Paralysie faciale périphérique

Le nerf facial est le septième nerf crânien (VII). On parle de paralysie faciale périphérique quand la lésion affecte le nerf facial, que ce soit au niveau de ses noyaux d'origine au niveau du tronc cérébral ou au cours de son trajet. Cela est à l'origine d'un syndrome déficitaire moteur, sensitif, sensoriel, et sécrétoire dans le territoire du nerf facial.

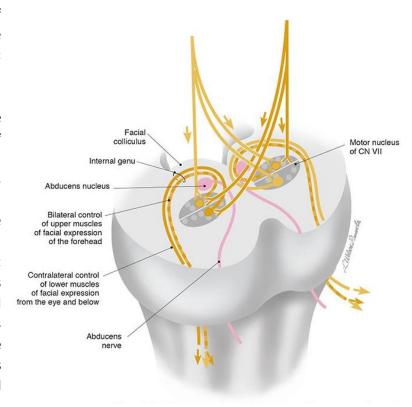
I- Introduction et généralités

1- Origine

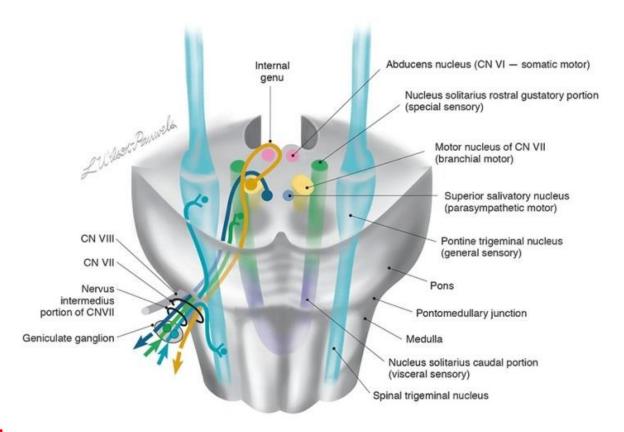
Les trois contingents du nerf facial, moteur, végétatif et sensitivo-sensoriel, possèdent chacun une origine différente. Les deux premiers naissent de noyaux du tronc cérébral, le contingent sensitivosensoriel naissant du ganglion géniculé

• Le noyau moteur principal du nerf facial : Il est situé dans le tegmentum du pont au niveau du plancher du 4ème ventricule, au-dessus du noyau ambigu, en dedans du noyau spinal du 5 et en avant et en dehors du noyau du 4. Ses fibres efférentes se dirigent postérieurement et en dehors, contournent le noyau du 6 et produisant une saillie, le colliculus facial, avant de rejoindre les fibres du 7 sensitif.

Le noyau moteur du 7 reçoit des afférences de la part du faisceau cortico-nucléaire ipsilatéral et controlatéral, mais la portion du noyau assurant l'innervation du territoire facial supérieur reçoit des afférences corticales bilatérales, alors que la portion du noyau assurant l'innervation du territoire facial inférieur ne reçoit que des afférences corticales controlatérales. D'où l'épargne relative du territoire facial supérieur dans les déficits faciaux d'origine centrale.



- Noyau végétatif: Le nerf facial possède deux noyaux végétatifs qui appartiennent au système parasympathique: Le noyau lacrymo-muconasal et le noyau salivaire supérieur.
 - Noyau lacrymo-muco-nasal : Il se situe en arrière du noyau moteur du V. Ses fibres sont destinées aux glandes lacrymales et à la muqueuse nasale et quittent le nerf facial au niveau du genou interne via le nerf grand pétreux superficiel.
 - Noyau salivaire supérieur : Il est formé d'un ensemble de cellules disséminées dans la protubérance et s'étendant du noyau masticateur du trijumeau (V) au noyau moteur du VII. Ses fibres rejoignent le nerf intermédiaire (VIIbis). Elles assurent l'innervation sécrétrice des glandes sous-maxillaires et sublinguale via la corde du tympan puis le nerf lingual. Il reçoit des afférences de l'hypothalamus et du noyau solitaire.
- Noyau sensitivo-sensoriel: Le noyau de la voie sensorielle du nerf facial se situe dans le ganglion géniculé, au niveau du genou du nerf facial intra-pétreux qui sépare la portion labyrinthique de la portion tympanique du nerf facial. Les fibres cellulipètes sont les dendrites des cellules du ganglion géniculé. Elles sont, soit gustatives provenant des deux tiers antérieurs de la langue via le nerf lingual et la corde du tympan, soit sensitives provenant de la zone de Ramsay-Hunt via le rameau sensitif du méat acoustique externe. Les fibres cellulifuges constituent le nerf intermédiaire de Wrisberg (VIIbis) qui se projette sur :
 - Le tiers supérieur du faisceau solitaire : Situé sous le trigone du 10, contrôle la sensibilité gustative des deux tiers antérieurs de la langue. Ses fibres de projettent vers le thalamus puis vers l'aire gustative.
 - Le noyau spino-trigéminal (Portion sensitive).



