

# **RICHTLIJN IDIOPATHISCHE PERIFERE AANGEZICHTSVERLAMMING (IPAV)**

## **Initiatief**

Nederlandse Vereniging voor KNO-heelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied

## **Organisatie**

Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO

## **Mandaterende Verenigingen / Instanties**

Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie

Nederlands Huisartsen Genootschap

Nederlands Instituut van Psychologen

Nederlands Oogheeskundig Gezelschap

Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde

Nederlandse Vereniging voor Klinische Neurofysiologie

Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie

Nederlandse Vereniging voor Medische Microbiologie

Nederlandse Vereniging voor Neurologie

Nederlandse Vereniging voor Plastische Chirurgie

Nederlandse Vereniging voor Radiologie

## **Financiering**

Deze richtlijn is tot stand gekomen met financiële steun van ZonMw in het kader van het programma 'Evidence-Based Richtlijn Ontwikkeling (EBRO).'

## Colofon

### Richtlijn Idiopathische Perifere Aangezichtsverlamming (IPAV)



© Copyright 2009

Nederlandse Vereniging voor KNO-heelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied

Mercatorlaan 1200

3528 BL Utrecht

Tel: 030-2823410 / [www.kno.nl](http://www.kno.nl)

De richtlijn 'Idiopathische Perifere Aangezichtsverlamming (IPAV)' is mede totstandgekomen door het programma Evidence-Based Richtlijn Ontwikkeling (EBRO) van ZonMw.

Alle rechten voorbehouden.

De tekst uit deze publicatie mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch door fotokopieën of enige andere manier, echter uitsluitend na voorafgaande toestemming van de uitgever. Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail en uitsluitend bij de uitgever aanvragen. Adres en e-mailadres: zie boven.

In Nederland werken de meeste KNO-artsen in ziekenhuizen en zijn aangesloten bij de medische staf van dat ziekenhuis. In de ziekenhuizen functioneren vele kwaliteitsbevorderende commissies. Voorbeelden daarvan zijn de toetsingscommissie, de medisch-ethische commissie en de patiëntenklachtencommissie. Vrijwel alle kno-artsen zijn aangesloten bij de (wetenschappelijke) 'Vereniging voor Keel-Neus-Oorheelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied'. Ook is men meestal lid van de landelijke Orde van Medisch Specialisten. De Wetenschappelijke Vereniging en speciale opleidingsklinieken (waaronder alle academische ziekenhuizen) organiseren landelijke congressen en cursussen ten behoeve van de bij- en nascholing van kno-artsen. Ook worden de ziekenhuizen regelmatig door de Wetenschappelijke Vereniging en de Specialisten Registratie Commissie bezocht om ze te controleren op kwaliteit en doelmatigheid.

Op deze manier is er sprake van een voortdurende beoordeling van het werk van de kno-arts met als doel de kwaliteit en doelmatigheid optimaal te houden.

Het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO, gevestigd in Utrecht, heeft tot doel individuele beroepsbeoefenaren, hun beroepsverenigingen en zorginstellingen te ondersteunen bij het verbeteren van de patiëntenzorg. Het CBO biedt via programma's en projecten ondersteuning en begeleiding bij systematisch en gestructureerd meten, verbeteren en borgen van kwaliteit van de patiëntenzorg.

# INHOUDSOPGAVE

<b>Overzicht aanbevelingen</b> .....	<b>1</b>
<b>Samenstelling werkgroep</b> .....	<b>7</b>
<b>Hoofdstuk 1: Algemene inleiding</b> .....	<b>9</b>
<b>Hoofdstuk 2: Epidemiologie, etiologie en natuurlijk beloop</b> .....	<b>15</b>
2.1 Idiopathische perifere aangezichtsverlamming .....	15
2.2 Perifere aangezichtsverlamming bij kinderen.....	16
2.3 Classificatie van de ernst van een aangezichtsverlamming .....	18
<b>Hoofdstuk 3: Verwijzing en diagnostiek eerste lijn</b> .....	<b>21</b>
3.1 Anamnese en lichamelijk onderzoek.....	21
3.2 Samenvatting alarmsymptomen.....	26
<b>Hoofdstuk 4: Aanvullende diagnostiek</b> .....	<b>29</b>
4.1 Serologie .....	29
4.2 Klinisch neurofysiologische technieken.....	34
4.3 Beeldvormende diagnostiek .....	37
4.4 Diagnostiek bij kinderen in de tweedelijijn .....	40
<b>Hoofdstuk 5: Behandeling – oorzaak</b> .....	<b>45</b>
5.1 Corticosteroïden en antivirale middelen .....	45
5.2 Chirurgische decompressie.....	50
5.3 Andere therapievormen.....	51
5.4 Behandeling kinderen.....	52
<b>Hoofdstuk 6: Behandeling – gevolgen</b> .....	<b>54</b>
6.1 Implicaties voor het oog .....	54
6.2 Reconstructieve chirurgie.....	58
6.3 Botuline toxine A .....	60
6.4 Paramedische behandeling.....	61
6.4.1 Is oefenen zinvol bij een IPAV? .....	61
6.4.2 Zijn, naast oefenther., andere modaliteiten van fysiotherapie zinvol bij IPAV? ....	64
6.4.3 Zijn naast oefentherapie, andere modaliteiten van logopedie zinvol bij IPAV? ....	65
6.5 Psychosociale begeleiding.....	67

<b>Hoofdstuk 7: Implementatie van de richtlijn en indicatoren .....</b>	<b>71</b>
7.1 Hoe kan de implementatie van deze richtlijn bevorderd worden? .....	71
7.2 Indicatoren IPAV .....	73
<b>Aanbevelingen voor onderzoek.....</b>	<b>77</b>
<b>Afkortingen.....</b>	<b>79</b>
<b>Bijlage 1: Stroomdiagram idiopathische aangezichtsverlamming eerstelij.....</b>	<b>81</b>
<b>Bijlage 2: Uitgangsvragen.....</b>	<b>82</b>
<b>Bijlage 3: Bewijstabellen .....</b>	<b>85</b>
<b>Bijlage 4: Zoekstrategieën .....</b>	<b>100</b>

## OVERZICHT AANBEVELINGEN

### Anamnese en lichamelijk onderzoek

Voor de classificatie van een perifere aangezichtsverlamming wordt het gebruik van de House-Brackmann Grading System aanbevolen.

De anamnese dient erop gericht te zijn zoveel mogelijk andere oorzaken voor de perifere aangezichtsverlamming uit te sluiten.

Zorgvuldig KNO- en neurologisch onderzoek moet worden verricht om andere oorzaken van een aangezichtsverlamming uit te sluiten en om een perifere aangezichtsverlamming te onderscheiden van een centrale aangezichtsverlamming. Hierbij hoort in ieder geval inspectie van het oor en otoscopie, stemvorkproeven en palpatie van het gebied van de glandula parotis, intraorale inspectie naar asymmetrie in de pharynx/tonsilregio en naar aanwezigheid van vesiculae, onderzoek van de hersenzenuwen (NN. III, IV, V, VI, VII, VIII en IX), motoriek, coördinatie en meningeale prikkeling.

### Verwijzing

Indien er bij anamnese of lichamelijk onderzoek onduidelijkheid is, danwel het onderzoek onvoldoende goed kan worden geïnterpreteerd of uitgevoerd, is verwijzing van een patiënt met een perifere aangezichtsverlamming naar de tweede lijn aangewezen.

Bij alarmsymptomen (zie hoofdstuk 3, paragraaf 3.2.) dient verwijzing naar een specialist plaats te vinden; bij alarmsymptomen in het KNO-gebied naar de KNO-arts, bij alarmsymptomen op neurologisch gebied naar de neuroloog, voor alarmsymptomen van het oog ook naar de oogarts. De werkgroep is van mening dat alle kinderen met een perifere aangezichtsverlamming verwezen dienen te worden naar de kinderarts, KNO-arts of neuroloog voor verdere diagnostiek en behandeling, waarbij een multidisciplinaire aanpak aanbeveling verdient.

De werkgroep is van mening dat, indien er bij een perifere aangezichtsverlamming geen verbetering optreedt binnen drie maanden, verwijzing naar een specialist wenselijk is.

### Serologie

Bij patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming dient expliciet gevraagd te worden naar verschijnselen die kunnen passen bij een infectie met *Borrelia burgdorferi* (erythema migrans, radiculopathie, artritis, en koorts). Bij deze patiënten en bij patiënten met een dubbelzijdige aangezichtsverlamming is onderzoek naar Lyme-borreliose geïndiceerd. Bij negatieve serologie, kort bestaande klachten en het ontbreken van een alternatieve diagnose voor de parese dient dit onderzoek na drie weken herhaald te worden.

Bij patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming uit risico groepen voor HIV en/of syfilis (personen met wisselende onbeschermd heteroseksuele contacten, prostituees, intraveneuze druggebruikers en hun seksuele partners en personen afkomstig uit of met een partner uit HIV-endemisch gebied) dient laagdrempelig HIV- en syfilis-serologie ingezet te worden.

Het verrichten van serologisch onderzoek naar andere virussen en bacteriën heeft geen toegevoegde waarde omdat dit geen consequenties heeft voor therapie of prognose van de individuele patiënt met een perifere aangezichtsverlamming.

In de anamnese bij kinderen dient men te vragen naar bijkomende klachten of een atypisch beloop op grond waarvan een IPAV onwaarschijnlijk is en specifieke oorzaken van PAV moeten worden overwogen. De volgende punten zijn hierbij van belang: koorts (infectieuze oorzaak); otorrhoe (otitis media); pijn (otitis media, herpes zoster oticus); blaasjes rondom het oor of in de mond (herpes zoster oticus); andere KNO-klachten zoals gehoorverlies, evenwichtsstoornissen, vertigo en/of tinnitus; bijkomende neurologische verschijnselen zoals fotofobie, dubbelzien, gevoelsstoornissen, spraakstoornissen passend bij dysartrie of afasie; recente tekenbeet, erythema migrans, hoofd- en/of nekpijn, klachten van de extremiteiten zoals radiculopathie of artritis (ziekte van Lyme); risicofactoren voor HIV- infectie.

Bij algemeen lichamelijk onderzoek bij kinderen dient specifiek aandacht te worden geschonken aan ziekten die met een perifere aangezichtsverlamming geassocieerd kunnen zijn (waterpokken, leukemie, etc.).

Het KNO-onderzoek bij kinderen met een perifere aangezichtsverlamming omvat 1) inspectie van de huid rond oorschelp, gehoorgang en van de mondholte op de aanwezigheid van vesiculae (herpes zoster oticus), 2) palpatie van de parotis- en halsregio om focale pathologie als parotitis en tumoren vast te stellen en 3) otoscopie om otitis media acuta of cholesteatoom vast te stellen.

Bij aanwezigheid van vesiculae op de huid rond de uitwendige gehoorgang of in de mondholte (sensibele innervatie gebied N. VII) bij kinderen kan de diagnose herpes zoster oticus op klinische gronden worden gesteld en is geen aanvullende diagnostiek noodzakelijk.

Bij kinderen met een verhoogd risico op een HIV-infectie (zoals ouders afkomstig uit endemisch gebied) is serologisch onderzoek op HIV-infectie geïndiceerd.

### **Electroneurografisch onderzoek**

Indien bij een patiënt met een IPAV en een complete verlamming een meer specifieke uitspraak over de prognose wenselijk is, kan dit met een electroneurografisch onderzoek worden gedaan, echter niet eerder dan zeven dagen na het begin van de verlamming.

## Beeldvormende diagnostiek

Bij iedere atypische aangezichtsverlamming (alarmsymptomen, langzaam ontstaan en uitblijven van herstel) is het noodzakelijk om oorzakelijke pathologie uit te sluiten. Hierbij dient een MRI van het verloop van de N. facialis gemaakt te worden vanaf hersenstam tot en met de glandula parotidea.

Alleen bij verdenking op een otogene oorzaak van de aangezichtsverlamming wordt eerst een CT-scan van deze regio aanbevolen.

De werkgroep is van mening dat, indien er geen verbetering is opgetreden na drie maanden, een MRI gemaakt dient te worden.

Bij een atypisch beloop van de aangezichtsverlamming dient zo snel mogelijk een MRI te worden gemaakt. Deze periode kan, afhankelijk van de differentiaal diagnose op dat moment, variëren van acuut tot enkele weken. Zonodig kan een aanvullende CT-scan pathologie in het rotsbeen verduidelijken.

Een vroege MRI-scan kan mogelijk ook van prognostische betekenis zijn, echter het aantal studies hierover is nog beperkt. Verder onderzoek hiernaar is wenselijk.

## Medicamenteuze behandeling

Indien een patiënt met een idiopathische perifere aangezichtsverlamming zich presenteert binnen 72 uur na het ontstaan, wordt bij patiënten bij wie het oog niet meer sluit (HB graad IV en hoger) aanbevolen te starten met corticosteroïden. Dit kan bestaan uit 2 maal daags 25 mg prednison gedurende 10 dagen of 1mg/kg prednison gedurende 7 dagen.

Indien een kind (<15 jaar) met een IPAV HB graad IV of erger zich presenteert binnen 72 uur na het ontstaan, kan gestart worden met corticosteroïden, bestaande uit prednison 1mg/kg/d gedurende 7 dagen.

Op basis van het beschikbare bewijs kan er geen uitspraak worden gedaan over het toevoegen van antivirale medicatie aan de behandeling bij volwassenen en kinderen met IPAV. Echter, wanneer de verdenking bestaat op de aanwezigheid van zoster sine herpete kan het gebruik van valaclovir of famciclovir gerechtvaardigd zijn.

Bij kinderen (<15 jaar) met lichte tot matig ernstige parese (HB-graad III of minder) is geen behandeling noodzakelijk.

## Decompressie

Bij patiënten met een paralyse en een slechte prognose voor compleet herstel na electrofysiologisch onderzoek, is een totale decompressie van de N. facialis mogelijk een optie voor behandeling. De werkgroep is van mening dat terughoudendheid geboden is en de ingreep alleen in onderzoeksverband dient te worden uitgevoerd.

## Acupunctuur

De werkgroep is van mening dat er geen plaats is voor acupunctuur of andere alternatieve therapieën bij de behandeling van idiopathische perifere aangezichtsverlamming.

### **Behandeling van het oog**

Bij patiënten met een IPAV met een HB > II wordt aanbevolen lubricantia voor te schrijven in de vorm van druppels, gel of zalf. Als alternatief kan een horlogeglasverband worden voorgeschreven.

Wanneer bij een patiënt met een idiopathische perifere aangezichtsverlamming, ondanks therapie met lubricantia, de klachten toenemen danwel het oog rood wordt, moet de patiënt naar een oogarts worden verwezen.

Om de bevochtiging van het cornea-oppervlak te verbeteren bij patiënten met IPAV kunnen de volgende behandelingen worden verricht:

- botuline toxine
- goudgewichtje
- desinsertie m. levator palpebrae.
- tarsorrhaphie
- (augmented) laterale tarsale strip
- fascia lata strip

Wanneer bij een patiënt met IPAV sprake is van 'exposure keratopathy' kunnen bandagelenzen overwogen worden. Hierbij is er wel gevaar voor verlies van de lens en is er kans op infectie.

Voor kinderen met IPAV worden dezelfde oogheeskundige behandelingen aanbevolen als voor volwassenen.

### **Reconstructie**

De werkgroep is van mening dat een patiënt met een IPAV, bij wie geen of nauwelijks herstel optreedt binnen zes maanden, verwezen moet worden naar een medisch specialist of medisch team met bijzondere aandacht voor de reconstructie van de aangezichtsverlamming.

### **Botuline**

Bij ernstige synkinesen bij een IPAV, met voor de patiënt sociaal en/of psychologisch invaliderende gevolgen, kan botuline toxine A gegeven worden.



## **Paramedische behandeling**

De werkgroep is van mening dat patiënten met restverschijnselen van een IPAV met mime-therapie behandeld kunnen worden. Aanbevolen wordt de behandeling te starten zodra de eerste synkinesen zichtbaar zijn danwel duidelijk wordt dat er restverschijnselen zijn.

Mimetherapie kan worden beëindigd als er een min of meer stabiele situatie optreedt.

Mimetherapie moet worden gegeven door speciaal hiervoor opgeleide fysiotherapeuten en logopedisten.

De werkgroep raadt de toepassing van elektrotherapie bij behandeling van de gevolgen van een IPAV af.

De werkgroep is van mening dat de logopedist bij een IPAV in de acute fase, en zonodig in de chronische fase, een bijdrage kan leveren bij het aanleren van adequate compensatie-strategieën met betrekking tot eten en drinken.

De werkgroep is van mening dat de logopedist bij een IPAV een bijdrage kan leveren bij het verbeteren van de verstaanbaarheid van patiënten.

De werkgroep is van mening dat IPAV-patiënten met een verhoogd risico op psychosociale problematiek (beperking in lachen, psychologische distress) gesignaleerd dienen te worden door de behandelaars. Deze signalering wordt bij voorkeur door de huisarts gedaan.

Op basis van een dergelijke screening kunnen hoogrisicopatiënten verwezen worden naar een gezondheidszorg(GZ)- of klinisch psycholoog.

Op indicatie dient psycho-educatie plaats te vinden gericht op copingmechanismen, bijvoorbeeld in de vorm van begeleid lotgenotencontact.



## SAMENSTELLING WERKGROEP

### **Kernredactie**

Dr. P.P.G. van Benthem, KNO-arts, Gelre Ziekenhuizen, Apeldoorn (voorzitter)

Dr. M. van der Flier, kinderarts, Erasmus Medisch Centrum/Sophia Kinderziekenhuis, Rotterdam

Drs. R.S. Holscher, neuroloog, Antonius Ziekenhuis, Sneek

Dr. J.A. de Ru, KNO-arts, Universitair Medisch Centrum, Utrecht

Mw. drs. M. Moret-Hartman, adviseur, Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO, Utrecht

Mw. drs. C.J.G.M. Rosenbrand, senior-adviseur, Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO, Utrecht

### **Werkgroep**

Mw. dr. C.H.G. Beurskens, fysiotherapeut, Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen

Mw. dr. A.H. Brandenburg, arts-microbioloog, Laboratorium voor de Volksgezondheid Friesland, Leeuwarden

Dr. J.Q.P.J. Claessen, KNO-arts, Martini Ziekenhuis, Groningen

Mw. drs. E. Driessen, klinisch psycholoog/psychotherapeut, Albert Schweitzer Ziekenhuis, Dordrecht

Mw. drs. L. Liauw, radioloog, Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen

Dr. E.H.M. Hartman, plastisch chirurg, Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen

Prof.dr. H.A.M. Marres, KNO-arts, Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen

Prof.dr. M.P. Mourits, oogarts, Academisch Medisch Centrum Universiteit van Amsterdam

Mw. J.C.G.E. Verheij, logopedist, Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen

Drs. A.L. Verdaasdonk, huisarts te Elst (Utr)

Prof.dr. P.M.N. Werker, plastisch chirurg, Universitair Medisch Centrum, Groningen

Prof.dr. M.J. Zwarts, klinisch neurofysioloog, Universitair Medisch Centrum St Radboud, Nijmegen

### **Klankbordgroep**

Dr. P.P. Devriese, KNO arts

Prof.dr. K. Graamans, KNO-arts

Prof.dr. P. Heymans, psycholoog

Dr. H. Kuiper, neuroloog

Prof.dr. J.J. Manni, KNO-arts

Prof.dr. J.P.A. Nicolai, plastisch chirurg

Dr. P. Portegies, neuroloog

Dr. A.C.T.M. Vossen, viroloog

Dr. Th.F.W. Wolfs, kinderarts



# HOOFDSTUK 1: ALGEMENE INLEIDING

## Aanleiding

Een aangezichtsverlamming is een sterk mutilerende aandoening, met grote gevolgen voor het dagelijks functioneren van de patiënt. De belangrijkste vraag is of het een idiopathische perifere aangezichtsverlamming (IPAV) betreft, of dat het gaat om een verlamming van centrale origine danwel een perifere aangezichtsverlamming in het kader van een andere aandoening, zoals bijvoorbeeld een ontsteking of tumor in het hoofd-halsgebied. De IPAV herstelt bij ongeveer 85% van de patiënten bijna compleet. De prognose is beter naarmate de verlamming minder ernstig en de patiënt jonger is en naarmate het herstel sneller begint. Er is onvoldoende overeenstemming over het 'per exclusionem' diagnostiseren van deze aandoening. Er is geen eenduidig beleid ten aanzien van de diagnostiek, met als mogelijk belangrijkste gevolgen onderdiagnostiek en ook het missen van alternatieve diagnoses. Als gevolg hiervan vindt mogelijk onvoldoende behandeling plaats. Op dit moment lijkt het al of niet verrichten van diagnostiek en/of inzetten van een behandeling te worden bepaald door de individuele voorkeur van de arts die door de patiënt bezocht wordt.

Bovengenoemde overwegingen waren voor de Nederlandse Vereniging voor KNO-heelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied aanleiding een multidisciplinaire, 'evidence-based' richtlijn te ontwikkelen voor diagnostiek en behandeling van de IPAV. Het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO verleende hierbij methodologische expertise.

## Doelstelling

Deze richtlijn is een document met aanbevelingen ter ondersteuning van de dagelijkse praktijkvoering. De richtlijn berust op de resultaten van wetenschappelijk onderzoek en aansluitende meningsvorming, gericht op het vaststellen van goed medisch handelen. Er wordt aangegeven wat in het algemeen de beste zorg is voor patiënten met een IPAV. De richtlijn geeft aanbevelingen over de diagnostiek, verwijzing en behandeling van patiënten met een IPAV.

De richtlijn kan worden gebruikt bij het geven van voorlichting aan patiënten. Ook biedt de richtlijn aanknopingspunten voor bijvoorbeeld transmurale afspraken of lokale protocollen ter bevordering van de implementatie.

Specifieke doelen van deze richtlijn zijn het voorkomen van gezondheidsschade bij patiënten door inadequate diagnostiek/behandeling; het doen van duidelijke uitspraken over te verrichten diagnostiek, het moment van verwijzen door huisartsen en over wanneer en hoe behandeld moet worden. Tot slot heeft de richtlijn tot doel uitspraken te doen over adequate behandeling van lange termijn gevolgen; wat is zinvol en wat niet en op welk moment?

Het doel is het verkrijgen van uniformiteit met betrekking tot de diagnostiek, behandeling en begeleiding en het definiëren van de kaders waarbinnen de multidisciplinaire zorg van patiënten met IPAV valt. Deze richtlijn zal tevens bijdragen aan verbeterde communicatie tussen behandelaars en patiënten en tussen behandelaars onderling.

## **Doelgroep**

De richtlijn is bedoeld voor alle zorgverleners die bij de behandeling van patiënten met een IPAV betrokken zijn: KNO-artsen, huisartsen, kinderartsen, arts-microbiologen, neurologen, oogartsen, plastisch chirurgen, radiologen, fysiotherapeuten, logopedisten en psychologen.

## **Samenstelling van de werkgroep en de klankbordgroep**

Voor het ontwikkelen van deze richtlijn is in 2006 een multidisciplinaire werkgroep samengesteld, bestaande uit vertegenwoordigers van alle bij de diagnostiek en behandeling van patiënten met IPAV betrokken medische disciplines en het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO (zie 'Samenstelling van de werkgroep en klankbordgroep').

Bij het samenstellen van de werkgroep is zoveel mogelijk rekening gehouden met de geografische spreiding van de werkgroepleden, een evenredige vertegenwoordiging van de verschillende betrokken verenigingen en instanties, alsmede met een spreiding al dan niet in academische achtergrond. De werkgroepleden hebben onafhankelijk gehandeld en waren gemandateerd door hun vereniging.

Er zijn geen voor deze richtlijn relevante relaties van werkgroepleden met farmaceutische en/of hulpmiddelenindustrie gemeld.

## **Werkwijze van de werkgroep en de klankbordgroep**

Gezien de omvang van het werk werd een aantal subgroepen gevormd met vertegenwoordigers van relevante disciplines. Daarnaast zorgde een redactieteam, bestaande uit de voorzitter, drie werkgroepleden en de adviseurs van het CBO, voor de coördinatie en onderlinge afstemming van de subgroepen.

De werkgroep heeft gedurende een periode van ongeveer een jaar gewerkt aan de tekst voor de conceptrichtlijn. De werkgroepleden schreven afzonderlijk of in de subgroepen teksten, die tijdens plenaire vergaderingen werden besproken en na verwerking van de commentaren werden geaccordeerd. De voltallige werkgroep is 11 maal bijeen geweest om de resultaten van de subgroepen in onderling verband te bespreken. De teksten van de subgroepen zijn door het redactieteam samengevoegd en op elkaar afgestemd tot één document: de conceptrichtlijn. Na verwerking van het commentaar is de richtlijn op 3 april 2008 door de voltallige werkgroep vastgesteld en ter autorisatie naar de relevante beroepsverenigingen gestuurd.

## **Wetenschappelijke bewijsvoering**

De aanbevelingen uit deze richtlijn zijn voor zover mogelijk gebaseerd op bewijs uit gepubliceerd wetenschappelijk onderzoek. Relevante artikelen werden gezocht door het verrichten van systematische zoekacties in de Cochrane Library, Medline, Embase, Cinahl en Psycinfo. Hierbij werd de taal gelimiteerd tot Nederlands, Engels, Duits en Frans. Daarnaast werden handmatige zoekacties verricht. Er werd gezocht vanaf 1989 tot november 2006. Voor enkele onderwerpen zoals voor diagnostische vragen is gezocht vanaf 1984. Als trefwoorden voor de patiëntenpopulatie werden gebruikt: de MESH (Medical Subject Heading) termen "Facial-Nerve-Diseases" or "Bell-Palsy" or "Facial-Hemiatrophy" or "Facial-Nerve-Injuries" or "Facial-Neuralgia" or "Herpes-Zoster-Oticus" or "Melkersson-

Rosenthal-Syndrome" or "Mobius-Syndrome" or "Facial-Paralysis" or "Facial-Nerve-Injuries" or explode "Facial-Pain".

Verder werd gezocht met de vrije tekstwoorden (idiopathic near facial\*) or (idiopathic near facial\*) or (idiopathic near (facial\* or palsy)) or (idiopathic near bell\*), (near als operator zorgt ervoor dat beide woorden in dezelfde zin staan).

Belangrijke selectiecriteria hierbij waren: vergelijkend onderzoek met hoge bewijskracht, zoals meta-analyses, systematische reviews, randomised controlled trials (RCT's) en controlled trials (CT). Waar deze niet voorhanden waren, werd verder gezocht naar vergelijkend cohort onderzoek, vergelijkende patiënt-controle studies of niet vergelijkend onderzoek.

De kwaliteit van deze artikelen werd door de werkgroepleden beoordeeld aan de hand van 'evidence-based richtlijnontwikkeling' (EBRO)-beoordelingsformulieren. Artikelen van matige of slechte kwaliteit werden uitgesloten. Na deze selectie bleven de artikelen over die als onderbouwing bij de verschillende conclusies in de richtlijn staan vermeld. De geselecteerde artikelen zijn vervolgens gegradeerd naar de mate van bewijs, waarbij de volgende indeling is gebruikt (Tabel 1). De mate van bewijskracht en niveau van bewijs zijn in de conclusies van de verschillende hoofdstukken weergegeven. De belangrijkste literatuur waarop de conclusies zijn gebaseerd is daarbij vermeld.

### **Indeling van de onderbouwing naar mate van bewijskracht**

[Tabel 1: tabel met niveau van bewijs artikelen en niveau van bewijs van de conclusies]

De beschrijving en beoordeling van de verschillende artikelen staan in de verschillende teksten onder het kopje 'Wetenschappelijke onderbouwing'. Het wetenschappelijk bewijs is samengevat in een 'Conclusie', waarbij het niveau van het meest relevante bewijs is weergegeven.

### **Totstandkoming van de aanbevelingen**

Voor het komen tot een aanbeveling zijn er, naast het wetenschappelijk bewijs, vaak andere aspecten van belang, bijvoorbeeld: patiëntenvoorkeuren, beschikbaarheid van speciale technieken of expertise, organisatorische aspecten, maatschappelijke consequenties of kosten. Deze aspecten worden besproken na de 'Conclusie' in de 'Overige overwegingen'. Hierin wordt de conclusie op basis van de literatuur in de context van de dagelijkse praktijk geplaatst en vindt een afweging plaats van de voor- en nadelen van de verschillende beleidsopties. De uiteindelijk geformuleerde aanbeveling is het resultaat van het beschikbare bewijs in combinatie met deze overwegingen. Het volgen van deze procedure en het opstellen van de richtlijn in dit 'format' heeft als doel de transparantie van de richtlijn te verhogen. Het biedt ruimte voor een efficiënte discussie tijdens de werkgroepvergaderingen en vergroot bovendien de helderheid voor de gebruiker van de richtlijn.

### **Patiëntenperspectief**

Bij het opstellen van de richtlijn is voorlichtingsmateriaal ontwikkeld in de vorm van een patiëntenversie. Deze patiëntenversie is met behulp van een korte schriftelijke vragenlijst

getoetst bij een aantal patiënten. Deze patiënten zijn geworven via zorgverleners uit de richtlijnwerkgroep. De patiënten hebben feedback gegeven op het patiëntenperspectief, de leesbaarheid en de structuur van de patiëntenversie. Deze resultaten zijn meegenomen in de patiëntenversie en de richtlijn.

