

Regionalt vårdprogram

Akut perifer facialis pares hos barn och unga

2019

Förord

Incidens av akut perifer facialis pares (PFP) hos barn i Stockholm anges vara ca 30–40/100,000 (ca 150 barn/år i Stockholm). Ca 65% av barn med PFP har neuroborrelios. Ca 60% av barn, med dominans i de yngre åldrarna, med neuroborrelios har facialis pares. Idiopatisk PFP (tidigare Bell's pares) är den näst vanligaste orsaken hos barn. Övriga differentialdiagnoser innefattar bl.a. otit, Varicella Zoster Virus (VZV) reaktivering (=bältros), traumatisk facialis pares, intrakraniell process, leukemi eller medfödd facialis pares (1).

Prognosen vid PFP i samband med neuroborrelios är god men viss grad av bestående nervpåverkan förekommer. Vid idiopatisk PFP är prognosen generellt bättre än hos vuxna. Uppskattningsvis ca 20 barn per år i Region Stockholm kommer ha någon form av resttillstånd.

Evidens för behandling med steroider för barn saknas.

Granskat och godkänt av SMR den 28 mars 2019 och KUST beredningen 14 juni 2019.

Mona-Lisa Engman
Ordförande i specialitetsrådet
Barn- och ungdomsmedicin
Region Stockholm

Johannes Blom
Ordförande Stockholms medicinska råd (SMR)
Hälso- och sjukvårdsförvaltningen
Region Stockholm

Arbetsgrupp och förankring

Huvudansvarig

Åsa Laestadius, biträdande överläkare (böl) barnmedicin, PhD, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm

I samarbete med Facialis teamets medlemmar,
Karolinska Universitetssjukhuset:

Malou Hultcrantz, överläkare (öl), professor, Öron- Näsa- Hals, Karolinska Universitetssjukhuset

Elin Marsk, böl, PhD, Öron- Näsa- Hals, Karolinska Universitetssjukhuset

Birgit Stark, öl, PhD, Plastikkirurgi, Karolinska Universitetssjukhuset

Susanne Odín, leg. fysioterapeut, MSc, specialist neurologi

Joachim Luthander, öl, barnmedicin, Högspecialiserad barnmedicin, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna

Åsa Fowler, böl, PhD, barnmedicin, Akut barn Huddinge, Karolinska Universitetssjukhuset

Förankring

Sektionschefer/patientflödeschefer inom akutpediatrik, allmänpediatrisk öppenvård och neuropediatrik, Astrid Lindgren's Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset:

Vid Karolinska Universitetssjukhuset

Mona-Lisa Engman, öl, PhD, Akut barn Huddinge,

Ola Eklund, böl, Barn och Ungdomsmedicinsk Mottagning, *Li Villard*,

Specialistsjukgymnast, Med dr, Hälsoprofessioner och *Ronny Wickström*, öl, PhD, Neuropediatrik.

Vid Sachsska barnsjukhuset, Södersjukhuset AB

Fredrik Stenius, öl, PhD,

Kirsten Holmberg, öl, PhD, neuropediatrik

Samt

Synnöve Lindemalm, Barnläkare och Klinisk Farmakolog, docent, medicinskt ansvarig ePed, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset.

Projektledare

Kristina Tedroff, medicinsk rådgivare, barnneurolog, docent, Metodrådet Region Stockholm-Gotland, Hälso- och sjukvårdsförvaltningen, enheten för Kunskapsstyrning och -stöd.

