



# Paralysie faciale : mise à jour pour le praticien



Rev Med Suisse 2011; 7: 1901-7

**R. Maire**  
**P. Meylan**

**Dr Raphaël Maire**  
Service d'ORL et de chirurgie  
cervico-faciale  
**Dr Pascal Meylan**  
Institut de microbiologie et Service  
des maladies infectieuses  
CHUV, 1011 Lausanne  
Raphael.Maire@chuv.ch  
Pascal.Meylan@chuv.ch

## Facial palsy: update for the practitioner

The clinical significance of facial palsy hinges on its psychosocial consequences. While its causes are very numerous, several infections account for a majority of cases: Lyme disease, geniculate zoster (Ramsay Hunt syndrome), while the role of HSV-1 in essential (Bell's) palsy remains controversial. Essentials of facial palsy management are discussed, including the importance of the functional grading of palsy, the complexity of Lyme disease serological diagnosis, and its treatment using doxycycline, antiviral and steroids treatment of geniculate zoster, while regarding essential facial palsy, only steroids, but not antiviral have been shown to improve functional recovery.

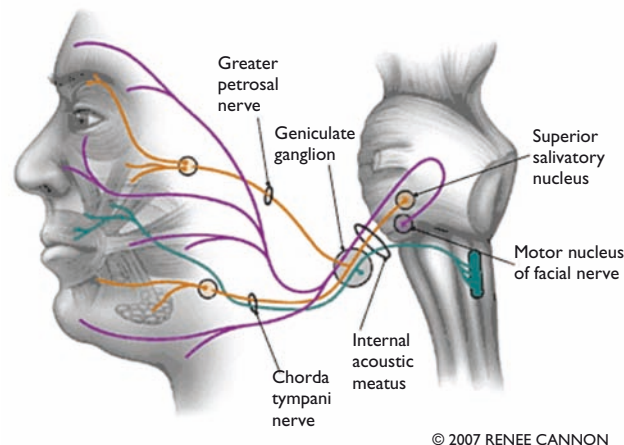
La signification clinique de la paralysie faciale tient à ses conséquences psychosociales. Quoique les étiologies soient très nombreuses, quelques infections rendent compte d'une majorité des cas: maladie de Lyme, zona géniculé (syndrome de Ramsay-Hunt), tandis que le rôle de HSV-1 dans la paralysie faciale essentielle (de Bell) est débattu. Les éléments essentiels de la prise en charge sont rappelés: importance de la gradation quantitative de la parésie, difficulté du diagnostic sérologique dans la maladie de Lyme, et son traitement par la doxycycline orale, traitement du zona géniculé par antiviraux et stéroïdes, alors que dans la paralysie faciale essentielle, seuls les stéroïdes (mais non les antiviraux) améliorent la récupération fonctionnelle.

## INTRODUCTION

Le nerf facial est le nerf moteur de la face. Sa paralysie provoque des troubles fonctionnels et psychologiques importants puisque le visage transmet nos émotions et les signaux de la communication non verbale. La perte du sourire et de l'expression du visage dépasse donc largement un simple déficit moteur. La paralysie faciale périphérique est une pathologie relativement fréquente qui exige une attitude diagnostique et thérapeutique spécifique. Son incidence est estimée à environ 0,5 pour 1000.<sup>1</sup> A côté de la paralysie idiopathique (paralysie de Bell) la plus fréquente, d'autres causes infectieuses, traumatiques, tumorales ou systémiques ne doivent pas être méconnues. Le traitement sera donc dicté par l'étiologie de la paralysie. Aujourd'hui, une place importante est faite à l'évaluation électrophysiologique de la paralysie faciale, notamment l'électroneuronographie, qui permet d'estimer le pronostic de récupération et aide à la prise en charge globale du patient. Nous proposons ici un rappel général de l'attitude à adopter devant une paralysie faciale périphérique ainsi qu'une mise à jour ciblée sur le traitement de la paralysie de Bell et des paralysies infectieuses systémiques.

## RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

Le nerf facial est un nerf crânien mixte composé d'une racine motrice et d'une racine sensitivo-sécrétoire anatomiquement séparées en deux nerfs distincts, le VII et le VII bis (ou intermédiaire de Wisberg) (figure 1).<sup>2</sup> Dès la sortie du tronc cérébral, les deux contingents se regroupent avec le VIII pour former le paquet acoustico-facial qui pénètre dans le conduit auditif interne. Les fibres motrices innervent avant tout les muscles peauciers de la face et du cou, également le muscle stapédien, les muscles stylo-hyoïdien et stylo-glosse et le ventre postérieur du muscle digastrique. Le nerf facial véhicule d'autre part des fibres sensorielles gustatives provenant des deux tiers antérieurs de la langue (via le nerf lingual et la corde du tympan), des fibres sensibles innervant la conque et la partie postérieure du conduit auditif externe (région de Ramsay-Hunt) et des fibres sécrétoires parasympathiques destinées aux glandes lacrymales, nasales et salivai-