2- Trajet

Le nerf facial dans son ensemble, offre à décrire un trajet complexe. A l'image des autres nerfs crâniens, il comprend trois tronçons :

- Tronçon intracrânien : Dans l'étage postérieur de la base du crâne.
- Tronçon pariétal : Qui comprend :
 - Un trajet dans le conduit auditif interne.
 - Un trajet dans le canal de Fallope :
 - 1^{er} segment : Labyrinthique.
 - 2ème segment : Tympanique.
 - 3ème segment : Mastoïdien.
- Tronçon extracrânien : Au sein de la glande parotide.

A- Intra-crânien

Le nerf facial prend naissance par environ 7 racines, du sillon ponto-bulbaire, au-dessus de l'olive bulbaire, entre l'émergence du 6 en avant et du 8 en arrière. Le nerf intermédiaire est situé entre le 7 moteur et le vestibulo-cochléaire. Le 7 et le 8 cheminent côte à côte formant le paquet cochléo-vestibulo-facial dans la fosse crânienne postérieure, dans la citerne ponto-cérébelleuse, puis se dirigent vers le conduit auditif interne où il se place en avant et en haut du 8.

B-Intra-pétreux (Pariétal)

A ce niveau le nerf facial parcours le rocher avec :

- Un trajet dans le conduit auditif interne : Accompagné du nerf vestibulo-cochléaire et se dirigeant en avant et en dehors. Ensuite, il s'engage dans un canal propre à lui, creusé à l'intérieur de la pyramide pétreuse du temporal, c'est l'aqueduc de Fallope.
- 1^{er} segment labyrinthique (3-4mm): Les deux racines du facial cheminent seules dans ce canal qui leur est réservé, elles sont au coude-à-coude mais ne sont pas soudées. Elles ont la même orientation que le segment précédent, presque perpendiculaire au grand axe du rocher, entre la cochlée en avant et en dedans, et le vestibule en arrière et en dehors.
- À la limite de l'union le segment labyrinthique et tympanique, se trouve le 1^{er} coude du VII. Le canal de Fallope se dilate à ce niveau pour héberger le ganglion géniculé (Abrite les corps cellulaires des fibres afférentes) qui possède une forme

triangulaire à base postérieure. Le sommet de ce ganglion donne naissance au nerf grand pétreux qui transporte les fibres du noyau salivaire supérieur et reçoit celles du plexus carotidien interne pour former le nerf du canal ptérygoïdien. Il se termine dans le ganglion ptérygo-palatin où il envoie des fibres vers les glandes nasales et du palais, et des fibres vers le V2 (Branche zygomatique) qui innervent la glande lacrymale. Il reçoit par ailleurs les fibres issues des bourgeons gustatifs du voile du palais.

Geniculate ganglion

Facial nerve [VII]

Middle ear

Stylomastoid foramen

Internal acoustic meatus Greater petrosal

Total Control of their

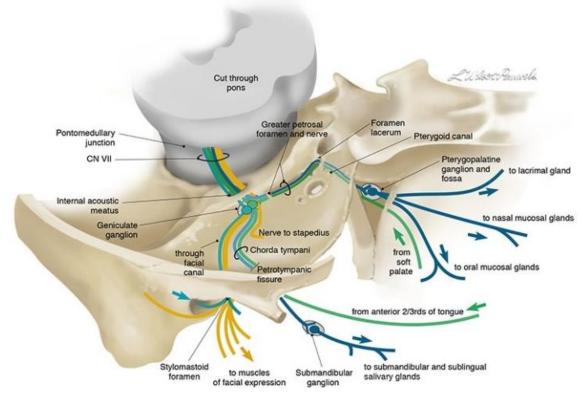
Nerve to stapedius muscle

Chorda tympani

- 2ème segment tympanique (12-13mm): Fortement oblique en dehors et en arrière et légèrement oblique, soit parallèle au grand axe du rocher. Ce segment est situé au niveau de la face médiale de la caisse du tympan et possède une paroi très mince ce qui le rend très vulnérable.
- A la limite de l'union entre le segment tympanique et mastoïdien se trouve le 2ème coude du VII aussi appelé genou.
 - 3^{ème} segment mastoïdien : C'est un segment creusé dans un

bloc osseux appelé : « le massif osseux du facial de GELLE », ou encore « lame arquée pré-mastoïdienne de CHIPAULT » situé au niveau de la paroi postérieure de la caisse du tympan. Il est nettement vertical et descendant et se dirige vers le foramen stylo-mastoïdien. De ce segment naissent 2 branches notoires dans l'ordre suivant :

- Le nerf stapédien : Il remonte dans l'éminence pyramidale pour atteindre le muscle stapédien.
- La corde du tympan: Naît au-dessus du foramen stylo-mastoïdien et remonte dans le canal facial, puis dans le canal de al corde du tympan creusé dans la paroi postérieure de la caisse du tympan. Par la suite elle quitte ce canal et traverse la caisse en décrivant une courbe à concavité inférieure, située dans l'épaisseur des plis malléaires antérieur et postérieur. Elle traverse la fissure pétro-tympanique pour descendre contre la face médiale du sphénoïde et s'incorporer au nerf lingual. Dans cette branche cheminent les fibres à la destination des glandes salivaires sous-maxillaires et sous-mandibulaires ainsi que les fibres sensorielles des 2/3 antérieures de la langue. Au cours de son trajet elle donne un rameau à la trompe auditive.



Remarque: Au total, le nerf intermédiaire de Wrisberg reçoit des fibres en provenance du nerf grand pétreux, de la corde du tympan et du rameau méatique.