Innehåll

Förord	1
Arbetsgrupp och förankring	2
Huvudansvarig	2
Förankring	2
Projektledare	2
Innehåll	3
Vårdnivå/remiss	4
Symtom	4
Andra tillstånd med facialis pares	4
Klinisk gradering	5
Prognos	5
Utredning	5
Utredning och behandling på akutmottagningen	5
Provtagning (inom 48 timmar)	5
Behandling	6
Neuroborrelios	6
Otit	6
Reaktivering av Herpes Zoster virus	6
Idiopatisk PFP (Bell's pares)	7
För barn från 15 år med idiopatisk PFP överväg:	7
Övrig information till patienten	7
Uppföljning	8
Komplikationer	9
Fysioterapi	9
Mer information	9
Referenser	10
Bilaga 1	11
House-Brackmann Facial nerve grading system	11
Bilaga 2	12
Sunnybrock Facial Grading System	12

Vårdnivå/remiss

Alla barn med symtom som vid perifer facialis pares ska akut, inom 48 timmar, utredas på en barnmedicinsk akutmottagning med möjlighet att utföra lumbalpunktion. Uppföljning sker primärt på Barn och ungdomsmedicinsk mottagning (BUMM). Vid kvarstående besvär efter 1 månad remiss till specialutbildad fysioterapeut, vid behov till Öron-Näsa-Hals (ÖNH) klinik (barn 15–18 år) eller barnneurolog (barn 0–14 år).

Facialis pares med bevarad motorik i panna (centralt orsakad) eller perifer facialis pares med andra associerade symptom såsom påverkan av andra kranialnerver, avvikande allmäntillstånd, beteende eller huvudvärk behöver mer skyndsam utredning. Dessa barn bör omgående remitteras till barnmedicinsk akutmottagning för ställningstagande till vidare utredning, med till exempel neuroradiologisk utredning avseende CNS tumör, stroke el. annat.

Symtom

Akut insjuknande (över loppet av 2–5 dagar till maximal muskelsvaghet).

Från lätt nedsättning till total förlamning av halva ansiktets mimiska motorik. N. facialis *stänger* ögonlocket! Bilateral perifer facialis pares är ovanligt och är utredningsfall. Vid undersökning är det viktigt att bestämma om det föreligger en central eller perifer pares. Central pares sparar motoriken i panna. Ögat är dubbelinvererat. Andra symtom som kan föreligga pga innervationsgrenar från N facialis:

- Förvrängd hörselupplevelse (N stapedius)
- Smärta retroaurikulärt (sensorisk gren bakom örat).
- Förvrängd smakupplevelse (Chorda tympani)
- Torrt eller rinnande öga (N petrosus major)

Tillstånd med facialis pares

- **Borrelia:** neuroborrelios, utredning och behandling på barnmedicinsk klinik.
- **Otit:** slutenvårdsfall som bör genomgå paracentes och handläggs primärt av ÖNH läkare.
- **VZV reaktivering (Bältros/Ramsey-Hunt syndrom/Herpes zoster oticus):** associerat med hörselnedsättning, yrsel och/eller rodnad/blåsor i yttre öra/hörselgång/mjuka gommen (facialis paresen föregår ofta blåsbildning). Handläggs och ska bedömas i samråd med ÖNH då hög risk för resttillstånd.
- **Invasiv svampinfektion:** hos immunsupprimerad. Slutenvårdsfall och handläggs i samråd med ÖNH, infektion och barnmedicin.
- **Trauma:** mot temporalben/hörselgång/kind (vid transversell temporalbensfraktur får ca 50% facialis pares). Handläggs primärt av ÖNH.
- **Tumör i mellanöra/parotis/ponsvinkel:** sakta påkommen pares eller påverkan på andra kranialnerver. Handläggs i samråd med ÖNH/barnonkologi.

- **Malignitet:** CNS tumör/intrakraniell process (central facialis pares)? Andra neurologiska symtom? Leukemi (symtom, B-cells status)? Handläggas i samråd med barnonkologi/neurokirurgi.
- **Syndrom:** Moebius syndrom: påverkan på kranialnerv VI (n. abducens), VII (n. facialis) och ofta även IX (n. glosso-pharyngeus) och XII (n. hypoglossus). Handläggs tillsammans med neuropediatrik.
- **Hypertoni:** Huvudvärk, synpåverkan. Handläggas i samråd med barnnefrologi.