© 2007 RENEE CANNON

**Figure 1. Anatomie du nerf facial**

- Visceral efferent fibers (facial expression muscles, stapedius muscle)
- Visceral motor fibers (lacrimal, salivary glands)
- Special sensory fibers (supplies taste to anterior two thirds of the tongue)

In: Tiemstra JD, Khatkhate N. Bell's Palsy: Diagnosis and Management. Am Fam Physician 2007;76:997-1002 (accès libre internet).

res (via le grand nerf pétreux superficiel). Dans sa portion intracrânienne, le nerf facial présente un long trajet intrapétreux divisé en trois segments: le segment labyrinthique (en contact avec l'oreille interne), le segment tympanique (traversant l'oreille moyenne) et le segment mastoïdien jusqu'à la sortie du crâne au niveau du trou stylo-mastoïdien. Dans sa portion extracrânienne, le nerf facial traverse la glande parotide et se divise en deux branches terminales: la branche temporo-faciale qui donne les rameaux temporal, zygomatique et buccal supérieur; la branche cervico-faciale qui se distribue en rameaux buccal inférieur, mentonnier et peaucier du cou.

## BASES NEUROPATHOLOGIQUES

La paralysie faciale périphérique est la conséquence d'une lésion nucléaire ou infranucléaire et atteint toute l'hémiface. Elle se caractérise par de multiples déficits fonctionnels affectant la motricité du visage, la lacrymation et le goût. Elle se différencie de la paralysie faciale d'origine centrale qui conserve la motricité frontale contrôlée par les deux hémisphères cérébraux.

Comme tout nerf, le nerf facial peut présenter différents degrés de lésions nerveuses, souvent combinés:

- la *neurapraxie* est une démyélinisation segmentaire sans interruption des axones; il s'agit d'un bloc de conduction localisé, en aval duquel les axones restent viables et normalement conducteurs; l'influx nerveux est temporairement interrompu et réversible en moins de six semaines.
- *L'axonotmésis* correspond à une interruption de la gaine de myéline et des axones, mais avec conservation des tissus de soutien; il existe une dégénérescence axonale étendue (dégénérescence wallérienne) et le nerf devient inexcitable en sept à dix jours; la préservation des tubules permet une repousse nerveuse physiologique avec récupération lente mais complète (~ 1 mm/jour).

- La *neurotmésis* se caractérise par une interruption complète du nerf avec dégénérescence wallérienne étendue et lésion des tubules de soutien; le nerf est inexcitable; la repousse axonale est partielle et s'accompagne de fausses routes; récupération lente, incomplète, avec séquelles fonctionnelles (syncinésies, contractures, déficit de la lacrymation).

En cas de paralysie faciale, différents tests électrophysiologiques permettent d'évaluer l'excitabilité résiduelle du nerf. Le principe est d'enregistrer par une électrode de surface la réponse musculaire provoquée par une stimulation électrique ou magnétique du nerf.<sup>2</sup> Parmi ceux-ci, l'électroneuronographie (EnoG)<sup>3,4</sup> est facile à réaliser et offre l'avantage de quantifier le pourcentage de fibres non dénervées en bloc de conduction. En comparant les réponses obtenues du côté paralysé avec celles du côté sain, on peut calculer un index de dénervation versus de neurapraxie, dont la valeur pronostique sur la récupération est largement reconnue<sup>5</sup> (voir évolution). Malheureusement, l'EnoG ne peut pas différencier l'axonotmésis de la neurotmésis.

## ÉPIDÉMIOLOGIE

Les étiologies de la paralysie faciale périphérique sont nombreuses, parmi lesquelles la paralysie de Bell (forme idiopathique ou *a frigore*) est la plus fréquente (~ 50-70% des cas).<sup>1</sup> Mis à part l'atteinte du nerf facial dans le cadre d'infections localisées suppuratives (otites, mastoïdites, parotidites causées par divers microorganismes), un nombre considérable d'infections (systémiques ou non) peuvent causer une paralysie faciale périphérique en raison de leur capacité (tropisme) à causer une atteinte ganglionnaire sur le trajet du nerf facial, ou une (des) radiculonévrite(s), ou à causer une inflammation contiguë au trajet du nerf facial.<sup>6</sup> De nombreux microorganismes ont été ainsi incriminés, mais représentent des causes rares, voire anecdotiques de paralysies faciales. A titre d'exemple, on trouve dans la littérature quelques cas de paralysie faciale compliquant des oreillons, une relation aisément compréhensible en raison de la contiguïté des structures anatomiques.<sup>7</sup> Il est clair qu'avec la raréfaction des oreillons liée à la vaccination, une telle complication va n'être observée qu'exceptionnellement, voire plus du tout. Un second exemple de cause rare de paralysie faciale est le virus d'Epstein Barr (EBV). Si ce virus est fréquemment mentionné dans le diagnostic différentiel des étiologies infectieuses des paralysies faciales périphériques, une recherche de la littérature ne produit que quelques cas.<sup>8</sup> D'ailleurs, il faut toujours aborder de tels rapports de causes rares de paralysie faciale avec scepticisme quant au lien de causalité. Au contraire, quelques agents infectieux ont une relation privilégiée avec la paralysie faciale. Ainsi, les causes infectieuses sont dominées par le zona otique (syndrome de Ramsay-Hunt), ou une infection systémique (Lyme, VIH, syphilis,). Enfin, le rôle du virus de l'herpès simplex (HSV) dans la paralysie de Bell est encore débattu (voir plus bas).

