

L'exploration électrophysiologique des paralysies faciales périphériques

F. BRACCINI , BISSCHOP G DE

Quelques fourmillements au niveau de la joue et du menton, une sensation curieuse au niveau de la face, un déjeuner qui a perdu une partie de sa saveur, une légère difficulté à siffler, autant d'anomalies qui n'inquiètent pas outre mesure un individu. Quarante-huit heures après, au réveil, devant la glace, il constate une déformation de la moitié de sa face, son petit déjeuner a de la difficulté à rester dans la bouche pendant la mastication, du même côté. L'histoire cruciale du début de la paralysie faciale idiopathique se termine ici, mais toute la suite va dépendre du drame intracrânien qui évolue.

C'est pendant les prodromes auxquels le patient n'attachait que peu d'importance qu'un cercle vicieux vasculaire explosait. Un conflit neuro-vasculo-canalair éclate, aboutissant à un enclavement du nerf avec son cortège de congestion veineuse et d'œdème. Il peut trouver son origine dans la proximité immédiate des prolongements méningés accompagnant le nerf facial jusqu'à l'entrée étroite d'un tunnel favorisant un apport infectieux, ou bien dans des conditions allergiques facilitant la réalisation d'un spasme vasculaire au niveau du nerf ou bien encore dans le réveil d'un virus resté latent.

Le blocage de l'influx nerveux au niveau de cette zone de conflit, presque inconscient pour le futur patient, apparaîtra quarante-huit heures après le début de cet orage.

La strangulation du nerf va avoir pour conséquence un blocage localisé de l'influx nerveux, provoquant une paralysie de l'hémiface qui n'est en réalité que le symptôme de l'agression du nerf. En général, comme nous l'avons montré à l'aide du réflexe trigémino-facial (RTF), ce blocage est global durant 40 ou 72 heures (de Bisschop et al.). L'histoire aiguë de la paralysie faciale idiopathique se termine. Les conséquences débutent.

Si les phénomènes vasculo-nerveux régressent, les fibres nerveuses inhibées par le bloc vont peu à peu se libérer. Mais si ce bloc persiste, la dégénérescence wallérienne va apparaître, intéressant un nombre d'unités motrices d'autant plus grand que le garrot dure longtemps. Cette période va s'étendre sur 10 jours, c'est à dire qu'elle sera terminée au niveau du facial superficiel aux environs du 12^e jour (Esslen).

La paralysie faciale périphérique idiopathique est une urgence thérapeutique. Elle doit être explorée et traitée le plus précocement possible.

L'examen électrologique cherchera à faire une course de vitesse avec les progrès du cheminement de la dégénérescence du nerf afin d'étayer un pronostic évolutif et d'orienter les modalités thérapeutiques.

Les lésions du nerf facial

Elles intéressent aussi bien les paralysies faciales idiopathiques, les PF zostériennes, le syndrome de Melkersson-Rosenthal, que les PF traumatiques avec compression, élongation ou rupture du nerf.

On distingue :

- La *neurapraxie* ou stupeur du nerf, caractérisée par une démyélinisation locale, engendrant un **bloc de conduction**. L'influx nerveux est interrompu, mais il n'y a pas de dénervation. Cette atteinte est réversible en 3 ou 4 semaines, ou plus précocement.
- L'*axonosténose* correspond à une réduction localisée du calibre de l'axone (compression). Il s'agit d'une atteinte myélinique. L'excitabilité et les vitesses de conduction nerveuse sont ralenties au niveau de la zone de compression, et retrouvent leur normalité au-dessous.
- L'*axonocachexie* correspond à une réduction du calibre de l'axone sur l'ensemble du segment distal, avec réduction des vitesses de conduction nerveuse sur tout le trajet. Il n'y a pas de dénervation. Elle est en général consécutive à une neurapraxie ou une axonosténose durable.
- L'*axonotmèse* est une interruption de l'axone, avec dégénérescence de type wallérienne. Le nerf est inexcitable, et l'électromyographie extériorise des signes de dénervation. La récupération sera lente, à raison d'un millimètre par jour environ.