Klinisk gradering

För gradering av PFP används någon av dessa skalor:

House-Brackmann (HB): (I-VI där I är normalt och VI total förlamning). Validerat på barn i alla åldrar. (Appendix 1)

Sunnybrook (SB) Facial Grading Scale: (0 - 100 där 0 är total förlamning och 100 normalt), ej ännu validerat på barn men kan utan problem göras på barn från 7 år. Om barnet ej kan medverka till undersökning av samtliga ingående testmoment kan skalan dock ej användas. Synkinesier = ofrivilliga (ibland smärtsamma) medrörelser förekommer inte akut utan kan ses som delfenomen vid nervläkning och kan uppkomma 4-6 månader efter insjuknande. Skalans del för synkinesier fylls därför ej i vid akutbesöket, utan enbart vid uppföljning vid 3 och 12 månader efter skada. Denna skala används av övriga specialiteter (ÖNH, plastikkirurgi, fysioterapi, neurofysiologi) som handlägger perifer facialis pares och gör det möjligt att följa naturalförloppet mellan vårdgivare. (Appendix 2 för instruktion). (http://www.viss.nu/Global/Bilagor/onh_horsel/Sunnybrook_Facial_Grading_System.pdf)

Prognos

I det akuta skedet är det omöjligt att prognosticera slutresultatet. I de flesta studier anges en komplett utläkning hos barn på mellan 80 - 100% ett år efter insjuknande, majoriteten inom 3 månader. Kvarstående asymmetri i olika grad förekommer hos övriga och hos några få även funktionella sequele i form av ögon eller hörselbesvär, synkinesier eller muskelatrofi. (2, 3).

Utredning

Utredning och behandling på akutmottagningen

Anamnes

Tid för debut, övriga sjukdomar, fästingexposition och eventuellt andra symtom.

Status

Otoskopi, parotispalpation, kranialnervsstatus, vid behov fullständigt neurologstatus och blodtryck. Eftersträva gradering med House-Brackmann och/eller Sunnybrook, annars beskriv pares detaljerat.

Provtagning (inom 48 timmar)

Alla barn bör genomgå lumbalpunktion, förträddelsevis med atraumatisk teknik.

Blod: blodstatus med B-celler, Borreliaserologi, B-glukos.

Likvor: celler, Borreliaserologi, PCR för VZV, enterovirus och Herpes Simplex Virus (HSV), protein, glukos och albumin. Extra rör fryses för att vid oklar diagnos kunna komplettera utredning med bl.a. CXCL-13 (inflammatorisk markör).

Blåssekret: om misstanke, PCR för VZV/HSV från rodnad hud eller blåsor i aurikel eller munhåla.

Öronsekret: bakterieodling vid påvisad otit.

Behandling

Källa och instruktion: <http://www.eped.se/>

Neuroborrelios

Diagnostiskt för neuroborreliosorsakad PFP är barn med PFP som bor eller vistas i Borreliaendemiskt område, insjuknat under tid på året då Borrelia förekommer och påvisad monocytär pleocytos i likvor. Detta gäller även utan positiv borrelia serologi som vid positivt utfall bekräftar diagnosen. Förhöjd produktion av CXCL-13 (cytokin som attraherar B-celler, dvs föregår ak-bildning) kan analyseras vid oklara fall och positivt test stärker diagnostik för neuroborrelios (4). Rekommendation för antibiotikabehandling vid neuroborrelios:

- Barn under 5 år behandlas med Ceftriaxon intravenöst (i.v) 75-100 mg/kg i 10 dagar (maxdos 2 g x 1).
- Barn från 5 år ges Doxycyklin per oralt (p.o). 4 mg/kg i 14 dagar (maxdos 200 mg x 1. Varna för solexponering.)

