

SFORL

SOCIÉTÉ FRANÇAISE
D'ORL ET DE CHIRURGIE
DE LA FACE ET DU COU

**RECOMMANDATION
POUR LA PRATIQUE CLINIQUE**

**Prise en charge de la Paralysie Faciale
Idiopathique à la phase aiguë chez l'adulte.**

Promoteur :
**Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie
et de Chirurgie de la Face et du Cou**

Avec la participation de la :
**Société Française d'Electroneuromyographie (ENMG)
Société Française de Neurologie**

COMITÉ D'ORGANISATION

Pr Stéphane Tringali, PU PH, service d'ORL et CFC, CHU Lyon Sud
Pr Georges Lamas, PU PH, service ORL et CFC, CHU Pitié Salpêtrière, Sorbonne Université Paris
Coordonnateur, Dr Maxime Fieux, Chef de clinique assistant, service ORL et CFC, CHU Lyon sud

Commission Expertise et Évaluation de la Société Française d'ORL & CFC :
Président : Pr Sébastien Vergez
Médecin coordonnateur : Dr Sophie Tronche

GROUPE DE TRAVAIL

Présidents :

Pr Stéphane Tringali, PU PH, service d'ORL et CFC, CHU Lyon Sud
Pr Georges Lamas, PU PH, service ORL et CFC, CHU Pitié Salpêtrière, Sorbonne Université Paris

Pr François Bricaire, PU PH, service des maladies infectieuses, CHU Pitié Salpêtrière, Paris

Pr Anne Charpiot, PU PH, service d'ORL et CFC, CHU Strasbourg

Pr Vincent Darrouzet, PU-PH, service d'ORL et CFC CHU Bordeaux

Luna Denoix, orthophoniste, CHU Lyon Sud

Dr Perrine Devic, PH, Service de neurologie Clinique et Fonctionnelle, CHU Lyon

Peggy Gatignol, Professeur associé, orthophoniste, Sorbonne Université, CHU Pitié Salpêtrière, Paris

Dr Nicolas Guevara, PH, service ORL et CFC, Institut universitaire Nice

Dr Marion Montava, PH, service d'ORL et CFC, CHU Marseille

Dr Jean Amédée Roch, radiologue, Hôpital privé Jean Mermoz, Lyon

Pr Frédéric Tankéré, PU PH, service d'ORL et CFC, CHU de la Pitié Salpêtrière, Sorbonne Université Paris

Pr Francis Veillon, PU PH service de radiologie, CHU Strasbourg

Pr Valérie Vidal, PU-PH, service d'ORL et CFC, CHU Bordeaux

Pr Christophe Vincent, PU PH service d'ORL et CFC, CHU Lille

GROUPE DE RELECTURE

Dr Françoise Bouhour, PH, Centre Référence Maladies Neuromusculaires, Centre SLA, Hospices Civils de Lyon, Hopital Neurologique Pierre Wertheimer, Service d'ENMG-Pathologies neuromusculaires, Lyon-Bron

Dr Jean Philippe Delabrousse Mayoux, neurologue, Bergerac

Dr Arnaud Devèze, otologie et chirurgie de la base du crâne, CHP Clairval, Centre Médical Clairval, Marseille

Dr Maxime Gratacap, ORL et chirurgie de la face et du cou, Lyon

Pr Thierry Mom, Service ORL et Chirurgie de la face et du cou, laboratoire de Biophysique Neurosensorielle UMR INSERM 1107, CHU Hôpital Gabriel Montpied, Clermont-Ferrand

Dr Catherine Nowak, PH, service d'ORL et de chirurgie de la face et du cou, CHU Kremlin Bicêtre, Le Kremlin Bicêtre

Pr Yann Péréon, PU PH, laboratoire d'explorations fonctionnelles, Centre de Référence Maladies Neuromusculaires Rares Atlantique-Occitanie-Caraïbes – FILNEMUS, European Reference Network Neuromuscular Diseases EURO-NMD, Thérapie génique des maladies neuromusculaires - Inserm UMR1089, Hôtel-Dieu, Nantes

Dr Florent Salburgo, ORL et chirurgie de la face et du cou, Carpentras

Pr Jean Claude Willer, professeur émérite, Lab. Neurophysio Fac. Médecine Paris 6 UPMC, Paris

**Organisation : Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie
et de Chirurgie de la Face et du Cou**

Table des matières

1	Place de l'examen clinique	6
1.1	Confirmer le caractère périphérique de la paralysie.....	6
1.2	Eliminer les diagnostics différentiels.....	7
1.2.1	<i>Mode d'apparition.....</i>	<i>7</i>
1.2.2	<i>Antécédents et contexte de survenue.....</i>	<i>7</i>
1.2.3	<i>Signes associés.....</i>	<i>7</i>
1.2.4	<i>Examen clinique.....</i>	<i>8</i>
1.2.5	<i>Examen paraclinique : bilan topographique.....</i>	<i>8</i>
1.2.6	<i>Caractériser le degré d'atteinte initiale</i>	<i>9</i>
2	Examens complémentaires biologiques	9
3	Rôle de l'imagerie dans la prise en charge de la paralysie faciale idiopathique	11
4	Diagnostic de gravité.....	12
4.1	Valeur pronostique de l'ENMG très précoce (J3-J7)	14
4.2	Valeur pronostique de l'ENMG entre J8 et J30	14
5	Place du traitement médical dans la paralysie faciale idiopathique	18
5.1	Place de la corticothérapie dans la prise dans la charge de la paralysie faciale idiopathique.....	18
5.2	Place des injections transtympaniques de corticoïdes	21
5.3	Place du traitement antiviral seul dans la prise dans la charge de la PFI idiopathique.....	22
5.4	Place du traitement antiviral en association avec la corticothérapie dans la prise dans la charge de la PFI	22
5.5	Prise en charge médicamenteuse de la PFI zostérienne.....	23
6	Prise en charge de l'œil dans la paralysie faciale idiopathique ou zostérienne	24
7	Place de la rééducation dans la paralysie faciale idiopathique	25
8	Intérêt de l'acupuncture dans la paralysie faciale idiopathique.....	27
9	Intérêt de l'oxygénothérapie hyperbare dans la paralysie faciale idiopathique	27
10	Décompression chirurgicale du nerf facial au cours des paralysies faciales idiopathiques à la phase aiguë	28
10.1	Rationnel de la prise en charge chirurgicale de la PFI.....	28
10.2	Technique chirurgicale	29
10.3	Date de la décompression	30

MÉTHODOLOGIE

Les banques de données MEDLINE et PUBMED ont été interrogées sur la période de 1994 à 2019. Seules les publications de langue française ou anglaise ont été retenues. Les recommandations proposées ont été classées en grade A, B ou C selon un niveau de preuve scientifique décroissant, en accord avec le guide d'analyse de la littérature et de gradation des recommandations, publié par l'ANAES (Janvier 2000).

Tableau 1 : Correspondance entre l'évaluation de la littérature et le grade des recommandations (grille adaptée du score de Sackett).

CORRESPONDANCE ENTRE L'ÉVALUATION DE LA LITTÉRATURE ET LE GRADE DES RECOMMANDATIONS

(grille adaptée Score de Sackett)

Niveau de preuve scientifique fourni par la littérature	Force des recommandations
TEXTE : Argumentaire	Recommandation
Niveau 1	
Essais comparatifs randomisés de forte puissance	Grade A
Méta-analyse d'essais comparatifs randomisés	
Analyse de décision basée sur des études bien menées	Preuve scientifique établie
Niveau 2	
Essais comparatifs randomisés de faible puissance	Grade B
Etudes comparatives non randomisées bien menées	
Etudes de cohorte	Présomption scientifique
Niveau 3	
Etudes cas-témoins	
Essais comparatifs avec série historique	Grade C
Niveau 4	
Etudes comparatives comportant des biais importants	Faible niveau de preuve scientifique
Etudes rétrospectives	
Séries de cas	
Etudes épidémiologiques descriptives (transversale, longitudinale)	
Toute autre publication (cas report, avis d'expert, etc)	
Aucune publication	Accord professionnel *

*En l'absence de précision, les recommandations proposées correspondront à un accord professionnel.

Cette classification a pour but d'explicitier les bases des recommandations. L'absence de niveau de preuve doit inciter à engager des études complémentaires lorsque cela est possible.

Cependant, l'absence de niveau de preuve ne signifie pas que les recommandations élaborées ne sont pas pertinentes et utiles (exemple de l'efficacité de la mastectomie dans le cancer du sein, des antibiotiques dans l'angine,...).

D'après le Guide d'analyse de la littérature et gradation des recommandations ANAES / Janvier 2000

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ENMG : Electro-neuro-myogramme
HBCS : classification de House et Brakmann
HSV : Herpes Simplex Virus
IRM : imagerie par résonance magnétique
PF : paralysie faciale
PFP : paralysie faciale périphérique
PFI : Paralysie faciale périphérique idiopathique
PGAM : Potentiel global d'action musculaire
TDM : Tomodensitométrie
ITT : Injection Trans Tympanique
VIH : Virus de l'Immunodéficience Humaine
VZV : Virus Varicelle-Zona

1 Place de l'examen clinique

Une PFI est une PFP d'installation brutale qui peut se compléter en 24 ou 48 heures et qui touche les territoires supérieur et inférieur d'une hémiface avec une atteinte des motricités volontaire, automatique et émotionnelle. Cette paralysie peut être précédée de douleur auriculaire ou rétroauriculaire, de dysgueusie, d'hyperacousie et de paresthésies faciales.

Les objectifs principaux de la première consultation sont de confirmer le diagnostic de PFP, d'éliminer les diagnostics différentiels et de caractériser précisément la gravité de l'atteinte fonctionnelle afin de pouvoir en suivre l'évolution.

Le diagnostic de PFI est un diagnostic d'élimination. Et c'est dans l'optique d'éliminer les autres étiologies de PFP que doivent être conduits l'examen clinique et l'interrogatoire.

1.1 Confirmer le caractère périphérique de la paralysie

L'examen clinique doit comporter une analyse fine de la motricité faciale, en priorité dans le but de confirmer le caractère périphérique de la paralysie, avec un examen ORL et neurologique complet. [1-3] (niveau de preuve 2)

Le caractère périphérique de la paralysie faciale repose sur les critères suivants :

- Une atteinte équilibrée des territoires supérieur et inférieur
- Une absence de dissociation automatico-volontaire
- Un examen neurologique normal (voies longues et autres nerfs crâniens)

L'analyse fine de la motricité faciale du côté paralysé permet de retrouver les signes suivants :

- Diminution ou abolition des rides du front
- Diminution ou abolition de la fermeture palpébrale (lagophtalmie) induisant un signe de Charles Bell. A minima signes des cils de Souques
- Effacement du sillon nasogénien.
- Chute de la commissure labiale
- Impossibilité de siffler ou de gonfler les joues
- Abolition du réflexe nasopalpébral
- Hyperacousie douloureuse par abolition du réflexe stapédien du côté paralysé
- Agueusie des 2/3 antérieurs de l'hémilangue du côté paralysé

- Diminution des sécrétions lacrymales du côté paralysé
- Hypoesthésie de la zone de Ramsay Hunt

Recommandation 1

Confirmation du caractère périphérique de la paralysie faciale

Il est recommandé devant tout patient se présentant pour une paralysie faciale périphérique de réaliser un examen clinique neurologique et ORL complet. L'examen ORL doit comporter une otoscopie et une palpation parotidienne dans le but de confirmer le caractère périphérique de la paralysie, à la recherche notamment d'une atteinte des territoires supérieur et inférieur du visage et d'une absence de dissociation automatico-volontaire. L'examen neurologique doit permettre d'exclure une atteinte des voies longues et des autres nerfs crâniens. (Accord professionnel)

1.2 Éliminer les diagnostics différentiels

1.2.1 Mode d'apparition

Le mode d'installation de la PFP est un élément capital pour le diagnostic étiologique. En effet, la PFI s'installe sur un temps court. Les autres étiologies, notamment tumorales sont le plus souvent sources de PF progressives. Mais aucune étude ne définit précisément ce délai d'installation. L'American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery Foundation a défini dans ses recommandations publiées en 2013 un délai maximum de 72h [4] (Niveau de preuve 1).

1.2.2 Antécédents et contexte de survenue

L'interrogatoire recherche dans les antécédents du patient les facteurs de risque de PFI: la grossesse, la pré-éclampsie, l'obésité, l'hypertension artérielle, le diabète et l'insuffisance respiratoire [5] (niveau de preuve 3), [6] (niveau de preuve 2). Ces pathologies doivent être notées également dans la mesure où elles pourront interférer avec le traitement.

Le contexte de survenue de la paralysie doit être bien défini dans le but d'éliminer la responsabilité d'une otite moyenne aiguë, d'un traumatisme, d'une morsure de tique.

L'existence dans les antécédents d'un ou de plusieurs épisodes de PFP doit remettre en cause le diagnostic de PFI [7] (niveau de preuve 4), même si 6% des PFI peuvent récidiver [1] (niveau de preuve 2). Cette éventualité doit conduire à un bilan systématique.

1.2.3 Signes associés

Il faut également rechercher des signes fonctionnels associés pouvant éclairer le diagnostic. Certains peuvent être des prodromes de la PFI (larmolement, otalgie, fièvre, dysgueusie, hyperacousie) [3] (niveau de preuve 2). D'autres comme la surdité, les vertiges, les acouphènes, une atteinte des voies longues ou d'autres paires crâniennes apparues de façon concomitante doivent faire évoquer un autre diagnostic (accord professionnel).

1.2.4 Examen clinique

Il doit comporter un examen neurologique complet comportant un examen des voies longues et de tous les nerfs crâniens, une otoscopie, un examen du pavillon à la recherche de vésicules dans la zone de Ramsay-Hunt et une palpation parotidienne et cervicale.

