

Item 326- Paralyse faciale périphérique

-
- I. Définition
 - II. SEMIOLOGIE
 - III. ETIOLOGIE ET TRAITEMENT DES PARALYSIES FACIALES PERIPHERIQUES
 - IV. Note complémentaire sur la pathologie du nerf facial (hors programme – Explications complémentaires)
-

Objectifs pédagogiques

-- Les objectifs nationaux du Bulletin Officiel –

- Devant une paralysie faciale, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

-- Les objectifs du Collège Français des Enseignants d'ORL –

- Connaître le principe des examens paracliniques et l'intérêt de l'imagerie en matière de paralysie faciale
- Reconnaître les caractéristiques cliniques d'une paralysie faciale périphérique. Savoir en rechercher la cause et le niveau d'atteinte du VII.
- Savoir qu'une paralysie faciale périphérique, même isolée, peut être liée à une pathologie sous-jacente de l'oreille, du rocher ou de la parotide et impose une recherche précise, systématique et éventuellement un traitement spécifique

I. DEFINITION

Le nerf facial est le septième nerf crânien (VII). On parle d'atteinte périphérique quand la lésion affecte le deutoneurone, du noyau du tronc cérébral où il naît jusqu'aux muscles de la face ou il se connecte. Le VII est un nerf mixte et comprend des fibres à visée motrice, sensitive, sensorielle et végétative.

On différencie la paralysie faciale périphérique (PFP) de la paralysie faciale centrale par deux faits cliniques essentiels à connaître:

- Le déficit moteur est homogène, touchant autant le territoire supérieur que le territoire inférieur de la face
- Il n'y a pas de dissociation automatico-volontaire

II. SEMIOLOGIE

L'importance de l'atteinte motrice de la face varie beaucoup d'un cas à l'autre. Elle porte sur les deux territoires faciaux supérieur et inférieur. En cas d'atteinte très distale sur une branche terminale, l'atteinte motrice ne sera que parcellaire.

A. Le type de description sera une PFP sévère chez le sujet conscient.

On décrit :

1) Des signes faciaux, les plus évidents

a) Au niveau de la partie haute de la face (œil et front):

Au repos : un effacement des rides du front, un sourcil abaissé, une raréfaction ou une absence du clignement, un élargissement de la fente palpébrale aux dépens de la paupière inférieure qui est abaissée voire éversée chez le sujet âgé (ectropion). L'œil peut être larmoyant.

Aux mouvements volontaires: une impossibilité de relever le sourcil, de plisser le front. Impossibilité de fermer l'œil (lagophtalmie). Le relever de la paupière supérieure est préservé (dépend du III). On peut observer un signe de Charles Bell : lors de la tentative infructueuse d'occlusion palpébrale, l'œil se porte en haut et en dehors. Cet échappement du globe oculaire est un mécanisme de protection cornéenne réflexe qui est inconstant et n'est pas dépendant de la sévérité de la PFP. Son absence dans les lagophtalmies sévères expose à des complications cornéennes plus précoces. Dans les PFP de faible importance, on peut observer un signe de Souques (le verrouillage des paupières est moins ferme du côté du côté paralysé et ne cache pas les cils qui apparaissent plus longs). Il n'y a pas de clignement à la menace.

Figure 326-2

b) Au niveau de la partie inférieure de la face (nez, bouche, menton, cou):

Au repos : une asymétrie du visage, une déformation de la bouche qui est attirée du côté sain, une ptose de la joue et une chute de la commissure labiale qui fait pencher la bouche du côté paralysé, un effacement du sillon naso-génien.

Aux mouvements volontaires : la bouche part du côté sain, il y a impossibilité de siffler et de gonfler les joues et une stase alimentaire dans le sillon gingivo-jugal. Il existe un signe du peaucier de Babinski.