### **Implementatie en evaluatie**

In de verschillende fasen van de ontwikkeling van het concept van de richtlijn is zoveel mogelijk rekening gehouden met de implementatie van de richtlijn en de daadwerkelijke uitvoerbaarheid van de aanbevelingen. De richtlijn wordt verspreid onder alle relevante beroepsgroepen en ziekenhuizen. Ook wordt een samenvatting van de richtlijn ter publicatie aangeboden aan het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde en zal er in verschillende specifieke vaktijdschriften aandacht worden besteed aan de richtlijn. Daarnaast wordt de integrale tekst van de richtlijn op de CBO-website geplaatst.

Om de implementatie en evaluatie van deze richtlijn te stimuleren, zal de werkgroep in een volgende stap een implementatieplan opstellen en een lijst van indicatoren ontwikkelen aan de hand waarvan de implementatie kan worden gemeten. Indicatoren geven in het algemeen de zorgverleners de mogelijkheid te evalueren of zij de gewenste zorg leveren. Zij kunnen daarmee ook onderwerpen voor verbeteringen van de zorgverlening identificeren.

De richtlijn wordt getoetst bij de eindgebruiker in de verschillende regio's en Wetenschappelijke Verenigingen, waarbij ook visitaties zullen worden georganiseerd.

### **Juridische betekenis van richtlijnen**

Richtlijnen zijn geen wettelijke voorschriften, maar wetenschappelijk onderbouwde en breed gedragen inzichten en aanbevelingen waaraan zorgverleners zouden moeten voldoen om kwalitatief goede zorg te verlenen. Aangezien richtlijnen uitgaan van 'gemiddelde patiënten', kunnen zorgverleners in individuele gevallen zo nodig afwijken van de aanbevelingen in de richtlijn. Afwijken van richtlijnen is, als de situatie van de patiënt dat vereist, soms zelfs noodzakelijk. Wanneer van de richtlijn wordt afgeweken, moet dit echter beargumenteerd, gedocumenteerd en, waar nodig, in overleg met de patiënt worden gedaan.

### **Herziening**

Uiterlijk in 2013 wordt door de Nederlandse Vereniging voor KNO-heelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied, na raadpleging van of op advies van andere aan de richtlijn participerende verenigingen, bepaald of deze richtlijn nog actueel is. Zonodig wordt een nieuwe werkgroep geïnstalleerd om (delen van) de richtlijn te herzien. De geldigheid van de richtlijn komt eerder te vervallen indien nieuwe ontwikkelingen aanleiding zijn een herzieningstraject te starten.



**Tabel 1.: Indeling van methodologische kwaliteit van individuele studies**

	<b>Interventie</b>	<b>Diagnostisch accuratesse onderzoek</b>	<b>Schade of bijwerkingen, etiologie, prognose*</b>
<b>A1</b>	Systematische review van tenminste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van A2-niveau		
<b>A2</b>	Gerandomiseerd dubbelblind vergelijkend klinisch onderzoek van goede kwaliteit van voldoende omvang	Onderzoek ten opzichte van een referentietest (een 'gouden standaard') met tevoren gedefinieerde afkapwaarden en onafhankelijke beoordeling van de resultaten van test en gouden standaard, betreffende een voldoende grote serie van opeenvolgende patiënten die allen de index- en referentietest hebben gehad	Prospectief cohort onderzoek van voldoende omvang en follow-up, waarbij adequaat gecontroleerd is voor 'confounding' en selectieve follow-up voldoende is uitgesloten.
<b>B</b>	Vergelijkend onderzoek, maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 (hieronder valt ook patiëntcontrole onderzoek, cohort-onderzoek)	Onderzoek ten opzichte van een referentietest, maar niet met alle kenmerken die onder A2 zijn genoemd	Prospectief cohort onderzoek, maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 of retrospectief cohort onderzoek of patiëntcontrole onderzoek
<b>C</b>	Niet-vergelijkend onderzoek		
<b>D</b>	Mening van deskundigen		

\* Deze classificatie is alleen van toepassing in situaties waarin om ethische of andere redenen gecontroleerde trials niet mogelijk zijn. Zijn die wel mogelijk dan geldt de classificatie voor interventies.

### Niveau van conclusies

	<b>Conclusie gebaseerd op</b>
1	Onderzoek van niveau A1 of tenminste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau A2, met consistent resultaat
2	1 onderzoek van niveau A2 of tenminste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau B
3	1 onderzoek van niveau B of C
4	Mening van deskundigen



## HOOFDSTUK 2: EPIDEMIOLOGIE, ETIOLOGIE EN NATUURLIJK BELOOP

### *2.1 Idiopathische perifere aangezichtsverlamming*

#### **Definitie**

Een IPAV is een acuut optredende, gehele of gedeeltelijke, eenzijdige verlamming van de aangezichtsmusculatuur ten gevolge van een stoornis van onbekende oorzaak in het verloop van de nervus facialis. Ook wordt wel gesproken van een Bellse parese, vernoemd naar Sir Charles Bell, die begin 19<sup>e</sup> eeuw veel onderzoek naar de Nervus facialis heeft gedaan, waarbij hij aantoonde dat deze de aangezichtsmusculatuur innerveert.

#### **Symptomen**

In 70% van de gevallen betreft het een paralyse (totale verlamming), terwijl in 30% van de gevallen sprake is van een parese (partiële verlamming). Ongeveer de helft van de mensen heeft bij navraag last van retroauriculaire pijn. Een derde van de patiënten klaagt over een veranderde smaaksensatie, enkelen klagen over gehoorsensaties zoals hyperacusis. Tweederde van de patiënten klaagt over tranenvloed (Peitersen 2002).

#### **Epidemiologie**

De jaarlijks incidentie van IPAV is ongeveer 20-30 gevallen per 100.000 inwoners. Van de groep van perifere aangezichtsverlammingen maakt het ongeveer 70% uit. De hoogste incidentie wordt gezien tussen de 15 en 45 jaar. Er is geen sprake van incidentieverschil op basis van sekse of gelaatszijde, wel is mogelijk sprake van een licht verhoogde incidentie in de herfst (Verdaasdonk 2004, Peitersen 2002, Devriese 1990).

#### **Pathofysiologie**

Vanwege de onbekende oorzaak is de pathofysiologie per definitie niet duidelijk. Er zijn aanwijzingen dat de aangezichtsverlamming het gevolg zou zijn van een zenuwontsteking (mogelijk veroorzaakt door het herpes simplex virus) met als gevolg beknelling van de zenuw in het benig kanaal van het rotsbeen (Murakami 1996).

#### **Natuurlijk beloop**

Bij 85% van de patiënten begint het functieherstel binnen 3 weken (in geval van een parese eerder dan in geval van een paralyse), bij de overige 15% is er een begin van functieherstel binnen 3 - 5 maanden. Eenenzeventig procent herstelt compleet, 12% met kleine gevolgen, 13% met milde gevolgen en 4% met ernstige gevolgen. In vrijwel alle gevallen is sprake van enige vorm van herstel. Functieherstel loopt door tot tenminste een maand of 6. Daarna lijkt er weinig of geen functieherstel meer mogelijk (Peitersen 2002).

## Prognose

### *Parese versus paralyse*

In geval van parese is de kans op compleet herstel 94% en in geval van een paralyse is de kans op compleet herstel 61%.

Bij paralytische patiënten, bij wie functieherstel optreedt in de eerste week, herstelt 88% compleet, bij herstel in de tweede week is dat 83% en in de derde week 61%. Als het herstel later begint, is de kans op compleet herstel nog kleiner.

De kans op compleet herstel is 84% bij 15-29 jarigen; 75% bij 30-44 jarigen; 64% bij 45-65 jarigen en 36% boven de 65 jaar (Peitersen 2002).

## Literatuur

- Devriese PP, Schmacher T, Scheide A, de Jongh RH, Houtkoper J.M. Incidence, Prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients. Clin Otolaryngol 1990;(15):15-27.
- 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(1 Pt 1):27-30.
- Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. Acta Otolaryngol Suppl. 2002;(549):4-30.
- Verdaasdonk A, Striekwold M, Schellevis F, Opstelten W. Bellse parese voorkomen en behandeling in de huisartsenpraktijk. Huisarts Wet 2004;(47):613.

## 2.2 Perifere aangezichtsverlamming bij kinderen

### **Epidemiologie en natuurlijk beloop acute perifere aangezichtsverlamming bij kinderen**

De incidentie van perifere aangezichtsverlamming zonder duidelijke oorzaak, bij kinderen jonger dan 15 jaar wordt beschreven als 2.4 per 100.000 per jaar en is dus beduidend lager dan die bij volwassenen (Peitersen 2002).

Perifere aangezichtsverlamming met een evidente oorzaak zoals iatrogeen of trauma valt buiten het bestek van deze richtlijn. Bij kinderen wordt op grond van buitenlands onderzoek geschat dat in 17-66% van de gevallen van een perifere aangezichtsverlamming de ziekte van Lyme (*Borrelia burgdorferi*) de oorzaak is (Engervall 1995, Skogman 2003, Peltomaa 1998, Cook 1997, Christen 1989). Ook andere infecties zijn frequent geassocieerd met perifere aangezichtsverlamming bij kinderen, zoals in 4-31% van de gevallen otitis media acuta, otitis media met effusie, mastoiditis, of een cholesteatoom (Peltomaa 1998, Peitersen 2002, Ogita 2006, Popovtzer 2005, Truy 1992). In 11-16% zijn virale infecties de oorzaak, veroorzaakt door herpes-simplex-virus (HSV), varicella-zoster-virus (VZV), cytomegalovirus (CMV) en Epstein-Barr-virus (EBV) (Ogita 2006, Peltomaa 1998). Met de beschikbaarheid van gevoeliger diagnostiek is een steeds kleiner deel van de perifere aangezichtsverlamming idiopathisch te noemen en het vermoeden bestaat dat veel IPAVs gerelateerd zijn aan (reactivatie) van virale infecties zoals herpes simplex (Holland 2004). Naast infectieuze oorzaken komen nog enkele zeldzame oorzaken van perifere aangezichtsverlamming voor, zoals hematologische maligniteiten en het Melkersson-Rosenthal syndroom (gekaracteriseerd door aanvallen met zwelling van het gelaat, lippen en tong, cheilitis, en herhaald optreden van perifere aangezichtsverlamming) (Peitersen 2002).

Kinderen vertonen meestal een goed herstel van een IPAV, met spontaan totaal herstel van de verlamming in 90% van de gevallen (Peitersen 2002). In ongeveer 6% van de gevallen treedt een recidief op (Eidlitz-Markus 2001). Bij perifere aangezichtsverlamming ten gevolge van herpes zoster oticus is sprake van een slechtere prognose. In het algemeen hebben kinderen dus een betere prognose dan volwassenen (Devriese 1990, Peitersen 2002). Ongeveer 80% van de kinderen toont beginnend herstel binnen 2 weken na start van de parese. De kinderen met beginnend herstel binnen 2 weken hebben over het algemeen een goede prognose (Peitersen 2002).

### Samenvatting

De incidentie van IPAV bij kinderen na de neonatale periode < 15 jaar wordt geschat op 2.4 per 100.000 per jaar.

A2 Peitersen 2002

Oorzaken van perifere aangezichtsverlammingen bij kinderen <15 jaar zijn:

- 35% (26-70%) idiopathische perifere aangezichtsverlamming (IPAV)
- 35% (17-66%) ziekte van Lyme (*Borrelia burgdorferi*)
- 15% (4-31%) otitis media acuta, otitis media met effusie, mastoiditis, cholesteatoom
- 13% (11-16%) virale infecties, vooral herpes-simplex-virus, varicella-zoster-virus, cytomegalovirus en Epstein-Barr-virus.
- 2% zeldzame oorzaken, hematologische maligniteit, Melkersson-Rosenthal syndroom

A2 Christen 1989

B Peitersen 2002; Engervall 1995

C Skogman 2003; Cook 1997; Peltomaa 1998; Ogita 2006; Popovtzer 2005; Truy 1992

De prognose IPAV bij kinderen is beter dan bij volwassenen. De kans op volledig herstel is 90% (78-97%).

A2 Peitersen 2002;

C Devriese 1990; Inamura 1994

De kans op een recidief IPAV bij kinderen wordt geschat op 6%.

C Eidlitz-Markus 2001

### Literatuur

- Christen HJ, Bartlau N, Hanefeld F, Eiffert H, Thomssen R. Peripheral facial palsy in childhood -Lyme borreliosis to be suspected unless proven otherwise. Acta Paediatr Scand 1990;79:1219-24.
- Cook SP, Macartney KK, Rose CD, Hunt PG, Eppes SC, Rilly JS. Lyme disease and seventh nerve paralysis in children. AM J Otolaryngol 1997;18 (5):320-3.

- 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.
- Eidlitz-Markus T, Gilai A, Mimouni M, Shuper A. Recurrent Facial nerve palsy in paediatric patients. Eur J Pediatr. 2001;160:659-663.
- Engervall K, Carlsson-Nordlander B, Hederstedt B, Berggren D, Bjerkhoel A, Carlborg A, et al. Borreliosis as a cause of peripheral facial palsy: a multi-center study. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1995;57(4):202-6.
- Inamura H, Aoyagi M, Tojima H, Kohsyu H, Koike Y. Facial nerve palsy in children: clinical aspects of diagnosis and treatment. Acta Otolaryngol Suppl. 1994;511:150-2.
- Ogita S, Terada K, Niizuma T, Kosaka Y, Kataoka N. Characteristics of facial nerve palsy during childhood in Japan: frequency of varicella-zoster virus association. Pediatr Int 2006;48(3):45-9.
- Peitersen E Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. Acta otolaryngol 2002 Suppl 549:4-30.
- Peltomaa M, Saxen H, Seppala I, Viljanen M, Pyykko I. Paediatric facial paralysis caused by lyme borreliosis: a prospective and retrospective analysis. Scand J Infect Dis 1998;30:269-75.
- Popovtzer A, Raveh E, Bahar G, Oestreicher-Kedem Y, Feinmesser R, Nageris BI. Facial palsy associated with acute otitis media. Otolaryngol Head Neck Surg 2005;132:327-9.
- Skogman BH, Croner S, Odqvist L. Acute facial palsy in children- a 2-year follow-up study with focus on Lyme neuroborreliosis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2003;67:597-602.
- Truy E, Granade G, Bensoussan J, Kauffman I, Langue J, Morgon A. Acquired peripheral facial palsy in children. Current data illustrated by 66 recent personal cases. Pediatrie 1992;47(6):481-6.

### **2.3 Classificatie van de ernst van een aangezichtsverlamming**

In de afgelopen decennia zijn diverse classificatiesystemen voor de stadiëring van een perifere aangezichtsverlamming gepubliceerd. In verschillende landen worden verschillende systemen aangeraden. De betrouwbaarheid van deze systemen is uitgebreid bediscussieerd en vaak zijn de systemen onderling vergeleken. Op dit moment is de classificatie volgens House and Brackmann veruit de meest gebruikte en geaccepteerde. De Facial Nerve Disorders Committee van de American Academy of Otolaryngology - Head and Neck Surgery heeft dit systeem ook tot standaard uitgeroepen. In vele wetenschappelijke KNO-tijdschriften is het gebruik hiervan zelfs 'verplicht' bij rapportage over aangezichtsverlamming. Hoewel ook de House-Brackmann Grading System (HB) geregeld aan kritiek heeft blootgestaan en dus zeker niet onfeilbaar is, wordt deze in de door ons beoordeelde literatuur het meest aangehaald. Totdat er (inter)nationaal wordt besloten tot het gebruik van een ander classificatiesysteem, lijkt het gebruik van de HB voorlopig dus het meest logisch. Bij het gebruik van de HB is het belangrijkste onderscheid het al dan niet volledig kunnen sluiten van het oog. Bij het niet volledig kunnen sluiten van het oog spreekt men van een HB graad IV of hoger.

#### **Aanbeveling**

Voor de classificatie van een perifere aangezichtsverlamming wordt het gebruik van de House-Brackmann Grading System aanbevolen.

**Tabel 1.: Gradiëring nervus facialis uitval volgens House-Brackmann Grading System (House 1985)**

Graad	Beschrijving	Kenmerken
I	Normaal	Normale mimische functies in alle regio's
II	Lichte disfunctie	Alg.: geringe afwijking zichtbaar bij inspectie van dichtbij; mogelijk zeer geringe synkinesen. Rust: normale symmetrie en tonus Bew: voorhoofd: matige tot goede functie oog: volledige sluiting bij minimale inspanning mond: geringe asymmetrie
III	Matige disfunctie	Alg.: duidelijk, maar geen ontsierend verschil tussen de gezichtshelften; waarneembare, maar geen ernstige synkinesen, contractuur en/of hemifaciaal spasme. Rust: normale symmetrie en tonus Bew: voorhoofd: geringe tot matige beweging oog: volledige sluiting bij inspanning mond: geringe afwijking bij maximale inspanning
IV	Matige tot ernstige disfunctie	Alg.: duidelijke afwijking en/of ontsierende asymmetrie Rust: normale symmetrie en tonus Bew: voorhoofd: geen beweging oog: onvolledige sluiting bij maximale inspanning mond: asymmetrie bij maximale inspanning
V	Ernstige disfunctie	Alg.: nauwelijks beweging waarneembaar Rust: asymmetrie Bew: voorhoofd: geen oog: onvolledige sluiting mond: geringe beweging
VI	Totale verlamming	Geen beweging

### Literatuur

- House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. Otolaryngol Head Neck Surg. 1985;93:146-7.





## HOOFDSTUK 3: VERWIJZING EN DIAGNOSTIEK EERSTE LIJN

### **3.1 Anamnese en lichamelijk onderzoek**

#### **Inleiding**

IPAV is een diagnose per exclusionem. De meerderheid van de patiënten met een nieuwe aangezichtsverlamming zal zich presenteren aan de huisarts, waarbij volwassenen veelal in de eerste lijn behandeld worden (Rowlands 2002, Verdaasdonk 2004) en kinderen vaak verwezen worden naar de tweede lijn (El-Hawrani 2005).

Gezien de lage incidentie van acute perifere aangezichtsverlamming bij kinderen, en IPAV in het bijzonder (Peitersen 2002), is het praktisch wanneer de indicatiestelling voor en uitvoering van verdere diagnostiek door de kinderarts dan wel KNO-arts en/of neuroloog wordt gecoördineerd.

Dit hoofdstuk beoogt te beantwoorden hoe en in hoeverre andere afwijkingen met de voor de huisarts voorhanden zijnde middelen kunnen worden uitgesloten. Verder is het van belang dat de huisarts een inschatting kan maken van de (on)volledigheid van de verlamming, teneinde snel met eventuele behandeling te kunnen beginnen, danwel op tijd te kunnen verwijzen en de patiënt adequaat te kunnen voorlichten over de prognose.

#### **Wetenschappelijke onderbouwing**

Welk onderzoek gedaan moet worden om andere oorzaken uit te sluiten is niet onderzocht in trials over dit onderwerp. Wel zijn er enkele beschrijvende studies voorhanden.

#### **Algemene anamnese en onderzoek**

Uit verschillende studies (Peitersen 2002, Adour 1982, Devriese 1990, May 1991) blijken virale infectie, otitis media, cholesteatoom, trauma, tumor (parotistumor, metastase van andere tumoren), ziekte van Lyme, syndroom van Guillain-Barré, diabetes mellitus (DM) en syndroom van Melkersson-Rosenthal de meest voorkomende oorzaken van niet-idiopathische aangezichtverlamming.

Door middel van anamnese en lichamelijk onderzoek kunnen de meeste van bovenstaande oorzaken van een perifere aangezichtsverlamming in de eerste lijn worden uitgesloten.

#### **Anamnese**

##### *a. beloop*

Zowel voor de prognose als voor de differentiaal diagnose is het belangrijk het beloop van de verlamming nauwkeurig uit te vragen. Een IPAV heeft vaak een acuut begin met eventuele verergering binnen een aantal dagen (Holland 1991). Een geleidelijk ontstane, langzaam progressieve aangezichtsverlamming is derhalve een alarmsignaal, waarbij een tumor in het verloop van de N. facialis moet worden uitgesloten.

### *b. algemeen*

In de grote beschrijvende onderzoeken over IPAV wordt bij 52-60% van de patiënten retroauriculaire pijn beschreven (Peitersen 2002, Adour 1982). Meestal wordt een 'lichte tot matige' pijn beschreven. Pijn wordt door deze patiënten zelden spontaan in de anamnese als zwaarwegende klacht gemeld. De pijn wordt bij ongeveer 25% van de patiënten al 2-3 dagen vóór de aangezichtsverlamming gevoeld (Holland 2004, May 1991, Peitersen 2002).

Hevige (peri)auriculaire pijn is een symptoom van herpes zoster oticus. Ook maligne otitis externa, otitis media en tumoren kunnen dit soort hevige pijn veroorzaken.

Tekenen van infectie (koorts, malaise) zijn niet typisch voor IPAV. Een andere oorzaak is dan waarschijnlijker. Acute perifere aangezichtsverlamming is vaak geassocieerd met infectieziekten (virale verwekkers zoals HSV en VZV, Lyme-borreliose, Syfilis, etc).

Van belang is dat wordt gevraagd naar primaire tumoren, niet alleen van het hoofd-halsgebied, om de mogelijkheid van een eventuele oorzakelijke metastase uit te sluiten.

Bij diabetes mellitus (DM) kan door vasculaire schade de N. facialis beschadigd raken. In de studie van Peitersen had ongeveer 3% van de patiënten met een perifere aangezichtsverlamming (insuline afhankelijke) DM. Een aangezichtsverlamming bij DM kan zowel idiopatisch als op basis van een diabetische mononeuropathie zijn. (Peitersen 2002) Een vergelijkbare situatie doet zich voor bij hypertensie (Abraham-Inpijn 1982).

Aangezichtsverlammingen bij DM-patiënten hebben een slechtere prognose. Shapiro et al. beschrijven in een review dat idiopathische aangezichtsverlamming bij zwangere vrouwen ongeveer 2x vaker voorkomt dan bij niet-zwangere leeftijdsgenoten. De verlamming komt meestal in het derde trimester voor (Shapiro 1999, Cohen 2000). Op basis van hun literatuuronderzoek concluderen zij echter dat dit geen specifiek onderzoek behoeft. Peitersen zag een significant slechter herstel van de zwangere groep. De kans op herstel tot een normale functie bij niet-zwangere vrouwen is 80% en bij zwangeren 61% ( $p < 0,001$ )

Wit et al. (2007) beschrijven het belang van een familieanamnese: een familiale IPAV zou een betere prognose hebben dan een niet-familiaire. Peitersen (2002) zag in zijn studie dat 6,8% van de patiënten met een IPAV een recidief hadden, ipsilateraal danwel contralateraal. Devriese stelde dit in 8,6% van de gevallen vast (1990). Verschillende auteurs zien in retrospectieve studies een slechtere prognose voor een recidief IPAV (Van Amstel 1988, Ralli 1988, Mamoli 1977), ook bij kinderen (Eidlitz-Markus 2001), of een familiale IPAV (Auerbach 1981). Daarentegen ziet Pitts (1988) geen prognostisch verschil tussen een recidief en een voor het eerst optredende IPAV. Alleen Ralli ziet een verschil in ipsilaterale en contralaterale recidieven. Allen zien een slechtere prognose bij een ipsilaterale recidief IPAV.

### *c. kno-anamnese*

Hyperacusis komt bij 14-30% van de patiënten met IPAV voor (Adour 1982, Peitersen 2002). Ook smaakverandering kan een begeleidend symptoom zijn, hetgeen bij 34-57% wordt beschreven (Adour 1982, Peitersen 2002).

Gehoorverlies, evenwichtsstoornis, tinnitus en vertigo zijn niet bij IPAV horende symptomen en vragen om nadere diagnostiek. Ook heftige pijn in het oor is een verschijnsel dat niet bij een IPAV hoort.

Bij oorproblematiek als otorrhoe en/of otitiden is een infectieuze oorzaak of cholesteatoom waarschijnlijk.

Vesiculae in en rondom het oor of in de mond, aan de ipsilaterale kant van de aangezichtsverlamming duiden op het syndroom van Ramsay Hunt (herpes zoster oticus), veroorzaakt door het varicella zoster virus. Echter 12-15% van de patiënten met het syndroom van Ramsay Hunt heeft geen blaasjes tijdens of voor het optreden van de aangezichtsverlamming. Pijn staat dan echter meestal wel op de voorgrond. (Peitersen 2002, Sweeney 2001, Hato 2000)

Verder vraagt men de otologische voorgeschiedenis van zowel trauma als medisch handelen uit.

#### *d. neurologische anamnese*

De neurologische voorgeschiedenis is van belang. Uitval van andere hersenzenuwen wijst op een andere oorzaak dan IPAV. Gevraagd moet worden naar hoofd- en/of nekpijn (bij IPAV niet op de voorgrond), fotofobie en dubbelzien, gevoelsstoornissen in het gelaat, klachten van arm en/of been, met spraakstoornissen en/of slikstoornissen (dysartrie en/of afasie bij centrale oorzaak, bijvoorbeeld een beroerte) en tekenen van neuroborreliose: doorgemaakte erythema migrans gevolgd door radiculopathie, artritis en koorts.

### **Lichamelijk onderzoek**

#### *a. onderscheid tussen centrale en perifere aangezichtsverlamming*

Bij een centrale verlamming van de mimische musculatuur ontstaat, door een laesie centraal van de kern van de contralaterale N. facialis (corticobulbaire tractus), een verlamming van alleen de onderste aangezichtsmusculatuur (tanden laten zien), dit zonder (of met hooguit discrete) zwakte bij het sluiten van het oog en het fronsen, dankzij de dubbelzijdige innervatie van dat deel van de N. facialis dat de m. orbicularis oculi respectievelijk de m. frontalis innerveert. Bijkomende hemiverschijnselen aan de kant van de aangezichtsverlamming en het ontbreken van veranderingen in smaak, verminderde speekselvloed en verminderde traansecretie ondersteunen een centrale oorzaak van de uitval.

Bij een perifere aangezichtsverlamming is de oorzaak gelegen in de kern van de N. facialis of distaal ervan in de N. facialis zelf, waardoor alle aangezichtsspieren die worden geïnnerveerd door de N. facialis zijn aangedaan.

De N. facialis is voornamelijk een motorische zenuw, maar verzorgt ook via de chorda tympani de smaak van het voorste tweederde gedeelte van de tong en een deel van het palatum, en via de auriculaire tak -die samengaat met de tak van de N. vagus- de sensibiliteit van de uitwendige gehoorgang. Ook geeft de N. facialis een takje af naar de m. stapedius; disfunctie ervan veroorzaakt hyperacusis. Bij een laesie van de N. facialis kan er sprake zijn van verminderde traansecretie en afgenomen speekselproductie. Hoewel theoretisch topografische diagnostiek van grote waarde kan zijn, is dit in de praktijk echter te weinig sensitief.

#### *b. testen van aangezichtsmusculatuur*

**Beoordeling in rust:** let op asymmetrie:

Voorhoofd:	minder plooiën, “verstreken”
Wenkbrauw:	lager of op gelijke hoogte
Ooglidspleet:	wijder (verlamming)
Nasolabiaal plooi:	minder diep (verlamming)
Mondmidden:	naar gezonde zijde (verlamming)
Mondhoek:	lager (verlamming)

**Actieve beoordeling:**

Laten lachen (willekeurig en emotioneel)  
 Optrekken wenkbrauwen  
 Fronsens  
 Sluiten van de ogen (fenomeen van Bell zichtbaar? (naar omhoog bewegen oog bij sluiten))  
 Glimlachen  
 Mond sluiten  
 Lippentuiten  
 Pruilens  
 Tandens laten zien

Met behulp van bovenstaande testen van de aangezichtsmusculatuur kan men vaststellen of er een aangezichtsverlamming is. Om de ernst van de aangezichtsverlamming te graderen wordt internationaal de HB het meest gebruikt (zie hoofdstuk 2, paragraaf 2.3). Het belangrijkste is om hierbij verschil te maken tussen graad III, waarbij het oog nog sluit en graad IV, waarbij het oog niet meer gesloten kan worden.

*c. kno-onderzoek*

Men observeert of (peri)auriculair vesiculae aanwezig zijn (zie ook anamnese). Er zal otoscopie verricht moeten worden om tekenen van otitis media, otitis externa, tumor of cholesteatoom uit te sluiten. Ook zijn de stemvorkproeven een zeer bruikbaar hulpmiddel. De hals- en parotisregio moeten goed worden gepalpeerd op zoek naar aanwijzingen voor het bestaan van een parotistumor of ander gezwell. Hiertoe dient ook intra-oraal te worden gekeken naar de pharynx en tonsilregio als deel van de diagnostiek naar diepe kwab tumoren. Ook hier dient specifiek naar blaasjes te worden gekeken.

