

Paralysie faciale idiopathique

Andreas Arnold

Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten, Hals- und Kopfchirurgie, Inselspital, Bern



Quintessence

- Toute paralysie faciale périphérique (dite aussi de Bell, ou Bell's palsy [1]) dont l'étiologie reste indéterminée malgré les examens cliniques est dite idiopathique.
- La physiopathologie supposée est une inflammation du nerf provoquant sa compression le long de son trajet dans le rocher.
- La paralysie faciale idiopathique a une évolution généralement favorable, encore plus sous prednisone, preuves à l'appui. Un éventuel bénéfice des antiviraux n'est pas encore définitivement établi.
- Si la fermeture des paupières est incomplète, des mesures de protection (collyres ou onguents ophtalmiques, pansement nocturne) sont obligatoires pour prévenir toute lésion oculaire permanente.
- En l'absence d'amélioration, ou s'il y a aggravation, des examens plus approfondis sont indispensables.

Summary

Idiopathic facial palsy

- *Peripheral facial palsy without detectable cause in clinical examination is called "idiopathic peripheral facial palsy" or "Bell's palsy".*
- *The most probable pathophysiological explanation for this disorder is inflammatory swelling with compression of the facial nerve in its course through the temporal bone.*
- *The outcome of Bell's palsy is normally favourable. There is strong evidence that prednisone therapy further improves the prognosis. It is not yet clear what benefit can be gained from additional antiviral drugs.*
- *Lubricating eye drops or eye ointments are mandatory to protect the eye if it cannot be closed completely. An eye patch (moist chamber) is recommended during sleep.*
- *Should the palsy fail to improve or even worsen, renewed intensive diagnostic investigations must be initiated.*

La paralysie faciale idiopathique est définie comme étant une paralysie partielle ou complète de la musculature du visage (mimique), d'apparition subite, suite à une dysfonction du nerf facial sans étiologie décelable. Elle est généralement unilatérale.

Anatomie (fig. 1 📷)

De son noyau dans le tronc cérébral, le nerf facial passe le long du canal auditif interne, parallèlement au nerf crânien VIII, et suit un trajet tortueux dans un canal osseux qui traverse le rocher. Au niveau de l'oreille moyenne se séparent les nerfs secré-

toires (glandes lacrymales et salivaires), gustatifs (deux tiers antérieurs de la langue) et moteurs (muscle de l'étrier). Après sa sortie par le trou styloïdien, il se prolonge dans la parotide où il va se diviser et donner des ramifications pour la musculature du visage (mimique). Une subdivision grossière distingue cinq branches principales: cervicale pour le muscle peaucier du cou, marginale mandibulaire pour la bouche, buccale, oculaire et frontale.

Epidémiologie et étiologie

L'incidence de la paralysie faciale idiopathique est d'environ 2 sur 10 000 [2]. Son étiologie est indéterminée, donc «idiopathique», car elle n'a absolument aucune cause connue. C'est donc un diagnostic par exclusion. L'hypothèse la plus vraisemblable pour expliquer l'apparition d'une paralysie faciale idiopathique est une mononévrite secondaire à la réactivation d'une infection par le virus Herpes simplex type 1 dans le ganglion géniculé. La tuméfaction causée par l'inflammation va faire augmenter le diamètre du nerf, d'où sa compression dans le canal osseux situé dans le rocher. Ce parcours anatomique particulier pourrait également expliquer l'incidence inhabituelle de ces paralysies isolées par rapport aux autres nerfs crâniens. D'autres pathogènes associés à la paralysie faciale sont le virus de la méningo-encéphalite verno-estivale (FSME), *Borrelia burgdorferi*, l'Herpes zoster, le virus de l'influenza, le VIH et le HTLV-1. La sarcoïdose, le diabète, une grossesse, les maladies auto-immunes et le sida (10%) accroissent le risque de paralysie faciale.