Ces divers degrés de lésions nerveuses peuvent coexister dans un même nerf, les lésions pouvant être différentes d'une fibre à l'autre. De plus, les signes lésionnels peuvent n'intéresser qu'une partie des fibres nerveuses (*atteinte partielle*), ou s'étendre à l'ensemble de celles-ci (*atteinte globale*).

- La *neurotmèse* correspond à une rupture du nerf.

Au niveau proximal, on constate :

- Un important œdème du nerf en amont de la zone lésionnelle, bloquant la transmission nerveuse..
- Une réactivité nucléaire en vue de synthétiser les substances indispensables à la régénération du nerf.

Evolution.

On peut considérer quatre **stades** réactionnels :

1. Ralentissement ou bloc de la conduction nerveuse, sans atteinte de l'axone ou de la gaine de myéline. Correspondant à des agressions de courte durée, l'évolution est rapidement réversible. (PF se libérant en 2 ou 3 jours)
2. Démyélinisation segmentaire engendrant un bloc physiologique. La récupération se fera en 3 ou 4 semaines après les 12 jours de la phase aiguë..
3. L'axonotmèse. La dégénérescence wallérienne, se traduit par une abolition de la conduction nerveuse en aval et des signes de dénervation. Si le tissu conjonctif, particulièrement le neurilemme, n'est pas lésé, une réinnervation, dont les premiers signes seront cliniquement détectables après un minimum de 2 mois (1 mm par jour en moyenne), sera effective.
4. Si le tissu conjonctif est atteint, la récupération est compromise et sera incomplète et séquellaire.

La *PF idiopathique* est caractérisée par une phase aiguë qui s'étend sur 12 ou 13 jours environ durant lesquels différents types lésionnels évolueront. A la fin de cette période, on entre dans la phase séquellaire, de récupération, dont la durée dépendra de la nature des lésions (Fisch et Esslen).

Récupération.

- ◆ Les fibres nerveuses au stade 2 récupèrent en 3 ou 4 semaines. Cette libération du bloc ou de l'axonosténose est évidente sur le plan clinique. Bien entendu, la libération canalaire peut être complète au cours de la phase aiguë, sous l'action du traitement, dans les cas très légers.
- ◆ En ce qui concerne les fibres nerveuses au stade 3, la réinnervation s'effectue lentement et progressivement durant un minimum de deux mois, mais cette durée peut être plus longue en fonction du degré de l'atteinte.
- ◆ En conséquence, la plupart des PF présentant un mélange de fibres aux stades 2 et 3, on assistera durant les trois ou quatre semaines qui suivent la phase aiguë à une récupération de la mimique faciale qui, suivant le pourcentage de fibres au stade 3, ne sera achevée qu'après un laps de temps minimum de deux mois. Il est important d'en avertir le patient, car il s'inquiète en général lorsque la récupération de la face est presque normale au bout d'un mois et qu'il subsiste une légère asymétrie faciale. Celle-ci est sous la dépendance des fibres nerveuses détruites qui ne retrouveront leurs fibres musculaires qu'après deux ou trois mois environ.
- ◆ Pour les fibres au stade 4, la réinnervation est incomplète, séquellaire, risquant d'évoluer vers des syncinésies et l'hémispasme. Les lésions de l'endonèvre, par la formation de zones cicatricielles, constituent un obstacle au cheminement des axones néoformés pour retrouver leur voie d'origine. On aboutit à des réinnervations aberrantes au cours desquelles le sujet commandant l'orbiculaire de l'œil obtient une réponse simultanée de l'orbiculaire des lèvres par exemple. Ces connexions anatomiques nouvelles sont en principe définitives.

