

Alarm Bell

Niels van Heerbeek, Frank van den Hoogen, Henri Marres

Inleiding

De verlamming van Bell is de meest voorkomende diagnose bij een perifere n. facialisparese of -paralyse. Een perifere n. facialisparese of -paralyse uit zich in een respectievelijk onvolledige of volledige uitval van de mimische musculatuur van de ipsilaterale gelaatshelft, zoals te zien in *figuur 1*. Bij een centrale n. facialisuitval daarentegen zijn de voorhoofds- en oogmusculatuur niet paretisch, doordat deze dubbelzijdig geïnnerveerd worden.

In de meeste gevallen wordt de diagnose door de huisarts gesteld en is verwijzing van de patiënt niet nodig. Gemiddeld ziet iedere huisarts elk jaar één nieuwe patiënt met een parese of paralyse van de n. facialis.¹ Vrijwel al deze patiënten zijn ouder dan 20 jaar en vrouwen en mannen zijn even vaak aangedaan. Bij ongeveer de helft (51%) van de patiënten die verwezen worden naar een KNO-arts, is geen oorzaak aantoonbaar en wordt de facialisuitval geduid als een verlamming van Bell. Bij 22% van de patiënten is een trauma (bij-

voorbeeld rotsbeenfractuur, barotrauma) en bij 11% een infectie (bijvoorbeeld herpes zoster oticus, otitis externa, acute otitis media, chronische otitis media met eventueel cholesteatoomvorming, ziekte van Lyme). Een tumor (bijvoorbeeld parotistumor, neurinoom, glomus-jugularetumor) is bij 6% de oorzaak.² Een enkele maal is er sprake van uitval ten gevolge van een systemische ziekte (bijvoorbeeld syndroom van Heerfordt) of een neurologische aandoening (bijvoorbeeld multipale sclerose, syndroom van Guillain-Barré).

Bij ongeveer 13% van de patiënten die met de diagnose verlamming van Bell verwezen worden naar een KNO-arts, blijkt de diagnose achteraf onterecht te zijn en is een veelal behandelbare aandoening de oorzaak van de perifere facialisuitval. In 38% van deze gevallen betreft dit een tumor in het traject van de n. facialis en bij 37% is er sprake van een infectie (met name herpes zoster oticus).² Het missen van een dergelijke diagnose kan soms ernstige gevolgen hebben. In de volgende ziektegeschiedenissen wordt geïllustreerd in welke gevallen de diagnose verlamming van Bell minder waarschijnlijk is.

Samenvatting

Van Heerbeek N, Van den Hoogen FJA, Marres HAM. Alarm Bell. *Huisarts Wet* 2002;45(6):307-9.

Een éézijdige perifere nervus-facialisparese of -paralyse uit zich in een respectievelijk onvolledige of volledige uitval van de totale musculatuur van de ipsilaterale gelaatshelft. In de meeste gevallen betreft het een verlamming van Bell. De diagnose verlamming van Bell wordt per exclusionem gesteld. Het bestaan van symptomen en afwijkingen, passend bij een andere oorzaak, moet door een goede anamnese, gedegen lichamelijk onderzoek en eventueel aanvullend onderzoek uitgesloten worden alvorens de diagnose verlamming van Bell gesteld kan worden. Indien dergelijke symptomen of afwijkingen gevonden worden, is verwijzing voor nadere diagnostiek en eventuele behandeling naar een KNO-arts geïndiceerd. In het geval van een verlamming van Bell dient de huisarts het beloop van de verlamming te controleren, omdat de diagnose in een aantal gevallen uiteindelijk ten onrechte gesteld blijkt te zijn. Indien anamnestic blijkt dat de verlamming geleidelijk is ontstaan, langer dan drie maanden bestaat, geen herstel vertoont of gepaard gaat met persisterende pijnklachten, dient de patiënt alsnog verwezen te worden naar een KNO-arts.

Afdeling Keel-, Neus- en Oorheelkunde, Universitair Medisch Centrum St. Radboud, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen: drs. N. van Heerbeek, arts-assistent; dr. F.J.A. van den Hoogen en dr. H.A.M. Marres, KNO-artsen

Correspondentie: Dr. H.A.M. Marres, e-mail: H.Marres@kno.azn.nl

Mogelijke belangenverstrengeling: niet aangegeven.

