

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

Année 1991

Thèse n° 34/11

**PARALYSIE FACIALE PERIPHERIQUE
ET VARICELLE**



106 008605 9

THESE

pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Médecine
présentée et soutenue publiquement le 7 Juin 1991

PAR

Martine SCHOLL épouse BERLOUIN

née le 3 Février 1961 à ARGENTEUIL

EXAMINATEURS DE LA THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER, _____ Président

Monsieur le Professeur DE LUMLEY WOODYEAR, _____ Juge

Monsieur le Professeur HUGON, _____ Juge

Monsieur le Professeur SAUVAGE, _____ Juge



Ex 1
SibiP 318 155

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

Année 1991

Thèse n° 134

**PARALYSIE FACIALE PERIPHERIQUE
ET VARICELLE**

THESE

pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Médecine
présentée et soutenue publiquement le 7 Juin 1991

PAR

Martine SCHOLL épouse BERLOUIN

née le 3 Février 1961 à ARGENTEUIL

EXAMINATEURS DE LA THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER, _____ Président

Monsieur le Professeur DE LUMLEY WOODYEAR, _____ Juge

Monsieur le Professeur HUGON, _____ Juge

Monsieur le Professeur SAUVAGE, _____ Juge

U N I V E R S I T E D E L I M O G E S

F A C U L T E D E M E D E C I N E

- DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur BONNAUD

- ASSESEURS : Monsieur le Professeur PIVA
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT :

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	OPhtalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ARCHAMBEEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, embryologie
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiolo gique
BONNAUD François	Pneumo-phtisiologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOUQUIER Jean-José	Clinique de pédiatrie
BRETON Jean-Christian	Biochimie
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardiaque
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
de LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie-virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique

DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie
DUMONT Daniel	Médecine du travail
DUPUY Jean-Paul	Radiologie
FEISS Pierre	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
GAINANT Alain	Chirurgie digestive
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale
GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
GUERET Pascal	Cardiologie et maladies vasculaires
HUGON Jacques	Histologie-Embryologie
LABADIE Michel	Cytogénétique
LABROUSSE Claude	Biochimie
LASKAR Marc	Rééducation fonctionnelle
LAUBIE Bernard	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
LEGER Jean-Marie	Endocrinologie et maladies métaboliques
LEROUX-ROBERT Claude	Psychiatrie d'adultes
LIOZON Frédéric	Néphrologie
LOUBET René	Clinique médicale A
MALINVAUD Gilbert	Anatomie pathologique
MENIER Robert	Hématologie
MERLE Louis	Physiologie
MOREAU Jean-Jacques	Pharmacologie
NOULIES Dominique	Neurochirurgie
NICOT Georges	Chirurgie infantile
OLIVIER Jean-Pierre	Pharmacologie
OUTREQUIN Gérard	Radiothérapie et oncologie
PECOUT Claude	Anatomie
PESTRE-ALEXANDRE Madeleine	Chirurgie orthopédique et traumatologique
PILLEGAND Bernard	Parasitologie
PIVA Claude	Hépatologie-gastrologie-entérologie
RAVON Robert	Médecine légale
RIGAUD Michel	Neurochirurgie
ROUSSEAU Jacques	Biochimie
SAUVAGE Jean-Pierre	Radiologie
TABASTE Jean-Louis	Oto-rhino-laryngologie
TREVES Richard	Gynécologie-obstétrique
VALLAT Jean-Michel	Thérapeutique
VANDROUX Jean-Claude	Neurologie
WEINBRECK Pierre	Biophysique
	Maladies infectieuses

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS :

CELS René

A mes parents,
ma famille,

Avec toute mon affection

A tous mes amis

Je dédie ce travail.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER

Professeur des Universités de Clinique de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux
Chef de service.

Nous vous remercions d'avoir accepté de
Présider cette thèse.

Pour l'enthousiasme et la générosité
que nous avons trouvé dans votre accueil
et dans votre enseignement veuillez
croire en notre plus profond respect.

ANOTRE JURY DE THESE

Monsieur le Professeur DE LUNLEY WOODYEAR
Professeur des Universités de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux

En hommage à la qualité de votre enseignement

Vous avez bien voulu nous faire l'honneur de juger ce travail.

Nous vous remercions très respectueusement et vous exprimons notre très grande reconnaissance.

Monsieur le Professeur HUGON
Professeur des Universités de neurologie
Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez accueilli avec gentillesse et vous nous avez fait l'honneur de nous juger.

Monsieur le Professeur SAUVAGE
Professeur des Universités ORL
Chef de service

Vous nous faites l'honneur de juger ce
travail.

Nous garderons le souvenir inaltérable
de la clarté et rigueur intellectuelle
de votre enseignement.

Veillez trouver ici, l'expression de
notre vive reconnaissance pour l'aide
apportée dans notre travail et de notre
très grand respect.

PLAN

INTRODUCTION

HISTORIQUE

MATERIEL DE L'ETUDE

LE VIRUS VARICELLA ZONATEUX

- A - Caractéristique de VVZ
 - A1 - ultrastructure
 - A2 - propriétés physicochimiques et culture
 - A3 - caractéristiques antigéniques.

- B - Multiplication virale
 - B1 - replication
 - B2 - effet cytopathogène

- C - Mécanismes pathogéniques de l'infestation virale
 - . théorie immunologique
 - . théorie virale

- D - Mécanisme de défense
 - D1 - immunité humorale
 - . AC fixant le complément
 - . AC détectés par immunofluorescence indirecte
 - . AC neutralisants.

 - D2 - immunité à médiation cellulaire.

- E - Méthodes d'isolement et d'identification viral
 - E1 - cytodiagnostics

E2 - immunofluorescence directe

E3 - mise en culture

E4 - le sérodiagnostic

E41 - la réaction de fixation du complément

E42 - réaction d'immunofluorescence indirecte (FAMA)

E43 réaction de neutralisation

E44 - réaction d'hémagglutination indirecte (IHA)

E45 - réaction d'hémagglutination par immuno-adhérence (IAHA)

E46 - réaction immuno-enzymatique méthode ELISA

E47 - méthode de radio-immuno ASSAY (RIA)

F- Exploration de l'immunité à médiation cellulaire.

MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA VARICELLE

A - Epidémiologie et mode de transmission

B - symptomatologie

B1 - forme habituelle

B2 - forme clinique

B21 - selon l'éruption

B22 - selon le terrain

C - complications :

- C1 - complications cutané-muqueuses
- C2 - complications pulmonaires
- C3 - complications d'hématologie
 - C31 purpura thrombopénique aigu post varicelleux
 - C32 - purpura nécrotique ou gangréneux
- C4 - autres complications
- C5 - complications neurologiques
 - C51 manifestations encéphalitiques de la varicelle aiguë
 - C511 - forme cérébrale ou encéphalite pure
 - C512 - forme cérébelleuse ou cérébellite
 - C513 - autres manifestations encéphalitiques
 - . formes convulsives
 - . syndromes opto-striés
 - . syndrome hypothalamiques
 - . formes hémiplegiques
 - C52 - le syndrome de REYE
 - C53 - les myélites
 - C531 - myélite aiguë transverse
 - C532 - myélite ascendante
 - C533 - neuromyéélite optique ou syndrome de DEVIC
 - C54 - les méningites
 - . les méningites lymphocytaires
 - . les méningites bactériennes

- C55 - les neuropathies périphériques
 - C551 atteinte des paires crâniennes
 - C552 - le syndrome de GUILLAIN BARRE

DIAGNOSTIC DIFFRENTIEL

A - de l'éruption

B - diagnostic différentiel de la paralysie faciale

B1 - rappels anatomiques

B2 - clinique

- . diagnostic de l'hémiplégie faciale
- . diagnostic de la diplégie faciale
- . atteintes motrices partielles de la

face

B3 - bilan

B31 - examens visant à préciser le niveau
de la lésion

- . test de SCHIRMER
- . électrogustométrie
- . test salivaire de BLATT
- . étude du réflexe stapédien

B32 - examen des organes de voisinage

B33 - les examens électriques

B331 les épreuves de stimulation

B332 - l'électromyographie

B333 - l'électroneurographie faciale

B4 - Etiologie de la paralysie faciale périphérique

B41 - les paralysies faciales congénitales

B42 - Paralysies faciales acquises

B421 - la paralysie faciale à frigore ou
maladie de Charles BELL

- . plan clinique
- . pronostic
- . anatomie pathologique
- . étiopathogénie

B422 - les paralysies faciales virales

B423 - paralysie faciale d'origine infectieuse
bactérienne

- . otite aiguë
- . otite chronique
- . mastoïdite
- . abcès de la parotide

B424 - paralysie tumorale

- . tumeurs de l'angle pontocéré

belleux

B425 - Paralysie traumatique

- . traumatisme accidentel
- . traumatisme opératoire

B426 - paralysie faciale d'origine générale

- . syndrome de MELKERSON ROSENTHAL
- . hémopathies
- . maladie de BESNIER BOECK

SCHAUMMAN

LES CAS CLINIQUES DE LA LITTÉRATURE

A - présentation des cas cliniques

A1 - paralysie faciale isolée périphérique

A2 - paralysie faciale périphérique associée
à un syndrome méningé

A3 - Paralyse faciale et atteinte centrale

A4 - paralysie périphérique et atteinte des autres
nerfs crâniens

A5 - paralysie faciale et syndrome de GUILLAIN BARRE

B - commentaires et comparaisons.

THERAPEUTIQUE

A - traitement médical

A1 - corticothérapie

A2 - vasodilatateur

A3 - vitaminothérapie

A4 - traitement antiviral

B - traitement chirurgical.

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

La varicelle est une maladie de la petite enfance, habituellement bénigne, évoluant dans un contexte épidémique.

Jusqu'au 18ème siècle, elle était fréquemment confondue avec la variole.

C'est une affection qui se complique rarement : les surinfections cutanées représentent la complication la plus habituelle, suivies par les complications neurologiques. L'atteinte du système nerveux peut être de type central ou périphérique.

La description (plus récente) de tableaux cliniques gravissimes, tels que le syndrome de REYE, ou encore les varicelles multiviscérales des enfants immunodéprimés, éclaire d'un jour neuf cette maladie dont le caractère bénin faisait l'unanimité.

Ce travail a pour origine l'observation d'une paralysie faciale périphérique et isolée apparue dans les suites immédiates de la varicelle chez un enfant de 5 ans.

Le but de cette recherche sera :

- de situer ce cas clinique parmi les complications neurologiques de la varicelle, qu'elles soient centrales ou périphériques.

- de discuter l'éventualité d'une autre étiologie à cette paralysie faciale, d'envisager les différents examens complémentaires à réaliser dans un but étiologique et pronostic

- de comparer les données de notre cas clinique à celles de la littérature, pour ce qui concerne la clinique, le bilan réalisé, l'évolution.

- en conclusion, nous essaierons de déterminer si ce cas clinique peut être considéré comme

une complication rare de la varicelle, ou s'il y a lieu d'envisager l'existence d'une coïncidence entre deux pathologies distinctes.

HISTORIQUE

C'est au 16ème siècle en Europe que l'on retrouve les premiers écrits concernant la varicelle.

MORTON , en 1604, est à l'origine de la dénomination anglo-saxonne de "chicken-pox" dont l'origine serait soit le mot français pois-chiche, soit le mot anglais "gigan", signifiant démangeaison . (74)

Il faut attendre la fin du 18ème siècle pour qu'HEBERDEN démontre devant le royal colléges des physiciens de Londres la différence entre varicelle et variole.

On peut noter toutefois que le zona fut reconnu comme une entité clinique à part entière, dès les premiers ouvrages médicaux.

STEINER prouve en 1875 le caractère contagieux de la varicelle.

La première description de la lésion histologique de la vésicule est le fait de UNNA en 1894, et l'on doit à TYZZER en 1905 la mise en évidence des inclusions intranucléaires.

En 1888, BOKAY avait suggéré l'unicité de l'agent infectieux, de la varicelle et du zona. Les tentatives d'études du virus ont été longtemps limitées par le problème de la culture ; puisqu'il ne se cultive ni dans les oeufs ni dans les animaux classiques de laboratoire.

En 1953, WELLER parvient à l'isoler et constate la similitude entre virus de la varicelle et virus du zona (91)

• C'est au 19ème siècle, que les premières publications concernant les complications neurologiques de la varicelle sont faites.

En 1875 , HUNTER signale des convulsions chez un enfant de 3 ans. En 1893, MARFAN note un cas de "paralysies spéciales" survenues à la suite d'une varicelle, puis un cas d'ophtalmoplégie externe en 1898.

Un cas de myélite est décrit en 1925 par KRABBE et GALLI publie deux cas d'ataxie aiguë cérébelleuse.

VAN BOGAERT et ZIMMERMAN, en 1930, réalisent les premières constatations de lésions anatomo-pathologiques rencontrées dans les encéphalites varicelleuses.

UNDERWOOD en 1935 effectue une revue de la littérature à propos de 120 cas et propose une classification des différentes formes cliniques.

• REYE en 1963 décrit les caractéristiques cliniques du syndrome auquel il a donné son nom.

• LEGENDRE en 1891 signale des formes hémorragiques de varicelle, ainsi qu'AUGIER en 1894 et COMBY en 1896.

• Les premières publications de "pneumopathies varicelleuses" datent de 1935 (BULLOWA et WISHIK). Tableau dont les caractéristiques seront ensuite précisées par FITZ en 1956 et COMBE en 1959.

MATERIEL DE L' ETUDE

Observation réalisée dans le service de pédiatrie du Professeur BOUQUIER, d'une paralysie faciale périphérique apparue dans les suites d'une varicelle chez un enfant de 5 ans.

Le petit Mathieu est né en Février 1984, à 36 semaines par césarienne, dans un contexte d'anoxie périnatale, avec inhalation amniotique nécessitant une assistance respiratoire.

Hospitalisation à 6 semaines pour pauses respiratoires et bradycardie; HOLTER et enregistrement polygraphique nocturne satisfaisants. On conclut à une rhinite obstructive.

Le 14 juin 1989 (J0) varicelle banale dont le diagnostic est fait par le médecin traitant.

Le 2 Juillet 1989 (J18) apparition d'une paralysie faciale droite de type périphérique. C'est un enfant en bon état général, qui pèse 18 Kg et mesure 1 M04. L'examen neurologique constate une paralysie faciale modérée portant sur le facial supérieur et inférieur sans signes neurologiques autres. L'examen otoscopique est négatif, ainsi que l'examen clinique général.

Instauration d'un traitement par SOLUPRED pendant 15 jours à doses progressivement dégressives.

Il apparait une régression de la PF à partir du 15 Juillet (13 jours après le début); le rétablissement est complet le 30 Juillet (28 jours après le début).

Cet enfant est revu le 31 août, le bilan neurologique est strictement normal, il ne persiste aucune

séquelle de cette paralysie faciale périphérique.

L'EEG n'a pas été réalisé du fait de l'excellent état clinique de l'enfant.

LE VIRUS VARICELLO ZONATEUX (VVZ)

Le virus de la varicelle est un virus de la famille des herpes viridae qui comprend une cinquantaine d'éléments dont quatre sont strictement humains :

HERPES VIRUS SIMPLEX 1 et 2 (HVS1 HVS2) agent de l'herpes

VIRUS VARICELLE ZONA (VVZ)

CYTOMEGALOVIRUS HUMAIN (HCMV)

VIRUS D'EPSTEIN BARR (EBV) responsable de la mononucléose infectieuse.

A - CARACTERISTIQUE DU VIRUS :

De manière commune aux alpha herpes viridae, il comporte, un génome de 85 à 110 x 10⁶ daltons, dont il existe différents isomères (2 aspects isomériques par VVZ) (27) un cycle de propagation court inférieur à 24 H, une latence ganglionnaire in vivo.

A1 - Ultrastructure :

Le corps viral mesure 150 à 200 nm de diamètre L'enveloppe formée de 3 feuilletts est de nature lipidique, elle porte des glycoprotéines dont certaines sont à l'origine de la fabrication des anticorps neutralisants.

Elle est nécessaire au pouvoir infectieux du virus.

- la région centrale contient un nucléocapside icosaédrique de 100 nm de diamètre, composé de 162 capsomères dans lequel est le genome viral.

- entre nucléocapside et enveloppe virale, il existe une protéine amorphe de remplissage qui forme le tégument.

- le nucléoïde ou/core comprend l'adn viral qui est bicaténaire, ou linéaire, et s'enroule autour d'un cylindre protéique fibrillaire, son poids moléculaire est de 80 mégadaltons.

Il contient l'information pour 60 protéines distinctes.

A2 - Propriétés physicochimiques et culture :

Le VVZ est un virus fragile quine survit pas à l'extérieur des cellules. Il est labile à température ordinaire d'où la nécessité d'un transport rapide à 0° ou de l'innoculation au lit du malade.

Son stockage nécessite la congélation des cellules infestées à -70°, au moins. Il est inactivé à 60°.

- le Ph doit être inférieur à 3, les cellules hôtes sont inactivées à Ph 6, la multiplication virale ne pouvant alors plus se réaliser.
- de part la nature lipidique de la membrane virale, le virus est sensible à l'éther, au chlorophorme qui détruisent son pouvoir infectieux.
- l'extrême labilité du VVZ fait que sa composition chimique est la moins bien caractérisée des herpès virus.
- les cultures sont réalisées sur des souches de fibroblastes pulmonaires, d'embryons humains, milieu qui est le plus utilisé mais également sur des cellules de rein de singe.