C'est à ce quatrième stade que le problème des décompressions tardives se pose. En effet, à la fin du mois qui suit la terminaison de la phase aiguë, on se trouve devant deux cas à considérer :

- Ou bien l'importance de la dénervation n'a pas évolué et les quelques fibres nerveuses en état de bloc physiologique, réversible, se sont libérées. Il y a lieu de laisser la réinnervation évoluer qui peut être de longue durée et incomplète.
- Ou bien la dénervation est devenue globale, s'étendant à l'ensemble des fibres nerveuses. Dans ce cas l'évolution sera de mauvaise qualité, avec une réinnervation incomplète, séquellaire. Ici se pose le problème d'une décision chirurgicale, car les phénomènes cicatriciels ont un effet néfaste sur la repousse des axones, interrompent le flux biochimique axonal et déclenchent une réactivité nucléaire ayant des conséquences fâcheuses sur l'évolution...

Explorations électrophysiologiques

L'exploration électrophysiologique doit permettre de répondre à 9 questions :

1. Confirmer le caractère périphérique de l'atteinte et évaluer le degré lésionnel.

2. Préciser la phase évolutive de la paralysie.
3. Mettre en évidence l'opportunité d'une décompression éventuelle.
4. Faire la part de ce qui revient à un bloc canalaire, réversible, et à une dénervation.
5. Formuler un pronostic évolutif.
6. Détecter précocement une libération du canal facial et une réinnervation.
7. Mettre en évidence l'éventualité d'une réinnervation aberrante.
8. Détecter une hypercinésie faciale à un stade infra-clinique.
9. Contrôler que des fibres musculaires dénervées sont encore en état fonctionnel et s'avèrent donc réinnervables, soit physiologiquement, soit anastomotiquement.

En cas d'anastomose XII-VII, l'électrologue doit préciser si le VII est globalement mort, et si le XII présente les qualités fonctionnelles suffisantes lui permettant de jouer son nouveau rôle.

Programmation de l'exploration

La base du diagnostic et du pronostic repose sur l'évaluation respective du pourcentage de fibres nerveuses en état de bloc, libérable, et de fibres nerveuses en état de dégénérescence. C'est le rôle des explorations électrophysiologiques.

Pendant la durée de la phase aiguë, on peut ainsi connaître le pourcentage respectif des fibres nerveuses en état de bloc réversible, de celles en état de dénervation et de celles restées indemnes. De cette évolution dépend le pronostic. Le premier examen devrait être réalisé dès le 3^e jour, lorsque cela est possible, puis répété le 7^e jour. Une exploration le 12^e jour, à la fin de la phase aiguë, montre si l'évolution est stabilisée et fait état des séquelles, de leur évolution éventuelle, et du degré de gravité.

1. Nous considérons comme obsolète l'électromyographie à l'aiguille, dépourvue de valeur pratique, mal supportée par le patient pour des examens qui doivent être répétitifs. Les résultats sont partiels, trop tardifs et non quantitatifs. Ils sont dénués d'importance durant la phase aiguë de la PF.
2. **L'électromyographie globale intégrée ou calculée.** Elle nous renseigne sur le déficit global du nerf facial. Les valeurs mesurées correspondent à la somme des fibres nerveuses en état de bloc réversible et des fibres en état de dégénérescence.

2. **L'électroneuronographie.** Nous avons adopté le terme **d'électroneuronographie quantifiée (QENoG)**, pour se différencier du terme d'électroneuronographie qui en physiologie concerne les propriétés électriques du neurone. Cette méthode, introduite par Fisch et Esslen nous donne le pourcentage du nombre de fibres nerveuses en état de dégénérescence.

La différence entre les pourcentages de l'EMG globale et de l'électroneuronographie quantifiée nous fournit le pourcentage des fibres en état de bloc réversible, non lésées.

Ainsi, à chaque moment de la phase aiguë de la paralysie, on peut apprécier l'évolution du rapport entre le bloc réversible et les fibres en voie de destruction. La thérapeutique et le pronostic en dépendent.

Si on dresse une courbe représentant dans le temps l'évolution du pourcentage lésionnel, on peut distinguer deux phases :

- Une phase correspondant à l'évolution progressive du degré lésionnel qui s'étage sur 12 jours environ, époque où la dénervation se stabilise.
- Une phase de récupération correspondant d'une part à la levée du bloc nerveux et d'autre part à la réinnervation ou à la régénération. Mais pour cette phase, la QENoG perd sa valeur et doit laisser la place à l'EMG globale informatisée dont les signes de récupération précèdent ceux de la QENoG.