Symptômes (fig. 2 📷)

Le symptôme dominant est une paralysie subite de la musculature de la mimique, pouvant aller d'une simple parésie à la ptose totale d'une hémiface, ce qui peut poser des problèmes pour boire, manger et parler. La fermeture incomplète des paupières (lagophtalmie) du côté touché provoque une xérophtalmie et fait courir à long terme le risque de lésions cornéennes avec kératite et ulcères. Il y a en outre des fasciculations faciales, des bavements en raison de la fermeture partielle de la commissure labiale atone, une dysgueusie si la corde du tympan est impliquée, et parfois une hyperacou-

sie et des dysesthésies du côté atteint. Par la suite, des spasmes chroniques des muscles palpébraux et faciaux peuvent apparaître, de même que des syncinésies (réinnervation anormale de la musculature faciale avec mouvements parasites involontaires d'importants groupes musculaires de la face, larmolement lors du rire ou salivation incontrôlée).

L'importance de la paralysie visible se classe en stades. La classification la plus fréquemment utilisée est celle de House-Brackmann [3] (tab. 1). D'autres échelles donnent, il est vrai, la possibilité d'une différenciation plus fine des stades symptomatiques, mais elles sont en partie plus compli-

quées et moins usuelles, ce qui rend difficile la comparaison des données.

Diagnostic

Avant de poser le diagnostic de paralysie faciale idiopathique, toutes les étiologies traitables doivent être exclues. Le diagnostic différentiel est présenté au tableau 2. De toutes les paralysies faciales, 80% sont diagnostiquées initialement comme idiopathiques, dont 60 à 80% auront une évolution favorable en quelques semaines à quelques mois. L'importance de la paralysie ou de la dénervation détermine le pronostic. Celui-ci est excellent dans la parésie, et la probabilité de rémission complète est d'autant meilleure qu'une des fonctions récupère tôt [4]. Les facteurs de mauvais pronostic sont donc une paralysie totale d'apparition subite, des douleurs ou des symptômes otoneurologiques ainsi qu'une mise en route du traitement trop tardive. Le diagnostic détaillé des cas avec évolution défavorable révèle dans 25% des cas une étiologie néoplasique, inflammatoire ou infectieuse. Des retards dans le diagnostic, avec fixation pendant des mois sur la paralysie faciale idiopathique, se voient surtout dans les tumeurs proches du tronc nerveux principal (par ex. carcinomes diffus de la parotide) ou les cholestéatomes. Un examen détaillé de tout le trajet du nerf par le spécialiste est donc indiqué en cas d'évolution lente ou défavorable après un premier traitement conservateur, investigation qui peut parfois impliquer une exploration chirurgicale.

La procédure diagnostique commence par l'anamnèse qui révèle le moment et le mode d'apparition (rapide/lent; première fois/récidive) de la paralysie, ainsi que les éventuels symptômes d'accompagnement (neurologiques, baisse de l'acuité auditive, vertiges, dysgueusie, douleurs, morsure de tiques [!]). L'inspection montre habituellement une paralysie faciale unilatérale qui saute aux yeux (classification selon House-Brackmann, tab. 1), mais il faut aussi rechercher des lésions cutanées (vésicules dans le zona acoustique = syndrome de Ramsay-Hunt; érythème migrant dans la borréliose). Si la branche frontale n'est pas touchée, il faut penser à une étiologie centrale. Le phénomène de Bell, c.-à-d. l'élévation physiologique du bulbe à la fermeture des paupières, est visible à cause de la paralysie. L'examen fonctionnel clinique des autres nerfs crâniens fait partie du premier examen. Des troubles neurologiques associés suggèrent que la paralysie n'est qu'un symptôme d'une pathologie sous-jacente. La palpation peut révéler des tumeurs parotidiennes ou une dysesthésie du pavillon, comme dans le zona acoustique par exemple. Nous recommandons en plus de réaliser un status ORL clinique avec otoscopie, pour ne pas passer à côté de vésicules herpétiques sur le tympan ni d'un cholestéatome. Un test de l'audition peut révéler une éventuelle participation coch-

