

# NHG-Standaard Perifere aangezichtsverlamming

Klomp MA, Striekwold MP, Teunissen H. *Verdaasdonk AL. Huisarts Wet* 2010;53(8):428-35.

## Inleiding

De NHG-Standaard Perifere aangezichtsverlamming geeft richtlijnen voor de diagnostiek en het beleid bij volwassenen met een acuut opgetreden perifere aangezichtsverlamming. Een perifere aangezichtsverlamming is een weinig voorkomende, mutilerende aandoening waarvan de psychische en sociale gevolgen groot kunnen zijn. Bij het ontbreken van een duidelijke oorzaak voor de aangezichtsverlamming wordt deze idiopathisch genoemd. Hoewel een idiopathische perifere aangezichtsverlamming een ernstige uitval van de aangezichtsmusculatuur kan geven, is de prognose meestal gunstig.

## Achtergronden

### Begrippen

*Perifere aangezichtsverlamming*: een volledige of gedeeltelijke, eenzijdige verlamming van de aangezichtsmusculatuur door een functiestoornis van de nervus facialis. Bij een volledige uitval van de n. facialis is de aangezichtsmusculatuur geheel verlamd met een hangende mondhoek en een onvermogen om het oog te sluiten aan de aangedane zijde. Ook het praten en slikken kunnen bemoeilijkt zijn. Bij onvolledige uitval van de n. facialis bestaat er nog enige functie van de aangezichtsmusculatuur.<sup>1</sup>

*Idiopathische perifere aangezichtsverlamming (IPAV)*: een perifere aangezichtsverlamming waarvoor geen oorzaak kan worden gevonden. De klachten zijn meestal in korte tijd ontstaan en kunnen samengaan met pijn achter het oor, een tranend oog, verlies van smaak en overgevoeligheid voor geluid. Een andere benaming is 'Bell's palsy' of bellverlamming. *House-brackmannclassificatie*: het meest gebruikte classificatiesysteem om de ernst van de verlamming te bepalen en de mate van herstel in de loop van de tijd goed te kunnen volgen. Dit systeem onderscheidt zes graden, variërend van een volledig normale functie (HB I) tot een totale verlamming van de aangezichtsmusculatuur (HB VI). Bij een HB IV of hoger is sluiting van het oog niet meer mogelijk.<sup>2</sup>

*Synkinesen*: onwillekeurige bewegingen die gelijktijdig optreden met willekeurige bewegingen als gevolg van een aberrante uitgroei van zenuwtakjes tijdens de herstelfase. Een zeldzame, autonome variant hiervan is het ontstaan van 'krokodillentranen' gedurende het eten.

### Epidemiologie

De incidentie van IPAV in de algemene bevolking bedraagt 20-30 gevallen per 100.000 personen per jaar. Daardoor zal een huisarts met een normpraktijk deze aandoening gemiddeld eenmaal per twee jaar zien. De aandoening kan op alle leeftijden voorkomen. De incidentie bij kinderen jonger dan 15 jaar ligt een stuk lager en wordt geschat op 2-3 gevallen per 100.000 personen per jaar.<sup>3</sup>

### Pathofysiologie

De oorzaak en pathogenese van een IPAV zijn per definitie onbekend. Familiair voorkomen is beschreven.<sup>4</sup> Bij ongeveer een derde van de patiënten met een perifere aangezichtsverlamming wordt wel een oorzaak van de verlamming gevonden, zoals herpes zoster oticus, Lymeborreliose, otitis media, cholesteatoom, trauma en tumoren (een primaire parotistumor of een metastase van een andere tumor).<sup>5</sup>

Het is nog onduidelijk welke rol het herpes-simplexvirus type I (HSV-I) speelt bij het ontstaan van de verlamming. HSV-I is een neurotroop virus. Negentig procent van de Nederlandse adolescenten heeft antistoffen tegen het virus als teken van een doorgemaakte infectie. Door reactivatie van het virus zou de zenuw ontkosten raken en door het daarbij optredende oedeem bekneld raken in het benige kanaal van het rotsbeen.<sup>6</sup> Deze veronderstelde pathofysiologie gaf aanleiding tot gebruik van antivirale middelen en corticosteroïden bij patiënten met een IPAV.

De n. facialis is een gemengde zenuw, waarvan het motorische deel de aangezichtsmusculatuur innerveert. Sensorische vezels verzorgen de smaakgevoelingszenuw van de tong en een deel van het palatum. Parasymptische vezels innervieren de glandula submandibularis, glandula sublingualis en glandula lacrimalis. De n. facialis geeft een takje af naar de m. stapedius, die de bewegingen van de in het middenoor gelegen stijgbeugel dempt, waardoor het binnenoor tegen lawaai beschermd wordt.

Een *perifere* stoornis van de n. facialis resulteert in volledige of onvolledige uitval van de aangezichtsspieren van de ipsilaterale gelaatshelft. Soms ontstaat een verminderde traansecretie. Bij een gestoorde knipperreflex, uitzakking van het onderooglid (paralytisch ectropion) en onvolledige oogsluiting kan de cornea onvoldoende bevochtigd worden en een cornea-erosie ontstaan. In

ernstige gevallen kan dit leiden tot ulceratie, perforatie en blindheid. Het ectropion kan ook resulteren in een tranend oog. Hyperacusis ontstaat als de m. stapedius uitvalt. Ook smaakverlies en verminderde speekselsecretie kunnen optreden.

Een *centrale* aangezichtsverlamming daarentegen resulteert in een uitval van de gelaatsmusculatuur van alleen de onderste gelaatshelft. Door de dubbelzijdige corticobulbaire innervatie blijft namelijk de functie van de spieren rond de ogen en van het voorhoofd intact; sluiten van de ogen blijft daardoor mogelijk. Bij centrale uitval blijven ook smaak en vochtsecretie gespaard, wat bij een perifere uitval niet altijd het geval is.

### Natuurlijk beloop en prognose

De klachten ontstaan in korte tijd (binnen één tot twee dagen) en kunnen in de volgende dagen verergeren. Het herstel begint bij 85% van de patiënten binnen drie weken en kan tot ongeveer zes maanden duren. Daarna is geen aanmerkelijke verbetering meer te verwachten. Onbehandeld herstelt 70% van de patiënten volledig.

De kans op volledig herstel neemt af naarmate de verlamming ernstiger is, bij een traag begin van het herstel en bij een leeftijd boven de 60 jaar.<sup>7</sup> Daarnaast is een slechtere prognose gerapporteerd bij zwangeren en bij patiënten met diabetes mellitus.<sup>8</sup> IPAV geeft bij ongeveer 30% van de patiënten restverschijnselen, zoals blijvende verzwakking van de aangezichtsmusculatuur en contracturen. Ook kunnen synkinesen ontstaan.

IPAV recidiveert in ongeveer 7% van de gevallen.<sup>9</sup>

### Kernboodschappen

- Bij ongeveer tweederde van de patiënten met een perifere aangezichtsverlamming wordt hiervoor geen oorzaak gevonden.
- De diagnose van deze zogenoemde idiopathische perifere aangezichtsverlamming wordt gesteld op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek.
- Aanvullend onderzoek is niet geïndiceerd.
- De prognose van een idiopathische perifere aangezichtsverlamming is meestal gunstig: zonder behandeling herstelt 65-85% van de patiënten.
- Behandeling met corticosteroïden vergroot de kans op herstel met ongeveer 10%.

## Richtlijnen diagnostiek

### Anamnese

Beoordeel aan de hand van de anamnese of de klachten passen bij een IPAV.

Klachten die passen bij een IPAV:

- acuut begin van de klachten (binnen één tot twee dagen);
- verandering van de smaak, verminderde speekselvloed, verminderde traansecretie, overgevoeligheid voor geluid;
- (milde) spraak- en/of slikstoornissen;
- lichte pijn in of rond het oor.

Klachten die niet passen bij een IPAV:

- klachten ontstaan na een recent (schedel)trauma;
- krachtvermindering of coördinatiestoornissen van arm en/of been (passend bij

### Inbreng van de patiënt

De NHG-Standaarden geven richtlijnen voor het handelen van de huisarts; de rol van de huisarts staat dan ook centraal. Daarbij geldt echter altijd dat factoren van de kant van de patiënt het beleid mede bepalen. Om praktische redenen komt dit uitgangspunt niet telkens opnieuw in de richtlijn aan de orde, maar wordt het hier expliciet vermeld. De huisarts stelt waar mogelijk zijn beleid vast in samenspraak met de patiënt, met inachtneming van diens specifieke omstandigheden en met erkenning van diens eigen verantwoordelijkheid, waarbij adequate voorlichting een voorwaarde is.