Les paralysies d'origine traumatique sont le plus souvent liées à une fracture du rocher, une plaie pénétrante ou un acte chirurgical (cophochirurgie, exérèse d'un schwannome vestibulaire). Les étiologies tumorales sont rares, secondaires à une tumeur maligne de la glande parotide, un



schwannome du nerf facial, un paragangliome jugulotympanique, parfois une métastase intrapétreuse. La paralysie faciale est occasionnellement associée à un diabète, une sclérose en plaques, une maladie auto-immune. Nous aborderons ici de manière plus exhaustive le syndrome de Ramsay-Hunt, la maladie de Lyme, l'infection par le VIH et la paralysie de Bell pour lesquels la littérature récente apporte des nouveautés dans le traitement.

La paralysie faciale est plus fréquente chez l'adulte que chez l'enfant (tableau 1) et la répartition des étiologies diffère également dans ces catégories de patients. Alors que la paralysie de Bell prédomine chez l'adulte, la maladie de Lyme et le zona géniculé semblent être les étiologies les plus courantes chez l'enfant.<sup>9,10</sup>

## STRATÉGIE DEVANT UNE PARALYSIE FACIALE

Tout d'abord, il faut déterminer si la paralysie est d'origine centrale ou périphérique. La paralysie centrale préserve la motricité frontale et est généralement associée à d'autres signes neurologiques centraux; le patient sera d'emblée référé à un centre hospitalier. La paralysie faciale périphérique touche toute l'hémiface et s'installe généralement sur un mode rapidement progressif en quelques jours. Il est donc primordial de dater l'apparition de la paralysie et de quantifier son degré d'atteinte (paralysie partielle ou totale) au moment du premier examen. Cette étape est capitale pour la prise en charge et le pronostic du patient. Pour ce faire, il existe plusieurs classifications, mais celle de House-Brackmann est la plus utilisée (tableau 2).<sup>11</sup> On ne manquera pas de faire un examen minutieux de l'oreille avec otoscopie à la recherche de lésions vésiculo-croûteuses dans la conque et la région postéro-inférieure du conduit auditif externe (CAE) (zone de Ramsay-Hunt) signant un zona otique, de signes d'otite moyenne aiguë ou chronique suppurative, avec attention particulière au cholestéatome (squames épidermiques blanches ou polype inflammatoire dans la partie supérieure du tympan). En cas de traumatisme crânien, la présence d'une otorragie et/ou d'un hémotympan fait suspecter une fracture du rocher. On évaluera la présence d'une surdité et/ou de vertiges témoignant d'une lésion concomitante du labyrinthe et/ou du nerf acoustique (fréquente dans le zona otique). La région parotidienne sera palpée attentivement à la recherche d'une tuméfaction uni- ou bilatérale; une tumeur maligne est suspectée en présence d'une masse parotidienne associée à une paralysie

**Tableau 1. Paralysie faciale (PF) plus fréquente chez l'adulte que chez l'enfant**  
(D'après réf.<sup>9,10</sup>).

	Adultes	Enfants
Incidence de PF (annuelle)	20-32/100 000	2,7-10,1/100 000
Paralysie idiopathique (Bell)	51%	9-16%
Trauma	23%	Environ 20%
Zona géniculé (syndrome de Ramsay-Hunt)	7%	9-53%
Maladie de Lyme	4%	Jusqu'à 50% selon l'endémicité

**Tableau 2. Echelle d'évaluation de la paralysie faciale selon House-Brackmann**

<b>Grade I</b> Mobilité faciale et tonus normaux
<b>Grade II</b> Dysfonction légère: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, légère asymétrie sans contracture avec présence possible de discrètes syncinésies
<b>Grade III</b> Dysfonction modérée: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, diminution globale de la mobilité avec asymétrie non défigurante; fermeture oculaire complète avec effort; spasmes et syncinésies modérés
<b>Grade IV</b> Dysfonction modérée à sévère: • Au repos, symétrie globalement conservée, tonus normal • Aux mouvements, asymétrie importante et/ou défigurante; fermeture oculaire incomplète même avec effort; syncinésies ou spasmes sévères
<b>Grade V</b> Dysfonction sévère: • Au repos, asymétrie évidente et diminution du tonus • Aux mouvements, mobilité à peine perceptible au niveau de l'œil et de la bouche; à ce stade, pas de syncinésie ni spasme possible
<b>Grade VI</b> Paralysie faciale complète; aucun mouvement

faciale segmentaire (par exemple buccale uniquement), une paralysie d'apparition lente (> 3 semaines) ou récurrente. Si l'anamnèse est évocatrice d'une maladie de Lyme (piqûre de tique), on recherchera l'antécédent d'un érythème migrant. Finalement, les troubles oculaires ne doivent pas être négligés (épiphora, yeux secs, érosion cornéenne). En effet, la paralysie faciale peut décompenser une pathologie oculaire préexistante telle qu'un lagophtalme ou un ectropion.<sup>12</sup>