<http://www.blf.net/inf/wp-content/upload/2019/01/V%C3%A5rdprogram-borrelia-infection-ver1.0.pdf>

Otit

Otit orsakad PFP behandlas primärt av ÖNH läkare eventuellt med slutenvårdsplats på barnavdelning. Odling av öronsekret (eventuellt genom paracentes) bör ske innan insättande av behandling.

Behandlas initialt med i.v antibiotika, Cefotaxim i.v 50 mg/kg (max 2 g) x 3.

Reaktivering av Herpes Zoster virus

Vid misstanke om facialis pares orsakat av VZV med fynd och symtom såsom smärta, rodnad, blåsor från området runt örat eller gومتak på den paretiska sidan styrker misstanken om Zoster oticus. Det finns data avseende vuxna att utläkning förbättras vid behandling med kortikosteroider i kombination med antiviralbehandling (5). För barn är prognosen för utläkning bättre men viss evidens till förmån för kombinationsbehandling föreligger (6).

Vid facialis pares, med pleocytos och/eller påvisad VZV-DNA i likvor, blåsskrap eller spottkörtelsekret rekommenderas därför antiviral behandling.

Barn 3 månader - 12 års ålder:

i.v. aciklovir 500 mg/m² x 3 i 7 dagar

alternativ p.o. aciklovir 20 mg/kg (max 800 mg) x 4 i 7 dagar.

Barn 12–18 års ålder:

p.o. aciklovir 800 mg x 5

alternativt valaciklovir 20 mg/kg (max 1 g) x 3 i 7 dagar.

Barn från 12 år rekommenderas antiviralbehandling i kombination med kortisonbehandling enligt nedan. Yngre åldrar efter individuell bedömning.

Behandling av dessa patienter bör ske i samråd med och efter bedömning av ÖNH och barninfektionsläkare, på grund av ofta associerad hörsel/balans påverkan och ökad risk för sequele.

Idiopatisk PFP (Bell's pares)

Idiopatisk PFP är en *uteslutningsdiagnos*, där pleocytos i likvor, allmänpåverkan och ytterligare neurologiska symtom saknas. Om klinik och undersökningsfynd exkluderat andra sjukdomstillstånd kan kortisonbehandling prövas.

Barn från 15 år kan man behandla som vuxna (7), medan det ännu ej finns evidens för att kortisonbehandling vid idiopatisk PFP av yngre barn är av nytta.

För barn från 15 år med idiopatisk PFP kan kortisonbehandling övervägas:

Prednisolon bör sättas in så tidigt som möjligt helst inom 72 timmar, från symtomdebut hos alla som tolererar behandling.

Prednisolon, 1 mg/kg i nedtrappningsschema ges enligt följande per dag i 10 dagar:

Dag 1–5 1 mg/kg x1 (max 60 mg x1)

Dag 6–10 daglig dos-reduktion till 0

Beakta andra sjukdomar/tillstånd som kan påverkas vid behandling med kortison såsom tuberkulos, psykisk sjukdom, magsår, graviditet, diabetes etc. Konsultera respektive specialitet vid behov.

Övrig information till patienten

1. Postlumbalpunktionshuvudvärk kan förekomma.
2. Om försämrad, exempelvis *svåra smärtor uppkommer/ tilltar* eller *blåsor* uppkommer (herpes?) eller tillkomst av andra symtom inom 1–2 veckor **måste** man söka akut igen.
3. Skydda ögat. Ögonkammare, ögondroppar/salva t.ex. Viscotears/Oculentum simplex. Korstejpa med kirurgtejp (billigare än ögonkammare). Vid misstanke om kornealskada: remiss till ögonläkare. Små barn har annan komposition av tårfilm än äldre och vuxna vilket medför liten/ingen risk för cornealskada.
4. Fysioterapi: Informera om att läkningen kan ta tid och spontanmotoriken får därför initialt styra rehabilitering. Om kvarstående besvär efter den akuta fasen överväg kontakt med leg. fysioterapeut för råd och hjälp med träning (ordnas vid första återbesöket).

