

# Item 99 – UE 4 Paralyse faciale périphérique

- I. Rappels anatomiques
- II. Définition
- III. Sémiologie
- IV. Étiologie et traitement des paralysies faciales périphériques

## Objectifs pédagogiques

### Nationaux

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

### 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. Rappels anatomiques

Le nerf facial est le septième nerf crânien (VII). C'est le nerf de la mimique et de l'expression des émotions non verbales. C'est un nerf moteur pour les muscles de la face et le muscle de l'étrier, accompagné sur une grande partie de son trajet par des fibres sensibles, sensorielles et végétatives. Une atteinte périphérique du nerf facial correspond à une lésion de celui-ci, en aval de son noyau dans le tronc cérébral.

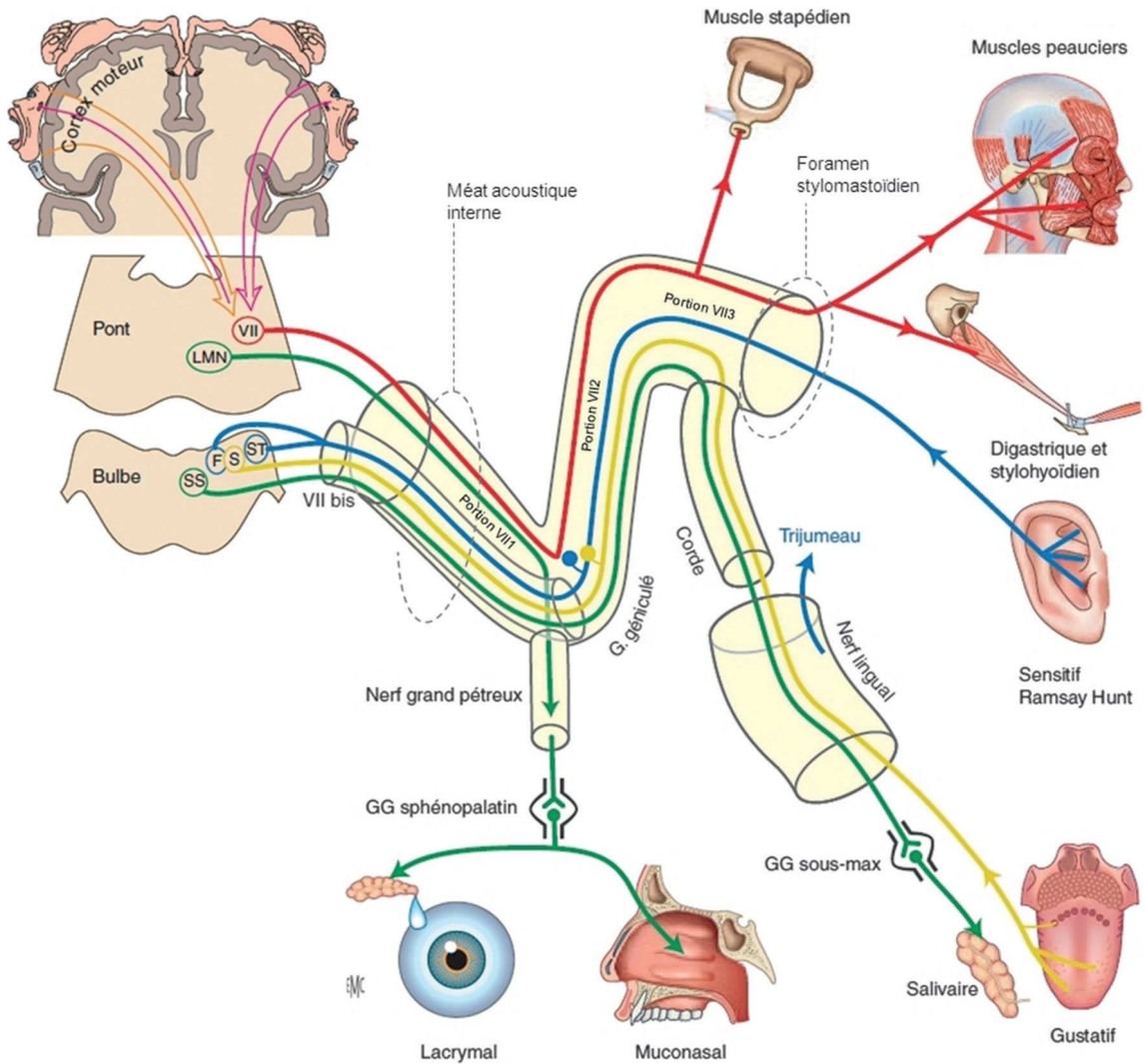
Depuis son noyau, le nerf facial émerge du sillon bulboprotubérantiel à la partie médiale de la fossette latérale de la moelle allongée.