D'une manière générale, nous recommandons d'adresser le patient vers un spécialiste ORL si la paralysie faciale complique une otite externe nécrosante, une otite moyenne aiguë ou chronique suppurative, un cholestéatome, ou une fracture du rocher.<sup>13</sup> En cas de zona otique avéré avec présence de vésicules dans la zone de Ramsay-Hunt, la prise en charge par le praticien est tout à fait envisageable, selon recommandations de traitement ci-dessous. Un frottis virologique des lésions pour confirmation du diagnostic par PCR est plus utile qu'une sérologie sanguine. La paralysie faciale étant très souvent associée dans ce cas à une surdité et/ou des vertiges, nous préconisons un bilan auditif et vestibulaire complémentaire chez un spécialiste ORL. Si la paralysie faciale survient sans contexte étiologique évident, les examens sanguins suivants sont demandés, avant de conclure à une paralysie idiopathique (Bell): VS ou CRP, formule sanguine complète, glycémie, sérologies pour VIH, syphilis (TPHA) et *Borrelia burgdorferi* (maladie de Lyme). Par contre, il n'y a pas d'intérêt aux sérologies herpès simplex et zoster virus qui ne fournissent pas de données contributives. La paralysie de Bell, une fois confirmée, peut être suivie par le praticien. En cas de suspicion de maladie auto-immune, compléter avec un bilan immunologique. Une IRM de la tête sera demandée en cas de paralysie faciale



récidivante, de paralysie survenant dans le contexte d'une pathologie parotidienne tumorale ou chez un enfant. A relever qu'une prise de contraste modérée peut être observée au niveau du ganglion géniculé et de la partie initiale du segment tympanique en dehors de toute situation pathologique.

## ÉVOLUTION DE LA PARALYSIE FACIALE

Le pronostic de récupération de la paralysie faciale étant subordonné à la gravité de la lésion neurale, nous recommandons de revoir systématiquement le patient sept à huit jours après le début de la paralysie faciale, lorsque la dégénérescence wallérienne est constituée. A ce stade, si la paralysie reste partielle, il s'agit d'une neurapraxie pure d'excellent pronostic; la récupération débute dès la levée du bloc de conduction et est complète en trois à cinq semaines avec restitution *ad integrum* de la fonction motrice (grade I de House-Brackmann).

Si la paralysie est totale, il existe une combinaison en proportion variable de neurapraxie, axonotmésis et neurotmésis et nous préconisons d'adresser le patient à un spécialiste ORL ou neurologue pour la réalisation d'une EnoG, idéalement vers le 10<sup>e</sup> jour après le début de la paralysie. Comme présenté plus haut, cet examen permet d'estimer la proportion de fibres dénervées *versus* en bloc de conduction réversible et d'établir un pronostic de récupération. Dans le cas fréquent où la lésion combine principalement neurapraxie et axonotmésis, la repousse axonale se fait au travers des tubules conjonctifs intacts et une récupération complète est possible dans les deux à six mois. La récupération est d'autant plus rapide et complète (déjà après six à huit semaines) que la proportion de fibres en bloc de conduction est grande. Il est admis que la présence de 10% ou plus de neurapraxie à l'EnoG est un indicateur de bon pronostic et un grade I ou II de House-Brackmann est attendu. Si la dégénérescence nerveuse est sévère ou totale (moins de 10% de neurapraxie à l'EnoG), la lésion est souvent constituée d'axonotmésis et neurotmésis avec un pronostic de récupération réservé. La perte des tubules de soutien liée à la neurotmésis empêche une repousse harmonieuse et provoque des fausses routes et des courts-circuits axonaux à l'origine de syncinésies oculo-buccales et contractures musculaires (œil, commissure labiale). Un grade III de House-Brackmann est au mieux espéré après six mois. Il existe également des séquelles fréquentes au niveau de l'innervation parasympathique avec notamment un déficit de la lacrymation qui s'ajoute à la lagophtalmie et aggrave les troubles conjonctivo-cornéens.