A3 - Caractéristiques antigéniques :

La plupart des souches VVZ qui ont été isolées n'ont pas permis de mettre en évidence de différence antigénique.

- parmi le matériel antigénique, certains antigènes sont communs à VVZ et herpès simplex
- DELANGE a démontré que pour les antigènes fixant le complément, il n'existe pas de différence entre varicelle et zona.
- il existe au niveau de l'enveloppe virale une double spécificité antigénique, avec des antigènes d'information virale. Ces antigènes sont très immunogènes, le titre d'anticorps anti-enveloppe est très supérieur au titre d'anticorps antinucléocapsides dans les sérums de convalescents.
Les antigènes glycoprotéiques de l'enveloppe réagissent avec les anticorps neutralisant le complément, alors que les antigènes solubles réagissent avec les anticorps qui fixent le complément.

B - MULTIPLICATION VIRALE :

B1 - Replication :

L'enveloppe virale s'attache à la cellule cible par l'intermédiaire de sa membrane, le virus pénètre dans la cellule, se désenveloppe puis se décapside

- dans le noyau de la cellule cible se réalise la transcription du génome viral.

- dans le cytoplasme s'effectue la synthèse des protéines virales. Les virions sont ensuite assemblés dans le noyau.
- les nucléocapsides s'entourent d'une membrane au dépens de la membrane nucléaire qui se reforme après les avoir libérés.
- cette replication nécessite des enzymes d'information virale, en particulier la Thymidine Kinase et une ADN polymérase, ces enzymes sont la cible d'une chimiothérapie sélective, telle que l'acycloguanésine (acyclovir) (13)

B2 - Effet cytopathogène :

La propagation virale s'effectue sans passage dans le milieu extracellulaire de cellule en cellule.

- au terme du cycle cellulaire, ces 3 éventualités sont envisageables : soit le cycle est productif et il y a infestation virale, et mort de la cellule hôte,

soit le cycle est abortif,

soit le cycle est gelé dans un état d'infection latente qui explique la récurrence des herpès virus.

- la multiplication virale se traduit dans une culture cellulaire par l'effet cytopathogène : des cellules irrégulières apparaissent, parfois multinucléées, géantes. On note l'existence d'inclusions intranucléaires, éosinophiles, correspondant à une modification de la chromatine. Ces inclusions sont communes à tous les types de virus du groupe herpès.

C - MECANISMES PATHOGENIQUES DE L'INFESTATION VIRALE :

Le virus pénètre dans l'organisme à travers les muqueuses respiratoires et les conjonctives. La replication virale s'effectue dès le site d'innoculation puis, survient la phase de dissémination, via les lymphatiques et le sang, qui déclenche la première virémie.

- les virus sont ensuite récupérés par les cellules du système réticulo-endothélial, où la replication se poursuit, limitée par la réponse immune, ceci correspond à la deuxième virémie.

- des cellules endothéliales des capillaires, le virus gagne ensuite les cellules épithéliales de la peau.

- la formation de la vésicule s'effectue par décollement de la couche superficielle de l'épiderme, le toit étant formé par la couche basale, la base par la couche infestée de l'épiderme.

Lors d'autopsies de varicelles néonatales ou compliquées, des lésions multiviscérales ont été retrouvées (muqueuses respiratoires, gastro-intestinales, génito-urinaires, membranes pleurales et péritonéales).

Les mécanismes pathogéniques de l'atteinte neurologique que l'on observe dans certaines varicelles restent encore mal élucidés : plusieurs théories interviennent dont deux principales :

- théorie immunologique

correspond à une encéphalopathie auto-immune post infectieuse, qui se caractérise sur le plan histologique par une leucoencéphalite périveineuse démyélinisante

ces lésions seraient également visibles au niveau du système nerveux périphérique.

- théorie virale :

Le VVZ serait capable de traverser la barrière hémato-méningée et de provoquer des lésions encéphalitiques directement. Des particules virales ont été mises en évidence dans le cerveau de patients immunodéprimés.

MACCORMIK (52) est parvenu à cultiver le virus VVZ à partir du cerveau chez un patient porteur d'une leucémie lymphocytaire.

Histologiquement cette encéphalite se traduit par la présence d'inclusions intranucléaires dans les neurones ou les cellules gliales, des aspects de neurophagocytose.

Le virus resterait ensuite quiescent dans un ganglion rachidien postérieur, HYMAN (41) a isolé de l'ARN de virus VVZ dans le ganglion trigéminal d'un patient n'ayant pas d'antécédent récent de varicelle ou de zona. De la même manière, MAHALINGAM (53) a examiné le ganglion trigéminal et thoracique de 23 patients sans histoire récente de varicelle ou de zona et a constaté dans 22 cas une positivité de la sérologie.

D - MECANISMES DE DEFENSE :

D1 - Immunité humorale :

Différents types d'anticorps (Ac) interviennent

- AC fixant le complément : apparaissent 4/5 jours après le début de l'infection, disparaissant en un an, ce sont des IgG, IgM. Le titre atteint est de 1/32 à 1/64 en 2 à 3 semaines.

- AC détectés par Immunofluorescence indirecte : apparition contemporaine des précédents ; persistent plusieurs années

d'où leur intérêt pour le dépistage des sujets immuns.

- AC neutralisants: Ils apparaissent la deuxième semaine sont maximum à la quatrième semaine avec un titre de 1/40e leur intérêt réside dans le testage des immunoglobulines spécifiques à visée thérapeutique.

- Dans la varicelle la réponse immunitaire est de type primaire, avec apparition d'anticorps IgG, IgA, IgM. Après la varicelle les AC détectés par immunofluorescence indirecte sont de type IgG rapide et IgM. Les AC neutralisants sont de type IgG lents et IgM.

Dans le zona, la réponse immunitaire est de type secondaire, avec un taux d'AC qui s'élève plus rapidement, et à un taux plus élevé que dans la varicelle.

D2 - Immunité à médiation cellulaire : (15 55)

Elle semble jouer un rôle le plus important. Lors des lymphomes malins et de la maladie de HODGKIN, les zones notamment généralisés, sont très fréquents. Or dans ces affections, la chimiothérapie agit surtout sur l'immunité cellulaire ; l'immunité humorale semble donc avoir un rôle plus modeste pour limiter l'extension ou la réinfection virale. Dans le même esprit, on peut remarquer que les enfants agammaglobuliniques peuvent développer des varicelles bénignes (86)

L'immunité à médiation cellulaire apparaît entre le troisième et le cinquième jour. Elle met en jeu les monocytes, les lymphocytes helpersuppresseurs. L'interferon qui apparaît dans les vésicules à partir du 4/5ème jour, a un rôle important ainsi que le démontre AMSTRONG (4) qui constate l'absence d'interféron lors des varicelles malignes, survenant chez des patients immunodéprimés. A contrario, chez d'autres malades immunodéprimés ayant présentés des varicelles communes ou non

mortelles, il existait des taux élevés d'interféron au niveau des vésicules.

E - METHODES D'ISOLEMENT ET D'IDENTIFICATION VIRAL :

E1 - Cytodiagnostic :

Il est effectué à partir de produit de grattage, de LCR, de liquide vésiculaire. Il consiste à mettre en évidence l'effet cytopathogène du virus. Il permet de conclure à la présence d'un virus de type herpes sans permettre de différencier le VVZ.

E2 - Immunofluorescence directe :

Le matériel utilisé provient du grattage écouvillonnage des cellules épidermiques du plancher des vésicules, qui sont ensuite étalées sur la lame.

Les marqueurs antigéniques sont ensuite recherchés par l'intermédiaire d'un antisérum VVZ.

Cette technique est sensible et spécifique elle procure un résultat rapide, en moyenne 2 à 4 heures après le prélèvement. L'inconvénient se situe au niveau de la lecture, un produit de grattage de mauvaise qualité pouvant entraîner des erreurs d'interprétation.

E3 - Mise en culture :

Consiste à l'innoculation précoce du liquide vésiculaire à des cultures de cellules fibroblastiques ou amniotiques humaines, l'effet cytopathogène s'observe en 2 à 6 jours. Le délai d'isolement du virus est long, entre 10 à 15 jours. Cette technique se heurte à la fragilité du virus qui est très labile.

E4 - Le sérodiagnostic :

Cette méthode nécessite deux prélèvements de sérum à 15 jours d'intervalle, l'un de l'autre, afin de mettre en évidence une augmentation significative du titre des AC. différents procédés sont utilisés :

E41 - la réaction de fixation du complément

C'est la technique la plus utilisée mais elle présente l'inconvénient de manquer de sensibilité.

Son intérêt est essentiellement diagnostic, elle se positive 4 à 5 jours après le début de la varicelle. Les anticorps disparaissent après une année. Ce n'est donc pas une méthode utilisable pour le dépistage des sujets immuns. Il existe parfois une réaction croisée avec le virus herpès simplex.

E42 - Réaction d'immunofluorescence indirecte : (FAMA)

Le sérum dilué est mis en présence de cellules embryonnaires fibroblastiques de poumon humain, porteuses de VVZ. Un sérum antigammaglobuline humain est ensuite ajouté. Une réaction colorée signe la présence d'anticorps.

C'est une réaction spécifique plus sensible que celle de fixation du complément.

Elle se positive plus tardivement vers la 2ème, 3ème semaine, mais les AC peuvent être détectés dans le sérum pendant une période de 4 à 7 ans.

E43 - Réaction de neutralisation :

Parce que le VVZ doit être extrait des cellules infectées, cette technique est de réalisation délicate.

Elle est spécifique, il n'existe pas de réaction croisée avec le virus herpès simplex.

Le délai nécessaire est de 5 à 7 jours.

L'intérêt de cette technique est le titrage des immunoglobulines spécifiques, utilisées pour le traitement et la prévention de la varicelle.

E44 - Réaction d'hémagglutination indirecte : (IHA)

L'antigène est fixé sur un support inerte. En présence d'AC dans le sérum, il se produit une agglutination. Ces AC sont détectables de nombreuses années après la varicelle.

E45 - Réaction d'hémagglutination par immuno-adhérence : -IAHA)

Elle permet de mettre en évidence le complexe antigène anticorps de manière indirecte.

C'est un test très sensible et très spécifique de réalisation simple et rapide, une heure.

Il permet le dépistage des sujets immuns.

E46 - Réaction immuno-enzymatique :
méthode ELISA :

Cette méthode est basée sur la mesure de la densité optique, correspondant à l'étude d'une dilution sérique, comparativement à celle d'un témoin.

Elle est considérée comme positive pour une densi^{ré}optique supérieure à 0,15.

Cette méthode rapide, simple est plus sensible que la réaction de fixation du complément pour la recherche et la quantification des AC de type IgG. Elle est aussi spécifique et sensible que la méthode FAMA.

E47 - Méthode de radio immuno assay :

(RIA) :

Cette technique met en jeu des isotopes Elle est simple mais nécessite un équipement spécial. Elle est spécifique et permet de mettre en évidence les anticorps de type IgG et IgM.

F - EXPLORATION DE L'IMMUNITE A MEDIATION CELLULAIRE :

- . Test de transformation lymphoblastique
- . Etude du pouvoir d'inhibition des leucocytes par VVZ
- . Intradermo réaction à l'antigène varicelleux, dont la positivité traduit la présence d'AC neutralisants, et la présence d'une immunité cellulaire. Ce test aurait une sensibilité de 85 % et une spécificité de 100 %. (32)

MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA VARICELLE

A - EPIDEMIOLOGIE ET MODE DE TRANSMISSION :

La varicelle est une affection le plus souvent bénigne, évoluant dans un contexte épidémique, très contagieuse, touchant le plus souvent l'enfant d'âge scolaire entre 2 et 6 ans , en EUROPE.

. A la différence du zona pour lequel il n'existe pas de recrudescence saisonnière, la varicelle s'observe dans la période hivernale ou printanière.

. le mode de contamination est inter-humain, direct par contact avec des lésions cutanées , par inhalation ou par voie transplacentaire; mais peut être exceptionnellement indirect: selon l'expérience exposée par LECLAIR (49) qui relate des cas de contamination à courte distance dans un service de pédiatrie. Le virus n'est pas excrété dans les selles.

Le risque de contagion apparaît 2 à 3 jours avant l'éruption et persiste jusqu'au stade des croûtes.

. Chaque année, 3 millions de cas de varicelles sont recensés aux USA, parmi lesquels 90% sont des enfants de 1 à 14 ans.

Toujours aux USA , la varicelle représente 4 000 hospitalisations et 364 000 consultations par an, On note 4 décès pour 100 000 varicelles. . (39)

. Chez l'enfant immuno-compétent entre 1 et 14 ans le taux de mortalité est estimé inférieur à 2 pour 100 000 cas, par PREBLUD (66). Ce taux est très variable selon l'âge puisque ^{chez} l'enfant de 1 an, la mortalité est de 8/100 000 (en excluant les affections néonatales) Chez l'adulte , le taux de mortalité est supérieur à 30/100 000.

B - SYMPTOMATOLOGIE :

B1 - Forme habituelle :

On peut définir la varicelle comme la manifestation de la primo-infection par le VVZ, elle réalise une maladie infectieuse endémo-épidémique très contagieuse caractérisée par une éruption érythémato-vésiculeuse, elle confère l'immunité.

. l'incubation est habituellement silencieuse et s'étale sur une période de 14 à 16 jours. Une virémie asymptomatique a été mise en évidence durant ce laps de temps par ASANO (7).

. la période d'invasion est très brève, de 24 à 48 H. Il peut exister un fébricule à 37,5°/38°, un malaise général, ou aucune symptomatologie.

. la phase d'état est dominée par l'éruption constituée de macules rosées à peine saillantes. La vésicule se forme en quelques heures. Une croûte apparaît entre le 2ème et le 4ème jour et tombe entre le 8ème et le 10ème jour.

C'est à cette période de dessiccation que le prurit est maximum.

Le nombre des vésicules est très variable de quelques à plusieurs centaines. L'éruption évolue en 2 à 3 poussées, d'où à l'examen des éléments d'âge différent, elle s'étend aussi au cuir chevelu, autre critère important du diagnostic.

L'énanthème est bucco-pharyngé le plus souvent mais peut également se localiser au niveau conjonctival, laryngé ou vulvaire, réalisant de petites érosions muqueuses.

Des micropolyadénopathies, essentiellement cervicales, peuvent accompagner ce tableau, parfois existe une splénomégalie modérée.

• La guérison survient en une dizaine de jours.

B2 - Forme clinique :

B 21 - selon l'éruption :

Elle peut être frustrée, constituée de quelques vésicules, ou peut prendre un aspect bulleux réalisant des formes pemphigoïdes. Parfois se rencontre également un aspect échyмотique bénin.

B 22 - selon le terrain :

. chez l'adulte, la varicelle est rare mais peut prendre un aspect sévère. Le syndrome général est très marqué, l'éruption souvent intense. L'adulte est plus exposé aux complications pulmonaires.

. peu fréquente chez l'enfant avant 6 mois, grâce à la protection apportée par les anticorps maternels.

. chez la femme enceinte les embryopathies sont exceptionnelles dans les premières semaines de la grossesse. Les varicelles néonatales se caractérisent par de fréquentes complications viscérales avec risque de pneumonie virale, ce qui explique le taux de mortalité qui serait de 31 %. La varicelle peut survenir lors du 3ème trimestre de grossesse et réaliser le syndrome de varicelle congénitale caractérisé par une atrophie corticale, une chorio-rétinite, et d'autres anomalies (hypoplasie des membres).

. Varicelle maligne :

se manifeste 2 à 3 jours après le début de l'éruption et se caractérise par une dyspnée, une cyanose, un collapsus, un syndrome hémorragique.

On distingue les patients sous corticothérapie à doses non immunosuppressives, qui peuvent développer une varicelle grave parfois hémorragique (où l'attitude est de maintenir ce traitement pendant l'infection) et les patients véritablement immunodéprimés du fait de leur pathologie ou d'un traitement immunodépresseur, qui seront les candidats aux formes les plus sévères avec varicelle maligne pluriviscérale entraînant le décès dans un délai de 2 à 7 jours (par hémorragie viscérale et désordre neurologique et respiratoire).

C - COMPLICATIONS :

C1 - complications cutanéomuqueuses :

Selon STEPHEN (80) la surinfection cutanée représente la complication la plus fréquente chez l'enfant de moins de 5 ans. Les germes responsables sont essentiellement le streptocoque, et le staphylocoque.

Différents stades sont retrouvés : surinfection cutanée simple, abcès, lymphangite, impétigobulleux voire syndrome de LYELL staphylococcique. Les cellulites extensives seraient plutôt liées à la présence de streptocoques. La septicémie reste exceptionnelle.

Les complications muqueuses sont rares, on peut cependant rencontrer des stomatites, des vulvites, des conjunctivites et kérato-conjunctivites, des laryngites.

C2 - Complications pulmonaires :

BULLOWA et WISHIK (15) publient les premiers cas de pneumopathies varicelleuses.