C- Parotidien (Extra-crânien)

Ce tronçon est compris tout entier dans la loge parotidienne. Le VII s'échappant du canal de FALLOPE par le trou stylo-mastoïdien, puis contourne l'apophyse styloïde et pénètre immédiatement dans la loge parotidienne où il se redresse

en avant, en dehors et en haut, pour devenir approximativement horizontal. Il pénètre ensuite dans la glande parotide qu'il divise en 2 lobes sans l'innerver et se divise en deux branches terminales, au moment où il croise perpendiculairement la face externe de la veine jugulaire externe :

- La branche supérieure ou temporo-faciale : Destinée aux muscles du front et de l'orbite.
- La banche inférieure ou cervico-faciale : Destinée aux muscles de la joue, du nez, de la bouche, du menton et le muscle peaucier du cou.

Au cours de son trajet extracrânien, il présente plusieurs branches collatérales les plus importantes étant :

- Le rameau méatique : Il se détache du nerf facial à hauteur ou un peu en dessous du foramen stylomastoïdien, parfois au-dessus (Inclus dans la portion mastoïdienne) et traverse la paroi cartilagineuse du méat acoustique externe pour innerver les téguments de la zone de Ramsay-Hunt
- Un rameau pour le ventre postérieur du digastrique.
- Un rameau pour le muscle stylo-hyoïdien.
- Le nerf auriculaire postérieur pour les muscles auriculaires et occipital.

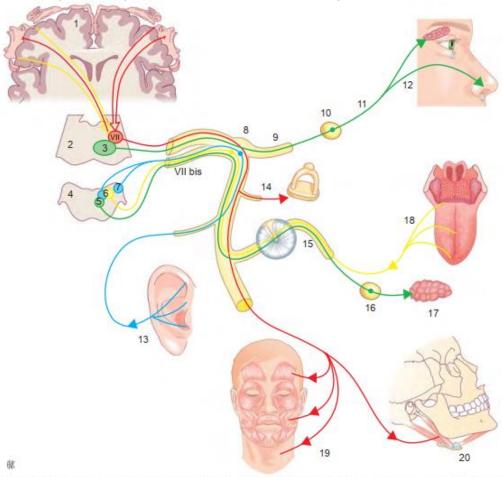


Figure 3. Anatomie fonctionnelle du nerf facial. En rouge: VII moteur; en bleu: VII sensitif; en vert: VII végétatif; en jaune: VII gustatif. VII: noyau moteur du VII. 1. Cortex moteur; 2. pont; 3. noyau lacrymo-muco-nasal; 4. bulbe; 5. noyau salivaire supérieur; 6. faisceau solitaire; 7. noyau sous-thalamique; 8. ganglion géniculé; 9. nerf grand pétreux superficiel; 10. ganglion sphénopalatin; 11. nerf vidien; 12. complexe lacrymo-naso-palatin; 13. zone de Ramsay-Hunt; 14. nerf stapédien; 15. corde du tympan; 16. ganglion sous-maxillaire; 17. glandes salivaire et sublinguale; 18. nerf gustatif; 19. muscles peauciers; 20. ventre postérieur du muscle digastrique et muscle stylohyoïdien.

3- Fonctions

Le nerf facial est un nerf mixte :

- Fonction motrice:
 - Muscles de la face et du cou, dont le stylo-hyoïdien et le ventre postérieur du digastrique.
 - Efférence du réflexe stapédien (Innervation du muscle de l'étrier).
- Fonction sensitive : Zone de Ramsay-Hunt (Rameau méatique).
- Fonction sensorielle: Gustative des 2/3 antérieurs de la langue (Corde du tympan).
- Fonction végétative : Sécrétion lacrymo-nasale (Grand pétreux superficiel) et sécrétion des glandes sous-mandibulaires et sous-maxillaires (Corde du tympan).

4- Physiopathologie

Les mécanismes de lésion du nerf facial sont multiples : Section, élongation, compression, infection, dévascularisation... Cela peut aboutir à :

- Neurapraxie : Démyélinisation sans interruption axoplasmique, et se traduit par un ralentissement de la conduction. La récupération est complète en 3 semaines à 3 mois.
- Axonotmesis : Interruption de la gaine de myéline et de l'axoplasme mais la préservation de l'épinerve assure la qualité de la repousse nerveuse. La récupération est complète en 3 à 6 mois.
 - Neurotmesis: Interruption histologique complète du nerf entravant sa régénération. La récupération est incomplète.

Remarque: Le nerf facial est un nerf solide, mais son relatif confinement 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- Étude clinique

1- Interrogatoire

- Date et mode de début : Brutal ou progressif.
- Contexte d'apparition: Traumatisme, syndrome grippal...
- Antécédents médico-chirurgicaux : Chirurgie cervicale ou otologique ++, maladies générales, épisodes similaires, traumatismes.
 - Signes fonctionnels : Sensation de déviation latérale de la bouche du côté sain, hémiface lourde et engourdie...
 - Signes associés : Otalgies, sensation de goût métallique...