D'une manière générale, nous proposons de suivre le patient jusqu'à récupération complète ou maximale de la paralysie. Si la paralysie était totale, et cela même si la fonction motrice a complètement récupéré plus tôt, nous recommandons en tout cas un examen de contrôle à six mois pour exclure des syncinésies d'apparition tardive. En cas de paralysie totale avec dénervation sévère et risque de séquelles fonctionnelles, il faut envisager une prise en charge précoce de physiothérapie faciale pour optimiser le contrôle moteur et éviter les syncinésies. Pour rappel, la récupération complète d'une paralysie faciale totale est

observée dans 61% des paralysies idiopathiques (Bell), et seulement dans 21% des zonas otiques.<sup>1</sup>

## SOINS OCULAIRES

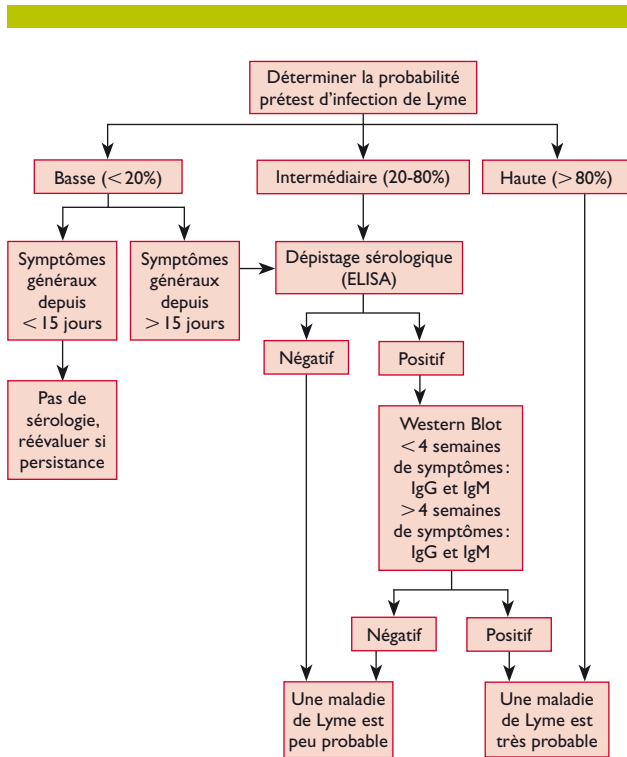
Les soins oculaires sont primordiaux pour prévenir toute sécheresse et kératite de la cornée. Ils sont d'autant plus importants que le pronostic de la paralysie faciale est réservé avec prévision d'une récupération motrice tardive. Aussi, le patient sera immédiatement informé des symptômes et signes d'atteinte oculaire: rougeur conjonctivale, brûlure, sensation de corps étranger, vision trouble. Le traitement oculaire sera prescrit d'emblée sous forme de larmes artificielles plusieurs fois par jour et de pommade ophtalmique à base de vitamine A pour la nuit. Tant que l'œil ne ferme pas, sa protection sera d'autre part assurée par le port de lunettes ou d'un monocle (jour) et par une compresse oculaire occlusive (nuit). Si une paralysie de longue durée est attendue, le patient sera adressé à l'ophtalmologue pour un suivi parallèle et la mise en place si nécessaire d'un implant palpébral.

## PRISE EN CHARGE DE QUELQUES INFECTIONS SPÉCIFIQUES ASSOCIÉES À LA PARALYSIE FACIALE

### Paralysie faciale dans le cadre de la maladie de Lyme

La paralysie faciale apparaît généralement dans le cadre de la dissémination secondaire de *Borrelia burgdorferi*, c'est-à-dire dans les semaines à mois qui suivent un érythème chronique migrant; elle peut être bilatérale, accompagnée de signes inflammatoires locaux, ainsi que d'une méningite, plus souvent aux Etats-Unis qu'en Europe. En présence de méningite, un liquide céphalo-rachidien inflammatoire, avec production intrathécale d'anticorps spécifique établit le diagnostic de neuroborréliose.<sup>14-17</sup> Dans les autres cas, le diagnostic repose sur la sérologie; il faut se rappeler que la sérologie de Lyme est un chapitre difficile. Les anticorps apparaissent lentement durant l'infection, et réagissent avec des déterminants partagés par de nombreuses bactéries. De ce fait, l'approche sérologique classique consiste à appliquer dans une première étape un test sensible (généralement un ELISA), et en cas de positivité de le vérifier par un test spécifique (généralement un Western blotting, two tier approach ou approche en deux étapes, **figure 2**). Seuls les patients avec les deux tests positifs sont considérés comme vraiment infectés. Enfin, il faut se rappeler qu'en zone endémique (en particulier dans nos contrées), de nombreux patients ont été exposés à *Borrelia burgdorferi* (avec symptômes ou non) et possèdent des anticorps démontrables n'ayant potentiellement pas de relation avec la pathologie actuelle. Par conséquent, il faut aborder le diagnostic de la maladie de Lyme dans une perspective bayésienne, en se rappelant que des tests aux performances imparfaites doivent être utilisés en tenant compte de la probabilité a priori de maladie de Lyme (**figure 2**).