*d. neurologisch onderzoek*

Aandacht voor de volgende te beoordelen hersenzenuwen: NN. III, IV, VI (oogbewegingen), N. V (sensibiliteit gelaat) en N. VIII (gehoor/ evenwicht), N. IX (symmetrie palatum molle), testen van de kracht (uitstrekken armen), coördinatie (vingertop-neus proef, koorddansersgang) en testen op meningeale prikkeling (nekstijfheid).

*e. oogheelkundig onderzoek*

Een rood geïrriteerd oog is een alarmsignaal voor comorbiditeit van het hoornvlies.

Tenslotte is het belangrijk dat de onderzoeker de gevonden afwijkingen bij de anamnese en het lichamenlijk onderzoek nauwkeurig noteert, opdat bij een volgend consult een eventuele verandering geobjectiveerd kan worden.

## Conclusies

<b>Niveau 3</b>	<p>Een perifere aangezichtsverlamming is goed in de eerste lijn te herkennen en te onderscheiden van een centrale oorzaak.</p> <p><i>C Alaani, 2005</i> <i>D Holland 2004, Roob 1999</i></p>
<b>Niveau 2</b>	<p>De idiopathische perifere aangezichtsverlamming presenteert zich klassiek als eenzijdige perifere aangezichtsverlamming in korte tijd ontstaat, waarbij de volgende symptomen kunnen optreden: lichte pijn om of achter het oor, hyperacusis, tranenvloed en veranderde smaak.</p> <p><i>B Peitersen 2002, May 1991</i></p>
<b>Niveau 4</b>	<p>Met behulp van een zorgvuldige anamnese en gericht lichamelijk onderzoek, inclusief KNO- en neurologisch onderzoek, kunnen andere oorzaken van een aangezichtsverlamming grotendeels worden uitgesloten. Bij het ontbreken van alarmsymptomen (zie hoofdstuk 3, paragraaf 3.2. en bijlage 1, stroomdiagram) is een andere oorzaak voor de perifere aangezichtsverlamming niet waarschijnlijk. Aanvullend onderzoek is op dat moment niet noodzakelijk.</p> <p><i>D Expert opinion</i></p>
<b>Niveau 4</b>	<p>De werkgroep is van mening dat alle kinderen met een perifere aangezichtsverlamming verwezen dienen te worden naar de kinderarts, KNO-arts of neuroloog voor verdere diagnostiek en behandeling, waarbij een multidisciplinaire aanpak aanbeveling verdient.</p> <p><i>D Expert opinion</i></p>

## Overige overwegingen

Hoewel er geen wetenschappelijk bewijs voor is, is de werkgroep van mening dat, indien de patiënt met een IPAV spontaan pijn vermeldt en/of bij navraag blijkt dat patiënt ernstige pijn ervaart, dit een alarmsymptoom is.

De werkgroep is van mening dat, indien er geen verbetering optreedt binnen drie maanden, verwijzing naar een specialist wenselijk is.

## Aanbevelingen

- De anamnese dient erop gericht te zijn zoveel mogelijk andere oorzaken voor de perifere aangezichtsverlamming uit te sluiten.
- Zorgvuldig KNO- en neurologisch onderzoek moet worden verricht om andere oorzaken van een aangezichtsverlamming uit te sluiten en om een perifere aangezichtsverlamming te onderscheiden van een centrale aangezichtsverlamming. Hierbij hoort in ieder geval inspectie van het oor en otoscopie, stemvorkproeven en palpatie van het gebied van de glandula parotis, intraorale inspectie naar asymmetrie in de pharynx/tonsilregio en naar aanwezigheid van vesiculae, onderzoek van de hersenzenuwen (NN. III, IV, V, VI, VII, VIII en IX), motoriek, coördinatie, en meningeale prikkeling.
- Indien er bij anamnese of lichamelijk onderzoek onduidelijkheid is, danwel het onderzoek onvoldoende goed kan worden geïnterpreteerd of uitgevoerd, is verwijzing van een patiënt met een perifere aangezichtsverlamming naar de tweede lijn aangewezen.
- Bij alarmsymptomen (zie hoofdstuk 3, paragraaf 3.2.) dient verwijzing naar een specialist plaats te vinden; bij alarmsymptomen in het KNO-gebied naar de KNO-arts, bij alarmsymptomen op neurologisch gebied naar de neuroloog, voor alarmsymptomen van het oog ook naar de oogarts. De werkgroep is van mening dat alle kinderen met een perifere aangezichtsverlamming verwezen dienen te worden naar de kinderarts, KNO-arts of neuroloog voor verdere diagnostiek en behandeling, waarbij een multidisciplinaire aanpak aanbeveling verdient.
- De werkgroep is van mening dat, indien er bij een perifere aangezichtsverlamming geen verbetering optreedt binnen drie maanden, verwijzing naar een specialist wenselijk is.

### 3.2 Samenvatting alarmsymptomen

Op verscheidene plaatsen in de tekst van de richtlijn wordt naar de in 3.1 beschreven alarmsymptomen verwezen. Voor snelle referentie is daarom hieronder een beknopte samenvatting van de alarmsymptomen in tabelvorm weergegeven.

<i>KNO alarmsymptomen</i>	<i>Mogelijk gerelateerde pathologie</i>
Geleidelijk ontstaan, langzaam progressief	Tumor beloop N. facialis
Hevige (peri)auriculaire pijn	Herpes zoster oticus, maligne otitis externa, otitis media, tumor
Trauma geassocieerd	Chirurgie behoevend zenuwletsel
Gehoerverlies, evenwichtsstoornis, tinnitus en vertigo	Divers, niet passend bij IPAV
Otorrhoe en/of aanwijzingen voor otitis	Infectie, cholesteatoom
Vesiculae in en rondom het oor of in de mond	Herpes zoster oticus

### *Neurologische alarmsymptomen*

Erythema migrans, radiculopathie, artritis, koorts	Ziekte van Lyme
Hoofdpijn, nekstijfheid	Centraal zenuwstelsel pathologie
Multipele hersenzenuw uitval	Divers, niet passend bij IPAV
Spraak en/of slikstoornissen	Centraal zenuwstelsel pathologie
Parese en/of coordinatiestoornis van arm en/of been	Centrale zenuwstelsel pathologie

### *Oogheelkundige alarmsymptomen*

Roodheid van het oog	Hoornvlies letsel
----------------------	-------------------

### **Literatuur**

- Abraham-Inpijn L, Devriese PP, Hart AA. Predisposing factors in Bell's palsy: a clinical study with reference to diabetes mellitus, hypertension, clotting mechanism and lipid disturbance. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1982;7(2):99-105.
- Alaani A, Hogg R, Saravappa N, Irving RM. An analysis of diagnostic delay in unilateral facial paralysis. *J Laryngol Otol* 2005;119:184-188.
- van Amstel AD, Devriese PP. Clinical experiences with recurrences of Bell's palsy. *Arch Otorhinolaryngol.* 1988;245(5):302-6.
- Adour KK, Hilsinger RL Jr, Callan EJ. Facial paralysis and Bell's palsy: a protocol for differential diagnosis. *Am J Otol. Suppl* 1985;Suppl:68-73.
- Adour KK. Current concepts in neurology: Diagnosis and management of facial palsy. *N Engl J Med* 1982;307:348-51.
- Auerbach SH, Depiero TJ, Mejszenkier J. Familial recurrent peripheral facial palsy. Observations of the pediatric population. *Arch Neurol.* 1981;38(7):463-4.
- Axelsson S, Lindberg S, Stjernquist A. Outcome of treatment with valacyclovir and prednisone in patients with Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003;112:197-201.
- Balagou AK, Kpmissi E, Nack-Nack M, Anani T, Agboli Km Prince DM, et al. Peripheral facial paralysis (PFP) and HIV infection in Togo. *Acta Neurol.Scand.* 1998;98:200-3.
- Belec L, Georges AJ, Vuillecord E, Martin PMM. Peripheral facial paralysis indicating HIV infection. *Lancet* 1988;ii:1421-2.
- Cohen Y, Lavie O, Granovsky-Grisaru S, Aboulafia Y, Diamant YZ. Bells Palsy complicating pregnancy: a review. *Obstet Gynecol Surv* 2000;55(3):184-8.
- CBO-richtlijn Lyme-borreliose 2004, aanbeveling 23.
- Devriese PP, Schumacher T, Scheide A, de Jongh RH, Houtkooper JM. Incidence, prognosis and recovery of Bell's palsy. A survey of about 1000 patients (1974-1983). *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 1990;15:15-27.
- Eidlitz-Markus T, Gilai A, Mimouni M, Shuper A. Recurrent Facial nerve palsy in paediatric patients. *Eur J Pediatr.* 2001;160:659-663.
- El-Hawrani AS, Eng CY, Ahmed SK, Clarke J, Dhiwakar M. General practitioners' referral pattern for children with acute facial paralysis. *J Laryngol.Otol.* 2005;119(7):540-2.
- Hato N, Kisani H, Honda N, Gyo K, Murakami S, Yanagihara N. Ramsay Hunt syndrome in children *Ann Neurol* 2000;48(2):254-6.
- Holland NJ, Weiner GM. Recent developments in Bell's palsy. *BMJ* 2004;329(7465):553-7.
- Mamoli B, Neumann H, Ehrmann L. Recurrent Bell's palsy. Etiology, frequency, prognosis. *J Neurol.* 1977;216(2):119-25.

- May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve. *Otolaryngol Clin North Am* 1991;24:613-45.
- Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol suppl* 2002;549:4-30.
- Pitts DB, Adour KK, Hilsinger RL Jr. Recurrent Bell's palsy: analysis of 140 patients. *Laryngoscope*. 1988;98(5):535-40.
- Ralli G, Magliulo G. Bell's palsy and its recurrences. *Arch Otorhinolaryngol*. 1988;244(6):387-90.
- Roob G, Fazekas F, Hartung HP. Peripheral facial palsy: etiology, diagnosis and treatment. *Eur Neurol* 1999;41(1):3-9.
- Rowlands S, Hooper R, Hughes R, Burney P. The epidemiology and treatment of Bell's palsy in the UK. *European Journal of Neurology* 2002;9(1):63-7.
- Shapiro JL, Yudin MH, Ray JG. Bell's palsy and tinnitus during pregnancy: predictors of pre-eclampsia?: three cases and a detailed review of literature. *Acta Otolaryngol* 1999;119:647-51.
- Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:149-54.
- Verdaasdonk AL, Striekwold M, Schellevis F, Opstelten W. Vóórkomen en behandeling in de huisartsenpraktijk. *Huisarts Wet* 2004;47(13):613.
- Wit MA, de Vos- van de Biezenbos, JBM, de Boer JR. Een scheef gezicht; het belang van de familieanamnese bij kinderen en jongeren met een recidiverende perifere aangezichtsverlamming. *Ned Tijdschr Geneesk* 2007;151(6): 364-66.



## HOOFDSTUK 4: AANVULLENDE DIAGNOSTIEK

### 4.1 Serologie

#### Inleiding

Hoewel de etiologie van een IPAV onbekend is, wordt vaak gedacht dat een viraal infectie en dan vooral herpes simplex virus (HSV) een rol speelt in de pathogenese van een IPAV. Daarnaast worden een aantal andere virale en bacteriële verwekkers, zoals varicella zoster virus (VZV), Epstein Barr virus (EBV), cytomegalovirus (CMV), human immunodeficiency virus (HIV), bofvirus, *Mycoplasma pneumoniae* en *Borrelia burgdorferi* in meer of mindere mate geassocieerd met een acute perifere aangezichtsverlamming. Of het zinvol is om serologisch onderzoek te doen naar deze verwekkers in de dagelijkse praktijk hangt niet alleen samen met of er al dan niet een causaal verband tussen de perifere aangezichtsverlamming en de verwekker kan bestaan, maar ook of het aantonen van een infectie invloed heeft op de prognose en de in te zetten behandeling voor de individuele patiënt. Belangrijk hierbij is dat voor betrouwbaar serologisch onderzoek naar bepaalde virale verwekkers, zoals HSV en VZV, gepaarde serologie noodzakelijk is, waarbij pas enkele weken na de acute fase een uitspraak gedaan kan worden over het wel of niet aanwezig zijn van de infectie. Bijkomende symptomen en epidemiologische omstandigheden kunnen een aanwijzing geven of het zinvol is om op zoek te gaan naar specifieke verwekkers. De vragen zijn: of en op welk moment het inzetten van infectieziektenserologie nuttig is voor de klinische praktijk en zijn er voor die betreffende verwekkers snelle en betrouwbare tests beschikbaar?

#### Wetenschappelijke onderbouwing

Er zijn vele studies bekend waarin met behulp van serologie wordt gezocht naar infectieuze verwekkers, die mogelijk geassocieerd kunnen zijn met een acute perifere aangezichtsverlamming. Omdat de gezochte micro-organismen, maar ook de criteria voor een positieve serologie sterk wisselen tussen de verschillende studies, zijn deze moeilijk direct met elkaar te vergelijken.

In twee studies is een groot aantal verwekkers onderzocht en zijn de uitslagen van de patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming vergeleken met een controlegroep. In een Schotse studie (Morgan 1994) werden voor VZV en HSV significant vaker aanwijzingen voor een recente infectie ofwel reactivatie gevonden. In een Finse studie (Jäämä 2003) werden aanwijzingen voor een recente infectie met VZV en *Borrelia burgdorferi* vaker gevonden in de studiegroep dan in de controlegroep.

Ook in studies zonder controlegroep (Ljostad 2005, Kohler 1999, Hyden 1993, Heikki 1992, Volter 2004, Njoo 1988) worden recente infecties met dezelfde verwekkers (VZV, HSV en *Borrelia burgdorferi*) het meest gerapporteerd.

In een Duits onderzoek (Volter 2004) onder 92 patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming werd in een verrassend hoog aantal gevallen van 24 patiënten (26%) een seroconversie voor *Mycoplasma pneumoniae* gevonden. In de studies van Morgan (1995) en Jaama (2003) werd ook naar *Mycoplasma pneumoniae* gezocht. Dit werd in een aantal gevallen ook gevonden, maar niet significant vaker in de studiegroep dan in de

controlegroep. In meeste andere cohortstudies werd niet gezocht naar infecties met *Mycoplasma pneumoniae*.

Aanwijzingen voor een recente infectie met andere virale verwekkers zoals EBV, CMV, bofvirus worden incidenteel gerapporteerd in cohortonderzoeken en in case reports. Het is niet vast te stellen of het hierbij gaat om een oorzakelijk verband of om coïncidentie. Uitslagen van deze serologie zullen over het algemeen geen invloed hebben op de behandeling. Of de gevonden infecties van invloed kunnen zijn op de prognose bij een patiënt is onbekend.

## **HIV**

Een acute perifere aangezichtsverlamming werd voor het eerst geassocieerd met HIV in 1983 (Snider 1983). De HIV-prevalentie in patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming lijkt hoger te zijn dan die in de algemene populatie (Balogou 1998, Belec 1989). In twee cohortstudies werd bij patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming min of meer gestructureerd gezocht naar HIV. In de studie van Kohler (1999) werd in 8/74 geteste patiënten HIV gevonden, maar in de studie van Hyden (1993) werd in geen van de 174 patiënten HIV aangetroffen. In een Nederlandse serie van 17 patiënten met een aangezichtsverlamming en HIV werd beschreven dat een aangezichtsverlamming de eerste klinische uiting van een HIV-infectie kan zijn (Schot 1994). Het lijkt derhalve logisch HIV-serologie in te zetten bij patiënten wanneer er risicofactoren op een HIV-infectie bestaan bij de patiënt, zoals mannen die seks hebben met mannen (MSM), personen met wisselende onbeschermdede heteroseksuele contacten, prostituees, intraveneuze druggebruikers en hun seksuele partners en personen afkomstig uit of met een partner uit HIV-endemisch gebied.

## **Syfilis**

Aangezichtsverlamming is een zeldzame complicatie van syfilis, die kan optreden in het kader van een syfilitische meningitis; een vroege neurosyfilis (Merritt 1935, Hook 1997). Sinds eind jaren 90 wordt een toename van het aantal gevallen van syfilis gezien, ook in Nederland. Dit betreft vooral homoseksuele mannen, vaak in combinatie met HIV (Fennema 2002). Een geïsoleerde aangezichtsverlamming, zonder andere verschijnselen van een syfilitische meningitis, wordt incidenteel beschreven, in recenter jaren vooral samen met een HIV-infectie (Verduijn 1982, Schot 1994, Blok 2005).

## **Lyme**

Een acute perifere aangezichtsverlamming kan een uiting zijn van een vroege systemische infectie met *Borrelia burgdorferi*. Het percentage patiënten in verschillende studies, waarbij een infectie met *Borrelia burgdorferi* als veroorzaker van een acute perifere aangezichtsverlamming voorkomt, verschilt sterk tussen verschillende studies (0 – 45%, CBO richtlijn Lyme-borreliose 2004 tabel 5 bijlage 3). Deze verschillen hangen mede samen met de verschillende definities voor Lyme-borreliose die worden gebruikt. In studies waar expliciet daar naar is gekeken, worden in een hoog percentage tevens andere aanwijzingen voor een Lyme-borreliose gevonden, zoals recente tekenbeet, erythema migrans, dubbelzijdige aangezichtsverlamming of artritis (Ljostad 2005, Kuiper 1992, Cook 1997, Engervall 1995, Ruel 1994).

In de richtlijn Lyme-borreliose (2004) zijn aanbevelingen geformuleerd over onderzoek naar neuroborreliose bij een patiënt met een acute perifere aangezichtsverlamming. Bij volwassenen wordt alleen serologische diagnostiek naar Lyme-borreliose geadviseerd indien er symptomen bestaan die wijzen op een infectie met *Borrelia burgdorferi*. Een perifere aangezichtsverlamming is een uiting van een vroeg systemische Lyme-infectie. Wanneer de klachten nog maar kort bestaan, kan derhalve de antistofrespons nog niet op gang zijn gekomen. Vervolgserologie na enkele weken verhoogt in dat geval de sensitiviteit en wordt daarom aanbevolen wanneer geen andere verklaring voor de aangezichtsverlamming wordt gevonden (CBO-richtlijn Lyme, Hansen 1991, Hansen 1992, Bacon 2003).

### Prognose in relatie tot verwekker

In de studies van Robbillard (1986) en Devriese (1988) onder patiënten met een VZV-geassocieerde aangezichtsverlamming en die van Peitersen (2002) naar het spontane beloop van acute perifere aangezichtsverlamming, wordt het verloop van VZV-gerelateerde acute perifere aangezichtsverlamming als ernstiger gerapporteerd met een kleinere kans op compleet herstel. In de kleinere studie van Puhakka (1992) wordt geen significant verschil in ernst gevonden in de VZV-groep ten opzichte van alle patiënten. In de studie van Ljostad (2005) wordt juist in de groep met virale verwekkers (VZV, HSV en EBV opgeteld) een gunstiger beloop gerapporteerd ten opzichte van de groep waarbij geen verwekker werd gevonden.

In een aantal van de beschikbare studies wordt genoemd dat bij patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming in het kader van een Lyme borreliose deze gemiddeld minder ernstig verloopt of korter duurt (Cook 1997, Engervall 1995, Peltomaa 2002, Ruel 1994) dan in de groep waarin geen oorzakelijke verwekker wordt gevonden. In andere studies wordt geen significant verschil gevonden (Peltomaa 1998, Puhakka 1992)

### Conclusies

<b>Niveau 3</b>	Een geïsoleerde acute perifere aangezichtsverlamming bij volwassenen is zelden een uiting van neuroborreliose.  <i>C Kuiper 1992</i>
<b>Niveau 2</b>	Er zijn aanwijzingen dat een acute perifere aangezichtsverlamming in het kader van een reactivatie van een varicella zoster virus ernstiger verloopt en tot meer restverschijnselen leidt dan een IPAV.  <i>A2 Peitersen 2002</i> <i>C Robbillard 1986</i>
<b>Niveau 3</b>	Er zijn aanwijzingen dat HIV-prevalentie hoger is bij patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming dan in de algemene populatie.  <i>C Balogou 1998, Belec 1989, Kohler 1999</i>

<b>Niveau 3</b>	<p>Syfilis, als oorzaak van acute perifere aangezichtsverlamming, is zeldzaam, maar gezien de noodzaak tot behandeling is serologisch onderzoek naar syfilis bij personen uit risicogroepen geïndiceerd.</p> <p><i>C Verduijn 1982, Schot 1994, Blok 2005</i></p>
-----------------	---

<b>Niveau 4</b>	<p>Serologisch onderzoek naar andere virussen en bacteriën heeft geen consequenties voor therapie van de individuele patiënt met een acute perifere aangezichtsverlamming.</p> <p><i>D Expert opinion</i></p>
-----------------	---

### Overige overwegingen

In de richtlijn Lyme-borreliose (2004) zijn aanbevelingen geformuleerd over onderzoek naar neuroborreliose bij een patiënt met een acute perifere aangezichtsverlamming. Bij volwassenen wordt alleen diagnostiek naar Lyme-borreliose geadviseerd indien symptomen bestaan die wijzen op een infectie met *Borrelia burgdorferi*.

De kans op een HIV-infectie bij een patiënt met een acute perifere aangezichtsverlamming zal sterk afhangen van of de patiënt tot een risicogroep behoort. Een HIV-infectie heeft echter een grote impact op de toekomst van de patiënt. Indien de patiënt in een risicogroep voor HIV-infectie valt, is het daarom aan te raden laagdrempelig HIV-serologie uit te voeren.

Syfilis als onderliggende oorzaak van een geïsoleerde aangezichtsverlamming zal zelden voorkomen. Echter, de behandelbaarheid en het progressieve karakter van een onbehandelde syfilis maken laagdrempelig verrichten van serologisch onderzoek geïndiceerd, zeker bij patiënten met met een verhoogd risico zoals personen met wisselende onbeschermd heteroseksuele contacten, prostituees, intraveneuze druggebruikers en hun seksuele partners.

De keuze of een patiënt medicamenteus wordt behandeld, moet worden gemaakt in de acute fase. Bij HSV- en VZV-serologie is echter een vervolgspectrum na enkele weken noodzakelijk voordat een betrouwbare uitspraak kan worden gedaan. De uitslag van serologisch onderzoek naar HSV en VZV zal derhalve op het gevolgde beleid bij de individuele patiënt geen invloed hebben. Dit geldt ook voor andere virale verwekkers. Serologisch onderzoek naar infectieuze verwekkers is zinvol in het kader van epidemiologisch onderzoek, maar zal op het beleid bij de individuele patiënt geen invloed hebben.

## Aanbevelingen

- Bij patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming dient expliciet gevraagd te worden naar verschijnselen die kunnen passen bij een infectie met *Borrelia burgdorferi* (erythema migrans, radiculopathie, artritis, en koorts). Bij deze patiënten en bij patiënten met een dubbelzijdige aangezichtsverlamming is onderzoek naar Lyme-borreliose geïndiceerd. Bij negatieve serologie, kort bestaande klachten en het ontbreken van alternatieve diagnose voor de parese dient dit onderzoek na drie weken herhaald te worden.
- Bij patiënten met een acute perifere aangezichtsverlamming uit risicogroepen voor HIV en/of syfilis (personen met wisselende onbeschermd heteroseksuele contacten, prostituees, intraveneuze druggebruikers en hun seksuele partners en personen afkomstig uit of met een partner uit HIV-endemisch gebied) dient laagdrempelig HIV- en syfilisserologie ingezet te worden.
- Het verrichten van serologisch onderzoek naar andere virussen en bacteriën heeft geen toegevoegde waarde omdat dit geen consequenties heeft voor therapie of prognose van de individuele patiënt met een perifere aangezichtsverlamming.

## Literatuur

- Belec L, Georges AJ, Vuillecard E, Galin M, Martin PM. Peripheral facial paralysis indicating HIV infection. Lancet 1988;2(8625):1421-2.
- Balogou AK, Kpemissi E, Nack-Nack M, Anani T, Agboli K, Prince DM, et al. Peripheral facial paralysis (PFP) and HIV infection in Togo. Acta Neurol Scand. 1998;98:200-3.
- Blok FAA, Gans J de, Schot LJ, Mekkes JR Vries HJC de. Hersenzenuwuitval door vriege syfilitische meningitis. Terugkeer van een vooroorlogs ziektebeeld. Ned Tijdschr Geneesk. 2005;149:1636-40.
- Christen HJ, Hanefeld F, Eiffert H, Thomssen R. Epidemiology and clinical manifestations of Lyme borreliosis in childhood. A prospective multicenter study with special regard to neuroborreliosis. Acta Paediatr. 1993;386 (Suppl 2):1-75.
- Cook SP, Macartney KK, Rose CD, Hunt PG, Eppes SC, Reilly JS. Lyme disease and seventh nerve paralysis in children. Am J Otolaryngol. 1997;18(5):320-23.
- Devriese PP, Moesker WH. The natural history of facial paralysis in herpes zoster. Clin Otolaryngol. 1988;13:289-98
- Engervall K, Carlsson-Nordlander B, Hederstedt B, Berggren D, Bjerkhoel A, Carlborg A, et al. Borreliosis as a cause of peripheral facial palsy: a multi-center study. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 1995; 57(4):202-6.
- Fennema JSA, Cairo I, Spaargaren J, Dukers NHTM, Coutinho RA. Syfilisepidemie en stijging van het aantal HIV infecties onder homoseksuele mannen op de Amsterdamse SOA-polikliniek. Ned Tijdschr Geneesk. 2002;146:633-5.
- Hook EW III. Chapter 36: Syphilis. In: Scheld WM, Whitley RJ and Durack DT, editors. Infections of the central nervous system, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers. 1997; 669-684.
- Hyden D, Roberg M, Forsberg P, Fridell E, Fryden A, Linde A, et al. Acute "idiopathic" peripheral facial palsy: clinical, serological, and cerebrospinal fluid findings and effects of corticosteroids. Am J Otolaryngol. 1993;14(3):179-86.
- Jaamaa S, Salonen M, Seppala I, Piiparinen H, Sarna S, Koskiniemi M. Varicella zoster and Borrelia burgdorferi are the main agents associated with facial paresis, especially in children. J Clin Virol. 2003;27(2):146-51.
- Janssens E, Aerssens P, Alliet P, Gilles P, Raes M Post dural puncture headaches in children. A literature review. Eur J Pediatr. 2003;162:117-21.

- Kohler A, Chofflon M, Sztajzel R, Magistris M. Cerebrospinal fluid in acute peripheral facial palsy. *J Neurol* 1999;246:165-9.
- Kuiper HD, Devriese PP, de Jongh BM, Vos K, Dankert J. Absence of Lyme borreliosis among patients with presumed Bell's palsy. *Arch Neurol* 1992;49:940-3.
- Ljostad U, Okstad S, Topstad T, Mygland A, Monstad P. Acute peripheral facial palsy in adults. *J Neurol*. 2005;252(6):672-6.
- Merritt HH, Moore M. Acute syphilitic meningitis. *Medicine* 1935;14:119-83.
- Morgan M, Moffat M, Ritchie L, Collacott I, Brown T. Is Bell's palsy a reactivation of varicella zoster virus? *J Infect*. 1995;30(1):29-36.
- Njoo FL, Wertheim van dillen P, Devriese PP. Serology in facial paralysis caused by clinically presumed herpes zoster infection. *Arch Otorhinolaryngol* 1988;245:230-3.
- Peltomaa M, Saxen H, Seppala, I Viljanen M, Pyykko I. Paediatric facial paralysis caused by Lyme borreliosis: a prospective and retrospective analysis. *Scand J Inf Dis* 1998;30:269-75.
- Peitersen E. Bell's Palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. *Acta Otolaryngol*. 2002; 549 Suppl:4-30.
- Puhakka HJ, Laurikainen E, Viljanen M, Meurman O, Valkama H. Peripheral facial palsy caused by *Borrelia burgdorferi* and viruses in south-western Finland. *Acta Otolaryngol*. 1992;492 Suppl: 103-6.
- Robillard RB, Hilsinger RL Jr, Adour KK. Ramsay Hunt facial paralysis: clinical analyses of 185 patients. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1986;95(3 Pt 1):292-7.
- Roizman B, Knipe DM, Whitley RJ. The replication of Herpes simplex viruses. In: Knipe DM, Howley P, Griffin DE, Lamb RA, Martin MA, Roizman B and Straus SE, editors. *Fields' Virology*, 5th ed. New York: Lippincott-Williams and Wilkins. 2007:2502-601.
- Ruel M, Arzouni JP, Tailame G, Postic D, Freyss G, Raoult D, et al. Recherche de maladie de Lyme dans les paralysies faciales. Une etude multicentrique Francaise. [Research of Lyme's disease in facial paralysis. A French multicenter study]. *Presse Med* 1994;23(16):742-6.
- Schot LJ, Devriese PP, Hadderingh RJ, Portegies P, Enting RH. Facial palsy and Human Immunodeficiency Virus Infection. *Eur Arch Otolaryngol*. 1994;S498-S500.
- Snyder WD, Simpson DM, Nielson S. et al. Neurological complications of acquired immunodeficiency syndrome: analysis of 50 patients. *Ann Neurol* 1983;14:403-18.
- Verduijn PG, Bleeker JD. Secondary syphilis of the facial nerve. *Arch Otolaryngol*. 1982;108(6):382-4.
- Volter C, Helms J, Weissbrich B, Rieckmann P, Bele-Horn M. Frequent detection of *Mycoplasma pneumoniae* in Bell's palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2004;261(7):400-4.