Il participe à éliminer les autres étiologies de PFP: infectieuses (zona, maladie de Lyme, tuberculose, VIH), traumatiques ou iatrogènes, inflammatoires et auto-immunes (vasculrite, sarcoïdose, granulomatose à polyangéite anciennement appelée maladie de Wegener), tumorales (tronc cérébral, angle pontocérébelleux, rocher, parotide) et vasculaires cérébrales. Dans une étude de cohorte sur 2000 patients d'Hohman et al. publiée en 2013, les causes tumorales dominaient les diagnostics différentiels (neurinome, tumeur maligne primitive ou secondaire de localisation ORL), suivies des causes traumatiques et du zona [8] (niveau de preuve 2).

Recommandation 2

Il est recommandé devant une paralysie faciale périphérique d'installation progressive s'aggravant au-delà de 72h après son apparition, ou de caractère fluctuant, ou récidivant, ou bilatéral de remettre en cause le diagnostic de paralysie faciale idiopathique notamment en recherchant une cause tumorale.

Il est recommandé devant une paralysie faciale périphérique même d'installation rapide, si elle s'associe à une otoscopie anormale, à une anomalie de la palpation parotidienne ou des aires ganglionnaires, à une surdité homolatérale, à des vertiges et à une autre atteinte neurologique de remettre en cause le diagnostic de paralysie faciale idiopathique. (Grade B)

1.2.5 Examen paraclinique : bilan topographique

Une atteinte isolée du nerf facial n'a physiologiquement aucune raison de s'accompagner d'une surdité. En dehors d'un article faisant état d'une hypoacousie de plus de 5 dB du côté de la PFP dans plus d'un tiers des cas, il n'y a que peu de littérature l'évoquant sur les résultats d'un éventuel bilan audiométrique dans le cadre des PFI [9] (niveau de preuve 4).

Mais la réalisation d'une audiométrie tonale et vocale devant toute PFP nous apparaît cependant nécessaire. Elle permet d'éliminer une composante transmissionnelle homolatérale à la PFP en faveur d'une lésion tumorale du nerf facial intrapétreux. Elle permet également d'éliminer une atteinte neurosensorielle homolatérale avec altération de l'intelligibilité en faveur d'une atteinte du nerf dans le méat acoustique interne ou dans l'angle ponto-cérébelleux, soit tumorale, soit zostérienne (zona otitique de Sicard).

Recommandation 3

Il est recommandé de réaliser systématiquement un bilan audiométrique devant toute paralysie faciale idiopathique. (Accord professionnel)

La tympanométrie permet la recherche des réflexes stapédiens qui peuvent avoir un intérêt pronostique et une valeur localisatrice intéressants. En effet, différentes études ont démontré que la réapparition rapide du réflexe stapédien du côté

paralysé était de bon pronostic quant à la récupération de la fonction faciale. Sa réapparition précède toujours la récupération clinique. Il faut souligner qu'en cas de PFP totale, la préservation du réflexe stapédien doit absolument remettre en cause le diagnostic de PFI et faire rechercher une lésion extrapétreuse, cervicale ou parotidienne [10–12] (niveau de preuve 4).

Recommandation 4

Il est recommandé de rechercher les réflexes stapédiens devant toute paralysie faciale idiopathique pour apporter des éléments pronostiques. En cas de persistance d'un réflexe stapédien chez un patient présentant une paralysie faciale périphérique sévère, le diagnostic de paralysie faciale idiopathique doit toujours être remis en cause et une lésion extrapétreuse cervicale ou parotidienne doit être recherchée. (Accord professionnel)

En ce qui concerne le test de Schirmer et l'électrogustométrie, la littérature est assez pauvre et ancienne. Ces examens sont souvent décrits comme des examens à valeur localisatrice, mais sont en pratique courante peu réalisés. Quelques études ont cherché à évaluer leur valeur pronostique dans la PFI. Mais leurs résultats sont toutefois contradictoires, donnant tour à tour une meilleure valeur pronostique à l'électro-gustométrie ou au test de Schirmer [5,10,13,14] (niveau de preuve 4).

Dans la pratique quotidienne, aujourd'hui, l'électrogustométrie n'est plus pratiquée.

1.2.6 Caractériser le degré d'atteinte initiale

L'évaluation du degré d'atteinte nerveuse est essentielle dans la prise en charge initiale des PFI, afin d'en grader la sévérité, mais aussi pour en suivre l'évolution. Dans cette optique l'utilisation de classifications cliniques standardisées est primordiale.

Beaucoup s'attachent encore à un testing par groupes musculaires chiffrant le déficit moteur dans l'instant (échelle de Freyss ou de Portmann). Cette approche quantitative est très utile à la phase aiguë. Mais la classification la plus utilisée reste celle de House et Brackmann (HBCS) [15]. Elle est simple d'utilisation et de mise en œuvre rapide même si on lui reproche le plus souvent son manque de nuances dans la cotation du grade III. La classification de Sunnybrook qui évalue mieux les séquelles a plus d'intérêt dans le suivi des PFP.

Recommandation 5

Il est recommandé devant une paralysie faciale idiopathique lors du bilan initial de coter le degré de sévérité de l'atteinte faciale à l'aide d'un grading standardisé (classification de House et Brackmann) et de le colliger dans le dossier médical. (Accord professionnel)

2 Examens complémentaires biologiques

Jusqu'à présent, les examens biologiques n'étaient pas indiqués dans le bilan d'une PFI. Les recommandations américaines de 2013 [16] (niveau de preuve 1) les considéraient comme inutiles dans le bilan d'une PFI. En 2014, les recommandations canadiennes [17] (niveau de preuve 1) ne les prenaient pas en compte.

Pour autant, la fréquence du diabète, comme élément de fragilité (10% des patients), peut conduire à prescrire une glycémie à jeun chez les patients présentant des facteurs de risque (antécédents familiaux, obésité, patients de 40 ans ou plus) [18] (niveau de preuve 4). Certains auteurs [19] (niveau de preuve 3) proposent même d'effectuer également une hyperglycémie provoquée par voie orale en cas de glycémie à jeun normale, un pré diabète était significativement plus présent chez ces patients par rapport à une population témoin. Le dosage de l'hémoglobine glyquée (fraction HbA1c) pourrait être proposé chez un patient diabétique connu afin d'en contrôler l'équilibre et de prévenir une décompensation lors de la mise en place d'une corticothérapie à forte dose [20] (niveau de preuve 4). Il faut cependant noter que le diabète ne serait pas un facteur pronostique [21] (niveau de preuve 2), [22] (niveau de preuve 4), même si cela reste discuté.

Dans une méta-analyse récente, le rapport polynucléaires neutrophiles sur lymphocytes, mesuré avant mise en place du traitement, était significativement plus élevé chez les patients pris en charge pour PFI que chez les patients témoins. Il était aussi significativement plus élevé dans le groupe de patient souffrant d'une mauvaise récupération de la fonction faciale [23] (niveau de preuve 1). L'élévation de ce rapport serait donc de mauvais pronostic et reflèterait la gravité de l'inflammation nerveuse et d'une dysfonction médullaire viro-induite [24] (niveau de preuve 4).

Recommandation 6

Il est recommandé de réaliser un hémogramme (numération et formule sanguine) et une glycémie à jeun éventuellement complétée par une hémoglobine glyquée (fraction HbA1c) devant toute paralysie faciale idiopathique. (Accord professionnel)

Certains éléments de contexte (prévalence géographique de maladie de Lyme, activités du patient, terrain...) peuvent conduire à demander une sérologie du VIH ou de la borréliose. Il convient désormais d'insister sur cette dernière, car son incidence croissante la rend responsable, selon les régions, de 6 à 20 % des PFP [25, 26] (niveau de preuve 4). Le contexte épidémiologique ressortant de l'interrogatoire, la notion de morsure de tique, de promenade en forêt, la préexistence à l'émergence de la PFP d'une lésion cutanée en cocarde évocatrice d'un érythème migrant sont des arguments majeurs pour retenir un diagnostic de PFP secondaire à une borréliose. Mais ces éléments peuvent manquer et le tableau clinique se limiter à une PFP d'allure idiopathique. Cela justifie pour certains auteurs et pour le groupe, la réalisation systématique d'une sérologie de Lyme devant toute PFP supposée idiopathique [26] (niveau de preuve 4). De même, il peut y avoir un intérêt à réaliser des sérologies HSV (Herpes Simplex Virus) et VZV (Virus Varicelle-Zona) dans la mise en évidence d'une immunité ancienne dans les formes de PFP hyperalgiques.

Dans l'infection à VIH, la PFP peut apparaître à tout moment, mais plus fréquemment lors de la primo-infection [27] (niveau de preuve 4). Compte tenu des lourdes conséquences du diagnostic, la recherche du VIH peut être proposée devant tout patient à risque et présentant une PFP supposée idiopathique [27] (niveau de preuve 4).

Recommandation 7

Il est recommandé de réaliser une sérologie de Lyme devant toute paralysie faciale idiopathique. Une sérologie VIH, VZV et HSV peuvent également être proposées en fonction du contexte. (Accord professionnel)

3 Rôle de l'imagerie dans la prise en charge de la paralysie faciale idiopathique

Les recommandations américaines de 2013 et canadiennes de 2014 [28,17] (niveau de preuve 4) considèrent qu'il ne faut pas réaliser d'imagerie devant une PFI, lorsque le bilan clinique ou audiométrique est normal. Mais les données récentes de la littérature montrent que 8% [29] (niveau de preuve 4) à 12% [25] (niveau de preuve 4) des PFP d'allure idiopathique répondent à une cause tumorale, dont plus de 30% de lésions malignes [29] (niveau de preuve 4). Au-delà, même face à une présentation clinique évocatrice d'une PFI, une lésion du tronc cérébral peut être sous-jacente, lorsque l'atteinte est strictement nucléaire [30] (niveau de preuve 4).

À la lumière de ces données, il nous semble donc indispensable aujourd'hui d'écarter par un bilan d'imagerie adapté une cause tumorale devant toute PFI, même si les éléments cliniques et audiométriques plaident pour sa bénignité. L'IRM est l'examen de choix, car elle est seule à même d'explorer l'ensemble du trajet nerveux, de l'encéphale à la parotide, pour affirmer le caractère idiopathique de la PFP et mettre en évidence l'atteinte inflammatoire non spécifique du nerf facial visible dans ce contexte.

A la phase précoce, le recours à une imagerie en urgence, ne semble pas justifié si la symptomatologie clinique est typique. Elle est beaucoup plus indiquée en cas d'anamnèse faisant suspecter une origine secondaire [31] (niveau de preuve 4) ou en cas de présentation clinique atypique (épisodes de spasmes de l'hémiface, paralysie récidivante du même côté, paralysie des branches isolées du nerf facial, paralysie associée à l'atteinte d'autres nerfs crâniens ou une absence de récupération débutante après 1 mois, etc...).

L'IRM doit être systématiquement réalisée avec injection de gadolinium. Elle montre en cas de PFI, un rehaussement caractéristique, mais non spécifique du nerf facial ipsilatéral à l'atteinte neurologique [32, 33, 34] (niveau de preuve 4) prédominant au fond du méat auditif interne, s'étendant sur la portion labyrinthique, la loge du ganglion géniculé, la portion tympanique et mastoïdienne. Ce rehaussement persiste de nombreuses semaines après le début de l'atteinte neurologique [35] (niveau de preuve 4) et peut persister plusieurs semaines même après guérison clinique [36] (niveau de preuve 4). Si quelques publications montraient une spécificité médiocre de ce signal en IRM [37] (niveau de preuve 4), des études récentes montrent qu'une analyse multiparamétrique permet d'améliorer la valeur prédictive positive de l'IRM en cas de névrite [38] (niveau de preuve 4) et pourrait avoir une valeur pronostique [39] (niveau de preuve 4). Cependant, l'interprétation de ce signal reste discutable dans certaines situations. En effet, ces prises de contraste sont à corrélées à la technique d'imagerie utilisée (écho de gradient par exemple) [40] (niveau de preuve 4) et sa valeur pronostique reste discutée [41] (niveau de preuve 4).

Protocole d'IRM recommandé devant une PFP :

- Exploration cérébrale :
 - 3D FLAIR ou à défaut FLAIR 2D
 - Diffusion axiale 4 mm d'épaisseur
- Exploration du nerf facial intrapétreux
 - T1 1 mm en plan axial, avant et après injection de Gadolinium
 - FLAIR ou 3D FLAIR 1 mm, avant et après injection de Gadolinium (reconstructions axiales)
 - Haute résolution T2, 0,3-0,4 mm écho de gradient (CISS 3D, FIESTA 3D, FFE balanced 3D) avant et après injection de Gadolinium (reconstructions axiales)
- Glande parotide :
 - T1 Spin écho après injection de Gadolinium dans le plan axial
 - T2 Spin écho dans le plan axial

L'exploration par TDM du rocher en coupes fines semble beaucoup moins utile à l'exploration du nerf facial et seulement performante pour l'analyse de sa portion intrapétreuse [42] (niveau de preuve 4). Elle n'est utile qu'en cas de suspicion de malposition nerveuse ou en cas de PFP post-traumatique. L'analyse de la fosse cérébrale postérieure et du trajet intracisternal du nerf est rendue difficile d'une part en raison des artefacts de durcissement générés par le clivus, d'autre part en raison d'un mauvais contraste tissulaire entre le nerf facial et le liquide cérébro-spinal avoisinant.

Recommandation 8

Devant toute paralysie faciale périphérique supposée idiopathique, il est recommandé de réaliser une IRM avec injection de gadolinium, étudiant tout le trajet du nerf facial sans oublier la portion parotidienne, si possible au cours du premier mois. Cette IRM apporte des arguments en faveur du diagnostic positif et élimine une pathologie tumorale.

Cet examen n'est pas à réaliser en urgence sauf dans les présentations cliniques atypiques.

Il faut rappeler qu'une IRM en séquence de diffusion demandée pour éliminer un accident vasculaire cérébral n'explore pas le nerf facial et n'est donc pas suffisante dans le cas du bilan d'une paralysie faciale périphérique supposée idiopathique.

En absence de l'évolution favorable habituelle, il est recommandé de refaire une imagerie à 6 mois.

La TDM cérébrale ou du rocher n'a aucune indication dans le bilan d'une paralysie faciale idiopathique.