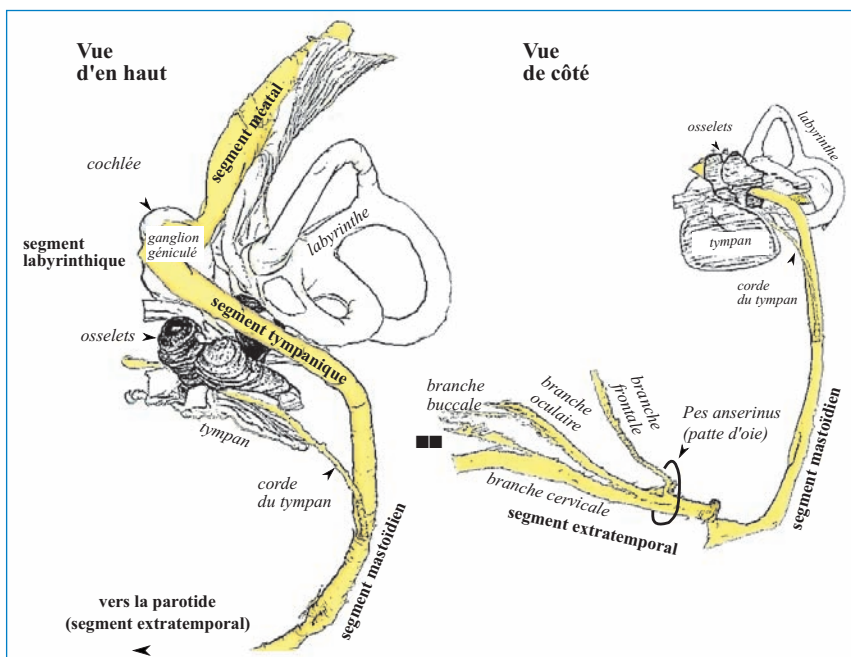


Figure 1
Trajet périphérique du nerf facial.

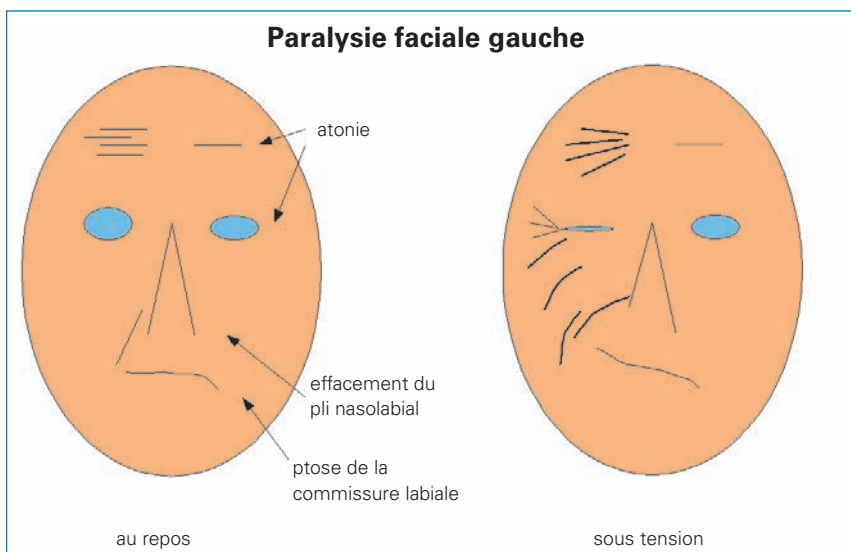


Figure 2
Répercussions d'une paralysie faciale gauche importante sur l'aspect du visage au repos et sous tension.

Tableau 1. Classification de la paralysie faciale selon House-Brackmann.

Stade	Fonction	Au repos	Mouvements actifs		
			front	fermeture des paupières	bouche
1 normal	normale	normal	normaux	normale	normaux
2 paralysie légère	faiblesse/syncinésie uniquement à l'examen attentif	normal	diminués	presque normale	très peu diminués
3 paralysie modérée	différence manifeste par rapport à l'autre côté, syncinésie, contracture	normal	encore présents	totale à l'effort maximum	diminués
4 paralysie moyenne	asymétrie défigurante	normal	aucun	incomplète	asymétrie
5 paralysie marquée	encore quelques mouvements résiduels visibles	asymétrie (ptose de la commissure labiale, pli nasolabial effacé)	aucun	incomplète	asymétrie
6 paralysie	aucun mouvement	atonie	aucun	aucun	aucun

Tableau 2. Diagnostic différentiel des paralysies faciales.