## **4.2 Klinisch neurofysiologische technieken**

### **Inleiding**

Een IPAV ontstaat ten gevolge van een letsel van de N. facialis. De algemeen geldende classificatie van perifere zenuwletsels is hier dan ook van toepassing. Deze classificatie heeft intrinsiek ook een belangrijke prognostische betekenis. Hoewel er meerdere classificatiesystemen zijn, wordt tegenwoordig vrij algemeen die van Seddon toegepast (Tabel 1). Bij een neuropraxie is er alleen een verstoring van de myelineschede. Dit kan resulteren in een compleet geleidingsblok en klinisch dus een totale verlamming. Een dergelijk geleidingsblok kan ook ontstaan ten gevolge van ischemie met een functioneel geleidingsblok. In 30% van de gevallen van een IPAV is klinisch sprake van een partiële uitval, die zonder uitzondering compleet herstelt in enkele weken tot maanden. In deze gevallen is er dus sprake geweest van een neuropraxie.

Bij een axonotmesis ontstaat axonaal verval in de zenuw (vaak is er ook sprake van een mengbeeld met neuropraxie). Het herstel treedt op op basis van axonale ingroei, dit kan zowel lokaal binnen de spieren gebeuren (bij partiële letsels door nog staande axonen), dan

wel door ingroei vanaf de plaats van de laesie. In dit laatste geval is er sprake van een langzaam herstel. De ingroeiende axonen moeten eerst het segment van de laesie overbruggen en groeien daarna in met een snelheid van 1 tot 5 mm/dag. Het herstel kan dan tot meer dan een half jaar duren en is meestal beperkt. Ingroei van axonen vanuit de laesie geeft ook aanleiding tot 'misrouting', waarbij het axon de verkeerde en/of meerdere spieren innerveert met als gevolg 'synkinesen'.

Bij een neurotmesis is er een anatomische scheiding van de zenuw, meestal ontstaat dit door een scherp letsel en komt niet voor bij een IPAV.

De elektrofysiologisch beste maat voor het bepalen van de mate van axonotmesis is de supramaximale zenuwstimulatie *distaal* van het letsel, waarbij de respons boven de doelspier met oppervlakte elektroden wordt afgeleid (Robinson, 2000). De resulterende 'compound muscle action potential' (CMAP) is de sompotential van de geïnnerveerde spiervezels. De hoogte van deze respons is een maat voor het aantal intacte axonen. Meestal wordt de amplitudo vergeleken met die van de gezonde kant en de afname hieraan gerelateerd, uitgedrukt in een percentage. Hierbij is het van belang dat de degeneratie van de axonen bij een axonotmesis distaal van het letsel een tijds- en zenuwlengte afhankelijk proces is (Wallersche degeneratie).

**Tabel 1. : Classificatie van zenuwletsels naar Seddon**

Aard letsel	Pathologie	Prognose
Neuropraxie	Myeline beschadiging of ischemie	Compleet herstel in weken tot enkele maanden
Axonotmesis	Axonaal verval/ epineurium intact. Perineum intact tot gescheiden	Goed tot (zeer) matig
Neurotmesis	Axonaal verval/ peri- en epineurium gescheiden	Geen spontaan herstel

### **Wetenschappelijke onderbouwing**

Meerdere studies geven aan dat de elektrische zenuwstimulatie bij een IPAV een goede prognostische betekenis heeft. Er zijn enkele kleinere studies die dit niet konden aantonen. De meeste studies zijn retrospectief en ongeblindeerd. In de studie van Gantz et al. (in het kader van een clinical trial), waarbij een operatieve arm werd vergeleken met een conservatief behandelde arm, zijn de resultaten van de prospectieve waarde van zenuwstimulatie in een prospectieve open studie af te leiden uit de gegevens van de conservatieve arm. Zij vonden in de conservatief behandelde groep (n=73) bij een CMAP afname van <90% bij allen een HB van I-II na 7 maand. Bij een CMAP > 90% afname was er in 58% van de gevallen een HB III-IV. In de retrospectieve studie van Sittel (2001) werd een positief voorspellende waarde (VW+) op compleet herstel van 92,4 % en een VW+ op slecht herstel van 80,8% gevonden (n=118 IPAV patiënten met paralyse). In de studie van Danielides (1996) werd bij 250 IPAV patiënten (parese en paralyse) een 'accuracy' van de zenuwstimulatie van 97,6% gevonden. Bij een CMAP <10% was de uitkomst HB III-IV (n=15) en bij een afwezige CMAP HB IV, V of VI (n=9). In de studie van Tojima (1994) werd

bij 551 IPAV patiënten de CMAP-metingen serieel in de tijd gedaan, helaas worden geen exacte getallen wat betreft de prognose in relatie tot de CMAP metingen verstrekt. Wel is belangrijk dat zij vinden dat na 7 dagen na de start van de uitval geen verder inzakken van de CMAP werd gevonden.

Geen voorspellende waarde van de CMAP-metingen vonden Canter (1986) en Heath (1988), beide zijn echter kleine studies (n= 23 respectievelijk 49). In de laatste studie is ook de timing van de metingen niet duidelijk.

Een review van Dumitru (1988) geeft als conclusie dat de CMAP-metingen bij electro-neurografie de beste voorspellende waarde hebben, waarbij de patiënten met een afname van minder dan 90% reductie CMAP binnen 10-14 dagen een goede prognose hebben, bij een reductie van >98% is de uitkomst slecht.

Andere neurofysiologische technieken om de ernst van de IPAV te bepalen en een prognose te bepalen zijn naald EMG en blinkreflexen. Beide zijn echter duidelijk minder gevoelige technieken om de prognose te bepalen dan electroneurografie.

Bij een facialisparalyse is het naald EMG gevoeliger dan de kliniek om beginnende reïnnervatie aan te tonen (Robinson 2000, Valls-Solé 2007).

Een nieuwe techniek is magneetstimulatie. Hiermee kan de N. facialis eenvoudig worden gestimuleerd, waarschijnlijk zeer proximaal vlak voordat de zenuw de canalis facialis ingaat. In een zeer vroeg stadium van de aandoening (dag 1) kan met een dergelijke stimulatie al worden aangetoond (aan de hand van een ontbrekende respons) dat de laesie inderdaad in de canalis facialis is gelokaliseerd en niet bijvoorbeeld in de hersenstam (Schriefer 1988). De prognostische waarde van deze techniek is waarschijnlijk zeer laag, omdat ook bij herstelde IPAV de prikkelbaarheid van de zenuw bij magneetstimulatie lang sterk verminderd blijft (Chen 2008).

### Conclusies

<b>Niveau 3</b>	Voor patiënten met een IPAV kan met electroneurografie het zenuwletsel worden geclassificeerd en met een redelijke zekerheid een uitspraak worden gedaan over de prognose na 7 dagen. De beste voorspellende waarde heeft de CMAP uitgedrukt in een percentage van de contralaterale CMAP.  <i>B Gantz 1999</i> <i>C Canter 1986, Danielides 1996, Dumitru 1988, Sittel 2001</i>
-----------------	---

<b>Niveau 4</b>	Met naald EMG kan bij IPAV-patiënten met een volledige uitval beginnende reïnnervatie worden aangetoond.  <i>D Robinson 2000, Valls-Solé</i>
-----------------	--

### Overige overwegingen

Bij patiënten met een incomplete uitval is de prognose zo goed dat in het algemeen geen elektrofysiologisch onderzoek naar de prognose nodig is.



Bij patiënten met een complete uitval in het kader van een IPAV kan, indien gewenst, een uitspraak over de prognose worden gedaan 7-10 dagen na het begin van de uitval. Aangezien de medicamenteuze therapie zo snel mogelijk wordt gestart heeft dit geen therapeutische consequenties. Bij een eventuele chirurgische decompressie (zie: 5.2) is een electroneurografisch onderzoek wel aangewezen.

### **Aanbeveling**

Indien bij een patiënt met een IPAV, en een complete verlamming, een meer specifieke uitspraak over de prognose wenselijk is, kan dit met een electroneurografisch onderzoek worden gedaan, echter niet eerder dan 7 dagen na het begin van de verlamming.

### **Literatuur**

- Canter RJ, Nedzelski JM, McLean JA. Evoked electromyography in Bell's palsy: A clinically useful test? *J Otolaryngol* 1986;15:344-7.
- Chen R, Cros D, Curra A, Di Lazzaro V, Lefaucheur JP, Magistris MR, Mills K, Rösler KM, Triggs WJ, Ugawa Y, Ziemann U. The clinical diagnostic utility of transcranial magnetic stimulation: Report of an IFCN committee. *Clin Neurophysiol*. 2008; 119(3):504-32.
- Danielides V, Skevas A, Van Cauwenberge P. A comparison of electroneuronography with facial nerve latency testing for prognostic accuracy in patients with Bell's palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 1996;253(1-2):35-8.
- Dumitru D, Walsh NE, Porter LD. Electrophysiologic evaluation of the facial nerve in Bell's palsy. A review. *Am J Phys Med Rehabil*. 1988;67(4):137-44.
- Gantz BJ, Rubinstein JT, Gidley P, Woodworth GG. Surgical management of Bell's palsy. *Laryngoscope*. 1999;109(8):1177-88.
- Heath JP, Cull RE, Smith IM, Murray JA. The neurophysiological investigation of Bell's palsy and the predictive value of the blink reflex. *Clin Otolaryngol Allied Sci*. 1988;13(2):85-92.
- Robinson LR. Traumatic injury to peripheral nerves. *Muscle Nerve*. 2000;23(6):863-73.
- Schriefer TN, Mills KR, Murray NM, Hess CW. Evaluation of proximal facial nerve conduction by transcranial magnetic stimulation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988;51(1):60-6.
- Seddon HJ. *Surgical disorders of the peripheral nerves*, 2nd edition. New York: Churchill Livingstone; 1975. p 21-3.
- Sittel C, Stennert E. Prognostic value of electromyography in acute peripheral facial nerve palsy. *Otol Neurotol* 2001;22:100-4.
- Tojima H, Aoyagi M, Inamura H, Koike Y. Clinical advantages of electroneurography in patients with Bell's palsy within two weeks after onset. *Acta Otolaryngol Suppl*. 1994;511:147-9.
- Valls-Solé J. Electrodiagnostic studies of the facial nerve in peripheral facial palsy and hemifacial spasm. *Muscle Nerve*. 2007;36(1):14-20.

### **4.3 Beeldvormende diagnostiek**

#### **Inleiding**

Beeldvorming heeft in de dagelijkse medische praktijk een steeds grotere rol gekregen. Enerzijds door de snelle technische ontwikkelingen, zoals multislice computertomografie (CT) en snellere technieken bij magnetic resonance imaging (MRI), anderzijds doordat deze nieuwe ontwikkelingen ook snel beschikbaar zijn voor de praktijk.

#### **Wetenschappelijke onderbouwing**

Er zijn relatief weinig artikelen gepubliceerd over beeldvorming bij IPAV.

Beeldvorming wordt verricht in atypische gevallen van IPAV (Gilden 2004, Roob 1995). Volgens Alaani et al. zijn CT en MRI beide van waarde. CT vooral als de patiënt ook

klachten heeft die tot het oor te herleiden zijn (Alaani 2005). May (1991) vond in zijn studie van 1675 patiënten, die werden verwezen voor een IPAV, uiteindelijk bij 5% toch een tumor. Enkele studies onderzochten met name MRI bij patiënten met IPAV. De grootste en meest recente studie is die van Kinoshita (2001). Zij beschrijven een karakteristieke aankleuring op MRI in het geval van een IPAV. In andere studies is onderzocht in hoeverre de mate van aankleuring van prognostische betekenis is. In oude studies werd het verschil in signaalintensiteit tussen de blanco opname en contrastopname visueel bepaald (Sartoretti 1996, Engström 1997). In een recentere studie werd dit verschil in aankleuring bepaald door middel van kwantitatieve MR Region of Interest-metingen (Kress 2004). In deze studie werd er een relatie gevonden tussen de mate van aankleuring en prognose (meer aankleuring werd vaker in de groep gezien van patiënten met minder goed herstel van de facialisfunctie). MRI werd verricht binnen 6 dagen na het begin van de symptomen van een IPAV. Er werd geen MRI verricht in het vervolgtraject.

### Conclusies

<b>Niveau 3</b>	Er zijn aanwijzingen dat beeldvorming in atypische gevallen van IPAV noodzakelijk is.  <i>C Allani 2005</i> <i>D Roob 1999</i>
<b>Niveau 1</b>	MRI laat een karakteristieke lineaire, intense, homogene aankleuring zien van de N. facialis distaal intrameetaal en in het labyrintaire traject. Dit gaat vaak samen met abnormale aankleuring van het ganglion geniculi en het tympanische segment.  <i>A2 Sartoretti 1998, Kinoshita 2001</i>
<b>Niveau 3</b>	Er zijn aanwijzingen dat de mate van aankleuring op MRI van prognostische betekenis is bij een IPAV.  <i>B Kress 2004</i>

### Overige overwegingen

Aangezien in de studie van May (1991) bij een klein deel van de populatie (5%) uiteindelijk toch een tumor werd gevonden, is de werkgroep van mening dat beeldvormende diagnostiek wenselijk kan zijn indien er geen verbetering is opgetreden. Een termijn van drie maanden lijkt hierbij geschikt.

## Aanbevelingen

- Bij iedere atypische aangezichtsverlamming (alarmsymptomen, langzaam ontstaan en uitblijven van herstel) is het noodzakelijk om oorzakelijke pathologie uit te sluiten. Hierbij dient een MRI van het verloop van de N. facialis gemaakt te worden vanaf hersenstam tot en met de glandula parotidea.
- Alleen bij verdenking op een otogene oorzaak van de aangezichtsverlamming wordt eerst een CT-scan van deze regio aanbevolen.
- De werkgroep is van mening dat, indien er geen verbetering is opgetreden na drie maanden, een MRI gemaakt dient te worden.
- Bij een atypisch beloop van de aangezichtsverlamming dient zo snel mogelijk een MRI te worden gemaakt. Deze periode kan, afhankelijk van de differentiaal diagnose, op dat moment variëren van acuut tot enkele weken. Zonodig kan een aanvullende CT-scan pathologie in het rotsbeen verduidelijken.
- Een vroege MRI-scan kan mogelijk ook van prognostische betekenis zijn, echter het aantal studies hierover is nog beperkt. Verder onderzoek hiernaar is wenselijk.

## Literatuur

- Alaani A, Hogg R, Saravanappa N, Irving RM. An analysis of diagnostic delay in unilateral facial paralysis. *J Laryngol Otol.* 2005;119:184-8.
- Gilden DH. Bell's palsy. *N Engl J Med.* 2004;351(13):1323-31.
- Engström M, Abdsaleh S, Ahlström H, Johansson L, Stålberg E, Jonsson L. Serial gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging and assessment of facial nerve function in Bell's palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;117:559-66.
- Kinoshita T, Ishii K, Okitsu T, Okudera T, Ogawa T. Facial nerve palsy: evaluation by contrast-enhanced imaging. *Clin Radiol.* 2001;56:926-32.
- Kress BPJ, Griesbeck F, Efinger K, Solbach T, Gottschalk A, Kornhuber AW, Bähren W. Bell's palsy: what is the prognostic value of measurements of signal intensity increases with contrast enhancement on MRI? *Neuroradiology* 2002;44:428-33.
- Kress B, Griesbeck F, Stippich C, Bähren W, Sartor K. Quantitative analyse der MR signalintensität des n. petrosus major bei patienten mit idiopathischer fazialisparese. *Nervenarzt* 2004;75:124-7.
- Kress B, Griesbeck F, Stippich C, Bähren W, Sartor K. Bell palsy: quantitative analysis of MR imaging data as a method of predicting outcome. *Radiology* 2004;230:504-9.
- May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve. *Otolaryngol Clin North Am.* 1991;24:613-45.
- Roob G, Fazekas F, Hartung H-P. Peripheral facial palsy: etiology, diagnosis and treatment. *European Neurology* 1999;41:3-9.
- Sartoretti-Schefer S, Brandle P, Wichmann W, Valavanis A. Intensity of MR contrast enhancement does not correspond to clinical and electroneurographic findings in acute inflammatory facial nerve palsy. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1996;17:1229-36.
- Sartoretti-Schefer S, Kollias S, Wichmann W, Valavanis A. T2-weighted three-dimensional fast spin-echo MR in inflammatory peripheral facial nerve palsy. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19:491-5.

#### **4.4 Diagnostiek bij kinderen in de tweedelij**

##### **Diagnostiek tweede lijn kinderen <15 jaar**

###### **Anamnese**

*Voorgeschiedenis:* indien sprake is van een recidief perifere aangezichtsverlamming is de prognose ongunstiger (Eidlitz-markus 2001).

*Koorts:* bij koorts moet gedacht worden aan een infectieuze oorzaak van de perifere aangezichtsverlamming.

*Snelheid ontstaan klachten:* een idiopathische perifere aangezichtsverlamming heeft vaak een acuut begin met eventuele verergering binnen twee dagen. Een geleidelijk ontstane langzaam progressieve perifere aangezichtsverlamming past niet bij een IPAV en is een alarmsymptoom (bijvoorbeeld passend bij cholesteatoom).

*Loopoor:* otorrhoe wijst op een infectieuze oorzaak als otitis media, al of niet met cholesteatoom.

*Pijn:* hevige (peri)auriculaire pijn kan duiden op otitis media acuta (OMA) als oorzaak, danwel herpes zoster oticus (het syndroom van Ramsay Hunt).

*Blaasjes:* aanwezigheid van blaasjes rondom het oor of in de mond aan de ipsilaterale kant van de aangezichtsverlamming wijst op herpes zoster oticus.

*Andere KNO-klachten:* klachten als gehoorverlies, evenwichtsstoornissen, vertigo en tinnitus zijn niet bij IPAV behorende symptomen en vragen om nadere diagnostiek.

*Klachten passend bij Lyme:* altijd wordt geïnformeerd naar een recente tekenbeet, of erythema migrans, hoofd- en of nekpijn (meningeale prikkeling), en klachten van de extremiteiten (radiculopathie, artritis) als aanwijzingen voor de ziekte van Lyme (CBO Richtlijn Lyme borreliose).

*Bijkomende neurologische verschijnselen:* fotofobie of dubbelzien/loensen, gevoelsstoornissen in het gelaat, spraakstoornissen (dysarthrie en of afasie bij centrale oorzaak).

*Risicofactoren HIV- infectie:* in de anamnese is tevens aandacht voor risicofactoren voor een ongediagnosticeerde HIV-infectie, bijvoorbeeld bij kinderen van ouders uit endemische gebieden.

(Holland 2001, Inamura 1994, CBO Richtlijn Lyme borreliose 2004, Peitersen 2002, Roob 1999, Eshel 1988).

###### **Lichamelijk onderzoek**

Een volledig lichamelijk onderzoek is aanbevolen om aanwijzingen voor systeemziekten (primaire waterpokkeninfectie, leukemie, etc) te achterhalen.

Bij het KNO-onderzoek moet otoscopie goede boordeling van de gehoorgang en trommelvliezen toelaten om een otitis media met of zonder cholesteatoom uit te sluiten. Bij twijfel wordt laagdrempelig de KNO-arts geconsulteerd. Ook de hals- en parotisregio worden gepalpeerd voor aanwijzingen naar parotitis en lymfomen en andere focale pathologie. Er wordt beoordeeld of er sprake is van vesiculae in het sensibele N. VII gebied en hiertoe wordt ook de mondholte geïnspecteerd.

Het onderscheid tussen een perifere versus centrale aangezichtsverlamming is besproken in de inleiding.

Bij jonge kinderen is het beoordelen van de graad van uitval van de aangezichtsmusculatuur soms moeilijk. Belangrijk onderscheid voor het inzetten van therapie is het niet volledig kunnen sluiten van het oog (bijvoorbeeld te testen middels de dreigreflex). Bij het niet volledig kunnen sluiten van het oog spreekt men van een HB-graad IV of hoger.

Secundair aan het niet kunnen sluiten van het ooglid kunnen lokaal klachten ontstaan. Er moet actief gezocht worden naar aanwijzingen voor een rood oog of visusklachten. Dit zijn alarmsymptomen.

Beoordeling van de overige hersenzenuwen vooral N. III, IV, VI (oogbewegingen), N. V (sensibiliteit gelaat), N. VIII (gehoor/evenwicht), en N. IX (symmetrie palatum molle)

Testen van kracht, coördinatie en meningeale prikkeling zijn belangrijk.

Bij neurologisch onderzoek wordt verder beoordeeld of er sprake is van een dubbelzijdige aangezichtsverlamming (Holland 2001, Roob 1999).

### **Aanvullend onderzoek**

De incidentie van neuroborreliose bij kinderen met acute aangezichtsverlamming is hoog. Bij een aanzienlijk deel (34%) van de kinderen met acute aangezichtsverlamming worden in de literatuur geen andere tekenen van de ziekte van Lyme (bij anamnese of lichamelijk onderzoek (tekenbeet, erythema migrans, arthritis)) gevonden (Christen 1993, Peltomaa 1998). Ten tijde van het opstellen van de richtlijn is in Nederland via het Nederlands Signaleringscentrum Kindergeneeskunde signalering gaande van neuroborreliose bij kinderen.

In de richtlijn Lyme-borreliose wordt voor kinderen geadviseerd om ook bij geïsoleerde perifere aangezichtsverlamming Lyme-serologie in te zetten. Onderzoek van de liquor cerebrospinalis inclusief antistofbepaling wordt bij kinderen aangeraden wanneer er sprake is van een recente tekenbeet of erythema migrans (EM), dubbelzijdige perifere aangezichtsverlamming, meningeale prikkelingsverschijnselen of aanwezigheid van *Borrelia* antistoffen in bloed. Voor een juiste interpretatie van de intrathecale antistofproductie gaat onderzoek van de liquor cerebrospinalis op *Borrelia*-antistoffen altijd gepaard met onderzoek van antistoffen in het bloed.

Indien klinisch, op grond van de aanwezigheid van vesiculae op de huid van de uitwendige gehoorgang of in de mondholte, de diagnose herpes zoster oticus zeker lijkt, hoeft geen serologisch onderzoek te worden ingezet.

### **Conclusies**

<b>Niveau 3</b>	<p>Wanneer bij anamnese bijkomende klachten of symptomen, en dus een atypisch beloop wordt vastgesteld, is een IPAV onwaarschijnlijk en moet aan andere oorzaken van perifere aangezichtsverlamming worden gedacht.</p> <p><i>B Peitersen 2002</i> <i>C Inamura 1994, Eshel 1988</i> <i>D Holland 2001, Roob 1999, CBO Richtlijn Lyme borreliose 2004</i></p>
-----------------	---

<b>Niveau 3</b>	<p>Bij een recidief IPAV is de prognose ongunstiger.</p> <p><i>C Eidlitz-markus 2001</i></p>
<b>Niveau 4</b>	<p>Bij kinderen met een Lyme-geassocieerde perifere aangezichtsverlamming zijn vaak geen andere tekenen van de ziekte van Lyme aanwezig. Daarom is bij alle kinderen met perifere aangezichtsverlamming aanvullend onderzoek naar de ziekte van Lyme noodzakelijk.</p> <p><i>D Holland 2001, Roob 1999</i>  <i>D CBO Richtlijn Lyme-borreliose 2004</i></p>
<b>Niveau 4</b>	<p>Bij aanwezigheid van vesiculae op de huid rond de uitwendige gehoorgang of in de mondholte kan de diagnose herpes zoster oticus op klinische gronden worden gesteld.</p> <p><i>D Roob 1999</i></p>
<b>Niveau 3</b>	<p>Bij risicofactoren voor HIV-infectie is serologisch onderzoek op HIV-infectie geïndiceerd bij patiënten met IPAV.</p> <p><i>C Belec 1988, Eshel 1988, Snider 1983</i></p>

### Overige overwegingen

Ten aanzien van de associatie HIV-infectie en perifere aangezichtsverlamming zijn alleen studies bij volwassenen beschikbaar. Het is onduidelijk of de gevonden associatie geëxtrapoleerd kan worden naar kinderen. Het lijkt logisch om analoog aan het advies voor volwassenen bij kinderen uit een risicogroep voor HIV laagdrempelig serologie voor HIV in te zetten.

Serologisch onderzoek naar een recente infectie of reactivatie van varicella zoster virus is niet geïndiceerd omdat dit bekend ongevoelig is en er pas na vervolgonderzoek een uitspraak gedaan kan worden. Bij twijfel kan men virale kweek ofwel PCR uit blaasjesvocht inzetten.

## Aanbevelingen

- In de anamnese bij kinderen dient men te vragen naar bijkomende klachten of een atypisch beloop op grond waarvan een IPAV onwaarschijnlijk is en specifieke oorzaken van PAV moeten worden overwogen. De volgende punten zijn hierbij van belang: koorts (infectieuze oorzaak); otorrhoe (otitis media); pijn (otitis media, herpes zoster oticus); blaasjes rondom het oor of in de mond (herpes zoster oticus); andere KNO-klachten, zoals gehoorverlies, evenwichtsstoornissen, vertigo en/of tinnitus; bijkomende neurologische verschijnselen, zoals fotofobie, dubbelzien, gevoelsstoornissen, spraakstoornissen passend bij dysartrie of afasie; recente tekenbeet, erythema migrans, hoofd- en/of nekpijn, klachten van de extremiteiten, zoals radiculopathie of artritis (ziekte van Lyme); risicofactoren voor HIV-infectie.
- Bij algemeen lichamelijk onderzoek bij kinderen dient specifiek aandacht te worden geschonken aan ziekten die met een perifere aangezichtsverlamming geassocieerd kunnen zijn (waterpokken, leukemie, etc.).
- Het KNO-onderzoek bij kinderen met een perifere aangezichtsverlamming omvat 1) inspectie van de huid rond oorschelp, gehoorgang en van de mondholte op de aanwezigheid van vesiculae (herpes zoster oticus), 2) palpatie van de parotis- en halsregio om focale pathologie als parotitis en tumoren vast te stellen en 3) otoscopie om otitis media acuta of cholesteatoom vast te stellen.
- Neurologisch onderzoek bij kinderen dient te worden uitgevoerd om een perifere aangezichtsverlamming te onderscheiden van een centrale aangezichtsverlamming. Hierbij dienen kracht, coördinatie en aanwezigheid van meningeale prikkeling beoordeeld te worden en de volgende hersenzenuwen: N. III, IV, VI (oogbewegingen), N. V (sensibiliteit gelaat), N. VIII (gehoor/evenwicht) en N. IX. Bij het bepalen van de graad van de aangezichtsverlamming moet onderscheid gemaakt worden tussen HB graad IV of hoger (niet volledig kunnen sluiten van het oog) dan wel een House Brackmann graad II – III (oog nog volledig te sluiten).
- Bij kinderen dient bij een geïsoleerde acute perifere aangezichtsverlamming Lyme-serologie te worden ingezet. Onderzoek van de liquor cerebrospinalis dient bij kinderen te worden ingezet bij een recente tekenbeet of erythema migrans in de anamnese, dubbelzijdige perifere aangezichtsverlamming, meningeale prikkelingsverschijnselen of aanwezigheid van Borrelia antistoffen in bloed. Bij negatieve serologie, kort bestaande klachten (minder dan twee weken) en het ontbreken van alternatieve diagnose voor de parese dient dit onderzoek na drie weken herhaald te worden.
- Bij aanwezigheid van vesiculae op de huid rond de uitwendige gehoorgang of in de mondholte (sensibele innervatie gebied N. VII) bij kinderen kan de diagnose herpes zoster oticus op klinische gronden worden gesteld en is geen aanvullende diagnostiek noodzakelijk.
- Bij kinderen met een verhoogd risico op een HIV-infectie (zoals ouders afkomstig uit endemisch gebied) is serologisch onderzoek op HIV-infectie geïndiceerd.

## Literatuur

- Belec L, Georges AJ, Vuillecord E, Martin PM. Peripheral facial paralysis indicating HIV infection. Lancet 1988;2(8625):1421-2.
- CBO Richtlijn Lyme borreliose 2004.

- Eshel G, Lahat E, Azizi E. Peripheral facila nerve paralysis in children: the value of routine diagnostic work-up studies. Clin Neurol Neurosurg 1988;90:339-42.
- Eidlitz-Markus T, Gilai A, Mimouni M, Shuper A. Recurrent Facial nerve palsy in paediatric patients. Eur J Pediatr. 2001;160:659-663.
- Holland NJ, Weiner GM. Recent developments in Bell's palsy. BMJ 2001;329:553-7.
- Inamura H, Aoyagi M, Tojima H, Kohsyu H, Koike Y. Facial nerve palsy in children: clinical aspects of diagnosis and treatment. Acta Otolaryngol Suppl. 1994;511:150-2.
- Peitersen E. Bell's palsy: the spontaneous course of 2,500 peripheral facial nerve palsies of different etiologies. Acta Otolaryngol 2002; 549 Suppl:4-30.
- Roob G, Fazekas F, Hartung H-P. Peripheral facial palsy: etiology, diagnosis and treatment. Eur Neurol 1999;41:3-9.
- Snider WD, Simpson DM, Nielson S, et al. Neurological complications of acquired immunodeficiency syndrome: analysis of 50 patients. Ann Neurol 1983;14:403-18.