(Accord professionnel)

4 Diagnostic de gravité

L'ENMG s'avère fondamentale pour évaluer le profil de récupération clinique [43, 44,45] (niveau de preuve 4). Néanmoins, la diversité des techniques employées semble limiter sa pertinence et son applicabilité. Cette revue de littérature vise à évaluer de façon systématique les travaux disponibles quant à la valeur pronostique de l'ENMG à la phase aiguë des PFI afin de proposer des recommandations utiles en pratiques cliniques.

Les paramètres évalués répondent à une définition précise et les valeurs obtenues varient en fonction du délai de réalisation de l'ENMG comme exposé ci-dessous :

- **Conduction nerveuse du nerf facial après stimulation supramaximale en regard du foramen stylo-mastoïdien, en prétragié: mesure de la latence et de l'amplitude du PGAM** le recueil étant positionné sur les muscles suivants :
 - nasalis (électrode active sur la face latérale du nez, électrode référence symétrique de l'autre côté (accord d'expert))
 - frontalis (électrode active placée 2 cm au-dessus de la médiane du sourcil, électrode référence symétrique de l'autre côté) [43] (niveau de preuve 4)
 - orbicularis oris (électrode active située sur le philtrum, électrode référence sur le menton) [46] (niveau de preuve 4)
 - mentalis (électrode active et référence 2 cm sous la lèvre inférieure de part et d'autre de la ligne médiane du visage (accord d'expert)).
 - sillou naso-labial (cf infra) [47] (niveau de preuve 4)

La valeur du PGAM d'un muscle pathologique est exprimée en pourcentage de la valeur du PGAM du muscle controlatéral (sain). Cette mesure permet d'évaluer la quantité de fibres nerveuses disponibles. Si, au stade précoce (première semaine), elle est normale ou diminuée selon l'extension de la zone lésée au foramen stylo-mastoïdien, l'amplitude du PGAM diminue au fur et à mesure de la dégénérescence des fibres nerveuses entre le huitième jour et le second mois, puis réaugmente selon la réinnervation (réascension tardive à partir de 3 mois) ou la levée du bloc moteur (réascension précoce dans le premier mois) [43,48] (niveau de preuve 4). L'amplitude minimale du PGAM est obtenue à J10 pour 64% des patients et J11 pour 80% des patients [6] (niveau de preuve 4). Au-delà de J11, la variation d'amplitude du PGAM ne dépasse pas 10% [48] (niveau de preuve 4). Pour note, chez un sujet sain une différence jusqu'à 8% [48] ou 25% [43] par rapport à l'amplitude controlatérale peut être observée (niveau de preuve 4).

- L'évaluation du PGAM permet également de déterminer le **ratio d'atteinte du nerf facial** :
- $R(\%) = (1 - \text{ampl PGAM pathologique} / \text{ampl PGAM sain (calculée pic à pic)}) * 100$.
- **L'étude comparative du seuil d'excitabilité du nerf facial** au foramen stylo-mastoïdien. Le seuil d'excitabilité du nerf facial est défini par l'intensité minimale nécessaire pour produire un PGAM frontalis supérieur à 50 μV après stimulation du tronc facial au foramen stylo-mastoïdien pour 3/6 des essais réalisés.
- **Réflexe de clignement ou Blink reflex**. L'abolition de la composante R1 débute à J0.
- **Myographie** : évaluation, dans un premier temps au repos, des activités spontanées générées par les fibres musculaires dénervées : fibrillations et potentiels lents. Secondairement, seront évalués les tracés obtenus lors de l'activité volontaire (amplitude, durée, polyphasisme des potentiels d'unité motrice, qualité du recrutement). Si les activités spontanées apparaissent entre J10 et J14 consécutivement à la dégénérescence axonale, la perte en unités motrices lors du tracé à l'effort est immédiate [49] (niveau de preuve 4). De même, Kaeser et Pfaltz insistent sur l'apparition tardive des activités spontanées, possiblement à partir de J8-J10, mais le plus souvent dans la seconde et troisième semaine suivant la dénervation [50] (niveau de preuve 4).

4.1 Valeur pronostique de l'ENMG très précoce (J3-J7)

Peu d'études s'intéressent à l'ENMG très précoce et ceci pour deux raisons : (i) le manque de disponibilité et de faisabilité de l'examen et la sous-estimation de l'amplitude du PGAM du fait du délai trop précoce par rapport à la chronologie de la dégénérescence axonale. Le nerf est en effet stimulé au foramen stylo-mastoïdien, donc en aval de la zone de souffrance nerveuse présumée. Esslen a ainsi montré que seuls 15 des 145 patients explorés pour une PFI atteignaient la valeur minimale de l'amplitude finale du PGAM avant J7 [48] (niveau de preuve 4). De même, l'absence des potentiels d'unité motrice lors de l'effort, témoignant d'un bloc complet, n'a pas de valeur pronostique forte avant J15 puisque 13/17 patients sans aucune activité volontaire initialement rapportée par Zander (la plupart ont été enregistrés entre J5 et 15) ont récupéré avec des séquelles minimales (17%) ou modérées (58%) [43]. Seuls 23% de ces patients ont souffert de séquelles sévères [43] (niveau de preuve 4).

May et collaborateurs ont évalué avant J10 l'amplitude du PGAM nasalis et le seuil d'excitabilité du nerf facial dans une étude prospective de 37 patients consécutifs présentant un PFI complète [51] (niveau de preuve 4), 19 ayant été traités par décompression chirurgicale et 4 par corticothérapie. Il est difficile d'appliquer ces résultats en pratique courante en raison (i) de l'absence de délai précis de réalisation de l'ENMG, un ENMG réalisé à J4 n'ayant pas la même valeur pronostique qu'un réalisé à J9, et (ii) des traitements invasifs dont ont bénéficié les 19 patients les plus sévères dont on ne peut exclure qu'ils aient grevé le pronostic. En 2018, Khedr et coll ont montré, sur 69 patients explorés entre J3 et J7, que ni le réflexe de clignement ni la valeur des latences du PGAM n'étaient significativement associés au pronostic [45], alors qu'une faible différence du seuil d'excitabilité du nerf facial entre le côté atteint et son homologue sain était en revanche favorable ($p = 0,006$). De même, un plus faible ratio d'atteinte nerveuse mesuré avec un recueil sur le nasalis était corrélé à une récupération quasi complète (grade I ou II de HBCS). Pour identifier les patients de bon pronostic (grade I et II de HBCS), le seuil $<13\text{mA}$ proposé souffre cependant d'une sensibilité intermédiaire de 72% et d'une spécificité médiocre de 28% [45]. Ils ne purent cependant établir un seuil pronostique (grade I et II de HBCS) de ratio d'atteinte du nerf facial ayant une sensibilité et une spécificité satisfaisantes permettant de recommander un ENMG avant J8 en pratique courante.

Recommandation 9

Il n'est pas recommandé de réaliser un ENMG avant J8 pour évaluer le pronostic d'une paralysie faciale idiopathique compte tenu de la mauvaise corrélation pronostique des résultats, par ailleurs peu reproductibles. (Accord professionnel)

4.2 Valeur pronostique de l'ENMG entre J8 et J30

Selon un consensus national d'experts et les données de la littérature, l'ENMG permet de classer les patients selon leur pronostic de récupération :

- **Atteinte myélinique de bon pronostic** : Amplitude du PGAM du nasalis supérieure à 30% de l'amplitude controlatérale, obtention de tracés de contraction, pas d'activités spontanées, réflexe de clignement normal. Récupération complète sans séquelles à 2 mois dans plus de 90% des cas [43,51] (niveau de preuve 4, avis d'expert).

- **Atteinte mixte de pronostic intermédiaire** : amplitude du PGAM du nasalis comprise entre 10 et 30% de l'amplitude controlatérale, rares activités spontanées. Une récupération est attendue, avec peu ou pas de séquelles, qui seront alors minimales à modérées [43] (niveau de preuve 4). Des résultats similaires sont observés par Kim et al: 75% des patients dont l'amplitude du PGAM du nasalis est supérieure à 10% de la valeur controlatérale ont un bon pronostic (grade I ou II de HBCS) [47] (niveau de preuve 4).
- **Atteinte axonale sévère de pronostic défavorable** : Surface PGAM du nasalis inférieure à 10% de la surface controlatérale ou nerf non stimuable, pas de tracé en tentative de contraction et activités spontanées profuses témoignant d'une dénervation importante. Ces éléments sont d'autant plus défavorables qu'ils sont associés à l'impossibilité de stimuler le nerf et à l'absence de R1 ou R2 après J15. Ce groupe de patients va présenter une récupération prolongée, en 6 à 18 mois, le plus souvent incomplète avec des séquelles modérées à sévères en lien avec une réinnervation partielle et aberrante responsable de syncinésies [43, 48] (niveau de preuve 4), [52] (avis d'expert).

Ces éléments, basés en partie sur un accord d'expert, se confrontent aux études de niveau 4 détaillées dans le rapport, qui illustrent la vaste disparité dans les techniques utilisées, les paramètres évalués et les délais de réalisation de l'ENMG. Parmi ces études, celle d'Esslen apparaît la plus robuste en raison du nombre élevé des patients étudiés, de la durée du suivi, de l'exhaustivité et de la précision des paramètres étudiés. L'auteur rapporte le fruit de 10 années de collaboration entre neurologues et ORL permettant le suivi prospectif de 145 patients présentant une PFI [48] (niveau de preuve 4). Il y introduit la notion de mesure de la dégénérescence axonale en comparant l'amplitude minimale du PGAM obtenue du côté paralysé avec sa valeur controlatérale, ce qui lui permet de classer en 4 groupes les patients :

- Dégénérescence axonale de moins de 70% : récupération complète avant 3 mois.
- Dégénérescence axonale de 70 à 90 % : récupération satisfaisante avant 6 mois, pas de gêne fonctionnelle significative.
- Dégénérescence axonale de 90-98 % : récupération variable avant 12 mois, possibles syncinésies.
- Dégénérescence axonale de plus de 98 % : récupération incomplète en 18 mois, fréquentes syncinésies.

La mesure de la latence distale motrice et du seuil d'excitabilité du nerf facial n'apparaît pas un marqueur fiable de la dégénérescence nerveuse. Concernant la myographie, deux points de mauvais pronostic en faveur d'une dégénérescence nerveuse sévère sont rapportés : (i) l'absence de tracé d'effort au-delà de J7, et (ii) la non-résurgence des potentiels d'unité motrice avant J15 lors de l'activation volontaire des muscles faciaux [48].

Zander publie également un traité détaillé évaluant de façon prospective 54 patients présentant un PFI avec l'ENMG (orbicularis oris, triangularis et frontalis) à 3 intervalles successifs : (i) J5 à 2 mois (en moyenne à 3 semaines), (ii) 4 à 7 mois (iii) 12 à 18 mois. Il détermine 3 groupes parmi les 42 patients dont les résultats sont disponibles :

- Groupe 1 : amplitude du PGAM est >30% de la valeur controlatérale : 11/12 patients récupèrent sans séquelles.

- Groupe 2 : amplitude de PGAM comprise entre 10 et 30% : 6/10 ont des séquelles minimales dont 4 des syncinésies sans déficit moteur, 4/10 ont des séquelles modérées.
- Groupe 3 : amplitude de PGAM <10% : 8/20 ont des séquelles sévères, 11/20 des séquelles modérées, 1/20 des séquelles minimales.

Les résultats sont superposables que l'atteinte soit supra ou infra-cannulaire, idiopathique ou zostérienne. Lorsque la latence du PGAM est augmentée de plus de 40% des valeurs controlatérales, l'amplitude du PGAM est inférieure à 5% de la valeur controlatérale et la récupération toujours incomplète. Enfin, la présence d'activités spontanées sur l'ENMG initial n'est pas corrélée au pronostic final.

L'analyse séquentielle, pluri hebdomadaire, du Blink reflex, entre J2 et 8 mois, chez 81 patients présentant une PFI et 83 patients contrôles, publiée par Kimura en 1976, permet de définir 2 groupes de patients :

- Un groupe de bon pronostic (56 patients, avec une récupération complète en quelques mois) : avec la réapparition de la réponse R1 dans les 4 semaines (respectivement 67% et 89% des patients à la fin des deuxièmes et troisièmes semaines)
- Un groupe de pronostic plus réservé (25 patients, dégénérescence axonale) : avec la réapparition de la réponse R1 après 2 mois [53] (niveau de preuve 4).

D'autres études suivront :

- Engström et collaborateurs montrèrent une faible corrélation entre les valeurs des PGAM des muscles mentalis, nasalis, frontalis et orbicularis oculi étudiés dans le premier mois, a fortiori entre les muscles des territoires inférieur et supérieur, possiblement en lien avec une somatotopie des fibres du nerf facial. Il apparaît donc important d'enregistrer les valeurs du PGAM des muscles de la branche inférieure et supérieure [54] (niveau de preuve 4).
- Sittel et Stennert étudièrent, en 2001, de façon rétrospective la valeur des activités spontanées associées à un mécanisme de dénervation chez 355 patients consécutifs, évalués en moyenne à J5, après J10, puis à 6 mois (grading final). La présence d'activités spontanées après J10 était associée à la présence de séquelles dans 80% des cas. Leur absence en revanche annonçait une récupération complète dans 92% des cas. Mais ce travail souffre de déficits méthodologiques [55] (niveau de preuve 4).
- Ozgur et collaborateurs conduisirent une étude prospective sur 65 patients, évalués par un ENMG à J5, J20, et J90 ([56]. Le test d'excitabilité avait une valeur pronostique uniquement à la phase aiguë (J5), alors que le Blink reflex s'avérait utile en phase aiguë et subaiguë. La neurographie et la myographie avaient en revanche une meilleure valeur pronostique en phase subaiguë (J20) [56] (niveau de preuve 4).
- Haginomori et collaborateurs montrèrent en 2010 sur 64 patients, la meilleure reproductibilité et corrélation au pronostic final de la mesure de l'amplitude du PGAM de l'orbicularis oris selon le placement des électrodes sur la ligne médiane du visage [57] (niveau de preuve 4).
- Mancini et coll., évaluèrent l'amplitude du PGAM de l'orbicularis oculi et la myographie (frontalis, orbicularis oris et oculis) à J7-10 (médiane 8,9 j) puis à J20 (en raison du délai d'apparition des activités spontanées) sur un échantillon de 92 patients. Comme observé par Ozgur et al, si les résultats de la myographie et de la neurographie apparaissaient mieux corrélés au

pronostic à J20 qu'à J7-10, la corrélation au pronostic final des données du blink restait identique [56,58] (niveau de preuve 4). En particulier, la présence d'activités spontanées associées à un mécanisme de dénervation à J20 est corrélée à un risque relatif triple de développer des syncinésies. Les auteurs rappelèrent, bien qu'ils ne l'aient pas évalué, l'intérêt d'intégrer l'absence de réponse du Blink persistant à J20 à la diminution du PGAM pour une meilleure valeur pronostique [53, 59] (niveau de preuve 4).

