Question mise à jour le 11 février 2005

INSTITUT LA CONFÉRENCE HIPPOCRATE

www.laconferencehippocrate.com

La Collection Hippocrate

Épreuves Classantes Nationales

NEUROLOGIE

Paralysie faciale

III-326

Dr Hassan HOSSEINI
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3ème cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site **laconferencehippocrate.com.** Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Paralysie faciale

Objectifs :

– Devant une paralysie faciale (PF), argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

INTRODUCTION

A/ Rappel anatomique

- VII : nerf mixte ; naît de la protubérance (partie basse). Le VII quitte le tronc cérébral au niveau du sillon bulbo-protubérantiel, traverse l'angle ponto-cérébelleux avant de pénétrer dans le rocher par le conduit auditif interne accompagné par le VII bis et le VIII (+++) *(voir schéma)*.
- Dans le rocher, il décrit deux coudes et trois segments :
  – **1.** labyrinthique ; **2.** tympanique ; **3.** mastoïdien.
- Il quitte le crâne par le trou stylomastoïdien, traverse la parotide avant de se diviser en branches supérieure et inférieure.

B/ Quatre rôles

1. Moteur

- Nerf de la mimique du visage.
- Deux parties : supérieure et inférieure.

N.B. :
Les neurones de la partie supérieure reçoivent des fibres provenant des deux hémisphères, alors que ceux de la partie inférieure en reçoivent uniquement de l'hémisphère controlatéral.

- Permet de fermer l'œil (muscle orbiculaire des paupières).
- Permet de froncer les sourcils, de faire des grimaces, de sourire.
- Permet de souffler, de siffler, de gonfler les joues.

2. Sensitif

- Par l'intermédiaire de Wrisberg ou VII bis.
- Zone de Ramsay-Hunt :
  – conduit auditif externe, pavillon de l'oreille ;
  – cuir chevelu rétro-auriculaire.

3. Sensoriel

- Goût des deux tiers antérieurs de la langue (rappel : la gustation du tiers postérieur est assurée par le IX, la sensibilité de la langue par le V3).
- Par le nerf lingual puis la corde du tympan.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

4. Sécrétoire grâce à ses deux noyaux

a) Lacrymal

– Ses fibres forment les nerfs pétreux superficiels et commandent la sécrétion des glandes lacrymales.

b) Salivaire supérieur

– Commande la sécrétion salivaire des glandes sous-mandibulaires et sublinguales (rappel : la parotide est innervée par le IX GP).

N.B. :
Le nerf du muscle de l'étrier naît de la 3e portion du VII intrapétreux ; son rôle est de protéger l'oreille interne contre les sons de forte intensité (réflexe stapédien).

Une paralysie faciale peut être liée à une atteinte :
– Supranucléaire, au-dessus du noyau du VII (faisceau géniculé controlatéral) – PF centrale.
– Nucléaire (protubérance) : – PF de type périphérique (PFP).
– Infranucléaire (angle ponto-cérébelleux, conduit auditif interne, oreille, parotide) – PFP.

PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE

- Atteinte de l'hémiface homolatérale dans les deux territoires : supérieur et inférieur.
- Sans dissociation automatico-volontaire : paralysie des mouvements automatiques (rire réflexe, clignement à la menace, réflexe cornéen) et des mouvements volontaires (grimace).
- Au repos :
  – asymétrie du visage : traits, bouche et langue déviés vers le côté sain ;
  – visage atone, rides et pli naso-génien effacés (du côté paralysé) ;
  – œil ouvert (+++) : risque de complications oculaires (du côté paralysé).
- Au mouvement :
  – pas de dissociation automatico-volontaire (+++) : tous les mouvements sont altérés ;
  – signe de Charles-Bell (+++) : l'œil est dévié en haut et en dehors à la fermeture des yeux, qui est impossible du côté paralysé ;
  – l'occlusion palpébrale réflexe est abolie (réflexe cornéen, clignement à la menace).
- Si PF fruste :
  – signe des cils de Souques : fermeture imparfaite de l'œil du côté atteint ;
  – signe du peaucier de Babinski : absence de contraction du peaucier du côté atteint à l'abaissement du menton contre résistance ou à la protrusion de la lèvre inférieure ;
  – chez un patient comateux, la PF est mise en évidence par la manœuvre de Pierre-Marie-et-Foix (pression douloureuse rétro-mandibulaire), produisant une grimace asymétrique, sans contraction de l'hémiface du côté paralysé.
- Bilan noté sur un schéma daté afin de suivre l'évolution.