### Afweging door de huisarts

Het persoonlijk inzicht van de huisarts is uiteraard bij alle richtlijnen een belangrijk aspect. Afweging van de relevante factoren in de concrete situatie zal beredeneerd afwijken van het hierna beschreven beleid kunnen rechtvaardigen. Dat laat onverlet dat deze standaard bedoeld is om te fungeren als maat en houvast.

### Delegeren van taken

NHG-Standaarden bevatten richtlijnen voor huisartsen. Dit betekent niet dat de huisarts alle genoemde taken persoonlijk moet verrichten. Sommige taken kunnen worden gedelegeerd aan de praktijkassistente, praktijkondersteuner of praktijkverpleegkundige, mits zij worden ondersteund door duidelijke werkafspraken waarin wordt vastgelegd in welke situaties de huisarts moet worden geraadpleegd en mits de huisarts toeziet op de kwaliteit. Omdat de feitelijke keuze van de te delegeren taken sterk afhankelijk is van de lokale situatie, bevatten de standaarden daarvoor geen concrete aanbevelingen.

- pathologie van het centraal zenuwstelsel);
- dubbelzien, verminderd gevoel in het gelaat (passend bij diverse neurologische aandoeningen met multipole hersenzenuwuitval<sup>10</sup>);
- klachten ontstaan na een tekenbeet met erythema migrans, pijn in gewrichten, extremiteiten of romp, koorts (passend bij Lymeborreliose; deze kan zich weken tot vele maanden na de infectie manifesteren);
- hoofdpijn, nekstijfheid (passend bij pathologie van het centraal zenuwstelsel);
- gehoorverlies, duizeligheid, oorsuizen (passend bij otitis media, cholesteatoom, tumor, herpes zoster);
- loopoor, koorts (passend bij otitis media, maligne otitis externa);
- ernstige pijn (passend bij herpes zoster, tumoren, maligne otitis externa, otitis media);
- geleidelijke, progressieve uitval (passend bij een tumor in het verloop van de n. facialis of bij een cholesteatoom).

Let op relevante comorbiditeit op internistisch, kno- en neurologisch gebied (denk hierbij aan een verhoogd risico op een CVA, systeemziekten als sarcoidose, maligniteiten in de voorgeschiedenis, multipole sclerose).<sup>5</sup>

### Lichamelijk onderzoek

Verricht het volgende onderzoek en beoordeel daarbij of de aangezichtsverlamming een centrale of perifere oorzaak heeft:

- beoordeel of er asymmetrie van het gelaat is (verstreken plooiën voorhoofd, wenkbrauw lager of op gelijke hoogte, bredere ooglidspleet, nasolabiaalploo minder diep, midden van de mond afgeveken naar de gezonde zijde, mondhoek lager aan de aangedane zijde);
- test de functie van de aangezichtsmusculatuur (wenkbrauwen optrekken, fronsen, glimlachen, ogen dichtknijpen, lippen tuiten, mond sluiten, tanden tonen);
- onderzoek de functie van andere hersenzenuwen (gelijktijdige uitval van andere hersenzenuwen dan de n. facialis past niet bij een IPAV)<sup>10,11</sup>;
- beoordeel de coördinatie en kracht van de armen en benen;
- let op symptomen van meningeale prikkeling (zoals nekstijfheid).

Indien er sprake is van een perifere aangezichtsverlamming, verricht dan het volgende onderzoek:

- onderzoek het oor, de gehoorgang en de slijmvliezen van mond en tong op de aanwezigheid van blaasjes;
- onderzoek het oor op tekenen van een

- otitis media, otitis externa, de aanwezigheid van een tumor of cholesteatoom;
- onderzoek de mondholte en de tonsilregio op de aanwezigheid van een tumor;
- palpeer de halslymfeklieren en de parotisregio (metastasen, tumoren);
- beoordeel of bij oogsluiting de oogleden het oog volledig afdekken en of er conjunctivale roodheid bestaat.

### Aanvullende diagnostiek

Bij een IPAV is aanvullend onderzoek in de regel niet geïndiceerd.<sup>12</sup>

### Evaluatie

Stel de diagnose IPAV indien:

- de aangezichtsverlamming perifeer is *én*
- in korte tijd is opgetreden *én*
- er geen aanwijzingen zijn voor een onderliggende oorzaak.

Stel de ernst van de verlamming vast volgens de house-brackmannclassificatie om het beloop in de tijd te vervolgen.

- HB I: ongestoorde functie van de gelaatsmusculatuur;
- HB II: lichte parese (minimale spierzwakte);
- HB III: matige parese (duidelijke spierzwakte waarbij sluiten van het oog nog mogelijk is);
- HB IV: matig ernstige parese (duidelijke spierzwakte; sluiten van het oog is niet meer mogelijk);
- HB V: ernstige parese (minimale bewegingsmogelijkheid);
- HB VI: totale parese (volledige afwezigheid van motorische functies).

## Richtlijnen beleid

### Voorlichting

- Leg uit dat de patiënt niet door een beroerte getroffen is, maar dat de functie van de aangezichtszenuw door een onbekende oorzaak is uitgevallen.
- Het beloop is meestal gunstig. Bij 85% van de patiënten zal een begin van herstel optreden binnen drie weken; zonder behandeling geneest 70% van de patiënten restloos.
- De kans op herstel wordt vergroot door behandeling met corticosteroiden.
- Besteed aandacht aan de emotionele belasting die een aangezichtsverlamming met zich meebrengt.

In aansluiting op de gegeven mondelinge voorlichting kunt u de patiënt de NHG-Patiëntenbrief Aangezichtsverlamming van Bell meegeven. Deze brief is gebaseerd op de NHG-Standaard en bevat informatie

over IPAV en de behandeling ervan. (Zie voor een overzicht van alle NHG-Patiëntenbrieven de NHG-website: <http://www.nhg.org>, rubriek Patiëntenvoorlichting.)

#### Niet-medicamenteuze therapie

Slikproblemen en articulatiestoornissen kunnen in de acute fase optreden en afhankelijk van het herstel in meer of mindere mate aanwezig blijven. Logopedische begeleiding is dan zinvol.<sup>13</sup>

#### Medicamenteuze therapie

Corticosteroiden vergroten de kans op volledig herstel bij alle patiënten met een IPAV.<sup>14</sup>

Een gunstig effect van antivirale middelen (alleen of in combinatie met corticosteroiden) is niet aangetoond.<sup>15</sup>

#### Corticosteroiden

– Geef zo snel mogelijk en uiterlijk een week na het begin van de klachten prednisolon 2 dd 25 mg gedurende 10 dagen.<sup>16</sup>

Aandachtspunten bij de behandeling met corticosteroiden.

- Preventie van gastro-intestinale complicaties: corticosteroiden geven op zichzelf geen verhoogd risico op peptische aandoeningen. Ze kunnen wel een bestaand ulcus pepticum verergeren of de genezing ervan vertraagen. Maagbescherming is in het algemeen niet aangewezen bij het gebruik van corticosteroiden. Bij gelijktijdig gebruik van NSAID's of acetylsalicylzuur is maagbescherming wel geïndiceerd. Zie de Farmacotherapeutische Richtlijn Pijnbestrijding (<http://www.nhg.org>, rubriek Richtlijnen).
- Ontregeling/uitlokking van diabetes mellitus: corticosteroiden kunnen een hyperglykemie veroorzaken. Bij patiënten met diabetes mellitus kunnen extra controles van de glucosespiegel aangewezen zijn. Instrueer de patiënt om contact op te nemen bij verschijnselen van hyperglykemie (dorst, droge mond, veel plassen, moeheid).