- Kim et collaborateurs colligèrent rétrospectivement 91 patients chez lesquels l'amplitude du PGAM recueillie sur le sillon naso-labial et/ou l'orbicularis oculi était inférieure à 10% de la valeur controlatérale (patients de mauvais pronostic) [47] (niveau de preuve 4). Selon l'ENMG (J5-J14), les patients étaient stratifiés en 3 groupes selon l'amplitude du PGAM recueillie sur le sillon naso-labial et l'orbicularis oculi, puis comparés à la récupération observée à 6 mois. Ils observèrent que l'amplitude du PGAM recueillie sur le sillon naso-labial seul était plus fiable que l'orbicularis oculi seul (Amplitude du sillon naso-labial <10% : 50 % récupération quasi complète), mais que l'amplitude du PGAM recueilli sur l'orbicularis oculi seul n'avait pas de valeur pronostique (70% des patients dont l'amplitude du PGAM est inférieure à 10% récupèrent, conformément à ce qui est attendu pour une PFI tout venant). Pour note, seuls 32% des patients ayant une amplitude de PGAM inférieure à 10% pour les deux muscles ont un bon pronostic (garde I ou II de HBCS). 75% des patients dont l'amplitude du PGAM au sillon naso-labial est supérieure à 10% à la valeur controlatérale ont une récupération quasi complète (grade I ou II de HBCS). Le sillon naso-labial permet l'évaluation des muscles nasalis, orbicularis oris, zygomaticus major, zygomaticus minor, levator labii superioris, et levator labii superioris alaeque nasi, nécessaires au sourire. L'évaluation de ces muscles apparaît donc particulièrement pertinente.
- Dans une étude rétrospective portant sur 30 patients présentant une forme sévère (amplitude du PGAM inférieure à 20% de la valeur controlatérale) parmi 114 patients suivis pour une PFI, Nakano et coll évaluèrent en 2019, la valeur pronostique du PGAM de l'orbicularis oris recueilli entre J10 et J16 selon leur technique précédemment publiée (anode au philtrum) [52] (niveau de preuve 4). Si l'amplitude du PGAM est inférieure à 10% de la valeur controlatérale, les réinnervations aberrantes sont plus fréquentes (87% vs 0% dans le groupe PGAM 10-20%) et les syncinésies cliniquement plus sévères.

Recommandation 10

Il est recommandé de réaliser l'électroneuromyographie entre le neuvième et le vingtième jour dans les cas de paralysies faciales sévères (Grade V ou VI de la classification de House et Brackmann) pour évaluer le pronostic de récupération. (Accord professionnel)

Pour une valeur pronostique optimale, cet électroneuromyographie doit comprendre :

- Une étude des conductions motrices bilatérales du nerf facial avec recueil sur plusieurs muscles comprenant impérativement un muscle de la musculature péri-orale (sillon naso-labial, orbicularis oris, mentalis). Idéalement, grâce à un double recueil, un muscle innervé par la branche supérieure (nasalis, sillon naso-labial) et inférieure (orbicularis oris selon la méthode de la ligne médiane) seront étudiés simultanément. L'étude des muscles du sillon naso-labial peut s'avérer plus pertinente pour le patient, car ces muscles sont prépondérants dans le sourire. La valeur pronostique de l'étude de l'amplitude du PGAM recueillie sur l'orbicularis oculi apparaît controversée.
- Une étude du réflexe de clignement
- Une étude de la myographie dans plus de deux muscles, issus des branches supérieures et inférieures du nerf facial, avec recherche d'activités spontanées au repos et évaluation du recrutement des unités motrices à l'effort. (Accord professionnel)

5 Place du traitement médical dans la paralysie faciale idiopathique

Le traitement médical de la PFI reste discuté depuis de nombreuses années, car l'évolution de la PFI est spontanément favorable avec plus de 70% de récupération complète au cours des 6 premiers mois [60, 61] (niveau de preuve 3) et plus de 80% de récupération subtotale (grade I et II de HBCS) [3] (niveau de preuve 3). Le taux de récupération est également corrélé à la sévérité de l'atteinte initiale, passant d'un taux de récupération de 61% en cas de PF totale initiale à un taux de 94% en cas d'atteinte partielle [3] (niveau de preuve 3).

5.1 Place de la corticothérapie dans la prise en charge de la paralysie faciale idiopathique

La corticothérapie a été proposée dès 1978 dans une étude observationnelle de 1048 patients présentant une PFI [61] (niveau de preuve 3). Les auteurs ont montré que la mise en place d'un traitement par prednisolone débuté au cours de la première semaine semblait améliorer les résultats sur la fonction faciale comparativement aux patients n'ayant bénéficié d'aucun traitement médicamenteux. Par la suite, au cours des années 2000, plusieurs études ont tenté de préciser l'efficacité du traitement par corticothérapie :

- Ransey et coll., dans une méta-analyse publiée en 2000, colligeant 3 études randomisées pour 230 patients [62] (niveau de preuve 1), ont clairement démontré de meilleurs résultats chez les patients présentant une PFP complète et traitée par corticoïdes (avec une dose totale minimale de 400 mg de prednisolone, débutée au cours des 7 premiers jours) que chez les patients recevant un placebo. Ils recommandaient une dose moyenne de 80 mg/jour pendant au moins 5 jours, prolongée à dose dégressive pendant 4 jours pour une dose totale de 530 mg si la PFP est stable. Si la PFP

progressive ou si elle est complète, il prolonge le traitement à dose dégressive pendant 7 jours pour une dose totale de 680 mg.

- Grogan et coll. dans une méta-analyse publiée en 2001 [63] (niveau de preuve 4), incluant 9 études pour 1160 patients traités par corticothérapie orale (dose moyenne de 1 mg/kg/j de prednisone, avec un maximum de 70 mg/ jour en 2 prises) ne purent démontrer la supériorité du traitement. Mais aucune des 9 études colligées ne présentait en fait un niveau de preuve élevée (délai de mise en place du traitement allant de 2 à 14 jours, suivi de 6 mois, perdus de vue de 29% pour une étude, études non randomisées, etc...).
- Lagalla et coll. [64] (niveau de preuve 2) publièrent en 2002 une des rares études sur les PFI (72 cas) apparue depuis moins de 72 heures, portant sur l'intérêt de la corticothérapie intraveineuse à forte dose (1g/jour pendant 3 jours puis 0,5g/ jour pendant 3 jours) associée à une polyvitaminothérapie intramusculaire quotidienne (2500 µg vitamine B12, 12 mg de nicotinamide, 150 mg de vitamine C et 0,70 mg d'acide folique) pendant 15 jours. Cette étude contrôlée versus placebo a montré qu'à 1 mois, 70% des patients du groupe actif avaient complètement récupéré contre 39% dans le groupe placebo. A 3 mois, les pourcentages étaient de 80% des patients pour le groupe actif contre 69% pour le groupe placebo, et à 12 mois respectivement de 83% et de 75%, montrant l'intérêt de l'association de la corticothérapie et de la vitaminothérapie.

Deux grandes études randomisées en double aveugle et contrôlées versus placebo ont permis de confirmer l'intérêt de la corticothérapie avec un niveau de preuve élevé :

- La première, réalisée en 2007 [65] (niveau de preuve 1), comportait 551 patients adultes souffrant d'une PFI, apparue depuis moins de 72 heures et suivis pendant 9 mois. Le détail du protocole de cette étude multicentrique écossaise est proposé dans l'article [66]. Cette étude randomisée, contrôlée, en double insu et en intention de traiter, a comparé 10 jours de traitement selon différents protocoles (acyclovir 2000 mg + prednisolone 50 mg), (acyclovir 2000 mg + placebo), (prednisolone 50 mg + placebo) et (placebo + placebo). Elle confirme une récupération spontanée (placebo + placebo) à 9 mois dans 85,2% des cas. Le traitement précoce par prednisolone seule donne 94.4% de régression des symptômes à la même échéance. Il s'agit donc de la première étude de niveau 1 confirmant l'intérêt de la corticothérapie dans la PFI.
- La deuxième étude, réalisée en 2008 [67] (niveau de preuve 1), était également multicentrique et randomisée en double aveugle et contrôlée contre placebo et portait sur 839 patients adultes (18-75 ans) présentant une PFP unilatérale apparue depuis moins de 72 heures et suivis pendant 1 an. Le protocole comportait 4 groupes : i) placebo plus placebo ; ii) 60 mg de prednisolone /j sur 5 jours puis 10 mg/j pendant 5 jours + placebo ; iii) 1000 mg de valaciclovir trois fois par jour pendant 7 jours + placebo ; iv) prednisolone + valaciclovir. Le temps de récupération a été significativement plus court chez les 416 patients traités par prednisolone comparé aux 413 patients qui n'en n'avaient pas reçu. Les auteurs concluent donc à l'efficacité de la prednisolone.

Cette efficacité de la corticothérapie a ensuite été admise par la plupart des auteurs comme en témoignent deux méta-analyses, une réalisée en 2009 incluant

2786 patients [68] (niveau de preuve 1), l'autre réalisée en 2016 portant sur 895 patients [69] (niveau de preuve 1), ce qui confirme le niveau élevé de preuve scientifique. Les recommandations américaines en 2013 [28] (recommandation de grade A) puis canadienne en 2014 [17] (recommandation de grade A) confirment cette attitude.

Recommandation 11

Il est recommandé devant toute paralysie faciale idiopathique de débiter un traitement corticoïde par prednisolone ou par méthylprednisolone le plus précocement possible (idéalement dans les 72 heures). (Grade A)

La dose la plus souvent utilisée dans les études est de 1 mg/kg/jour avec une dose maximale de 60 mg/jour pendant 5 jours puis à dose dégressive pendant 5 jours. Fujiwara et coll [70] (niveau de preuve 4) ont comparé sur un groupe de 368 patients, 87 traités par de faibles doses de corticostéroïdes (0.5 à 1 mg/kg/j soit 60 mg/jour) et 281 par de fortes doses (2 mg/kg/j soit 120 mg de prednisolone/jour). Les auteurs concluent à la supériorité du traitement précoce par de fortes doses même s'ils reconnaissent que la méthodologie de l'étude non randomisée ne représente qu'un faible niveau de preuve (niveau de preuve 4). Cette notion de forte dose avait été évoquée par Stennert en 1979 [71] (niveau de preuve 4) qui proposait de fortes doses de 200 à 250 mg/j de prednisolone. Furakawa et coll [72] (niveau de preuve 4) ont montré chez des patients présentant une PFI sévère (grade V et VI), apparues depuis moins de 7 jours que le traitement à fortes doses, dégressif sur 10 jours (200 mg/j pour une dose totale de 895mg) et associé à 4 litres d'Hespander et 400 ml de Mannitol permettait d'augmenter de façon significative la récupération. Mais cette étude souffre également de nombreux biais (étude non randomisée, sans double aveugle) ce qui ne permet pas un niveau de preuve élevée.

Une étude randomisée [73] (niveau de preuve 2), plus puissante, a porté sur 124 patients présentant une PFI depuis moins d'une semaine répartis en 2 groupes thérapeutiques : 1/ une dose unique de 500 mg IV de méthylprednisolone (61 patients) 2/ une corticothérapie orale (prednisolone à la dose de 60 mg/jour pendant 5 jours puis à dose dégressive de 10 mg/j pendant 5 jour). Les résultats fonctionnels étaient identiques, plus de 79% des patients ayant une fonction faciale normale à 3 mois et à terme une récupération de 80% vs. 78.33%, $P > 0.05$. Les patients qui présentaient une PFI initialement de grade II et III de HBCS ont complètement récupéré alors que les patients qui présentaient un grade VI n'ont totalement récupéré que dans 20% des cas. Les auteurs ont trouvé une tendance à une meilleure récupération lorsque le traitement était instauré plus tôt (avant 72 heures), mais sans différence significative.

Plusieurs études [74, 75, 73] (niveau de preuve 4) ont également comparé l'intérêt d'une corticothérapie intraveineuse versus une corticothérapie orale dans les formes sévères de PFI. La forme intraveineuse semble donner de meilleurs résultats, mais il s'agit de petites études comparatives comportant de nombreux biais. D'autre part, la forme orale est la forme la plus utilisée dans la plupart des études et il ne semble pas y avoir d'intérêt à renouveler le traitement après 10 jours.

Recommandation 12

Actuellement, il n'existe pas d'étude de niveau de preuve 1 ou 2 comparant les posologies et permettant d'établir une recommandation de haut grade.

Il est recommandé de traiter une paralysie faciale idiopathique par corticothérapie à la dose de 1mg/kg/j pendant 7 à 10 jours.

Dans les formes sévères (grades V et VI de House et Brackmann), il nous semble justifié de mettre en place une corticothérapie à forte dose (2mg/kg/jour) pour une durée de 10 jours, dans le respect des contre-indications. (Accord professionnel)

5.2 Place des injections transtympaniques de corticoïdes

Selon le principe qu'une surdité brusque pouvait bénéficier d'injection transtympanique (ITT) de corticoïdes, certains auteurs ont proposé d'utiliser la même voie dans la prise en charge de la PFI [76, 77, 78] (niveau de preuve 4). Mais la littérature est pauvre sur le sujet.