Le traitement standard de la neuroborréliose était la pénicilline ou la ceftriaxone à haute dose. Relativement récemment, plusieurs études dont la dernière européenne<sup>18</sup>



**Figure 2. Algorithme d'utilisation des tests de laboratoire dans le diagnostic de maladie de Lyme**

D'après Depietropaolo et al (American Family Physician 2005;72:297). La probabilité prétest de maladie de Lyme chez les patients atteints de paralysie faciale est probablement aux environs de la limite inférieure de la catégorie intermédiaire chez l'adulte. Même un test positif doit être considéré avec prudence compte tenu de la séroprévalence élevée (environ 10%) chez les individus asymptomatiques. Chez l'enfant, la probabilité prétest est nettement plus élevée (>50%, voire plus en présence d'anamnèse de morsure de tique et d'érythème chronique migrant). Dans ce dernier cas, le test sérologique devient superflu.

ont établi la non-infériorité d'un régime oral (doxycycline 200 mg/j pendant 14 jours) dans cette indication. Par extrapolation, on peut admettre que ce traitement de doxycycline est le traitement optimal de la paralysie faciale dans le cadre de la maladie de Lyme. Chez les jeunes enfants (<8 ans), on recommande un traitement d'amoxicilline.<sup>9</sup>

### Zona géniculé (ou otique, syndrome de Ramsay-Hunt)

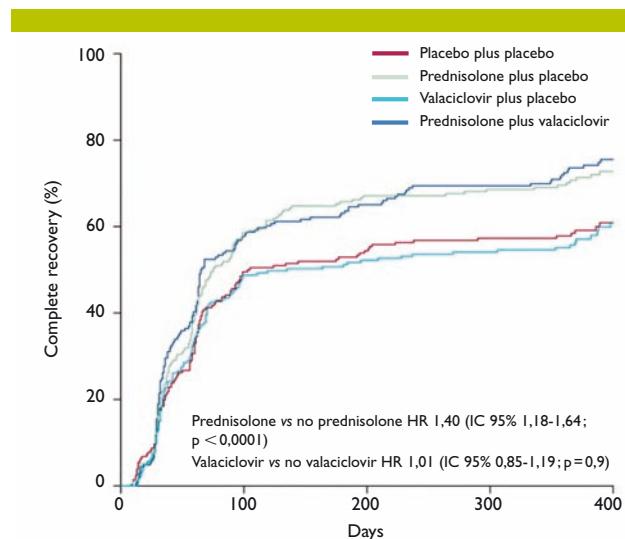
Le zona géniculé, dont la présentation clinique a été rappelée plus haut, résulte d'une réactivation du virus de la varicelle-zoster dans le ganglion du même nom. Même s'il ne représente que moins de 1% des zonos, il s'agit d'une cause relativement fréquente de paralysie faciale. Par définition, la paralysie faciale fait partie du syndrome complet.<sup>19</sup> Elle peut être de sévérité variable, en moyenne plus sévère que la paralysie de Bell. L'éruption cutanéomuqueuse peut précéder, mais aussi faire suite à la paralysie, voire exceptionnellement manquer totalement, constituant alors un *zoster geniculatus sine herpese*. Ce tableau clinique probablement exceptionnel ne peut pas être distingué de la paralysie essentielle et le diagnostic se pose soit par une montée significative des anticorps anti-VZV (virus zona va-

ricelle) en sérologie, soit par la détection d'ADN de VZV dans la salive par PCR. En présence d'une éruption, le diagnostic peut être assuré par recherche d'ADN de VZV dans le frottis des lésions.

Concernant la prise en charge, on connaît l'efficacité des antiviraux dans le traitement du zona en général pour raccourcir les algies post-zostériennes, alors que dans cette indication, les stéroïdes semblent n'avoir qu'un effet sur la douleur à la phase aiguë, mais pas d'autre bénéfice.<sup>20</sup> Le zona otique, ainsi que le dommage collatéral infligé aux fibres motrices faciales, est un cas tout à fait particulier. Malheureusement, il n'existe pas d'étude prospective évaluant le rôle des antiviraux, respectivement des stéroïdes anti-inflammatoires dans le syndrome de Ramsay-Hunt.<sup>21</sup> Cependant, dans une analyse rétrospective, la récupération fonctionnelle était d'autant meilleure qu'un traitement d'aciclovir et de prednisone était commencé plus tôt.<sup>22</sup> Compte tenu de la relative rareté du syndrome, il est peu probable qu'une étude prospective soit un jour organisée.

### Paralysie faciale et VIH

La littérature rapporte un certain nombre de cas de paralysie faciale, relativement fréquemment bilatéraux, associés à l'infection VIH. On rapporte d'une part des paralysies idiopathiques, souvent concomitantes à la séroconversion, et d'autre part des paralysies compliquant des infections ou néoplasies opportunistes, en particulier les lymphomes. Pratiquement, une paralysie faciale chez un patient avec comportement à risque d'infection VIH devrait motiver un test sérologique.



**Figure 3. Proportion de patients avec une récupération complète d'une paralysie faciale essentielle sous traitement factoriel de prednisolone, d'aciclovir, ou des deux** (D'après réf.<sup>30</sup>).