Complication d'une otite moyenne, d'un cholestéatome, d'une tuberculose de l'oreille moyenne
Paralysie faciale post-traumatique après fracture du rocher, plaie perforante ou par balle, iatrogène après chirurgie sur la parotide, l'oreille moyenne ou la base latérale du crâne
Tumeur parotidienne, schwannome vestibulaire («neurinome de l'acoustique»), tumeur cérébrale, schwannome facial
Paralysie faciale centrale, par ex. après accident vasculaire cérébral (dans ce cas la branche frontale reste fonctionnelle!)
Syndrome de Ramsay-Hunt (zona acoustique: vésicules?), borréliose de Lyme (morsure de tique récente ou érythème migrant chronique?)
Syndrome de Melkersson-Rosenthal: paralysie faciale bilatérale récidivante ou alternante avec chéilite, langue plissée et œdèmes faciaux (familial, parfois accompagné de symptômes rhumatologiques)
Dysplasies hémifaciales congénitales
Dissection de la carotide interne ou de l'artère vertébrale: hémorragie sous-intimale ou adventitielle après activité sportive, manipulation chiropratique, distorsion de la colonne cervicale, ou même spontanée. Provoque une compression des nerfs crâniens voisins.
Déficits fonctionnels également après ischémie des noyaux des nerfs crâniens (VI, VII, IX, X, XI)
Paralysie faciale bilatérale simultanée ou alternante récidivante:
– Congénitale: syndrome de Möbius (atrophie ou agénésie congénitale des cellules ganglionnaires des nerfs crâniens III, VI et VII)
– Infections: borréliose, syphilis, lèpre, tuberculose ou méningite bactérienne, mononucléose, VIH, virus Herpes simplex, Mycoplasma pneumoniae
– Néoplasies: leucémie, tumeurs pontines, métastases cérébrales, méningite carcinomateuse
– Maladies neurologiques: sclérose en plaques, polyneuropathies, syndrome de Guillain-Barré, paralysie bulbaire, Parkinson, hémorragies pontines, neuropathie bulbospinale, syndrome de Bannwarth (symptomatologie neurologique d'une borréliose avec méningite, radiculite, paralysie faciale et myocardite)
– Maladies auto-immunes: lupus érythémateux disséminé, granulomatose de Wegener

Tableau 3. Diagnostic topographique des paralysies faciales.

Test de Schirmer (des larmes): diminution de la production lacrymale en cas d'atteinte du grand nerf pétreux après lésion de son tronc principal au niveau ou à proximité du ganglion géniculé.
Réflexes stapédiens: seuil plus élevé ou aboli en cas de lésion au niveau ou à proximité du segment tympanique.
Test du goût: perte du goût des deux tiers antérieurs du bord de la langue en cas de lésion de la corde tympanique ou à proximité du 2 ^e genou facial.
Si les résultats de ces tests sont normaux, la lésion doit se situer en aval du segment tympanique (c.-à-d. dans le segment mastoïdien ou parotidien).

léaire. Les examens tympanométriques avec mesure du réflexe de l'étrier font déjà partie du diagnostic topographique classique de la périphérie du nerf facial (v. plus loin). Au laboratoire, en plus des paramètres infectieux avec formule sanguine et CRP, les examens sérologiques à la recherche de pathogènes neurotropes (virus de l'Herpes simplex type 1, virus de la FMSE, Influenza, *borrelia burgdorferi*, VIH) sont intéressants.

Si tous les examens ci-dessus n'ont pas permis de mettre en évidence une étiologie vraisemblable et n'ont pas révélé d'autres troubles associés, il est possible de poser le diagnostic de probable paralysie faciale idiopathique.

Toute une gamme d'examen complémentaires spécialisés peut être utile en fonction des résultats de l'examen clinique, et doit être demandée lors de la progression d'une paralysie faciale initialement diagnostiquée comme idiopathique. En font partie l'échographie de la parotide, une ponction lombaire (surtout si la paralysie est bilatérale synchrone ou métachrone), de même que le diagnostic topographique du nerf facial périphérique, déjà mentionné. Ce dernier a perdu de son importance vu le développement des techniques d'imagerie et d'électrophysiologie, mais il mérite tout de même d'être cité en fonction de la simplicité avec laquelle il permet de localiser une lésion (tab. 3). Les examens électrophysiologiques comme la mesure de l'excitabilité nerveuse, l'électroneurographie (ENoG) ou l'électromyographie (EMG) sont importants pour quantifier l'innervation et la réinnervation. Ils donnent des informations sur le pronostic et permettent de décider de la suite du traitement, intervention chirurgicale y compris. Les résultats de l'EMG dix à douze jours après le début de la paralysie faciale ont une valeur pronostique.