Ainsi, durant les 12 premiers jours qui caractérisent la phase aiguë, on peut connaître régulièrement la nature de l'atteinte, son évolution, et formuler un pronostic avant le 10^e jour. Le test est tellement précis que pour chaque jour de cette évolution, on peut énoncer un pronostic bon, probablement bon, incertain ou mauvais.

Du point de vue pronostic, une électroneuronographie quantifiée pratiquée au 12^e jour montre :

- Jusqu'à 50%, la récupération fonctionnelle est très bonne, entre 4 et 6 semaines.
- Jusqu'à 90%, la récupération est en général bonne, avec toutefois quelques exceptions. La récupération est longue (4 mois et plus)
- Jusqu'à 98%, beaucoup de patients ont une récupération fonctionnelle valable, mais certains évoluent vers des séquelles.
- Entre 98 et 100%, la récupération est pauvre ou mauvaise, avec hypercinésie faciale.

3. Le réflexe trigémino-facial (RTF) (Blink Reflex, réflexe de clignement).

L'enregistrement de ce réflexe permet d'étudier les voies du V et du VII, tant au niveau périphérique que du tronc cérébral. Alors que la QENoG explore le nerf facial, en aval du foramen stylo-mastoïdien, le RTF permet d'apprécier la conduction canalaire (comme l'EMG globale).

Le pronostic d'une PF périphérique est favorable si ce réflexe reste présent durant les dix premiers jours ou s'il réapparaît durant cette période au cas où il aurait été aboli. Le pronostic est mauvais lorsque les réponses restent absentes durant les deux ou trois premières semaines. Une augmentation importante des latences indique une axonosténose partielle non libérée.

Notons de plus que l'enregistrement de ce réflexe est important dans le cadre des neurinomes de l'acoustique. Il met en évidence les atteintes respectives éventuelles du V et du VII, même chez les sujets indemnes de traduction clinique, fait prévoir les risques de PF post-opératoire. La forme pathologique de l'examen au cours de certaines PF idiopathiques justifie des explorations complémentaires révélant alors l'existence d'une tumeur débutante.

4. **Le réflexe stapédien (réflexe cochléo-facial)** explore les voies aboutissant aux connexions existant entre les structures centrales des noyaux du nerf cochléaire et les noyaux du nerf facial.

D'après nos propres constatations (G. de Bisschop et A. Sarabian), nous constatons d'une part un parallélisme entre l'évolution du réflexe trigémino-facial et le réflexe stapédien, et d'autre part nous pouvons formuler les conclusions suivantes :

Durant les 14 premiers jours

- Présent le 12^e jour : forme bénigne
- Abolition vers les 3^e ou 4^e jour, et réapparition vers le 12^e jour : bon pronostic.
- Abolition au cours des 12 premiers jours : a) Si la QENoG présente des valeurs supérieures à la normalité : peut être péjoratif. b) Si la PF est grave avec une

QENoG aux environs de 98% au 10^e jour, la récupération risque d'être partielle avec séquelles. c) Si la QENoG n'est que légèrement augmentée, mais avec un grand nombre de fibres nerveuses en état de bloc libérable, en principe non péjoratif, mais à contrôler ultérieurement.

Après le 14^e jour

- Réapparition au cours des 15 jours suivants : bon pronostic.
- Absence de réapparition après un mois : signe péjoratif ; après 5 mois, très péjoratif.
- Réflexe restant présent au cours d'une PF totale lentement progressive ou de longue durée (plus de 4 ou 5 mois sans signes de récupération) : Suspicion d'une lésion expansive dans la moitié inférieure du segment mastoïdien (G. Freyss).