En résumé, PFP quand :

- Atteinte faciale supérieure et inférieure.
- Signe de Charles Bell +++.
- Absence de dissociation automatico-volontaire.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Trois signes pouvant préciser la topographie de la PFP :

1. Hyposécrétion lacrymale du côté paralysé (mise en évidence par le test de Shirmer) indique une atteinte de la 1re portion en amont du ganglion géniculé (nerf pétreux superficiel).
2. Hyperacousie douloureuse du côté paralysé (abolition du réflexe stapédien) indique une atteinte de la 2e portion ou de la 3e portion en amont du nerf du muscle de l'étrier.
3. Hémiagueusie des deux tiers antérieurs de la langue du côté paralysé indique une atteinte de la 3e portion en amont de la corde du tympan.

- Une atteinte en amont du ganglion géniculé : → PFP + 1 + 2 + 3.
- Une atteinte en amont de la 2e portion et en aval du ganglion géniculé : → PFP + 2 + 3.
- Une atteinte en aval de la 2e portion : → PFP + 3.
- Une atteinte en aval de la corde du tympan : → PFP motrice pure.
- Test de Blatt : il étudie la sécrétion salivaire de la sous-mandibulaire par cathétérisme du Wharton ; il est difficile à réaliser et presque abandonné.
- L'hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt est rarement trouvée (VII bis) à l'examen clinique. On examine cette zone surtout pour rechercher une éruption vésiculeuse *(voir « Zona »)*.

PARALYSIE FACIALE CENTRALE

- Atteinte supranucléaire du faisceau géniculé controlatéral au côté paralysé.
- Paralysie faciale prédominant sur le territoire facial inférieur (la branche supérieure reçoit une innervation provenant des deux faisceaux géniculés).
- Pas de signe de Charles-Bell : l'occlusion palpébrale est possible.
- Pas d'absence de clignement, pas de larmoiement.
- Dissociation automatico-volontaire (+++) : mimique spontanée et réflexe peu perturbée, mimique volontaire seule perturbée, disparition de la paralysie lors d'un rire réflexe.
- Déficit moteur et sensitif de l'hémicorps homolatéral souvent associé ; d'étiologie le plus souvent vasculaire ou tumorale (*QS* « Hémiplégie »).
- La PFC fait partie du tableau clinique de l'hémiplégie :
  – brachio-faciale : atteinte de la convexité corticale (AVC sylvien superficiel).
  – capsulaire : hémiplégie aux trois étages : face + MS + MI.

N.B. : Une PFC peut être le seul signe déficitaire des tumeurs frontales (syndrome de l'opercule rolandique) ou pariétales.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE DE PFP PARALYSIE FACIALE A FRIGORE (PARALYSIE DE BELL)

A/ Clinique

- Cause la plus fréquente (50 % des PFP).
- Mais diagnostic d'élimination.
- PFP isolée +++ (examens neurologique et ORL : normaux ; autres nerfs crâniens normaux).
- Précédée de douleurs mastoïdiennes, parfois après un coup de froid.
- Survenue brutale, souvent le matin au réveil.
- Complète et maximale d'emblée (+++).
- Complication immédiate : oculaire, kérato-conjonctivite + ulcération cornéenne liée à l'inocclusion palpébrale et à l'hyposécrétion lacrymale.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier
SERVIER

B/ Évolution

- Favorable dans 70 à 85 % des cas, début de récupération à J7 avec guérison en quatre semaines.
- 15 % des cas : récupération plus lente (parfois plus d'un an), incomplète.
- 5 % des cas gardent des séquelles :
  1. Persistance de la parésie faciale avec asymétrie définitive du visage (problème esthétique).
  2. Syncinésies faciales (exemple : contraction labiale à la fermeture de l'œil).
  3. Hémispasme facial postparalytique : traits plus contractés du côté atteint simulant une PF controlatérale.
  4. Larmes de crocodile : sécrétion lacrymale provoquée par les repas (réflexe gustato-lacrymal).
- 2, 3, et 4 sont liés à une réinnervation anarchique.