Les fibres motrices circulent ensuite dans l'angle pontocérébelleux et pénètrent dans le rocher au niveau du méat acoustique interne, accompagnées du nerf cochléovestibulaire, VIII<sup>e</sup> nerf crânien. Le nerf devient dès lors « intrapétreux ». Dans le rocher, le nerf est contenu dans un canal osseux inextensible appelé canal du facial (ou canal de Fallope). On lui décrit une première (VII1), une deuxième (VII2) et une troisième portion (VII3), séparées par deux virages (figure 6.1) :

- le premier virage, appelé « genou », abrite le ganglion géniculé qui coiffe les fibres motrices et donne naissance aux nerfs pétreux ;
- le second virage est dénommé « coude » (ou deuxième genou).

Le VII sort du rocher au niveau du foramen stylomastoïdien puis pénètre dans la glande parotide où il se ramifie pour innerver les muscles de la face et le platysma. Il a abandonné avant sa sortie, juste après le coude, des fibres motrices pour le muscle de l'étrier, effectrices du réflexe stapédien.

Les fibres parasympathiques sécrétoires, sensibles et sensorielles accompagnent le tronc moteur dans le rocher, mais s'en séparent ou le rejoignent à différents niveaux. C'est ainsi



**Fig. 6.1. Anatomie fonctionnelle du nerf facial.**

En rouge : VII moteur, en bleu : VII sensitif; en vert VII végétatif; en jaune VII gustatif; LMN : noyau lacrymo-muco-nasal; FS : faisceau solitaire; SS : noyau salivaire supérieur; VII : noyau moteur du VII; GG sous-max : ganglion sous-maxillaire; G. géniculé : ganglion géniculé; GG sphéno-palatine : ganglion sphéno-palatine.

Figure issue de : Hitier M., Edy E., Salame E., Moreau S. « Anatomie du nerf facial ». Oto-rhino-laryngologie. EMC. 2006 : 1–16 [Article 20-258-A-10]. Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

qu'un premier rameau de fibres sécrétoires responsables de la sécrétion lacrymale quitte le VII au niveau du ganglion géniculé, entre VII1 et VII2, pour intégrer le grand nerf pétreux. Un deuxième rameau de fibres provenant du noyau salivaire supérieur quitte les fibres motrices en aval au niveau du VII3 pour se diriger vers la glande submandibulaire et les glandes sublinguales, en empruntant la corde du tympan, qui véhicule en sens inverse l'innervation sensorielle gustative du bord latéral de la langue en direction du noyau solitaire.

Enfin, une branche issue du noyau sensitif du nerf trijumeau (V) suit les fibres motrices du VII dans le rocher et les rejoint au niveau du foramen stylomastoidien pour recueillir la sensibilité de la zone de Ramsay-Hunt située dans la conque auriculaire.

De cette organisation anatomique découlent les différents symptômes accompagnant la paralysie faciale en fonction de son niveau lésionnel. Ainsi, une lésion située en amont d'une des branches qui émergent dans le rocher entraîne une atteinte de la lacrymation, de la gustation ou du réflexe stapédien, alors qu'une lésion extrapétréuse, au niveau de la face par exemple,

épargnera toutes ces branches. De ces constatations anatomiques découle le bilan lésionnel topographique expliqué *infra*.

Le nerf facial peut être lésé par différents mécanismes. Parmi les plus fréquents, on retrouve les causes virales et les causes mécaniques traumatiques ou chirurgicales et la compression par des tumeurs bénignes (cholestéatome) ou malignes.

Le relatif confinement du VII dans le canal du facial, conduit osseux inextensible, le fragilise. Tout œdème du nerf, quelle qu'en soit l'origine (virale, traumatique), est susceptible de comprimer le nerf sur lui-même et d'induire un garrot ischémique inducteur de lésions nerveuses secondaires pouvant apparaître avec un certain délai.