## HOOFDSTUK 5: BEHANDELING – OORZAAK

### 5.1 Corticosteroïden en antivirale middelen

#### Inleiding

De behandeling van een IPAV is één van de meer controversiële onderwerpen van deze richtlijn. In de literatuur zijn vele elkaar tegensprekende meningen te lezen en ook conclusies uit meta-analyses zijn niet eenduidig. Sommigen zeggen dat een IPAV spontaan goed herstelt, anderen dat behandeling noodzakelijk is vanwege de kans op restverschijnselen.

Zwelling van de zenuw, in zijn benigno kanaal door het rotsbeen, lijkt een belangrijke rol te spelen in de pathogenese (Gilden 2007). Corticosteroïden kunnen deze zwelling tegengaan, zodat de zenuw zichzelf en zijn bloedvoorziening niet afknelt. Als deze therapie zinvol is, moet iedere patiënt die dan krijgen? Binnen hoeveel tijd na het ontstaan van de parese moet hiermee gestart worden? Na hoeveel tijd is behandelen niet meer zinvol? Wat zijn de nadelige effecten van deze therapie, de contra-indicaties en wat de 'numbers needed to treat and to harm'?

Gezien de mogelijke virale pathogenese zou behandeling met antivirale middelen zinvol kunnen zijn. Is dat zo? Binnen hoeveel tijd na het ontstaan van de parese zou therapie hiermee gestart moeten worden? Na hoeveel tijd is behandelen niet meer zinvol? Wat zijn de nadelige effecten van deze therapie, de contra-indicaties en wat zijn de 'numbers needed to treat and to harm'?

#### Wetenschappelijke onderbouwing

Verschillende theorieën over de mogelijke oorzaak van IPAV zijn beschreven. Herpes simplex virus is als één van de meest waarschijnlijke verwekkers beschreven (Murakami 1996).

Over behandeling met corticosteroïden is een systematische review uit de Cochrane Database voorhanden (Salinas 2004). Deze review beoordeelt vier studies, waaronder twee oude studies waar een aantal kanttekeningen bij te plaatsen zijn. Zo is de groepsgrootte van de studies klein, is geen eenduidig classificatiesysteem gebruikt en zijn, in de enige studie die geen verbetering laat zien, de patiënten op foto's beoordeeld. Verder is in een studie een jonge patiëntenpopulatie beoordeeld, die over het algemeen zonder behandeling al goed geneest. De conclusie van deze review is dat RCT's geen significant effect aantonen, maar dat een significant effect ook niet kon worden uitgesloten en dat dus meer en grotere RCT's noodzakelijk zijn.

Een andere systematische review concludeert dat corticosteroïden wel compleet herstel bevorderen (Ramsey 2000). Echter, ook op de in deze studie beoordeelde artikelen is methodologisch veel aan te merken. Zo was bij één onderzoek 29% van de patiënten niet beschikbaar voor follow-up en was een ander onderzoek niet gerandomiseerd. Opvallend is dat de studie die de Cochrane Review erg beïnvloedt ten gunste van het niet behandelen, in deze review wordt gediskwalificeerd, omdat de resultaten ervan teveel afwijken van de andere studies.

De derde review is die van de Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology (Grogan 2001). De conclusie is dat corticosteroïden veilig en waarschijnlijk effectief zijn voor het bevorderen van volledig herstel.

Recent is een dubbelblind, placebo gecontroleerd en gerandomiseerd onderzoek gepubliceerd, waarin een duidelijke verbetering in de mate van herstel optrad in de groep patiënten behandeld met corticosteroïden in vergelijking met de placebogroep (Sullivan 2007). In deze studie werden alle patiënten, ongeacht de mate van uitval, behandeld (HB II-VI). Naar aanleiding van persoonlijke communicatie van de werkgroep met de onderzoeksgroep van Sullivan et al. is duidelijk geworden na subgroepanalyse van de patiëntencategorie met een gunstige prognose (HB II en III), dat er weliswaar een trend lijkt tot effectiviteit van behandeling met corticosteroïden, maar dit is statistisch niet significant.

De genezingspercentages zijn in de studies waarin corticosteroïden worden gegeven ook altijd veel hoger dan op grond van spontaan herstel verwacht mag worden.

Vooraf bij behandeling met corticosteroïden in combinatie met antivirale medicatie wordt, indien gestart binnen vier dagen, een herstel van meer dan 90% behaald (Hato 2003 en 2007; Axelsson 2003). In de studie van De-Diego et al. gaven corticosteroïden alléén een grotere kans op compleet herstel dan antivirale medicatie als monotherapie.

Het percentage patiënten dat met corticosteroïden beter geneest dan zonder behandeling is ongeveer 13%. De 'number needed to treat' is ongeveer 7 à 8 (Sullivan 2007, Grogan 2001). Bijwerkingen van corticosteroïden worden gemeld in 1 tot 4% van de behandelde patiënten. Deze bijwerkingen bestaan uit dyspepsie, duodenale ulceraties, ontregeling van de bloedsuikerwaarde, stemmingswisseling en acute psychose. Deze klachten verdwenen na staken van de medicatie. Het lange termijn 'number needed to harm' wordt daarmee erg groot (Grogan 2001).

Over de effectiviteit van antivirale medicatie is door de Cochrane Collaboration ook een systematische review geschreven (Allen 2004). Deze review beoordeelt drie studies, die van Adour 1996, De-Diego 1998 en Antunes 2000. De-Diego vergelijkt antivirale therapie met corticosteroïden. De studie van Antunes is niet voorhanden voor herbeoordeling. De studie van Adour is de enige die de primaire vraagstelling beantwoordt. Deze studie heeft echter een asymmetrisch groot aantal uitvallers en als financieringsbron Burrough Wellcome. Verder gebruikt deze studie niet primair de HB en werden ook patiënten met bijkomstige uitval van andere hersenzenuwen geïnccludeerd, hoewel er onzes inziens in dit geval geen sprake kan zijn van een IPAV.

De conclusie van de Adour-studie is dat vroegtijdig toegediende antivirale medicatie in combinatie met prednison vaker een compleet herstel oplevert dan prednison monotherapie. De conclusie van de systematische review van Allen (2004) is dat er geen bewijs is voor de effectiviteit van antivirale middelen en dat een grotere multicentre dubbelblind gerandomiseerde studie noodzakelijk is om het effect definitief vast te stellen.

Een andere review (Alberton 2006), die dezelfde artikelen van Adour en De-Diego beoordeelt, komt tot dezelfde conclusie, echter voegt hieraan toe dat het best beschikbare bewijs op dit moment de keuze voor toediening van antivirale middelen ondersteunt, mits begonnen wordt met deze therapie binnen 72 uur na het ontstaan van de aangezichtsverlamming (Alberton 2006). Dit standpunt wordt gedeeld door Holland 2004,

Gilden 2004 en de Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology (Grogan 2001).

Recent is een randomised controlled multicenter trial gepubliceerd die een grotere kans op compleet herstel laat zien in de groep die behandeld werd met antivirale medicatie en prednison dan in de groep met prednison en placebo. Ook hier weer een beduidend beter resultaat, vooral in de groep met ernstige uitval (90% versus 75% compleet herstel) (Hato 2007). Helaas heeft ook deze studie een asymmetrisch percentage uitvallers waardoor het daadwerkelijke effect mogelijk kleiner zou kunnen zijn. Daarnaast waren de effectbeoordelaars niet geblindeerd. Een andere grote trial kon het positieve effect van antivirale medicatie niet bevestigen (Sullivan 2007). In deze laatste trial werd echter aciclovir gebruikt in plaats van het oraal beter resorbeerbare valaciclovir. Opgemerkt dient te worden dat bij de effectbeoordeling gebruik gemaakt is van foto's. Dit is een niet-dynamische, niet-klinische beoordeling, die mogelijk leidt tot verminderde gevoeligheid van de HB-beoordeling. Dit verklaart mogelijk ook het opvallend hoge percentage spontaan herstel.

Daarnaast is er ook een retrospectieve studie met een groot aantal patiënten beschikbaar die aantoont dat behandeling met antivirale medicatie in combinatie met corticosteroiden, toegediend binnen de eerste vier dagen na het ontstaan van een aangezichtsverlamming een aanzienlijk groter aantal patiënten met een compleet herstel oplevert dan monotherapie met corticosteroiden (Hato 2003). In een recent gepubliceerde grote gerandomiseerde trial (Engström 2008) is geen positief effect van valaciclovir aangetoond. Aangetekend dient te worden dat er geen subgroepen waren gedefinieerd en effect met name wordt verwacht bij de ernstig aangedane groep (HB V/VI).

Een positief effect van famciclovir werd aangetoond in een studie van Minnerop (2008), in het bijzonder bij de ernstig aangedane groep (HB V/VI) patiënten. De uitkomsten van deze studie kunnen echter vertekend zijn als gevolg van het ontbreken van een goede concealment of allocation en blinding.

Bijwerkingen van de antivirale medicatie zijn, behalve lichte gastro-intestinale klachten, (Adour 1996) niet beschreven. In andere studies is het niet duidelijk of de bijwerkingen van de antivirale medicatie of van de corticosteroiden afkomstig zijn.

## Conclusies

<b>Niveau 1</b>	Het is aangetoond dat het gebruik van corticosteroiden voor patiënten met een ernstige uitval van de N. facialis in het kader van een IPAV de kans op volledig herstel vergroot.  <i>A1 Salinas</i> <i>A2 Sullivan 2007, Grogan 2001, Ramsey 2000</i>
-----------------	--

<b>Niveau 2</b>	Mogelijk vergroot het toevoegen van valaciclovir/famciclovir aan prednison de kans op volledig herstel van IPAIV bij patiënten met een HB score V of VI .
	<i>B Hato 2007</i>
	<i>B Hato 2003</i>
	<i>B Minnerop 2008</i>

### Overige overwegingen

De recente trial van Sullivan 2007 kon de toegevoegde waarde van aciclovir niet aantonen. In enkele studies, waarin valaciclovir/famciclovir gecombineerd werd met corticosteroïden, was de combinatie wel effectiever dan corticosteroïden alleen (Hato 2003/2007, Minnerop 2008) in andere studies weer niet (Engström 2008, Kawaguchi 2007).

De kans op complicaties van kortdurend steroid- en valaciclovir-gebruik wordt bij patiënten zonder contra-indicatie voor deze medicatie door de werkgroep als laag ingeschat.

In bovengenoemde studies (Hato 2003/2007, Sullivan 2007) was de therapie het meest effectief indien gestart binnen 72 uur. Het is te verwachten dat medicamenteuze therapie effectiever is naarmate kort na het ontstaan van de verschijnselen wordt gestart.

De werkgroep is van mening dat ook na 72 uur, maar binnen zeven dagen kan worden overwogen alsnog met therapie te starten. Dit zeker ook als er na 72 uur nog functie-verslechtering optreedt.

Valaciclovir, de L-valine ester van aciclovir, wordt bij orale toediening in de darmwand en de lever omgezet in aciclovir en wordt beter geresorbeerd dan aciclovir. De dosering wisselt in de studies tussen de 1000 mg (Hato 2007) en 3dd 1000 mg (Axelsson 2003). Gezien het milde bijwerkingsprofiel en de mogelijkheid van zoster sine herpete heeft de commissie gekozen voor 3dd 1000 mg, als er gekozen wordt voor antivirale middelen.

Naar aanleiding van persoonlijke communicatie van de werkgroep met de onderzoeksgroep van Sullivan et al. is duidelijk geworden dat na subgroepanalyse van de patiëntencategorie met een gunstige prognose (HB II en III) er weliswaar een trend lijkt tot effectiviteit van behandeling met corticosteroïden, maar deze is niet statistisch significant.

Gezien de zeer goede kans op spontaan compleet herstel van een aangezichtsverlamming bij een lichte, tot matig ernstige parese, zijn corticosteroïden in combinatie met antivirale medicatie volgens de werkgroep dan ook niet strict geïndiceerd bij lichte tot matige uitval (HB II en III).

Persoonlijke communicatie met de onderzoeksgroep van Engström et al. maakte duidelijk dat er een post-hoc subgroep analyse voor de ernstig aangedane patiëntengroep wordt uitgevoerd. De resultaten zijn echter pas na publicatie beschikbaar.

## Aanbevelingen

- Indien een patiënt met een idiopathische perifere aangezichtsverlamming zich presenteert binnen 72 uur na het ontstaan, wordt bij patiënten bij wie het oog niet meer sluit (HB graad IV en hoger) aanbevolen te starten met corticosteroïden. Dit kan bestaan uit 2 maal daags 25 mg prednison gedurende 10 dagen of 1mg/kg prednison gedurende 7 dagen.
- Op basis van het beschikbare bewijs kan er geen uitspraak worden gedaan over het toevoegen van antivirale medicatie aan de behandeling bij patiënten met IPAV. Wanneer bij een patiënt met IPAV de verdenking bestaat op de aanwezigheid van zoster sine herpete kan het gebruik van valaciclovir of famciclovir gerechtvaardigd zijn.

## Literatuur

- Alberton. Bell's palsy: a review of treatment using antiviral agents. *Ann Pharmacother.* 2006;40:1838-42.
- Allen D, Dunn L. Aciclovir or valaciclovir for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004, Issue 3.
- Axelsson S, Lindberg S, Stjernquist A. Outcome of treatment with valacyclovir and prednisone in patients with Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003;112:197-201.
- De-Diego et al. Idiopathic facial paralysis: a randomized, prospective, and controlled study using single-dose prednisone versus acyclovir three times daily. *Laryngoscope* 1998;108: 573-5.
- Engström M, Berg T, Stjernquist-Desatnik A, Axelsson S, Pitkäranta A, Hultcrantz M et al. Prednisolone and valaciclovir in Bells's palsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial. *Lancet Neurol* 2008;7:993-1000
- Gilden DH. Bell's palsy. *N Engl J Med.* 2004;351:1323-31.
- Gilden DH. Is glucocorticoid treatment enough? *N Engl J Med* 2007;357:1653-5.
- Grogan PM, Gronseth GS. Practice parameter: Steroids, acyclovir, and surgery for Bell's palsy (an evidence-based review). *Neurology* 2001;56:830-6.
- Hato N, Matsumoto S, Kisaki H, Takahishi H, Wakisaka H, Honda N, Gyo K, Murakami S, Yanagihara N. Efficacy of early treatment of Bell's palsy with oral acyclovir and prednisolone. *Otol Neurotol.* 2003;24:948-51.
- Hato et al. Valacyclovir and prednisolone treatment for Bell's palsy: a multicenter, randomized placebo-controlled study. *Otol Neurotol.* 2007;28:408-13.
- Holland NJ, Weiner GM. Recent developments in Bell's palsy. *BMJ* 2004;329:553-7.
- Kawaguchi K, Inamura H, Abe Y, et al. Reactivation of herpes simplex virus type 1 and varicella-zoster virus and therapeutic effects of combination therapy with prednisolone and valacyclovir in patients with Bell's palsy. *Laryngoscope* 2007;117:147-156.
- Lejeune D, Bernat I, Vitte E, Lamas G, Willer JC, Soudant J, Tankere F. Traitement des paralysies faciales idiopathiques par methylprednisolone et aciclovir. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 2002;119:209-15
- Minnerop M, Herbst M, Fimmers R, Matz B, Klockgether T, Wullner U. Bell's palsy. Combined treatment of famciclovir and prednisone is superior to prednisone alone. *J Neurol* 2008 Nov;255(11):1726-30
- Murakami S, Mizobuchi M, Nakashiro Y, et al. Bell's palsy and herpes simplex virus: identification of viral DNA in endoneural fluid and muscle. *Ann Intern Med.* 1996;124:27-30.
- Ramsey MJ, DerSimonian R, Holtel MR, Burgess LP. Corticosteroid treatment for idiopathic facial nerve paralysis: a meta-analysis. *Laryngoscope* 2000;110:335-41.
- Salinas RA, Alvarez G, Ferreira J. Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004; Issue 4.

- Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, Morrison JM, Smith BH, McKinstry B, et al. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. N Engl J Med. 2007;357(16):1598-607.
- Sullivan FM, Swan IRC, Donnan PT et al. Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. N Engl J Med 2007;357:1598-607.

## 5.2 Chirurgische decompressie

### Inleiding

In de pathogenese lijkt zwelling van de zenuw, in zijn benign kanaal door het rotsbeen, een belangrijke rol te spelen. Het is de vraag in hoeverre een operatieve decompressie ervoor kan zorgen dat de druk in en om de zenuw afneemt en het herstel kan bevorderen. Gezien de relatief grote kans op een redelijk tot goed spontaan herstel is het de vraag of er subgroepen aanwijsbaar zijn die mogelijk baat hebben bij een operatieve ingreep. Dit moet worden afgewogen tegen de contra-indicaties en de risico's.

### Wetenschappelijke onderbouwing

Er zijn weinig goede studies voorhanden waarin de rol van decompressie wordt beschreven in de context van de patiëntenpopulatie waarop het van toepassing zou kunnen zijn: namelijk patiënten met zowel klinisch als neurofysiologisch een zeer slechte kans op compleet herstel. Het behandelen van een lichte parese met een zeer grote kans op spontaan compleet herstel is uiteraard niet zinvol. Eén van de goede studies ondersteunt een interventie, een andere niet (Gantz 1999, May 1985). Opvallend hierbij is dat de operateur van de eerstgenoemde studie de N. facialis tot en met zijn intredeplaats in de canalis facialis (het nauwste punt) - dus mediaal van het ganglion geniculi - vrijlegt. De operateur in de andere studie doet dit niet. Gezien het feit dat zwelling van de N. facialis in 90% werd gezien proximaal van het ganglion geniculi en er ook peroperatief een geleidingsblok werd gezien in dit gebied (Fisch, 1972) kan het zo zijn dat in de negatieve studie de N. facialis niet ver genoeg is blootgelegd. Daar komt bij dat in de studie met negatieve resultaten behandeling door de verwijzend arts met corticosteroiden een reden was om niet te opereren. Ervan uitgaande dat corticosteroiden een gunstig effect kunnen hebben, kan dit exclusie criterium dan ook van invloed zijn geweest.

Behandeling vindt zo snel mogelijk en uiterlijk binnen twee weken plaats (Gantz 1999). Dit is dus meteen na het moment waarop met behulp van electrofysiologisch onderzoek een betrouwbare conclusie (over een slechte prognose) kan worden getrokken (meer dan 90 procent degeneratie bij ENOG en geen motor unit potentialen bij EMG test).

In de groep van Gantz traden bij twee van de 19 patiënten complicaties op na chirurgie (liquorlekkage en perceptief gehoorverlies van 20dB).

### Conclusie

<b>Niveau 3</b>	Voor patiënten met een paralyse, die meer dan 90% uitval van de N. facialis laat zien, is decompressie - over de gehele lengte van de zenuw - mogelijk een operatie die het herstel kan bevorderen.  <i>B Gantz 1999</i>
-----------------	--

### Overige overwegingen

Gezien het beperkt aantal studies en de grote verscheidenheid aan operatieve technieken, patiëntselectie en de variatie in beschreven ernstige complicaties is het lastig om een goed oordeel over dit onderwerp te geven. Bovendien is de 'middle fossa approach', zoals beschreven door Gantz, niet een routine KNO-procedure. Een dergelijke operatie is volgens de werkgroep slechts verantwoord in onderzoeksverband.

### Aanbeveling

Bij patiënten met een paralyse en een slechte prognose voor compleet herstel na electrofysiologisch onderzoek, is een totale decompressie van de N. facialis mogelijk een optie voor behandeling. De werkgroep is van mening dat terughoudendheid geboden is en de ingreep alleen in onderzoeksverband dient te worden uitgevoerd.

### Literatuur

- Fisch U, Esslen E. Total intratemporal exposure of the facial nerve: pathologic findings in Bell's palsy. Arch Otolaryngol. 1972;95:335-41.
- Gantz BJ, Rubinstein JT, Gidley P, Woodworth GG. Surgical management of Bell's palsy. Laryngoscope 1999;109:1177-88.
- May M, Klein SR, Taylor FH. Idiopathic (Bell's) facial palsy: natural history defies steroid or surgical treatment. Laryngoscope 1985;95:406-9.

### 5.3 Andere therapievormen

#### Inleiding

Hoewel de discussie over het nut van medicamenteuze therapie voor de IPAV nog in volle gang is, zijn er ook voorstanders voor alternatieve therapie.

Verder is het de vraag of andere veel gegeven adviezen als rust, vermijden van koude etc. nog van enige invloed zijn op het spontaan herstel.

#### Wetenschappelijke onderbouwing

Het enige artikel dat voldoet is een systematische review uit de Cochrane Database (He 2004). De conclusie van deze review is dat er geen methodologische goede studies bekend zijn die enig bewijs leveren voor een positief effect van acupunctuur. Tevens zijn geen (goede) trials na het verschijnen van de review gevonden.

Over andere alternatieve therapie is eveneens geen bewijs voorhanden.

#### Conclusies

<b>Niveau 2</b>	Er is geen bewijs dat acupunctuur het spontane beloop van idiopathische perifere aangezichtsverlamming (positief) beïnvloedt.  <i>A2 He 2004</i>
-----------------	--

Er is geen literatuur gevonden over andere alternatieve therapieën met een gunstig effect op het beloop van idiopathische perifere aangezichtsverlamming.

## Aanbeveling

De werkgroep is van mening dat er geen plaats is voor acupunctuur of andere alternatieve therapieën bij de behandeling van idiopathische perifere aangezichtsverlamming.

## Literatuur

- He L, Zhou D, Wu B, Li N, Zhou MK. Acupuncture for Bell's palsy. Cochrane Database Syst Rev. 2004;(1):CD002914.

## 5.4 Behandeling kinderen

### Behandeling met corticosteroiden

Bij kinderen is slechts één gerandomiseerde studie verricht ten aanzien van het effect van behandeling met corticosteroiden op IPAV (Unuvar 1999). In deze studie werden 21 kinderen met complete aangezichtsverlamming behandeld met methylprednisolon 1 mg/kg/dag oraal gedurende 10 dagen, een controlegroep van 21 kinderen werd niet behandeld. De studie was niet placebo gecontroleerd en niet geblindeerd. Het percentage herstel was 86% en 100% op 4 en 6 maanden in de corticosteroidengroep en 72% en 86% op 4 en 6 maanden in de controlegroep. Na 12 maanden waren alle patiënten hersteld. De verschillen waren niet statistisch significant, maar de groeps grootte was klein.

Bij kinderen is sprake van een sneller en vaker volledig spontaan herstel van IPAV dan bij volwassenen, hierdoor zal de 'number needed to treat' bij kinderen groter zijn dan bij volwassenen.

### Behandeling met antivirale middelen

Bij kinderen zijn geen gerandomiseerde studies verricht ten aanzien van het effect op (I)PAV van behandeling met antivirale middelen (valaciclovir/famciclovir). Bij volwassenen met een HB score V of VI vergroot het toevoegen van valaciclovir/famciclovir aan prednison mogelijk de kans op een volledig herstel. Bij kinderen wordt een groter deel van de perifere aangezichtsverlamming veroorzaakt door bijvoorbeeld de ziekte van Lyme. Bij deze patiënten valt natuurlijk geen voordeel van antivirale therapie te verwachten. Hierdoor zal de 'number needed to treat' bij kinderen groter zijn dan bij volwassenen.

### Bijwerkingen

De nadelige effecten van behandeling met corticosteroiden of valaciclovir/famciclovir bij kinderen zijn vergelijkbaar met die bij volwassenen en zijn relatief klein.

### Conclusie

<b>Niveau 3</b>	Bij kinderen kan sprake zijn van een sneller herstel van IPAV bij behandeling met corticosteroiden.  <i>B Unuvar 1999</i>
-----------------	---

### Overige overwegingen

Aangezien er vrijwel geen studies verricht bij kinderen beschikbaar zijn, zijn bevindingen bij volwassenen geëxtrapoleerd naar kinderen. Hierbij is het verschil in voorkomen van andere



oorzaken dan IPAV van perifere aangezichtsverlamming (vooral de ziekte van Lyme) meegewogen door de werkgroep.

### Aanbevelingen

- Indien een kind (<15 jaar) met een IPAV HB graad IV of hoger zich presenteert binnen 72 uur na het ontstaan, kan gestart worden met corticosteroïden, bestaande uit prednison 1mg/kg/d gedurende 7 dagen. Op basis van het beschikbare bewijs kan er geen uitspraak worden gedaan over het toevoegen van antivirale medicatie aan de behandeling bij kinderen met IPAV. Wanneer bij een kind met IPAV de verdenking bestaat op de aanwezigheid van zoster sine herpete kan het gebruik van valaciclovir of famciclovir gerechtvaardigd zijn. Bij kinderen (<15 jaar) met lichte tot matig ernstige parese (HB graad III of minder) is geen behandeling noodzakelijk.

### Literatuur

- Alberton. Bell's palsy: a review of treatment using antiviral agents. *Ann Pharmacother.* 2006;40:1838-42.
- Axelsson S, Lindberg S, Stjernquist A. Outcome of treatment with valacyclovir and prednisone in patients with Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2003;112:197-201.
- Hato N, Matsumoto S, Kisaki H, Takahishi H, Wakisaka H, Honda N et al. Efficacy of early treatment of Bell's palsy with oral acyclovir and prednisolone. *Otol Neurotol.* 2003;24:948-51.
- Hato N, Yamada H, Kohno H, Matsumoto S, Honda N, Gyo K et al. Valacyclovir and prednisolone treatment for Bell's palsy: a multicenter, randomized placebo-controlled study. *Otol Neurotol.* 2007;28:408-13.
- Minnerop M, Herbst M, Fimmers R, Matz B, Klockgether T, Wullner U. Bell's palsy. Combined treatment of famciclovir and prednisone is superior to prednisone alone. *J Neurol* 2008 Nov;255(11):1726-30
- Ramsey MJ, DerSimonian R, Holtel MR, Burgess LP. Corticosteroid treatment for idiopathic facial nerve paralysis: a meta-analysis. *Laryngoscope* 2000;110:335-41.
- Unuvar E, Oguz F, Sidal M, Kilic A. Corticosteroid treatment of childhood Bell's palsy. *Pediatr Neurol.* 1999;21:814-6.

## HOOFDSTUK 6: BEHANDELING – GEVOLGEN

### 6.1 Implicaties voor het oog

#### Inleiding

Specifieke literatuur met betrekking tot oogproblemen bij een IPAV is niet gevonden. Wel bestaat er literatuur over vooral het plaatsen van een goudgewichtje in het bovenooglid ter bestrijding van 'exposure keratopathy', maar er zijn geen RCT's. De leerboeken beschrijven de behandelingen in algemene termen.

Voor een gezond en intact cornea-epitheel is een adequate traanfilm vereist. Traanvocht wordt afgescheiden door de accessoire en grote traanklier en over het oogoppervlak verdeeld bij de ooglidbewegingen. Bij knipperen wordt traanvocht van temporaal boven naar nasaal onder gestuwd, waarbij het traanvocht zich ophoopt in de *lacus lacrimalis*. Aanspannen van de verschillende delen van de *M. orbicularis oculi* veroorzaakt een negatieve druk in de *saccus lacrimalis*, waardoor de lacus wordt leeggezogen. Bij ontspannen van deze spier wordt vocht uit de saccus naar de *ductus nasolacrimalis* gestuwd. Bij een aangezichtsverlamming is het delicate evenwicht van aanmaak en vervanging van de traanfilm op verschillende manieren in gevaar. Uitval van de rami palpebrales van de *N. facialis* veroorzaakt een gestoorde knipperreflex, waardoor de traanfilm niet meer gelijkmatig over de oogbol wordt verdeeld en er gaten in de traanfilm vallen (gestoorde break-up time). Het onderooglid zakt uit (paralytisch ectropion), waardoor de appositie van het ooglid tegen de oogbol verdwijnt en de ooglidspleet en daarmee het percentage verdamping van traanvocht groter wordt. De pompfunctie van de oogleden houdt op en traanvocht hoopt zich selectief op in de lacus. Plaatselijk is het oog te nat en plaatselijk te droog. Deze omstandigheden dragen er toe bij dat het cornea-epitheel onvoldoende bevochtigd wordt en cellen te gronde gaan (cornea-erosie), terwijl er een overmaat aan traanvocht in de lacus aanwezig kan zijn. Een cornea erosie (exposure keratopathy) is zeer pijnlijk en zorgt voor een ipsilaterale, aanvankelijk segmentale vasodilatatie. De visus kan verminderen, de laesie kan geïnfecteerd raken en tot een ulcus corneae leiden, welke kan perforeren zodat een endophthalmitis kan ontstaan. Uiteindelijk ontstaat dan blijvende blindheid. Patiënten met een aangezichtsverlamming, waarbij het oog betrokken is, klagen over oogirritatie, branderigheid, zandgevoel, tranenvloed, pijn, roodheid en verminderd zien.