2- Examen clinique

A- Examen du visage

- Au repos : Le diagnostic est le plus souvent facile sauf chez le nourrisson. On note une asymétrie de l'hémiface qui est lisse, flasque et paraît élargie :
 - Du côté sain : Attraction du nez et de la bouche.
 - Du côté paralysé :
 - Effacement des rides du front.
 - Chute du sourcil.
 - Élargissement de la fente palpébrale.
 - Abaissement de la paupière inférieure.
 - Effacement du pli naso-génien.
 - Chute de la commissure labiale.



Effacement rides frontaux

Chute sourcil

Élargissement fente palpébrale

Sillon nasogénien moins profond, plus oblique

Chute commissure labiale

Attraction bouche, menton, pointe du nez vers coté sain

- Au mouvement : La paralysie devient évidente si on demande au patient de fermer les yeux, siffler ou gonfler les joues :
 - Apparition ou accentuation de l'asymétrie et des déviations.
 - Impossibilité de fermer l'œil : C'est la lagophtalmie ou signe de Revillod, qui signe une paralysie faciale complète.
 - Signe de Charles-Bell : Essentiel et permet de différencier une paralysie faciale périphérique d'une paralysie centrale notamment lorsqu'elles sont incomplètes. Il s'agit de la déviation du globe oculaire en haut et en dehors lors de la fermeture de l'œil (Évident en cas de lagophtalmie, sinon il faut soulever la paupière supérieure).
 - La parole peut être gênée par la déviation de la bouche.
 - La mastication peut être perturbée (Atteinte du muscle buccinateur) avec stase alimentaire dans le sillon gingivojugale.

- Impossibilité de siffler, de sourire ou de gonfler les joues.
- Le signe du peaucier de Babinski : Le peaucier du cou (Platysma) ne se contracte pas à l'ouverture contrariée de la bouche.

• Cas particuliers:

- Paralysie faciale fruste : Qui se manifeste par des signes de parésie :
 - Signes de Souques : Lors de la fermeture maximale de l'œil, les cils apparaissent plus longs du côté paralysé.
 - Signe du clignement de Collet : Lors du clignement, la paupière du côté paralysé se ferme en retard.
- Paralysie faciale du sujet comateux : On retrouve :
 - Une hypotonie de la joue du côté paralysé, avec soulèvement expiratoire de la joue donnant l'aspect d'un sujet qui "Fume la pipe".
 - La manœuvre de Pierre-Marie et Foix (Pression bilatérale douloureuse du creux sous-parotidien) provoque une grimace du côté sain, qui sera absente du côté paralysé.
 - Effacement des rides du visage.

B- Troubles des réflexes

Les réflexes suivants sont abolis par paralysie du muscle orbiculaire :

- Réflexe cornéen et réflexe de clignement à la menace.
- Réflexe naso-palpébrale : Clignement bilatéral des paupières lors de la percussion de la base du nez.
- Réflexe optico-palpébrale ou de McCarthy : Clignement bilatéral des paupières lors de la percussion du bord externe sus-orbitaire.
- Réflexe cochléo-palpébral ou acoustico-palpébral : Clignement bilatéral des paupières provoqué par la brusque perception d'un bruit.

C- Troubles sensitifs et sensoriels

- Agueusie des 2/3 antétieurs de la langue.
- **Hypoesthésie de la zone de Ramsey-Hunt**: Tragus, antitragus, anthélix, lobule, conque, conduit auditif externe (Face postérieure), membrane du Tympan (Face latérale partie postérieure).
- Hyperacousie douloureuse lors de stimulations acoustiques intenses par abolition du réflexe stapédien (Paralysie du muscle stapédien).

D- Troubles sécrétoires et vasomoteurs

- Rougeur de l'hémiface.
- Diminution de la sécrétion lacrymale (Œil sec), nasale et salivaire.

E- Autres

- Syncinésies : Mouvements involontaires ou renforcements toniques survenant dans des groupes musculaires, lors de mouvements volontaires concernant une autre partie du corps.
 - Spasmes.
 - Contractures.

F- Compléter l'examen clinique

L'examen clinique doit être complet afin de rechercher une orientation étiologique. Il doit comporter :

- Otoscopie : Signe d'otite moyenne aiguë ou chronique, d'otite externe maligne, de zona (Vésicules dans la zone de Ramsay Hunt)...
 - Examen vestibulaire.
 - Examen cervico-facial (Parotides ++).
 - Examen neurologique (Autres paires crâniennes).
 - Examen cutané.

3- Évaluation de la sévérité

La sévérité de l'atteinte est appréciée par la clinique (Intensité et rapidité d'installation) et par l'électrophysiologie (à réserver aux paralysies faciales périphériques totales). Le critère évolutif est lui aussi essentiel pour juger la sévérité : Plus la récupération est précoce, meilleur sera le pronostic. Un début de récupération dans les 15 premiers jours est d'excellent pronostic.

A- Classification de Freyss

Le testing musculaire permet d'évaluer le degré de l'atteinte musculaire et par la suite d'évaluer la récupération. La classification de Freyss explore 10 groupes musculaires dont la motricité est côté de 0 à 3 (Pas de contraction, contraction minime, contraction ample mais avec difficulté et sans force, mouvements complets et avec force). Les 10 muscles testés de haut en bas sont :

- Frontal: Faites les gros yeux (Soulevez les sourcils).
- Sourcilier: Froncez les sourcils.
- Orbiculaire des paupières : Fermez les yeux.
- Pyramidal : Plissez le nez.
- Dilatateur des narines : Ecartez les narines.
- Orbiculaires des lèvres : Sifflez.
- Risorius : Souriez.
- Zygomatique: Souriez dents serrées.
- Buccinateur : Gonflez les joues.
- Carré du menton : Mettez le menton en avant.