## II. Définition

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, où 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 automaticovolontaire.

## III. Sémiologie

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 n'est que parcellaire.

### A. Description d'une PFP sévère chez le sujet conscient

#### 1. Signes faciaux, les plus évidents

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

*Au repos* peuvent être observés 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*, il existe une impossibilité de relever le sourcil, de plisser le front, de fermer l'œil (lagophtalmie). Le relevé de la paupière supérieure est préservé (dépendant 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 paralysé et ne cache pas les cils qui apparaissent plus longs. Il n'y a pas de clignement à la menace (figure 6.2).

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

*Au repos* peuvent être observés 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 nasogénien.



**Fig. 6.2. Paralysie faciale.**

Lors des mimiques volontaires, la paralysie faciale se manifeste du côté paralysé par une impossibilité de fermer l'œil (A), un effacement du sillon nasogénien et une impossibilité de sourire (B) et par l'impossibilité de contracter le muscle peaucier du cou (C).

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

## 2. Signes extrafaciaux

Les signes extrafaciaux 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 deux-tiers antérieurs de l'hémi-langue (lésion en amont de la corde du tympan, niveau portion mastoïdienne) ;
- diminution de la sécrétion salivaire de la glande submandibulaire (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) :

- 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 ;
- explorations électrophysiologiques :
  - excitabilité nerveuse : électroneuronographie, test de stimulation-détection, tests simples et rentables dans les 10 premiers jours (J3-J10) ;

- électromyographie de détection et de stimulodétection : plus fiable et reproductible, analysable dès J8.

Cependant, 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.

*Quelle place pour l'imagerie ?*

Une imagerie est réalisée dans les formes progressives ou récidivantes, les formes graves non régressives, les formes syndromiques (surdité, 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.

## IV. Étiologie et traitement des paralysies faciales périphériques

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

C'est la plus fréquente des paralysies faciales périphériques : d'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 HSV-1 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 otite chronique de 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 postparalytique ;

- les signes de mauvais pronostic sont : la rapidité d'installation, le caractère total d'emblée, l'importance des douleurs associées, l'existence de signes associés à type de surdité, acouphènes ou, surtout, vertige;
- l'absence totale de récupération après 6 mois ou la récurrence doit *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 2 jours jusqu'au 10–12<sup>e</sup> jour, ou l'EMG de stimulodétection, possible dès J5 mais plus spécialisé, 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 par jour de prednisolone, par exemple Solupred® ou équivalent);
- le traitement antiviral (valaciclovir, Zelitrex®, 2 cp. × 3, pendant 8 jours) n'a d'intérêt que prescrit précocement dans les premiers jours; il est discuté mais largement utilisé aujourd'hui;
- la décompression chirurgicale du VII intrapétreux est réservée aux formes graves;
- comme pour toute paralysie faciale, il faut en outre :
  - surveiller l'œil devant le 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. Paralysies faciales infectieuses

### 1. Zona auriculaire

C'est un zona du ganglion géniculé dû à la résurgence du VZV (virus de la varicelle et du zona). Il se manifeste par :

- une otalgie souvent très intense, qui peut précéder la paralysie faciale;
- 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) (cf. figure 14.5 au chapitre 14); mais cette éruption peut parfois manquer;
- 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 associé :

- une corticothérapie précoce et intense, en l'absence de lésion cornéenne (> 2 mg/kg par jour 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 par jour d'aciclovir, 2 mg/kg par jour de prednisolone) peut être discuté.

La décompression chirurgicale du VII intrapétreux est peu pratiquée.

## 2. Maladie de Lyme

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

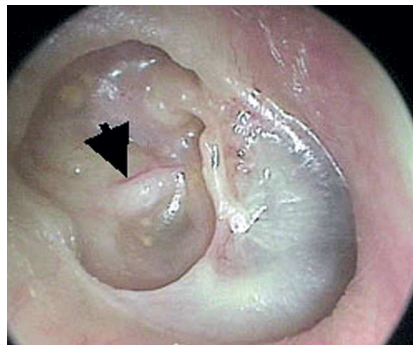
## 3. Infection à VIH

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. Paralysies faciales otogènes

Elles sont traitées avec les complications des otites (cf. item 147 au chapitre 14). 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 (figure 6.3);
- une paralysie faciale compliquant une otite moyenne chronique sans cholestéatome doit faire rechercher une tuberculose de l'oreille.