Figuur 1 Een patiënt met een uitval van de nervus facialis aan de rechterzijde. In rust is het gelaat duidelijk asymmetrisch. Aan de aangedane zijde zijn de nasolabiaalplooï en de rimpels van het voorhoofd verstreken en staan de wenkbrauw en de mondhoek lager.



Mijnheer Arends

Patiënt Arends, een 57-jarige man, werd door de huisarts verwezen naar de KNO-arts in verband met een persisterende, onvolledige perifere n. facialisuitval links. Deze parese was tien maanden geleden in enkele dagen ontstaan en was in de maanden daarna licht progressief. Tevens bleek de patiënt regelmatig oorpijn te hebben aan de linkerkant zonder andere otologische klachten. Patiënt werd aanvankelijk door zijn huisarts verwezen naar een neuroloog. Die vermoedde het bestaan van de ziekte van Lyme. Nadat deze diagnose door liquor- en bloedonderzoek uitgesloten was, werd de diagnose verlamming van Bell gesteld.

Onderzoek van de parotisregio leverde een diffuse zwelling zonder afgrensbare tumor ter plaatse van de linker glandula parotis op. In de hals werden enkele pathologische lymfomen gepalpeerd. Overig KNO-onderzoek was vrij van afwijkingen.

Op de MRI-scan werden een proces in de glandula parotis en enkele verdachte lymfomen vastgesteld. Cytologisch onderzoek wees uit dat het een carcinoom betrof. Patiënt werd behandeld door parotidectomie met partiële petrosectomie en een radicale halsklierdissectie met opoffering van de n. facialis.

Bij postoperatief histopathologisch onderzoek werden lymfogene metastasen gevonden en bleken de snijvlakken van het verwijderde preparaat tumorweefsel te bevatten. De patiënt werd daarom postoperatief bestraald. Gedurende de bestralingsperiode openbaarden zich multipele levermetastasen. De bestraling werd daarom gestaakt. Korte tijd later overleed de patiënt.

Mevrouw Keizer

Patiënte Keizer, een vrouw van 41 jaar met een reeds 8 maanden bestaande facialisparese rechts, werd door een KNO-arts elders verwezen voor chirurgische correctie van de aangezichtsverlamming, door hem geduid als een verlamming van Bell. Anamnestic bleek de patiënte kort voor het ontstaan van de parese een varicella-zosterinfectie gehad te hebben ter plaatse van de romp; naast de parese had zij momenteel ook pijnklachten in het verzorgingsgebied van de n. trigeminus rechts. Virologisch onderzoek bevestigde een doorgemaakte varicella-zosterinfectie. Hoewel een verlamming van Bell niet volledig uit te sluiten was, leek bij deze patiënt gezien de anamnese en de pijnklachten een doorgemaakte herpes-zosterinfectie de meest waarschijnlijk oorzaak van de verlamming van de aangezichts-zenuw. Patiënte werd verwezen voor mimetherapie ter verbetering van de functie van de aangezichts-musculatuur en de pijnklachten werden in overleg met het pijnteam behandeld met carbamazepine en amitriptyline.

Discussie

Een verlamming van Bell kenmerkt zich door een acuut optredende (binnen één tot twee dagen), onvolledige of volledige uitval van de n. facialis. Dit uit zich in een asymmetrie van het gelaat, die vooral zichtbaar is bij actieve mimiek van het gelaat. Indien de patiënt tracht de oogleden te sluiten, ziet men aan de aangedane zijde de oogbol omhoog draaien ten gevolge van de onvolledige sluiting (fenomeen van Bell). Onvermogen de oogleden te slui-

De kern

- ▶ Bij ongeveer de helft van de naar de KNO-arts verwezen patiënten met een perifere parese/paralyse van de nervus facialis gaat het om een verlamming van Bell.
- ▶ De diagnose verlamming van Bell wordt per exclusionem gesteld.

ten, veroorzaakt vaak uitdroging en ontsteking van de cornea. Een verlamming van Bell kan gepaard gaan met voorbijgaande, lichte pijn achter het oor, verminderde smaak en een overgevoeligheid voor harde geluiden (hyperacusis).²⁻⁴ De eerste dagen na het ontstaan kan een verlamming van Bell in ernst toenemen. Daarna zal binnen 3 weken bij 85% het herstel beginnen. Ongeveer 70% van de patiënten heeft een volledig herstel van de n. facialisfunctie. Bij 15% is het herstel niet volledig, maar zijn de restverschijnselen zelden aanleiding tot behandeling en de overige 15% van de patiënten vertoont weinig tot geen herstel. De kans op restverschijnselen is groter als het herstel later inzet.⁴ Een onvolledige verlamming van Bell vertoont vaker herstel dan een volledige.