C/ Éléments de mauvais pronostic

- Âge > 55 ans.
- PF complète.
- Hypotonie importante.
- À l'EMG : atteinte axonale + signe de dénervation active.
- Altération du stapédien, du Schirmer, de la gustation et de la salivation.
- Récupération tardive.
- Délai thérapeutique long (++).

N.B. :
- Récupération rapide en cas de démyélinisation simple (neurapraxie).
- Longue et incomplète en cas d'atteinte axonale.

D/ Traitement

1. Protection oculaire (+++)

- Cache oculaire + lunettes de protection dans la journée.
- Occlusion palpébrale nocturne (pansement stérile).
- Collyres : larmes artificielles + antiseptique (Biocidan) : quatre fois par jour.

2. Corticothérapie

- Début le plus tôt possible pour obtenir le maximum de bénéfice thérapeutique.
- Prednisone 1 mg/kg/j, Cortancyl pendant dix jours, puis diminution de 5 mg/semaine. Durée du traitement : quelques semaines.
- Voir précautions d'emploi (DUCON = diabète, ulcère, cushing, os, œil, Na+/K+, HTA…) ; en particulier, il faut éliminer une étiologie virale (zona +++).
- Mesures associées : régime sans sel, K+, pansement gastrique.

3. Kinésithérapie, séances pluriquotidiennes devant la glace

- Massage + rééducation orthophonique (muscles bucco-faciaux).
- Stimulation galvanique.
- Conseiller le chewing-gum (lutter contre l'hypotonie des muscles faciaux).

4. Autres mesures discutées

- Vasodilatateurs pour certains.
- Vitamine B1.
- Décompression chirurgicale en cas de non-récupération.
- Pour certains, traitement anti-herpétique : valaciclovir (Zélitrex).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

DEVANT UNE PFP, D'AUTRES CAUSES SONT POSSIBLES (Z.O.B.V.D.R.L.TP)

- Zona du ganglion géniculé :
  - douleurs périauriculaires ;
  - fébricule 38 °C ;
  - éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt ;
  - adénopathie prétragienne ;
  - PFP survient quelques jours après l'éruption ;
  - atteinte inconstante du VIII (surdité + vertige) peut être associée à la PF : zona otitique de Sicard ;
  - récupération inconstante ou partielle.
- Otogènes :
  - otite aiguë (surtout chez l'enfant) et sa complication : l'otomastoïdite – paracentèse + antibiotique ;
  - otite chronique :
    - * cholestéatome – chirurgie,
    - * non cholestéatomateuse – tuberculose ++,
- BBS :
  - sarcoïdose – PF unilatérale, voire bilatérale ; associée à :
    - * une parotidite bilatérale,
    - * une uvéite antérieure (syndrome de Heerfordt),

PFP non isolée

PFP + syndrome méningé :
- Méningite ou méningo-radiculite (PL) :
  - infectieuse :
    - * virale : glycorachie normale (zona, VIH…),
    - * tuberculeuse : hypoglycorachie,
    - * listérienne : formule panachée,
    - * Lyme ;
  - carcinomateuse ;
  - lymphomateuse ;
  - leucémique.

PFP + surdité :
- de perception (Rinne positive, Weber latéralisé vers le côté sain) – pathologie de l'angle ponto-cérébelleux = neurinome du VIII (+++) ;
- de transmission (Rinne négative, Weber latéralisé vers le côté sourd) – pathologie du rocher.

PFP + hémiplégie controlatérale : syndrome alterné protubérantiel : Millard-Gübler.
Rappel : dans ce cas, l'hémiplégie respecte la face.

Diplégie faciale + aréflexie + dissociation albumino-cytologique du LCR – PRN, syndrome de Guillain-Barré.

PFP + ophtalmoplégie + névralgie du V + syndrome vestibulaire central – SEP (plaque démyélinisante dans le tronc cérébral intéressant le trajet intranévraxique des fibres du nerf facial).