#### Welke maatregelen moeten er worden genomen ten aanzien van het oog wanneer een IPAV wordt overwogen?

Stel HB vast, indien  $HB > II$ :

- Zijn er oogklachten (zandgevoel, irritatie, tranen, fotofobie)?
- Hoe is de oogsluiting, wat is de stand en appositie van de oogleden?
- Is het Bell-fenomeen (ogen draaien omhoog bij poging ogen te sluiten) positief?
- Is de conjunctiva blank?

Profylactisch worden in het algemeen lubricantia voorgeschreven. Er zijn drie vormen: druppels, gels en zalven. Druppels geven weinig hinder, maar werken kort. Zalf werkt lang, maar stoort de visus. Gels zitten qua werking en bijwerking tussen beide in. Laat de patiënt

experimenteren met verschillende lubricantia om te zien wat hem/haar het beste bevalt. Naarmate de uitval ernstiger is, zal zalf eerder gebruikt moeten worden. Tijdens het slapen wordt oogzalf aanbevolen vanwege de lange werkingsduur. Als alternatief kan voor gebruik gedurende de nacht een horlogeglasverband worden voorgeschreven. De pleisters van zo'n verband geven dikwijls huidirritatie. Er bestaan diverse lubricantia, maar er zijn geen bewijzen voor superioriteit van één van de in de handel verkrijgbare middelen.

#### Conclusie

<b>Niveau 4</b>	De werkgroep is van mening dat bij patiënten met een IPAV met een HB > II lubricantia voorgeschreven moeten worden in de vorm van druppels, gel of zalf. Als alternatief kan een horlogeglasverband worden voorgeschreven.  <i>D Expert opinion</i>
-----------------	---

#### Wanneer moet een oogarts in consult geroepen worden bij een IPAV?

Wanneer de klachten, ondanks genoemde therapie toenemen of wanneer het oog rood wordt, is verwijzing naar een oogarts aangewezen.

#### Conclusie

<b>Niveau 4</b>	De werkgroep is van mening dat, wanneer bij een patiënt met een IPAV ondanks therapie met lubricantia de klachten toenemen danwel het oog rood wordt, de patiënt naar een oogarts verwezen moet worden.  <i>D Expert opinion</i>
-----------------	--

#### Wanneer moeten er ooglidoperaties worden verricht bij een IPAV?

Indien conservatieve therapie niet volstaat en de patiënt veel subjectieve klachten heeft, bij roodheid van het oog en/of bedreiging van de visus door uitdroging van de cornea kan een ooglidoperatie nodig zijn. Absolute indicatie: ulcus corneae.

#### Conclusie

<b>Niveau 4</b>	De werkgroep is van mening dat bij een IPAV een ooglidoperatie verricht moet worden wanneer de patiënt veel subjectieve klachten heeft, bij roodheid van het oog en bij bedreiging van de visus door uitdroging van de cornea. Absolute indicatie voor een ooglidoperatie is een ulcus corneae.  <i>D Expert opinion</i>
-----------------	--

#### Wat zijn de niet-conservatieve mogelijkheden bij een IPAV?

Om de bevochtiging van het cornea-oppervlak te verbeteren kan het aan de buitenwereld blootgestelde oogoppervlak gereduceerd worden door:

- Het bovenooglid te laten zakken door middel van:
  - Botuline-toxine: *voordelen*: 1 injectie voor 3 maanden; *nadelen*: kans op over en ondercorrectie
  - Goudgewichtje: dit kan op het bovenooglid worden gelijmd met isobutyl

- cyanoacrylate (Shepler 2001) of via de huid of via de conjunctiva worden geïmplant. *Voordelen*: reductie lagophthalmos; *nadelen*: soms cosmetisch storend, uitstoting, astigmatisme, infectie, overgevoeligheid (Harrisberg 2001).
- Desinsertie M. levator palpebrae: *voordelen*: reductie lagophthalmos, cosmetisch minder storend dan goudgewichtje; *nadelen*: kans op over- en ondercorrectie. Lastiger techniek.
  - De ooglidspleet nasaal of temporaal te verkleinen en het onderooglid op te trekken door middel van:
    - Tarsorrhaphie: *voordelen*: reductie lagophthalmos, weinig invasieve ingreep, kan makkelijk ongedaan worden gemaakt; *nadelen*: soms cosmetisch storend, soms beperking gezichtsveld.
    - (Augmented) Laterale tarsale strip: *voordelen*: reductie lagophthalmos, verbetering appositie onderooglid; *nadelen*: technisch lastig(er) (Chang 2006).
    - Fascia lata strip: *voordelen*: corrigeert onderooglid zowel mediaal als lateraal; *nadelen*: ingreep onder narcose. Technisch lastig.

### Conclusie

<b>Niveau 3</b>	<p>Niet-conservatieve oogheekundige behandelingen voor IPAV om de bevochtiging van het cornea-oppervlak te verbeteren door het bovenooglid te laten zakken zijn:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Botuline toxine</li> <li>- Goudgewichtje</li> <li>- Desinsertie m. levator palpebrae.</li> </ul> <p><i>C Shepler 2001, Harrisberg 2001</i>  <i>D Expert opinion</i></p>
-----------------	---

<b>Niveau 3</b>	<p>Niet-conservatieve oogheekundige behandelingen voor IPAV om de ooglidspleet nasaal of temporaal te verkleinen en het onderooglid op te trekken zijn:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tarsorrhaphie</li> <li>- (Augmented) Laterale tarsale strip</li> <li>- Fascia lata strip</li> </ul> <p><i>C Chang 2006</i>  <i>D Expert opinion</i></p>
-----------------	--

### Wat is de plaats van (zachte / bandage) contactlenzen bij aangezichtsverlamming?

Bandagelenzen hebben soms nut bij een 'exposure keratopathy' in het kader van een IPAV. Er is echter gevaar voor verlies van de lens (door verslapping van het onderooglid) en op infectie.

## Conclusie

<b>Niveau 4</b>	De werkgroep is van mening dat bij een IPAV bandagelenzen zinvol kunnen zijn bij een 'exposure keratopathy'. Hierbij is er wel gevaar voor verlies van de lens en is er kans op infectie.  <i>D Expert opinion</i>
-----------------	--

### Is de oogheekkundige behandeling van een IPAV bij kinderen anders dan bij volwassenen?

In principe is de behandeling van kinderen met IPAV niet anders dan van volwassenen, maar het is de ervaring van de leden van de werkgroep dat kinderen een incomplete oogsluiting vaak beter tolereren dan volwassenen.

## Conclusie

<b>Niveau 4</b>	De werkgroep is van mening dat de oogheekkundige behandeling van kinderen met een IPAV gelijk is aan die bij volwassenen.  <i>D Expert opinion</i>
-----------------	--

## Aanbevelingen

- Bij patiënten met een IPAV met een HB > II wordt aanbevolen lubricantia voor te schrijven in de vorm van druppels, gel of zalf. Als alternatief kan een horlogeglasverband worden voorgeschreven.
- Wanneer bij een patiënt met een idiopathische perifere aangezichtsverlamming, ondanks therapie met lubricantia, de klachten toenemen danwel het oog rood wordt, moet de patiënt naar een oogarts worden verwezen.
- Bij patiënten met een IPAV met veel subjectieve klachten, roodheid van het oog en/of bedreiging van de visus door uitdroging van de cornea is een ooglidoperatie geïndiceerd. Een ulcus corneae is een absolute indicatie voor een ooglidoperatie.
- Om de bevochtiging van het cornea-oppervlak te verbeteren bij patiënten met IPAV kunnen de volgende behandelingen worden verricht:
  - Botuline toxine
  - Goudgewichtje
  - Desinsertie m. levator palpebrae.
  - Tarsorrhaphie
  - (Augmented) Laterale tarsale strip
  - Fascia lata strip
- Wanneer bij een patiënt met IPAV sprake is van 'exposure keratopathy' kunnen bandagelenzen overwogen worden. Hierbij is er wel gevaar voor verlies van de lens en is er kans op infectie.
- Voor kinderen met IPAV worden dezelfde oogheekkundige behandelingen aanbevolen als voor volwassenen.

## Literatuur

- Chang L, Olver J. A useful augmented lateral tarsal strip tarsorrhaphy for paralytic ectropion. *Ophthalmology* 2006;113:84-91.

- Harrisberg BP, Singh RP, Croxson GR, Taylor RF, McCluskey PJ. Long-term outcome of gold eyelid weights in patients with facial nerve palsy. *Otol Neurotol* 2001;22:397-400.
- Shepler TR, Seiff SR. Use of isobutyl cyanoacrylate tissue adhesive to stabilize external eyelid weights in temporary treatment of facial palsies. *Ophtal Plast Reconstr Surg* 2001;17:169-73.

## **6.2 Reconstructieve chirurgie**

### **Inleiding**

Reconstructieve ingrepen spelen bij IPAV een ondergeschikte rol vanwege het doorgaans gunstige beloop. De duur van de verlamming en de elasticiteit van de weefsels (afnemend met de leeftijd) bepalen uiteindelijk de ernst van de blijvende verschijnselen. Indien de prognose goed is en de conservatieve oogbeschermende maatregelen afdoende zijn, kan men rustig afwachten. Tot ongeveer een jaar na het ontstaan van de verlamming kan op herstel gewacht worden. Omdat men de verlamde mimische musculatuur maar tot 1 à 1,5 jaar na het ontstaan van de verlamming kan reïnnerven, is een verwijzing zes maanden na het ontstaan van de verlamming noodzakelijk indien herstel (nagenoeg) uitblijft.

Het elektrische signaal dat voor reïnnervatie nodig is, wordt meestal afgeleid van de ipsilaterale N. hypoglossus (May 1991, Yoleri 2001). Deze ingreep leidt in 65% van de gevallen binnen een jaar tot herstel van de tonus en de symmetrie van het gelaat in rust (May 2000). Een specifieke functie (oogsluiting of lachen) kan met behulp van mimetherapie aangeleerd worden door het maken van gerichte tongbewegingen. Een spontane lach kan men hiermee niet herstellen, maar kan gereconstrueerd worden door middel van een additionele gekruiste-aangezichtszenuwprocedure (Anderl 1982, Cooper 1996). Dit is een vrij recente toevoeging aan het pallet (Yoleri 2001). Het grote voordeel van reïnnervende ingrepen is dat de nog aanwezige mimische spieren gebruikt worden voor de reconstructie. Het nadeel is de onvoorspelbaarheid van het resultaat.

De paralyse wordt irreversibel geacht als hij langer dan 1 à 1,5 jaar bestaat. Door fibrose van de motorische eindplaat zijn de mimische spieren niet meer te reïnnerven. Men kiest dan voor zogenaamde statische en/of dynamische reconstructies.

Statische reconstructies geven een verbetering van de symmetrie in rust, maar maken actief bewegen van het gelaat niet mogelijk. Voorbeelden van dergelijke ingrepen zijn huid-resecties ter hoogte van de nasolabiaalplooï om de afhangende mondhoek te corrigeren of boven de wenkbrauw ter correctie van de afhangende wenkbrauw. Correctie hiervan is ook mogelijk middels een endoscopische wenkbrauwcorrectie (Ducic 2005, Behmand 2006). De gouden standaard voor statische correcties is nog steeds het gebruik van pees- of fasciestrips. Bovengenoemde statische ingrepen zijn relatief weinig belastend.

Dynamische reconstructies beogen het herstel van beweging in de verlamde gelaatshelft. Van oudsher worden de m. temporalis, m. masseter en de m. digastricus aangewend om de positie van de mond en de sluiting van het oog te verbeteren. Als de tanden op elkaar gezet worden en de kauwspieren aanspannen, sluit het oog of ontstaat er een op een lach lijkende grimas. Deze 'lach' ontbeert spontaniteit en treedt ook op tijdens het kauwen van voedsel. Hierover dient men patiënten te informeren. Het uiteindelijke resultaat van deze ingrepen wisselt. Vaak moeten de verplaatste spieren na enkele jaren opnieuw operatief ingekort worden.

De enige manier om een spontane lach mogelijk te maken, is door een spier van elders in het gelaat te plaatsen en deze aan te sluiten op de zenuwvoorziening van de gezonde zijde. Deze ingreep vindt vanoudsher plaats in twee tempi. Tijdens de eerste ingreep wordt een gekruiste aangezichts-zenuw klaargelegd. Tijdens de tweede ingreep wordt een op maat gemaakte spier in de aangedane wang geplaatst en aangesloten op de bloedstroom. De m. gracilis en m. pectoralis minor zijn de meest gebruikte spieren. De zenuw van de getransplanteerde spier wordt aangesloten op de gekruiste aangezichts-zenuw. Na een half jaar begint de getransplanteerde spier synchroon met de gezonde zijde tijdens het lachen aan te spannen. De ingreep geeft de beste resultaten bij kinderen.

Sinds enige tijd wordt deze ingreep in een aantal centra bij adolescenten en volwassenen ook in één tempo uitgevoerd (Kumar 1995). Van de m. gracilis wordt de zenuw over zijn maximale lengte vrij geprepareerd, zodat deze zelf als gekruiste aangezichts-zenuw gebruikt kan worden. Deze ingreep is complexer dan de eerder genoemde ingreep in tempi, maar leidt sneller tot resultaat met minder donorplaatsmorbiditeit. Bovendien is het aantal zenuwnaden beperkt tot slechts één. Deze ingreep kan niet uitgevoerd worden bij kleine kinderen omdat de zenuw van de gracilis bij hen nog te kort is om de gezonde gelaatshelft te bereiken.

#### **Wat is de rol van chirurgie bij kinderen bij een idiopathische aangezichtsverlamming?**

Blijvende uitval van de N. facialis na een IPAV is bij kinderen zeldzaam. De chirurgische mogelijkheden voor reconstructies en correcties zijn in principe zoals bij de volwassen patiënt, al zijn de resultaten van reïnnervatie en van dynamische reconstructies bij kinderen over het algemeen beter dan bij volwassenen.

#### **Wetenschappelijke onderbouwing**

Er bestaan geen RCT's die bovenstaande visie onderbouwen. De literatuur biedt slechts casuïstiek en beschrijvende (kleine) series.

Er zijn geen artikelen over reconstructieve chirurgie te vinden die specifiek gaan over patiënten met een IPAV. Er zijn geen vergelijkende studies voorhanden over reconstructieve chirurgie bij een aangezichtsverlamming. Er zijn wel artikelen die de indicaties voor de toepassing van de verschillende technieken geven. Hierbij wordt nooit uitgegaan van de etiologie van de verlamming.

Er zijn wel artikelen gevonden waarin de etiologie 'Bell's palsy' specifiek genoemd wordt bij de beschrijving van de patiënten en methoden. In de resultatensecties zijn deze patiënten niet meer te identificeren. Deze artikelen bieden voor de richtlijn geen specifieke informatie.

#### **Conclusie**

<b>Niveau 4</b>	Experts zijn van mening dat reconstructieve chirurgie een rol kan spelen indien er géén of minimaal herstel van een idiopathische aangezichtsverlamming aangetoond is na één jaar.  <i>D Expert opinion</i>
-----------------	---

#### **Aanbeveling**

De werkgroep is van mening dat een patiënt met een IPAV, bij wie geen of nauwelijks
---

herstel optreedt binnen zes maanden, verwezen moet worden naar een medisch specialist of medisch team met bijzondere aandacht voor de reconstructie van de aangezichtsverlamming.

### Literatuur

- Anderl H. Cross-face nerve transplantation in facial palsy. *Ann Chir Gynaecol.* 1982;71:70-6.
- Cooper TM, McMahon B, Lex C, Lenert JJ, Johnson PC. Cross-facial nerve grafting for facial reanimation: effect on normal hemiface motion. *J Reconstr Microsurg.* 1996;12:99-103.
- May M, Sobol SM, Mester SJ. Hypoglossal–facial nerve interpositional-jump graft for facial reanimation without tongue atrophy. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1991;104:818-25.
- Yoleri L, Songur E, Mavioglu H, Yoleri O. Cross-facial nerve grafting as an adjunct to hypoglossal-facial nerve crossover in reanimation of early facial paralysis: clinical and electrophysiological evaluation. *Ann Plast Surg.* 2001;46:301-7.
- May M. Nerve substitution techniques: XII–VII hook-up, XII–VII jump graft, and cross-face graft. In: May M, Schaitkin BM, eds. *Facial Paralysis, Rehabilitation Techniques* 2nd ed. 2003, New York: Thieme.
- Ducic Y, Adelson R. Use of the endoscopic forehead-lift to improve brow position in persistent facial paralysis. *Arch Facial Plast Surg.* 2005;7:51-4.
- Behmand RA, Guyuron B. Endoscopic forehead rejuvenation: II. Long-term results. *Plast Reconstr Surg.* 2006;117:1137-43; discussion 1144.
- Kumar PA. Cross-face reanimation of the paralyzed face, with a single stage microneurovascular gracilis transfer without nerve graft: a preliminary report. *Br J Plast Surg.* 1995;48:83-8.

### 6.3 Botuline toxine A

Indien er sprake is van een ernstige IPAV met axonaal verval, kan bij het herstel ingroei van motorische axonen aanleiding geven tot synkinesen doordat misrouting optreedt bij de ingroei van de vertakkingen van de axonen. Hierdoor gaan spieren in het gelaat onwillekeurig meebewegen bij andere bewegingen. Zo ontstaat bijvoorbeeld een partiële sluiting van het oog door een tak die de m. orbicularis oculi heeft geïnnerveerd bij activatie van een mondspier, bijvoorbeeld bij spreken. Dit kan vrij massaal optreden en voor de patiënt een ernstige handicap zijn. Naast de mimetherapie (zie paragraaf 6.4) kunnen de onwillekeurig meebewegende aangezichtsspieren behandeld worden met intramusculaire injecties met botuline toxine A waardoor ze tijdelijk (grotendeels) worden uitgeschakeld. In het algemeen dient een lagere dosering dan normaal te worden gegeven omdat er reeds een uitval bestaat en er dus minder geïnnerveerde spieren aanwezig zijn. De behandeling kan plaatsvinden onder EMG-controle, waarbij men de botuline-injectie zo optimaal mogelijk plaatst in de spier die (synkinetisch) geactiveerd wordt bij aanspannen van een andere aangezichtsspier. De enige relevante bijwerking is een relatieve overdosering, waarbij een tijdelijke parese (met een duur van enkele weken) optreedt in de doelspier of nabijgelegen spieren. Synkinesen in de platysma kunnen zonder bijwerkingen zeer goed behandeld worden.

In het algemeen zal men met de patiënt een duidelijke afspraak moeten maken over het behandeldoel om een overmatige verwachting te voorkomen.



### Wetenschappelijke onderbouwing.

Er zijn vijf open studies verricht met patiëntaantallen van 4 tot 24, die laten zien dat in 90-100% van de patiënten cq behandelingen een duidelijke verbetering optreedt. De belangrijkste bijwerking is een tijdelijke parese als gevolg van overdosering van de botuline toxine. De duur van het effect was in alle studies minstens 3 maanden, 1 studie geeft een effectduur van 4-6 maanden (Mountain, 1992).

### Conclusie

<b>Niveau 3</b>	Het is aannemelijk dat synkinesen behandeld kunnen worden met intramusculaire injecties van botuline toxine A. De duur van het effect is ongeveer 3 maanden.  <i>C Mountain 1992</i>
-----------------	--

### Aanbeveling

Bij ernstige synkinesen bij een IPAV, met voor de patiënt sociaal en/of psychologisch invaliderende gevolgen, kan botuline toxine A gegeven worden.

### Literatuur

- Armstrong MW, Mountain RE, Murray JA. Treatment of facial synkinesis and facial asymmetry with botulinum toxin type A following facial nerve palsy. Clin Otolaryngol Allied Sci. 1996 ;21(1):15-20.
- Chua CN, Quhill F, Jones E, Voon LW, Ahad M, Rowson N. Treatment of aberrant facial nerve regeneration with botulinum toxin A. Orbit. 2004;23(4):213-8.
- Ito H, Ito H, Nakano S, Kusaka H. Low-dose subcutaneous injection of botulinum toxin type A for facial synkinesis and hyperlacrimation. Acta Neurol Scand. 2007;115(4):271-4.
- Mountain RE, Murray JA, Quaba A. Management of facial synkinesis with Clostridium botulinum toxin injection. Clin Otolaryngol Allied Sci. 1992;17(3):223-4.
- Roggenkämper P, Laskawi R, Damenz W, Schröder M, Nüssgens Z. Orbicular synkinesis after facial paralysis: treatment with botulinum toxin. Doc Ophthalmol. 1994;86(4):395-402.

### 6.4 Paramedische behandeling

Omdat, zowel in de fysiotherapie als in de logopedie, oefentherapie een belangrijke behandelmodaliteit is voor patiënten met een IPAV, is gekozen voor een gezamenlijke tekst.

#### 6.4.1. Is oefenen zinvol bij een IPAV?

#### Inleiding

Oefentherapie richt zich op het behandelen van de gevolgen van een niet volledig herstelde aangezichtsverlamming. Behandelbare restverschijnselen zijn asymmetrie in rust en bij bewegen (zowel bewust bewegen als synkinesen) met daaraan gekoppelde functiestoornissen (eten, drinken, spreken) en participatiestoornissen zoals een verminderde kwaliteit van leven en sociale beperkingen.

De literatuur beschrijft diverse uitvoeringen van oefentherapie bij patiënten met een perifere aangezichtsverlamming. In Nederland wordt oefentherapie onder de naam *mimetherapie* aangeboden zowel aan volwassenen als aan kinderen.

### **Wetenschappelijke onderbouwing**

Er zijn geen systematische reviews gevonden in de literatuur met betrekking tot de effectiviteit van oefentherapie bij IPAV. Wel zijn er vier RCT's, namelijk van Ross (1991), Segal (1995), Nakamura (2003) en Beurskens (2006).

In de studies is weinig homogeniteit in de patiëntenpopulatie, frequentie en duur van behandelen. Verder worden diverse uitkomstmaten gebruikt, zodat een vergelijking tussen de studies moeilijk is. Enkele artikelen hebben betrekking op patiënten met een IPAV en is het zeer waarschijnlijk dat het natuurlijke verloop, naast de behandeling, hier een rol speelt in het herstel.

Het onderzoek van Ross et al. (1991) beschrijft drie groepen patiënten met een IPAV (duur van de verlamming minimaal 18 maanden). Eén groep werd behandeld met EMG-biofeedback en spiegel oefeningen, één groep met alleen spiegel oefeningen en daarnaast was er een controlegroep. Na 1 jaar kon geen verschil worden aangetoond tussen de beide interventiegroepen. Wel werd een significant verschil gevonden tussen de behandelgroepen en de controlegroep met betrekking tot een verbeterde functie van de mimische musculatuur. Hierbij moet echter opgemerkt worden dat de controlegroep na randomisatie is toegevoegd.

Segal et al. (1995) vonden bij een kleine patiëntenpopulatie (N=10, duur van de verlamming 6 maanden of meer) na vier weken geen significant verschil tussen patiënten, die als interventie een nieuwe vorm van oefentherapie (helpt van maximaal bewegen) kregen in vergelijking met conventionele oefentherapie (maximaal bewegen).

In onderzoek van Nakamura et al. (2003) kreeg de experimentele groep oefeningen met behulp van een spiegel (mondbewegingen waarbij de synkinesen van het oog moeten worden geïnhibeerd) en de controlegroep geen behandeling. Er was een significante verbetering van de experimentele groep ten opzichte van de controlegroep met betrekking tot het openhouden van het oog bij drie mondbewegingen. Oefentherapie startte zodra de eerste beweging zichtbaar was, nadat eerder met EMG een paralyse was vastgesteld. De follow-up is een jaar.

Beurskens et al. (2003, 2006a, 2006b) laten zien dat mimetherapie (een vorm van oefentherapie in combinatie met massage en het oefenen van de non-verbale communicatie- en expressiemogelijkheden), na drie maanden een significante verbetering geeft ten opzichte van een controlegroep bij patiënten met een aangezichtsverlamming langer bestaande dan negen maanden. Verbeteringen werden gezien met betrekking tot symmetrie in rust en bij bewegen, minder synkinesen (1 HB verbetering), verbeteringen van functies als eten, drinken en spreken en een verhoogde kwaliteit van leven. De follow-up was een jaar.

#### **6.4.1a. Wanneer moet men starten en stoppen met oefentherapie?**

Het moment waarop met oefentherapie werd gestart in de studies varieerde van 'bij het terugkomen van de eerste beweging' tot 'minimaal 18 maanden na het ontstaan van de verlamming'. Bij een aantal onderzoeken werd gestart, nadat het spontane herstel min of

meer uitgesloten was. Dit komt niet overeen met de dagelijkse praktijk. Bernardes et al. (2004) laten in een retrospectieve studie van 147 patiënten (diverse oorzaken) zien dat de groep, die binnen 30 dagen na het ontstaan van de aandoening met oefentherapie en massage begint, significant verbetert met betrekking tot de mimische bewegingen ten opzichte van de groep die pas 90 dagen na het ontstaan van de aandoening begint.

In de meeste studies werd gestopt zodra een min of meer stabiele situatie was opgetreden, variërend tussen 4 weken tot 1 jaar na start van de behandeling.

## Conclusies

<b>Niveau 2</b>	<p>Het is aannemelijk dat oefentherapie (met name mimetherapie, een specifieke vorm van oefentherapie) effectief is bij de behandeling van de gevolgen van een IPAV op functie-, activiteiten- en participatieniveau (1 graad HB verbetering).</p> <p><i>A2 Beurskens 2003, 2006a, 2006b; Nakamura 2003</i>  <i>B Segal 1995; Ross 1991</i></p>
-----------------	---

<b>Niveau 2</b>	<p>Het is aannemelijk dat met mimetherapie gestart kan worden zodra de eerste synkinesen zichtbaar zijn of duidelijk is dat er blijvende restverschijnselen zijn. De behandeling wordt beëindigd bij het optreden van een min of meer stabiele situatie.</p> <p><i>A2 Beurskens 2003, 2006a, 2006b; Nakamura 2003</i>  <i>B Segal 199; Ross 1991</i>  <i>C Bernardes 2004</i></p>
-----------------	---

## Overige overwegingen

De werkgroep is van mening dat mimetherapie moet worden gegeven door speciaal hiervoor opgeleide fysiotherapeuten en logopedisten.

Mimetherapie biedt mogelijkheden om patiënten met een aangezichtsverlamming te begeleiden bij het leren omgaan met de gevolgen van deze zichtbare aandoening door middel van gerichte oefeningen, uitleg te geven en te leren omgaan met de situatie in het dagelijkse leven.

## Aanbevelingen

- De werkgroep is van mening dat patiënten met restverschijnselen van een IPAV met mimetherapie behandeld kunnen worden. Aanbevolen wordt de behandeling te starten zodra de eerste synkinesen zichtbaar zijn danwel duidelijk wordt dat er restverschijnselen zijn.
- Mimetherapie kan worden beëindigd als er een min of meer stabiele situatie optreedt.
- Mimetherapie moet worden gegeven door speciaal hiervoor opgeleide fysiotherapeuten en logopedisten.

#### 6.4.2 Zijn, naast oefentherapie, andere modaliteiten van fysiotherapie zinvol bij IPAV?

Naast oefentherapie zijn in de literatuur studies gevonden over elektrotherapie. Een RCT uit 1958 van Mosforth et al. laat geen verschil zien tussen een behandeling door automassage, infraroodlicht en elektrotherapie ten opzichte van massage alleen. Alle patiënten met de diagnose Bell's palsy werden binnen 14 dagen na het ontstaan van de verlamming behandeld.

Een cohortstudie van Targan et al. (2000) laat bij 17 patiënten met een Bell's palsy of acusticusneurinoom (> 12 maanden) zien dat er significante verbetering optrad door elektrotherapie in de HB-score, de geleidingssnelheid en de klinische restscore. De behandelduur van deze patiënten was echter zeer intensief; de eerste maanden werden vier spieren elk 30 minuten behandeld, daarna uitlopend naar 60 minuten overdag en zes uur 's-nachts in de zesde maand.

Met betrekking tot elektrotherapie laat een cross-over studie van Farragher et al. in 1987 zien dat er een significante verbetering optrad van de mimische bewegingen bij 40 patiënten. Opgemerkt dient te worden dat patiënten drie tot vijf uur per dag behandeld werden gedurende zes weken en dat de studie gefinancierd is door Neuro Tech Ltd.

#### Conclusie

<b>Niveau 3</b>	Omdat in de studies de uitkomsten naar de effectiviteit van elektrotherapie elkaar tegenspreken is het onduidelijk of elektrotherapie effect heeft bij de behandeling van de gevolgen van een IPAV.  <i>B Mosforth 1958, Targan 2000</i> <i>C Farragher 1987</i>
-----------------	---

#### Overige overwegingen

De behandelingen met elektrotherapie in de studies van Targan en Farragher zijn zéér tijdrovend en brengen hoge kosten met zich mee. Daarnaast is de ervaring dat synkinesen kunnen verergeren bij het toepassen van elektrotherapie.

#### Aanbeveling

De werkgroep raadt de toepassing van elektrotherapie bij behandeling van de gevolgen van een IPAV af.