Une étude prospective en double aveugle publiée en 2014 [76] (niveau de preuve 4), portant sur 31 patients présentant une PFI depuis moins de 72 heures, a comparé deux groupes :

- un premier groupe de 17 patients contrôles traités par prednisolone intraveineuse (1 mg/kg/ jour (60 mg maximum)) pendant 5 jours puis à doses dégressives pendant 7 jours (40 mg pendant 3 jours, et 20 mg pendant 4 jours) associé à un traitement antiviral (acyclovir injectable à la dose de 200 mg/8 heures pendant 5 jours)
- un deuxième groupe de 14 patients recevant également une corticothérapie IV (même protocole), mais associée à 3 ITT (une injection tous les 3-4 jours -1 ml, dexaméthasone 5 mg/ml) pendant 2 semaines.

Cette étude ne montre pas de différence significative à 6 mois, mais la récupération est plus rapide dans le groupe injection ITT (dès la troisième semaine). Cependant cette étude ne peut pas confirmer l'intérêt du traitement transtympanique seul compte tenu des effectifs réduits et du fait que les 2 groupes ont reçu un traitement corticoïde parentéral.

Une étude très récente [77] (niveau de preuve 4), portant chez 90 patients présentant une PFI de moins de 72 heures et soit un diabète soit une HTA, ont été inclus dans une étude rétrospective (6 mois de suivi). Un groupe de 61 patients traités par valaciclovir (500 mg 3 fois par jour pendant 7 jours) + ITT de dexaméthasone (4 mg/ ml) tous les 3 jours pendant 2 semaines et un groupe contrôle (29 patients) ayant reçu de la prednisolone orale à la dose de 1 mg/kg/j (maximum 60 mg) pendant 5 jours, suivi de doses diminuées pendant une semaine, + valaciclovir ont été comparés. Les résultats sont équivalents à 6 mois, mais le faible nombre de patients inclus et les biais de l'étude (notamment une différence importante d'âge entre les 2 groupes) ne permettent pas de conclure à l'efficacité du traitement transtympanique seul.

Recommandation 13

Il n'est pas recommandé d'utiliser la voie transtympanique seule dans le traitement des paralysies faciales idiopathiques. (Accord professionnel)

5.3 Place du traitement antiviral seul dans la prise en charge de la PFI idiopathique

La discussion reste ouverte concernant l'intérêt de traitements complémentaires, notamment les traitements antiviraux seuls ou en association.

Depuis 2007 [65, 66] (niveau de preuve 1), toutes les études multicentriques, randomisées en double aveugle et contrôlées contre placebo (étude de niveau de preuve 1) ont confirmé qu'il n'existait aucune différence significative en faveur de l'efficacité de l'aciclovir seul et du valaciclovir seul [67] (niveau de preuve 1).

Le traitement antiviral isolé ne modifie donc pas le pronostic des PFI. Il ne peut donc pas être proposé. Les recommandations américaines en 2013 [28] (grade A) puis canadiennes en 2014 [17] (grade A) confirment cette attitude.

Recommandation 14

Il n'est pas recommandé d'utiliser un traitement antiviral seul dans la prise en charge de la paralysie faciale idiopathique. (Grade A)

5.4 Place du traitement antiviral en association avec la corticothérapie dans la prise en charge de la PFI

La première grande étude réalisée en 2007 [65, 68] (niveau de preuve 1) montre que l'association aciclovir + prednisolone n'augmente pas significativement le nombre de guérisons complètes à 9 mois. Une autre étude de même niveau vient le confirmer l'année suivante [67] (niveau de preuve 1). Les auteurs concluent à l'inefficacité du valaciclovir seul ou en association. Ces deux études de haut niveau de preuve montraient donc que l'ajout d'antiviraux aux corticostéroïdes restait de valeur discutable, ce que confirmait une revue de la littérature de 2013 [60] (niveau de preuve 3) dont l'objectif était de déterminer si l'association était plus efficace que les corticostéroïdes seuls. Parmi les méta-analyses incluses dans cette revue, plusieurs études [79, 80] (niveau de preuve 3), concluaient que l'ajout d'antiviraux aux corticostéroïdes ne fournissait pas d'effet supplémentaire (OR=1,50 ; IC 95% [0,83- 2,69] ; p = 0,18). Pourtant, la méta-analyse Cochrane sur les antiviraux mise à jour en 2009 [81] (niveau de preuve 3) soulignait que les antiviraux administrés avec des corticostéroïdes pourraient être associés à un bénéfice supplémentaire sur le temps de récupération même si les résultats ne sont pas significatifs.

Une autre méta-analyse [82] (niveau de preuve 3) datant également de 2009, concluait en revanche en faveur d'un bénéfice des antiviraux, lorsqu'ils étaient administrés avec des corticostéroïdes. Mais la méthodologie de ces revues restait discutable. C'est ainsi que celle de Gronseth et Paduga [80] (niveau de preuve 3) réalisée en 2012, incluait des études avec une durée de suivi insuffisante (3 mois), alors que la fonction faciale peut s'améliorer jusqu'à 12 mois après l'apparition de la paralysie. D'autre part, il existe plusieurs erreurs d'analyse des articles comme le rappelle Berg T et Jonsson [60] (niveau de preuve 3).

Les recommandations américaines publiées en 2013 [28] et les recommandations canadiennes publiées en 2014 [17], proposent que le traitement antiviral puisse être associé à la corticothérapie à la phase initiale d'une PFI [28], (présomption scientifique grade B). En 2015 [83] (niveau de preuve 3) puis en 2018 [84] (niveau de preuve 2), deux méta-analyses confirment l'intérêt de cette bithérapie. La dernière étude [84] (niveau de preuve 2) reprend 23 articles représentant 4623 patients et conclut que le traitement antiviral associé aux stéroïdes est significativement plus efficace qu'une monothérapie (traitement antiviral ou stéroïde).

Plus récemment, une méta-analyse publiée en 2015 [83] (niveau de preuve 3) et mise à jour en 2019 [85] (niveau de preuve 3), (incluant 2280 patients) a montré que la combinaison des antiviraux associés aux corticostéroïdes n'a que peu ou aucun effet comparé aux corticostéroïdes seuls. Le fait que l'association des antiviraux n'entraîne pas d'effet secondaire supplémentaire et le fait que cette association pourrait réduire les risques de séquelles poussent les auteurs à conclure à l'intérêt de la bithérapie.

L'attitude retenue par certains auteurs [17, 86] (niveau de preuve 4) est la mise en place systématique d'une corticothérapie qui sera associée à un traitement antiviral dans les formes les plus sévères. C'est le cas des recommandations américaines [28] et canadiennes [17] qui proposent l'utilisation de la bithérapie devant une PFI sévère alors qu'une corticothérapie seule est proposée devant une PFI incomplète. L'aciclovir à la dose de 5 cp de 400 mg/jour ou le valaciclovir à la dose de 3 cp de 1 g est proposé, en sachant que le valaciclovir donne moins d'effets secondaires rénaux et hépatiques.

Recommandation 15

Devant toute paralysie faciale idiopathique, il est recommandé de prescrire un traitement antiviral associé à un traitement corticoïde principalement chez les patients ayant une atteinte sévère et vus précocement (dans les 72 premières heures). (Accord professionnel)

5.5 Prise en charge médicamenteuse de la PFP zostérienne

La présentation de la PFP zostérienne est proche de celle de la PFI avec, cependant, quelques différences cliniques et une gravité bien supérieure. La différence la plus importante correspond au caractère récidivant de la PFP zostérienne [8] (niveau de preuve 3).

L'évolution de la PFP zostérienne est plus sévère que celle de la PFI, le pourcentage de patients gardant des séquelles étant évalué, selon les études, entre 50% à 85% [8, 87, 88] (niveau de preuve 3).

Comme la PFI, la PFP zostérienne doit être traitée avec des corticostéroïdes, traitement qui diminuerait également les vertiges et la névralgie post-zostérienne [89] (niveau de preuve 1). L'association à un traitement antiviral a été proposée, car la PFP zostérienne correspond probablement à une réactivation virale. En effet, plusieurs études de conception variable ont tendance à montrer que les taux de récupération étaient meilleurs avec l'association des stéroïdes et des antiviraux qu'avec des stéroïdes seuls. Cependant, dans ces études l'analyse statistique n'est pas probante [8, 90, 91] (niveau de preuve 2).

Compte tenu de son évolution plus péjorative, le traitement repose sur l'aciclovir, par voie parentérale le plus tôt possible après le début des symptômes, associé à une corticothérapie. La dose recommandée d'antiviral est de 30 mg/kg par jour pendant 7 jours et au moins 1 mg/kg de prednisolone per os pendant 10 jours [92] (niveau de preuve 2). La rare, mais possible toxicité rénale de l'aciclovir parentéral doit conduire à une hydratation adaptée et à une surveillance de la fonction rénale, notamment chez le diabétique, de ce fait on utilisera le valaciclovir. Des antalgiques adaptés aux douleurs de type neuropathique telle la pregabaline peuvent être utilisés [93] (niveau de preuve 3).

Recommandation 16

Devant toute paralysie faciale périphérique zostérienne, un traitement corticoïde par prednisolone ou méthylprednisolone associé à un traitement antiviral pendant 7 jours, valaciclovir 3g/j) doit être débuté le plus précocement possible. (Grade B)

6 Prise en charge de l'œil dans la paralysie faciale idiopathique ou zostérienne

La principale complication fonctionnelle de la PFI est le retentissement ophtalmologique (kératite, ulcère cornéen, panophtalmie). Ces complications peuvent être évitées en réalisant systématiquement un usage pluriquotidien de gouttes ophtalmiques, de gel protecteur ou de larmes artificielles, associées à une réduction de l'exposition cornéenne temporaire, voire permanente, notamment la nuit [28, 17, 86, 94, 95] (niveau de preuve 4). Les lentilles scléales hydratantes représentent également une option [95] (niveau de preuve 4).

Le jour, on utilisera des larmes artificielles et des gels lubrifiants ainsi que des produits pour l'hygiène oculaire (de préférence sans conservateur). En présence de photophobie, de troubles visuels et surtout de douleurs oculaires importantes, il convient de craindre des complications conjonctivales ou surtout cornéennes et de demander un avis ophtalmologique rapide. En cas de complications cornéennes, il faudra utiliser des collyres antibiotiques (à base de Rifamycine® 4 fois par jour), des collyres cicatrisants (collyre à base de Nandrolone Acétylcystéine 4 fois par jour), des collyres de suppléance lacrymale unidose (4 à 8 fois par jour) et des lubrifiants en pommade. La nuit, il faudra idéalement maintenir la paupière fermée avec des pansements adhésifs en veillant à ce qu'il n'y ait pas de contact entre le pansement utilisé et la cornée ou la sclère. Idéalement en posant l'adhésif horizontalement sur la paupière supérieure pour l'alourdir et horizontalement sur la paupière inférieure pour un effet de lift corrigeant l'ectropion. On pourra également proposer d'y associer la mise en place de pommade (type pommade vitamine A). En cas de persistance des symptômes (rougeurs, douleurs, photophobie), il faudra arrêter temporairement tout collyre pour éliminer les réactions toxiques de certains conservateurs et occlure nuit et jour les paupières. L'arrêt de l'occlusion sera accompagné de la reprise du traitement médical local en évitant les produits contenant des conservateurs ainsi que la pommade vitamine A qui est parfois responsable d'allergie. Quel que soit le moment de la journée, il faut interdire la rondelle oculaire ou toute autre compresse mise directement sur l'œil.

Ce traitement doit être systématiquement mis en place de façon précoce [28, 17, 95] (niveau de preuve 4) et la surveillance ophtalmologique doit être prolongée, car malgré une meilleure occlusion palpébrale, les anomalies de la sécrétion

lacrymale persistent longtemps. Il est alors important de rechercher une éventuelle kératite qui peut apparaître plusieurs semaines après le début de la récupération [96] (niveau de preuve 4).

En cas d'ulcération aiguë ou d'incapacité du patient à suivre le traitement (démence), une occlusion palpébrale et une blépharorrhaphie vont permettre d'assurer la protection oculaire. Un ptosis thérapeutique peut également être proposé par injection de toxine botulique au niveau du releveur supérieur de la paupière (2 à 3 mois d'efficacité) même si l'utilisation de toxine botulique à la phase aiguë d'une PFI reste discutable.

Il n'existe aucune étude randomisée comparant le suivi des patients présentant une PFI avec et sans traitement ophtalmique. Cependant un défaut de prise en charge ophtalmologique conduira systématiquement à des complications ophtalmiques qui peuvent être catastrophiques.

Recommandation 17

Il est recommandé de mettre en place de façon systématique et le plus tôt possible, une prise en charge ophtalmologique incluant des soins locaux, une occlusion nocturne et une éducation du patient devant toute paralysie faciale idiopathique. Devant tout œil rouge et douloureux, la prise en charge doit être confiée à un ophtalmologiste. La surveillance ophtalmologique doit également être prolongée plusieurs semaines après le début de la récupération. (Accord professionnel)

7 Place de la rééducation dans la paralysie faciale idiopathique

- Les techniques de rééducation de la face

Les techniques de rééducation de la face tels les exercices musculaires du visage, le biofeedback, le traitement au laser, l'électrothérapie, le massage et la thermothérapie, sont classiquement utilisées dans la prise en charge de la PFI en attente de récupération au cours des premiers mois [97, 98] (niveau de preuve 4). Leur objectif est d'accélérer la récupération et de minimiser le risque de séquelles. Une méta-analyse récente [99] (niveau de preuve 4) incluant 12 études et colligeant 872 patients montre qu'il existe un risque élevé de biais du fait de la variabilité des techniques utilisées et du délai de leur mise en place. Par exemple, quatre essais étudiaient l'efficacité de la stimulation électrique (313 participants), trois essais portaient sur les exercices des muscles du visage (199 participants), et cinq études comparaient ou combinaient certaines méthodes de kinésithérapie avec l'acupuncture (360 participants). Une seule étude semble montrer que les exercices des muscles du visage sont bénéfiques pour les personnes présentant une PFI comparativement au groupe témoin. Cependant, cette étude concernait des patients présentant une PFI qui n'était pas à la phase initiale [98] (niveau de preuve 4). Dans une autre étude de faible puissance, on constate qu'il est possible que les exercices des muscles du visage puissent aider à réduire l'apparition des syncinésies et à accélérer le temps de récupération. Seule l'utilisation d'une stimulation électrique est contre-indiquée dans la prise en charge initiale ou tardive en raison de l'apparition systématique de syncinésies [91, 100] (niveau de preuve 4).

