

Perifere facialis parese

Inleiding

Een perifere facialis parese betreft een ieder die zich presenteert met een aangezichtsverlamming al dan niet met begeleidende verschijnselen. In de helft van de gevallen ($\pm 51\%$) is de oorzaak voor een perifere facialisparese idiopathisch¹⁻³, men spreekt dan van een Bell's Palsy.

Nervus facialis

De nervus facialis of de zevende hersenzenuw is een voornamelijk motorische zenuw met een kleine sensibele component (nervus intermedius) welke de smaaksensatie van het voorste tweederde deel van de tong via de nervus lingualis en de chorda tympani aanvoert. De motorische kern ligt anterior en lateraal van de nucleus abducens, en de intrapontiene vezels buigen zich om de nucleus abducens heen voordat ze de pons uittreden. De nervus facialis vervolgt dan zijn weg door de meatus acusticus internus samen met de nervus acusticus. Nadat hij zijn eigen benige kanaal betreden heeft (canalis facialis) buigt hij naar voren en daarna naar beneden om de voorste grens van de vestibule van het binnenoor heen, waarna de nervus facialis de schedel verlaat uit het foramen stylomastoideum. Het meest proximale segment in de canalis facialis loopt van de fundus van de meatus acusticus internus naar het ganglion geniculatum en heeft slechts een lengte van 3-5 mm. Hier moet de zenuw door het smalste deel van de canalis facialis. Hier is de zenuw mogelijk het meest kwetsbaar voor oedeem en zwelling.

Klinische verschijnselen

Een enkelzijdige perifere facialisparese wordt klinisch gekarakteriseerd door zwakte van de ipsilaterale aangezichtsspieren, waarbij ook het oog niet of minder goed kan worden gesloten. Afhankelijk van het niveau van de lesie kan door betrokkenheid van de nervus intermedius, n. stapedius, of chorda tympani ook de speekselvloed, traanproductie, smaaksensatie of de stapediusreflex gestoord zijn. Bij een complete perifere facialisparese is er een volledige zwakte van de aangezichtsspieren aan de ipsilaterale zijde. De fissura palpebrae is wijder, en als de patiënt het oog probeert te sluiten roteert het oog omhoog en naar buiten (fenomeen van Bell). De corneareflex is afwezig door het ontbreken van een motorische respons bij een intacte cornea sensibiliteit. Door betrokkenheid van de nervus intermedius kan de traanvloed, speekselvloed en smaak van het voorste gedeelte van de tong verminderd zijn. Als er een laesie boven het niveau van de nervus stapedius is, kan hyperacusis optreden. Een partiële perifere facialis parese kan soms moeilijk te onderscheiden zijn van een supranucleaire oorzaak.

Differentiaal diagnose

Een facialis parese kan verschillende oorzaken hebben, wat bepalend is voor de therapie en de prognose.^{4,5} Anamnese en lichamelijk en neurologisch onderzoek geven vaak al aanwijzingen voor de oorzaak van de parese. Bij patiënten met een snel optredende unilaterale perifere facialis parese zonder begeleidende verschijnselen en een onbelaste medische voorgeschiedenis, is er veelal sprake van een idiopathische facialis parese of Bellse parese. Als de patiënt niet herstelt of er ontstaan bijkomende verschijnselen, dan is nader onderzoek geïndiceerd. Bij een langzaam progressieve uitval is onderzoek naar een ruimte innemend proces noodzakelijk.

Bij de anamnese kan men aanwijzingen verkrijgen over een voorafgaand trauma, erythema migrans, diabetes mellitus, hypertensie, een carcinoom in de voorgeschiedenis of een immuungecompromitteerde status. Bij het lichamelijk en neurologisch onderzoek dient te worden gelet op zwelling in de glandula parotis regio, blaasjes in het oor, uitval van overige hersenzenuwen of andere neurologische uitval (bv. polyradiculopathie bij neuroborreliose)

Bell's Palsy

Epidemiologie

De Bell's palsy is waarschijnlijk een inflammatoire demyeliniserende aandoening van de nervus facialis met voornamelijk een lymfocytair ontstekingsinfiltraat.³ De incidentie bedraagt circa 20-32 per 100.000 per jaar. De incidentie stijgt met de leeftijd hoewel sommige onderzoeken een piek laten zien in de leeftijdscategorie 20-40 jaar (portegies). De linker en de rechter zijde zijn ongeveer even vaak aangedaan. Ook is er geen voorkeur voor geslacht. Bij ongeveer 1% van de patiënten bestaat er een dubbelzijdige facialis parese, en 6 tot 8 % heeft al eens eerder een facialis parese doorgemaakt. Circa 2% heeft een positieve familie anamnese.