#### Oogmedicatie

- Schrijf, indien het oog onvoldoende sluit, lubricantia voor om uitdroging van de cornea te voorkomen.
- Kies overdag voor oogdruppels (hypromellose, methylcellulose, polyvidon) of een ooggel (carbomeer). Een ooggel heeft de voorkeur gezien de langere werkingsduur.
- Geef voor de nacht een horlogeglasverband of een indifferente oogzalf (oculenum simplex) met een oogverband.<sup>17</sup>

#### Controles

- Beoordeel de patiënt na twee dagen opnieuw; het beeld kan de eerste dagen nog verslechteren.
- Beoordeel vervolgens gedurende de eerste maand wekelijks de functie van de aangezichtsmusculatuur en de oogsluiting tot een begin van herstel wordt gezien.
- Afhankelijk van de mate en snelheid van herstel kan vervolgens een herbeoordeling om de twee tot vier weken plaatsvinden. De controles zullen in het algemeen tot drie maanden beperkt blijven, omdat binnen deze periode de meeste patiënten zijn hersteld.<sup>18</sup>
- Let bij controles in geval van verminderde oogsluiting op roodheid van de conjunctivae en beoordeel bij klachten van pijn aan het oog, een corpus-alienumgevoel of fotofobie het cornea-epitheel en de visus. Onderzoek de cornea met fluoresceïne in het oog en inspecteer met blauw licht. Instrueer de patiënt om direct contact op te nemen bij het optreden van oogklachten (roodheid, pijn, verminderd zien).
- Heroverweeg de diagnose IPAV bij een afwijkend beloop en het alsnog optreden van alarmsymptomen.<sup>19</sup> Zie het kader onder voor de alarmsymptomen en de paragraaf anamnese voor de bijbehorende aandoeningen.

#### Alarmsymptomen

*Algemeen:* een geleidelijke, progressieve verlamming van de aangezichtsmusculatuur.

*Op kno-gebied:* hevige (peri-)auriculaire pijn, otorroe en/of aanwijzingen voor een otitis, gehoorverlies, oorsuizen, evenwichtsstoornis, vesiculae in de gehoorgang of in de mond.

*Op neurologisch gebied:* krachtverlies of coördinatiestoornis van arm en/of been, hoofdpijn, nekstijfheid, multipele hersenzenuwuitval, ernstige spraak- en/of slikstoornissen, verdenking op Lymeborreliose met pijn in gewrichten, extremiteiten of romp, en/of koorts.

#### Consultatie/verwijzing

- Verwijs kinderen jonger dan 15 jaar met een aangezichtsverlamming naar een kinderarts.<sup>20</sup>
- Verwijs naar een neuroloog:
  - bij vermoeden van een centrale oorzaak van de aangezichtsverlamming;
  - bij uitval van meerdere hersenzenuwen;
  - bij alarmsymptomen op neurologisch gebied.
- Verwijs naar een kno-arts:
  - indien een oorzaak voor de aangezichtsverlamming onvoldoende kan worden uitgesloten;

- bij alarmsymptomen op kno-gebied;
  - indien na een maand geen begin van herstel wordt waargenomen of bij onvoldoende herstel na drie maanden;
  - bij een blijvende parese en bij het optreden van synkinesen of contracturen.<sup>21</sup>
- Verwijs (met spoed) naar de oogarts bij roodheid, pijn in het oog en verminderde visus ondanks adequate behandeling.

#### Totstandkoming

In juli 2009 begon een werkgroep bestaande uit drie huisartsen met de ontwikkeling van de NHG-Standaard Perifere aangezichtsverlamming.

De werkgroep bestond uit de volgende leden: M.P. Striekwold, huisarts te Amersfoort, H. Teunissen, huisarts te Utrecht en A.L. Verdaasdonk, huisarts te Elst (Utrecht).

Er werd geen belangenverstrengeling gemeld. De begeleiding van de werkgroep en de eindredactie waren in handen van M.A. Klomp, huisarts te Arnhem en wetenschappelijk medewerker van de afdeling Richtlijnontwikkeling en Wetenschap. Dr. W. Opstelten was betrokken als senior wetenschappelijk medewerker.

In februari 2010 werd de ontwerpstandaard voor commentaar gestuurd naar vijftig aselect gekozen huisartsen uit het NHG-ledenbestand. Zeventien commentaarformulieren werden retour ontvangen. Tevens werd commentaar ontvangen van een aantal referenten, te weten prof.dr. P. Portegies, neuroloog, prof.dr. H.A.M. Marres, kno-arts, dr. W.A. van den Bosch, oogarts, E.S. Alberga, bedrijfsarts namens de Nederlandse Vereniging van Arbeids en Bedrijfsgezondheidskunde, dr. P. Leyssen namens de Vlaamse Vereniging van Huisartsen, prof.dr. J.M.A. Sitsen namens het College voor Zorgverzekeringen, dr. P van de Hombergh namens de LHV en K. de Leest, dr. T. Schalekamp, dr. B.J.F. van den Bemt, W.J.M. Kwee-Zuiderwijk, allen apotheker, namens de werkgroep Farmacotherapie en Geneesmiddeleninformatie van het KNMP Geneesmiddelen Informatie Centrum. Naamsvermelding als referent betekent overigens niet dat een referent de standaard inhoudelijk op ieder detail onderschrijft. J.J.M. Delemarre en E.K.G. Lemaire, beiden huisarts, hebben namens de NHG-Adviesraad Standaarden (NAS) tijdens de commentaarronde beoordeeld of de ontwerpstandaard antwoord geeft op de door de NAS gestelde vragen. In mei 2010 werd de standaard becommentarieerd en geautoriseerd door de NHG-Autorisatiecommissie.

De zoekstrategie die gevolgd werd bij het zoeken naar de onderbouwende literatuur is te vinden bij de webversie van deze standaard. Tevens zijn de procedures voor de ontwikkeling van de NHG-Standaarden in te zien in het procedureboek (zie <http://www.nhg.org>).

© 2010 Nederlands Huisartsen Genootschap.

#### Noten

##### Noot 1

**Gedeeltelijke versus totale verlamming**  
In een observationeel onderzoek onder 2570 patiënten met een perifere aangezichtsverlamming werd bij 70% van de 1701 patiënten met een IPAV een volledige verlamming vastgesteld en bij 30% een gedeeltelijke verlamming [Peitersen 2002]. In twee interventie-onderzoeken bij respectievelijk 450 en 829 patiënten met een IPAV hadden bij aanvang van het onderzoek respectievelijk 29% en 30% een ernstige verlamming (HB V-VI) en respectievelijk 71% en 70% een lichte tot matig ernstige verlamming (HB II-IV) [Engström 2009; Sullivan 2008].

**Noot 2****House-brackmannclassificatie**

Het 'House-Brackmann grading system' heeft tot doel de ernst van de aangezichtsverlamming te objectiveren. Het systeem kent zes graden (zie tabel 1).

Naast de house-brackmannclassificatie worden ook andere graderingsystemen gebruikt, zoals de sunnybrook- en de yanagiharaschaal. Beide schalen gebruiken een puntensysteem, waarbij een score van 100 respectievelijk 40 punten overeenkomt met een normale functie van de aangezichts-musculatuur [Engström 2009; Hato 2007]. De house-brackmannclassificatie wordt echter het meest gebruikt.

**Noot 3****Epidemiologie**

In een observationeel onderzoek is een incidentie gemeld van IPAV in de algemene populatie van 32 per 100.000 personen per jaar, met een piek in de leeftijd tussen 15 en 45 jaar [Peitersen 2002]. Eerder werd in een retrospectief onderzoek een piek tussen de 20 en 40 jaar vastgesteld [Devriese 1990]. In de Tweede Nationale Studie werd een incidentie van 24 gevallen per 100.000 personen per jaar gevonden, waarbij de incidentie toenam met de leeftijd [Verdaasdonk 2004]. Ook in een ander observationeel onderzoek steeg de incidentie met de leeftijd [Adour 1978]. De aandoening komt evenveel voor bij mannen als bij vrouwen. Er zijn geen gegevens gevonden over etnische verschillen.

**Noot 4****Idiopathische familiale perifere aangezichtsverlamming**

In een prospectief observationeel onderzoek onder 2570 patiënten met een aangezichtsverlamming was er bij 4,1% van de patiënten met een IPAV sprake van familiale vorm [Peitersen 2002]. In een retrospectief onderzoek onder 2856 patiënten met een aangezichtsverlamming was bij 14% van de 1455 patiënten met een IPAV sprake van familiale belasting [May 1991].