Depuis l'avènement des antibiotiques, les pneumopathies de surinfection sont devenues rares.

La fréquence des pneumopathies varicelleuses serait sous-estimée selon WEBER et PELLECHIA (89) qui ont étudié sur un collectif de 110 soldats présentant une varicelle, la radiographie pulmonaire. Ils ont constaté dans 16 % des cas des signes radiologiques de pneumopathie alors que seulement 1,8% des patients manifestaient des signes cliniques pulmonaires.

La pneumopathie varicelleuse se rencontre plus habituellement chez l'adulte, d'autant plus qu'il existait antérieurement des lésions pulmonaires.

Elle débute dans les premiers jours de la varicelle, avec l'apparition d'une toux pénible, d'une gêne respiratoire mineure, ou d'une polypnée, avec parfois expectoration muqueuse plus ou moins sanglante.

Les signes cliniques restent peu évocateurs, parfois légers râles bronchiques, le foyer de condensation ou l'épanchement pleural sont très rares.

C'est l'aspect radiologique qui est le plus typique réalisant un aspect de pseudomiliaire : opacités micronodulaires multiples de 5 à 15 mm de diamètre, de répartition hétérogène.

Dans la forme habituelle, l'évolution spontanée se fait vers la régression des signes et la guérison en une dizaine de jours. On peut cependant observer des microcalcifications séquellaires sur les radiographies.

La mortalité chez les Anglo-saxons est estimée entre 5 et 20% selon les auteurs.

C3 - Complications hématologiques :

C31 - purpura thrombopénique aigu post varicelleux :

Il apparait le plus souvent à la fin de l'éruption et se manifeste cliniquement par des hémorragies cutanées et muqueuses.

Dans la forme habituelle l'évolution se fait vers la guérison sans séquelles dans 85% des cas.

Il s'agirait sur le plan physiopathologique d'un purpura immunoallergique.

Le taux de mortalité se situe entre 2 et 3%, essentiellement lié à des hémorragies intracrâniennes.

C32 - purpura nécrotique ou gangréneux :

On l'encontre plus fréquemment à l'issue de la scarlatine que de la varicelle.

4 jours à 3 semaines après l'éruption se forment de grandes plages ecchymotiques qui évoluent en phlyctènes hémorragiques, puis en plaques de gangrène nécessitant une amputation dans 19 % des cas.

La gravité de ce purpura est liée au syndrome hémorragique diffus entraînant des saignements muqueux, des hématomes profonds, par un mécanisme de coagulation intravasculaire disséminée.

C4 - Autres complications :

- Hépatites

- Péricardites, Myocardites

- Néphrites
- Arthrites
- Atteintes pancréatiques
- Orchites
- Gastrites

C5 - Complications neurologiques :

Depuis la communication de MARFAN en 1873, au sujet d'un cas de "paralyse spéciale" survenue à la suite d'une varicelle, de nombreuses publications ont été faites au sujet des complications neurologiques de la varicelle.

La fréquence de ces complications ne peut être appréciée que par rapport au nombre de varicelles hospitalisées, ceci rend les chiffres aléatoires et explique leur variation selon les auteurs.

Ainsi l'étude présentée par BASTIN (11) portant sur 3079 cas de varicelles hospitalisées, 4 l'étaient pour des désordres neurologiques, soit 1,2‰. L'étude de PEQUENOT retrouve 4‰ parmi 268 varicelles hospitalisées. En Tchécoslovaquie où les varicelles sont recensées, DOUHLIK estime que les complications neurologiques se rencontrent dans 1 cas sur 2600. Des données plus récentes donnent les chiffres de 1‰.

L'encéphalite est la forme clinique la plus habituellement retrouvée. Elle représente 20 % des hospitalisations de la varicelle.

Deux formes cliniques dominent ce tableau, la forme cérébrale, dont le pronostic, nous le verrons ultérieurement, est le plus sévère, et la forme cérébelleuse dont la manifestation clinique essentielle est l'ataxie.

C51 - Manifestations encéphalitiques de la varicelle :

Le tableau de l'encéphalite se caractérise, par un ensemble de signes neurologiques et neuropsychiques qui traduisent une souffrance cérébrale le plus souvent diffuse. Très souvent les structures de voisinage sont atteintes, réalisant des méningo-encéphalites ou des méningo-^{en}céphalomyélites.

Les encéphalites représentent 90 % des complications neurologiques de la varicelle, la plus fréquente étant l'encéphalite cérébelleuse.

GUESS 37 a étudié la fréquence de l'encéphalite en fonction de l'âge. Dans la population des 5-9 ans c'est le principal motif d'hospitalisation (124 hospitalisations par an aux USA).

PREBLUD (66) constate chez l'enfant de 1 à 14 ans non immunodéprimé une incidence de 0,17 sur 10 000 varicelles. L'encéphalite représente 17,8% des encéphalites d'origine déterminée.

Les manifestations cliniques de cette pathologie sont variées ; deux formes prédominent cependant que nous allons décrire.

C511 - Forme cérébrale ou encéphalite cérébrale pure :

• C'est la forme dont le pronostic est le plus sévère ; elle représente dans l'étude de JOHNSON (45) 40% des manifestations encéphalitiques de la varicelle.

APPELBAUM(5) dans son observation de 59 cas d'encéphalites, note que 95% des patients ont moins de 11 ans. La tranche d'âge la plus touchée se

se situe aux alentours de 5 ans.

Certains auteurs constatent une prédominance masculine.

• Le délai d'apparition des signes neurologiques par rapport au début de l'éruption est de 2 à 8 jours pouvant aller de 21 à 31 jours. L'encéphalite peut précéder l'éruption de quelques jours ou être contemporaine de cette dernière. (16)

• La phase de début s'installe brutalement dans 60% des cas, avec une persistance ou une reprise thermique qui peut être importante ; des céphalées (50%) des vomissements (50 %) ; une apathie, des troubles de la conscience, parfois un syndrome méningé. Les convulsions à ce stade sont fréquentes, partielles ou généralisées. (50% des cas chez APPELBAUM)

• La phase d'état est surtout marquée par les troubles de la conscience où tous les degrés sont visibles : de la simple obnubilation au coma profond avec trouble des fonctions végétatives, qui est exception nel cependant. Les convulsions restent fréquentes à ce stade. D'autres manifestations cliniques peuvent être associées :

- atteinte des nerfs crâniens , paralysies occulo-motrices, abolition du réflexe occulo-moteur du réflexe cornéen, nystagmus, paralysie faciale.

- Hémiplésies, paraplésies

- réflexes ostéo-articulaires variables, Babinski souvent présent

- syndrome méningé

- apathie , dysarthrie, tremblements, mouvements choreiformes.

Le tableau clinique est très polymorphe, variable d'un patient à l'autre, échappant à toute systématisation.

. la ponction lombaire montre des anomalies du liquide céphalo-rachidien dans 73 % des cas pour APPELBAUM, (5) et dans 58 % des cas pour MILLER (56) Le LCR est clair , la pleiocytose est le plus souvent modérée à 10 cellules par mm³ (43% ont plus de 10 pour JOHNSON, 15% plus de 100 cellules); qui sont essentiellement des lymphocytes. La protéino-rachie est normale ou modérément augmentée (50% des cas).

L'électro-encéphalogramme est habituellement perturbé de manière diffuse; le tracé est ralenti, des ondes lentes apparaissent. Il se normalise en trois semaines après la guérison clinique.

. l'évolution d'une encéphalite est difficile à prévoir, dans la grande majorité des cas il y a normalisation des troubles neurologiques.

FLEISCHER (31) dans sa série de 10 encéphalites a obtenu une guérison rapide sans séquelles bien que des convulsions aient compliqué le tableau dans 5 cas.

APPELBAUM note 80 % de guérison sans séquelles. Selon les données les plus récentes la mortalité est estimée entre 5 et 19% et les séquelles à 25%.

Les séquelles les plus fréquemment constatées sont : arriération mentale, troubles du caractère et de la personnalité, troubles moteurs (paralysie,

parésies) troubles du langage et de l'audition, cécité, troubles de la coordination, épilepsie.

Certains critères assombrissent le pronostic : la présence de convulsions répétées, le coma avec perturbation des fonctions neuro-végétatives, l'association avec une pneumopathie varicelleuse, l'immunodépression. Néanmoins, dans la majorité des cas, les troubles de la conscience régressent en une huitaine de jours, jusqu'à la récupération totale.

C512 - Forme cérébelleuse ou cérébellite
aigüe :

. cette atteinte se caractérise par une ataxie aigüe statique ou dynamique.

On peut noter que le virus varicelle zona quoique le plus souvent en cause dans les ataxies d'origine infectieuse, n'est pas cependant le seul virus à pouvoir réaliser ce tableau : le virus d'EPSTEIN BARR, le cytomégalovirus, le virus de la rubéole, de la rougeole, des oreillons, et les entéro-virus peuvent être à l'origine de l'ataxie.

. parmi les complications neurologique de la varicelle, c'est l'encéphalite cérébelleuse qui constitue le mode d'expression le plus fréquent. (25% pour UNDERWOOD (84), 50 à 60 % pour JOHNSON et ECHENNE) (26.45)

. comme pour l'encéphalite cérébrale certains auteurs retrouvent une prédominance masculine.

. L'âge moyen se situe aux alentours de 5 ans.

. Le délai d'apparition est de 2 à 6 jours avec des extrêmes allant jusqu'à 21 jours. Des cas ont été signalés, 4 et 10 jours avant l'éruption varicelleuse.

. Le mode de début est très variable d'un individu à l'autre. On peut constater une réascension thermique, une asthénie, des céphalées, des vomissements. Les convulsions, les troubles de la conscience sont exceptionnels. Une raideur méningée est parfois constatée. L'ataxie peut apparaître quelquefois d'emblée, sans phase prodromique.

. La phase d'état est caractérisée par l'ataxie cérébelleuse qui correspond à un trouble de la coordination du mouvement, en dehors de toute paralysie. Lorsque l'incoordination apparaît à l'exécution du mouvement, l'ataxie est dite cinétique, elle est dite statique si elle apparaît en position debout ou lors de la marche.

Peuvent ainsi être constatés lors des mouvements volontaires : une dysmétrie, une adiadococinésie, une dyschronométrie, un tremblement intentionnel.

la marche permet de mettre en évidence l'exagération du ballant des bras (hypotonie cérébelleuse) ainsi que la grande instabilité : démarche festonnante, élargissement du polygone de marche. A l'épreuve de ROMBERG, l'instabilité est accrue, à type d'oscillations de l'axe du corps, mais elle n'est pas aggravée par l'occlusion des yeux.

Un nystagmus, des troubles de la parole peuvent être observés.

Ce tableau d'ataxie cérébelleuse aiguë représente la forme la plus habituelle, cependant d'autres formes cliniques peuvent se rencontrer, avec prédominance des troubles de la conscience, apparition de signes évoquant une atteinte corticale plus diffuse.

ECHENNE (26) a publié une étude à propos de 17 enfants ayant des complications neurologiques après varicelle. 5 cas d'encéphalite étaient dénombrés associés à des troubles de la conscience (obnubilation, prostration syndrome confusionnel).

UNDERWOOD (84) relève chez certains de ses patients un syndrome pyramidal, et note un cas où se sont associés syndrome méningé et pathologie choréïque entraînant le décès du patient.

. La ponction lombaire montre un LCR eau de roche la pleiocytose est modérée, constituée de lymphocytes, et présente dans 32 % des cas. L'albuminorachie est légèrement élevée dans 1 cas sur 2.

. l'électro-encéphalogramme peut être normal (50%) ou légèrement perturbé : rythme trop lent, excès d'ondes delta. Dans les formes encéphaloataxiques, il traduit une souffrance cérébrale diffuse.

. L'évolution se fait vers la guérison en moins d'un mois. Il peut persister encore quelques mois une démarche ébrieuse, une dysarthrie, des troubles du caractère.

C513 - Autres manifestations encéphalitiques :

. les formes convulsives :

Elles sont très fréquentes à la phase initiale de la varicelle, souvent contemporaines de l'hyperthermie.

- Elles surviennent habituellement chez l'enfant de moins de 4 ans : ces convulsions hyperthermiques ne sont pas spécifiques de la varicelle.
- Elles font partie du tableau clinique lors des encéphalites cérébrales de la varicelle. Dans la série de 23 patients porteurs d'une encéphalite cérébrale, JOHNSON (45) note 9 épisodes convulsifs, chez les 29 malades ayant une forme cérébelleuse, aucun épisode convulsif n'est constaté.

. les syndromes opto striés :

On distingue les syndromes hypertoniques, caractérisés par une hypertonie du tronc et des membres, un tremblement pseudo parkinsonien. Ces syndromes sont rares, correspondant à une localisation au niveau des noyaux gris centraux.

Les formes choréoathétosiques peuvent également se rencontrer. Le premier cas a été publié par MENKO en 1899, UNDERWOOD pour sa part note 8 cas associés à des convulsions, à des troubles de la conscience, à une hypertonie.

. les syndromes hypothalamiques :

LIPSETT (51) a publié le cas d'un enfant de 6 ans, qui après une varicelle, a développé des désordres hormonaux (prise de poids, dysthyroïdie). L'autopsie a permis de découvrir des lésions hypothalamiques.

. Formes hémiplégiques :

correspondent à une atteinte cérébrale locale, résultant probablement d'un processus encéphalitique limité. JOHNSON en note 2 cas dans sa série, UNDERWOOD 4 cas, à type d'hémi-parésie ou d'hémiplégie, la récupération a été rapide et totale. KOMHOLZ (47) décrit le cas

d'une fillette qui a présenté une hémiparésie gauche dans les suites d'une varicelle. L'angiographie carotidienne montrait des sténoses diffuses qui pourraient être en rapport avec un phénomène d'angéite cérébrale.

C52 - LE syndrome de REYE :

C'est en 1963 que REYE publie ses premières observations d'encéphalopathies aiguës accompagnées d'une dégénérescence graisseuse des viscères, en particulier hépatique.

. Ce syndrome atteint essentiellement le jeune enfant, on estime l'incidence à 0,33 pour 100 000 enfants aux USA, il représente 0,6 sur 10 000 cas de varicelle : soit une fréquence plus importante que l'encéphalite cérébrale pure et moindre que l'ataxie cérébelleuse aiguë.

. l'étiologie du syndrome de REYE reste encore obscure. De nombreux virus sembleraient en cause : adéno virus, écho-virus, virus coxsackie, rotavirus, virus syncithial respiratoire, virus d'EPSTEIN BARR, virus de la rougeole, des oreillons, virus influenza B, virus de la varicelle.

Le "center for disease control" a effectué une étude à propos de 304 cas de REYE, l'incidence de la varicelle y est estimée à 15 %.

. la phase prodromique dure de 3 à 5 jours, elle est caractérisée par les signes d'une infection banale d'allure virale, avec prépondérance de signes d'infection des voies aériennes supérieures ; une éruption peut apparaître selon le virus en cause.

Dans un deuxième temps, alors que l'enfant semblait aller mieux, se manifestent les signes de l'encéphalopathie.

. la phase d'état est marquée par la fréquence des vomissements, les troubles de la conscience s'installent allant de l'obnubilation au coma profond, avec signes d'hypertension intracrânienne, troubles cardio-respiratoires;

Les convulsions sont présentes dans 1/3 des cas. Une hépatomégalie est palpable dans 50 % des cas.

. le bilan biologique permet de constater des signes de cytolysé hépatique et d'insuffisance hépatocellulaire, une hyperammoniémie, une hypoglycémie, parfois une acidose métabolique.

. le pronostic est lié aux complications de l'oedème cérébral, par les troubles respiratoires et les lésions corticales qui peuvent en résulter. La mortalité se situe entre 30 et 40 %.

Pour certains auteurs, la prise d'acide acétyl salicylique lors de l'affection virale inaugurale accroît le risque de développer un syndrome de REYE
(79-87)

C53 - Les myélites :

Elles sont rares, ne représentant que 3 % des complications neurologiques.

Le délai de survenue par rapport à l'éruption varicelleuse est en moyenne de 1 à 3 semaines.

deux tableaux cliniques peuvent se manifester:

C531 : Myélite aiguë transverse :
réalisé cliniquement une section

médullaire avec troubles moteurs et sensitifs au dessous de la lésion. Des paraparésies, des tétraparésies se constituent ; un signe de BABINSKI est souvent présent. COHEN (20) dans la série de 17 patients atteints de myélite au décours de la varicelle, note des formes myélitiques pures dans 10 cas, les autres étant associées à des signes encéphalitiques, des méningites.

C532 - Neuro-myélite optique ou syndrome de DEVIC :

C'est une pathologie associant une myélite transverse et une névrite optique aiguë ou sub-aiguë.

La phase d'état se caractérise par une paraplégie et une amblyopie souvent complètes. L'évolution se fait vers la récupération plus ou moins totale dans un délai de plusieurs mois.

Ce syndrome appartient au groupe des myélites inflammatoires du système nerveux central. L'étiologie est mal définie : maladie à part entière pour certains auteurs, elle n'est pour d'autres qu'une forme particulière de sclérose en plaque.

PICCOLO (64) dans son étude compare des LCR provenant de patients présentant une DNO et de patients ayant une SEP. Il constate des différences dans la composition du LCR (pleiocytose et bandes oligoclonales) ce qui apporte un argument en faveur du caractère distinct des deux maladies.