Il faut ajouter deux examens complémentaires :

Le test d'excitabilité ou test de Hilger. Ce test simple, ne nécessitant qu'un petit appareillage simplifié, basé sur l'appréciation des différences de seuils de stimulation du nerf facial à l'orifice stylo-mastoïdien, entre les deux côtés, permet de suivre l'évolution d'une PF, mais sans les précisions pratiques des examens précédents.

Il a pour nous deux utilités :

- Pouvant être effectué quotidiennement, il peut attirer l'attention vers une aggravation rapide, justifiant une QENoG avant la date fixée pour le contrôle.
- Il permet de suivre une PF dans un service ou un cabinet de possédant pas d'appareillage pour les explorations électrophysiologiques.

La stimulation musculaire par impulsions de longue durée. Cette technique est extrêmement simple et ne prend qu'une minute. On stimule un muscle avec une impulsion électrique rectangulaire de 100 ou 300 ms. Normalement, la réponse observée est vive, en éclair. Si les fibres musculaires sont dénervées, la réponse est lente, traînante (lenteur de la réponse). Cette lenteur, qui signe la dénervation, présente un intérêt pratique : Tant qu'elle est présente, les fibres musculaires sont vivantes et sont réinnervables si les conditions le permettent. Elle disparaît, soit par la destruction de la fibre par sclérose, soit par la réinnervation (dans ce cas la lenteur est remplacée par une réponse qui n'est plus lente).

Cette technique peut être appliquée aux PF (Chouard).

Critères opératoires

Un certain nombre d'éléments électrologiques interviennent dans la décision opératoire.

Pendant la phase aiguë

Pour certains (U. Fisch), pour être bénéfique une intervention éventuelle devrait être pratiquée avant que la dégénérescence n'atteigne 95%. Lorsque le sujet ne possède plus que 5% d'unités motrices actives, les tubes endoneuraux sont dans un état précaire qui provoque un état séquellaire dans 50% des cas. Etant donné que les dégâts anatomiques ont atteint leur apogée entre le 10^e et 12^e jour, il semble important de prévoir l'évolution avant cette date. Les signes en faveur d'une intervention sont :

- Plus de 50% des fibres du nerf facial sont en état de dégénérescence le 4^e jour après le début.
- Ce taux de dégénérescence au 4^e jour augmente de 15-20% ou plus durant les deux jours suivants.
- 90% ou plus ont dégénéré le 7^e jour.
- Le 6^e ou le 7^e jour, le réflexe trigémino-facial et le réflexe stapédien sont abolis.
- Après cette date, le nerf devient en général inexcitable.

Les partisans d'une intervention précoce (U. Fisch, E. Esslen) estiment que l'on peut obtenir une récupération satisfaisante tant que persiste un léger pourcentage d'une innervation résiduelle.

Après la phase aiguë

Electriquement parlant, la phase aiguë est terminée lorsque la QENoG reste stable. Elle est suivie par une phase de récupération des fibres qui étaient en état de bloc réversible. Celle-ci s'étend sur un mois environ après la fin de la période aiguë, et est extériorisée par une amélioration progressive du pourcentage de l'EMG globale.

Du point de vue opératoire, nous considérons deux éventualités :

1. A la fin de la phase de libération, la valeur de la QENoG est restée identique à celle de la fin de la période aiguë, entre 90 ou 95%. Les 5 ou 10% de fibres non lésées se sont libérées.

Mais le réflexe trigémino-facial et le réflexe stapédien sont toujours abolis.

Il n'y a pas lieu d'opérer, mais la réinnervation sera longue et peut être incomplète. Il s'agit simplement de la réinnervation d'un état séquentaire du nerf.

2. A la fin de la phase de libération (un mois environ après la phase aiguë) :
 - La QENoG est aux environs de 100%
 - L'EMG globale est effondrée.
 - Le réflexe stapédien et le réflexe-trigémino-facial sont abolis.

L'intervention est justifiée car les structures fibreuses du nerf qui permettent la réinnervation sont compromises et peuvent aboutir aux syncinésies et à l'hémispasme. De plus, l'évolution peut se faire vers un tissu cicatriciel.