2) Des signes extra-faciaux

Ils témoignent de l'atteinte des autres fonctions du nerf facial. Leur recherche est un élément du diagnostic topographique de l'atteinte :

- Œil sec (nerf pétreux, niveau ganglion géniculé)
- Troubles du goût au niveau des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue (lésion en amont de la corde du tympan, niveau portion mastoïdienne)
- Diminution de la sécrétion salivaire de la glande sous-mandibulaire (lésion en amont de la corde du tympan, niveau portion mastoïdienne)
- Abolition du réflexe stapédien et hyperacousie douloureuse (lésion en amont du nerf du muscle de l'étrier, niveau portion mastoïdienne)
- Hypoesthésie dans la zone de Ramsay-Hunt : atteinte sensitive (lésion au niveau ou en amont de la portion mastoïdienne)

B. Chez le sujet comateux

Une PFP doit être recherchée systématiquement chez tout sujet comateux après un traumatisme crânien :

- Effacement des rides du visage
- Sujet qui fume la pipe

- Manœuvre de Pierre Marie et Foix (déclenche en l'absence de PFP une contraction réflexe du visage à l'appui forcé bilatéral en arrière du gonion)

C. Diagnostic de sévérité

La sévérité de l'atteinte est appréciée par la clinique (intensité et rapidité d'installation) et par l'électrophysiologie (à réserver aux PFP totales)

- le testing clinique musculaire de la face : observation clinique de chaque groupe musculaire de la face et cotation de sa fonction. Il permet de suivre l'évolution clinique. Des échelles de cotation globale (House et Brackmann) sont souvent utilisées.
- Les explorations électrophysiologiques
 - L'excitabilité nerveuse : électroneuronographie, test de stimulation-détection : tests simples et rentables dans les dix premiers jours (J3-J10).
 - L'électromyographie de détection et de stimulo-détection, plus fiable et reproductible, analysables dès J8.
 - Mais il n'existe actuellement aucun test pronostique entièrement sûr permettant de porter un diagnostic de gravité dans les premiers jours.

D. Diagnostic de localisation lésionnelle

- Quels examens paracliniques simples réalisables par l'ORL permettent de situer la lésion sur le trajet nerveux ?
 - Atteinte au niveau ou en amont du ganglion géniculé et des nerfs pétreux : test de Schirmer positif (déficit lacrymal du côté paralysé en comparaison de l'autre côté)
 - Atteinte au niveau mastoïdien: test de Schirmer normal mais électrogustométrie anormale et absence de réflexes stapédiens
 - Atteinte au niveau du foramen stylomastoïdien ou en aval : test de Schirmer et gustométrie normaux et réflexes stapédiens présents

Photo 326-5

- Quelle place pour l'imagerie ?
 - Une imagerie sera réalisée dans les formes progressives ou récidivantes, les formes graves non régressives, les formes syndromiques (surdit , vertiges, autres atteintes des nerfs crâniens) (TDM et/ou IRM)

Points clés

- ⚠ L'inocclusion palpébrale est pathognomonique d'une paralysie faciale périphérique.
- ⚠ Il n'existe aucun test précoce indiscutable permettant d'affirmer qu'une paralysie faciale complète ne récupérera pas ou mal.

III. ETIOLOGIE ET TRAITEMENT DES PARALYSIES FACIALES PERIPHERIQUES

A. La paralysie faciale « idiopathique » ou « a frigore » ou « paralysie de Bell »

C'est la plus fréquente des paralysies faciales périphériques : installation brutale sans cause évidente, isolée, précédée parfois de douleurs mastoïdiennes et accompagnée de troubles du goût.

Sa pathogénie est encore discutée, mais l'étiologie d'une réactivation virale semble aujourd'hui démontrée. Les virus en cause appartiennent au groupe herpès. Le HSV1 est le plus souvent retrouvé.

C'est un diagnostic d'élimination. Il faut donc TOUJOURS s'assurer qu'il n'y a pas de cause otitique (otite aiguë ou chronique type cholestéatome) ou tumorale par un examen spécialisé du tympan au microscope et une audiométrie avec tympanométrie et recherche des réflexes stapédiens.

L'évolution est variable.