**Noot 5****Oorzaken van perifere aangezichtsverlamming**

In de literatuur worden veel aandoeningen geassocieerd met het optreden van een perifere aangezichtsverlamming: aangeboren afwijkingen, (geboorte)trauma, infecties (waaronder otitis externa, otitis media, mastoiditis, herpes zoster oticus, poliomyelitis, waterpokken, mazelen, mononucleosis infectiosa, lepra, botulisme, hiv, lues, ziekte van Lyme, tuberculose), endocriene aandoeningen (diabetes mellitus, hyperthyreoïdie, hypothyreoïdie), hypertensie, neoplasmata (parotistumor, metastasen), intoxicaties (alcohol, arsenicum), iatrogeen (vaccinatie, parotischirurgie), melkersson-rosenthalsyndroom, amyloidose, ziekte van Sjögren, arteriitis temporalis, guillain-barrésyndroom, multipele sclerose, myasthenia gravis en sarcoïdose [May 1991; Peitersen 2002].

**Diabetes mellitus en hypertensie.** Mogelijk zijn hypertensie en diabetes onafhankelijke risicofactoren voor het ontwikkelen van een aangezichtsverlamming. In een Nederlands tweedelijns patiënt-controleonderzoek (147 patiënten en 86 controlepersonen) werd hypertensie gevonden bij 37% van de patiënten en 14% van de controlepersonen. Er werd geen verschil gevonden in het voorkomen van diabetes bij beide groepen [Abraham-Impijn 1982]. In een ander, Iraans tweedelijns patiënt-controleonderzoek (210 patiënten en 201 controlepersonen) had 37% van de patiënten hypertensie versus 15% van de controlepersonen. Diabetes mellitus kwam voor bij 29% van de patiënten en 2% van de controles. Bij multivariate analyse bleek diabetes mellitus een onafhankelijke risicofactor voor het optreden van IPAV (odds ratio (OR) 15,9; 95%-betrouwbaarheidsinterval (95%-BI) 5,4 tot 46,8); hypertensie bleek alleen voor patiënten boven de 40 jaar een onafhankelijke risicofactor (OR 4,5; 95%-BI 2,5 tot 8,1) [Savadi-Oskouei 2008]. In een groot observationeel onderzoek onder 2570 patiënten met een perifere aangezichtsverlamming werden deze associaties niet waargenomen [Peitersen 2002].

**Herpes zoster.** Een deel van de aangezichtsverlammingen wordt veroorzaakt door een reactivatie van het varicellazostervirus (VZV). Een VZV-reactivatie kan zich klinisch uiten als herpes zoster

oticus (ramsay-huntsyndroom) met perifere aangezichtsverlamming en blaasjes in de gehoorgang of de mond. In interventieonderzoeken bij patiënten met een klinische IPAV werd met serologisch onderzoek en PCR bij 8-26% van de patiënten VZV-activatie vastgesteld [Hato 2008; Furuta 2001; Kawaguchi 2007].

Herpes zoster oticus gaat vaak gepaard met hevige pijn, tinnitus, gehoorverlies, misselijkheid, braken, duizeligheid en nystagmus. Patiënten met deze aandoening hebben meestal bij aanvang een ernstiger parese en een slechtere prognose dan patiënten met een IPAV. De blaasjes verschijnen bij 60% van de patiënten vóór, bij 25% tegelijk met en bij 15% ná het optreden van de aangezichtsverlamming [Peitersen 2002]. Herpes zoster oticus zonder blaasjes staat bekend als zoster sine herpete (ZSH). Een perifere aangezichtsverlamming bij ZSH zal in de praktijk vaak als een IPAV geïdentificeerd worden.

Hiv. Een perifere aangezichtsverlamming kan een eerste teken zijn van een infectie met het humaan immunodeficiëntievirus. De verlamming kan voortgaan aan de seroconversie, maar ook optreden in de acute fase of in het verloop van de ziekte. Het ontstaansmechanisme is onduidelijk; men vermoedt dat een immunologische reactie leidt tot een inflammatoire (poly)neuropathie [Peitersen 2002; Serrano 2007; Belec 1989; Murr 1991].

Lues. Lues kan ook in een vroeg stadium neurologische afwijkingen veroorzaken. Er is casuïstiek beschreven waarbij syfilitische meningitis de oorzaak bleek van een aangezichtsverlamming [Blok 2005].

**Mononucleosis infectiosa:** Het Epstein-Barrvirus (EBV) behoort tot de herpesvirussen. Bij een EBV-infectie kunnen neurologische complicaties ontstaan, variërend van een mononeuritis tot een encefalitis. Geïsoleerde hersenzenuwuitval kan zich manifesteren in de vorm van een perifere aangezichtsverlamming [May 1991; Ogita 2006; Peitersen 2002; Wijnia 1994].

Het **melkersson-rosenthalsyndroom** wordt gekarakteriseerd door aanvallen waarbij zwelling van het gelaat en vooral de lippen optreedt, in combinatie met recidiverende perifere aangezichtsverlamming. De oorzaak is onbekend.

**Ziekte van Lyme.** Bij volwassenen die zich presen-

**Tabel 1** Het House-Brackmann grading system

Graad	Beschrijving	Kenmerken
I	normaal	normale functie van het hele gelaat
II	lichte disfunctie	algemeen: geringe afwijking zichtbaar bij inspectie dichtbij; mogelijk zeer geringe synkinesen rust: normale symmetrie en tonus beweging: - voorhoofd: matige tot goede functie - oog: volledige sluiting bij geringe inspanning - mond: lichte asymmetrie
III	matige disfunctie	algemeen: duidelijk, maar geen ontsierend verschil tussen de gelaatshelften, waarneembare maar geen ernstige synkinesen, contractuur en/of hemifasciaal spasme rust: normale symmetrie en tonus beweging: - voorhoofd: geringe tot matige beweging - oog: volledige sluiting bij inspanning - mond: geringe afwijking bij maximale inspanning
IV	matig ernstige disfunctie	algemeen: duidelijke afwijking en/of ontsierende asymmetrie rust: normale symmetrie en tonus beweging: - voorhoofd: geen beweging - oog: onvolledige sluiting bij maximale inspanning - mond: asymmetrie bij maximale inspanning
V	ernstige disfunctie	algemeen: nauwelijks beweging waarneembaar rust: asymmetrie beweging: - voorhoofd: geen - oog: onvolledige sluiting - mond: geringe beweging
VI	paralyse	geen beweging

Bron: House 1985.

teren met een geïsoleerde aangezichtsverlamming zonder enige andere neurologische aandoening is *Borrelia burgdorferi* vrijwel nooit de verwekker. Alleen bij patiënten met een dubbelzijdige perifere aangezichtsverlamming, en bij patiënten met verschijnselen als erythema migrans, radiculopathie, artritis en koorts, is onderzoek naar Lymeborreliose geïndiceerd [Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2004]. *Maligne otitis externa*. Dit is een ernstig ziektebeeld dat vooral optreedt bij patiënten met een verminderde weerstand (diabetes mellitus). Meestal is de veroorzaker een *Pseudomonas* en kunnen in een late fase van de infectie diverse craniale zenuwen aangetast worden, met name de nn. VI, VII, IX, X en XII [Huizing 2007].

#### Noot 6 Herpes simplexvirus

Er wordt al lang gespeculeerd dat reactivatie van het herpes simplexvirus type 1 (HSV-1) ten grondslag ligt aan de IPAV. Negentig procent van de adolescenten heeft HSV-1-antistoffen en heeft dus een infectie doorgemaakt [RIVM 2009]. HSV-1 is een neurotroop virus, dat in staat is om zich na een primaire infectie te verbergen in een sensibel ganglion. Reactivatie van het virus zou tijdens de replicatiefase een ontsteking van de n. facialis veroorzaken, waarbij oedeem van de zenuw ontstaat met als gevolg beknelling van de zenuw in het benige kanaal van het rotsbeen. Dierexperimenteel onderzoek heeft aangetoond dat HSV een paralyse van de n. facialis kan induceren [Hato 1998]. In een Japans onderzoek werd bij elf van de veertien patiënten met een IPAV met behulp van een PCR HSV-1 aangetoond in het endoneurale vocht van de n. facialis en in de door de n. facialis geïnnerde m. auricularis posterior. Dit materiaal werd verkregen bij chirurgische decompressie van de n. facialis, een ingreep die op dit moment niet gangbaar meer is [Murakami 1996].