Verschijnselen

De Bell's palsy wordt vaak voorafgegaan door een veranderde smaak op de tong. Ook postauriculaire pijn komt frequent voor, deze kan zowel voor, tijdens als na het begin van de verlamming optreden. Hyperacusis treedt op bij ongeveer 30%, het gehoor lijkt vaak beter dan normaal door het uitvallen van de stapediussreflex.³ Ook klagen patiënten regelmatig over een veranderd gevoel in het aangezicht. De verlamming bereikt meestal binnen 4 á 5 dagen zijn hoogtepunt.⁴ Bij neurologisch onderzoek worden er geen aanwijzingen gevonden voor betrokkenheid van andere hersenzenuwen of hersenstam.

Prognose

Bij 45% treedt er herstel op binnen 3 weken. Uiteindelijk herstelt ongeveer 70-85% van de patiënten volledig.^{6,8} Bij 10-15% blijven er ernstige restverschijnselen bestaan. Indien er binnen drie maanden geen volledig herstel is opgetreden dan is de kans klein dat er alsnog verbetering van de parese optreedt. Bij 94% van de patiënten met een partiële facialis parese treedt volledig herstel op.⁸ Hypertensie heeft een nadelige invloed op herstel.

Complicaties

Complicaties die kunnen optreden zijn onder andere cornea erosie door het niet sluiten van het oog en restverschijnselen welke kunnen bestaan uit contractuur, blijvende facialis parese, synkinesieën, en tranenvloed.²

Etiologie

De etiologie van de Bell's Palsy is nog steeds niet geheel duidelijk. Verscheidene theorieën zijn geopperd waaronder virus infectie¹⁰⁻¹², vasculair ischemische schade¹³, en autoimmuun of parainfectieuze ontstekingsreactie¹⁴. De laatste jaren zijn er enige aanwijzingen dat het herpes-simplex type 1 (HSV-1) aan de verlamming ten grondslag ligt. 90-95% van de Nederlandse 15 jarigen heeft antistoffen tegen HSV-1 ten teken van een eerder doorgemaakt infectie. Reactivatie van het virus zou er voor zorgen dat de zenuw ontstoken raakt en het daarbij optredende oedeem zou ervoor zorgen dat de zenuw bekneld raakt in het canalis facialis.

Therapie

Als eerste moet er uiteraard bescherming van de cornea plaatsvinden door middel van hypermellose 0.3 % oogdruppels overdag, en een beschermend horlogeglas voor de nacht. Jarenlang is er gezocht naar een geschikte behandeling voor Bell's palsy, tot voor kort was er geen bewijs voor therapie met corticosteroiden danwel antivirale middelen. 15 Recentelijk is er in Schotland (door Sullivan et al) een dubbelblinde gerandomiseerde studie gedaan naar het effect van corticosteroiden en aciclovir. In de studie is gekeken wat het effect is van acyclovir en prednison op de mate van herstel. Aan de studie deden 551 patiënten mee die in vier groepen werden ingedeeld. Een groep kreeg prednison, een groep kreeg acyclovir, een groep kreeg beide middelen en een groep kreeg placebo (2*2 factorial design). Na 3 maanden werd al een verschil waargenomen in het voordeel van prednison, in deze groep was toen 83,0% van de patiënten hersteld versus 63.6% welke geen prednison kregen. Na 9 maanden bedroegen deze percentages respectievelijk 94.4 en 81.6 (verschil 12.8%; 95% BI 7.2-18.4) Acyclovir bleek niet effectief zowel niet na 3 als na 9 maanden. Na 9 maanden was in de acyclovir groep 85.4% hersteld versus 90.8% (5.4% verschil, BI -11-0.3, p0.07) in de groep die geen acyclovir kreeg. Van de placebo groep was na 9 maanden 85.2% hersteld. Hiermee is een eind gekomen aan de de controverse van patiënten met Bell's palsy: snelle

behandeling met prednison verbeterd duidelijk de prognose van van patienten met Bell's palsy, terwijl toevoeging van acyclovir geen enkele meerwaarde heeft. Aangezien prednison slechts gedurende tien dagen wordt gegeven zijn er geen ernstige bijwerkingen te verwachten. Een kanttekening bij deze studie betreft de keuze van de uitkomst: De House-Brackman schaal werd gedichotomiseerd, met het afkappunt tussen 1 (geheel hersteld) en 2 (verstreken nasolabiaal-plooi). 16,17 Het is uit de beschrijving van de trialresultaten niet duidelijk of het effect van de behandeling bestaat uit slechts een verschuiving van 2 naar 1 of een verschuiving over de gehele House Brackman schaal. De onderzoekers zullen hierover nog rapporteren. De House-Brackman schaal vind u onder bijgevoegd.