Concernant la chronologie de la prise en charge, il existe peu d'études s'intéressant au bénéfice d'une prise en charge précoce par de la rééducation. Une méta-analyse [99] (niveau de preuve 4) réalisée en 2011 ne permettait pas de

confirmer son caractère indispensable. Cependant, dans les formes initialement sévères, une prise en charge précoce pourrait être justifiée. Son intérêt a été montré dans une étude qui a mis en évidence une amélioration de la récupération motrice chez les patients présentant une PFI sévère (grade V et VI de HBCS) lorsque la rééducation a été mise en place de façon précoce [101] (niveau de preuve 2).

En conclusion, la rééducation des muscles de la face contribue à améliorer la fonction faciale, principalement chez les personnes atteintes de PFI n'ayant pas récupéré [17, 97, 98] (niveau de preuve 4). Il n'existe cependant aucune donnée probante permettant d'affirmer à ce jour qu'une rééducation à la phase initiale de la PFI permette de diminuer les risques de séquelles [28, 17] (niveau de preuve 4).

Toutefois, dans les formes initiales les plus sévères, associées à un mauvais pronostic, il nous semble indispensable de réaliser une prise en charge pluridisciplinaire incluant une équipe de rééducateurs formés. Des études supplémentaires seront nécessaires pour confirmer l'intérêt d'une rééducation précoce.

La pratique préconisée en rééducation [109, 110, 111] (niveau de preuve 4) vise à guider la récupération des fibres nerveuses et musculaires par :

- la mise en place de massages endo- et exobuccaux (massages internes et externes, pratiqués par le thérapeute et le patient en autonomie). Ils peuvent être précédés par de la thermothérapie pour aider le relâchement musculaire.
- les exercices praxiques (mouvements lents, de faible amplitude, et symétriques)
- un contrôle cortical du patient lors de l'initiation du mouvement et un biofeedback (miroir, thérapeute...)
- des stades de progression pour la réalisation des mouvements (du stade passif assisté au stade actif).

Recommandation 18

La prise en charge par des rééducateurs formés (orthophonistes ou kinésithérapeutes, dont la compétence est présente dans leurs nomenclatures respectives) est recommandée devant toute paralysie faciale idiopathique sévère ou présentant des facteurs de mauvaise récupération. (Accord professionnel)

- Place de l'électrothérapie dans la rééducation de la PFI
Depuis 1984, l'électrostimulation est jugée comme profondément néfaste, car elle participe au raccourcissement des fibres musculaires, entravant la récupération [108] (niveau de preuve 4). De la même façon toute rééducation pratiquée en force est formellement contre indiquée : les mouvements réalisés rapidement, fortement, en amplitude élevée, ou encore la mastication de chewing-gum favorisent le développement de séquelles (spasmes, syncinésies). Le risque augmente donc de développer une forme spastique de la PFI initialement flasque.

Recommandation 19

L'électrothérapie et le travail en force (chewing-gum, et exercices pratiques en biofeedback) sont formellement contre-indiqués dans la prise en charge de la paralysie faciale idiopathique. (Accord professionnel)

8 Intérêt de l'acupuncture dans la paralysie faciale idiopathique

Certains auteurs (pour la plupart des équipes chinoises) ont proposé l'acupuncture et la moxibustion (technique de stimulation par la chaleur de points d'acupuncture) dans le traitement de la PFI à la phase initiale [102] (niveau de preuve 4).

Une méta-analyse chinoise [103] (niveau de preuve 4) publiée en 2019, reprenant 11 études randomisées et incluant 1258 patients conclut en la supériorité du traitement par acupuncture versus le traitement médicamenteux. Mais les auteurs reconnaissent que les conclusions de cette étude restent très discutables du fait des biais importants en lien avec la diversité des techniques utilisées. Ceci va dans le sens des recommandations américaines publiées en 2013 [28] selon lesquelles il n'existe pas de preuve suffisante de l'efficacité de l'acupuncture seule.

De même, l'utilisation de vitamine B12 en plus de la prise en charge par acupuncture n'a pas démontré son efficacité [104] (niveau de preuve 4).

Recommandation 20

L'acupuncture n'est pas recommandée chez les patients présentant une paralysie faciale idiopathique.

Devant le peu d'étude de bon niveau de preuve scientifique, l'acupuncture ne peut être recommandée dans le traitement de la paralysie faciale idiopathique au stade aigu. (Grade C)

9 Intérêt de l'oxygénothérapie hyperbare dans la paralysie faciale idiopathique

L'oxygène hyperbare a été proposé par certains en complément du traitement médical [105, 106, 107] (niveau de preuve 4). Le principe du traitement consiste à réaliser des sessions de 30 à 120 minutes dans un caisson hyperbare (entre 1.5 et 3 pressions atmosphériques) à 100% d'oxygène. Le principe serait d'améliorer la diffusion de l'oxygène dans les tissus et notamment de réduire l'hypoxie du nerf facial, et ainsi améliorer la récupération. Une méta-analyse publiée en 2012 montre qu'il n'existe que des études de faible niveau de preuve comportant des biais importants [106] (niveau de preuve 4).

Une seule étude randomisée en simple aveugle [107] (niveau de preuve 4) et incluant 79 patients compare :

- un groupe de 42 patients recevant de l'oxygène hyperbare (2.8 atmosphères pendant 60 minutes, 2 fois par jour, 5 jours par semaine jusqu'à la récupération et avec un maximum de 30 séances), associé à un traitement placebo

- et un groupe de 37 patients qui bénéficièrent d'un traitement hyperbare placebo (avec une pression partielle d'oxygène normale) et un traitement par prednisone (40 mg deux fois par jour, en dose dégressive après 8 jours).

La fonction faciale a récupéré chez plus de participants traités par oxygénothérapie hyperbare que par prednisone (oxygénothérapie hyperbare, 40/42 (95 %) ; prednisone, 28/37 (76 %) ; RR 1,26, IC 95 % 1,0 1,53). Cependant cette étude n'a pas été réalisée en double aveugle et le nombre de patients reste faible [107] (niveau de preuve 4).

Recommandation 21

Il n'est pas recommandé d'utiliser l'oxygénothérapie hyperbare dans la prise en charge de la paralysie faciale idiopathique. (Grade D)

Recommandation 22

Toute paralysie faciale idiopathique qui ne récupère pas complètement doit bénéficier d'une surveillance prolongée afin d'adapter la prise en charge thérapeutique en fonction de l'évolution fonctionnelle. (Grade D)

10 Décompression chirurgicale du nerf facial au cours des paralysies faciales idiopathiques à la phase aiguë

10.1 Rationnel de la prise en charge chirurgicale de la PFI

Depuis les années 1980, la prise en charge chirurgicale des patients présentant une PFI sévère fait l'objet de nombreux débats [112] (niveau de preuve 4). Il est en effet difficile de prouver les effets chirurgicaux d'un geste de décompression parce que de nombreux facteurs peuvent influencer sur les résultats chirurgicaux, comme le choix du patient, le moment de l'intervention chirurgicale et la méthode et la voie d'abord. La variation de ces facteurs rend donc difficile la démonstration des effets de la chirurgie sur une pathologie dont la prise en charge chirurgicale est peu fréquente. Ainsi, une revue de la littérature réalisée en 2013 ne retient aucune recommandation en faveur d'un acte chirurgical [113] (niveau de preuve 4) devant une PFI. De même, les recommandations américaines publiées en 2013 [28] (niveau de preuve 4) puis les recommandations canadiennes publiées en 2014 [17] (niveau de preuve 4) ne recommandaient pas de prise en charge chirurgicale devant une PFI. Cependant, pour pouvoir démontrer l'efficacité d'un traitement dans les études cliniques, il est nécessaire de mener des études randomisées et en double aveugle pour démontrer une différence statistiquement significative entre les groupes, ce qui reste difficile à mettre en place pour une intervention chirurgicale.

Par conséquent, il est plus prudent de dire que l'effet du traitement chirurgical sur la PFI n'a pas encore été prouvé dans la littérature. Cependant, cela ne signifie pas que l'intervention chirurgicale est inefficace, mais plutôt que les critères de jugement des méta-analyses de type Cochrane ne sont pas adaptés pour démontrer le bénéfice d'une intervention chirurgicale, car l'évaluation de la gravité des séquelles sans et après décompression chirurgicale n'a jamais été étudiée.

Autrement dit, même si nous ne pouvons pas prouver l'efficacité de cette intervention chirurgicale, nous pensons qu'il faut continuer à proposer une intervention chirurgicale comme option de traitement, comme l'ont suggéré Lee et al. dans une méta-analyse publiée en 2019 [114] (niveau de preuve 2).

Recommandation 23

Il n'existe pas, à ce jour, dans la littérature de preuve que la décompression du nerf facial dans la paralysie faciale idiopathique à la phase aiguë apporte un bénéfice. Cependant, devant la grande hétérogénéité des résultats et des techniques utilisées, il nous semble que des études complémentaires bien conduites doivent être réalisées avant de pouvoir affirmer l'inutilité de cette technique. (Accord professionnel)

10.2 Technique chirurgicale

Le diagnostic d'une PFI doit être établi avec certitude avant de discuter un éventuel geste de décompression chirurgicale. Ce diagnostic repose sur des critères cliniques, électromyographiques et radiologiques définis précédemment.

L'approche chirurgicale a évolué avec la meilleure compréhension de la physiopathologie. Historiquement, le foramen stylo-mastoïdien et la jonction cordo-faciale ont été proposés comme étant les sites étiologiques de la paralysie de Bell [115, 116] (niveau de preuve 3). Par conséquent, la décompression transmastoiïdienne a d'abord été préconisée, mais s'est révélée inefficace lorsqu'elle était effectuée seule [112, 117] (niveau de preuve 4). Une meilleure connaissance du site de la compression nerveuse et du blocage de la conduction est survenue à la suite de la description de l'approche de la fosse moyenne (voie suspétreuse : VSP) par William House en 1961 [118] (niveau de preuve 4). Avec cette approche, Fisch et Esslen [119, 48] (niveau de preuve 4) ont constaté un œdème prononcé et une hyperhémie au niveau du ganglion géniculé chez 11 des 12 premiers patients. Dans cette même étude, 3 patients ont bénéficié d'une exposition des 3 portions du nerf facial (approche combinée transmastoiïdienne et VSP). Une électromyographie peropératoire du nerf facial depuis le foramen stylo-mastoïdien au canal auditif interne a été effectuée. L'anomalie de conduction était située dans le conduit auditif interne, à proximité du ganglion géniculé chez les 3 patients. Cette constatation a été corroborée chez une plus grande série de patients [120] (niveau de preuve 4). Dix-huit patients présentant une dégénérescence de 90 à 98 % à l'électroneuromyographie (ENMG) ont subi une décompression. Un ENMG peropératoire a été effectué avec succès pour 16 patients. Parmi ces 16 patients, 15 (94 %) avaient un bloc de conduction à proximité du ganglion géniculé et un patient avait un bloc de conduction à l'origine de la corde du tympan. Ces données suggèrent que dans la majorité des cas, le bloc de conduction se produit à proximité du ganglion géniculé et la décompression devrait donc inclure la première portion du nerf facial. Gantz insiste sur la nécessité d'ouvrir la jonction entre la première portion et le conduit auditif interne, pour libérer ce qu'il décrit comme la bandelette arachnoïdienne [121] (niveau de preuve 4).

Il semble actuellement y avoir un consensus sur la partie du canal facial à décompresser du fait des constatations radiologiques et chirurgicales. Il s'agit de la portion labyrinthique, du ganglion géniculé et de l'amorce de la portion tympanique. L'abord peut être réalisé par la fosse cérébrale moyenne ou une voie transmastoiïdienne.

La voie de la fosse cérébrale moyenne permet l'exposition de la face supérieure du rocher permettant le repérage de l'eminencia arcuata et des nerfs pétreux. On peut ainsi remonter jusqu'au ganglion géniculé, poursuivre l'ouverture de la portion labyrinthique jusqu'au méat acoustique interne et l'amorce de la portion tympanique. La gaine du nerf est ensuite incisée. Ce point doit être discuté, car tous les auteurs ne sont pas d'accord estimant que l'ouverture de la gaine aggrave l'ischémie et fait prendre le risque de lésions axonales [122] (niveau de preuve 4). Le risque principal de cette voie d'abord est la labyrinthisation en cas d'ouverture de la cochlée ou du canal semi-circulaire supérieur. Les risques sur le lobe temporal mis en avant sont exceptionnels du fait de l'écartement très modéré que nécessite cet abord.

La voie transmastoiïdienne permet l'exposition de la portion mastoiïdienne et tympanique (après dépose de l'enclume) jusqu'au ganglion géniculé puis de la portion labyrinthique. La gaine est également incisée. L'abord est plus ou moins aisé et peut être facilité par une rétraction associée du lobe temporal. Outre le risque labyrinthique, une surdité de transmission résiduelle est possible. Cette voie, choisie par des otologues n'ayant pas l'expertise des accès intracrâniens et souhaitant s'en dispenser, reste étroite et ne donne véritablement accès à la première portion labyrinthique après dépose de l'enclume que sur de grands rochers très pneumatés, laissant un espace de fraisage suffisant en médial par rapport au canal semi-circulaire supérieur, sans le mettre en danger. Elle n'est donc pas toujours à même de permettre une exposition suffisante pour intervenir sur le ganglion géniculé et la première portion, qui sont comme il est dit précédemment, l'épicentre du phénomène inflammatoire. Ces contraintes anatomiques fortes font que la voie de la fosse cérébrale moyenne (voie suspétreuse) reste la voie de référence pour les équipes entraînées et familières de cet accès otoneurochirurgical.

Recommandation 24

Lorsqu'une décompression chirurgicale du nerf facial est choisie, il faut impérativement inclure le foramen méatal, le segment labyrinthique, la partie initiale de la seconde portion et le ganglion géniculé. La voie transmastoiïdienne ou la voie suspétreuse peuvent être proposées, mais cette dernière reste la voie de référence.