Des résultats pathologiques des examens de l'équilibre avec vidéo- ou électroneurographie peuvent témoigner d'un processus expansif dans le canal acoustique interne, et surtout d'un neurinome de l'acoustique, tout comme les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (BERA: brainstem evoked response audiometry).

Dans une paralysie faciale d'étiologie indéterminée, l'IRM est l'examen standard pour mettre en évidence des pathologies au niveau du rocher, de l'angle ponto-cérébelleux, du cerveau et de la parotide, mais en Europe cette dernière est souvent examinée par échographie. S'il y a des symptômes neuro-otologiques, il est recommandé de faire une IRM avec gadolinium, qui permettra de voir par exemple une inflammation du ganglion géniculé. Dans les paralysies immédiatement post-traumatiques, la TC à haute résolution du rocher est beaucoup plus précise pour visualiser les fractures. Ceci est aussi vrai pour un processus ostéodestructeur ou une mastoïdite.

Traitement

Si le médecin est consulté assez tôt, dans la semaine suivant le début des symptômes, un traitement médicamenteux est indiqué. Dans notre service, nous évaluons la gravité de la paralysie et suivons l'évolution sous le traitement choisi selon l'échelle de House-Brackmann (HB 1-6) déjà citée (tab. 1).

Si la paralysie n'est que partielle, un traitement oral est mis en route en ambulatoire, sous contrôle clinique de l'évolution jusqu'à guérison complète (HB 1). Même si la paralysie est totale, un tel traitement guérira totalement ou presque quatre patients sur cinq (HB 1-2). Si la paralysie est complète et se prolonge, et/ou si les résultats de l'électrophysiologie sont mauvais (dénervation de 90% à l'ENoG), il faut compléter les examens par un EMG et une IRM. Quelques auteurs recommandent, dans les trois semaines suivant l'apparition de la paralysie, une décompression chirurgicale du nerf par ouverture du canal facial au niveau du ganglion géniculé et dans le segment labyrinthique au niveau du foramen méatal, cela dans le but de prévenir une dénervation totale et ses conséquences (syncinésies, spasmes hémifaciaux, HB 3-4). Mais tout cela est controversé [5] et ne se pratique pas dans notre service pour la paralysie faciale idiopathique.

Chez les patients qui ne se présentent qu'après plus de trois semaines, l'intérêt d'un traitement médicamenteux est discutable. Dans ces cas, c'est surtout l'observation qui est importante. En l'absence de récupération après six mois, il ne s'agit plus d'une évolution naturelle de la maladie, et le diagnostic de paralysie faciale idiopathique doit être remis en question. Une réévaluation par imagerie (IRM et TC) à la recherche d'une tumeur sur le trajet du nerf est indispensable. Une exploration chirurgicale peut être indiquée si les résultats de l'imagerie ne sont pas concluants, pour découvrir par exemple un cancer occulte de la parotide.

Le traitement conservateur, médicamenteux de la paralysie faciale idiopathique est actuellement prescrit surtout dans le but de diminuer le plus rapidement possible une probable tuméfaction

inflammatoire du nerf facial et de traiter l'infection herpétique supposée. Ce sont donc les corticostéroïdes (prednisone) et antiviraux (aciclovir, etc.) qui sont utilisés. L'effet bénéfique de la prednisone a été plusieurs fois prouvé dans des études en double aveugle et contrôlées contre placebo. Deux études multicentriques récemment publiées ont donné des résultats contradictoires sur le bénéfice additionnel des antiviraux dans la paralysie faciale idiopathique [6, 7]. La dose de prednisone prescrite est variable. Nous recommandons une dose dégressive sur 10 à 14 jours, en commençant par 200 à 250 mg p.o. le matin, et en tenant compte de ses effets indésirables bien connus, surtout dans le diabète et les gastropathies. Un inhibiteur de la pompe à protons pour la durée du traitement est donc souvent prescrit en parallèle. D'autres centres ont obtenu de bons résultats avec l'injection intraveineuse de prednisone, 250 à 500 mg/j pendant trois jours. Si le patient a une anamnèse certaine d'infection herpétique, nous conseillons soit l'aciclovir (5 × 800 mg/j p.o.), soit le valaciclovir (2 × 500 mg/j p.o.) soit enfin le famciclovir (3 × 500 mg/j p.o.) pendant dix jours.