1-Frontal (soulever les sourcils)



2-Sourcilier (froncez les sourcils)



3-Orbiculaire des paupières (fermer les yeux avec force)



4-Pyramidal
(froncer le nez)



5-Orbiculaire des lèvres (sifflez)



6-Risorius (sourire lèvres jointes)



7-Zygomatique (sourire en montrant les dents)



8-Buccinateur (gonflez les joues)

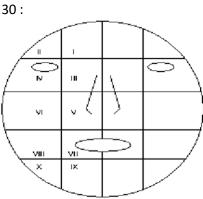


9-Carré du menton (protrusion de la lèvre inférieure)

Les résultats sont représentés sur un schéma et un score est calculé sur un total de 30 :

- Paralysie faciale légère : 20-30.
- Paralysie faciale moyenne: 10-20.
- Paralysie faciale sévère : 0-10.
- Paralysie faciale totale : 0.

Remarque: La persistance d'une motricité au niveau des muscles latéraux est de plus grande valeur qu'au niveau des muscles médians, car l'innervation de ces derniers est parfois croisée et compensée par le nerf facial controlatéral



B- Classification de House-Brackmann

C'est la classification <u>la plus utilisée</u>. Elle réalise une cotation du tonus et de la motricité faciale au repos et à la mimique. Elle se compose de 6 grades :

Échelle d'évaluation de House et Brackmann.	
Grade I :	100 % de mobilité faciale. Mobilité faciale et tonus sont normaux
Grade II :	Légère dysfonction : 80 % de mobilité faciale estimée. Au repos, symétrie et tonus normaux. Aux mouvements, apparition d'une légère asymétrie sans contracture avec absence ou présence de discrètes syncinésies
Grade III :	Dysfonction modérée : 60 % de mobilité faciale estimée. Au repos, symétrie et tonus sont normaux. Diminution globale de la mobilité. La fermeture oculaire est obtenue même si l'effort nécessaire est important. Spasmes et syncinésie sont présents mais ne défigurent pas
Grade IV :	La dysfonction est modérément sévère : 40 % de mobilité faciale estimée. Au repos, le tonus est normal, la symétrie globalement conservée. Aux mouvements, il n'y a pas ou très peu de mobilité frontale. La fermeture oculaire complète ne peut être obtenue malgré un effort maximal. L'existence de syncinésies sévères ou d'un spasme entravant la mobilité faciale doivent amener à classer dans ce grade
Grade V :	Dysfonction sévère : 20 % de mobilité faciale estimée. Au repos, l'asymétrie est évidente et le tonus déficient. Seuls quelques mouvements sont perceptibles au niveau de l'œil et de la bouche. À ce stade il ne peut y avoir ni spasme ni syncinésie
Grade VI :	Paralysie faciale complète : 0 % de mobilité faciale estimée

4- Examens complémentaires

A- Étude éléctrophysiologique

- Test de Hilger: Consiste à réaliser une stimulation pré-auriculaire du nerf facial minimale puis en augmentant jusqu'à obtenir une contraction musculaire. Une différence de 2mA entre les 2 cotés signe un début de dégénérescence (Péjoratif). C'est un examen simple, portatif, réalisable chez les patients en réanimation et chez l'enfant jeune, mais qui est non fiable pour le pronostic à long terme.
- Électromyographie faciale: C'est la détection au repos et aux mouvements volontaires de l'existence de potentiels lents ou polyphasiques de réinnervation ou des potentiels de fibrillation témoignant de la dénervation. Les signes électriques de dénervation ne sont révélés que 2 ou 3 semaines après la lésion nerveuse (Du fait de la relative lenteur de la dégénérescence wallérienne). C'est pourquoi l'EMG facial est réalisé entre 15 et 21 jours. Il reflète le nombre des fibres nerveuses saines.
- Électroneurographie (Test d'Esslen ou ENOG) : C'est un test de stimulodétection qui combine les deux principes précédents : Stimulation du nerf par une électrode en regard du trou stylomastoïdien et recueil de la réponse musculaire évoquée par EMG par une électrode de surface appliquée dans la région nasogénienne. Cela permet de détecter le pourcentage de fibres dégénérées. Il est réalisé entre le 3ème et le 7ème jour. L'ENOG n'est pas disponible en Algérie.





Ces tests ont un grand intérêt devant une paralysie faciale car permettent de déterminer si la paralysie est à un stade d'aggravation, de récupération ou de stabilisation. Cependant, n'existe aucun test précoce indiscutable permettant d'affirmer à 100% qu'une paralysie faciale complète ne récupérera pas ou mal.

En plus d'avoir un intérêt pronostic, ils contribuent à la décision thérapeutique. En effet, en cas de tracés plat lors de leur réalisation, ils indiquent une décompression chirurgicale du nerf facial.