Il n'y a aucun intérêt à décompresser de façon isolée la troisième portion du nerf facial dans une paralysie faciale idiopathique. (Accord professionnel)

10.3 Date de la décompression

Dans les formes sévères, la plupart des auteurs considèrent qu'elle doit être la plus précoce possible afin d'éviter une souffrance nerveuse à l'origine de lésion irréversible [121, 123] (niveau de preuve 4). L'argumentaire repose sur les données électroneuromyographiques (ENMG) pour justifier une décompression dans les 14 jours suivant le début de l'atteinte si l'ENMG montre une dégénérescence de plus de 90% [121, 124] (niveau de preuve 2). Les patients opérés plus tardivement ont une évolution comparable à ceux ne bénéficiant que du traitement médical habituel [123] (niveau de preuve 2). Cannon, [123] (niveau 4 de preuve), arrive à la même conclusion quant au délai de la décompression. Li, [125] (niveau 4 de preuve), pour des patients décompressés tardivement ne trouve pas de bénéfice de la chirurgie. En revanche, Berania, [126] (niveau de preuve 4), pour des décompressions réalisées entre 21 et 60 jours et 60 et 90 jours trouve un bénéfice identique dans ces deux groupes par rapport à un

traitement médical seul [127] (niveau de preuve 4). Un troisième groupe dans cette étude pour les patients opérés au-delà de 90 jours ne retrouve pas d'amélioration.

Recommandation 25

Si elle est choisie, la décompression du nerf facial doit intervenir dans les 30 jours idéalement dans les 14 premiers jours suivant l'atteinte totale prouvée électriquement. (Accord professionnel)

REFERENCES

1. Yanagihara N. Incidence of Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 137:3-4.
2. De Diego JI, Prim MP, Madero R, Gavilán J. Seasonal patterns of idiopathic facial paralysis: a 16-year study. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999 Feb 17;120(2):269-71.
3. Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2002;(549):4-30.
4. Baugh RF, Basura GJ, Ishii LE, Schwartz SR, Drumheller CM, Burkholder R, et al. Clinical Practice Guideline: Bell's Palsy. *Otolaryngol Neck Surg.* 2013;149(c):S1-27.
5. Savadi-Oskouei D, Abedi A, Sadeghi-Bazargani H. Independent role of hypertension in Bell's palsy: a case-control study. *Eur Neurol.* 2008;60(5):253-7.
6. Katz A, Sergienko R, Dior U, Wiznitzer A, Kaplan DM, Sheiner E. Bell's palsy during pregnancy: is it associated with adverse perinatal outcome? *Laryngoscope.* 2011 Jul;121(7):1395-8.
7. Chweya CM, Anzalone CL, Driscoll CLW, Lane JI, Carlson ML. For Whom the Bell's Toll. *Otol Neurotol.* 2019 Apr;40(4):517-28.
8. Hohman MH, Hadlock TA. Etiology, diagnosis, and management of facial palsy: 2000 patients at a facial nerve center. *Laryngoscope.* 2014 Jul;124(7):E283-93.
9. Maller T, Goldenstein S, Ronen O. Prevalence and characteristics of hearing loss in patients diagnosed with Bell's Palsy. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2018 Jan 21;275(1):99-102.
10. Ralli G, Magliulo G, Gagliardi M. Bell's palsy and stapedial reflex. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1986 Aug;11(4):261-5.
11. Rosen G, Sellars SL. The stapedius reflex in idiopathic facial palsy. *J Laryngol Otol.* 1980 Sep;94(9):1017-20.
12. Nakagawa I, Hidaka S, Uesugi F, Kubo T, Kai T, Hamaguchi K. Evaluation of facial nerve palsy with electrogustometry and stapedial reflex. *Masui.* 2005 Jan;54(1):30-3.
13. Park JJ-H, Chen Y-S, Westhofen M. Meniere's disease and middle ear pressure: vestibular function after transtympanic tube placement. *Acta Otolaryngol.* 2009 Dec;129(12):1408-13.
14. Kikuchi T, Kusakari J, Kawase T, Takasaka T. Electrogustometry of the soft palate as a topographic diagnostic method for facial paralysis. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1988;458:134-8.

15. House JW, Brackmann DE. Facial Nerve Grading System. *Otolaryngol Neck Surg.* 1985 Apr 6;93(2):146-7.
16. Baugh RF, Basura GJ, Ishii LE, Schwartz SR, Drumheller CM, Burkholder R, Deckard NA, Dawson C, Driscoll C, Gillespie MB, Gurgel RK, Halperin J, Khalid AN, Kumar KA, Micco A, Munsell D, Rosenbaum S, Vaughan W. Clinical practice guideline: Bell's palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013 Nov;149(3 Suppl):S1-27.
17. de Almeida JR, Guyatt GH, Sud S, Dorion J, Hill MD, Kolber MR, Lea J, Reg SL, Somogyi BK, Westerberg BD, White C, Chen JM; Bell Palsy Working Group, Canadian Society of Otolaryngology - Head and Neck Surgery and Canadian Neurological Sciences Federation. Management of Bell palsy: clinical practice guideline. *CMAJ.* 2014 Sep 2;186(12):917-22.
18. Adour K, Wingerd J, Doty HE. Prevalence of concurrent diabetes mellitus and idiopathic facial paralysis (Bell's palsy). *Diabetes.* 1975 May;24(5):449-51.
19. Bosco D, Plastino M, Bosco F, Consoli A, Labate A, Pirritano D, Consoli D, Fava A. Bell's palsy: a manifestation of prediabetes? *Acta Neurol Scand.* 2011 Jan;123(1):68-72.
20. Saito O, Aoyagi M, Tojima H, Koike Y. Diagnosis and treatment for Bell's palsy associated with diabetes mellitus. *Acta Otolaryngol Suppl.* 1994;511:153-5.
21. Fujiwara T, Hato N, Gyo K, Yanagihara N. Prognostic factors of Bell's palsy: prospective patient collected observational study. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014 Jul;271(7):1891-5.
22. Şevik Eliçora S, Erdem D. Does Type 2 Diabetes Mellitus Affect the Healing of Bell's Palsy in Adults? *Can J Diabetes.* 2018 Aug;42(4):433-436.
23. Oya R, Takenaka Y, Imai T, Sato T, Oshima K, Ohta Y, Inohara H. Neutrophil-to-Lymphocyte Ratio and Platelet-to-Lymphocyte Ratio as Prognostic Hematologic Markers of Bell's Palsy: A Meta-analysis. *Otol Neurotol.* 2019 Jun;40(5):681-687.
24. Wasano K, Kawasaki T, Yamamoto S, Tomisato S, Shinden S, Ishikawa T, Minami S, Wakabayashi T, Ogawa K. Pretreatment Hematologic Findings as Novel Predictive Markers for Facial Palsy Prognosis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016 Oct;155(4):581-7.
25. Zimmermann J, Jesse S, Kassubek J, Pinkhardt E, Ludolph AC. Differential diagnosis of peripheral facial nerve palsy: a retrospective clinical, MRI and CSF-based study. *J Neurol.* 2019 Oct;266(10):2488-2494
26. Cooper L, Branagan-Harris M, Tuson R, Nduka C. Lyme disease and Bell's palsy: an epidemiological study of diagnosis and risk in England. *Br J Gen Pract.* 2017 May;67(658):e329-e335.
27. Sathirapanya P, Fujitnirun C, Setthawatcharawanich S, Phabphal K, Limapichat K, Chayakul P, Silpapojakul K, Jaruratanasirikul S, Siripaitoon P, Chusri S, Kositpantawong N. Peripheral facial paralysis associated with HIV infection: A case series and literature review. *Clin Neurol Neurosurg.* 2018 Sep;172:124-129.
28. Baugh RF, Basura GJ, Ishii LE, Schwartz SR, Drumheller CM, Burkholder R, Deckard NA, Dawson C, Driscoll C, Gillespie MB, Gurgel RK, Halperin J, Khalid AN, Kumar KA, Micco A, Munsell D, Rosenbaum S, Vaughan W. Clinical practice guideline: Bell's Palsy executive summary. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013 Nov;149(5):656-63.

29. Tolisano AM, Hunter JB, Sakai M, Kutz JW Jr, Moore W, Pinho M, Isaacson B. Determining Etiology of Facial Nerve Paralysis With MRI: Challenges in Malignancy Detection. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2019 Sep;128(9):862-868.
30. Di Stadio A, Dipietro L, Ralli M, Greco A, Ricci G, Messineo D, Bernitsas E. Clinical and radiological findings of facial paralysis in multiple sclerosis. *Mult Scler Relat Disord*. 2019 Oct 18;37:101456.
31. Breadon GE, Cody DT, Weiland, LH. Facial palsy: unusual etiology. *Laryngoscope*. 1977;87:26-34.
32. Murphy TP, Teller DC. Magnetic resonance imaging of the facial nerve during Bell's palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1991 Nov;105(5):667-74.
33. Saatçi I, Sahintürk F, Sennaroğlu L, Boyvat F, Gürsel B, Besim A. MRI of the facial nerve in idiopathic facial palsy. *Eur Radiol* 1996;6(5): 631-36.
34. Kinoshita T, Ishii K, Okitsu T, Okudera T, Ogawa T. Facial nerve palsy: evaluation by contrast-enhanced MR imaging. *Clin Radiol*. 2001 Nov;56(11):926-32.
35. Yetiser S, Kazkayas M, Altinok D, Karadeniz Y. Magnetic resonance imaging of the intratemporal facial nerve in idiopathic peripheral facial palsy. *Clin Imaging* 2003;27(2): 77-81
36. Tien R, Dillon WP, Jackler RK. Contrast-enhanced MR imaging of the facial nerve in 11 patients with Bell's palsy. *AJNR Am J Neuroradiol* 1990;1(4)1: 735-41
37. Gebarski SS, Telian SA, Niparko JK. Enhancement along the normal facial nerve in the facial canal: MR imaging and anatomic correlation. *Radiology*. 1992 May;183(2):391-4.
38. Lim HK, Lee JH, Hyun D, Park JW, Kim JL, Lee Hy, Park S, Ahn JH, Baek JH, Choi CG. MR diagnosis of facial neuritis: diagnostic performance of contrast-enhanced 3D-FLAIR technique compared with contrast-enhanced 3D-T1-fast-field echo with fat suppression. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2012 Apr;33(4):779-83.
39. Kress B, Griesbeck F, Stippich C, Bähren W, Sartor K. Bell palsy :quantitative analysis of MR imaging data as a method of predicting outcome. *Radiology*. 2004 Feb;230(2):504-9. Epub 2003 Dec 29.
40. Dehkharghani S, Lubarsky M, Aiken AH, Kang J, Hudgins PA, Saindane AM. Redefining normal facial nerve enhancement: healthy subject comparison of typical enhancement patterns--unenhanced and contrast-enhanced spin-echo versus 3D inversion recovery-prepared fast spoiled gradient-echo imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2014 May;202(5):1108-13.
41. Song MH, Kim J, Jeon JH, Cho CI, Yoo EH, Lee WS, Lee HK. Clinical significance of quantitative analysis of facial nerve enhancement on MRI in Bell's palsy. *Acta Otolaryngol*. 2008 Nov;128(11):1259-65
42. Schwaber MK, Zeale D, Netterville JL, et al. The use of magnetic resonance imaging with high-resolution CT in the evaluation of facial paralysis. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;101:449-58.
43. Zander O. Prediction of recovery in Bell's palsy. *Acta Neurol Scand* 1975;61:52-90.
44. Prakash KM, Raymond AA. The use of nerve conduction studies in determining the short-term outcome of Bell's palsy. *Med J Malaysia* 2003;58:69-78.

45. Khedr EM, El-fetoha NA, El-Hammadyb DH, Ghandourc AM, Osamaa K, Zakid AF, et al. Prognostic role of neurophysiological testing 3-7 days after onset of acute unilateral Bell's palsy. *Clinical Neurophysiology* 2018;48:111-117.
46. Haginomori S, Wada S, Takamaki A, Nonaka R, Takenaka H, Takubo T. A new method for measuring compound muscle action potentials in facial palsy: a preliminary study. *Muscle Nerve* 2008;37:764-769.
47. Kim SH, Ryu EW, Yang CW, Yeo SG, Park MS, Byun JY. The prognostic value of electroneurography of Bell's palsy at the orbicularis oculi versus nasolabial fold. *Laryngoscope* 2016;126:1644-1648.
48. Esslen E. The acute facial palsies: investigations on the localization and pathogenesis of meato-labyrinthine facial palsies. *Schriftenr Neurol* 1977;18:1-164.
49. Gilliatt RW, Taylor JC. Electrical changes following section of the facial nerve. *Proc R Soc Med* 1959;52:1080-1083.
50. Kaeser HE et Pfaltz CR. Electromyographic research in facial paralysis. *Confin Neurol* 1963;23:256-269.
51. May M, Blumenthal F, Klein SR. Acute Bell's palsy: prognostic value of evoked electromyography, maximal stimulation, and other electrical tests. *Am J Otol* 1983;5:1-7.
52. Nakano H, Haginomori SI, Wada SI, Ayani Y, Kawata R, Saura R. Electroneurography value as an indicator of high risk for the development of moderate-to-severe synkinesis after Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Acta Otolaryngol* 2019 ;139:823-827.
53. Kimura J. Electrophysiological study of Bell Palsy. *Arch Otolaryngol* 1976 ;102:140-143.
54. Engstrom M, Jonsson L, Grindlund M, Stalberg E. Electroneurographic facial muscle pattern in Bell's palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122:290-297.
55. Sittel C, Stennert E. Prognostic value of electromyography in acute peripheral facial nerve palsy. *Otol Neurotol* 2001;22:100-104.
56. Ozgur A, Semai B, Hidir UU, Mehmet Fatih O, Tayfun K, Zeki O. Which electrophysiological measure is appropriate in predicting prognosis of facial paralysis? *Clin Neurol Neurosurg* 2010;112:844-848.
57. Haginomori S, Wada S, Takamaki A, Kanazawa A, Nonaka R, Takenaka H, et al. A novel electroneurography method in facial palsy. *Acta Otolaryngol* 2010;130:520-524.
58. Mancini P, Seta D, Prosperini L, Nicastrì M, Gabriele M, Ceccanti M, et al. Prognostic factors of Bell's palsy: Multivariate analysis of electrophysiological findings. *The Laryngoscope* 2014; 124:2598-2605.
59. Kimura J, Rodnitzky RL, Okawara SH. Electrophysiologic analysis of aberrant regeneration after facial nerve paralysis. *Neurology* 1975;25:989-993.
60. Berg T, Jonsson L. Peripheral neuropathies: corticosteroids and antivirals in Bell palsy. *Nat Rev Neurol*. 2013 Mar;9(3):128-9.
61. Adour KK, Byl FM, Hilsinger RL Jr, Kahn ZM, Sheldon MI. The true nature of Bell's palsy: analysis of 1,000 consecutive patients. *Laryngoscope*. 1978 May;88(5):787-801.