Naast medicamenteuze therapie is er de laatste jaren veel onderzoek gedaan naar Mime-therapie (Breuskens et al) Mime therapie is een combinatie van logopedie en fysiotherapie welke gericht is op verbetering van symmetrie van het aangezicht. Beurskens heeft in zijn onderzoek aangetoond dat patienten 3 maanden na starten van de mime therapie gemiddeld 0.6 punten op de HB-schaal verbeteren. In aanmerking komen patienten waarbij binnen 3 weken geen spontaan herstel optreedt van de Bell's palsy en patienten met een perifere facialis parese op basis van een andere oorzaak dan Bell. Het kan ook zinvol zijn om patienten door te verwijzen die binnen drie weken wel spontaan (gedeeltelijk) herstel doormaken tijdelijke hinder en problemen (door bijvoorbeeld verkeerd oefenen) te voorkomen. 18,19 Mime therapie wordt aangeboden door revalidatiecentrum Rijndam.

Tabel 1: Differentiaal diagnose van perifere facialis parese

Traumatisch en postoperatief

Fractuur os petrosum

Middenooroperatie

Mastoidectomie

Glandula parotis chirurgie

Tumor en andere compressie

Neuroom/Neurinoom

Meningeoom

Cholesteatoom

Glandula parotis tumor

Metastase

Meningitis carcinomatosa

Morbus Paget

Infectie en ontsteking

Herpes Zoster (Ramsay Hunt syndroom)

Borrelia (Lyme)