- Les paralysies incomplètes et qui le restent récupèrent toujours rapidement et complètement (3 à 10 semaines)
- Les paralysies complètes entraînent dans 20 % des cas des séquelles à type de syncinésies (mouvements associés) ou de spasme hémifacial post-paralytique.
- Les signes de mauvais pronostic sont : la rapidité d'installation, le caractère total d'emblée, l'importance des douleurs associées, l'existence de signes associées type surdité acouphènes ou surtout vertige
- L'absence totale de récupération après 6 mois ou la récurrence doivent TOUJOURS faire réviser le diagnostic de bénignité et proposer une imagerie (TDM et surtout IRM).

Les tests électrophysiologiques sont à recommander dans les formes sévères d'emblée. L'électroneuronographie pratiquée très précocement par l'ORL, et répétée tous les deux jours jusqu'au 10^{ème} -12^{ème} jour ou l'EMG de stimulodétection possible dès J5 mais plus spécialisée sont à des degrés divers et en fonction de la compétence de l'électrophysiologiste, les moyens les plus fiables pour juger du pronostic. L'imagerie n'a pas de place dans les formes isolées et d'évolution bénigne.

Le traitement est essentiellement médical :

- La corticothérapie précoce et intense paraît hâter la récupération (> 1 mg/Kg/j de prednisolone, par exemple Solupred®, ou équivalent).
- Le traitement antiviral (Valacyclovir (Zelitrex®) 2 cps X 3 pendant 8j) n'a d'intérêt que prescrit précocement dans les premiers jours). Il est discuté mais largement utilisé aujourd'hui.
- La décompression chirurgicale du VII intra pétreux est réservée aux formes graves.
- Comme pour toute paralysie faciale, il faut en outre :
 - Surveiller l'œil : risque de kératite par lagophtalmie : pommade, fermeture de l'œil, au besoin tarsorrhaphie, ou injection de toxine botulinique dans le muscle releveur de la paupière.
 - Faire pratiquer par le malade ou mieux le kinésithérapeute des massages et des mouvements faciaux pour maintenir le tonus musculaire. (Pas d'électrothérapie en raison d'un risque d'aggravation vers le spasme de l'hémiface).

Points clés

⚠ La paralysie faciale a frigore est la plus fréquente des paralysies faciales périphériques.

⚠ Son pronostic est bénin.

⚠ Son traitement est la corticothérapie intense et précoce.

⚠ Il s'agit d'un diagnostic d'élimination. L'absence de récupération ou une récurrence doit faire réviser le diagnostic et impose une imagerie.

B. Les paralysies faciales infectieuses

1) Le zona auriculaire

C'est un zona du ganglion géniculé dû à la résurgence du VZV (virus varicelle zona).

Il se manifeste par :

- Une otalgie souvent très intense, qui peut précéder la PF
- Une PFP d'installation brutale et très rapidement totale
- Une éruption vésiculaire pathognomonique dans la zone de Ramsay Hunt (conque de l'oreille et méat auditif externe adjacent). Mais cette éruption peut parfois manquer.

Photo 326-1

- Très fréquemment des signes de névrite du VIII associée: surdité neurosensorielle, acouphènes, vertiges (forme otitique)
- Des céphalées
- Plus rarement d'autres atteintes des nerfs crâniens dans les formes multinévritiques (V, IX, X)

Le traitement associe :

- corticothérapie précoce et intense, en l'absence de lésion cornéenne (> 2 mg/Kg/j de prednisolone IV, par exemple Solumédrol®, ou équivalent)
- des antiviraux (aciclovir, par exemple Zovirax®, valaciclovir, par exemple Zelitrex®) si le patient est vu précocement (première semaine). Dans les formes les plus sévères un traitement parentéral (30 mg/ Kg/J d'acyclovir, 2mg / Kg / j de prednisolone) peut être discuté
- La décompression chirurgicale du VII intra pétreux est peu pratiquée

2) La maladie de Lyme

Cette spirochétose due à *Borrelia Burgdorferi* peut entraîner à sa phase secondaire une paralysie faciale (méningoradiculite). On recherchera des antécédents de morsure de tique et d'érythème migrant. Les macrolides, cyclines ou béta-lactamines sont efficaces.