Le syndrome de DEVIC a été décrit en association avec : le lupus érythémateux disséminé, certaines vaccinations, la tuberculose pulmonaire, maladie virale dont la varicelle.

C54 - Les méningites :

Le plus souvent elles entrent dans le cadre des méningoencéphalites ou méningoencéphalomyélites.

Deux aspects sont décrits dans la littérature en association avec la varicelle : méningite lymphocytaire et méningite bactérienne.

Les méningites lymphocytaires aiguës ont la plupart du temps une origine virale; le virus de la rougeole et les entéro-virus en sont fréquemment responsables. A la différence du virus de la varicelle qui est rarement en cause.

ECHENNE (26) dans l'étude de 17 cas de complications neurologiques de la varicelle ne retrouve qu'une observation de méningite lymphocytaire isolée, apparue au 7ème jour d'une varicelle banale. La guérison survient en 4 jours.

JOHNSON note dans son étude 2 cas de méningite lymphocytaire isolée.

Les enquêtes sérologiques réalisées dans les deux études se sont avérées négatives, ne permettant pas de démontrer formellement la responsabilité de VVZ.

Un petit nombre de cas de méningites bactériennes ont été décrits, mettant en jeu le pneumocoque et le méningocoque.

C55 - Les neuropathies périphériques :

C 551 - atteinte des paires crâniennes :

. les névrites optiques :

Elles peuvent être unies ou bilatérales et représentent 2% des complications neurologiques de la varicelle.

Elles se manifestent par une baisse de l'acuité visuelle, pouvant évoluer en cécité complète. MILLER

(56) et coll ont décrit deux cas de névrite optique bilatérale dont la récupération a été totale.

. Atteinte du VI (moteur oculaire externe)

réalise un strabisme interne de l'oeil atteint. NEMET (60) décrit le tableau clinique d'un patient dont la paralysie a débuté pendant la phase d'incubation de la varicelle, et qui a évolué vers la guérison simultanément à l'atteinte cutanée.

L'atteinte peut s'étendre à d'autres nerfs crâniens ainsi dans l'observation de MARFAN où il y a un ptosis et un strabisme bilatéraux, une paralysie de tous les muscles oculomoteurs exceptés le droit externe. L'auteur conclue à une lésion nucléaire.

. Atteinte du IX (Glossopharyngien)

L'atteinte isolée a été décrite.

Dans le cas clinique cité ultérieurement et décrit par NAESSEN (58), la paralysie du IX est associée à une pathologie des 7ème et 8ème nerfs crâniens homolatéraux.

. Atteinte du VIII (acoustique)

Très peu de cas sont relatés ; l'atteinte isolée n'a pas été observée à notre connaissance.

ATHANASSIADES (8) relate l'histoire d'un enfant de 8 ans développant 3 jours avant l'apparition du "rush" varicelleux, une hypoacousie associée à des céphalées et à des vomissements. L'EEG était normal ; il existait une lymphocytose significative, traduisant la participation méningée dans le LCR. L'évolution s'est faite vers une surdité totale qui n'a pas régressé.

. Atteinte du VII (facial)

Comme nous l'avons noté précédemment, le nerf facial peut être touché lors des manifestations centrales de la varicelle.

UNDERWOOD , note 2 paralysies faciales sur 13 cas d'encéphalite ; APPELBAUM, 7 atteintes du facial parmi 59 encéphalites et RAVIN (69) obtient les mêmes chiffres.

La paralysie faciale périphérique et isolée, est exceptionnelle puisque deux cas ont été publiés qui seront détaillés ultérieurement.

La paralysie faciale et surtout la diplopie s'observent assez fréquemment, dans le cadre des polyradiculonévrites du syndrome de GUILLAIN BARRE.

C552 : le syndrome de GUILLAIN BARRE (24,58,85)

Cette polyradiculonévrite représente 7% des complications neurologiques de la varicelle.

En 1981, LEJEUNE (50) réalise une revue de la littérature et ne met en évidence que 19 observations publiées chez l'enfant.

Cette affection peut s'observer chez le petit enfant dès l'âge d'un an , elle est plus particulièrement fréquente dans les dix premières années de la vie.

Quelques jours après l'éruption cutanée (voir la précédente), en moyenne 6 à 10 jours après, apparaissent les signes neurologiques.

. Les signes de début sont le plus souvent sensitifs (paresthésies) puis surviennent les troubles moteurs débutant par une parésie, puis une paralysie se constitue. Les signes débutent habituellement au niveau des membres inférieurs et s'étendent de manière ascendante . L'atteinte est bilatérale et symétrique.

. La phase d'état . Dans la forme complète il y a quadriplégie ; les perturbations de la déglutition et de la fonction respiratoire peuvent mettre en jeu le pronostic vital et nécessiter une ventilation assistée.

L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente (55%) et parmi eux le facial est souvent touché bilatéralement réalisant une diplégie faciale. MILLER (56) dans sa revue de la littérature dénombreait 9 cas de GUILLAIN BARRE associés à la varicelle, dont 4 avec paralysie faciale, parmi lesquelles 3 diplégies.

Une atteinte centrale peut être associée comme dans le cas présenté par COUCHOT (21) où se sont cotoyées une atteinte encéphalitique et une polyradiculonévrite, dans les suites d'une varicelle. La récupération périphérique a été totale, mais il persiste des séquelles d'origine centrale.

. La physiopathologie du syndrome de GUILLAIN BARRE est encore mal connue. Il peut être précédé par un certain nombre de situations pathologiques : infections virales variées dont la varicelle, vaccination ; acte chirurgical ou grossesse ; maladies avec un déficit de l'immunité cellulaire (lymphomes cancer). Le mécanisme serait celui d'une perturbation de l'hypersensibilité retardée. Le rôle d'anticorps antimyéline est discuté.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIAL

A - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE L'ERUPTION :

A1 - Pemphigus

C'est un groupe de dermatoses bulleuses caractérisé par la formation intra-épidermique acantolytique de bulles.

A2 - Prurigostrophulus

Eruption chronique des membres respectant la face et le cuir chevelu. La vésicule est précédée d'une papule large, elle est dure, tendue, accompagnée d'éléments urticariens. Il n'existe pas d'énanthème; tous les éléments vésiculeux sont au même stade.

A3 - Herpès

Habituellement éruption vésiculaire localisée à caractère récidivant. En cas d'herpès cutané généralisé, le séro-diagnostic est nécessaire pour différencier les deux affections.

A4 - Zona

Eruption vésiculaire due à VVZ. La vésicule a les mêmes caractéristiques que dans la varicelle mais l'éruption se produit sur un dermatome.

A5 - Vaccine généralisée

se rencontrait lors d'une vaccination antivariolique, après contact avec un sujet vacciné. Le virus appartient au sous-groupe vaccine des pox viridae utilisés pour immuniser contre la variole.

A6 La variole

Eruption vésicule-pustuleuse généralisée évoluant en une seule poussée, maladie éradiquée depuis la vaccination systématique.

A7 - Syphilis secondaire
dans sa forme vésiculeuse.

A8 - Syndrome de STEVENS-JOHNSON ou ectodermatose
érosive pluri-orificielle.

Erythème bulleux polymorphe grave de l'enfant ou de l'adulte jeune, touchant le corps et les muqueuses (stomatites, conjonctivites, kératites, urétrites). Les signes généraux sont habituellement intenses, l'atteinte oculaire peut être sévère, entraînant une cécité. L'étiologie précise est mal définie, se rencontre en association avec certains médicaments (sulfamides, pénicillines) ou certains germes (staphylocoque)

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE LA PARALYSIE FACIALE :

B1 - Rappels anatomiques :

Le nerf facial ou 7ème paire crânienne est un nerf mixte, formé d'une racine motrice comprenant des fibres motrices et des fibres végétatives ; c'est le facial proprement dit ; et d'une racine sensitive qui comporte également des fibres végétatives : c'est l'intermédiaire de WRISBERG ou VII bis.

. les fibres éfférentes somatomotrices naissent du noyau moteur du facial, situé dans la région bulbo-protubérantielle du tronccérébral. Ce noyau se constitue du noyau facial supérieur, qui reçoit une innervation supranucléaire provenant du cortex moteur des deux hémisphères, et du noyau du facial inférieur dont le contrôle supranucléaire résulte du cortex moteur du seul hémisphère contro-latéral.

. le contingent de fibres végétatives a pour origine le noyau muco-lacrymo-nasal, pour l'innervation

des glandes lacrymales, de la muqueuse nasale, pharyngienne et buccale ; et le noyau salivaire supérieur qui assure l'innervation des glandes sous maxillaires et sub-linguales

. Les fibres afférentes sensibles ont leurs corps cellulaires dans le ganglion géniculé, et gagnent le tronc cérébral par le nerf intermédiaire de WRISBERG. Elles proviennent de la peau du conduit auditif externe (zone de RAMSAY HUNT), et se terminent dans le noyau spinal du trijumeau.

Les afférences gustatives des 2/3 antérieurs de la langue cheminent dans le nerf lingual la corde du tympan, le nerf facial, le VII bis et se terminent dans la partie supérieure du noyau du faisceau solitaire.

. Le trajet du facial : il émerge au niveau du sillon bulboprotubérantiel, puis passe ensuite dans l'angle pontocérébelleux, le conduit auditif interne, le canal de FALOPPE où il décrit un trajet en baïonnette dans le rocher, (perpendiculaire à la pyramide pétreuse, puis vertical dans la paroi postérieure de la caisse du tympan), dans ce canal osseux , étroit et inextensible, la survenue d'un oedème entraîne une compression du nerf, sort ensuite du crâne par le trou stylomastoidien puis traverse la loge parotidienne où il se divise en deux branches terminales : l'une temporo-faciale, l'autre cervico-faciale.

. Pendant ce trajet le nerf émet des collatérales qui sont divisées en deux groupes :

les intracrâniennes :

grand nerf pétreux superficiel

petit nerf pétreux superficiel

nerf du muscle de l'étrier

corde du tympan

rameau sensitif du conduit auditif

externe

rameau de la fosse jugulaire.

et les collatérales extracrâniennes :

gien
rameau anastomotique du glosso-pharyn
gien
rameau auriculaire postérieur
rameau du stylohyoïdien et du
digastrique
rameau lingual

. le rôle du facial est multiple, mais c'est essentiellement le nerf de la mimique. Il joue un rôle accessoire dans la transmission des sons par l'intermédiaire du muscle de l'étrier. Il est responsable de la sensibilité de la zone de RAMSAY HUNT, des 2/3 antérieurs de la langue et des sécrétions nasales, lacrymales et salivaires.

B2 - Clinique :

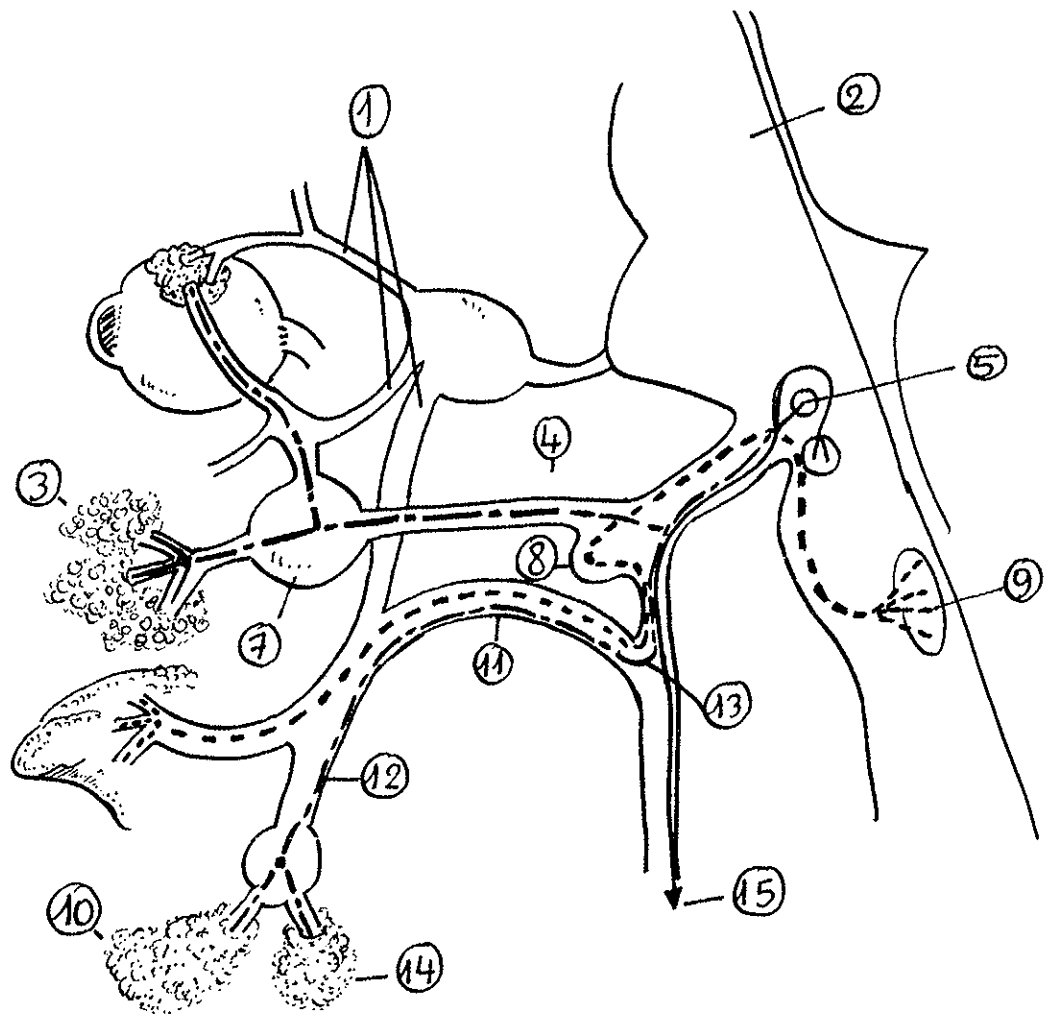
On peut rencontrer trois tableaux différents qui sont : l'hémiplégie faciale, la diplégie faciale, les atteintes motrices partielles de la face.

. Diagnostic de l'hémiplégie faciale :

Cette atteinte globale du facial se manifeste par une asymétrie de la face qui est lisse, immobile du côté paralysé, les rides sont effacées. Le signe de BELL est présent ou à défaut le signe de SOUQUES. On constate également une chute de la commissure labiale du côté de la paralysie, la bouche est déviée du côté sain.

. Diagnostic de la diplégie faciale :

Il est plus délicat, car l'examen comparatif avec l'autre hémiface est impossible. Le visage



- ① N. trijumeau (V)
- ② Tronc cerebral
- ③ Glandes nasales et Palatines
- ④ Grand nerf petreux
- ⑤ noyau salivaire SUP
- ⑥ noyau moteur du FACIAL
- ⑦ Ganglion SPHÉNOPALATIN
- ⑧ Gg. Géniculé

- ⑨ noyau du faisceau solitaire
- ⑩ Glande sublinguale
- ⑪ corde du tympan
- ⑫ nerf Lingual
- ⑬ intermédiaire de WRISBERG (VII bis)
- ⑭ Glande sous. maxillaire
- ⑮ nerf facial moteur (VII)

— fibres motrices
- - - efferences gustatives (VII bis)
· · · efferences viscérales générales

est figé, inexpressif, flasque, le patient ne peut clore les yeux.

Dans certaines formes , le déficit est partiel, respectant la branche supérieure ou inférieure du facial.

. Atteintes motrices partielles de la face

Elles touchent le plus fréquemment le territoire facial inférieur, et plus particulièrement les muscles abaisseurs de la commissure labiale (carré du menton et triangulaire des lèvres).

Il apparaît à la mimique une asymétrie de la bouche.

B3 - Bilan :

Face à une paralysie faciale périphérique, trois questions se posent : - le niveau de la lésion sur le nerf,
- l'étiologie de la paralysie faciale
- le pronostic et le traitement.

Les examens complémentaires vont permettre de préciser ces données et de suivre l'évolution plus précisément qu'en se fiant aux données de la clinique ou du testing musculaire , très difficile à réaliser chez le jeune enfant.

B31 - Examen visant à préciser le niveau de la lésion :

. test de SCHIRMER

Il explore la sécrétion lacrymale réflexe, en recueillant les larmes, émises après stimulation,

à l'aide d'un papier buvard gradué.

Il est considéré comme positif si une différence de 50 % apparaît d'un côté par rapport à l'autre. Certains auteurs lui accordent une valeur pronostique.

. Electrogustométrie :

Consiste à envoyer sur le bord antérieur de la langue, des stimulations électriques très en dessous du seuil de la sensibilité générale, et à déterminer le seuil de perception du patient.

L'examen est réalisé comparativement sur les deux bords de la langue, une différence de 50 % est considérée significative.