Over de etiologie van de verlamming van Bell bestaat nog altijd onduidelijkheid. Mogelijk wordt deze veroorzaakt door reactivatie van herpes-simplexvirus, dat latent in het ganglion geniculi aanwezig is.⁵⁻⁷ Vooralsnog wordt de diagnose verlamming van Bell per exclusionem gesteld. Dit betekent dat door een goede anamnese, gedegen lichamelijk onderzoek en eventueel aanvullend onderzoek een andere oorzaak van n. facialisuitval uitgesloten moet worden. *Tabel 1* geeft een overzicht van de soms zeer subtiele symptomen die tegen de diagnose verlamming van Bell pleiten en van de aandoeningen, die bij deze symptomen kunnen passen.

Anamnestic dient aandacht besteed te worden aan de ontstaanswijze, het beloop, het bestaan van otologische klachten (otalgie, otorrhoe, gehoorverlies, duizeligheid), de otologische voorgeschiedenis, pijnklachten, trauma, afwijkingen in traject van de n. facialis (onder andere de parotisregio) en algemene tekenen van infectie (koorts, malaise). Ook dient de huisarts uitwendig en otoscopisch onderzoek te verrichten van de oorschelp, de gehoorgang, het trommelvlies en het middenoor. Manuele palpatie van het extracraniale traject van de n. facialis en de hals en onderzoek van het gehoor (stemborkproeven) en de overige hersenzenuwen dienen eveneens te geschieden. Aanvullend onderzoek (audiometrisch, beeldvormend en laboratoriumonderzoek) zal in de meeste gevallen pas verricht worden als de diagnose verlamming van Bell op basis van anamnese en lichamelijk onderzoek minder aanemelijk is en de patiënt dientengevolge verwezen is naar een KNO-arts. Elektrodiagnostiek wordt uitsluitend verricht door de KNO-arts en speelt met name een rol bij het bepalen van de prognose.⁸ Zoals blijkt uit de gepresenteerde casus, kan het soms zeer moeilijk zijn de juiste diagnose te stellen. Uitval van de n. facialis is bij tumoren in het traject van de n. facialis vaak een van de eerste symptomen. Ook bij infectieuze oorzaken zijn niet altijd andere symptomen duidelijk aanwezig. Er zijn echter ook belangrijke

verschillen. Bij een verlamming van Bell treedt in vrijwel alle gevallen herstel op in tegenstelling tot de uitval ten gevolge van een tumor of (in iets mindere mate) een infectie. Hoewel patiënten met een verlamming van Bell kortdurend lichte oorpijn kunnen ervaren, is ook het persisteren van pijnklachten bij een facialisparesis of -paralyse zonder overige otologische afwijkingen verdacht voor het bestaan van een tumor of een infectie. De uitval ten gevolge van een tumor ontstaat bovendien veelal geleidelijk en vertoont vaak een langzaam progressief beloop gedurende weken tot maanden, terwijl een verlamming van Bell acuut ontstaat en hooguit de eerste dagen na het ontstaan in ernst toe zal nemen.

Indien bij eerste presentatie van de patiënt symptomen of afwijkingen gevonden worden die een andere diagnose doen vermoeden dan een verlamming van Bell, is verwijzing naar een KNO-arts geïndiceerd. Bij een verlamming van Bell is het beleid in Nederland afwachtend. Er is onvoldoende bewijs dat een behandeling met corticosteroïden dan nuttig is.⁹ Wel dienen uitdroging en ontsteking van het oog voorkomen te worden met behulp van methylcellulose oogdruppels FNA (kunsttranen) en het 's nachts dragen van een horlogeglasverband. Indien de aangezichtsverlamming een langzaam progressief beloop vertoont, geen herstel optreedt binnen drie maanden na het ontstaan of de patiënt oorpijnklachten houdt, dient de huisarts de diagnose verlamming van Bell te heroverwegen en de patiënt ter evaluatie door te verwijzen naar een KNO-arts. Bij iedere patiënt met een verlamming van Bell dient dan ook iedere twee maanden het beloop van de n. facialisuitval te worden beoordeeld. Verwijzing naar een neuroloog is geïndiceerd bij een centrale n. facialisuitval. Verwijzing van patiënten met een persisterende n. facialisuitval naar een KNO-arts of facialisteam is niet alleen van belang om onderliggende pathologie uit te sluiten, maar ook om te laten beoordelen hoe met behulp van chirurgie, fysiotherapie en/of logopedie een optimaal herstel van de n. facialisfunctie bereikt kan worden. Chirurgische correctie, zoals het plaatsen van een goudgewichtje in het bovenooglid, kan bijdragen aan een verbeterde sluiting van het oog. Ook mimetherapie kan bijdragen aan het herstel van de aangezichtsverlamming en het beperken van de psychische en sociale gevolgen van de asymmetrie van het gelaat.