5. Telefonuppföljning för provsvar är lämpligt efter 2–4 dagar.
6. Första återbesök 1–2 veckor med syfte att bedöma eventuell progress (ÖNH-status, neurologstatus, gradera pares med HB/SB) och information om fortsatt uppföljning.
 - a. Barnakutmottagning Huddinge: Individuellt ställningstagande, gärna i samråd med dagbakjouren, halvakut-tid på BUMM eller allmänpediatriska mottagningen inom akutverksamheten.
 - b. Barnakutmottagning Solna: Individuellt ställningstagande, gärna i samråd med dagbakjouren, återbesök barn-infektionsmottagningen eller halvakut-tid på BUMM.
 - c. Sachsska barnsjukhuset: Återbesök till specialistvårdsmottagningen.
7. Remiss till BUMM för uppföljning efter 4-6 veckor (direkt från barnakuten alternativt efter återbesöket på allmänpediatrisk/infektions mottagning).

Uppföljning

Återbesök efter en till två veckor, samt 4-6 veckor, antingen på allmänpediatrisk sjukhusansluten mottagning eller BUMM enl ovan.

- Klinisk kontroll: ÖNH-status, neurologstatus, gradera pares med HB/SB.
- Vid kvarstående pares skickas remiss till specialutbildad fysioterapeut: vederbörande barnfysioterapeut med neuroinriktning, barnfysioterapi, ALB-Huddinge, Karolinska universitetssjukhuset.
- Om påtaglig/missprydande asymmetri och/eller funktionella besvär av paresen, remitteras barn från 15 år till ÖNH-kliniken Huddinge eller barn under 15 år barnneurolog på Karolinska universitetssjukhuset Solna/Huddinge eller vid Sachsska barnsjukhuset. Lindriga besvär eller symtom (t ex nedstämdhet) som ej rör nervskadan kan vid behov fortsätta följas på BUMM.
- **Vid försämring åter remiss till barnakut för omvärdering: bilddiagnostik, relumbering?**

Vid eventuellt återbesök 3 - 6 - 12 månader (BUMM, neuropediatrik alternativt ÖNH)

- Klinisk kontroll: ÖNH-status, gradera kvarvarande pares med HB/SB, förekomst av synkinesier?
- Om misstanke om hörselpåverkan: remiss till ÖNH för bedömning.
- Vid oralmotoriska bekymmer, remiss till logoped.
- Förekomst av synkinesier; var god se nedan. Eventuellt remiss för neurofysiologisk undersökning inför kirurgisk behandling (samråd med öronläkare/plastikkirurg)
- Om lindring asymmetri utan funktionella besvär följs i första hand via fysioterapeut som vid behov kontaktar ansvarig läkare. Vid 12 månader efter den akuta paresen kan man betrakta nerven som utläkt.

Patienten behöver ej ytterligare återbesök om komplett läkt eller lindrig asymmetri. Förnyad bedömning på patientens initiativ vid behov.

Komplikationer

Kvarstående pares, synkinesier (asynkrona, ibland smärtsamma, medrörelser kan uppträda efter 4–6 månader), muskelatrofi, kontrakturer och ögonbekymmer. Överväg remiss till ögonläkare eller plastikkirurg.

Eventuella kvarstående besvär efter PFP hos barn åtgärdas med korrigerande kirurgi tidigast när ansiktet är färdigväxt. Remiss till plastikkirurg skickas vid kvarvarande besvär från och med 17 års ålder. Direktkontakt innan remiss om yngre barn med funktionella resttillstånd.

Fysioterapi

För vuxna finns viss evidens för att fysioterapi är viktigt för förbättrad livskvalitet och fysisk funktion vid både akut och kronisk pares. Bedömning och utvärdering av olika behandlingsstrategier är dock begränsad, och framförallt studerat på vuxna, då det finns få randomiserade studier (8). Fysioterapeuten använder olika tekniker för barn i olika åldrar. Det anses ofta viktigt att inte försöka träna ansiktets muskulatur aktivt utan professionell vägledning. Remiss till fysioterapeut och/eller logoped rekommenderas därför vid utebliven läkning, var god se ovan.