### Paralysie faciale idiopathique, ou essentielle (paralysie de Bell) et virus de l'herpès simplex

Compte tenu de la présence dans le ganglion géniculé de corps cellulaires de neurones fournissant par la corde du tympan la sensibilité gustative au niveau de la langue,



**Tableau 3. Traitements de première ligne pour les étiologies principales de paralysie faciale**

Etiologie	Traitement	Remarque
Maladie de Lyme	• Doxycycline, 2x 100 mg/j pendant 2-3 semaines	Pour les enfants de moins de 8 ans, on préfère l'amoxicilline
Zona géniculé (syndrome de Ramsay-Hunt)	• Valaciclovir 3x 1000 mg pendant 7 j • Prednisone 1 mg/kg/j pendant 5 j suivi d'une dose dégressive pendant 10 j	Evidence rétrospective seulement, originalement avec l'aciclovir. Par analogie avec le zona en général, il est probable que le valaciclovir soit équivalent au famciclovir et à la brivudine
Paralysie faciale essentielle (Bell)	• Prednisolone, 50-60 mg/j pendant 5 j suivi d'une dose dégressive pour 10 j au total	Evidence prospective

l'infection de ces fibres par HSV-1 durant la gingivostomatite herpétique (infection primaire) et l'établissement d'une infection latente de ces neurones sont plausibles. En fait, la détection d'ADN de HSV dans des spécimens autoptiques de ganglions géniculés a été rapportée chez une majorité d'individus.<sup>23</sup> L'hypothèse qu'une réactivation de HSV-1 pourrait rendre compte d'une majorité ou de la totalité des paralysies de Bell a été émise au début des années 70 par McCormick.<sup>24</sup> Cependant, au contraire du zona, les évidences sérologiques de réactivation n'ont été trouvées que dans une minorité de cas.

Il arrive parfois qu'une publication joue un rôle crucial dans l'orientation de la recherche clinique.<sup>25</sup> Ce groupe japonais tire parti de la pratique relativement courante dans les années nonante de la chirurgie de décompression du nerf facial en cas de paralysie faciale périphérique, qui offre l'opportunité de récolter du liquide endoneural (à l'ouverture de la gaine du nerf) et du muscle auriculaire. En bref, ces auteurs trouvent de l'ADN de VZV dans les échantillons de syndrome de Ramsay-Hunt, de HSV dans les cas de paralysie essentielle, et aucun ADN viral chez divers contrôles atteints de paralysies faciales d'autres étiologies. Cette étude n'a pas été confirmée par d'autres investigateurs. Par contre, plusieurs études visant à détecter HSV-1 dans divers prélèvements tels que salive ou LCR ont été publiées : en bref, il semble que les patients avec paralysie faciale aient plus fréquemment que les contrôles du HSV-1 détectable dans la salive, alors qu'il n'est jamais observé dans le

LCR.<sup>26</sup> Il paraît cependant prématuré de vouloir subordonner la prescription d'antiviraux au résultat de la recherche de HSV et VZV dans la salive.<sup>27</sup>

En tout état de cause, les résultats mentionnés plus haut ont induit une série d'études prospectives d'interventions visant à améliorer le devenir des patients avec paralysie faciale essentielle et testant respectivement les antiviraux, les corticostéroïdes et leur combinaison. Ces études ont été méta-analysées et le résultat est clair :<sup>28,29</sup> l'administration de stéroïdes anti-inflammatoires (typiquement 1 mg/kg de prednisone pendant 5-10 jours suivi ou non d'une dégression) améliore significativement le retour à une fonction faciale normale, mais les antiviraux n'ont pas d'effet, même à dose «maximale» de valaciclovir 3x1 g/j.<sup>30</sup> Ce résultat est illustré dans la figure 3<sup>30</sup> qui montre l'évolution de la proportion de patients avec récupération complète de la paralysie faciale selon le groupe de traitement. En raison du nombre limité de patients présentant une paralysie sévère à l'inclusion, il n'est pas possible d'exclure un effet bénéficiaire des antiviraux chez ce sous-groupe de patients.

Le tableau 3 résume les traitements actuels des causes de paralysie faciale présentées ci-dessus. ■

### Implications pratiques

- > Le diagnostic de la paralysie faciale périphérique est large, mais dominé par quelques causes infectieuses dont la maladie de Lyme et le zona géniculé
- > Le rôle de HSV-1 dans la paralysie essentielle (de Bell) est débattu, et les antiviraux, au contraire des stéroïdes, n'ont pas d'influence sur la récupération fonctionnelle
- > La maladie de Lyme est une étiologie particulièrement fréquente chez l'enfant : jusqu'à 8 ans elle peut être traitée par l'amoxicilline orale, puis par la doxycycline orale
- > La détermination quantitative du status de paralysie (partielle/complète), par exemple au moyen de l'échelle de House-Brackmann, est cruciale parce qu'elle a une valeur pronostique et oriente la nature de la prise en charge. En cas de paralysie totale, une électroneuronographie du nerf facial est recommandée
- > Les soins oculaires sont primordiaux. En cas de suspicion de lésion de la cornée, référer le patient à l'ophtalmologue
- > D'une manière générale, un bilan audio-vestibulaire par un spécialiste ORL est recommandé