. Test salivaire de BLATT :

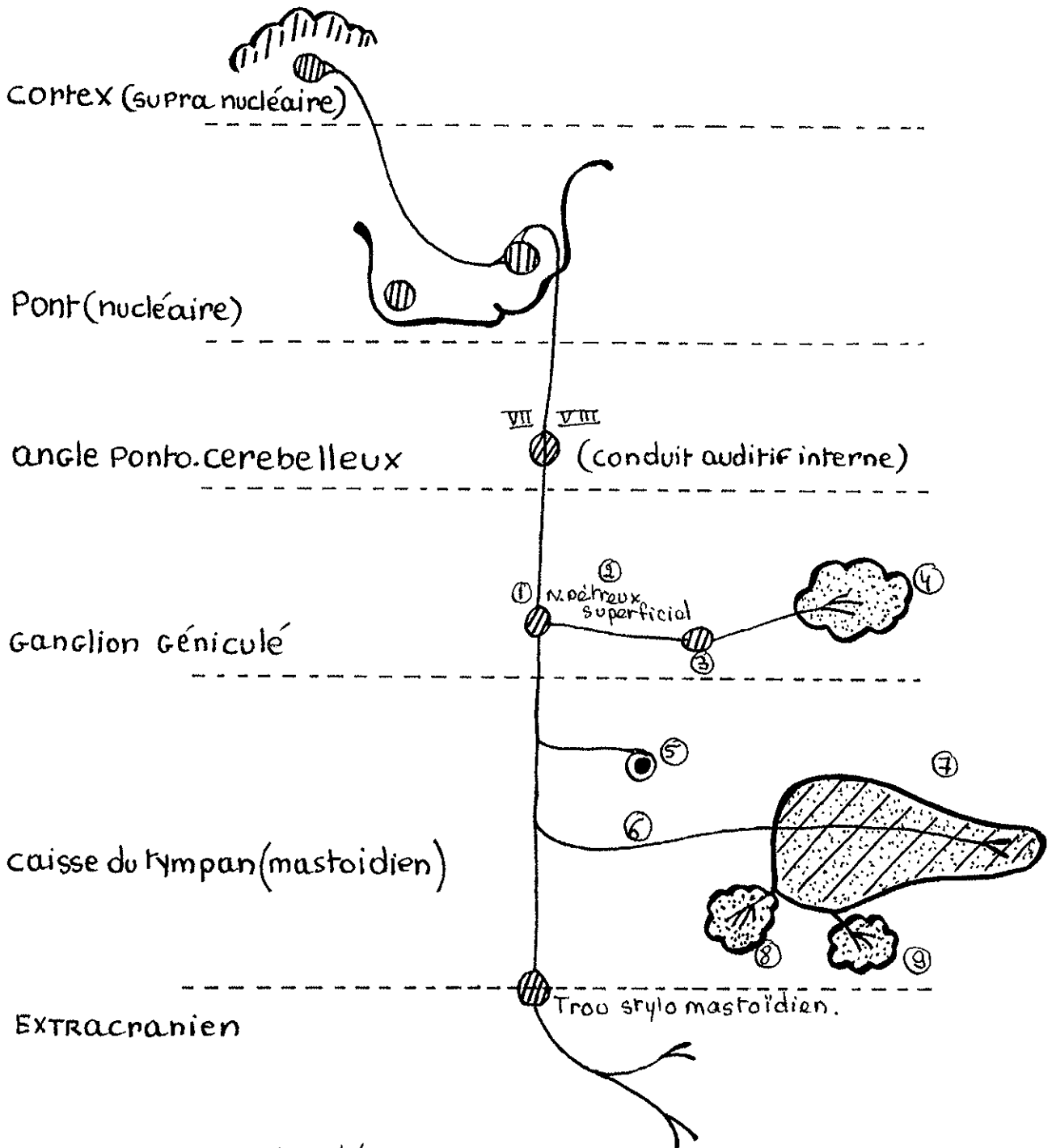
Il étudie la salivation réflexe émise après stimulation gustative des sous-maxillaires, comparativement côté sain et côté paralysé.

En plus de son intérêt topographique, il présente pour certains auteurs un intérêt pronostic

. Etude du réflexe stapédien :

C'est l'impédancemétrie, examen objectif, qui ne nécessite pas la participation du patient. On mesure le seuil du réflexe stapédien, une élévation du seuil ou une abolition du réflexe peuvent être constatées. La présence de ce réflexe pendant la première semaine de paralysie est un signe de bon pronostic, de même que la récupération précoce.

On peut noter que ce test est réalisable chez le jeune enfant.



- ① Ganglion Géniculé
- ② Nerve pétreux superficiel
- ③ Ganglion sphéno palatin
- ④ Glandes Lacrymales
- ⑤ Etrier
- ⑥ Corde du Tympan.
- ⑦ Langue
- ⑧ Glande sous maxillaire
- ⑨ Glande sub Linguale.

Ces différents tests présentent surtout un intérêt topographique, leur réalisation est impossible chez le jeune enfant excepté le réflexe stapédien.

Le bilan doit comporter un examen des organes de voisinage dans le but de rechercher une étiologie, ainsi qu'un examen général.

B32 - Examen des organes de voisinage :

• Examen de l'oreille et de ses fonctions :

- sensibilité du pavillon, du conduit auditif
 - recherche d'une éruption, d'une malformation
 - otoscopie
 - bilan audiométrique à la recherche d'une pathologie de l'oreille moyenne et de l'oreille interne
 - examens vestibulaires si nécessaire.
- recherche d'anomalies des nerfs

crâniens de voisinage

- examen ophtalmologique
- examen général avec examen neurologique si besoin un EEG et une ponction lombaire seront réalisés.

B33 - Les examens électriques :

B331 - les épreuves de stimulation :

Le principe est de provoquer la dépolarisation du nerf avec une intensité électrique, ce

qui va entraîner une contraction musculaire.

. Impulsions de courtes et de longues durées :

(ou courant galvanique et faradique)

Avec ces deux types de stimulation, on recherche l'intensité nécessaire pour obtenir une réponse au seuil, et on compare les réponses côté sain et côté paralysé.

. Courbes intensité durée :

Le nerf est stimulé avec des impulsions dont on fait varier la durée, et l'intensité seuil correspondante est mesurée. Cette technique est basée sur le fait qu'un muscle dénervé nécessite une stimulation de plus longue durée qu'un muscle innervé. On obtient une courbe qui est déviée vers la droite en cas de dénervation. L'inconvénient de cette technique est le nombre de mesures qui multiplie le risque d'erreur.

. Chronaxie :

Elle correspond à la durée minimale de la stimulation nécessaire pour provoquer une contraction avec une intensité double de l'intensité seuil. La chronaxie physiologique est elle-même très variable d'un individu à l'autre, d'un moment à l'autre.

. Test d'excitabilité maximal :

consiste à mesurer l'intensité liminaire pour une durée d'impulsion fixe et prédéterminée du côté sain et du côté paralysé. Une différence de 3;5mA est significative.

B332 - L'électromyographie :

• Elle consiste à enregistrer au moyen d'une aiguille électrode insérée dans le muscle, les potentiels d'action qui apparaissent au cours d'un mouvement volontaire ou de contractions musculaires involontaires.

• Chaque potentiel d'action correspond à l'activité d'une unité motrice (cellule d'origine de l'axone, et axone et des divisions, les fibres musculaires innervées par cet axone).

Les électrodes se placent au niveau du menton, de la lèvre supérieure (dans l'orbiculaire des lèvres) , de l'oeil (dans l'orbiculaire de l'oeil) , dans le frontal, le pyramidal, le sourcilier.

• Chez le sujet normal au repos, il n'existe pas d'activité électrique. Pour un effort modéré apparaissent des potentiels d'action qui se répètent à une fréquence irrégulière. Lors d'une contraction maximale, il y a accélération des unités motrices en jeu (recrutement temporel) et surtout apparition de nouveaux potentiels d'action (recrutement spacial) par mise en jeu de nouvelles unités motrices.

• Dans un syndrome neurogène périphérique on constate :

• au repos : des potentiels de fibrillation fins, brefs, de faible amplitude.

• à la contraction : le tracé est pauvre, peu d'unités motrices sont mises en jeu.

• au renforcement de l'effort, il n'y a pas de signes de recrutement spacial. On observe des aspect de sommation temporelle avec quelques potentiels d'action qui battent de plus en plus vite. Cet aspect est caractéristique du syndrome de dénervation. Une dénervation complète se manifeste par des potentiels de fibrillation puis un silence électrique.

. S'il ya régénération nerveuse , on voit sur le tracé : des potentiels de réinnervation de grande amplitude , des potentiels polyphasiques, qui sont de courtes salves groupant plusieurs potentiels sur un tracé pauvre.

• L'électromyographie intégrée en puissance :

Cette technique utilise des électrodes de surface, qui vont enregistrer l'activité électrique globale du muscle. Seule l'activité électrique volontaire est enregistrée.

B33 - L'électroneurographie du facial : (14, 28, 38)

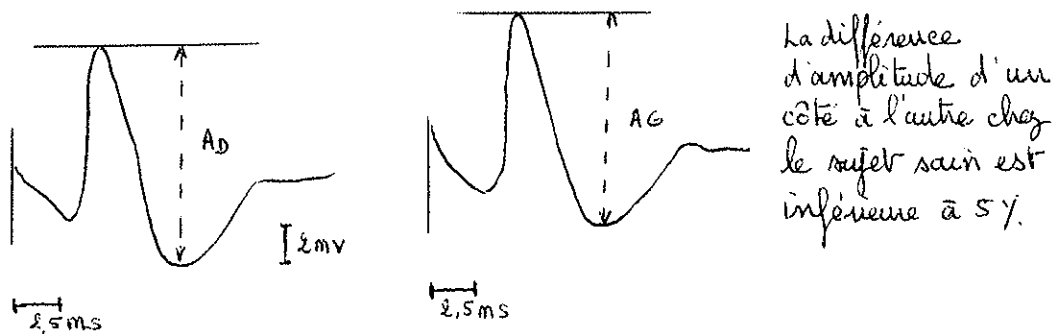
se définit comme le recueil par des électrodes de surface, d'un potentiel d'action global musculaire, après stimulation supramaximale du tronc du nerf facial.

Une électrode de stimulation bipolaire est placée entre le mastoïde et la branche montante de la mandibule d'une part, et près du tragus d'autre part. Les électrodes de détection sont au niveau du muscle orbiculaire des lèvres.

L'intensité du courant est augmentée jusqu'à ce que l'amplitude du potentiel d'action global n'augmente plus. On enregistre ensuite la réponse en augmentant encore l'intensité de 10%. le temps de latence et l'amplitude de la réponse sont notés.

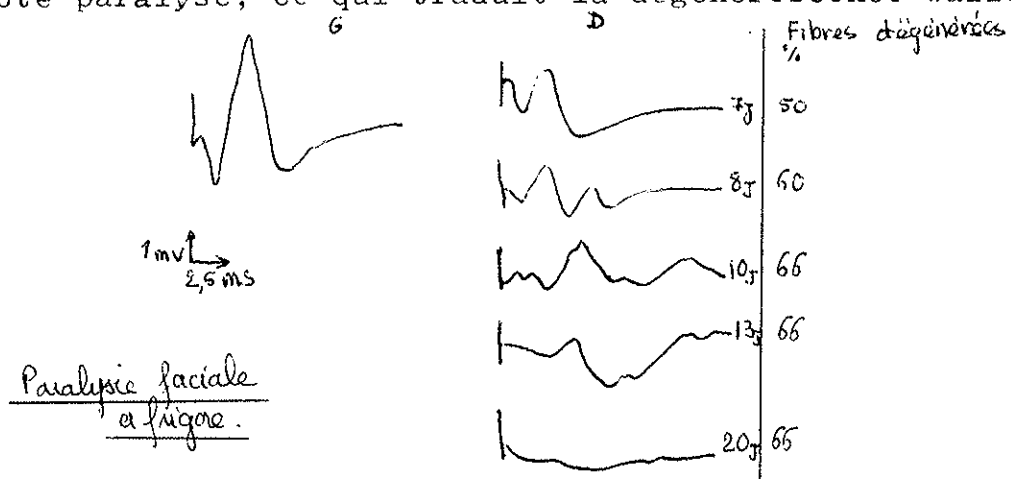
Le potentiel d'action global correspond à la somme des potentiels d'action des unités motrices, son amplitude est donc proportionnelle au nombre d'unités motrices fonctionnelles. La diminution de l'amplitude

de ce potentiel est également proportionnelle au nombre de fibres dégénérées.



En cas de neuropraxie, c'est à dire sidération nerveuse du nerf sans lésion anatomique, l'enregistrement ne montre pas de diminution du potentiel d'action global qui est symétrique.

S'il y a axonotmèse, avec dégénérescence, l'amplitude du potentiel d'action global est diminuée du côté paralysé, ce qui traduit la dégénérescence wallérienne



• L'électroneurographie est un examen qui doit être pratiqué et répété dans les dix à douze premiers jours, après l'installation de la paralysie faciale, car la dégénérescence est complète en huit à dix jours, et ce

test ne peut plus avoir de valeur pronostique au delà de ce délai;

ESSLEN (28) et FISCH posent comme décision de décompression nerveuse les résultats suivants :

- plus de 50 % des fibres présentent une dégénérescence au 4ème jour après le début de la paralysie

- 50 % des fibres sont dégénérées au 4ème jour et ce taux augmente de 15 à 20 % dans les deux jours suivants

- 90 % de dégénérescence au 7ème jour.

B334 - La réflexologie :

réflexe trigémino facial ; consiste à stimuler le nerf susorbitaire électriquement, et à enregistrer à l'aide d'électrodes aiguilles placées dans les deux muscles orbiculaires des deux yeux, les potentiels.

L'arc réflexe met en jeu, le trijumeau jusqu'au noyau du tronc cérébral, relais internucléaire, puis branche motrice du nerf facial.

Aucun des différents examens qui ont été exposés ne peut permettre isolément de répondre aux questions qui se posent devant une paralysie faciale :

- quelle est l'importance de l'atteinte nerveuse ?

- quand faut-il une décompression chirurgicale précoce ?

- quel sera le pronostic ?

- peut-on détecter l'évolution vers l'hémispasme ou les syncinésies avant l'apparition clinique ?

Pour répondre à ces interrogations, il est donc nécessaire de réaliser différentes explorations et de les corréler à la clinique. De plus, ces examens n'auront de valeur que s'ils sont répétés dans le temps à intervalle régulier.

B4 - Etiologie de la paralysie faciale périphérique

Dans le contexte de cette thèse, les paralysies faciales congénitales seront juste citées sans développement.

B41 - Les paralysies faciales congénitales :

Leur fréquence varie selon les auteurs de 2 à 6 pour 1 000. Elles sont de diverses natures :

. hémiplégie faciale par: traumatisme obstétrical, otite néonatale, malformation du rocher et de l'oreille moyenne, embryopathies dues au thalidomide.

. Les diplégies faciales, sont très rarement traumatiques.

. Syndrome de BONNEVIE ULRICH, où l'on rencontre une paralysie faciale le plus souvent associée à d'autres malformations : ptérigium colli, cutislaxa, anomalies palatines auriculaires, squelettiques, musculaires nanisme et arriération mentale.

. Syndrome de MOEBIUS qui réalise en fait une paralysie d'origine nucléaire, associée à une

atteinte bilatérale du nerf moteur oculaire externe par agénésie primitive des noyaux du VI et du VII.

. les atteintes partielles touchent le territoire facial inférieur et essentiellement les muscles déprimeurs de la commissure labiale.

B42 - La paralysie faciale à frigore ou maladie de Charles BELL :

C'est une paralysie faciale périphérique spontanée, isolée, sans cause apparente, survenant chez un sujet en bonne santé, d'apparition rapide.

. représente selon GARCIN (34) 40 % des PF acquises de l'enfant . Elle est rare avant 15 ans, exceptionnelle avant 2 ans.

. sur le plan clinique, c'est une PF totale, d'installation très rapide, fréquemment nocturne, précédée de douleurs auriculaires et temporales. Les recherches étiologiques sont négatives. Le diagnostic de PF à frigore constitue donc un diagnostic d'élimination.

. le pronostic est habituellement bon KETTEL (46) dans sa série note 75 à 80 % de guérison SALAN et ELYAHK confirment cette évolution favorable dans leur étude de 150 cas de paralysie de BELL chez l'enfant. L'amélioration apparaît rapidement de quelques jours à quelques semaines. (71)

. les comptes-rendus d'anatomie pathologique (62) sont peu nombreux du fait de l'évolution favorable de l'affection. On peut cependant noter la grande

discordance tant sur le niveau de l'atteinte que sur l'aspect du nerf, selon les auteurs.

3 aspects sont retrouvés.

- oedème du tronc nerveux avec gaine hyperémiée et nerf tuméfié, gonflé d'oedème

- aspect normal du nerf qui paraît correspondre selon les auteurs à des étiologies virales non retrouvées biologiquement; KETTEL (46) sur 136 interventions, retrouvait 36 nerfs normaux

- atrophie du tronc nerveux, nerf aplati pâle diminué de volume, observé dans les interventions tardives.

. De nombreuses théories sont avancées pour expliquer l'étiopathogénie de cette paralysie dont deux semblent prépondérantes :

- la théorie vasculaire, repose sur des arguments anatomiques (canal osseux intrapétréux inextensible). Selon HILGER un stimulus physique ou émotionnel ou allergique serait le point de départ d'un spasme artériolaire entraînant une ischémie du nerf, une anoxie capillaire responsable d'une augmentation de perméabilité des vaisseaux. Ceci génère un oedème localisé qui augmente la compression artérielle d'où phénomène en boucle, ischémie autoentretenu.