In een interventieonderzoek bij 176 patiënten met een IPAV werd bij 17% een HSV-1-activatie vastgesteld en bij 26% een VZV-activatie. Bij de overige patiënten werden geen aanwijzingen voor reactivatie van een van beide virussen gevonden [Kawaguchi 2007].

#### Noot 7 Natuurlijk beloop

In een prospectief observationeel onderzoek werd bij 2570 patiënten het natuurlijke beloop van de perifere aangezichtsverlamming onderzocht. Bij de 1701 patiënten met een IPAV bleek dat:

- bij 85% van de patiënten een begin van herstel optrad binnen 3 weken; bij de resterende 15% was er een begin van herstel binnen 3 tot 5 maanden. Bij een ernstige uitval zette het herstel later in dan bij een lichte uitval;
- 71% van de patiënten compleet herstelde, 12% kleine restverschijnselen hield, 13% matige restverschijnselen had en 4% kampte met ernstige gevolgen, waaronder paresen, contracturen en synkinesen;
- de kans op compleet herstel 94% bedroeg in geval van een incomplete verlamming en 61% bij een volledige verlamming;
- 88% van de patiënten met een volledige verlamming geheel herstelde indien het herstel begon in de eerste week, 83% bij beginnend herstel in de tweede week en 61% bij beginnend herstel in de derde week;
- de kans op compleet herstel 84% bedroeg bij 15- tot 29-jarigen, 75% bij 30- tot 44-jarigen, 64% bij 45- 64-jarigen en 36% in de leeftijdsgroep boven de 65 jaar;
- het herstel bij kinderen in de regel binnen 2 weken begon en 90% volledig herstelde [Peitersen 2002].

In een placebocontroleerd interventieonderzoek bleek dat 65% van de patiënten in de controlegroep een compleet herstel liet zien na 12 maanden [Engström 2008]. In een andere RCT had 85% van de met placebo behandelde groep

compleet herstel na 9 maanden [Sullivan 2007]. Conclusie: het natuurlijk beloop van een IPAV is gunstig. Zonder interventie herstelt gemiddeld 65% tot 85% van de patiënten.

#### Noot 8 Prognose bij zwangerschap en diabetes mellitus

In een groot prospectief observationeel onderzoek onder 2570 patiënten bleek, zonder interventie, de prognose van een perifere aangezichtsverlamming bij zwangeren slechter dan bij niet-zwangeren van dezelfde leeftijd. De oorzaak hiervan is onbekend. Ook bij patiënten met diabetes mellitus bleek de prognose slechter dan bij niet-diabeten, waarschijnlijk door een onderliggende diabetische neuropathie [Peitersen 2002].

#### Noot 9 Recidiverende perifere aangezichtsverlamming

In een groot prospectief observationeel onderzoek onder 2570 patiënten met een perifere aangezichtsverlamming was bij 6,8% van de 1701 patiënten met een IPAV sprake van een recidief (ipsilateraal of contralateraal). In de literatuur worden percentages van 4,5-15,0% genoemd [Peitersen 2002]. In een gedeeltelijk retrospectief (n = 1700) en gedeeltelijk prospectief (n = 280) onderzoek werd bij 7,1% van de patiënten een recidief vastgesteld. Bij patiënten met een recidiverende aangezichtsverlamming werd vaker diabetes mellitus vastgesteld [Pitts 1988]. In een ander observationeel onderzoek werd bij 39% van de recidiverende of bilaterale aangezichtsverlammingen diabetes mellitus gevonden [Adour 1978].

#### Noot 10 Multipele hersenzenuwuitval

Uit een retrospectief onderzoek naar de oorzaken van gelijktijdige of seriële uitval van meerdere hersenzenuwen bij 979 patiënten die over een periode van 34 jaar opgenomen waren geweest in een Amerikaans ziekenhuis bleek dat er bij 30% van de patiënten sprake was van een tumor, bij 12% van een vasculaire oorzaak, bij 12% van een trauma en bij 10% van een infectie. In de restgroep bevonden zich patiënten met het syndroom van Guillain-Barré, met multipole sclerose en met diabetes mellitus. Bij 466 patiënten was de n. facialis een van de betrokken zenuwen, in wisselende combinaties met de nn. V, VI en VIII. Het functioneren van de nn. I en IX werd niet systematisch onderzocht [Keane 2005]. Een overzichtsartikel dat diverse oorzaken van multipole hersenzenuwuitval beschrijft, noemt onder andere infectieuze, neoplastische en vasculaire aandoeningen en auto-immuunziekten als aandoeningen waarbij uitval van de n. facialis samen kan gaan met uitval van vrijwel alle andere hersenzenuwen in verschillende combinaties [Carroll 2009]. In de multidisciplinaire *Richtlijn idiopathische perifere aangezichtsverlamming* (IPAV) wordt geadviseerd om bij een perifere aangezichtsverlamming de functie van de nn. III tot en met IX te onderzoeken [Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2009].

#### Noot 11 Onderzoek hersenzenuwen

Zoals beschreven in noot 10 wordt aanbevolen om bij een perifere aangezichtsverlamming ook de functie van de nn. III tot en met IX te onderzoeken: de nn. III, IV en VI (oogbewegingen, zien van dubbelbeelden, reactie op convergentie, pupilreflexen); n. V (sensibiliteit gelaat, kracht kauwspieren); n. VIII (stemborkproeven, proef van Romberg) en n. IX (symmetrie gehemelteboog, wurgreflex).

#### Noot 12 Aanvullend onderzoek

*Laboratoriumonderzoek*. Er is zelden een indicatie voor aanvullend onderzoek naar virussen of bacteriën als veroorzakers van de aangezichtsverlamming. De multidisciplinaire *Richtlijn idiopathische perifere aangezichtsverlamming* (IPAV) maakt een uitzondering voor hiv- en luesserologie.

De richtlijn adviseert om bij patiënten met een IPAV, afkomstig uit risicogroepen voor hiv en/of syfilis, laagdrempelig serologisch onderzoek te verrichten. Bij een verdenking op Lymeborreliose (dubbelzijdige perifere aangezichtsverlamming of erythema migrans, radiculopathie, artritis en koorts) wordt de patiënt verwezen en kan bloedonderzoek door de huisarts achterwege blijven. *Beeldvormend onderzoek*. Bij een IPAV bestaat geen indicatie voor aanvullend beeldvormend onderzoek. Indien er sprake is van een atypisch beloop, alarmsymptomen of onvoldoende herstel wordt de patiënt verwezen. De specialist kan beeldvormend onderzoek in de vorm van een CT-scan of MRI laten verrichten om afwijkingen in het oor of in het verloop van de n. facialis op te sporen. *Elektroneurografisch onderzoek*. Bij een onvolledige verlamming is de prognose gunstig. Indien een prognose gewenst wordt bij een patiënt met een complete verlamming, kan deze op verzoek verwezen worden voor een elektroneurografisch onderzoek [Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2009].

#### Noot 13 Logopedie

In een onderzoek onder 17 patiënten met een unilaterale perifere aangezichtsverlamming (onder wie 6 met een IPAV) bleken alle patiënten in de acute fase problemen met eten en drinken te ondervinden [De Swart 2003]. In een ander onderzoek naar slikstoornissen onder 44 patiënten met een IPAV bleek dat normalisatie van de slikstoornis correleerde met de mate van herstel van de aangezichtsverlamming [Secil 2002]. Onderzoek naar de effectiviteit van logopedie op spraak- en slikstoornissen bij IPAV is niet gevonden. In de praktijk is het echter gebruikelijk om bij spraak- en slikstoornissen een logopedist in te schakelen.