PFP + trismus – tétanos céphalique de Rose.

PFP + anomalie de la charnière cervico-occipitale – syringobulbie.

PFP + atteinte progressive des autres nerfs crâniens – syndrome de Garcin = tumeurs de la base du crâne : métastase, tumeur du cavum, tumeur du glomus jugulaire…

PFP + œdème du visage + langue plicaturée – syndrome de Melkersson-Rosenthal : PF récurrente (terrain familial).

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

– autres maladies inflammatoires :
  * LED,
  * Goujerot-Sjögren,
  * PAN.

- Virus :
  – VIH (+++) (primo-infection ou sida) : sérologie systématique devant toute PFP ;
  – oreillons, coxsackie, herpès, poliomyélite…
- Diabète :
  – neuropathie diabétique ;
  – parfois révélatrice ;
  – le diabète constitue un facteur aggravant ;
  – glycémie systématique.
- Rocher :
  – fracture : PF au décours d'un traumatisme crânien + otorragie + ecchymose mastoïdienne (radios + scanner) : indication chirurgicale ;
  – postchirurgicale (oreille, intervention sur fosse postérieure) ;
  – tumeur : glomus, cholestéatome à tympan fermé, neurinome du VII intrapétreux.
- Lèpre :
  – prédomine sur facial supérieur.
  – Mitsuda, biopsie nerveuse.
- Tumeur parotidienne : la PF constitue un signe de malignité.

Devant une diplégie faciale périphérique

- Principales causes :
  – Guillain-Barré ;
  – méningite carcinomateuse, hémopathie maligne (leucémie, lymphome) ;
  – diabète ;
  – sarcoïdose (Heerfordt) ;
  – PAN.
- Devant un visage atone, inexpressif : possibilité de myasthénie ou de myopathie (diagnostic différentiel avec diplégie faciale).

Bilan devant PFP :

- Glycémie à jeun et postprandiale.
- NFS, VS.
- Sérologies : VIH (+++), Lyme, TPHA, VDRL.
- Test de Schirmer.
- Impédancemétrie (réflexe stapédien).

VII. Topographie et lésion

Atteinte supranucléaire (cortex + faisceau géniculé) → **PFC**
QS : « Hémiplégie »

Topographie	Noyau protubérantiel	Angle ponto-cérébelleux	Rocher	Parotide
Étiologie	– Syndrome de Millard-Gübler : syndrome alterné + hémiplégie controlatérale. – SEP (plaque protubérantielle). – Gliome du tronc cérébral.	– Neurinome du VIII – Autres : * méningiomes ; * cholestéatome. – PFP associée à une surdité de perception homolatérale.	– Fracture – Otite. – Cholestéatome. – Tumeurs : * glomus ; * neurinome du VII. – Pouvant être associée à une surdité de transmission.	– Tumeur maligne de la parotide.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

N.B. :
- EMG :
  - peu d'intérêt au début, le diagnostic de la PFP est clinique ;
  - permet de suivre l'évolution ;
  - facteurs pronostiques ; mauvais pronostic si :
    * absence d'excitabilité après le 8e jour,
    * signe de dénervation (fibrillation spontanée) ;
  - quantifie le déficit.
- IRM :
  - si surdité de perception + syndrome vestibulaire ;
  - doute sur tumeur de l'angle ponto-cérébelleux (neurinome du VIII).