B- Examens à visée topographique

- Test de Schrimer (Abandonné): Il explore la sécrétion et donc le nerf grand pétreux. Le test est positif si la sécrétion lacrymale du côté atteint est <= 30% de la sécrétion du côté sain. Cela signe une atteinte de la première portion du nerf facial, au niveau ou en amont du ganglion géniculé.
- Réflexe stapédien: Explore le nerf du muscle de l'étrier par impédancemétrie (Voir cours "Sémiologie et explorations en ORL"). Si le test est positif (Absence), cela signe une atteinte en amont du nerf du muscle de l'étrier (2ème ou 1ère portion ou en amont).
- Test de Blatt (Etude de la sécrétion salivaire) : C'est un test difficile qui nécessite le cathétérisme des 2 canaux de Whartons. Il est positif s'il y'a diminution de 25% du débit entre les 2 côtés ce qui signe une atteinte du nerf située en amont de la corde du tympan. Le test doit être réalisé avant le 3ème jour (Par la suite augmentation de la sécrétion parasympathique).
- Gustométrie chimique ou électrique : Le test est positif s'il y a une différence de plus de 30% entre les 2 hémilangues. Cela signe une atteinte située en amont de la corde du tympan.

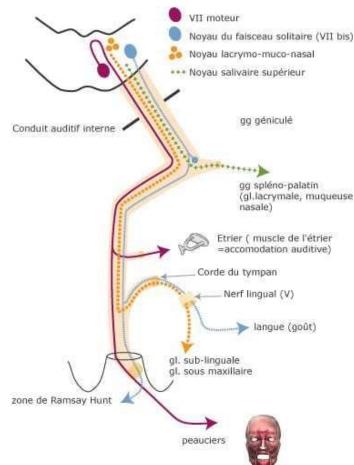
C- Examens à visée étiologique

- FNS, glycémie VS, CRP: Otites etc...
- Sérologies: Herpès, VZV, EBV, CMV, syphilis, maladie de Lyme...
- Imagerie:
 - IRM: C'est l'examen à réaliser en première intention, sauf en cas de paralysie faciale post-traumatique ou congénitale. Elle est indiquée devant toute paralysie faciale lentement évolutive ou ne régressant pas dans un délai de 6 semaines. Elle permet d'explorer le nerf facial sur tout son trajet et de surtout éliminer les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux.
 - TDM: Examen à réaliser en première intention en post-traumatique.
- Autres: Ponction lombaire, IRM parotidienne...

5- Diagnostic topographique

De l'organisation anatomique découlent les différents symptômes accompagnant la paralysie faciale en fonction de son niveau lésionnel. Ce sont les signes extra-faciaux (Non moteurs), qui sont recherchés à l'examen clinique et via des examens complémentaires, qui permettent de localiser la lésion :

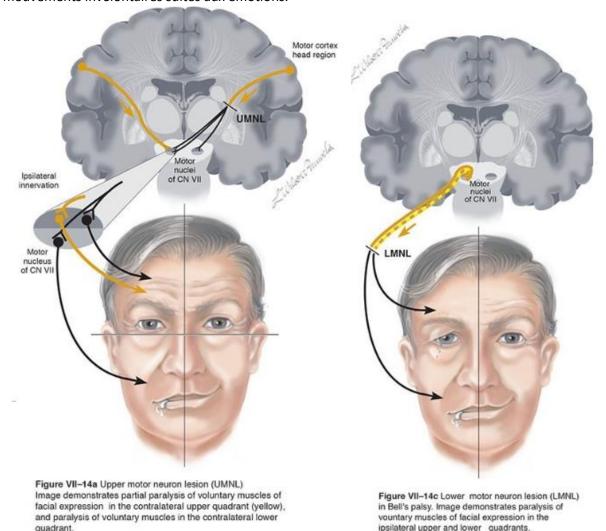
- Atteinte au niveau du ganglion géniculé ou en amont (1er segment, trajet intracrânien): Atteinte de toutes les fonctions du nerfs crâniens. L'élément discriminateur est l'atteinte du nerf grand pétreux superficiel c'est à dire tarissement des sécrétions lacrymales (Œil sec, test de Schrimer positif) et nasales.
- Atteinte au niveau du 2^{ème} segment : Seules les fonctions du nerf grand pétreux superficiel sont respectés.
- Atteinte au niveau du 3ème segment : En plus de l'atteinte motrice, en note une anesthésie/hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt (Rameau méatique) +/- de la gustation des 2/3 antérieur de la langue et de la sécrétion salivaire (Lésion en amont de l'émergence de la corde du tympan) +/- abolition du réflexe stapédien et hyperacousie douloureuse (Lésion en amont de l'émergence du nerf du muscle stapédien) en fonction de la localisation de la lésion. La sécrétion nasale et lacrymale est intacte.



• Atteinte extra-crânienne : L'atteinte est motrice uniquement et concerne le nerf dans sa portion parotidienne. Elle peut parfois se localiser à une seule des branches terminales. En cas d'atteinte très distale sur une branche terminale, l'atteinte motrice n'est que parcellaire.