3) L'infection à VIH

Une PFP peut être observée au début de l'infection et peut révéler la maladie. Elle est souvent associée à des symptômes évoquant une sarcoïdose.

4) Les paralysies faciales otogènes

Elles sont traitées avec les complications des otites. Rappelons que :

Une paralysie faciale peut compliquer une otite moyenne aiguë. Elle régresse habituellement après traitement de l'otite.

- Une paralysie faciale compliquant une otite moyenne chronique (cholestéatomateuse) impose une intervention otologique d'urgence.
- Une paralysie faciale compliquant une otite moyenne chronique sans cholestéatome doit faire rechercher une tuberculose de l'oreille.

Photo 326-3

C. Les paralysies faciales traumatiques

Le traumatisme peut atteindre le nerf facial dans son trajet intra pétreux ou extra pétreux.

1) Les fractures du rocher

Elles s'accompagnent fréquemment d'une paralysie faciale périphérique. Elle fait partie du tableau classique, avec l'otorragie et les signes cochléo-vestibulaires. Elle peut constituer le seul signe permettant de soupçonner une fracture du rocher chez un traumatisé crânien. Il est fondamental de faire préciser au patient, à sa famille ou à l'équipe d'urgentistes si cette paralysie faciale a été immédiate ou secondaire :

- Une paralysie secondaire, d'origine inflammatoire, guérit généralement sans séquelle, à la condition d'un traitement corticoïde précoce.
- Une paralysie immédiate et complète doit faire craindre une section ou un écrasement du nerf. Lae TDM du rocher permet de localiser la lésion nerveuse et de préciser le caractère translabyrinthique (la PFP est alors associée à des vertiges et une surdité totale) ou extralabyrinthique de la fracture. Une intervention chirurgicale exploratrice (simple décompression du nerf, suture ou greffe) est à programmer dès que l'état neurologique du patient le permet.

Figure 326-4

2) Les plaies de la région parotidienne

Elles peuvent léser le tronc ou les branches du nerf facial. La constatation d'une paralysie faciale impose une réparation chirurgicale immédiate.

Figure 326-6

3) Les PF iatrogènes

Elles peuvent survenir à tous les niveaux du nerf facial :

- Chirurgie du schwannome vestibulaire dans l'espace ponto-cérébelleux ou le méat auditif interne.
- Chirurgie otologique au niveau des 2^{ème} et 3^{ème} portions intra pétreuses. En cas de PFP au réveil après chirurgie de l'oreille moyenne, une exploration chirurgicale du nerf doit être réalisée en urgence.
- Chirurgie parotidienne : La paralysie faciale est évitable ou transitoire dans la chirurgie des affections parotidiennes bénignes (adénome pleiomorphe...). Elle est parfois inévitable dans la chirurgie des tumeurs malignes.

D. Les paralysies faciales tumorales

L'origine tumorale doit être évoquée devant une PFP **incomplète, fluctuante, récidivante ou progressive précédée ou accompagnée d'un spasme de l'hémiface**. Ce contexte clinique impose un bilan d'imagerie (TDM + IRM) qui permet le diagnostic. La PFP peut cependant être brusque, simulant une paralysie à frigore. Il peut s'agir :

- De tumeurs du tronc cérébral atteignent le noyau moteur du VII.
- De tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (neurinome, méningiome, cholestéatome primitif de l'angle, métastase...) mais la PFP est rare et souvent tardive.
- De tumeurs du rocher beaucoup plus fréquemment : neurinome du VII intra pétreux, méningiome intra pétreux, cholestéatome primitif du rocher, paragangliome tymano-jugulaire.
- Les tumeurs malignes de la région parotidienne : cancers primitifs de la glande parotide, métastase ganglionnaire, habituellement accessibles à la palpation

Figure 326-8

Dans le cas où le nerf facial ne peut être conservé ou reconstitué, des interventions palliatives peuvent être proposées :

- Anastomoses spino ou hypoglosso-faciales
- Ténos ou musculoplasties, à visée correctrice des déformations faciales

E. Les paralysies faciales de cause rare, congénitales ou générales

1) Les paralysies faciales néonatales :

- Malformative isolée ou associée à d'autres malformations
 - Syndrome de Moebius : diplégie faciale avec atteintes oculomotrices
 - Agénésie du VII
- Néonatale par compression du nerf facial à son émergence au cours du travail, ou par une branche de forceps.