#### Literatuur

- Bernardes DF, Gomez MV, Pirana S, Bento RF. Functional profile in patients with facial paralysis treated in a myofunctional approach. *Pro Fono* 2004;16:151-8.
- Beurskens CHG, Heymans PG. Positive effects of Mime therapy on sequelae of facial nerve paresis: stiffness, lip mobility and social & physical aspects of facial disability. *Otol & Neurotol.* 2003;24:677-81.
- Beurskens CHG, Heymans PG. Mime therapy improves facial symmetry in people with long-term facial nerve paresis: A randomized controlled trial. *Austr J Phys Ther* 2006;52:177-83.
- Beurskens CHG, Heymans PG, Oostendorp RAB. Stability of benefits of mime therapy in sequelae of facial nerve paresis during a 1-year period. *Otol Neurotol* 2006;27:1037-42.
- Farragher D, Kidd GL, Tallis R. Eutrophic electrical stimulation for Bell's palsy. *Clin Rehab* 1987;1:265-7.

- House JW, Brackmann DE. Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:146-7.
- Mosforth J, Taverner D. Physiotherapy for Bell's palsy. *BMJ* 1958;13:675-7.
- Nakamura K, Toda N, Sakamaki K, Kashima K, Takeda N. Biofeedback rehabilitation for prevention of synkinesis after facial palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;128:539-43.
- Ross BG, Nedzelski JM, McLean JA. Efficacy of feedback training in long-standing facial nerve paresis. *Laryngoscope* 1991;101:744-50.
- Ross BG, Fradet G, Nedzelski JM. Development of a sensitive clinical facial grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;114:380-6.
- Segal B, Zompa I, Danys I, Black M, Shapiro M, Melmed C, Arthurs B. Symmetry and synkinesis during rehabilitation of unilateral facial paralysis. *J Otolaryngol* 1995;24:143-8.
- Targan RS, Alon G, Kay SL. Effect of long-term electrical stimulation on motor recovery and improvement of clinical residuals in patients with unresolved facial nerve palsy. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;122:246-52.

#### 6.4.3. Zijn naast oefentherapie, andere modaliteiten van logopedie zinvol bij een IPAV?

Een aangezichtsverlamming kan problemen veroorzaken bij spreken, slikken en non-verbale communicatie. Logopedie richt zich op het diagnosticeren en het behandelen van stem-spraak- taal- en gehoorstoornissen alsook de primaire mondmotoriek, dat wuk zeggen stoornissen in het kauwen en slikken.

#### **Logopedie bij slikstoornissen**

Specifieke literatuur met betrekking tot het slikken en spreken is beperkt. In vele artikelen wordt het wel genoemd, maar niet uitgewerkt of verder onderzocht.

De logopedische behandeling van slikstoornissen bestaat uit revalidatietechnieken en compensatietechnieken (Huckabee & Pelletier 1999, Kalf 2006). Doordat de uitval van slikmotoriek bij een aangezichtsverlamming beperkt lijkt te zijn, wordt vaak verondersteld dat er nauwelijks slikproblemen zullen optreden. Toch geven patiënten aan wel problemen bij het eten en drinken te ondervinden. De meeste problemen doen zich voor bij het in de mond nemen en houden van voeding en speeksel: de (voorbereidende) orale fase. Problemen in de orale fase kunnen echter ook in de latere slikfasen tot verstoring van het verregaande geautomatiseerde slikproces leiden

Uit een onderzoek (De Swart 2003) bij 17 patiënten, met behulp van vragenlijsten en observatie van het eten en drinken, blijkt dat alle patiënten in de acute fase problemen met eten en drinken ondervinden. Veel patiënten met een aangezichtsverlamming blijken uit zichzelf of op advies van therapeuten, compensaties te gebruiken. Bijvoorbeeld het faciliteren van mondsluiting en de aanpassing van hoofdhouding en sliktechniek om verlies van voedsel uit de mond te voorkomen (De Swart 2003). Door het gebruik van compensatoire technieken weten zij na korte of langere tijd de impact van hun beperkingen op hun functioneren te verminderen.

De orale fase kan ook belemmerd worden door een verminderde speekselsecretie met daarbij een veranderde motorische activiteit in het mondgebied, waardoor de reinigende werking in de mond zal verminderen. De conditie van het mondslijmvlies en het gebit kan achteruit gaan met kans op infecties en cariës (Dawidjan 2001) Ook is er een kans dat door de verminderde functie van de m. stylohyoideus en de m. digastricus ook de hyolaryngeale heffing verminderd is (Secil 2002). In de chronische fase zijn er in het algemeen minder problemen met eten en drinken en hebben de meeste patiënten zich aangepast aan de veranderde omstandigheden.

## Conclusie

<b>Niveau 3</b>	Er zijn aanwijzingen dat een logopedische interventie meerwaarde kan hebben bij het compenseren van kauw- en slikstoornissen als gevolg van een aangezichtsverlamming.  <i>C De Swart 2003</i>
-----------------	--

## Overige overwegingen

Hoewel er beperkt bewijs is voor de meerwaarde van logopedische behandeling in de vorm van het aanleren van adequate compensaties of andere technieken, is de werkgroep van mening dat uitleg en adviezen door de logopedist zowel in de acute als in de chronische fase nuttig kunnen zijn.

## Aanbeveling

De werkgroep is van mening dat de logopedist bij een IPAV in de acute fase en zonodig in de chronische fase een bijdrage kan leveren bij het aanleren van adequate compensatiestrategieën met betrekking tot eten en drinken.

## Logopedie bij spraakstoornissen

Een aangezichtsverlamming resulteert over het algemeen in een mononeuropathische dysartrie (Lambert 2003). Dit type dysartrie is in vergelijking met de meeste andere dysartrieën een uitzondering omdat er geen sprake is van uitval op alle niveaus van de spraak, maar 'slechts' van uitval op één niveau, namelijk de articulatie. De articulatieproblemen zijn volledig toe te schrijven aan het geheel of gedeeltelijk uitvallen van de lipmotoriek aan één zijde van het gelaat. Voor de spraak heeft dat consequenties voor de drukopbouw en de precisie van de klankvorming. Het spreken wordt gekenmerkt door:

- problemen met de vorming van bilabialen (p, b, m)
- problemen met de vorming van labiodentalen (f, v, w)
- problemen met de vorming van de geronde klinkers (o, oo, oe, u, uu, eu)
- problemen met de vorming van gespreide klinkers (i, ie, e, ee)
- beperkte problemen bij de vorming van andere klinkers en medeklinkers

De non-verbale communicatie, in het bijzonder de mimiek, is bij een aangezichtsverlamming veranderd. Dit heeft invloed op de totale communicatie. Behalve dat de patiënt zich onzeker kan voelen in contacten, kan het ook tot miscommunicatie leiden.

Er is geen wetenschappelijk onderzoek naar het effect van logopedie bij spraakstoornissen bij deze aandoening. Echter, analoog aan andere oorzaken van dysartrie waarbij logopedie wel effectief is gebleken, is de werkgroep van mening dat logopedische interventie meerwaarde kan hebben bij het compenseren van dysartrie als gevolg van een IPAV (Sellers 2001, Yorkston 1996).

## Conclusie

<b>Niveau 4</b>	De werkgroep is van mening dat logopedische interventie een meerwaarde kan hebben bij het compenseren van dysartrie als gevolg van een IPAV.
-----------------	--

## Aanbeveling

De werkgroep is van mening dat de logopedist bij een IPAV een bijdrage kan leveren bij het verbeteren van de verstaanbaarheid van patiënten.

## Literatuur

- Dawidjan, B. Idiopathic facial paralysis: a review and case study. *J Dent Hyg* 2001;75:316-21.
- de Swart BJ, Verheij JC, Beurskens CH. Problems with eating and drinking in patients with unilateral peripheral facial paralysis. *Dysphagia* 2003;18:267-73.
- Huckabee ML, Pelletier CA. *Management of Adult Neurogenic Dysphagia*. Singular Publishing Group, San Diego 1999.
- Kalf JG. (2006) Functionele behandeling van orofaryngeale slikstoornissen. In: Peters H, et al. eds. *Handboek Stem-, Spraak- en Taalpathologie*. Houten: Bohn Stafleu Van Loghum.
- Lambert J. (2003) Dysartrie. In: Peters H, et al. eds. *Handboek Stem-, Spraak-Taalpathologie*. Bohn Stafleu Van Loghum, Houten.
- Secil Y, Aydogdu I, Ertekin C. Peripheral facial palsy and dysfunction of the oropharynx. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72:391-3.
- Sellars C, Hughes T, Langhorne P. Speech and language therapy for dysarthria due to non-progressive brain damage. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2001.
- Yorkston KM. Treatment efficacy: dysarthria. *JSHR: Journal of Speech and Hearing Research* 1996;39(5): S46-57.

## 6.5 Psychosociale begeleiding

De veranderingen, samenhangend met IPAV, betreffen op psychologisch terrein:

1. Het uiterlijk (de invloed van de eerste indruk en van non-verbaal gedrag in contacten).
2. De functies spraak, mimiek (inclusief tranen) en kauwen/speeksel, die ieder op zich consequenties hebben voor het communicatief en sociaal gedrag.
3. De beleving en betekenisgeving van 1 en 2 in relatie tot het zelfbeeld, identiteit en persoonlijkheid.
4. De sociale consequenties, verbonden aan 1, 2 en 3.

In de eerste zes maanden van de verlamming is er sprake van onzekerheid aangaande het eventuele herstel (fase 1); na zes maanden is duidelijk of en hoeveel restverschijnselen er zijn (fase 2). Wanneer geen volledig herstel is opgetreden, is er sprake van verlies met als gevolg het in gang zetten van verwerking.

Hieraan vooraf gaan echter de vragen:

- a) Op welke terreinen liggen mogelijke probleemgebieden?
- b) Zijn er zogenaamde hoogrisicogroepen te onderscheiden?

Er is voor gekozen om deze vragen uit te zoeken met betrekking tot de vier geschetste domeinen.

## Wetenschappelijke onderbouwing

1. *Onderzoek gericht op veranderingen in uiterlijk* (en de gevolgen hiervan voor de eerste indruk en non-verbale communicatie) is niet gevonden.

2. *Onderzoek gericht op vermindering van functies*

Coulson (2004) onderzocht bij 24 patiënten in hoeverre deze de 6 basisemoties van Ekman effectief met hun gezicht konden tonen. Twaalf patiënten bleken dit effectief te kunnen, 12 niet. Problematisch waren, naast gevoelens van afkeer, boosheid, bedroefdheid en angst, ook verbazing en blijdschap. Vanswaeringen (1999) laat in een studie (n=29) zien dat beschadiging van het lachen een voorspeller is voor depressie in tegenstelling tot de te verwachten mate van totale gezichtsbeschadiging. Vanswaeringen (1998) (n=48) toont aan dat hoe minder (adequate) beweging in het gelaat, hoe meer problemen met eten, orale hygiëne, spraak en beweging van het ooglid, des te meer psychologische belasting (distress) en des te moeilijker de sociale activiteiten. Hoos (1981) beschrijft een experimentele situatie. Er werd een lotgenotencontact gearrangeerd voor IPAV-patiënten (n=9), waarbij de begeleider de randvoorwaarden/gedragsregels bewaakte. Patiënten ervoeren opluchting, herkenning, onderlinge betrokkenheid en wederzijds vertrouwen.

3. *Onderzoek gericht op beleving en betekenisgeving*

Kahn (2001) toont aan (n=86) dat de mate van ervaren last niet dezelfde is als de mate van objectieveerbare invaliditeit. Hij leidt hieruit af dat het waardensysteem (de betekenisgeving) van de patiënt betrokken moet worden bij de impact van IPAV. Vanswaeringen (1998) (n=48) toont aan dat psychologische belasting, dus niet de mate van beschadiging, de enige predictor is voor sociale invaliditeit. Bovendien komt naar voren dat de mate van depressie en angst in ernst vergelijkbaar zijn met de mate van depressie en angst bij psychiatrische patiënten. Met andere woorden: de psychische gevolgen van een IPAV zijn ernstig.

4. *Onderzoek gericht op sociale consequenties*

Smith (1994) rapporteert (n=120) bij 30% geen gevolgen voor sociale interacties, bij 45% enigszins effect en bij 25% een vergaand effect op sociale activiteiten. Kiese-Himmel (1993) (n=34) laat zien dat eenderde van de patiënten stigmatisering en een gevoel van angst en verwarring ervaart in gezelschap. 'Veel' van de patiënten reduceerden hun gezichtsuitdrukking en communicatie om de paralyse te verbergen. Voorzichtig mag hier toch wel uit afgeleid worden dat patiënten op basis van uiterlijke kenmerken een andere tegemoetreding bemerken dan ten opzichte van de premorbide situatie. Tevens is sprake van vermijdingsgedrag. Ook Weir (1995) rapporteert dat patiënten (n=20) lijden vanwege de sociale handicap in conversatie en als gevolg van een veranderde houding.



## Conclusies

<b>Niveau 3</b>	Er zijn aanwijzingen dat bij 50% van de patiënten met IPAV de expressie van emoties bemoeilijkt is. Beschadiging van het lachen is een voorspeller voor depressie.  <i>C Coulson 2004; Vanswaeringen 1999, 1998</i>
<b>Niveau 3</b>	Er zijn aanwijzingen dat de mate van psychologische belasting bij patiënten met IPAV (ondermeer depressie en angst) de enige voorspeller is voor sociale invaliditeit.  <i>C Kahn 2001; Vanswaeringen 1998</i>
<b>Niveau 4</b>	Lotgenotencontact voor patiënten met IPAV onder begeleiding leidt tot tevredenheid van patiënten.  <i>D Hoos 1981; Expert opinion</i>

## Overige overwegingen

- Depressie en angst worden als maat voor psychologische belasting genomen (Vanswaeringen 1998), terwijl andersom de ervaren psychologische belasting mogelijk uit meerdere factoren dan angst en depressie is opgebouwd (denk aan een aanpassingsstoornis volgens de classificatie van de DSM-IV).
- De genoemde onderzoeken zijn beperkt tot de expressie van emoties. Voor veel mensen is de expressie van emoties een belangrijk copingmechanisme.
- Vanwege de vele consequenties van functievermindering voor sociaal gedrag ligt het voor de hand dat meer risicogroepen in deze richting gezocht dienen te worden, bijvoorbeeld de afhankelijke persoonlijkheid en de narcistische persoonlijkheid, voor wie 'de blik van de ander' van eminent belang is. De afhankelijke persoonlijkheid, voor wie veelal sociale vaardigheden al een punt van aandacht zijn, zal nu vanwege het functieverlies nog extra onder druk komen te staan; met andere woorden: last hebben van psychologische belasting.
- Maatschappelijke relevantie: tijdig signaleren van hoogrisicogroepen kan verergering van bijvoorbeeld depressiviteit voorkomen. Door sociaal vermijdingsgedrag te voorkomen kan de terugkeer in het arbeidsproces worden bespoedigd.

De huisarts heeft een signaalfunctie bij het signaleren van patiënten met een verhoogd risico op een depressie, aangezien deze vaak goed op de hoogte is van de psychosociale context van de patiënt. De huisarts kan tijdens reguliere contacten met de patiënt gedurende het ziekteproces de ziektebeleving van de IPAV-patiënt observeren. Aan de hand van de copingstijl van de patiënt kan een inschatting worden gemaakt of er sprake is van een hoogrisicopatiënt.

### **Aanbeveling, gericht op diagnostiek en screening**

- De werkgroep is van mening dat IPAV-patiënten, met een verhoogd risico op psychosociale problematiek (beperking in lachen, psychologische distress), gesignaleerd dienen te worden door de behandelaars. Deze signalering wordt bij voorkeur door de huisarts gedaan.
- Op basis van een dergelijke screening kunnen hoogrisicopatiënten verwezen worden naar een GGZ of klinisch psycholoog.

### **Aanbeveling, gericht op interventies**

Op indicatie dient psycho-educatie plaats te vinden gericht op copingmechanismen, bijvoorbeeld in de vorm van begeleid lotgenotencontact.

### **Literatuur**

- Coulson SE, O'dwyer NJ, Adams RD, Croxson GR. Expression of emotion and quality of life after facial nerve paralysis. *Otol Neurotol.* 2004;25(6):1014-9.
- Hoos AM, Groot L de. Restverschijnselen van perifere facialisparalyse; een lotgenotengroep als steun bij het verwerken daarvan. *Ned T Geneesk.* 1981;125(52):2140-4.
- Kahn JB, Gliklich RE, Boyev KP, Stewart MG, Metson RB, McKenna MJ. Validation of a patient-graded instrument for facial nerve paralysis: the FaCE scale. *Laryngoscope* 2001;111:387-98.
- Kiese-Himmel C, Laskawi R, Wrede S. Psychosocial problems and coping with illness by patients with defective healing after facial paralysis. *HNO.* 1993;41(5):261-7.
- Smith IM, Mountain RE, Murray JAM. An out-patient review of facial palsy in the community. *Clin Otolaryngol.* 1994,19:198-200.
- VanSwaeringen JM, Cohn JF, Turnbull J, Mrzai T, Johnson P. Psychological distress: linking impairment with disability in facial neuromotor disorders. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1998;118(6):790-6.
- VanSwaeringen JM, Cohn JF, Bajaj-Luthra A. Specific impairment of smiling increases the severity of depressive symptoms in patients with facial neuromuscular disorders. *Aesthetic Plast Surg.* 1999;23(6):416-23.
- Weir AM, Pentland B, Crosswaite A, Murray J, Mountain R. Bell's palsy: the effect on self-image, mood state and social activity. *Clin Rehabil.* 1995;(2):121-5.

## HOOFDSTUK 7: IMPLEMENTATIE VAN DE RICHTLIJN EN INDICATOREN

### *7.1. Hoe kan de implementatie van deze richtlijn bevorderd worden?*

#### **Achtergrond**

De implementatie van multidisciplinaire richtlijnen is in Nederland vooralsnog niet intensief onderzocht. Onderzoek naar de implementatie van standaarden (voor huisartsen) is iets beter beschikbaar. Uit deze onderzoeken kunnen conclusies getrokken worden, die waarschijnlijk ook relevant zijn voor de implementatie van multidisciplinaire richtlijnen.

In een onderzoeksrapport 'Effectieve implementatie: theorieën en strategieën' zijn belemmerende en bevorderende factoren voor de implementatie van standaarden en richtlijnen weergegeven (Hulscher 2000). In dit onderzoeksrapport (en in een eerder rapport) worden overzichtsartikelen met betrekking tot verschillende implementatiestrategieën besproken (Hulscher 2000, Grol 2003).

Uit dit onderzoek blijkt dat richtlijnen, die gemaakt en verspreid worden door erkende specialisten op dat gebied, die recht doen aan de gangbare praktijk en die 'interactief' verspreid worden, relatief succesvol blijken. Uiteraard hebben ook vorm en inhoud van een richtlijn een belangrijke invloed op de acceptatie van de richtlijn en - na acceptatie - op de implementatie (Grol 1998).

Ideale richtlijnen zijn valide, betrouwbaar, reproduceerbaar, multidisciplinair, toepasbaar en flexibel, duidelijk, eenduidig en goed gedocumenteerd. Verder is het bevorderlijk voor de kwaliteit van een richtlijn dat een testtraject voor implementatie wordt uitgezet, dat de uitvoering ervan evalueerbaar is en op basis daarvan aangepast kan worden. Van belang is tevens dat in de richtlijn, waar relevant, behalve aan het zorgverlenerperspectief ook aandacht wordt geschonken aan het patiëntenperspectief en aan het maatschappelijk perspectief (bijvoorbeeld: kosten en organisatie van zorg). Tenslotte is het van belang dat de richtlijn na implementatie ook daadwerkelijk geëvalueerd wordt en, indien nodig, aangepast aan nieuwe inzichten. Een instrument ter controle van deze items is beschikbaar (AGREE-instrument).

De richtlijn IPAV is zoveel mogelijk opgesteld aan de hand van deze AGREE-criteria. De richtlijn is transparant in de argumentatie voor wat betreft de balans tussen wetenschappelijke overwegingen en overige overwegingen, zoals praktijkorganisatie, patiëntwensen en voorkeuren en maatschappijbelang.

Naast een intrinsiek optimaal opgestelde richtlijn, kunnen meerdere maatregelen de implementatie van de richtlijn bevorderen.

De belangrijkste conclusies ten aanzien van de effectiviteit van implementatiestrategieën van richtlijnen zijn (NHS 1999, Bero 1998, Wensing 1994, Wensing 1998):

- Voor optimale implementatie van de richtlijn moet aandacht worden besteed aan factoren die compliantie met de richtlijn kunnen bevorderen of belemmeren (pér

- doelgroep en/of setting); een goede analyse van deze bevorderende en belemmerende factoren is noodzakelijk vóór implementatie.
- Er bestaat geen één-op-één relatie tussen de theorieën betreffende de implementatie en de concrete implementatiestrategieën.
  - Het is onmogelijk om één optimale interventie (enkelvoudig of samengesteld) aan te bevelen voor het bevorderen van implementatie van vernieuwing of verandering (richtlijn), meerdere strategieën zullen moeten worden gecombineerd.

### **Implementatie richtlijn IPAV**

De werkgroep rekent het niet tot haar taak exact weer te geven hoe deze richtlijn geïmplementeerd zal moeten worden. Wel wil zij in deze beknopte bijdrage een aantal voorstellen ter bevordering van de implementatie doen.

De volgende activiteiten zijn reeds ondernomen of in gang gezet ter bevordering van de implementatie van de richtlijn IPAV:

- Het gebruik van de richtlijn wordt vergemakkelijkt door stroomdiagrammen voor diagnostiek en behandeling en een samenvatting van de richtlijn op te nemen.
- De richtlijn zal zo intensief mogelijk worden verspreid onder de leden van de verschillende beroepsverenigingen.
- Informatie over de richtlijn zal worden verstrekt in publicaties in het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde en zo mogelijk in andere tijdschriften.
- De Nederlandse Vereniging voor KNO-heelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied zal jaarlijks de inhoud van de richtlijn toetsen en beoordelen of gehele of gedeeltelijke bijstelling noodzakelijk is.
- De richtlijn komt integraal op het internet op de website van het CBO ([www.cbo.nl](http://www.cbo.nl)). Daar waar mogelijk wordt de richtlijn gepubliceerd op de websites van de betrokken Wetenschappelijke Verenigingen.

De werkgroep stelt de volgende activiteiten voor ter bevordering van de implementatie van de richtlijn IPAV.

- Presentatie van de aanbevelingen van de richtlijn op wetenschappelijke bijeenkomsten van betrokken beroepsorganisaties.
- Op eerstkomende wetenschappelijke jaarvergaderingen van de deelnemende verenigingen de bespreking van de richtlijn agenderen om 'startproblemen' met de richtlijn te inventariseren en bijstelling mogelijk te maken.
- Ontwikkeling en gebruik van hulpmiddelen voor de implementatie van de richtlijn in de dagelijkse praktijk, zoals bijvoorbeeld een PDA-versie van de richtlijn.
- Ontwikkeling van patiëntenvoorlichtingsmateriaal ter ondersteuning van de richtlijn.
- De werkgroep adviseert - waar relevant - delen van de richtlijn om te zetten in protocollen, rekening houdend met lokale omstandigheden.
- De lokale implementatie van de richtlijn in de lokale protocollen zal tijdens visitaties voor kwaliteit van zorg en opleiding worden geëvalueerd.
- Regelmatige evaluatie van de voortgang in implementatie en navolging van de richtlijn; dit kan met de door een andere werkgroep geformuleerde indicatoren (zie volgende paragraaf).

- Formuleren van resterende onderzoeksthema's en vragen die voor verdere onderbouwing van de richtlijn noodzakelijk zijn en doorspelen daarvan aan de verschillende subsidiegevers en beleidsmakers.
- Gerichtte uitleg van de richtlijn in de media, zodat patiënten via eenvoudige en frequent geraadpleegde bronnen (tijdschriften, kranten) op de hoogte zijn van verandering in beleid.

### **Aanbeveling**

De werkgroep is van mening dat de uitvoering van de in deze paragraaf genoemde initiatieven en voorstellen zal bijdragen aan implementatie van deze richtlijn en daardoor aan een verbetering van de kwaliteit van zorg.

### **Literatuur**

- Bero LA, Grilli R, Grimshaw JM, Harvey E, Oxman AD, Thomson MA. Closing the gap between research and practice: an overview of systematic reviews of interventions to promote the implementation of research findings. The Cochrane Effective Practice and Organization of Care Review Group. *BMJ* 1998;317:465-8.
- Gezondheidsraad: Van Implementeren naar leren; het belang van tweerichtingsverkeer tussen praktijk en wetenschap in de gezondheidszorg. Gezondheidsraad: Den Haag, 2000 publicatie nr 2000/18.
- Grol R, Dalhuijsen J, Thomas S, Veld C, Rutten G, Mokkink H. Attributes of clinical guidelines that influence use of guidelines in general practice: observational study. *BMJ* 1998;317:858-61.
- Grol R, Grimshaw J. From best evidence to best practice: effective implementation of change in patients' care. *Lancet* 2003;362:1225-30.
- Hulscher M, Wensing M, Grol R: Effectieve implementatie: Theorieën en strategieën. Nijmegen: Werkgroep Onderzoek Kwaliteit, 2000.
- NHS centre for reviews and dissemination. Getting evidence into practice. *Effect. Health Care* 1999. (feb)
- The AGREE collaboration. Agree instrument. [www.agreecollaboration.org](http://www.agreecollaboration.org) (NEJM in press 2001).
- Wensing M, Grol R. Single and combined strategies for implementing changes in primary care: a literature review. *Int J Qual Health Care* 1994;6:115-32.
- Wensing M, Weijden T van der, Grol R. Implementing guidelines and innovations in general practice: which interventions are effective? *Br J Gen Pract* 1998;48:991-7.

## **7.2. Indicatoren IPAV**

### **Inleiding**

Voor het verbeteren van de kwaliteit van zorg kunnen verschillende instrumenten worden gebruikt, zoals bij- en nascholing, audits, indicatoren, visitatie en certificatie van praktijken/instellingen. Richtlijnen kunnen hierbij als basis voor verbeterprojecten worden gebruikt en zijn dus een belangrijk hulpmiddel om nieuwe inzichten in de zorg in te voeren. Afstemming met en inzet van andere instrumenten is essentieel om implementatie van richtlijnen te bevorderen. Op basis van de richtlijn IPAV is een instrument voorbereid om de implementatie van zwaartepunten uit de richtlijn te faciliteren, namelijk indicatoren.

## **Indicatoren**

Indicatoren zijn meetbare elementen van de zorgverlening die een aanwijzing geven over de mate van de kwaliteit van de geleverde zorg. Een indicator heeft een signaalfunctie: het is geen directe maat voor kwaliteit, maar wijst op een bepaald aspect van het functioneren en kan aanleiding zijn tot nader onderzoek. Het betreft hier de kern van de kwaliteitszorg: het daadwerkelijk meten van de kwaliteit van zorg en op grond van die meting het eventueel invoeren van verbeteringen met als doel de kwaliteit van zorg gericht te verbeteren.

Indicatoren kunnen zorgaanbieders inzicht geven in de resultaten van het eigen zorgproces en helpen bij interne sturing en verbetering ervan. Indicatoren met dit doel worden interne indicatoren genoemd. Indicatoren kunnen ook gebruikt worden om de prestaties van instellingen onderling te vergelijken (benchmarken). Door een structurele feedback van de uitkomsten van het medisch-specialistisch handelen en de introductie van benchmarking kan een voortdurende procesverbetering plaatsvinden.

Een belangrijke gedachte bij het opstellen van de indicatoren is geweest: dié onderdelen van het zorgproces te kiezen waar verwacht wordt dat daar de meeste winst behaald kan worden. Een subwerkgroep heeft onderwerpen voor indicatoren geselecteerd en uitgewerkt.

In opdracht van de Orde van medisch specialisten is een methodologisch instrument ontwikkeld dat dient als evaluatie- en toetsingskader voor indicatoren. In de toekomst te ontwikkelen zorginhoudelijke indicatoren dienen aan de methodologische eisen van dit zogenaamde AIRE – instrument (Appraisal of Indicators, Research and Evaluation). Bij het opstellen van de indicatoren zijn relevante elementen uit het AIRE-instrument toegepast.

Het daadwerkelijk invoeren en meten van de indicatoren valt buiten de verantwoordelijkheid van de richtlijnwerkgroep.

### **Interne indicatoren IPAV**

Interne indicatoren hebben als doel het inzichtelijk maken van het zorgproces met betrekking tot de diagnose en behandeling van IPAV. De indicatoren kunnen worden gebruikt voor bijsturing en ondersteuning van de dagelijkse praktijkvoering binnen het eigen centrum. Op grond van meting van de indicatoren kunnen gerichte verbeteracties in gang gezet worden. Daarnaast kunnen de indicatoren als basis dienen voor het opzetten van een kwaliteitskader rondom IPAV-zorg (bijvoorbeeld door opname van de indicatoren in kwaliteitsvisitatie/medical audit).

Uiteindelijk zal dit moeten resulteren in een verbetering van de kwaliteit van zorg voor IPAV-patiënten in Nederland en de variatie tussen ziekenhuizen te reduceren.