HIV

Meningitis

Guillain-Barré syndroom

Idiopathische intracraniele hypertensie

Otitis media

Sarcoïdose

Melkersson-Rosenthal syndroom

Pontiene lesies

Demyelinisatie

Vasculair

Tumor

Overig

Diabetes Mellitus

Referenties

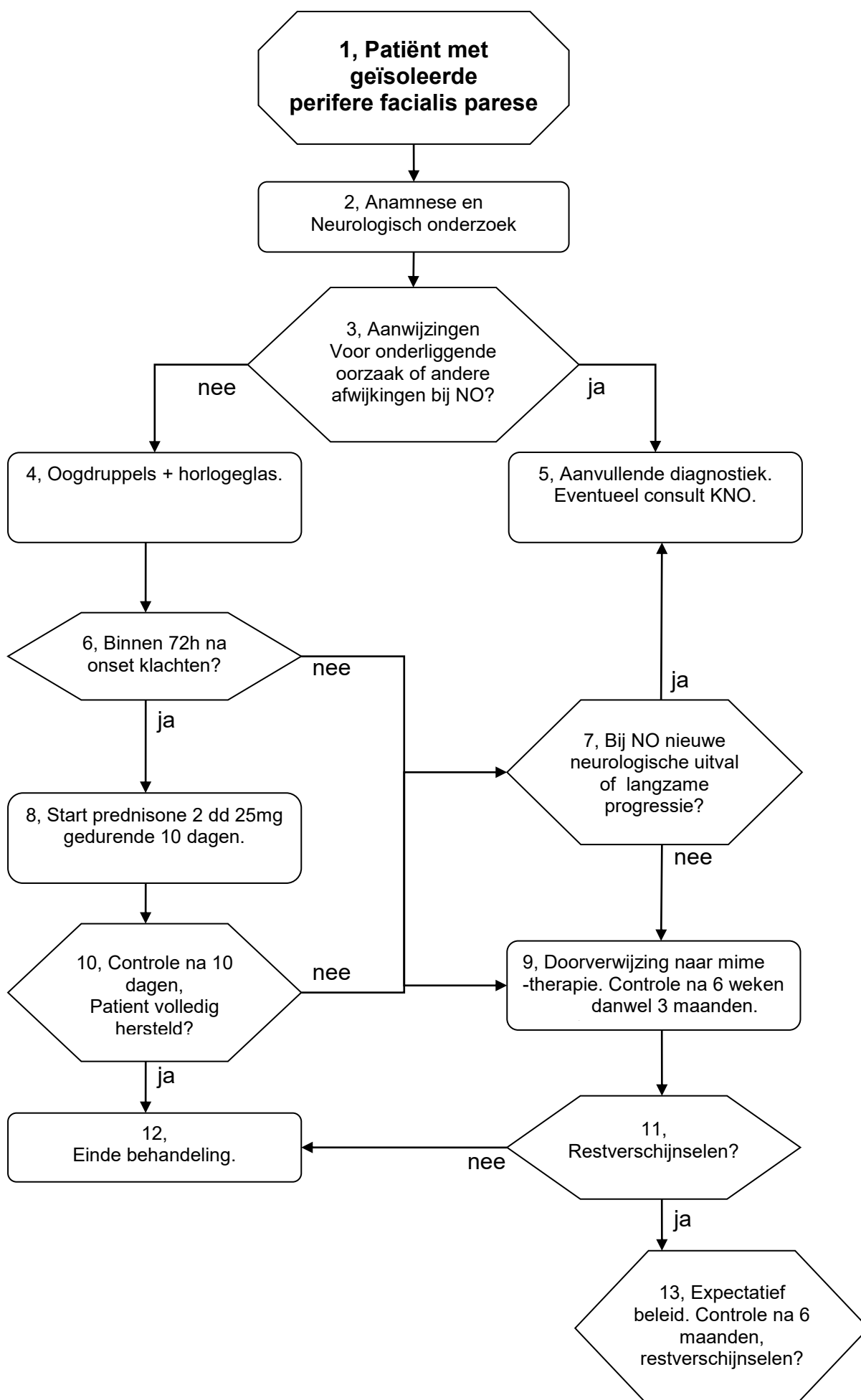
1. Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, de Jongh RH, Houtkooper JM. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients (1974-1983). *Clin Otolaryngol* 1990; 15(1):15-27
2. Portegies P. facialis parese. Biemond cursus 2001 [aandoeningen van de hersenzenuwen], 50-55. 2001.
3. Adour KK. Current concepts in neurology: diagnosis and management of facial paralysis. *N Engl J Med* 1982; 307(6):348-351
4. Roob G, Fazekas F, Hartung HP. Peripheral facial palsy: etiology, diagnosis and treatment. *Eur Neurol* 1999; 41(1):3-9
5. May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngol Clin North Am* 1991; 24(3):613-645
6. Hauser WA, Karnes WE, Annis J, Kurland LT. Incidence and prognosis of Bell's palsy in the population of Rochester, Minnesota. *Mayo Clin Proc* 1971; 46(4):258-264
7. Morris AM, Deeks SL, Hill MD, Midroni G, Goldstein WC, Mazzulli T et al. Annualized incidence and spectrum of illness from an outbreak investigation of Bell's palsy. *Neuroepidemiology* 2002; 21(5):255-261
8. Peitersen E. The natural history of Bell's palsy. *Am J Otol* 1982; 4(2):107-111
9. Sittel C, Stennert E. Prognostic value of Electromyography in acute peripheral facial nerve palsy. *Otology & Neurology* 2001; 22:100-104
10. McCormick DP. Herpes-simplex virus as a cause of Bell's palsy. *Lancet* 1972; 1(7757):937-939
11. Mulkens PS, Schirm J. [Cause of Bell's palsy: herpes simplex virus]. *Ned Tijdschr Geneesk* 1998; 142(9):438-442
12. Baringer JR. Herpes simplex virus and Bell palsy. *Ann Intern Med* 1996; 124(1 Pt 1):63-65
13. Matsumoto Y, Pulec JL, Patterson MJ, Yanagihara N. Facial nerve biopsy for etiologic clarification of Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 1988; 137:22-7.:22-27
14. Hughes GB, Barna BP, Kinney SE, Goren H, Sweeney PJ, Valenzuela R et al. Immune reactivity in Bell's palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 95(5):586-588
15. Salinas RA, Alvarez G, Ferreira J. Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis) (Review) *Cochrane database of systematic reviews* 2004, Issue 4. Art.No.:CD1942. DOI: 10.1002/14651858.CD001942.pub2.
16. Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, Morrison JM, Smith BH, McKinstry B, Davenport RJ, Vale LD, Clarkson JE, Hammersley V, Hayavi S, McAteer A, Stewart K, Daly F. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med*. 2007 Oct
17. Opstelten W, Portegies P. [Pharmacological treatment of Bell's palsy; favourable effects of prednisolone-based therapy now demonstrated] *Ned Tijdschr Geneesk*. 2008 16 februari; 152(7)
18. Breuskens CH, Heymans PG, Oostendorp RA. Stability of benefits of mime therapy in sequelae of facial nerve paresis during a 1-year period. *Otol Neurotol*. 2006 Oct;27(7):1037-42
19. Breuskens CH, Heymans PG. Mime therapy improves facial symmetry in people with long-term facial nerve paresis: a randomised controlled trial. *Aust J Physiother*
20. Bosboom, WMJ. Neurologische complicaties tijdens zwangerschap. Biemond cursus 2008, raakvlakken met de neurologie.