Figure 326-7

2) Les paralysies faciales de cause générale

- Sarcoidose entrant dans le cadre d'un syndrome de Heerfordt (uvéoparotidite), maladie de Wegener.
- Syndrome de Melkersson-Rosenthal : paralysie faciale à répétition ou à bascule, avec langue scrotale et oedèmes de la face, dont la cause est inconnue.

Points clés



Une paralysie faciale traumatique immédiate et complète doit être opérée précocement.



Une paralysie faciale périphérique progressive avec hémispasme doit faire évoquer une origine

tumorale. Le bilan d'imagerie scanographique et IRM apporte des arguments essentiels.

IV. NOTE COMPLÉMENTAIRE SUR LA PATHOLOGIE DU NERF FACIAL (HORS PROGRAMME – EXPLICATIONS COMPLÉMENTAIRES)

A. Le spasme de l'hémiface dit idiopathique ou essentiel

Il se manifeste par des mouvements cloniques des muscles d'une hémiface innervés par le nerf facial. Ils débutent au niveau de la paupière inférieure, puis se propagent à l'orbiculaire des paupières et vers le bas du visage jusqu'au peaucier du cou, en restant strictement unilatéraux.

Les secousses peuvent être parcellaires, intéresser tout un muscle ou plusieurs muscles. Elles sont synchrones. Ces mouvements sont imprévisibles, paroxystiques, répétitifs, de quelques secondes à quelques heures ; ils persistent pendant le sommeil et ne peuvent être ni déclenchés, ni arrêtés volontairement. Il n'y a pas de paralysie faciale ni d'autre atteinte neurologique. L'EMG est normale. On sait maintenant, depuis les progrès de l'imagerie avec l'IRM, que le spasme de l'hémiface est dû à une anomalie vasculaire au niveau de l'angle ponto-cérébelleux : conflit entre une boucle artérielle et le nerf facial. Il peut être aussi symptomatique d'une lésion tumorale sur le trajet du nerf facial.

Le traitement peut être médical et symptomatique par injection locale de toxine botulinique des aires musculaires concernées ou étiologique par abord chirurgical de l'angle ponto-cérébelleux et décompression du conflit artère/nerf.

B. Le blépharospasme

C'est une dystonie focale qui se traduit par une contraction involontaire, intermittente des paupières, entraînant l'occlusion des yeux. Selon son importance, il peut s'agir d'un simple clignement de paupières anormalement fréquent ou d'une occlusion forcée complète des paupières, rendant les patients quasiment aveugles dans les formes graves. La lumière, la télévision, la conduite automobile favorisent la survenue du spasme. Il survient le plus souvent chez la femme, débutant entre 50 et 60 ans. On retrouve fréquemment une composante génétique et un terrain psychiatrique associé (syndrome dépressif, choc psychoaffectif). Le traitement fait appel aux anticholinergiques et aux injections locales et répétées de toxine botulinique.

C. Les tics

Ce sont des mouvements anormaux brefs, stéréotypés, pouvant être suspendus pendant quelques minutes par un effort de volonté, touchant suivant les cas la face (clignements répétés, contractions de la joue, de la bouche), la gorge (reniflements, raclements, grognements).

Ils se manifestent le plus souvent dans l'enfance, disparaissent en un an ou deux. Ils réapparaissent à l'adolescence et chez l'adulte jeune. Il peut s'y associer des troubles psychiatriques obsessionnels compulsifs (TOC).

Il s'agit d'une pathologie frontière à la neurologie et à la psychiatrie et une prise en charge sur ce plan est en général nécessaire, associée aux médicaments psychotropes.