Une humidification de l'œil et un pansement oculaire pour la nuit sont en outre obligatoires en cas de fermeture incomplète des paupières, de manière à prévenir des lésions cornéennes permanentes. En cas de suspicion d'une borréliose comme étiologie (morsure de tique, érythème migrant chronique), il faut administrer une tétracycline, un macrolide ou une céphalosporine de troisième génération (par ex. ceftriaxone) pour 14 à 21 jours. Il n'y a pas suffisamment de données solides provenant d'études contrôlées pour juger de l'éventuel effet positif des traitements par perfusion de médicaments rhéologiques comme la pentoxifyline pour l'hémodilution tels que pratiqués dans les services ORL, allemands surtout.

Le traitement physiothérapeutique est en outre très répandu, avec exercices de mimique et électrostimulation, dans le but de rétablir la fonction et l'aspect du visage voire pour améliorer la situation si la récupération n'est pas complète. Mais il n'y a aucune étude contrôlée à ce sujet, et quelques auteurs mettent même en garde contre l'excès d'exercice qui pourrait provoquer des hypercinésies ou syncinésies faciales.

La chirurgie ne fait normalement pas partie du traitement de la paralysie faciale idiopathique. Mais dans certains cas bien choisis, par ex. lors d'une dénervation grave persistante avec menace de complications oculaires, une protection chirurgicale de l'œil à l'aide d'inlays palpébraux (or ou titane) peut s'avérer nécessaire.

Une réactivation faciale en cas de paralysie totale peut se faire par anastomose du nerf facial atteint avec le nerf fonctionnel controlatéral («cross-facial») ou avec l'hypoglosse homolatéral (anastomose VII-XII), ou encore par transposition musculaire régionale (par ex. plastie temporale de suspension).

Conclusion

Bien que les méthodes modernes de diagnostic telles que l'imagerie et la sérologie permettent souvent de leur trouver une étiologie, la plupart des paralysies faciales aiguës sont actuellement encore idiopathiques. Même si elles ont probablement diverses étiologies non précisées, nous pouvons partir de l'idée que c'est une tuméfaction du nerf dans son canal osseux qui est responsable de la symptomatologie du point de vue physiopathologique. Cela explique également la bonne réponse, parfaitement documentée, à la prednisone, médicament de première intention. Le bénéfice résultant de l'adjonction d'antiviraux

n'est pas complètement démontré dans les dernières études. Toutefois, ils peuvent être recommandés chez des patients ayant ou ayant eu une manifestation reconnue d'herpès. Comme une mise en route rapide du traitement améliore le pronostic, la paralysie faciale aiguë doit être traitée en urgence. Il faut malgré tout un examen clinique initial approfondi pour reconnaître les étiologies traitables, et établir le pronostic. La paralysie faciale idiopathique est une pathologie bénigne, à bon pronostic. C'est justement la raison pour laquelle les cas ayant une évolution traînante ou s'aggravant malgré le traitement doivent être investigués à fond par une équipe multidisciplinaire.

Références

- 1 Bell C. On the Nerves: Giving an Account of some Experiments on Their Structure and Functions, Which Lead to a New Arrangement of the System. Lecture given at the Royal Society in 1821, Philosophical Transactions of the Royal Society of London, 111, 398 (1821).
- 2 Rowlands S, Hooper R, Hughes R, Burney P. The epidemiology and treatment of Bell's palsy in the UK. *Eur J Neurol.* 2002; 9:63.
- 3 John W. House, Derald E. Brackmann. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1985;93:146-7.
- 4 Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol.* 2002;Suppl. 4.
- 5 Adour KK. Decompression for Bell's palsy: why I don't do it. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2002;259:40.
- 6 Hato N, Yamada H, Kohnno H, Matsumoto S, Honda N, et al. Valacyclovir and prednisolone treatment for Bell's palsy: a multicenter, randomized, placebo-controlled study. *Otol Neurotol.* 2007;28(3):408-13.
- 7 Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, Morrison JM, Smith BH, et al. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med.* 2007;357(16):1598-607.

Ouvrage de référence: M. May and B.M. Schaitkin, *The Facial Nerve*, 2nd ed., New York: Thieme, 2000.

Correspondance:

Dr A. Arnold
Universitätsklinik für Hals-,
Nasen- und Ohrenkrankheiten
Hals- und Kopfchirurgie
Inselspital
CH-3010 Bern
andreas.arnold@insel.ch