- la théorie virale, l'oedème peut être celui d'une névrite virale (virus des oreillons, poliomyélite antérieure aiguë, virus varicelle zona, coxsachie). L'atteinte nucléaire serait caractéristique de la poliomyélite, l'atteinte du ganglion géniculé s'observerait pour la plupart des virus. Les lésions du nerf ne sont cependant pas strictement localisées et un oedème de tout

le tronc nerveux est fréquemment visible.

B422 - Lés paralysies faciales virales :

La paralysie faciale peut survenir lors du déroulement d'affections virales aiguës ou de la réactivation d'infections virales récidivantes.

- poliomélyte antérieure aiguë : elle est devenue rarissime depuis les vaccinations obligatoires, c'est dans les formes hautes cervico-bulbo-protubérantielles, que la paralysie faciale s'observe habituellement, associée à d'autres atteintes des nerfs crâniens. Dans ce cas de figure, c'est le noyau du facial qui est touché.

La paralysie faciale peut également se rencontrer dans les infections liées aux entérovirus (coxsackie, échovirus).

- virus varicelle zona : (23, 29)

Le zona est l'infection virale où l'on rencontre le plus souvent une atteinte du nerf facial. La paralysie faciale d'origine zostérienne représente 4,7% des PF. L'enfant est rarement atteint ; le zona concernant plutôt la tranche d'âge des 50-70 ans.

. la paralysie survient en général quelques jours après l'éruption, mais peut être contemporaine, voire antérieure.

. des troubles cochléo-vestibulaires sont fréquemment associés. L'éruption vésiculeuse siège dans la zone de RAMSAY HUNT, mais parfois et seulement sur la langue et le voile du palais. Elle peut être très frustre,

limitée au tympan, voire absente.

Le syndrome de RAMSAY HUNT décrit en 1907, correspond au zona du ganglion géniculé et comporte quatre stades :

1) zona auriculaire simple : absence d'atteinte neurologique motrice, présence de vésicules sur le territoire sensitif du nerf sans troubles moteurs.

2) zona auriculaire avec PF le plus souvent.

3) s'ajoute au tableau précédent l'atteinte du nerf auditif, c'est le zona otitique de SICARD

4) atteinte d'autres nerfs plus éloignés (lingual, nerf bucco-pharyngé, nerf occipitocervical).

L'atteinte de la corde du tympan se caractérise par une hémiaгуеusie et un énanthème des 2/3 antérieurs de la langue.

. Le pronostic de cette paralysie faciale est très variable selon les auteurs.

. La physiopathologie de cette affection est peu connue : la réactivation du VVZ quiescent dans les ganglions rachidiens postérieurs est déclenchée par un stimulus inconnu. L'éruption typique apparaît dans le dermatome sensitif correspondant. Quel est le mécanisme de l'atteinte motrice ? : atteinte virale directe ? phénomènes inflammatoires et oedème ? atteinte immuno allergique ? Les études histologiques qui ont été réalisées, n'apportent pas de précision quant aux mécanismes, elles montrent un aspect de névrite oedémateuse avec

infiltration lymphoplasmocytaire qui n'a rien de spécifique.

- Virus Herpès simplex :

Il serait fréquemment en cause dans les paralysies faciales dites à frigore : des études sérologiques systématiques concluent à la fréquence de la positivation des tests sérologiques pour herpès simplex.

- Virus d'EPSTEIN BARR :

La paralysie faciale fait partie des complications neurologiques de cette affection, elle peut être isolée ou associée à d'autres atteintes nerveuses.

Elle apparaît plus souvent 2 à 3 semaines après le début de la maladie, mais peut être contemporaine voir antérieure.

- Virus des oreillons :

Des cas de paralysie faciale isolée ont été décrits . L'évolution est habituellement favorable en quelques semaines.

- . virus de la grippe
- . virus de la variole
- . virus de l'hépatite B : des névrites ou des polyradiculonévrites peuvent se manifester en général tardivement. Des paralysies faciales ont été également décrites.

- . virus rougeole et virus de la rubéole.
- . virus influenza A et B

- . adénovirus
- . virus de la rage

. L'étiologie virale serait en fait plus importante dans les paralysies faciales dites à frigore, ainsi que le montrent certaines études sérologiques :

- TOMITA (83) en 1972 réalise une étude portant sur 80 cas de paralysie faciale périphérique, dont 53 à frigore (GI) et 22 syndromes de RAMSAY HUNT (GII) et 255 sujets normaux. La technique utilisée est celle de la fixation du complément pour VVZ et VHS. Parmi GII 18 patients (81%) ont un taux élevé pour VVZ. Dans le GI, 11 patients présentent un taux significatif pour VVZ (25%) Dans le GIII témoin le taux est inférieur à 1/8ème pour 93% des patients.

Pour HSV un taux significatif est retrouvé chez 3 patients.

Pour VVZ la sérologie est positive à un taux significatif, dans 25 % de paralysies faciales qui avaient été considérées comme à frigore, contre 7 % dans l'échantillon témoin.

- BERG (12) étudie en 1976, 44 patients porteurs d'une paralysie faciale périphérique, dont 37 à frigore, et ne constate une élévation du taux d'anticorps anti VVZ que dans 8% des cas.

- KUKIMOTO (48) en 1988 élargit la recherche à HVS et aux adénovirus, et constate parmi les 396 cas de paralysies faciales à frigore 8% de positivité pour VVZ, 4% pour HVS, 4% pour les adénovirus.

- INAMURA (42) en 1988 effectue une recherche où la technique utilisée est la méthode ELISA, il retrouve une positivité pour VVZ dans 8,3 % des cas, et de 6,7% pour HVS en utilisant la technique ELISA, et de 2,4% pour VVZ avec la réaction de fixation du complément.

VVZ	IWSMAIR FLUGGRUD	TOMITA 1972	BERG 1976	KUKIMOTO 1988	INAMURA	
TOTAL DES PF	133	66	44	487	96	
zauriculaire et serologie +	7 } 100% 7	22 18 (81%)	7 6 (85%)	91 74 (81%)	12 5 (41%)	
PF à FRIGORE serologie +	126 } 1,6% 2	44 11 (25%)	37 3 (8%)	396 31 (8%)	84 1 (1,19%) (FC) 8,3% (ELISA)	84
serologie VHS			4%		0% (FC) 6,7% (ELISA)	
adenoVirus serologie			4%			

Au total on constate une sérologie positive pour VVZ pour 88,9% en moyenne des zones auriculaires et pour 8,73% en moyenne des paralysies à frigore. Ce qui peut amener à penser que l'étiologie virale est certainement sous estimée dans les paralysies dites à frigore.

B423 : PF D'origine infectieuses bactériennes :

◦ Otite aiguë :

C'est une étiologie en régression depuis le développement de l'antibiothérapie, c'était autrefois la principale cause de PF acquise de l'enfant.

La PF est unilatérale, habituellement le traitement de l'otite permet de la faire disparaître. On peut être amené s'il y a persistance de la PF au delà de deux semaines à réaliser une mastoïdectomie qui permet parfois de découvrir un foyer d'ostéïte.

Une PF chez le nourrisson doit faire suspecter dans le contexte d'otite, une étiologie tuberculeuse.

◦ Otite chronique :

C'est souvent au cours d'une poussée de "réchauffement" de l'otite que la PF se manifeste ; chez l'enfant la PF par otite chronique est devenue rarissime. Un foyer d'ostéïte doit être recherché.

◦ Mastoïdite :

◦ Abcès de la parotide

Nous pouvons également citer comme causes exceptionnelles de PF les étiologies suivantes : tuberculose, tétanos, lèpre,

Diphthérie, typhoïde, scarlatine, brucellose et syphillis.

B424 : PF tumorales :

se caractérisent habituellement par leur évolution lente, progressive, sans rémission, parfois également par leur aspect récidivant.

. Tumeur de l'angle pontocérébelleux :

- neurinome de l'acoustique :

L'atteinte du nerf facial est plus rare que celle du trijumeau. C'est en principe une paralysie faciale progressive, parfois à rechûte, associée à une surdité homolatérale de perception à une hyporéflexie vestibulaire. C'est une étiologie rare chez l'enfant qui doit faire suspecter une neuro-fibromatose de RECKLING HAUSEN.

- Méningiome :

Il atteint préférentiellement les nerfs mixtes et l'hypoglosse

- cholestéatome : (kyste épidermoïde)

Lorsqu'il siège dans l'angle pontocérébelleux, il peut entraîner une névralgie du V, ou des atteintes des autres paires crâniennes. Parfois des signes pyramidaux ou cérébelleux se manifestent. Habituellement cependant, la discrétion de la symptomatologie contraste avec l'importance de la tumeur.

- Anévrisme du tronc basilaire et de ses branches :

- chordome :

tumeur sphéno occipitale maligne qui peut atteindre la pointe du rocher et ainsi provoquer une PF.

. Tumeur du temporal :

- Neurinome du facial :

Il est plus fréquent dans la région mastoïdienne. C'est une tumeur bénigne, rare; JONGKEES (44) dans sa série de 250 PF

constate la présence de 4 cas de neurinome du VII.

- Méningiome intrapétreux :

Il réalise un tableau de suppuration auriculaire aiguë ou chronique avec tuméfaction mastoïdienne. DUBAIN (25) rapporte 1 cas chez un enfant de 10 ans.

- cholestéatome primaire du rocher :

La PF représente un signe très fréquent, associée à une surdité de transmission.

. Tumeurs du glomus tympano jugulaire :

. Tumeurs malignes de l'oreille moyenne et de l'oreille externe :

Les sarcomes embryonnaires se manifestent dès l'enfance. La PF peut être le premier signe, leur évolution est très rapide.

. Tumeurs de la parotide :

La paralysie du facial se rencontre plus fréquemment dans les tumeurs mixtes ou les tumeurs malignes de la glande.

B425 : PF traumatiques :

C'est un groupe en extension chez l'adulte et l'enfant. On distinguera les traumatismes accidentels des traumatismes opératoires

. traumatismes accidentels :

- traumatismes crâniens : la PF se rencontre dans 2 à 3% des traumatismes crâniens. Même en l'absence de fractures l'onde de choc, en suivant les lignes directrices osseuses, peut provoquer une contusion du nerf facial, avec suffusions

hémorragiques, oedèmes et constitution d'une paralysie. Les fractures du rocher s'accompagnent dans 10% des cas de PF. Elles peuvent être longitudinales, transversales obliques ou combinées.

Le mécanisme de lésion du nerf facial peut être direct (lésion du nerf, section, embrochement) ou indirect (oedème, hématome).

- traumatismes par projectile :

Les lésions méningoencéphaliques sont fréquemment associées.

- plaies de la région extrapétreuse :

Ce sont des plaies de la région parotide massétérienne; les plaies postérieures peuvent léser les deux branches du facial.

• traumatismes opératoires :

- PF endocrânienne : Le VII peut être lésé dans la chirurgie de l'angle pontocérébelleux, particulièrement dans l'exérèse du neurinome du VIII avec lequel il est en rapport très étroit.

- PF intratemporales : elles sont plus fréquentes lors des évidements pétromastoïdiens et des tympanoplasties, que lors des mastoïdectomies ou des labyrinthectomies. Le mécanisme peut être une section totale ou partielle, un oedème, une compression par méchage, une infection sur mèche.

la chirurgie des aplasies expose à la rencontre d'un trajet aberrant du nerf et multiplie le risque de traumatisme.

- Chirurgie de la parotide et de la face :

La présence du facial constitue la première préoccupation du chirurgien, d'autant plus que chez le nourrisson le trajet extra-temporal du VII est différent de chez l'adulte.

B426 : PF d'origine générale :

• syndrome de MELKERSSON ROSENTHAL

Affection rare qui associe une PF périphérique, une langue plicaturée, un oedème facial récidivant avec tuméfaction des muqueuses linguale, labiale et jugale.

La langue plicaturée existe en général dès l'enfance, c'est le signe le plus constant. La paralysie faciale et l'oedème du visage vont apparaître secondairement; puis régresser, évoluant par poussée avec réapparition tantôt de l'oedème, tantôt de la PF.

Après plusieurs années d'évolution, ces trois signes vont devenir constants.

• Hémopathie :

Chez l'enfant, la PF révèle plus souvent que chez l'adulte une hémopathie (lymphoréticulosarcome, leucémie, maladie de HODGKIN, purpura rhumatoïde).

• Maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN :

C'est une réticulose qui touche le système réticulo-endothélial; l'atteinte est rarement globale, mais affecte plus particulièrement un organe.

La PF y est relativement fréquente; c'est le nerf crânien le plus concerné.

Le syndrome neurologique est isolé dans 1/4 des cas. Des anomalies cutanées (érythème noueux) , gastro-intestinales des adénopathies mais surtout une iridocyclite et des hypertrophies des glandes parotidiennes et sous maxillaires peuvent être associées.

- hypertension artérielle
- diabétique : neuropathie périphérique de l'adulte
- intoxication : alcool, plomb, arsenic, vitamine D, monoxyde de carbone.
- hypercalcémie idiopathique
- hypothyroïdie avec myxoedème.

Les étiologies des paralysies faciales périphériques chez l'enfant sont multiples , la plupart sont fort rares, les plus fréquentes sont infectieuses (otites) , traumatiques et à frigore.

LES CAS CLINIQUES DE LA LITTERATURE

A - PRESENTATION DES CAS CLINIQUES :

A1 - Paralysie faciale isolée périphérique :

Le premier cas aurait été décrit par NAITO en 1900, mais en dehors de la citation de ce cas par UNDERWOOD aucune précision sur la symptomatologie n'a pu être obtenue.

• SHOJIH en 1975(76) relate une paralysie faciale périphérique survenue 17 jours après le début de la varicelle.

Une jeune fille de 17 ans présente le 7 avril une varicelle typique. Le 24 avril (J17) agueusie de la partie gauche de la langue, et le 30 avril PF gauche qui motive la consultation, associée à de légères otalgies gauches.

L'examen confirme la PF avec signe de BELL positif. Le testing musculaire permet de constater une atteinte du frontal gauche, de l'orbiculaire et des muscles de la bouche à gauche.

Les tests de RINNER et de WEBER ne montrent pas d'anomalies.

L'hémogramme est normal. La ponction lombaire retrouve 3 cellules par mm³, protéinorachie à 33 mg/100CC, glycorachie à 65 mg. La culture du LCR est négative, la réaction de fixation du complément pour VVZ est positive à 1/32. L'électromyogramme note des signes de neuropathie. Un traitement par vitaminothérapie est entrepris. L'agueusie disparaît le 1 Juin, puis la paralysie faciale, soit un mois après le début.

• MURTHY et coll.(57) publient en 1984 un cas qui paraît superposable au précédent.

Une jeune femme de 22 ans est hospitalisée en décembre 83 pour un problème gynécologique, et contracte une varicelle en milieu hospitalier.

16 jours après le début de l'affection, apparait une PF droite de type périphérique, associée à une hémiaqueusie des 2/3 antérieurs de la langue du même côté. Aucun autre déficit n'est constaté.

L'étude de la conduction nerveuse au 14ème jour montre des signes de dégénérescence sur le nerf facial droit.

La récupération du déficit de la face était bien amorcée un mois après, la patiente n'a hélas pas été revue.

• PUNTOUS et coll. (67) relatent en 1989 :

Jeune femme de 30 ans qui présente 15 jours après sa fille une varicelle typique.

14 jours après se manifestent une hyperacousie gauche douloureuse et une PF périphérique gauche. L'examen neurologique, l'examen général ne retrouvent pas d'autres anomalies.

Le LCR comporte 1 lymphocyte/mm³.

La réaction de fixation du complément est positive à 1/80.

Un traitement par PREDNISONNE est entrepris pendant 8 jours, puis devant l'absence de résultat, un traitement par ACYCLOVIR injectable est mis en route pendant 10 jours.

Un mois après le début, la guérison est totale, sans séquelles.

A2 - Paralysie faciale périphérique associée à un syndrome méningé :

ECHENNE (26) et coll : cas d'un garçon de 8 ans qui présente une varicelle banale parvenue au stade de cicatrisation, puis 24 jours après le début de l'infection virale, une PF droite de type périphérique, cliniquement isolée.

Le LCR montre 10 lymphocytes par mm³, avec albuminorachie à 0,45 g/l.

L'électroencéphalogramme est normal.

Les cultures de virus (gorge, selle, LCR) sont négatives.

L'enquête sérologique est infructueuse en dehors de la positivité de la réaction de fixation du complément pour VVZ à 1/40.

La PF disparaît en une semaine.

Cette observation serait superposable aux précédentes, si ce n'était l'existence d'une lymphocytose et d'une albuminorachie légèrement élevée, suggérant une participation méningée, non retrouvée cliniquement.

A3 - PF périphérique et atteinte centrale :

. RAVIN et coll; (69) en 1961 publient une étude portant sur 59 cas d'encéphalites de la varicelle, parmi lesquels ils relèvent 7 cas où la PF prédomine.

Garçon de 7 ans présente une varicelle associée à des troubles de l'humeur, irritabilité, pleurs.