Causes générales

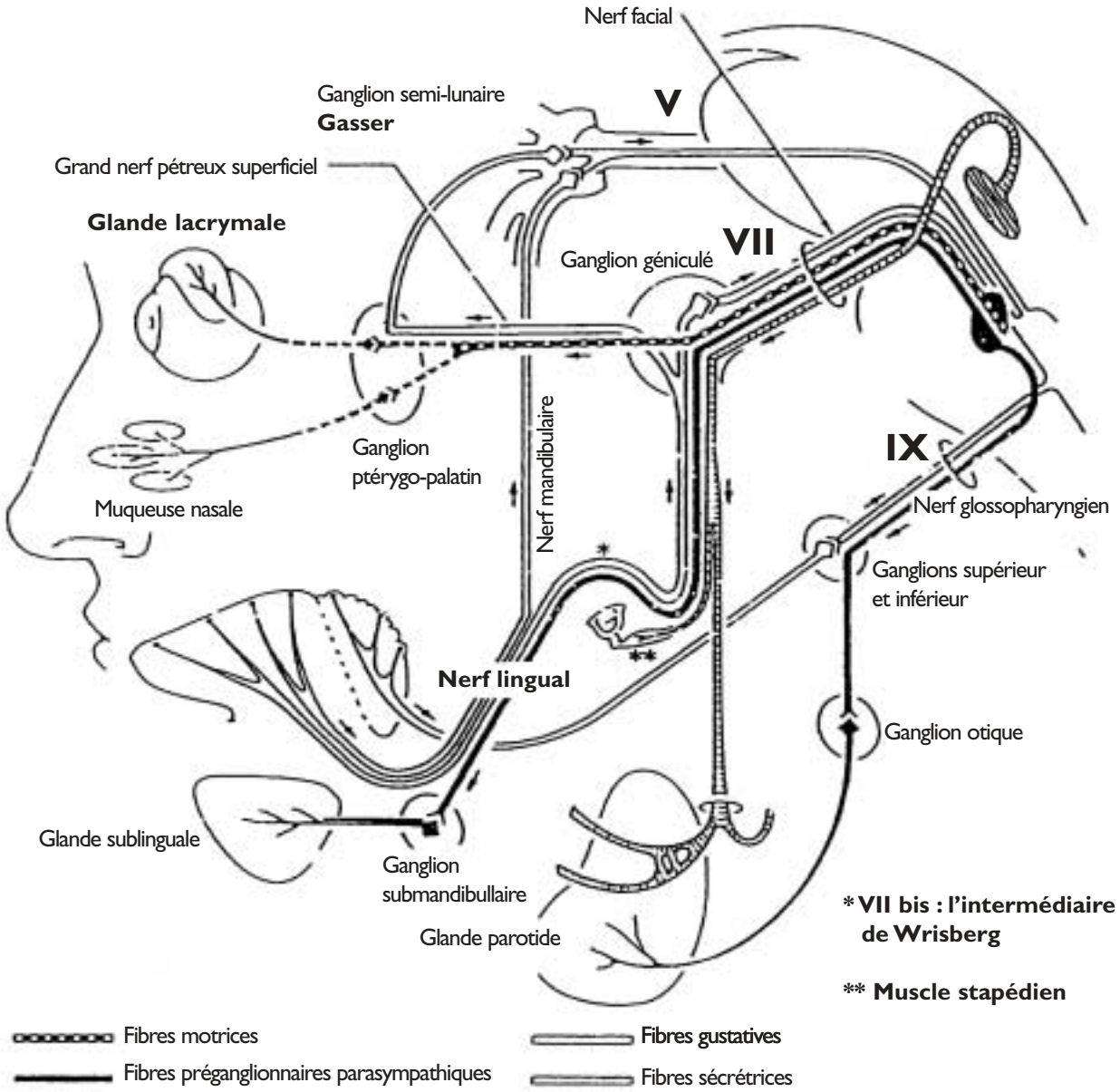
- Méningo-radiculites :
  - infectieuses : VIH, zona, Lyme, tuberculose, listériose ;
  - néoplasiques.
- PRN : Guillain-Barré.

Ne pas oublier

- Risque oculaire.
- Regarder l'oreille.
- Rechercher une surdité.
- Sérologie VIH.
- Différences entre PFP et PFC.
- La cause la plus fréquente est a frigore :
  * brutale ;
  * complète et maximale d'emblée ;
  * isolée+++.
- Z.O.B.V.D.R.L.TP
- Taper les ROT (PN - PRN).
- Examiner les autres nerfs crâniens.

© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier

Schéma 1. Nerf facial et ses fonctions



© 2003-2005 - Association Institut La Conférence Hippocrate - Tous droits réservés
Les droits d'exploitation de ces textes sont gracieusement mis à votre disposition par les Laboratoires Servier