#### Noot 14 Effectiviteit van corticosteroiden

Er zijn meerdere gerandomiseerde onderzoeken verricht naar de effectiviteit van corticosteroiden bij patiënten met een IPAV. Deze onderzoeken zijn samengevat in twee meta-analyses (zie tabel 2) [De Almeida 2009; Salinas 2010]. De primaire (ongunstige) uitkomstmaat was het uitblijven van (nagenoeg) compleet herstel van de aangezichts-musculatuur. Behandeling met corticosteroiden resulteerde in een statistisch significant kleinere kans op een ongunstige uitkomst vergeleken met placebo of een afwachting beleid. Daarnaast reduceerde behandeling met corticosteroiden (3 onderzoeken, 713 patiënten) het risico op het ontstaan van synkinesen en autonome disfunctie (RR 0,48; 95%-BI 0,36 tot 0,65; NNT 7) [De Almeida 2009]. Een hogere totale dosis corticosteroiden ( $\geq 450$  mg) leek effectiever dan een lagere dosis (< 450 mg); de verschillen waren echter niet consistent in alle onderzoeken – die qua omvang bovendien sterk verschilden [De Almeida 2009]. Ook leken corticosteroiden minder effectief bij patiënten met een ernstige of complete parese; ook deze resultaten waren echter niet consistent [De Almeida 2009]. Behandeling met corticosteroiden gaf geen hoger risico op ernstige bijwerkingen in vergelijking met de controlegroepen [De Almeida 2009; Salinas 2010]. Er is dus voldoende bewijs om patiënten met een IPAV met orale corticosteroiden te behandelen. Het spontane herstel bij patiënten met een lichte uitval is echter in het algemeen gunstig. Dit betekent dat het number needed to treat waarschijnlijk hoger zal liggen dan bij patiënten met een matig ernstige of ernstige uitval (hoewel in de genoemde meta-analyse corticosteroiden minder effectief leken bij patiënten met een ernstige parese). Daarnaast bleek bij een aan het CBO beschikbaar gestelde niet gepubliceerde post-hocanalyse van één van de onderzoeken [Sullivan 2008] dat bij patiënten met HB II-III weliswaar een trend tot effectiviteit van corticosteroiden waarneembaar was, maar dat het effect

in deze groep niet statistisch significant was. Om deze redenen adviseert de multidisciplinaire Richtlijn idiopathische perifere aangezichtsverlamming (IPAV) om corticosteroiden te reserveren voor patiënten met een IPAV bij wie het oog niet meer sluit (HB IV en hoger) [Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2009].

Aangezien in de betreffende RCT's vrijwel geen vooraf geplande subgroepanalyses zijn uitgevoerd en het effect van corticosteroiden derhalve in principe voor alle patiënten geldt, een lichte tot matige verlamming (HB II-III) door de patiënt als zeer mutilerend kan worden ervaren en een aanvankelijk lichte IPAV de eerste dagen nog kan verslechteren, adviseert de werkgroep om behandeling met corticosteroiden aan te bieden aan alle patiënten met een IPAV.

**Conclusie:** corticosteroiden hebben een gunstig effect op het herstel bij een IPAV. Dit gunstige effect geldt in principe voor alle patiënten, ongeacht de ernst van de initiële parese.

#### Noot 15

##### Effectiviteit van antivirale middelen

De effectiviteit van antivirale middelen vergeleken met placebo of expectatief beleid bij patiënten met een IPAV is geëvalueerd in twee meta-analyses, die een gelijke uitkomst laten zien (zie tabel 3) [De Almeida 2009; Lockhart 2009]. De primaire (ongunstige) uitkomstmaat was het uitblijven van (nagenoeg) compleet herstel van de aangezichts-musculatuur. Behandeling met antivirale middelen resulteerde in groter risico op deze uitkomst ten opzichte van placebo of expectatief beleid (RR 1,14; 95%-BI 0,80 tot 1,62). Een mogelijke verklaring voor dit overigens niet statistisch significante effect is dat antivirale medicatie weliswaar werkzaam is tegen het verondersteld gereactiveerde virus maar ook de

locale ontstekingsreactie versterkt en daardoor een exacerbatie van de klachten veroorzaakt (jarisch-herxheimerreactie). In aanwezigheid van corticosteroiden (zie hierna) zou de jarisch-herxheimerreactie onderdrukt worden en daarom zou de combinatie antivirale medicatie/corticosteroiden wel effectief kunnen zijn [Lockhart 2009].

De effectiviteit van de toevoeging van antivirale middelen aan corticosteroiden is geëvalueerd in drie meta-analyses [De Almeida 2009; Lockhart 2009; Quant 2009]. In twee van de drie was de primaire uitkomstmaat het uitblijven van (nagenoeg) compleet herstel van de aangezichts-musculatuur. De meta-analyse van Quant had als primaire uitkomstmaat de kans op een gunstige uitkomst; omwille van consistentie geeft tabel 4 in plaats daarvan het risico op een ongunstige uitkomst weer. Uit deze meta-analyses blijkt dat de combinatie antivirale middelen/corticosteroiden het risico op deze uitkomst verkleint in vergelijking met corticosteroiden: het relatieve risico varieerde van 0,67 tot 0,75, maar was in geen van de meta-analyses statistisch significant (zie tabel 4).

Daarnaast toonde de meta-analyse van Quant aan dat met name de kwalitatief beste onderzoeken geen effect lieten zien en dat de onderzoeken die wel een effect lieten zien methodologische beperkingen hadden [Quant 2009]. Zo liet een in de meta-analyse geïnccludeerd tertiair multicenter gerandomiseerd onderzoek (296 patiënten) een gunstig effect zien van de combinatietherapie bij patiënten met een volledige aangezichtsverlamming (n = 60). In de valaciclovir-prednisolonarm herstelde 90,6%, in de prednisolonarm 75,0% (verschil 15,6%; 95%-BI 3,3 tot 34,6%). De uitval in dit onderzoek was echter 25% en de effectbeoordelaar was op de hoogte van de toegewezen

behandeling [Hato 2007]. Een ander geïnccludeerd onderzoek (167 patiënten, 30% uitval) liet in de groep met ernstige verlamming (HB V-VI) eveneens een effect zien van de combinatie van antivirale middelen met corticosteroiden. In deze groep herstelden 13 (72%) van de 18 patiënten met de combinatietherapie versus 8 (47%) van de 17 patiënten die alleen prednisolon kregen [Minnerop 2008]. Dit onderzoek was echter pseudogerandomiseerd en niet dubbelblind.

Op basis van het beschikbare bewijs stelt de multidisciplinaire Richtlijn idiopathische perifere aangezichtsverlamming (IPAV) dat geen uitspraak gedaan kan worden over het toevoegen van antivirale medicatie aan de behandeling van patiënten met een IPAV. De richtlijn acht toevoeging van antivirale middelen gerechtvaardigd indien er een verdenking bestaat op de aanwezigheid van een zoster sine herpete [Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2009].

**Conclusie:** een gunstig effect van antivirale middelen (al dan niet in combinatie met corticosteroiden) op het herstel van patiënten met een IPAV is niet aangetoond. Om deze reden worden antivirale middelen ter behandeling van IPAV niet aanbevolen door de werkgroep.

#### Noot 16

##### Dosering van corticosteroiden

Er is lang onduidelijkheid geweest over het effect en de optimale dosering corticosteroiden bij een IPAV. Op basis van een goed uitgevoerde RCT in de eerste lijn, waarin de effectiviteit van prednisolon werd aangetoond, heeft de werkgroep besloten om de daarin gebruikte dosering over te nemen, namelijk 2 dd 25 mg gedurende 10 dagen [Sullivan 2007].

Tabel 2 Effectiviteit van de behandeling met corticosteroiden voor IPAV

	Aantal onderzoeken	Totaal aantal patiënten	RR op ongunstige uitkomst (95%-BI)	Absoluut risico controlegroep	Absoluut risico interventiegroep (95%-BI)	NNT (95%-BI)
Corticosteroiden versus placebo/afwachting beleid [De Almeida]	9	1243	0,69 (0,55 tot 0,87)	29%*	20% (16 tot 25)	11 (8 tot 25)
Corticosteroiden versus placebo/afwachting beleid [Salinas 2010]	7	1507	0,71 (0,61 tot 0,83)	29%*	21% (18 tot 24)	12 (9 tot 20)

NNT: number needed to treat.

\* Gebaseerd op observationeel onderzoek [Peitersen 2002].