15 jours après se développe une PF gauche avec larmolement, et signe de BELL positif.

Le LCR montre ainsi que dans les autres cas de l'étude une lymphocytose modérée.

Le traitement consiste en la prescription de collyre et de prednisone.

L'amélioration de la PF survient un mois après le début, mais persistance d'un léger larmolement. Il n'y avait pas d'amélioration nette deux ans plus tard.

• WALLACE et coll. (88) publient un cas de PF précédant l'éruption varicelleuse :

Une fillette de 4 ans qui présente depuis quelques jours une fièvre et une somnolence diurne, développe une PF droite avec signe de BELL positif, une déviation de la langue à droite, sans autres signes cliniques.

5 jours après se manifeste une éruption vésiculaire qui se généralise ; le diagnostic de varicelle est fait.

10 jours après le début de la PF, survient une sensation de faiblesse dans la jambe gauche avec diminution du réflexe rotulien.

L'atteinte de la jambe gauche disparaît en 10 jours, mais 6 mois après la PF persiste.

L'auteur interprète ce cas comme une encéphalomyélite avec atteinte du noyau du VII et XII, et de la corne antérieure de la moelle.

A4 - PF périphérique et atteinte des autres nerfs crâniens :

NAESSEN (58) Leziona associé à une paralysie faciale se généralise.

Une jeune femme de 38 ans présente une paralysie faciale gauche associée à une éruption vésiculaire de l'oreille et de l'hémilangue gauches et une hémiparésie antérieure et postérieure. Pas de signes d'atteinte centrale.

3 jours après , apparition de vésicules sur la face et le tronc diagnostiquées comme étant une varicelle. Un nystagmus est constaté.

L'apparition de vertiges et de nausées motive la réalisation d'une ponction lombaire qui confirme la réaction méningée (5 lymphocytes/mm³, albuminorachie 90 mg/100cc) Une corticothérapie est entreprise.

1 mois après le début de la paralysie faciale la récupération est totale.

Ce tableau évoque une atteinte multiple des nerfs crâniens VII, VIII, et IX

A5 - Paralysie faciale et syndrome de GUILLAIN BARRE :

BAIOCCO (10) décrit le cas d'une fillette de 4 ans qui présente dans un premier temps une varicelle typique, puis 17 jours après une paralysie faciale droite apparaît, de type périphérique, qui se bilatéralise en 24 H.

L'examen confirme le signe de BELL bilatéral, une difficulté à parler, à mastiquer et une amimie de la partie inférieure du visage, caractérisant la diplégie faciale. Le reste de l'examen neurologique est normal.

. Le bilan réalisé (otoscopie, rhinoscopie, laryngoscopie, fond d'oeil, électroencéphalogramme, radio du crâne) est sans anomalie.

. On retrouve dans le LCR une dissociation entre la cytologie (2 é /mm³) et l'albuminorachie (0,65 g/l).

. Une corticothérapie à la dose de 2 mg/Kg est entreprise pendant 2 semaines. A l'issue du traitement, la récupération est amorcée, mais n'est pas complète. L'électromyogramme du muscle frontal et de l'orbiculaire des paupières montre des signes de lésions neurogènes périphériques et des signes de réinnervation (potentiels polyphasiques).

. 4 mois après le début de l'affection, la récupération musculaire est totale.

B - COMMENTAIRES ET COMPARAISONS :

B1 - Trois des observations proposées, celles de SHOJIH, de MURTHY et de PUNTOUS semblent comparables à la notre, quant au déroulement de l'affection :

. l'apparition de la paralysie faciale s'effectue le 14ème jour après l'éruption chez PUNTOUS, le 16ème jour dans le cas de MURTHY, le 17ème jour par SHOJIH et le 18ème jour pour notre cas clinique.

Les prodromes se résument à une agueusie des 2/3 antérieurs de la langue dans 2 cas, à une hyperacousie douloureuse dans un cas. Ils précèdent la paralysie faciale.

. C'est une paralysie faciale de type périphérique avec signe de Charles BELL dans tous les cas.

Il n'y a pas d'atteinte des nerfs de voisinage, notamment du VIII, pas de signes évoquant une participation centrale ou un syndrome méningé.

. le bilan réalisé est très variable selon les équipes :

la ponction lombaire n'a été réalisée que dans 2 cas, la composition du LCR y était normale.

Les examens électriques d'étude du nerf facial ont été effectués dans 2 cas, électromyogramme pour l'un, étude de la vitesse de conduction nerveuse pour l'autre.

. le traitement a consisté en : une corticothérapie dans 2 cas sur 4 (8 jours pour PUNTOUS, 15 jours pour notre cas clinique);

une vitaminothérapie dans le cas de SHOJIH;

un traitement par acyclovir pour PUNTOUS en relais de la corticothérapie pendant 10 jours.

. la récupération a été totale dans 2 cas (non précisée dans un cas) et dans un délai de un mois,

ce qui est superposable à ce qui a été constaté dans notre observation où la guérison est obtenue 28 jours après le début de la paralysie faciale.

B2 - Le cas clinique présenté par ECHENNE et coll se distingue essentiellement par l'existence d'une élévation de la lymphocytose et de l'albumine dans le LCR. L'évolution est beaucoup plus rapide, car la guérison survient en une semaine.

LEVY dans sa thèse présente une étude systématique du LCR dans 22 observations de paralysie faciale de BELL, et constate l'existence d'une méningite virale asymptomatique dans 5 cas (22,7 %).

B3 - Les observations proposées par RAVIN et WALLACE montrent l'association d'encéphalite et de paralysie faciale périphérique isolée chez RAVIN, associée à une atteinte du XII et de la corne antérieure de la moelle dans le cas de WALLACE.

On peut constater une absence de récupération totale dans les deux cas.

Dans le cas clinique présenté par WALLACE la paralysie faciale précède l'éruption varicelleuse de 5 jours.

L'observation de NAESSEN relate une paralysie faciale associée à un zona qui secondairement se généralise en varicelle.

Les observations présentées ont toutes en commun une paralysie faciale périphérique qui représente le principal motif de la consultation. Cette paralysie faciale est parfois isolée, parfois associée à une atteinte centrale, à un syndrome méningé, à des atteintes des autres paires

crâniennes. Il paraît difficile à concevoir qu'un seul mécanisme physiopathologique soit à l'origine de ces tableaux cliniques si différents.

Différents mécanisme, oedemateux, atteinte virale directe, phénomènes immunoallergiques, sont probablement, soit de manière isolée, soit en association, à l'origine de cette atteinte du facial.

LA THERAPEUTIQUE

Le traitement de la paralysie faciale périphérique dépend de l'étiologie de cette paralysie faciale.

Le traitement sera chirurgical lorsqu'une tumeur, une fracture, une otite ou une mastoïdite ont provoqué cette paralysie.

Dans les paralysies à frigore, celles d'origine virale, la conduite consistera dans un premier temps à une prescription médicamenteuse. Le recours à la chirurgie de décompression pourra s'effectuer dans un deuxième temps s'il n'apparaît aucune amélioration et si les examens électriques que nous avons étudiés précédemment orientent vers un pronostic défavorable.

A - LE TRAITEMENT MEDICAL :

A1 - La corticothérapie :

Elle a un rôle antioedémateux. Elle doit être très précoce, prescrite dès les premiers jours suivant l'apparition de la paralysie faciale, la durée moyenne de prescription est d'une dizaine de jours.

Pascale HENRION (40) dans son étude de 46 cas de paralysie faciale périphérique constate que la corticothérapie précoce améliore nettement le pronostic, d'autant plus qu'elle est prescrite avant le 3ème jour de paralysie, et diminue la fréquence des séquelles. Par contre au delà du 15ème jour de paralysie, son efficacité paraît aléatoire.

Pour certains auteurs, cette thérapie dans les premiers jours d'une paralysie faciale comporterait

des risques de dissémination de l'affection surtout si l'étiologie de la paralysie est virale. Des cas d'encéphalites ont en effet été décrits chez des patients ayant reçu une corticothérapie pour traitement de leur paralysie faciale.

A2 - Traitement à visée vasodilatatrice :

Son but est par l'intermédiaire de la vasodilatation, de faire regresser l'oedeme.

Ils sont prescrits en injectable pendant une durée de dix jours, puis par voie orale pendant une quinzaine de jours.

Parmi les plus classiques, nous citerons les dérivés de l'acide nicotinique, naftidrofuryl (Praxilène®), Dihydroergokriptil

A3 - La vitaminothérapie :

Son rôle est de favoriser une régénération plus rapide des axones nerveux intéressés par la dégénérescence nerveuse. Cet apport vitaminique peut corriger une carence d'apport, d'absorption ou d'utilisation. Les vitamines B1, B6, B12 sont prescrites en association.

A4 - Drogues antivirales

utilisées lors des affections graves dues à VVZ notamment chez les patients immunodéprimés. Elles ont été quelquefois utilisées dans les paralysies faciales virales d'origine herpétique (virus herpès simplex virus varicelle zona).

• Les deux principales drogues sont la Vidarabine (Vira A[®]) et l'acyclovir (Zovirax[®]). L'Idoxuridine (IDURIVAN[®]) n'est pratiquement plus utilisé en raison de sa toxicité hépatique et hématologique.

• La vidarabine agit préférentiellement sur la synthèse de l'ADN viral en inhibant par un mécanisme de compétition l'ADN polymérase. Il est de plus incorporé dans l'ADN viral.

• L'acyclovir inhibe la multiplication virale des herpès virus en inactivant également l'ADN polymérase viral. Pour être actif l'acyclovir doit être phosphorylé en acyclovir triphosphates.

Seules les cellules infectées par le virus herpétique en phase de multiplication peuvent réaliser cette phosphorylation grâce à un enzyme viral. Le risque d'interférence avec le métabolisme cellulaire normal semble limité.

L'acyclovir a été utilisé dans l'une des observations citées précédemment après absence de résultat de la corticothérapie, l'évolution ne parait pas avoir été modifiée par ces 10 jours de traitement injectable.

Un autre cas a été publié par IVARSSON(43) où cette thérapie a été proposée dans une paralysie faciale périphérique zonateuse. L'amélioration semble avoir été plus rapide puisque 48 H après le début des perfusions la douleur avait disparu et que 15 jours après la récupération de la paralysie faciale était totale.

B - LA CHIRURGIE DE DECOMPRESSION DU NERF FACIAL :

C'est un sujet de polémique pour de nombreux auteurs que la chirurgie décompressive dans les paralysies à frigore

ou virales.

Entre les années 60 à 70, la conduite vis à vis de cette affection était plutôt chirurgicale consistant à décompresser le nerf dans sa portion mastoïdienne, voire dans les 3 portions de son trajet.

Les progrès apportés par les techniques d'enregistrement électriques (électromyographie, neuronographie) en permettant de quantifier la dégénérescence et de détecter les signes de réinnervation avant l'amélioration clinique, ont permis de sélectionner les candidats à la chirurgie. Le problème reste posé du moment de l'intervention, du pourcentage de fibres dégénérées au delà duquel il n'y aura plus de possibilité de récupération spontanée.

Pour FISCH ESSLER(28) la décompression des trois portions du nerf facial est nécessaire dès que 90% des fibres sont dégénérées, elle permet d'obtenir 94% de bons résultats post-opératoires. STERKERS (et coll) pose comme indication opératoire 95 % de fibres dégénérées.

MAY réalise une étude comparative sur les résultats de la corticothérapie et de la chirurgie et conclut à l'absence de différence de ces deux méthodes sur le pronostic, ce qui selon lui remet en cause la chirurgie dans ce type de paralysie faciale.

DESAULTY et coll (22) reste un partisan de la technique chirurgicale dans les paralysies faciales périphériques à frigore et virale. L'étude réalisée comporte 53 cas de paralysie de BELL dont 20 % ont bénéficié d'une décompression à la sixième semaine, les paralysies zostériennes ont été opérées dans 40% des cas.

CONCLUSION

La varicelle est une maladie qui peut se compliquer entre autre d'atteintes neurologiques. Le système nerveux central , mais également le système nerveux périphérique peuvent être la cible des atteintes du virus varicelle zona.

Le mécanisme de développement de ces pathologies reste très flou. Certains argumentent pour une atteinte virale directe sur le système nerveux , soit par le virus varicelle zona, soit par ^{un} autre virus neurotrophe "activé" par la virose initiale. Pour d'autres des manifestations immunoallergiques seraient à l'origine de ces troubles.

Le nerf facial peut être atteint à l'occasion de la varicelle, lors des encéphalites, lors de syndrome de GUILLAIN BARRE associé à la varicelle, ou encore dans des multinévrites touchant les paires crâniennes. L'atteinte isolée est rarissime dans la varicelle, mais plus fréquente dans le zona, ceci s'expliquerait par la latence du virus dans le ganglion géniculé.

Les examens complémentaires, le contexte clinique permettent assez facilement de distinguer les paralysies faciales d'origine virale des paralysies faciales ayant une origine infectieuse, traumatique ou tumorale. Par contre le diagnostic différentiel avec les paralysies à frigore est souvent plus délicat, d'autant plus si l'interrogatoire ne retrouve pas d'atteinte virale récente, ou si une enquête sérologique n'a pas été réalisée. Il semblerait ainsi que l'étiologie virale notamment par VVZ soit plus fréquente qu'on ne le pensait, dans les paralysies faciales dite à frigore, comme le montrent des études sérologiques systématiques.

Quelques cas de zona sans éruption ont été décrits, certains auteurs évoquent l'existence de varicelles asymptomatiques.

Le traitement de ces paralysies faciales se confond avec celui des paralysies à frigore. La chirurgie de décompression du nerf est sujet à polémique en ce qui concerne les critères d'intervention (délai d'intervention par rapport au début de la paralysie faciale, différences d'appréciation dans la valeur pronostique des différents examens complémentaires.)

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AIRAUDI Bernard
Complication graves de la varicelle
Thèse médicale 1983 Marseille N° 247.

- 2 - ADOUR BELL's palsy as a viral cranial polyganglionitis
Vth international symposium on the facial nerve
BORDEAUX 1984
- 3 - ALLAIRE
Névrite périphérique à la suite de la varicelle
Gazette méd; de Nantes 1905, 23,408-412

- 4 - AMSTRONG Gurwith, Waddel, merigan
cutaneous interféron production in patients with
hodgkins disease and other cancers infected with varicel
la or vaccina
New Engl. J. Méd, 1970, 283,1182-1187

- 5 - APPELBAUM , MORTON , RACHELSON, VERA DOLGOPOL
varicella encephalitis
Am J Méd 1953, 15, 223-230

- 6 - AQUILINA FRAYSSINET Muriel
Les manifestations neuroméningées de la varicelle chez
l'enfant non immuno compromis
Thèse médicale 1987, N°333, LYON I

- 7 - ASANO, ITAKURA
Virémia is present in incubation périod in non immuno
compromised children with varicella
J Pédiatr. , 1985,106,69-71

- 8 - ATHANASSIADES Th, NICOLOPOULOS P.
Complications de la varicelle
The lancet 1968, 2,403

- 9 - BABONNEIX
Encephalites aiguës infantiles
Gaz des Hop. 1931,45,867-878.

- 10 - BAIOCCO - BONORA -NEGRI -PALMA
Diplégia del facciale
Minerva pediátrica, 1983,35,521-524
- 11 - BASTIN, F.VERLIAC, F.MAUGEY, P.CHRISTOPHE
Encéphalites des maladies éruptives
Arch. Franç Péd. , 1964,1073-1095
- 12 - BERG R. - M.FORSGREN - H. SHIRATZKI
Acute facial palsy. some clinical and virological observations
Acta ORL, 1976,81,462-467
- 13 - BIRON
In vitro suceptibility of varicella zoster virus to acyclovir
antimicrob agents chemother, 1980,18,443-447
- 14 - BISSHOP, G.BENCE, Y.BENCE
Selection des méthodes électrophysiologiques par le diagnostic dansles paralysies faciales
Lettre d'ORL 1985,N°5, P 8
- 15 - BULLOWA -WISHIK
Complications of varicelle their occurence among
2534 patients
Amer J Dis Child 1935,49,923-932
- 16 - G.CALAMY
Varicelle
Encycl méd. chir. (Paris) thérapeutique 25058 A¹⁰ ,11,
1981
- 17 - CAMBIER,MASSON; DEHEN
abrégés de neurologie 4ème édition Masson 1982

- 18 - CHARACHON M. MICOUD, C.JUNIEN, LAVILLAUROY, SERERO
Paralysie faciale et éruption varicelliforme
J Franç. oto rhino laryng. 1971,20,1159-1160
- 19 - CHARLES
Post varicella polynevritis
Brit. Méd. J, 1965, 1,908,5439
- 20 - COHEN, GELER
Présumptive myelopathy following varicella
Mt Sinai J Méd, 1981,48,167-170
- 21 - COUCHOT, PENNAFORTE, LEROUX, FERRAND
Syndrome de GUILLAIN BARRE au décours d'une varicelle
La nouvelle Pr. Méd. , 1978,7,47
- 22 - DESAULTY, BOUCQUILLON, MARTIAT, GELAUDE
Place de la chirurgie dans les paralysies faciales
périphériques
- 23 - DEVRIESE PP, MOESKER
The natural history of facial paralysis in herpes zoster
Clin. d'otolaryngol. 1988,13,289-298
- 24 - DUBAS - BERGER
Les polyradiculonévrites
Encycl. Méd. Chir . (Paris) CP neurologie 1215,12,
1987
- 25 - DUBIN J , DARSONVAL V.
Paralysies faciales de l'enfant et du nourrisson
Rev du Prat. Méd. gén. 1989,73,49-57
- 26 - ECHENNE, J.ASTRUC; D.BRUNEL
Les complications neurologiques de la varicelle
Pédiatrie 1981,36,509-516

27 - ECKER

Varicella zoster virus vaccine DNA differs from the
parenteral virus DNA
J Virol, 1981,40,314-318

28 - ESSLEN E.