6- Diagnostics différentiels

- Paralysie faciale centrale : Il s'agit du principal diagnostic différentiel. Contrairement à la paralysie faciale périphérique, elle se distingue par :
 - Respect du territoire supérieur.
 - Absence du signe de Charles Bell +++.
 - Association à d'autres signes neurologiques centraux (Hémiplégie, aphasie...).
 - Dissociation automatico-volontaire: Le sujet contracte la face durant un mouvement involontaire (Rire, pleurs par exemple) tandis que cela est impossible au cours d'un mouvement volontaire. Cela s'explique par le fait que les noyaux du nerf facial, en plus de recevoir des fibres du faisceau cortico-nucléaire (Lobe frontal) qui sont lésés lors de la paralysie faciale centrale, reçoit par ailleurs des fibres du thalamus qui interviennent dans des mouvements involontaires suites aux émotions.



- Déficit moteur : En général symétrique, secondaire à une myopathie (Maladie de Dejerine-Landouzy), myasthénie, collagénose...
 - Asymétrie faciale constitutionnelle (Syndrome oto-mandibulaire).

7- Complications

• Oculaires : Kératites d'exposition, syndrome sec, qui doivent être prévenues par collyres ou larmes artificielles, occlusion palpébrale nocturne et surveillance en ophtalmologie.

• Intrinsèques :

- Syndrome des larmes de crocodile : Larmoiement déclenché par la prise alimentaire.
- Hémi-spasme facial : Rare mais grave, c'est une contracture permanente des muscles de la face avec fasciculations et syncinésies.
- Déficit moteur résiduel.
- Retentissement psychologique.
- Syndrome de Frey (Sueurs, rougeur et chaleur du visage en ingérant de la nourriture, en la sentant, en y pensant, ou même en y rêvant). C'est plutôt une complication de la chirurgie de la parotide que de l'atteinte du nerf facial.

III- Étiologies

1- Paralysie faciale à frigore

Aussi dite paralysie faciale idiopathique ou paralysie de Bell, c'est la cause la plus fréquente des paralysies faciales périphériques, représentant 50% de l'ensemble des paralysies faciales périphériques avec une incidence 20 cas pour 100.000 habitants par an, avec une recrudescence automno-hivernale. Elle regroupe l'ensemble des paralysies sans causes évidentes, et serait due à une réaction virale de l'HSV1 à l'origine d'une neuropathie œdémateuse du nerf facial dans son trajet pariétal, souvent initiée par le froid et l'asthénie. Elle se caractérise par :

- Début souvent brutal et nocturne (Paralysie faciale périphérique au réveil), précédée parfois de troubles du goût ou de douleurs mastoïdiennes.
- La paralysie est le plus souvent unilatérale, pouvant être complète ou incomplète.
- C'est un diagnostic d'élimination, Il faut donc toujours s'assurer qu'il n'y a pas de cause otique (Otite aiguë, otite chronique) ou tumorale.

Le pronostic est généralement bénin, avec 70% de récupération complète en 4-6 semaines (Paralysies incomplètes ++). Dans 16% des cas, des séquelles motrices subsistent, mais l'absence de récupération (Ainsi que les récidives) doit d'abord faire éliminer d'autres diagnostics (IRM cérébrale ++). Les facteurs de mauvais pronostic sont :

- Caractère total d'emblée (Réalisation de l'ENOG ++) et la rapidité d'installation.
- L'importance des douleurs.
- Existence de signes associés à type de surdité, acouphènes et surtout vertiges

Le traitement est essentiellement médical :

- La corticothérapie précoce : 1-2 mg/Kg/j par voie orale.
- Traitement antiviral (Valacyclovir) : N'a d'intérêt que prescrit précocement dans les premiers jours (Aucun intérêt selon l'enseignante).
- **Protection oculaire :** Occlusion palpébrale nocturne, collyre 6 fois par jour, vitamine A, pommade le soir au coucher dans la rigole conjonctivale...
- Rééducation : Faire pratiquer par le malade ou au mieux par le kinésithérapeutique d'un massage et des mouvements faciaux doux pour maintenir le tonus musculaire. L'électrothérapie et les mouvements brusques sont contreindiqués en raison d'un risque d'aggravation vers le spasme de l'hémiface.
 - La décompression intra-pétreuse est réservée aux formes graves.

2- Étiologie infectieuses

• Paralysie faciale otitique :

- Otite moyenne aiguë et oto-mastoïdite.
- Otite moyenne chronique (Choléstéatomateuse).
- Otite tuberculeuse.
- Otite externe maligne.

• Paralysie faciale d'origine virale :

- Zona du ganglion géniculé : Due à la résurgence du VZV qui était latent au niveau du ganglion géniculé. La paralysie est concomitante, d'une douleur violente, puis d'une éruption vésiculeuse pathognomonique au niveau de la zone de Ramsay-Hunt (Voir cours "Pathologies de l'oreille externe).
- Autres atteintes virales : MNI, CMV, rougeole, rubéole, oreillons (Parotidite ?), hépatite B, HIV, grippe post-vaccination rabique...

• Paralysie faciale d'origine bactérienne :

- Maladie de Lyme: La paralysie faciale est la manifestation neurologique la plus fréquente de la maldie, survenant chez ¼ des patients. C'est une maladie liée à une morsure de tique (Qui doit être recherchée) causée par Borreli durgdorferi. Un contexte de séjour en forêt et un érythème chronique migrant quelques semaines auparavant doivent être recherchés. En cas de paralysie faciale, on est au stade de méningoradiculite (Environ 30 jours après l'infection) nécessitant une ponction lombaire. Le traitement est basé sur une antibiothérapie par cycline ou bêtalactamine.
- Autres: Tétanos, neuro-brucellose, lèpre, fièvre typhoïde...