**Fig. 6.3.** Nerf facial (flèche) visible au travers d'une vaste poche de rétraction tympanique et lyse du mur de l'attique au cours de l'évolution d'un cholestéatome (les osselets, enclume et étrier, ont été détruits par le cholestéatome).

Toute paralysie faciale doit faire l'objet d'une otoscopie soigneuse.

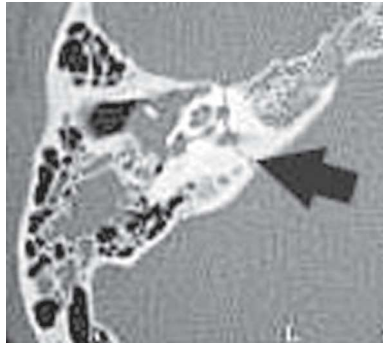
## C. Paralysies faciales traumatiques

Le traumatisme peut atteindre le nerf facial dans son trajet intrapétreux ou extrapétreux.

## 1. Fractures du rocher

Les fractures du rocher s'accompagnent fréquemment d'une paralysie faciale périphérique. Celle-ci 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. La 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, figure 6.4) 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.



**Fig. 6.4.** Fracture du rocher gauche avec un trait (flèche) traversant le conduit auditif interne, responsable d'une paralysie faciale et d'une cophose.

## 2. Plaies de la région parotidienne

Les plaies de la région parotidienne peuvent léser le tronc ou les branches du nerf facial (figure 6.5). La constatation d'une paralysie faciale impose une réparation chirurgicale immédiate.



**Fig. 6.5.** Plaie de la face avec section des branches du nerf facial.

## 3. Paralysies faciales iatrogènes

Elles peuvent survenir à tous les niveaux du nerf facial :



- chirurgie du schwannome vestibulaire dans l'espace pontocérébelleux ou le méat auditif interne ;
- chirurgie otologique au niveau des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> portions intrapétreuses. 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 pléiomorphe...); elle est parfois inévitable dans la chirurgie des tumeurs malignes.

## D. 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 et IRM) qui permet le diagnostic. La PFP peut cependant être brusque, simulant une paralysie *a frigore*.

Il peut s'agir de :

- tumeurs du tronc cérébral atteignant le noyau moteur du VII ;
- tumeurs de l'angle pontocérébelleux (neurinome, méningiome, cholestéatome primitif de l'angle, métastase...), mais la PFP est rare et souvent tardive ;
- tumeurs du rocher, beaucoup plus fréquemment : neurinome du VII intrapétreux, méningiome intrapétreux, cholestéatome primitif du rocher, paragangliome tympanojugulaire ;
- tumeurs malignes de la région parotidienne (figure 6.6) : cancers primitifs de la glande parotide, métastase ganglionnaire, habituellement accessibles à la palpation.

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

- anastomoses spino- ou hypoglossofaciales ;
- téno- ou musculoplasties, à visée correctrice des déformations faciales.



**Fig. 6.6.** Cancer de la parotide responsable d'une paralysie faciale.

## E. Paralysies faciales de cause rare, congénitales ou générales

### 1. Paralysies faciales néonatales

Il peut s'agir de :

- paralysie faciale malformative isolée ou associée à d'autres malformations :
  - syndrome de Moëbius : diplégie faciale avec atteintes oculomotrices ;
  - agénésie du VII ;
- paralysie faciale néonatale par compression du nerf facial à son émergence au cours du travail ou par une branche de forceps (figure 6.7).



**Fig. 6.7.** Paralysie faciale droite chez un nourrisson : l'asymétrie devient évidente au cri.

### 2. Paralysies faciales de cause générale

On peut citer :

- la sarcoïdose entrant dans le cadre d'un syndrome de Heerfordt (uvéoparotidite), la maladie de Wegener ;
- le syndrome de Melkerson-Rosenthal : paralysie faciale à répétition ou à bascule, avec langue scrotale et œdèmes 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.