62. Ramsey MJ, DerSimonian R, Holtel MR, Burgess LP. Corticosteroid treatment for idiopathic facial nerve paralysis: a meta-analysis. *Laryngoscope*. 2000 Mar;110(3 Pt 1):335-41.
63. Grogan PM, Gronseth GS. Practice parameter: Steroids, acyclovir, and surgery for Bell's palsy (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2001 Apr 10;56(7):830-6.
64. Lagalla G, Logullo F, Di Bella P, Provinciali L, Ceravolo MG. Influence of early high-dose steroid treatment on Bell's palsy evolution. *Neurol Sci*. 2002 Sep;23(3):107-12.
65. 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 18;357(16):1598-607.
66. Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, Morrison JM, Smith BH, McKinstry B, Davenport RJ, Vale LD, Clarkson JE, Hernández R, Stewart K, Hammersley V, Hayavi S, McAteer A, Gray D, Daly F. A randomised controlled trial of the use of aciclovir and/or prednisolone for the early treatment of Bell's palsy: the BELLS study. *Health Technol Assess*. 2009 Oct;13(47):iii-iv, ix-xi 1-130.)
67. Engström M, Berg T, Stjernquist-Desatnik A, Axelsson S, Pitkäranta A, Hultcrantz M, Kanerva M, Hanner P, Jonsson L. Prednisolone and valaciclovir in Bell's palsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial. *Lancet Neurol*. 2008 Nov;7(11):993-1000. doi: 10.1016/S1474-4422(08)70221-7.
68. de Almeida JR, Al Khabori M, Guyatt GH, et al. Combined corticosteroid and antiviral treatment for Bell palsy: a systematic review and meta-analysis. *JAMA*. 2009;302(9):985-993
69. Madhok VB, Gagyor I, Daly F, Somasundara D, Sullivan M, Gammie F, Sullivan F. Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Jul 18;7:CD001942
70. Fujiwara T, Haku Y, Miyazaki T, Yoshida A, Sato SI, Tamaki H. High-dose corticosteroids improve the prognosis of Bell's palsy compared with low-dose corticosteroids: A propensity score analysis. *Auris Nasus Larynx*. 2018 Jun;45(3):465-470.
71. Stennert E. Bell's palsy a new concept of treatment. *Arch Otorhinolaryngol*. 1979;225(4):265-8.
72. Furukawa T, Abe Y, Ito T, Kubota T, Kakehata S. Benefits of High-dose Steroid+Hesperidin+Mannitol Administration in the Treatment of Bell's Palsy. *Otol Neurotol*. 2017 Feb;38(2):272-277.
73. Giri P, Garg RK, Singh MK, Verma R, Malhotra HS, Sharma PK. Single dose intravenous methyl prednisolone versus oral prednisolone in Bell's palsy: a randomized controlled trial. *Indian J Pharmacol*. 2015 Mar-Apr;47(2):143-7.
74. Kinishi M, Amatsu M, Hosomi H. Conservative treatment of Bell's palsy with steroids and dextran-pentoxiphylline combined therapy. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1991;248(3):147-9.
75. Tani M, Kinishi M, Takahara T, Hosomi H, Amatsu M. Medical treatment of Bell's palsy. Oral vs. intravenous administration. *Acta Otolaryngol Suppl*. 1988;446:114-8.
76. Chung JH, Park CW, Lee SH, Kim BS, Cho SH, Kim HY, Kim SH. Intratympanic Steroid Injection for Bell's Palsy: Preliminary Randomized Controlled Study. *Otol Neurotol*. 2014 Oct;35(9):1673-8.

77. Demir D, Genç S, Güven M, Yılmaz MS, Kara A, Erkorkmaz Ü. Intratympanic Steroid Treatment of Bell's Palsy in Patients with Comorbid Disease: A Preliminary Report. *J Int Adv Otol.* 2019 Jul 9. doi: 10.5152/iao.2019.5415.
78. Bryant FL. Intratympanic injection of steroid for treatment of facial paralysis. *Laryngoscope* 1973; 83: 700-6.
79. Quant EC, Jeste SS, Muni RH, Cape AV, Bhussar MK, Peleg AY. The benefits of steroids versus steroids plus antivirals for treatment of Bell's palsy: a meta-analysis. *BMJ.* 2009 Sep 7;339:b3354.
80. Gronseth, G. S., Paduga, R. Evidence-based guideline update: Steroids and antivirals for Bell palsy: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 79, 2209–2213 (2012).
81. Lockhart P, Daly F, Pitkethly M, Comerford N, Sullivan F. Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 Oct 7;(4):CD001869.
82. de Almeida JR, Al Khabori M, Guyatt GH, Witterick IJ, Lin VY, Nedzelski JM, Chen JM. Combined corticosteroid and antiviral treatment for Bell palsy: a systematic review and meta-analysis. *JAMA.* 2009 Sep 2;302(9):985-93.
83. Gagyor I, Madhok VB, Daly F, Somasundara D, Sullivan M, Gammie F, Sullivan F. Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 Nov 9;(11):CD001869.
84. Fu X, Tang L, Wang C, Li M, Wu H, Li J, Ma Q, Yang W. A Network Meta-Analysis to Compare the Efficacy of Steroid and Antiviral Medications for Facial Paralysis from Bell's Palsy. *Pain Physician.* 2018 Nov;21(6):559-569.
85. Gagyor I, Madhok VB, Daly F, Sullivan F. Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev.* 2019 Sep 5;9:CD001869.
86. Eviston TJ, Croxson GR, Kennedy PG, Hadlock T, Krishnan AV. Bell's palsy: aetiology, clinical features and multidisciplinary care. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2015 Dec;86(12):1356-61.
87. Devriese PP, Moesker WH. The natural history of facial paralysis in herpes zoster. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1988 Aug;13(4):289-98.
88. Yeo SW, Lee DH, Jun BC, Chang KH, Park YS. Analysis of prognostic factors in Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. *Auris Nasus Larynx.* 2007 Jun;34(2):159-64.
89. Reuler JB, Chang MK. Herpes zoster: epidemiology, clinical features, and management. *South Med J.* 1984 Sep;77(9):1149-56.
90. Dickins JR, Smith JT, Graham SS. Herpes zoster oticus: treatment with intravenous acyclovir. *Laryngoscope.* 1988 Jul;98(7):776-9.
91. Kim HJ, Jung J, Kim SS, Byun JY, Park MS, Yeo SG. Comparison of Acyclovir and Famciclovir for Ramsay Hunt Syndrome. *Otol Neurotol.* 2017 Jun;38(5):754-758.
92. Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001 Aug;71(2):149-54.

93. Murakami S, Hato N, Horiuchi J, Honda N, Gyo K, Yanagihara N. Treatment of Ramsay Hunt syndrome with acyclovir-prednisone: significance of early diagnosis and treatment. *Ann Neurol*. 1997 Mar;41(3):353-7.
94. Joseph SS, Joseph AW, Smith JI, Niziol LM, Musch DC, Nelson CC. Evaluation of Patients with Facial Palsy and Ophthalmic Sequelae: A 23-Year Retrospective Review. *Ophthalmic Epidemiol*. 2017 Oct;24(5):341-345.
95. MacIntosh PW, Fay AM. Update on the ophthalmic management of facial paralysis. *Surv Ophthalmol*. 2019 Jan - Feb;64(1):79-89
96. Nemet AY, Vinker S. Considerations and complications after Bells' palsy. *J Clin Neurosci*. 2015 Dec;22(12):1949-53.
97. Pereira LM, Obara K, Dias JM, Menacho MO, Lavado EL, Cardoso JR. Facial exercise therapy for facial palsy: systematic review and meta-analysis. *Clin Rehabil*. 2011 Jul;25(7):649-58
98. Lindsay RW, Robinson M, Hadlock TA. Comprehensive facial rehabilitation improves function in people with facial paralysis: a 5-year experience at the Massachusetts Eye and Ear Infirmary. *Phys Ther*. 2010 Mar;90(3):391-7.
99. Teixeira LJ, Valbuza JS, Prado GF. Physical therapy for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2011, Issue 12. Art. No.: CD006283. DOI: 10.1002/14651858.CD006283.pub3
100. Saito S, Møller AR. Chronic electrical stimulation of the facial nerve causes signs of facial nucleus hyperactivity. *Neurol Res*. 1993 Aug;15(4):225-31.
101. Nicastrì M, Mancini P, De Seta D, Bertoli G, Prosperini L, Toni D, Inghilleri M, Filippo R. Efficacy of early physical therapy in severe Bell's palsy: a randomized controlled trial. *Neurorehabil Neural Repair*. 2013 Jul-Aug;27(6):542-51.
102. Li Y, Liang FR, Yu SG, Li CD, Hu LX, Zhou D, Yuan XL, Li Y, Xia XH. Efficacy of acupuncture and moxibustion in treating Bell's palsy: a multicenter randomized controlled trial in China. *Chin Med J (Engl)*. 2004 Oct;117(10):1502-6.
103. Zhang R, Wu T, Wang R, Wang D, Liu Q. Compare the efficacy of acupuncture with drugs in the treatment of Bell's palsy: A systematic review and meta-analysis of RCTs. *Medicine (Baltimore)*. 2019 May;98(19):e15566.
104. Wang LL, Guan L, Hao PL, Du JL, Zhang MX. Acupuncture and vitamin B injection for Bell's palsy: no high-quality evidence exists *Neural Regen Res*. 2015 May; 10(5): 808-813
105. Makishima K, Yoshida M, Kuroda Y, Konda N, Ikebe E. Hyperbaric oxygenation as a treatment for facial palsy. *Adv Otorhinolaryngol*. 1998;54:110-8.
106. Holland NJ, Bernstein JM, Hamilton JW. Hyperbaric oxygen therapy for Bell's palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012 Feb 15;(2):CD007288.
107. Racic G, Denoble PJ, Sprem N, Bojic L, Bota B. Hyperbaric oxygen as a therapy of Bell's palsy. *Undersea Hyperb Med*. 1997;24(1):35-8.
108. Waxman B. (1984). *Electrotherapy for Treatment of Facial Nerve Paralysis (Bell's palsy)*. Health Technology Assessments Reports, National Center for Health Services Research. Volume 3, p 27

109. Gatignol P, Lannadère E, Bernat I, Tankéré F, Lamas G. Advantage of facial rehabilitation after facial palsy. *Rev Med Suisse*. 2011 Oct 5;7(311):1908-10, 1912-3.
110. Diels HJ, Combs D. Neuromuscular retraining for facial paralysis. *Otolaryngol Clin North Am*. 1997 ; 30(5) : 727-743.
111. Diels HJ. Facial paralysis: is there a role for a therapist? *Facial Plast Surg*. 2000;16(4):361-4.
112. May M, Klein SR, Taylor FH. Idiopathic (Bell's) facial palsy: natural history defies steroid or surgical treatment. *Laryngoscope* 1985;95:406-10.
113. McAllister K, Walker D, Donnan PT, Swan I. Surgical interventions for the early management of Bell's palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Oct 16;(10):CD007468.
114. Lee SY, Seong J, Kim YH. Clinical Implication of Facial Nerve Decompression in Complete Bell's Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2019 Nov;12(4):348-359.
115. Balance C, Duel AB. The operative treatment of facial palsy: by the introduction of nerve grafts into the fallopian canal and by other intratemporal methods. *Arch Otolaryngol* 1932;15:1-70.
116. May M. Total facial nerve exploration: transmastoid, extralabyrinthine and sub-temporal indications and results. *Laryngoscope* 1979;89:906-17.
117. May M, Klein SR, Taylor FH. Indications for surgery for Bell's palsy. *Am J Otol* 1984;5:503-12.
118. House WF. Surgical exposure of the internal auditory canal and its contents through the middle, cranial fossa. *Laryngoscope* 1961;71:1363-85.
119. Fisch U, Esslen E. Total intratemporal exposure of the facial nerve. *Arch Otolaryngol* 1972;95:335-41.
120. Gantz BJ, Gmür A, Fisch U. Intraoperative evoked electromyography in Bell's palsy. *Am J Otolaryngol* 1982;3:273-8.
121. Gantz BJ, Rubinstein JT, Gidley P, Woodworth GG. Surgical management of Bell's palsy. *Laryngoscope* 1999; 109(8):1177-1188.
122. Adour KK. Decompression for Bell's palsy: Why I don't do it. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2002;259(1):40-47.
123. Cannon RB, Gurgel RK, Warren FM, Shelton C. Facial nerve outcomes after middle fossa decompression for Bell's palsy.
124. Casazza GC, Schwartz SR, Gurgel RK. Systematic review of facial nerve outcomes after middle fossa decompression and transmastoid decompression for Bell's palsy with complete facial paralysis. *Otol Neurotol* 2018;39(10):1311-1318
125. Li Y, Sheng Y, Fenq GD, Wu HY, Gao ZQ. Delayed surgical management is not effective for severe Bell's palsy after two months of onset. *Int J Neurosci* 2016;126(11):989-95.
126. Berania I, Awad M, Saliba I, Dufour JJ, Nader ME. Delayed facial nerve decompression for severe refractory cases of Bell's palsy; a 25-year experience. *J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2018;47(1):1.

127. Lejeune D, Bernat I, Vitte E, Lamas G, Willer JC, Soudant J, Tankere F. Treatment of Bell's palsy with acyclovir and methylprednisolone. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2002;119(4):209-215.