3- Étiologies tumorales

Une paralysie progressive, ou récidivante ou ne récupérant pas après 6 semaines et/ou un spasme hémifacial et/ou l'association à d'autres signes neurologiques sont très évocateurs de ce diagnostic et nécessitent la réalisation d'une IRM :

- Les tumeurs du tronc cérébral.
- Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (Neurinome de l'acoustique, méningiome, métastase, anévrisme...).
- Les tumeurs du rocher (Cholestéatome primitif du rocher, méningiome intra-pétreux, paragangliome...).
- Les tumeurs malignes de la région parotidienne.

4- Étiologies traumatiques

Le traumatisme peut atteindre le nerf facial dans son trajet intra- ou extra-pétreux. Ce traumatisme peut être accidentel (Fracture du rocher, plaie pénétrante de l'oreille, plaie de la parotide et de la joue) ou post-opératoire (Chirurgie otologique, oto-neurochirurgie, chirurgie parotidienne...). Le traitement dépend de la date d'installation et du mécanisme :

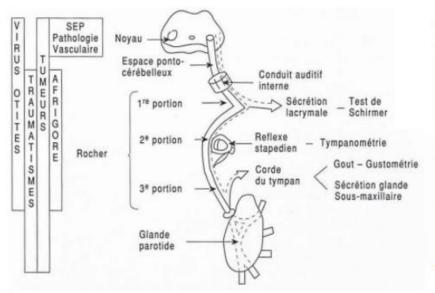
- Paralysies faciales immédiates: Un bilan soigneux doit être réalisé. Si le trait de fracture traverse manifestement le trajet du 7, l'intervention chirurgicale est nécessaire afin de décomprimer le nerf, de le suturer ou de réaliser une greffe nerveuse. Sinon, la décision de la chirurgie est guidée par la surveillance clinique et électrique.
- Secondaire : Survenant à distance du traumatisme, le mécanisme est ici inflammatoire. Le traitement est médical (Corticothérapie) avec surveillance. Le pronostic est bon.
- Si le délai entre le traumatisme et l'apparition de la paralysie est inconnu, on réalisera l'ENOG. Lors de ce test s'il existe plus de 90% de fibres axonales non fonctionnelles, alors une exploration chirurgicale s'impose.

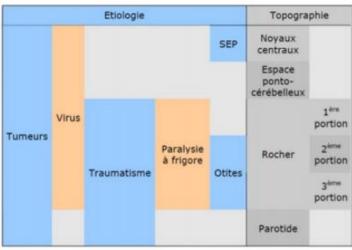
5- Étiologies générales

- Causes métaboliques: Neuropathie diabétique, amylose, anémie de Biermer...
- Neurologiques:
 - Syndrome de Guillain-Barré : Cause la plus fréquente de paralysie faciale périphérique bilatérale. Ainsi, toute paralysie faciale périphérique bilatérale nécessite la réalisation d'une IRM avec ponction lombaire.
 - Sclérose en plaque.
- Auto-immunes (Vascularites et collagénoses) :
 - Sarcoïdose : Paralysie faciale isolée ou entrant dans le cadre d'un syndrome de Heerfordt (Iridocyclite et parotidite bilatérale, fièvre).
 - Autres : Périartérite noueuse, sclérodermie, maladie de Wegener, syndrome de Melkerson-Rosenthal (Langue plicaturée, poussée paroxystique d'œdème unilatéral de la face et paralysie faciale).

- Intoxications (Plomb, CO, chlore, ectasy, arsenic...).
- Paranéoplasique.
- Grossesse: 71% survenant au 3^{ème} trimestre.

Remarque : La paralysie faciale périphérique est plus fréquente chez la femme que chez l'homme.





6- Étiologies du nouveau-né et de l'enfant

• Enfant : Causes otologiques, hématologiques, hypercalcémie idiopathique, intoxication à la vitamine D, idiopathique...

Nouveau-né :

- Traumatisme obstétrical : Récupération en règle satisfaisante.
- Malformations : Syndrome de Moebius (Atteinte faciale et oculomotrice bilatérale), syndrome de Franceschetti).

IV- Prise en charge

- Reconnaître la paralysie faciale.
- 2. L'évaluer.
- 3. La localiser.
- 4. Rechercher une étiologie.
- 5. Instaurer la thérapeutique initiale : Toute paralysie faciale mérite un traitement médical :
 - Protection oculaire : Occlusion palpébrale nocturne, collyre 6 fois par jour, vitamine A, pommade le soir au coucher dans la rigole conjonctivale...
 - Rééducation: Faire pratiquer par le malade ou au mieux par le kinésithérapeutique d'un massage et des mouvements faciaux doux pour maintenir le tonus musculaire. L'électrothérapie et les mouvements brusques sont contre-indiqués en raison d'un risque d'aggravation vers le spasme de l'hémiface.
- 6. Prise en charge spécifique.

Ne pas oublier de bien informer le patient, d'insister sur l'observance du traitement et de fournir un soutien psychologique. Un contrôle de l'évolution est essentiel afin de guider la prise en charge.