Electrodiagnosis of facial palsy
Im mielhlke : a surgery of the facial nerve
Urban et schwazenberg 1973

29 - FELDMAN S, N. FORD , R. BRIGGAMAN

Herpes zoster and facial palsy
cutis , 1988,42,523-524

30 - FELDNER J.

Herpes varizellen und zytomegalie virus infektionen
moderne virus diagnostik und ihre klinische bedeutung
Munch méd. wochr, 1986,128,528-532

31 - FLEISHER

complications de la varicelle engageant le pronostic
vital
am J dis child , 1982,1,9-14

32 - FLORMAN Al

Evaluation of a s.intest for chicken pox
infect control, 1985,6,314-316

33 - FRACHET Marie Monique

Paralysies faciales périphériques de l'enfant à propose c
de 40 cas.
Thèse de médecine 1977 PARIS VI

34 - GARCIN , J.MAGNAN, F. LONG, G. BREMOND

Paralysies faciales de l'enfant à propose de 82
observations
JF ORL, 1976,25,435-43

- 35 - GELB
Varicella zoster virus
Virology edited by field et al. RAVEN press New York
1985
- 36 - GLEAVES
Use of murine monoclonal antibodies for laboratory
diagnosis of varicella zoster virus infection
J clin microb 1988, sept, 1623-1625
- 37 - GORDON
Acute hémorrhagic nephritis and acute hémorrhagic
encephalitis following varicella
am journ. Dis child, 1924, 28, 589-593
- 38 - GREINER , CONRAUX. FEBLOT
L'électroneurographie quantitative
Oto neuro opht 1979, 51, 179-185
- 39 - GUESS, BROUGHTON, MELTON, KURLAND
Population based studies of varicella complications
pédiatries 1986, 78, 723-727
- 40 - HENRION Pascale
Etude pronostique de la paralysie faciale périphérique
et de ses séquelles par les réflexes trigémino facial
et facio-facial et par la neuronographie à propos de
461 patients
Thèse médecine 1988 Paris VII
- 41 - HYMAN , J.ECKER, R.TENSER
Varicella zoster virus RNA in human trigéminial ganglia
Lancet 1983, 8, 814-816
- 42 - INAMURA H, M. AOYAGI, H. TOJIMA, Y. KOIKE
Viral infection in acute périphéral facial palsy inves
tigation in yamagata préfecture
Acta ORL, 1988, suppl 446, 23-26

- 43 - S.IVARSSON, L. ANDREASSON, K.AHLFORS
Acyclovir treatment in a case of facial paralysis caused
by herpes zoster
Pédiatric infectious dis, 1987,6,84
- 44 - JONGKEES
Paralysies faciales
acta ORL belg 1964,18,166-172
- 45 - JOHNSON R., P. MILBOURN
Central nervous system manifestations of chicken pox
can.méd.assoc. J, 1970,102,831-834
- 46 - KETTEL
Périphéral facial palsy, pathology and surgery
munks gaard éditor copenhagen 1959
- 47 - KOMHOLZ
chicken pox, with delayed contralatéral hémiparesis cause
by cérébral angeitis
am neurol 1985,18,358-360
- 48 - KUKIMOTO M., M. IKEDA, K. YAMADA, M.TANAKA, M. TSURUMACHI
H. TOMITA
Viral infection in acute périphéral facial paralysis na
tion wide analysis contering on CF
Acta ORL , 1988, supp 446,17-22
- 49 - LECLAIR
Airborn transmission of chicken pox in a hospital
New Engl J Med 1980, 302,450
- 50 - LEJEUNE B., D.ALIX, JM LEFUR, CHASTEL
Syndrome de Guillain Barre et varicelle
arch Franç de péd, 1981,38,139
- 51 - LIPSETT, DREIFUS, THOMAS
Hypothalamic syndrome following varicella
am J Méd, 1962,32,471-475

- 52 - MAC CORMICK, ROBERT, RODNITZKY, SUDNEY, SCHOCHET
Varicella zoster encephalo myelitis
arch Neurol 1969, 21 559-576
- 53 - MAHALINGAM, M. WELLISH, W. WOLF, DUELAND, RANDALL
Latent varicella zoster viral DNA in human trigeminal
and thoracic ganglia
The new engl Journ. of méd, 323,627-631
- 54 - MARTINEZ R
Etiopathogénie de la paralysie faciale : concepts actuels
thèse médecine 1987 Bordeaux II
- 55 - MERIGAN
Host défense against viral disease
N Engl J méd, 1974, 290,323
- 56 - MILLER
Parainfections encephalomyelitis and related syndroms
a critical review of the neurological complications of
certain specific fevers.
quart J Méd, 1956,15,427-505
- 57 - MURTHY, SAWHNEY, PRABHAKAR, CHOPRA
Isolated facial palsy in chicken pox.
J neural neurosurgery and psych 1984,47,754-755
- 58 - NAESSEN R
Chicken pox and herpes zoster oticus
J Laryng, 1963 ,9,783,788
- 59 - NAOAKI YANAGIHARA
Etiology and pathophysiology of BELL 's palsy
ann of otol rhinol and laryng, 1988, suppl 137

- 60 - NEMET , ERLICH, LAZAR
Benign abducens palsy in varicella
amer J ophtal, 1974,78,869
- 61 - NIELSEN, POULOLHOLM, FELDT, RASMUSSEN
Circulating immune complexes and complement fixing
antibodies in patients with varicella zoster
scand J infect dis 1980,12,21-26
- 62 - O'DONOGHUE, M. MICHAELS
Aspect histo pathologiques de la paralysie de BELL
lettre d'ORL N°5 -7
- 63 - R. PEIFFER, L. CESTELEYN, A. PEIFFER
Le zona du nerf facial
acta sotmatol belg, 1985,82, 131-141
- 64 - PICCOLO G, FRANCIOTTA, .CAMANA, BERGAMASHI
Devic's neuromyelitis optica, long terme follow up
and serial CSF findings in two cases
J Neurol, 1990, 237,262-264
- 65 - POTTER andersen
Facial palsy following hed injury
J Laryng 1964,78,654-657
- 66 - PREBLUD
varicella complications and cost
pédiatries 1986,78,728-735
- 67 - M.PUNTOUS, Y.IMBERT, JL PELLEGRIN, Ph DUCOS
Paralysie faciale périphérique après varicelle
La presse méd, 1989,18,1707
- 68 - RAB, CHOUDHURY
Landry GUILLAIN BARRE syndrome after chicken pox
the new engl J méd, 1963,24,200-201

- 69 - RAVIN LC
facial paralysis as a complication of chicken pox
am J opht ; 1961,52,723-724
- 70 - ROSTAD S, K.OLSON, J. DOUGALL
transynaptic spread of varicella zoster virus through
the visual system
Hum pathol 1989,20,174-179
- 71 - SALAN, ELYAHKY
evaluation of progresis and treatment in Bell's palsy
in children
acta pédiat scand, 1968,57,468-472
- 72 - SCHMITT
Polynévrites multinévrites
enc méd chir (Paris) neurologie 1210-14p
- 73 - SCHULTE
Über die zerehabel komplikationenen bei varizellen
Dtsch med wschr 1963,38,1836-1844
- 74 - SCOTT WILSON
Why chicken pox
lancet 1978,1,1152
- 75 - SENNEVILLE, CHIDIAC, ,M.BROUILLARD, C.BEUSCART
acyclovir et immunoglobulines spécifiques anti varicel
le zona dansle traitement des infections par le virus
de la varicelle et du zona chez 113 adultes
Pathol biol 1990, juin, 569-570
- 76 - H. SHOJI, HIROSE, M. VONO, R.SUGITA, R.HONDO
a case of périphéral facial palsy following varicella
J neurol , 1975,209,149-150

- 77 - SMITH, MURRAY M; J.PRESCOTT, BARR HAMILTON
facial électroneurography
arch otolaryngcl head neck surg, 1988,114,322-325
- 78 - R.SOHIER
infections dues au virus de varicelle zona
enc méd chir mal infectieux, 9,1984,8051,4p
- 79 - STARKO, RAY, DOMINGUEZ
Reye's syndrome and salicylate use
pédiatries, 1980, 66,859-864
- 80 - STEPHEN, STRAUS, OSTROVE, INCHAUSPE, FELLER
Varicella zoster virus infection
ann internal méd, 1988, 108,221-237
- 81 - SULLIVAN
surgical techniques on the facial nerves
arch oto laryng, 1963,78,434-442
- 82 - TAKASHIMAS, BECKER
neuropathology of fatal varicella
arch pathol lab méd 1979,103,209-213
- 83 - TOMITA, W.HAYAKANA
Varicella zoster virus in idipathic facial palsy
arch otolaryng, 1972,95,364-368
- 84 - UNDERWOOD
The neurological complications of varicella a clinical
and épidemiological study
British J child dis 1935,32,84-263
- 85 - VALLAT HUGON
Les neuropathies périphériques
enc méd chir CP neurologie, 17100,7,1989,20p

86 - VILDE GIROUIN

Les infections dues au virus varicelle zona
ency méd chir (Paris) maladies infectieuses , 8051,
C10,5-1979

87 - WALDMAN , HALL, MAC GEE

Aspirin as a risk factor in Reyes's syndrome
Jama, 1982,247,3089-3094

88 - WALLACE DS

Persistent pré éruptive facial paralysis associated
with chicken pox
Canad. M.A.J, 1960,82,198-199

89 - WEBER, PELLECHÀ Varicella pneumonia, study of the
prevalence in adult men. Jama 1965, 192,572

90 - WELCH

Chicken pos and the guillain Barre syndrome
arch. of dis chilhood, 1962,jun, 557-559

91 - WELLER

Varicella and herpes zoster , changing concepts of the
natual history, control and importance of a not so
benign virus
New engl J Méd, 1983,Déc, 1434-1440

92 - WHEELER

Comments on vaccine
J. Am. acad. dermatol, 1988,18,232-234.

TABLE DES MATIERES

	Page
INTRODUCTION.....	13
HISTORIQUE.....	16
MATERIEL DE L'ETUDE	19
LE VIRUS VARICELLA ZONATEUX	22
A - CARACTERISTIQUES DE VVZ	23
A1 - Ultrastructure.....	23
A2 - Propriétés physichimiques et culture....	24
A3 - caractéristiques antigéniques.....	25
B - MULTIPLICATION VIRALE.....	25
B1 - replication.....	25
B2 - effet cytopathogène.....	26
C - MECANISMES PATHOGENIQUES DE L'INFESTATION VIRALE.....	27
. théorie immunologique.....	27
. théorie virale.....	28
D - MECANISMES DE DEFENSE	28
D1 - Immunité humorale.....	28
AC fixant le complément.....	28
AC détectés par immunofluorescence indi- recte.....	28
AC neutralisants.....	29
D2 - Immunité à médiation cellulaire.	
E - METHODES D 'ISOLEMENT ET D'IDENTIFICATION VIRAL.....	30
E1 - cytodiagnostics.....	30

E2 - Immunofluorescence directe.....	30
E3 - mise en culture.....	30
E4 - le sérodiagnostic.....	31
E41 - la réaction de fixation du complément.....	31
E42 - réaction d'immunofluorescence indirecte (FAMA).....	31
E43 - réaction de neutralisation.....	31
E44 - réaction d'hémagglutination indirecte (IHA).....	32
E45 - réaction d'hémagglutination par immuno-adhérence (IAHA).....	32
E46 - réaction immuno-enzymatique méthode ELISA.....	32
E47 - méthode de radio-immuno-assay (RIA).....	33
F - EXPLORATION DE L'IMMUNITE A MEDIATION CELLULAIRE	33
MANIFESTATIONS CLINIQUES DE LA VARICELLE.....	34
A - EPIDEMIOLOGIE ET MODE DE TRANSMISSION...	35
B - SYMPTOMATOLOGIE.....	36
B1 - Forme habituelle.....	36
B2 - forme clinique	37
B21 - selon l'éruption.....	37
B22 - selon le terrain.....	37
C - COMPLICATIONS	38
C1 - complications cutanéomuqueuses....	38

C2 - complications pulmonaires.....	39
C3 - complications hématologiques.....	40
C31 - purpura thrombopénique aigu post varicelleux.....	40
C32 - purpura nécrotique ou gangréneux	40
C4 - autres complications.....	40
C5 - complications neurologiques.....	41
C51 manifestations encéphalitiques de la varicelle.....	42
C511 - forme cérébrale ou encéphalite pure.....	42
C512 - forme cérébelleuse ou encépha lite aiguë.....	45
C513 - autres manifestations encépha litiques.....	47
- formes convulsives.....	47
- syndromes opto-striés.....	48
- syndrômes hypothalamiques....	48
- formes hémiplésiques.....	48
C52 - le syndrome de REYE.....	49
C53 - les myélites.....	50
C531 - myélite aiguë transverse...	50
C532 - myélite ascendante.....	50
C533 - neuromyéélite optique ou syndrome de DEVIC.....	51
C54 - les méningites.....	52
. les méningites lymphocytaires..	52
. les méningites bactériennes....	52
C55 - les neuropathies périphériques.	52

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	56
A - DE L'ERUPTION.....	57
B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE LA PARALYSIE FACIALE.....	58
B1 - rappels anatomiques.....	58
B2 - clinique.....	60
. diagnostic de l'hémiplégie faciale....	60
. diagnostic de la diplégie faciale....	60
. atteintes motrices partielles de la face.....	62
B3 - Bilan.....	62
B31 - examen visant à préciser le niveau de la lésion.....	62
. test de SCHIRMER.....	62
. électrocutométrie.....	63
. test salivaire de BLATT.....	63
. étude du réflexe stapédien.....	63
B32 - examen des organes de voisinage.....	65
B33 - les examens électriques.....	65
B331 - les épreuves de stimulation....	65
B332 - l'électromyographie.....	67
B333 - l'électroneurographie faciale..	68
B4 - Etiologie de la paralysie faciale phérikérique.....	71
B41 - les paralysies faciales congénitales.	71
B42 - paralysies faciales acquises.....	72
B421 - la paralysie faciale à frigore ou maladie de Charles BELL.....	72
. plan clinique.....	72

. pronostic.....	72
. anatomie pathologique.....	72
. étiopathogénie.....	72
B422 les paralysies faciales virales...	74
B423 paralysies faciales d'origine infectieuse.....	80
. otite aigue.....	80
. otite chronique.....	80
. mastoïdite.....	80
. abcès de la parotide.....	80
B424 paralysie tumorale.....	81
B425 paralysie traumatique.....	82
. traumatismes accidentels.....	82
. traumatismes opératoires.....	83
B26 paralysie faciale d'origine générale	84
. syndrome de MELKERSON ROSENTHAL.	84
. hémopathies	84
. maladie de BESNIER BOECK	
SCHAUMMAN.....	84
LES CAS CLINIQUES DE LA LITTÉRATURE.....	86
A - PRESENTATION DES CAS CLINIQUES.....	87
A1 - paralysie faciale isolée périphérique.....	87
A2 - paralysie faciale périphérique associée à un syndrome méningé.....	89
A3 - paralysie faciale et atteinte centrale....	89
A4 - paralysie périphérique et atteinte des autres nerfs crâniens.....	91
A5 - paralysie faciale et syndrome de GUILLAIN BARRE.....	91
B - COMMENTAIRES ET COMPARAISONS.....	91

THERAPEUTIQUE.....	96
A - TRAITEMENT MEDICAL.....	97
A1 - corticothérapie.....	97
A2 - vasodilatateur.....	98
A3 - vitaminothérapie.....	98
A4 - traitement antiviral.....	98
B - TRAITEMENT CHIRURGICAL.....	99
CONCLUSION.....	101
BIBLIOGRAPHIE.....	104

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devraient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je viole, et que je ma parjure puisse-je avoir un sort contraire.

COPIE LASER COULEUR
SOTIPLAN, 2 bis, Avenue Garibaldi - 87000 LIMOGES
Tél. : 55 79 53 00

BON A IMPRIMER N° 34

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

RESUME

Ce travail a pour objet l'étude d'un cas de paralysie faciale périphérique survenue chez un enfant de 5 ans après une varicelle banale.

Les différentes complications notamment neurologiques de la varicelle y sont revues. Les autres étiologies possibles de la paralysie faciale périphérique chez l'enfant sont évoquées afin d'envisager si une coïncidence entre ces deux pathologies est possible.

Une revue de la littérature concernant ce cadre pathologique précis, et les principes du traitement de la paralysie faciale virale clôturent cette étude.

MOTS CLEFS :

- Paralysie faciale,
- Enfant,
- Varicelle.