostic de localisation

- Test de Shirmer : n.grand pétreux 1er portion, ganglion géniculé
- Réflexe stapédien : n.m.étrier
- Gustométrie+-Blatt : corde du tympan

5. Diagnostic de gravite

Le testing musculaire de la face est impératif pour évaluer l'importance de la PF et de suivre son évolution.

5.1. Classification de PORTMANN +++

Il s'agit d'un testing musculaire de la face avec un score sur 20 :

- m. frontal : /3
- m.orbiculaire orbite : /3
- m. risorius : /3
- m. zygomatique : /3
- m. orbiculaire bouche : /3
- m. mentonnier : /3
- + tonus de repos : /2

Score sur 20

5.2. Classification de HOUSE & BRACKMANN

Grade 1 à 6, surtout utilisé pour le suivi à moyen et long terme

- Grade 1 : Fonction normale
- Grade 2 : Asymétrie discrète. Fermeture palpébrale complète
- Grade 3 :
 - Asymétrie évidente ne défigurant pas le sujet lors de la mimique
 - Syncinésie possible
 - Fermeture palpébrale complète à l'effort.
 - Faiblesse légère ou modérée labiale et frontale
- Grade 4 :
 - Asymétrie sévère défigurant le sujet lors mimique
 - Fermeture palpébrale incomplète à l'effort.
 - Spasmes et/ou syncinésies sévères
 - Absence de mouvement au niveau front, asymétrie labiale
- Grade 5 : Asymétrie au repos et mouvements à peine perceptibles
- Grade 6 : Paralysie faciale complète (contraction impossible)

5.3. Examens électriques

On recherche trois types d'atteinte nerveuse :

- **Neurapraxie** : Démyélinisation sans interruption axoplasmique
- **Axonotmésis** : Interruption gaine myéline+axone
- **Neurotmésis** : Interruption histologique complète (axone+tubule)

On dispose de 2 techniques d'enregistrement électrique du nerf facial :

- EMG de détection : potentiels de fibrillation, témoin d'une dénervation
Indication : signes de dénervation tardifs
- ENOG électroneuronographie : pourcentage de dénervation

Indication: Pas de valeur pronostic à long terme. A renouveler (opérateur dépendant)

Dans la pratique, l'EMG est réalisé à J10-J15 en l'absence de récupération (recherche de potentiel de réinnervation ou de lésions de type neurotmsis). On envisage une décompression du VII si l'évolution est péjorative à environ un mois (clinique, 2ème EMG).

6. Diagnostic différentiel

- **PF d'origine centrale :**
 - Prédomine sur le facial inférieur, signes neurologiques (déficit moteur homolatéral, aphasie, troubles sensitifs, hémianopsie...).
 - Deux étiologies dominant : atteintes vasculaires et tumorales.
- **PF d'origine nucléaire :**
 - Lésion siégeant dans le tronc cérébral (atteinte noyau moteur).
 - Elle associe une PF de type périphérique mais associée à d'autres signes d'atteinte bulbo-protubérantielle (syndromes alternes : Millard-Gübler, Foville). Les étiologies sont infectieuses (polio, tétanos, syphilis), tumorales (gliomes), vasculaires (ramollissement protubérantielle).

7. Examens complémentaires

Le plus souvent, il s'agit d'un traitement médical en urgence.

En dehors des étiologies spécifiques (QS suivant), le bilan a minima à réaliser est le suivant :

- Audiogramme, impédancemétrie Réflexe stapédien
- Test de Shirmer, Electrogustométrie (de moins en moins réalisés...)
- NFS plq Glycémie VS CRP
- CS Ophtalmologie
- Place des sérologies (Herpès, VZV , CMV, EBV, TPHA, Lyme...) à discuter (sujet jeune, contexte...)

8. Etiologies

8.1. Paralyse faciale a frigore ou idiopathique (Bell)

Paralyse faciale périphérique d'apparition brutale, strictement unilatérale sans étiologie retrouvée.

Sans autre atteinte des paires crâniennes. C'est un diagnostic d'élimination.

La plus fréquente des PF (15 à 20 pour 100.000 hbts/an)

Cause virale +++ : Résurgence HSV1 (études Murakami) rôle possible VZV, EBV...

Facteurs favorisants : baisse état général, stress, exposition au froid, choc vasomoteur

Pronostic :

- 70%, récupération complète en 4 à 6 semaines sans séquelle après traitement
- 16%, séquelles motrices : déficit moteur résiduel, spasmes, syncinésies.

8.2. PF virales

Elles méritent d'être isolées, bien que la plupart rejoignent la discussion de la PF a frigore. PF zostérienne (zona gg géniculé) :

- Eruption dans la zone de Ramsay-Hunt, douleurs
- Atteintes possibles gg de Corti (surdité régressive), gg de Scarpa (vertiges)
- Réaction méningée possible
- Traitement urgent et prolongé (antiviral)

8.3. PF otitiques

Nécessité d'une otoscopie minutieuse : otite moyenne aiguë, otite chronique (cholestéatome, tuberculose).

8.4. PF tumorales

Une paralysie progressive et/ou spasme hémifacial est très évocatrice de ce diagnostic.

- Tumeurs du rocher : cholestéatome, paragangliome, méningiome intra-pétreux...
- Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux : neurinome, chordome, métastase, anévrisme...
- Tumeurs de la parotide

8.5. PF de causes générales

Diabète, tétanos, typhoïde, diphtérie

Maladie de Lyme : contexte (tiques), sérologie+++

Périartérite noueuse, réticulosarcome, syndrome de Heerfordt

Intoxication

8.6. PF nouveau-né et enfant

- nouveau-né :
 - traumatique
 - malformative
- enfant :
 - otogène (BK)
 - a frigore
 - hématologique
 - hypercalcémie idiopathique, intoxication à la Vit D

8.7. PF traumatique

Accidentels (fracture rocher, plaie parotide) ou post-opératoires (chirurgie otologique, neurinome de l'acoustique, parotidectomie...).

Dans les PF secondaires (délai de survenue), le traitement est médical avec surveillance. En revanche, une PF immédiate doit être soigneusement bilantée. Si le trait de fracture traverse manifestement le trajet du VII, l'intervention est nécessaire. Sinon, la décision est guidée par la surveillance clinique et électrique.

9. Conduite à tenir en urgence

Toutes les PF méritent un traitement médical :

- Bien informer le patient
- Compliance du traitement
- Soins ophtalmologique +++
- Kinésithérapie sans électro-stimulation
- RV consultation à prévoir impérativement avec EMG en cas d'évolution péjorative

Pour les paralysies faciales a frigore :

Corticoïdes 2mg/kg/j +- Vasoactif piribédil pendant 8 jours.

Valaciclovir (Zélitrex) : 2cp x 2/j pendant 7 jours, si PF vue avant J3.

Discuter d'une décompression du facial en cas d'évolution péjorative (EMG à 30j, PF totale...)

Traitement éventuel étiologique : tumeurs, post-opératoire...