Mer information

Intresseorganisation: <http://www.facialpalsy.org.uk/>

Referenser

1. Facial palsy: Etiology, outcome and management in children. Jenke A et al. *European J of Pediatric Neurology* (2011), Vol 15(3), p 209 (5)
2. Long-term outcome of facial palsy in neuroborreliosis. Bagger-Sjoberg D et al. *Otol Neurotol* (2005) 26 (4): 790–795
3. Acute facial palsy in children – a 2-year follow-up study with focus on Lyme neuroborreliosis. Skogman BH et al. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* (2003); 67 (6): 597–602
4. The chemokine CXCL13 in cerebrospinal fluid in children with Lyme neuroborreliosis. Henningsson, A et al. *Europ J of Clin Microb & Infectious Diseases*, (2018) Vol. 37(10), pp.1983-1991
5. Treatment and Prognosis of Facial Palsy on Ramsay Hunt Syndrome: Results Based on a Review of the Literature. Monsanto R et al. *International Arch of Otorhinolaryngology* (2016) Vol.20(04), pp.394-400
6. Herpes Zoster oticus (Ramsay Hunt syndrome) in children: case report and literature review. Kansu M et al. *Int J of Pediatric Otorhino* (2012) 76:6, 772-776
7. Prednisolone and valaciclovir in Bell's palsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial. Engström M et al. *Lancet Neurol* (2008) 7: 993–1000
8. Physical therapy for facial nerve palsy: applications for the physician. van Landingham et al., *Current Op in Ophthalmology* (2018) Vol 29(5), 469–475

Bilaga 1

House-Brackmann Facial nerve grading system

Modifierad efter House-Brackmann 1985 av Svenska Bell's Pares Studien

Grad	Funktion	Fynd vid undersökning
1	Normal	Normal facialisfunktion i alla områden
2	Lätt nedsatt	Lätt svaghet synlig vid närmare inspektion, kan ha mycket diskreta synkinesier (medrörelser) <ul style="list-style-type: none">• Vid vila: Normal symmetri och tonus• Vid rörelse: Panna: Måttlig till god funktion. Öga: Sluts helt vid minimal ansträngning. Mun: Lindrig asymmetri.
3	Måttligt nedsatt	Tydlig men ej misspydande skillnad mellan ansiktshalvorna. Märkbar men inte allvarlig synkinesi, kontraktur och/eller hemafacialis spasm. <ul style="list-style-type: none">• Vid vila: Normal symmetri och tonus.• Vid rörelse: Panna: Liten till måttlig rörelseförmåga Öga: Fullständigt slutet vid ansträngning. Mun: Aningen svag vid maximal ansträngning
4	Måttligt svårt nedsatt	Tydlig svaghet och/eller misspydande asymmetri. <ul style="list-style-type: none">• Vid vila: Normal symmetri och tonus.• Vid rörelse: Panna: Ingen. Öga: Ofullständig slutning. Mun: Asymmetrisk vid maximal ansträngning.
5	Svårt nedsatt	Endast knappt märkbar rörelseförmåga. <ul style="list-style-type: none">• Vid vila: Asymmetri.• Vid rörelse: Panna: Ingen. Öga: Ofullständig slutning. Mun: Lite rörelseförmåga.
6	Total förlamning	Ingen rörelseförmåga.

Ringa in den siffra som gäller för facialisfunktionen och fyll i denna i formuläret.

Bilaga 2

Sunnybrock Facial Grading System

Vilosymmetri

Symmetri vid viljörörelser

Synkinesi

100 poäng = Full rörlighet	0 poäng = Total pares
-------------------------------	--------------------------

- 13 -