Tabel 1. Gradiëring nervus facialis uitval volgens House-Brackmann (House 1985)

Graad	Beschrijving	Kenmerken
I	Normaal	Normale mimische functies in alle regio's
II	Lichte disfunctie	Alg.: geringe afwijking zichtbaar bij inspectie van dichtbij; mogelijk zeer geringe synkinesen. Rust: normale symmetrie en tonus Bew: voorhoofd: matige tot goede functie oog: volledige sluiting bij minimale inspanning mond: geringe asymmetrie
III	Matige disfunctie	Alg.: duidelijk maar geen ontsierend verschil tussen 2 gezichtshelften; waarneembare, maar geen ernstige synkinesen, contractuur en/of hemifaciaal spasme Rust: normale symmetrie en tonus Bew: voorhoofd: geringe tot matige beweging oog: volledige sluiting bij inspanning mond: geringe afwijking bij maximale inspanning
IV	Matige tot ernstige disfunctie	Alg.: duidelijke afwijking en/of ontsierende asymmetrie Rust: normale symmetrie en tonus Bew: voorhoofd: geen beweging oog: onvolledige sluiting mond: asymmetrie bij maximale inspanning
V	Ernstige disfunctie	Alg.: nauwelijks beweging waarneembaar Rust: asymmetrie Bew: voorhoofd: geen oog: onvolledige sluiting mond: geringe beweging
VI	Totale verlamming	Geen beweging

Referenties

- House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. Otolaryngol Head Neck Surg. 1985;93:146-7



Toelichting flowchart

1. Patient wordt verwezen met verdenking geïsoleerde facialisparesis. Het staat dan uiteraard nog niet vast of deze echt geïsoleerd is.
2. Let op diabetes mellitus, trauma voorafgaand aan de paresis, uitval van andere hersenzenuwen (NB gevoelsstoornissen, hyperacusis, en postauriculaire pijn komen frequent voor bij een Bell's Palsy), maligniteit en infecties.
3. Bij multipale hersenzenuwuitval, bilaterale facialis paresis, polyradiculopathie of andere afwijkingen bij neurologisch onderzoek dan een unilaterale facialisparesis dient aanvullend onderzoek plaats te vinden. Bij hevige lokale pijn, koorts, blaasjes in het oor, gehoorsvermindering of langdurige KNO-voorgeschiedenis dient een consult van de KNO-arts plaats te vinden.
4. Overdag dient de patient te druppelen met hypromellose 0.3% oogdruppels ter preventie van een keratitis. 's Nachts biedt een horlogeglas uitkomst, ook bij minimale uitval oogspieren!
5. Aanvullend onderzoek afhankelijk van neurologisch onderzoek, meestal LP en/of MRI hersenen of consult KNO arts. Bij verdenking GBS EMG. Indien verdenking tumoreus process dan is CT/MRI aangewezen
6. Behandeling met prednison dient binnen 72h na onset te geschieden.
7. Indien er progressie van de klachten optreedt ondanks prednison behandeling is nader onderzoek aangewezen. Ook als er na 6 weken progressie optreedt bij patienten die niet meer in aanmerking kwamen voor prednison is aanvullende diagnostiek aangewezen.
8. Start prednison dosering 2 dd 25mg gedurende 10 dagen, geef pantoprazol 1 dd 40mg bij. Ook zwangere vrouwen mogen met prednison behandeld worden, mits zij in hun tweede of derde trimester zijn. 20
9. Mime-therapie dient bij voorkeur in de eerste drie weken na onset te geschieden. Indien patienten behandeld zijn met prednison kunnen zij na 3 maanden opnieuw gecontroleerd worden, als zij niet in aanmerking kwamen voor behandeling met prednison of deze weigerden dan is controle na 6 weken gewenst.
10. Na het beëindigen van de prednison kuur komen patienten retour op het spreekuur, als patient volledig hersteld is kan de behandeling worden beëindigd, is dit niet het geval dan is doorverwijzing naar Mime therapie aangewezen.
11. Als er restverschijnselen zijn dan is het beleid expectatief en controle over 6 maanden afspreken (daar patienten nog tot 9 maanden na onset kunnen herstellen) Bij progressie natuurlijk wederom NO en aanvullende diagnostiek overwegen. Bij herstel einde behandeling
12. geen uitval meer en volledig herstel: einde behandeling
13. Restparesis van het oog kan behandeld worden door de oculoplastisch chirurg. Hinderlijke contracturen kunnen eventueel behandeld worden door de plastisch chirurg. Botuline toxine of tegretol kan worden gebruikt om de spierspasmen of synkinesieën tegen te gaan.