Conclusie

Een éézijdige perifere n. facialisparesis of -paralyse betreft in veel gevallen een verlamming van Bell. Echter, bij symptomen of afwijkingen die een andere diagnose doen vermoeden, is verwijzing naar een KNO-arts geïndiceerd. Wordt de diagnose verlamming van Bell gesteld, dan dient de huisarts het beloop van de verlamming te controleren om de diagnose te bevestigen. Indien anamnestic blijkt dat de verlamming geleidelijk is ontstaan, langer dan drie maanden bestaat, geen herstel vertoont of gepaard gaat met persisterende pijnklachten, dient de patiënt alsnog verwezen te worden naar een KNO-arts.

Literatuur

- 1 Van de Lisdonk EH, Bakx JC. Ziekten in de huisartspraktijk. Maarssen: Elsevier/Bunge, 1999.
- 2 May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngol Clin North Am* 1991;24:613-45.
- 3 Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, De Jongh RH, Houtkooper JM. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients (1974-1983). *Clin Otolaryngol* 1990;15:15-27.
- 4 Peitersen E. The natural history of Bell's palsy. *Am J Otol* 1982;4:107-11.
- 5 Murakami S, Mizobuchi M, Nakashiro Y, Doi T, Hato N, Yanagihara N. Bell palsy and herpes simplex virus: identification of viral DNA in endoneurial fluid and muscle. *Ann Intern Med* 1996;124:27-30.
- 6 Takasu T, Furuta Y, Sato KC, Fukuda S, Inuyama Y, Nagashima K. Detection of latent herpes simplex virus DNA and RNA in human geniculate ganglia by the polymerase chain reaction. *Acta Otolaryngol* 1992;112:1004-11.
- 7 Vahlne A, Edstrom S, Arstila P, Beran M, Eijnell H, Nysten O, et al. Bell's palsy and herpes simplex virus. *Arch Otolaryngol* 1981;107:79-81.
- 8 May M, Blumenthal F, Klein SR. Acute Bell's palsy: prognostic value of evoked electromyography, maximal stimulation, and other electrical tests. *Am J Otol* 1983;5:1-7.
- 9 Roob G, Fazekas F, Hartung HP. Peripheral facial palsy: etiology, diagnosis and treatment. *Eur Neurol* 1999;41:3-9.

Tabel 1 Symptomen die pleiten tegen het bestaan van een verlamming van Bell met mogelijke, achterliggende oorzaak

	Symptomen tegen Bell	Mogelijke oorzaken
Bevindingen bij anamnese	geleidelijk ontstaan geen herstel/progressie oorpijn, otorrhoe en/of gehoorverlies oorpijn zonder overige otologische afwijkingen trauma neurologische symptomen erythema migrans	tumor (parotistumor, glomus-jugularetumor, acousticusneurinoom, neurinoom nervus facialis, meningeoom, huidcarcinoom) tumor (zie boven) herpes zoster oticus, otitis externa, otitis media, cholesteatoom tumor (zie boven) schedelbasisfractuur, letsels aangezicht ziekte van Lyme, cerebrovasculair accident, meningo-encefalitis, polyneuropathie, meningeoom ziekte van Lyme
Bevindingen bij lichamenlijk onderzoek	vesiculae huid oor/gehoorgang otoscopische afwijkingen palpabele afwijkingen in het traject van de n. facialis of de hals gehoorverlies (stemporkproeven) hersenzenuwuitval	herpes zoster oticus otitis externa, otitis media, cholesteatoom tumor (zie boven), letsels aangezicht otitis media, cholesteatoom ziekte van Lyme, tumor (zie boven), meningitis