Tabel 3 Effectiviteit van de behandeling met antivirale middelen voor IPAV

	Aantal onderzoeken	Totaal aantal patiënten	RR op ongunstige uitkomst (95%-BI)	Absoluut risico controlegroep	Absoluut risico interventiegroep (95%-BI)	NNT (95%-BI)
Antivirale middelen versus placebo/afwachting beleid [De Almeida 2009; Lockhart 2009]	2	658	1,14 (0,80 tot 1,62)	29%*	33% (23 tot 47)	n.v.t.

NNT: number needed to treat; NNH: number needed to harm.

\* Gebaseerd op observationeel onderzoek [Peitersen 2002].

Tabel 4 Effectiviteit van de behandeling met de combinatie corticosteroiden/antivirale middelen voor IPAV

	Aantal onderzoeken	Totaal aantal patiënten	RR op ongunstige uitkomst (95%-BI)	Absoluut risico controlegroep	Absoluut risico interventiegroep (95%-BI)	NNT (95%-BI)
Corticosteroiden/antivirale middelen versus corticosteroiden [De Almeida 2009]	8	1298	0,75 (0,56 tot 1,00)	20%*	15% (11 tot 20)	n.v.t.
Corticosteroiden/antivirale middelen versus corticosteroiden [Lockhart 2009]	6	1228	0,71 (0,48 tot 1,05)	20%*	14% (10 tot 21)	n.v.t.
Corticosteroiden/antivirale middelen versus corticosteroiden [Quant 2009]	6	1145	0,67 (0,37 tot 1,20)	20%*	13% (7 tot 24)	n.v.t.

NNT: number needed to treat; NNH: number needed to harm.

\* Gebaseerd op data meta-analyse [De Almeida 2009].

### Noot 17 Lubricantia

Om uitdroging van het oog te voorkomen kan gebruikgemaakt worden van diverse preparaten in de vorm van druppels, gel of zalf. Grotere viscositeit verlengt de werkingsduur maar kan ook leiden tot wazig zicht. Overdag kan gebruik worden gemaakt van druppels (methylcellulose, hypromellose, polyvidon) of van een gel (carbo-meer). Op theoretische en praktische gronden heeft een ooggel overdag de voorkeur. Voor de nacht wordt een oogzalf aanbevolen in verband met de langere werkingsduur. Na inbrengen van de zalf kan het oog afgedekt worden met één of twee eyepads die worden vastgeplakt.

### Noot 18 Verwijzen

Conform de multidisciplinaire *Richtlijn idiopathische perifere aangezichtsverlamming* (IPAV) adviseert de werkgroep om bij onvoldoende herstel na drie maanden te verwijzen. Het merendeel van de patiënten zal namelijk binnen deze periode zijn hersteld [Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2009].

### Noot 19 Herziening van de diagnose

In een groot observationeel prospectief onderzoek onder 2570 patiënten met een perifere aangezichtsverlamming werd in 2% van de gevallen de diagnose bijgesteld [Peitersen 2002]. In een RCT werd gedurende de follow-up van 12 maanden bij 90 (11%) van de 829 geïncludeerde patiënten een specifieke mogelijke oorzaak van de verlamming gevonden. Bij 67 (8%) patiënten was dit een borrelieose; bij 5 (0,6%) een herpes zoster oticus en bij 18 (2%) een andere ziekte (sarcoïdose, multipole sclerose, parotistumor) [Engström 2008].

### Noot 20 Idiopathische perifere aangezichtsverlamming bij kinderen

De incidentie van een IPAV bij kinderen onder de 15 jaar wordt geschat op 2-3 gevallen per 100.000

personen per jaar [Peitersen 2002]. In een prospectief observationeel onderzoek werden de etiologie en het natuurlijk beloop van perifere facialisparesis bij 2570 patiënten onderzocht. Daaronder waren 349 kinderen jonger dan 15 jaar, van wie 169 neonaten met uitzondering van een geboortetrauma of aangeboren afwijking. Bij de overige 180 kinderen kon in 42 gevallen een oorzaak voor de aangezichtsverlamming worden gevonden. De meest frequente oorzaken waren trauma, otitis media en herpes zoster, minder vaak vond men chronische otitis, mononucleosis infectiosa, leukemie, cholesteatoom en melkersson-rosenthalsyndroom, en in geen van de gevallen kon de perifere aangezichtsverlamming worden toegeschreven aan Lymeborrelieose. Bij 138 kinderen (77%) werd een IPAV vastgesteld [Peitersen 2002].

In een retrospectief onderzoek werd de oorzaak van de perifere aangezichtsverlamming beschreven bij 975 patiënten die in de periode van 1986 tot 2005 in een Koreaans ziekenhuis werden gezien. Onder hen waren 157 kinderen. Bij 14,6% van deze kinderen werd de aangezichtsverlamming veroorzaakt door een infectie (herpes zoster, otitis media), bij 13,4% door een trauma en bij 5,7% door een andere oorzaak (geboortetrauma, leukemie). In 66,2% van de gevallen sprake van een IPAV [Cha 2008]. Bij kinderen met een perifere aangezichtsverlamming zou Lymeborrelieose mogelijk vaker worden gevonden dan bij volwassenen. Een perifere aangezichtsverlamming kan bij kinderen, in tegenstelling tot volwassenen, de enige uiting zijn van een Lymeborrelieose. In een Zweeds onderzoek werd borrelieose bij 4 (17%) van de 23 kinderen als de oorzaak van de aangezichtsverlamming gevonden; in een Duits onderzoek bij 16 (59%) van de 27 kinderen [Christen 1990; Engvall 1995]. Nederlandse incidentiecijfers zijn niet bekend. Onderzoek van de liquor cerebrospinalis wordt bij kinderen aangeraden wanneer er sprake is van een recente tekenbeet, erythema migrans, dubbelzijdige aangezichtsverlamming, meningeale prikkelingsverschijnselen of aanwezigheid van *Borrelia*-antistoffen in het bloed. Indien geen

recente tekenbeet wordt gerapporteerd, moet serologisch onderzoek verricht worden [Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2004].

Omdat de aandoening bij kinderen zeer weinig voorkomt, het neurologisch onderzoek bij hen vaak lastig uitvoerbaar is en aanvullend onderzoek altijd geïndiceerd is, dienen kinderen met een perifere aangezichtsverlamming verwezen te worden.

### Noot 21 Behandeling van restklachten

Bij blijvende paresis, synkinesen of contracturen dient de patiënt verwezen te worden naar een specialist, bij voorkeur met ervaring in de behandeling van deze klachten. Er bestaan enkele multidisciplinaire werkgroepen (facialisteams) voor de diagnostiek en behandeling van de aangezichtsverlamming.

Indien de aangezichts-musculatuur zich onvoldedig herstelt, kan een indicatie bestaan voor *reconstructieve chirurgie*. Er zijn diverse statische en dynamische reconstructies beschreven. Statische reconstructies verbeteren de symmetrie in rust, dynamische reconstructies beogen herstel van de beweging in de verlamde gelaatshelft [Werker 2007].

Indien conservatieve therapie onvoldoende bescherming van het oog geeft, kan een ooglidoperatie nodig zijn. Indien er onvoldoende sluiting van het bovenooglid bestaat, kan een goudgewichtje in het bovenooglid geplaatst worden. Verder bestaan er diverse technieken om de ooglidspleet te verkleinen en het onderooglid op te trekken [Rahman 2007]. Injecties met *botulinetoxine* kunnen worden toegepast bij synkinesen en contracturen van de m. orbicularis oculi. De injecties dienen iedere drie tot vijf maanden opnieuw gegeven te worden [Huizing 2007; Bulstrode 2005; Mehta 2008].

*Mimetherapie*, gegeven door een gespecialiseerde fysiotherapeut of logopedist, kan een verbetering geven van de aangezichtsasymmetrie, gelaatsstijfheid en vermindering van de synkinesen [Beurskens 2003; Beurskens 2006].

## Literatuur

Bij verwijzingen naar NHG-producten: zie <http://www.nhg.org>.

Abraham-Inpijn L, Devriese PP, Hart AA. Predisposing factors in Bell's palsy: a clinical study with reference to diabetes mellitus, hypertension, clotting mechanism and lipid disturbance. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1982;7:99-105.

Adour KK, Byl FM, Hilsinger RL, Kahn ZM, Sheldon MI. The true nature of Bell's palsy: analysis of 1,000 consecutive patients. *Laryngoscope* 1978;88:787-801.