### Bibliographie

- 1 Peitersen E. Bell's palsy: The spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol* 2002;549(Suppl.):4-30.
- 2 Darrrouzet V, Houllat T, Lacher Fougere S, Bébéar JP. Paralysies faciales. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés)* 2002, Oto-Rhino-Laryngologie, 20-260-A-10, 15 p.
- 3 Esslen E. Electromyography and electroneuronography. *Facial nerve surgery*. Fisch U ed. Birmingham: Aesculapius Publishing Company, 1977;93-100.
- 4 Fisch U. Maximal nerve excitability testing vs electroneuronography. *Arch Otolaryngol* 1980;106:352-7.
- 5 Fisch U. Prognostic value of electrical tests in acute facial paralysis. *Am J Otol* 1984;5:494-8.
- 6 Morgan M, Nathwani D. Facial palsy and infection: The unfolding story. *Clin Infect Dis* 1992;14:263-71.
- 7 Endo A, Izumi H, Miyashita M, Okubo O, Harada K. Facial palsy associated with mumps parotitis. *Pediatr Infect Dis J* 2001;20:815-6.
- 8 Terada K, Niizuma T, Kosaka Y, et al. Bilateral facial nerve palsy associated with Epstein-Barr virus infection with a review of the literature. *Scand J Infect Dis* 2004;36:75-7.
- 9 Lorch M, Teach SJ. Facial nerve palsy: Etiology and approach to diagnosis and treatment. *Pediatr Emerg Care* 2010;26:763-9.
- 10 Rainsbury JW, Aldren CP. Facial nerve palsy. *Clin Otolaryngol* 2007;32:38-40; discussion 41.
- 11 House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:146-7.
- 12 Lee V, Currie Z, Collin JRO. Ophthalmic management of facial nerve palsy. *Eye* 2004;18:1225-34.
- 13 Musumeci EA, Dulguerov P, Maire R. Paralysie faciale: diagnostic et prise en charge. *Rev Med Suisse* 2006;2:2221-4.



- 14** Aguero-Rosenfeld ME, Wang G, Schwartz I, Wormser GP. Diagnosis of Lyme borreliosis. *Clin Microbiol Rev* 2005;18:484-509.
- 15** Evison J, Aebi C, Francioli P, et al. Lyme disease Part 1: Epidemiology and diagnosis. *Rev Med Suisse* 2006;2:919-24.
- 16** Evison J, Aebi C, Francioli P, et al. Lyme disease. Part 2: Clinic and treatment. *Rev Med Suisse* 2006;2:925-34.
- 17** Evison J, Aebi C, Francioli P, et al. Lyme disease. Part 3: Prevention, pregnancy, immunodeficient state, post-Lyme disease syndrome. *Rev Med Suisse* 2006;2:935-40.
- 18** Ljøstad U, Skogvoll E, Eikeland R, et al. Oral doxycycline versus intravenous ceftriaxone for European Lyme neuroborreliosis: A multicentre, non-inferiority, double-blind, randomised trial. *Lancet Neurol* 2008;7:690-5.
- 19** Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:149-54.
- 20** Meylan P. Herpes simplex virus infections, an update for the practitioner. *Rev Med Suisse* 2011;7:886-3.
- 21** Usategui T, Dorée C, Chamberlain IJ, Burton MJ. Antiviral therapy for Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus with facial palsy) in adults. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;(4):CD006851.
- 22** Murakami S, Hato N, Horiuchi J, et al. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: Significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol* 1997;41:353-7.
- 23** Furuta Y, Takasu T, Sato KC, et al. Latent herpes simplex virus type 1 in human geniculate ganglia. *Acta Neuropathol* 1992;84:39-44.
- 24** McCormick DP. Herpes-simplex virus as a cause of Bell's palsy. *Lancet* 1972;1:937-9.
- 25** Murakami S, Mizobuchi M, Nakashiro Y, et al. Bell palsy and herpes simplex virus: Identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle. *Ann Intern Med* 1996;124:27-30.
- 26** Kennedy PG. Herpes simplex virus type 1 and Bell's palsy-a current assessment of the controversy. *J Neurovirol* 2010;16:1-5.
- 27** Lackner A, Kessler HH, Walch C, Quasthoff S, Raggam RB. Early and reliable detection of herpes simplex virus type 1 and varicella zoster virus DNAs in oral fluid of patients with idiopathic peripheral facial nerve palsy: Decision support regarding antiviral treatment? *J Med Virol* 2010;82:1582-5.
- 28** de Almeida JR, Al Khabori M, Guyatt GH, et al. Combined corticosteroid and antiviral treatment for Bell palsy: A systematic review and meta-analysis. *JAMA* 2009;302:985-93.
- 29** Quant EC, Jeste SS, Muni RH, et al. The benefits of steroids versus steroids plus antivirals for treatment of Bell's palsy: A meta-analysis. *BMJ* 2009;339:b3354.
- 30** Engström M, Berg T, Stjernquist-Desatnik A, et al. Prednisolone and valaciclovir in Bell's palsy: A randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial. *Lancet Neurol* 2008;7:993-1000.
- \* à lire**
- \*\* à lire absolument**