Belec L, Gherardi R, Georges AJ, Schuller E, Vuillecard E, Di Costanzo B, et al. Peripheral facial paralysis and HIV infection: report of four African cases and review of the literature. *J Neurol* 1989;236:411-4.

Beurskens CHG, Heymans PG. Positive effects of mime therapy on sequelae of facial paralysis: stiffness, lip mobility, and social and physical aspects of facial disability. *Otol Neurotol* 2003;24:677-81.

Beurskens CHG, Heymans PG, Oostendorp RAB. Stability of benefits of mime therapy in sequelae of facial nerve paresis during a 1-year period. *Otol Neurotol*

2006;27:1037-42.

Blok FAA, De Gans J, Schot LJ, Mekkes JR, De Vries HJC. Hersenzenuwuitval door vroege syfilistische meningitis: terugkeer van een vooroorlogs ziektebeeld. *Ned Tijdschr Geneesk* 2005;149:1636-40.

Bulstrode NW, Harrison DH. The phenomenon of the late recovered Bell's palsy: treatment options to improve facial symmetry. *Plast Reconstr Surg* 2005;115:1466-71.

Carroll CG, Campbell WW. Multiple cranial neuropathies. *Semin Neurol* 2009;29:53-65.

Cha CI, Hong CK, Park MS, Yeo SG. Comparison of facial nerve paralysis in adults and children. *Yonsei Med J* 2008;49:725-34.

Christen HJ, Bartlau N, Hanefeld F, Eiffert H, Thomssen R. Peripheral facial palsy in childhood--Lyme borreliosis to be suspected unless proven otherwise. *Acta Paediatr Scand* 1990;79:1219-24.

De Almeida JR, Al Khabori M, Guyatt GH, Witterick IJ, Lin VYV, Nedzelski JM, et al. Combined corticosteroid and antiviral treatment for Bell palsy: a systematic review and meta-analysis. *JAMA* 2009;302:985-93.

De Swart BJM, Verheij JCGE, Beurskens CHG.

Problems with eating and drinking in patients with unilateral peripheral facial paralysis. *Dysphagia* 2003;18:267-73.

Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, De Jongh RH, Houtkooper JM. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients (1974-1983). *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1990;15:15-27.

Engvall K, Carlsson-Nordlander B, Hederstedt B, Berggren D, Bjerkhoel A, Carlborg A, et al. Borreliosis as a cause of peripheral facial palsy: a multi-center study. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1995;57:202-6.

Engström M, Berg T, Stjernquist-Desatnik A, Axelsson S, Pitkaranta A, Hultcrantz M, et al. Prednisolone and valaciclovir in Bell's palsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial. *Lancet Neurol* 2008;7:993-1000.

Engström M. Is antiviral medication for severe Bell's palsy still useful? Reply. *Lancet Neurol* 2009;8:510.

Furuta Y, Ohtani F, Chida E, Mesuda Y, Fukuda S, Inuyama Y. Herpes simplex virus type 1 reactivation and antiviral therapy in patients with acute peripheral facial palsy.

- Auris Nasus Larynx 2001;28 Suppl:S13-S17.
- Hato N, Hitsumoto Y, Honda N, Murakami S, Yanagihara N. Immunologic aspects of facial nerve paralysis induced by herpes simplex virus infection in mice. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998;107:633-7.
- Hato N, Yamada H, Kohno H, Matsumoto S, Honda N, Gyo K, et al. Valacyclovir and prednisolone treatment for Bell's palsy: a multicenter, randomized, placebo-controlled study. *Otol Neurotol* 2007;28:408-13.
- Hato N, Murakami S, Gyo K. Steroid and antiviral treatment for Bell's palsy. *Lancet* 2008;371:1818-20.
- House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:146-7.
- Huizing EH. Keel-neus-oorheelkunde en hoofd-halschirurgie. Houten: Bohn Stafleu van Loghum, 2007.
- Kawaguchi K, Inamura H, Abe Y, Koshu H, Takashita E, Muraki Y, et al. Reactivation of herpes simplex virus type 1 and varicella-zoster virus and therapeutic effects of combination therapy with prednisolone and valacyclovir in patients with Bell's palsy. *Laryngoscope* 2007;117:147-56.
- Keane JR. Multiple cranial nerve palsies: analysis of 979 cases. *Arch Neurol* 2005;62:1714-7.
- Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO. Richtlijn Lyme-borrelieose (2004). <http://www.cbo.nl/Downloads/264/lymebor2004.pdf>. Geraadpleegd 1-11-2009.
- Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO. Richtlijn idiopathische perifere aangezichtsverlamming (IPAV) (2009). [http://www.cbo.nl/Downloads/334/rf\\_facialis\\_09.pdf](http://www.cbo.nl/Downloads/334/rf_facialis_09.pdf). Geraadpleegd 1-11-2009.
- Lockhart P, Daly F, Pitkethly M, Comerford N, Sullivan F. Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2009;CD001869.
- May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngol Clin North Am* 1991;24:613-45.
- Mehta RP, Hadlock TA. Botulinum toxin and quality of life in patients with facial paralysis. *Arch Facial Plast Surg* 2008;10:84-7.
- Minnerop M, Herbst M, Fimmers R, Matz B, Klockgether T, Wullner U. Bell's palsy: combined treatment of famciclovir and prednisone is superior to prednisone alone. *J Neurol* 2008;255:1726-30.
- Murakami S, Mizobuchi M, Nakashiro Y, Doi T, Hato N, Yanagihara N. Bell palsy and herpes simplex virus: identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle. *Ann Intern Med* 1996;124:27-30.
- Murr AH, Benecke JEJ. Association of facial paralysis with HIV positivity. *Am J Otol* 1991;12:450-1.
- Ogita S, Terada K, Niizuma T, Kosaka Y, Kataoka N. Characteristics of facial nerve palsy during childhood in Japan: frequency of varicella-zoster virus association. *Pediatr Int* 2006;48:245-9.
- Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol Suppl* 2002;4-30.
- Pitts DB, Adour KK, Hilsinger RLJ. Recurrent Bell's palsy: analysis of 140 patients. *Laryngoscope* 1988;98:535-40.
- Quant EC, Jeste SS, Muni RH, Cape AV, Bhusar MK, Peleg AY. The benefits of steroids versus steroids plus antivirals for treatment of Bell's palsy: a meta-analysis. *BMJ* 2009;339:b3354.
- Rahman I, Sadiq SA. Ophthalmic management of facial nerve palsy: a review. *Surv Ophthalmol* 2007;52:121-44.
- RIVM. Herpes simplex virus (2009). [http://www.rivm.nl/cib/binaries/Herpesimplexinfecties%20PR%2094%20GR\\_tcm92-51731.pdf](http://www.rivm.nl/cib/binaries/Herpesimplexinfecties%20PR%2094%20GR_tcm92-51731.pdf). Geraadpleegd 1-11-2009.
- Salinas RA, Alvarez G, Daly F, Ferreira J. Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2010;3:CD001942.
- Savadi-Oskouei D, Abedi A, Sadeghi-Bazargani H. Independent role of hypertension in Bell's palsy: a case-control study. *Eur Neurol* 2008;60:253-7.
- Secil Y, Aydogdu I, Ertekin C. Peripheral facial palsy and dysfunction of the oropharynx. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:391-3.
- Serrano P, Hernandez N, Arroyo JA, De Llobet JM, Domingo P. Bilateral Bell palsy and acute HIV type 1 infection: report of 2 cases and review. *Clin Infect Dis* 2007;44:e57-e61.
- Sullivan FM, Swan IRC, Donnan PT, Morrison JM, Smith BH, McKinsty B, et al. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med* 2007;357:1598-607.
- Sullivan FM. Prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med* 2008;358:306.
- Verdaasdonk A, Striekwold M, Schellevis F, Opstelten W. Bellse parese: vóórkomen en behandeling in de huisartsenpraktijk. *Huisarts Wet* 2004;47:613.
- Werker PMN. Plastische chirurgie bij patiënten met een aangezichtsverlamming. *Ned Tijdschr Geneesk* 2007;151:287-94.
- Wijnia JW, Hart W, Schellekens H, Niekus HTJ. Neurologische complicaties van mononucleosis infectiosa bij 3 patiënten. *Ned Tijdschr Geneesk* 1994;138:407-10.