De volgende interne indicatoren zijn geselecteerd:

1. Het percentage kinderen met geïsoleerde acute IPAV waarbij Lyme serologie is gedaan.
2. Het percentage patiënten > 15 jaar met IPAV (HB van IV, V, VI) dat zich binnen 72 uur heeft gepresenteerd en behandeld is met corticosteroiden.

3. Het percentage patiënten > 15 jaar met IPAV en een HB > II waarbij lubricantia of horlogeglasverband is voorgeschreven.
4. Het percentage patiënten met IPAV waarbij mimetherapie is ingezet.
5. Het percentage patiënten met IPAV bij wie geen of nauwelijks herstel optreedt binnen 6 maanden dat is doorverwezen voor reconstructie.
6. Volgt de huisarts het in het flowdiagram voorgestelde beleid? Vraagt hij/zij naar alle mogelijke alarmsymptomen van een perifere aangezichtsverlamming?

Bovengenoemde indicatoren werden geformuleerd op basis van de aanbevelingen uit de richtlijn. Deze indicatoren zijn in een separaat document uitgewerkt.

**De werkgroep indicatoren rond IPAV bestond uit de volgende leden:**

Dr. P.P.G. van Benthem, KNO-arts, Gelre Ziekenhuizen, Apeldoorn

Dr. M. van der Flier, kinderarts, Erasmus Medisch Centrum/Sophia Kinderziekenhuis, Rotterdam

Drs. R.S. Holscher, neuroloog, Antonius Ziekenhuis, Sneek

Dr. J.A. De Ru, KNO-arts, Universitair Medisch Centrum Utrecht





## AANBEVELINGEN VOOR ONDERZOEK

De werkgroep idiopathische perifere aangezichtsverlamming heeft tijdens het ontwikkelen van de richtlijn vastgesteld dat er lacunes in kennis zijn op de hiernavolgende terreinen.

- **Behandeling met valaciclovir**

De behandeling van een IPAV is één van de meer controversiële onderwerpen van deze richtlijn. In de literatuur zijn vele elkaar tegensprekende meningen te lezen en zelfs conclusies uit meta-analyses zijn niet eenduidig. Gezien de mogelijke virale pathogenese zou behandeling met antivirale middelen (valaciclovir) zinvol kunnen zijn. Bij bestaande studies kunnen diverse kanttekeningen geplaatst worden. Een grote multicenter dubbelblind gerandomiseerde studie lijkt noodzakelijk om het effect definitief vast te stellen.

- **Behandeling van specifieke groepen patiënten**

Er is onvoldoende literatuur over de effectiviteit van behandeling bij kinderen met IPAV. Tevens is er onvoldoende literatuur over de effectiviteit van behandeling in andere populaties, zoals ouderen met IPAV of diabeten met perifere aangezichtsverlamming.

- **Diagnostiek**

*MRI (kwantitatieve analyse)*

Er zijn weinig artikelen over beeldvorming bij IPAV. Er zijn aanwijzingen dat de mate van aankleuring op MRI van prognostische betekenis is bij een IPAV, echter het aantal studies hierover is beperkt.

*Electroneuronografie*

Meerdere studies geven aan dat electroneuronografie bij een IPAV een goede prognostische betekenis heeft. Er zijn enkele kleinere studies die dit niet konden aantonen. De meeste studies zijn retrospectief en ongeblindeerd.

- **Behandeling IPAV door middel van totale decompressie van de N. facialis**

Gezien het gebrek aan meerdere studies, en de grote verscheidenheid aan operatieve technieken, patiëntselectie en de variatie in beschreven ernstige complicaties, is het lastig om een goed oordeel over dit onderwerp te geven. Bovendien is de 'middle fossa approach' zoals beschreven door Gantz voor deze indicatie niet een routine procedure. Een dergelijke operatie is volgens de werkgroep slechts verantwoord in onderzoeksverband.

- **Classificatiesystemen voor psychologische testen**

Het tijdig signaleren van hoogrisicogroepen kan verergering van bijvoorbeeld depressiviteit voorkomen. Door sociaal vermijdingsgedrag te voorkomen kan de terugkeer in het arbeidsproces bespoedigd worden. Het is dus van belang goede instrumenten te hebben om IPAV-patiënten met een verhoogd risico op psychosociale problematiek te identificeren. Verder onderzoek naar de validering van screeningsvragen is gewenst.

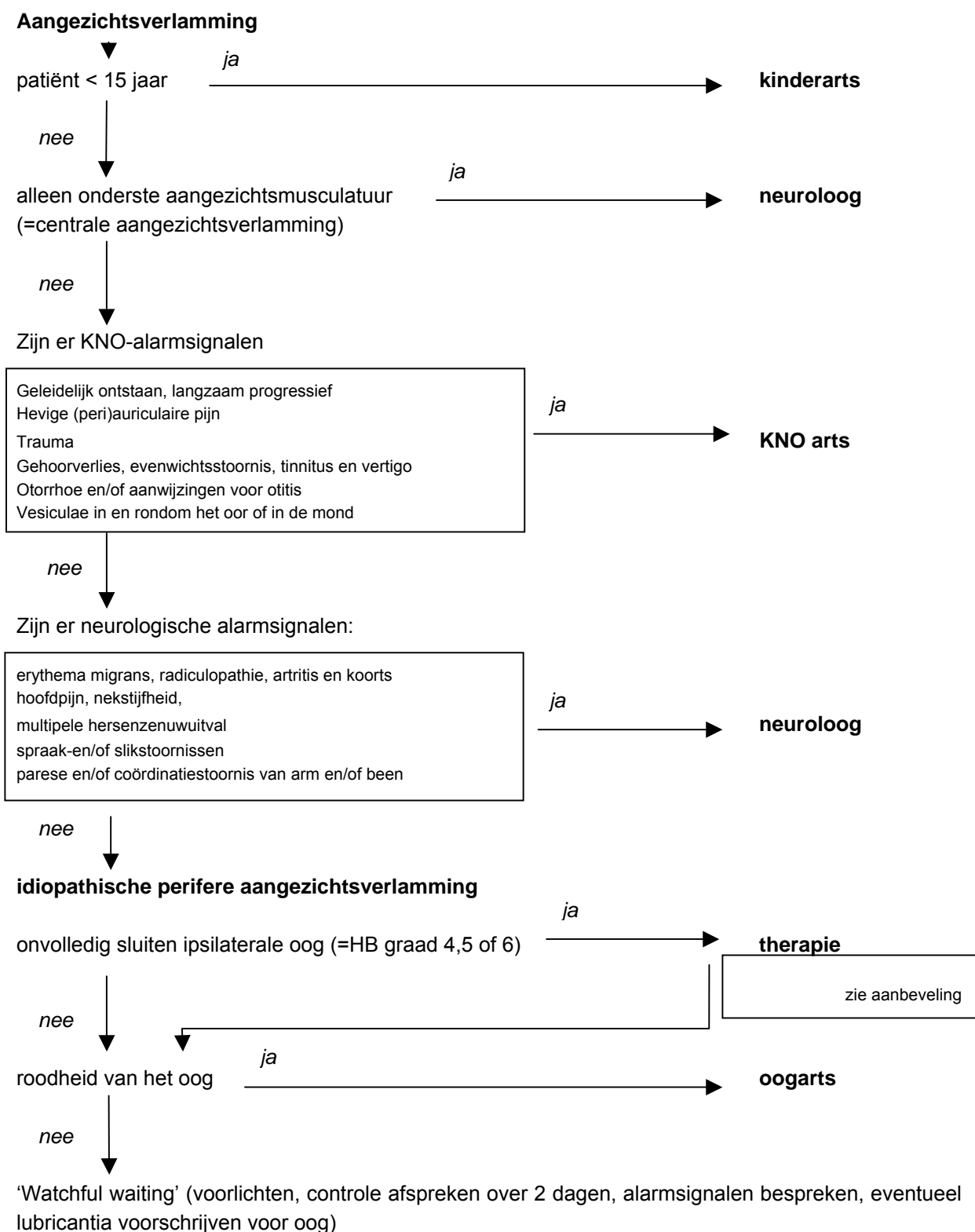


## AFKORTINGEN

CMAP	Compound Muscle Action Potential
CMV	Cytomegalovirus
DSM-IV	Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4e editie
EBV	Epstein-Barr virus
EMG	Electromyografie
ENOG	Electroneuronografie
HB	House-Brackmann (Grading System)
HIV	Human immunodeficiency virus
HSV	Herpes simplex virus
IPAV	Idiopathische Perifere Aangezichtsverlamming
VW+	Positief voorspellende waarde
RCT	Randomised Controlled Trial
VZV	Varicella zoster virus
WGBOW	Wet op de Geneeskundige Behandelingsovereenkomst



## BIJLAGE 1: STROOMDIAGRAM IDIOPATHISCHE AANGEZICHTSVERLAMMING EERSTELIJK



## BIJLAGE 2: UITGANGSVRAGEN

### Hoofdstuk 3: Verwijzing en diagnostiek eerste lijn

#### **3.1 Anamnese en lichamelijk onderzoek**

##### *Uitgangsvragen:*

- *Wanneer is verwijzing geïndiceerd?*
- *Naar wie moet de huisarts doorverwijzen?*
- *Wat moet er in de eerste lijn minimaal aan (aanvullende) diagnostiek gebeuren om andere pathologie uit te sluiten?*
- *Wat moet er in de eerste lijn minimaal aan aanvullende diagnostiek gebeuren bij kinderen?*

### Hoofdstuk 4: Aanvullende diagnostiek

#### **4.1 Serologie**

##### *Uitgangsvraag:*

- *Wat moet er in de tweedelij minimaal aan aanvullende diagnostiek gebeuren om andere pathologie uit te sluiten?*

##### *Subvragen:*

- *Met welke infectieuze verwekkers is een acute perifere aangezichtsverlamming in de literatuur geassocieerd?*
- *Is de prognose van een acute perifere aangezichtsverlamming beter of juist slechter wanneer een recente infectie met een bepaalde verwekker wordt aangetoond?*
- *Bij welke infectieuze oorzaken heeft de serologische diagnose therapeutische consequenties t.a.v. het wel of juist niet starten van een bepaalde behandeling?*
- *Bij welke infectieuze oorzaken is het belang van diagnose meer van epidemiologisch-wetenschappelijk belang?*

#### **4.2 Klinisch neurofysiologische technieken**

##### *Uitgangsvraag:*

- *Kan de prognose van een idiopathische aangezichtsverlamming bepaald worden met klinisch neurofysiologische technieken?*

#### **4.3 Beeldvormende diagnostiek**

##### *Uitgangsvragen:*

- *Welke beeldvorming moet verricht worden om pathologie uit te sluiten?*
- *Toont beeldvorming karakteristieke bevindingen in het geval van een IPAV? Heeft beeldvorming prognostische waarde?*

#### **4.4 Diagnostiek bij kinderen in de tweedelij**

*Uitgangsvraag:*

- *Wat moet er minimaal aan aanvullende diagnostiek gebeuren bij kinderen?*

### Hoofdstuk 5: Behandeling – oorzaak

#### **5.1 Corticosteroïden en antivirale middelen**

*Uitgangsvraag:*

- *Bevordert behandeling met corticosteroïden en/of antivirale middelen het complete herstel bij patiënten met een IPAV?*

#### **5.2 Chirurgische decompressie**

*Uitgangsvraag:*

- *Is er plaats voor chirurgische decompressie als therapie bij de idiopathische perifere aangezichtsverlamming?*

#### **5.3 Andere therapievormen**

*Uitgangsvraag:*

- *Zijn er andere therapievormen effectief en veilig voor de behandeling van een idiopathische aangezichtsverlamming?*

#### **5.4 Behandeling kinderen**

*Uitgangsvraag:*

- *Waarmee behandel je kinderen met IPAV?*

### Hoofdstuk 6: Behandeling – gevolgen

#### **6.1 Implicaties voor het oog**

*Uitgangsvragen:*

- *Welke maatregelen moeten er worden genomen ten aanzien van het oog wanneer een IPAV wordt overwogen?*
- *Wanneer moet een oogarts in consult geroepen worden bij een IPAV?*
- *Wanneer moeten er ooglidoperaties worden verricht bij een IPAV?*
- *Wat zijn de niet-conservatieve mogelijkheden om de oogproblemen te doen verminderen bij een IPAV?*
- *Wat is de plaats van (zachte/bandage) contactlenzen bij aangezichts-verlamming?*
- *Is de oogheelkundige behandeling van een IPAV bij kinderen anders dan bij volwassenen?*

#### **6.2 Reconstructieve chirurgie**

*Uitgangsvraag:*

- *Is een chirurgische behandeling zinvol ter behandeling van de sequelae van IPAV?*

#### **6.4 Paramedische behandeling**

*Uitgangsvraag:*

- *Is een paramedische behandeling (fysiotherapie en/of logopedie) zinvol bij een idiopathisch perifere aangezichtsverlamming?*

### **6.5 Psychosociale begeleiding**

- *Uitgangsvraag: Is begeleiding op psychosociaal gebied zinvol bij IPAV?*

## Hoofdstuk 7: Implementatie van de richtlijn en indicatoren

*Uitgangsvragen:*

- *Hoe kan de implementatie van deze richtlijn bevorderd worden?*



## BIJLAGE 3: BEWIJSTABELLEN

### 1. Serologische diagnostiek

referentie	Aantal patiënten	Patiënt kenmerken	verwekkers getest	testmethode	Aantal gevonden infecties	Bronnen Financiering	opmerkingen
Morgan J Inf 1995 30:29-36	N=62 APAV  N=50 controles	Patienten : APAV Controles : Gematched op leeftijd, sexe en timing afname eerste serum.	B burgdorferi HSV VZV CMV EBV HHV6 rubella Influeza A Influenza B RSV mumps measles adenovirus M. pneumoniae Chlamydia spp C.burnetii	Gepaarde serologie IgG, IgM, EIA CF, IgG, IgM EIA CF, IgG, IgM EIA CF, IgG, IgM EIA IgG, IgM EIA IgG, IgM, IFA IgG SRH, IgM EIA CF CF CF CF CF CF CF CF CF CF	Test Controle 2 1 NS 26 9 <0.05 35 10 <0.05 1 4 NS 4 6 NS 0 1 NS 0 1 NS 1 3 NS 0 0 NS 0 0 NS 0 0 NS 0 3 0.086 1 0 NS 1 0 NS 0 1 NS 0 0 NS	Grants from Grampian Health Board and Tenovus Scotland	
Jaamaa J clin Virol 27; 2003 146-151	N=42 APAV  N=42 controles	APAV, vooraf gezond. volwassenen en kinderen  Controlegroep: andere neurologische afwijkingen, gematched voor leeftijd, sexe, seizoen en woongebied	B.burgdorferi HSV VZV CMV EBV HHV6 M. pneumoniae Chl. pneumoniae adenovirus enterovirus CMV Rota Para (1,2,3) RSV	<b>Serum en liquor</b> <b>Gepaarde serologie</b> IgG, IgM EIA IgM IFA, IgG EIA IgM IFA, IgG EIA EIA +aviditeit EIA EIA +aviditeit IFA MIF EIA EIA EIA EIA EIA EIA	Test Controle 6 1 aant niet genoemd 11 4 2 1 aant niet genoemd 1 0 2 6 2 0 aant niet genoemd 1 2 aant niet genoemd aant niet genoemd aant niet genoemd aant niet genoemd	Grant from the Helsinki University Central Hospital Research Fund	- Patienten met VZV significante serologie niet altijd blaasjes, - Patienten met Borrelia significante serologie alle 6 aanvullende verschijnselen.

referentie	Aantal patiënten	Patiënt kenmerken	verwekkers getest	testmethode	Aantal gevonden infecties	Bronnen Financiering	opmerkingen
Ljostad J neurol 2005,252,672-6	N=69 Geen controlegroep	APAV	B.burgdorferi HSV VZV EBV	Serum en liquor EIA en blot IgM IgM of klin blaasjes IgM	7/66 4/55 6/55 2/55	Geen genoemd	- Bij Lyme in alle gevallen aanvullende kliniek gevonden - Prognose beter bij patiënten met positieve virale serologie
Kohler J neurol 1999, 246, 165-9	N=265 Geen controlegroep	APAV zonder duidelijke oorzaak	Lyme HSV VZV HIV	<b>Serum en liquor</b> <b>Gepaarde serologie</b> IFA/EIA CF CF EIA	31/205 99/177 103/192 8/74	Geen genoemd	- Niet alle sera op alle verwekkers getest extra criteria kliniek meegenomen voor besluit welke test. - Primaire doel van studie: beschrijven liquor bevindingen bij APAV: pleiocytose bij Bell 11%, bij VZV 60% bij Lyme 25%
Hyden Am J Otol Laryngol 14, 1993, 179-86	N= 174 Geen controlegroep	APAV zonder duidelijke oorzaak	Lyme Virale verwekkers: HSV VZV EBV HIV CMV measles mumps rubella entorvirus adenovirus influenzavirus TBE	Serum en liquor EIA  EIA EIA IFA EIA EIA EIA EIA EIA Sprit EIA EIA EIA	16 (11%) tot. 14 pos (9%) 6 2 1 0 0 1 1 0 1 1 1 0	Geen genoemd	- patiënten met klinisch Ramsay- Hunt niet geïncludeerd. - EBV reactivatie ( EBV-EA posotief werd in 19 patiënten genoemd
Heikki J. Puhakka Acta Otolaryngol 1992 S492:103-6	N=77 Geen controlegroep	APAV zonder duidelijke oorzaak	B burgdorferi HSV VZV CMV EBV	Gepaarde serologie IgG, IgM, IgA EIA IgG, IgM EIA IgG, IgM EIA IgG, IgM EIA IgG, IgM IFA	5 (6%) 0 7 (9%) 0 0	Geen genoemd	Geen verschil in tijd tot herstel tussen groepen met of zonder serologische diagnose

referentie	Aantal patiënten	Patiënt kenmerken	verwekkers getest	testmethode	Aantal gevonden infecties	Bronnen Financiering	opmerkingen
Volter Eur Arch Otorhinolaryngol 2004 261 400-4	N=92 Geen controlegroep	APAV volwassenen en kinderen	B burgdorferi VZV HSV M. pneumoniae	Gepaarde serologie IgM, IgG EIA, +blot IgG IgM EIA, PCR IgG IgM EIA, PCR MAG en IgM, IgG, IgA, immunoblot,	6 (7%) 12 (13%) 3 (3%) 24 (26%)	Geen genoemd	-PCR op VZV en HSV op keelwatten
Njoo Arch Otorhinolaryngol 1988 245 230-3	N=63 Geen controlegroep	APAV met aanwijzingen voor VZV infectie.	HSV VZV EBV CMV BKV Mumps	Gepaarde serologie CF, IgM IgG EIA CF, IgM IgG EIA IgM IgG IFA IgM IgG EIA HA1 IgM IgG EIA	0 52 0 2 0 7/11	Geen genoemd	Alleen patiënten met klinisch aanwijzingen voor recente VZV geïncludeerd.
Kuiper Arch neurol 1992 49 940-3	N=69 Controles: 1. N=9 2. N=153	APAV Controles: 1. Bewezen neuroborreliose 2. Gezonde volwassenen	B. burgdorferi	Serum en deels liquor IgM IgG EIA. Criteria LB: recente EM of pos EIA en pleyocytose in CSF	EIA pos in APAV groep 4/69 (6%) 0/69 diangose lyme gesteld EIA pos in 7/153 (4,5%) in gezonde volwassenen	Geen genoemd	- Bij 9/9 bewezen Lyme in alle gevallen aanvullende kliniek gevonden. - Geen significant verschil tussen seropositiviteit in APAV en gezonde volwassenen.
Cook Am J otolaryng 1997 18 320-3	N=50	PAV, alleen kinderen	B. burgdorferi  OMA VZV HSV enterovirus	EIA Criteria LB: EM ofwel syst. verschijnselen + pos serologie.	25 (50%)  6 (12%) 3 (6%) 2 (4%) 1 (2%)	Geen genoemd	- Geen duidelijke informatie hoe microbiologische diagnose gesteld. - Duur parese korter in Lyme groep.
Engervall ORL 1995 57 202-6	N=446	APAV kinderen en volwassenen	B. burgdorferi	IgM IgG EIA Criteria LB: recente EM ofwel pos serologie voldoende aan criteria voor hoge titer of significante stijging in vervolgs serum	24/423 (6%) volw 4/23 (17%) kind	Geen genoemd	Patiënten met klinisch VZV geëxcludeerd

referentie	Aantal patiënten	Patiënt kenmerken	verwekkers getest	testmethode	Aantal gevonden infecties	Bronnen Financiering	opmerkingen
Peltomaa Am J Otolaryngol 2002 23 125-32	N=503	APAV	B. burgdorferi	IgM IgG EIA Criteria LB: pos serologie plus minimaal een van volgende criteria: 1) recente EM 2) CSF serologie pos 3) CSF PCR pos 4) CSF pleiocytose in kinderen 5) oligoarthritis	11(2%) diagnose lyme 61 (12%) alleen serologisch pos	Helsinki University Central Hospital (EVO-fund). Finnisch medical foundation. Maud Kuishla Foundation Finnish Academy.	
Peltomaa Scand J infect Dis 1998 30 269 -75	N=49	APAV, alleen kinderen	B. burgdorferi	IgM IgG EIA Criteria LB: Minimaal een van de volgende: 1) pos serologie in serum of liquor 2) recente EM 3) PCR pos	17 (34%)	Paulo Foundation the university Hospital of Helsinki (EVO-rahasto). Clinical research institute of the University Central Hospital Helsinki	
Ruel 1994 Presse Med 23 742-6	N= 346  N=246 controles	APAV 310 volw 36 kind. Onderverdeeld in 3 groepen: 1Alleen APAV 2 + blaasjes 3 + meningo-radiculitis of arthralgie of bilaterale facialis parese  Controlegroep: gezonde personen gematched voor leeftijd, woongebied en risico tekenbeten	B. burgdorferi	IgG IgM IFA en immunoblot  Alleen APAV VZV Aanv versch  controles	6/294 (2%) 0/20 12/32 (37%)  5/246 (2%)	I'INSERM CNEP 91CN23	Concl geen serologie noodzakelijk tenzij aanvullende klinische aanwijzingen voor lyme
Christen Acta Paediatr Scand 1990 79 1219-24	N=27	APAV, alleen kinderen	B. burgdorferi	Serum en liquor IgM IgG EIA Criteria LB: Antistoffen in CSF	16/27 (59%)	Ggen genoemd	- Alle patiënten met Lyme ook pleiocytose in liquor. -Koorts of nekstijfheid in 8/16 Lyme gevallen.

referentie	Aantal patiënten	Patiënt kenmerken	verwekkers getest	testmethode	Aantal gevonden infecties	Bronnen Financiering	opmerkingen
Ogita Pediatrics Int 2006 48 245-9	N=29 Geen controlegroep	APAV, alleen kinderen	OMA Birth trauma Ramsay hunt Idiopatisch: - Serologie HSV - Serologie VZV	4(13%) 2 (7%) 3 (10%) (geen serol..) 21 (70%) IgG IgM, PCR IgG IgM, PCR	2/11 6/16		- Beschrijving cohort kinderen met APAV, geen gestructureerde serologie. - PCR op PBMC

CF = complement fixatie test, EIA = enzym immuno assay, HAI = haemagglutinatie inhibitie test, MAG micro-particle-agglutination test, Sprist = solid phase reverse-immunosorbent test for IgM  
APAV = acute perifere aangezichtsverlamming, PAV = perifere aangezichtsverlamming, EM = erythema migrans, LB = Lyme borreliosis, OMA = otitis media acuta

## 2. Corticosteroiden

Bibliografische referentie	Mate van bewijs	Stu- die type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie (incl. duur, dosering)	Controle (incl. duur, dosering)	Lengte follow-up	Uitkomstmate n	Effectma at	Bronnen financieri ng	Overige opmerkingen
<b>Shafshak</b> , The possible contributing factors for the success of steroid therapy in Bell's Palsy: a clinical and electrophysiological study, The Journal of Laryngology and Otology, 108, 1994, 940-3	B	Vgl onder zoek	160 test: 93 contr: 67	Bell's palsy gr V of VI	<6 dgn verschijn-selen, Exclusie: DM en hypertensie	Prednison 1mg/kg max 70	niets	6 mnd-1jr	Mate van recovery: excellent,good, fair, poor	42 vs 24% excellent, 43 vs 45% good 12 vs 25% fair		open label, niet gerandomiseerd. Hoe sneller, hoe beter (binnen 48 uur)
<b>Unuvar</b> , Corticosteroid treatment of childhood Bell's palsy, Pediatric Neurology,21,1999,814-6	B	RCT	42 test: 21 contr: 21	Kinderen 24-74 maanden Bell HB 4/5 < 3 dgn	Exclusie: DM, nierfalen, hypertensie, metabole ziekten, epilepsie, neurotoxische medicatie	Methylprednisolon 1 mg/kg x10 dgn + 5 dgn afbouw	niets	12 mnd	Complete recovery	4 mnd: 89% in test, 77% in contr; 1 jr: 100% in beide armen	niet vermeld	Niet geblindeerd/ geen placebo Sneller herstel bij pred.

Bibliografische referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie (incl. duur, dosering)	Controle (incl. duur, dosering)	Lengte follow-up	Uitkomstmaten	Effectmaat	Bronnen financiering	Overige opmerkingen
<b>Ramsey</b> , Corticosteroid treatment for idiopathic facial nerve paralysis: a meta-analysis, Laryngoscope, 110, 2000,335-41	A2?	Syst review	230 pt uit 3 studies	IFNP <7 dgn '66-98 Engels HB 6		Prednison of equivalent 400mg of meer	Geen of placebo	4 mnd of tot HB 1	HB 1	27-100% vs 24-84%  Pred: 17% meer HB 1	Geen gemeld	Shafshak: B Austin: B May: randomisatie? probleem met heterogeniteit
<b>Salinas</b> , Corticosteroids for Bell's palsy, Cochrane Database. Syst.Rev., 2004	A1	Syst review	179 pt uit 4 studies May 76 Unuvar 99 Lagalla 02 Taverner 54	Bell of IFNP < nov. 2005		Corticosteroid in verschillende doses, duur en iv of po	Placebo of niets	6 mnd	incomplete recovery	RR 0.86 (0.47-1.59 )	vermeld: geen	Ook bij meenemen 2 geexcludeerde studies geen significantie. Taverner: < 9 dagen overige: < 2-3 dagen
<b>Sullivan</b> , Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy	A2	RCT	134 p + a 138 a + plc 138 p + plc 141plc +plc		Bell , binnen 72 uur. excl. zwanger, borstvoeding , DM , maagzweer	prednison 25 mg 2 dd, aciclovir 400mg 5dd	placebo	9 mnd	facial appearance	pred. 94.4% compleet herstel, vs plc 81.6%  85.4% aciclovir vs 90.8%plc	Verschillende organen. Geen conflict	Patiënten op foto's beoordeeld voor eind resultaat.  aciclovir gebruikt i.p.v valaciclovir.  zeer goed herstel in tweede placebo groep

### 3. Antivirale medicatie

Bibliografische referentie	Mate van bewijs	Stu- die type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie (incl. duur, dosering)	Controle (incl. duur, dosering)	Lengte follow-up	Uitkomst maten	Effectma- at	Bronne n financie ring	Overige opmerkingen
<b>Adour</b> , Bell's palsy treatment with acyclovir and prednisone compared with prednisone alone: a double blind randomized, controlled trial. Ann. otol. Rhinol.Laryngol 105, <b>1996</b> , 371-8	B	RCT	99 test: 53 contr: 46	Bell's palsy	<3 dgn verschijnselen.  Exclusie:DM	ACV 5dd 400 x 10dgn + prednisone 1mg/kgx5dg+ 5dgn afbouw	predn1mg/kgx5 dgn+5dgn afbouw	4 mnd	Recovery index	Complete recovery: 49/53  Controle: 35/46	Burroug h Welco me	Pt met andere hersenzenuw uitval ook geïncludeerd Onduidelijkheid over ernst uitval bij inclusie *Deel van cochraine
<b>De-Diego</b> , Idiopathic facial paralysis: a randomized, prospective, and controlled study using single-dose prednisone versus acyclovir three times daily. Laryngoscope, 108, <b>1998</b> , 573-5	A2	RCT	101 test: 54 contr: 47	IFNP, zonder uitleg	<96 hr verschijnselen Exclusie: ernstige DM	ACV 3dd 800 mg X10dgn	Prednison 1mg/kg x10 dgn +6 dgn afbouw		Proportie HB<III ?	93,6% vs 77%	Geen gemeld	*Deel van cochraine
<b>Alberton</b> , Bell's palsy: a review of treatment using antiviral agents, Ann. Pharmacother.,40, <b>2006</b> , 1838-42	A1	Syst revie w	200 pt uit 2 studies  Adour De Diego	Bell <april 2006	Niet gedefinieerd	ACV + prednison, of aciclovir alleen	Prednison of niets	3 mnd 4 mnd	1. FPRP 2. FPRI 3. HB 1/2	1. ARR16% NNT 7 2.HB<III: ARR16.1 %, NNT7, FRFP	Geen gemeld	DeDiego: lack of blinding? zie eerder onze eigen interpretatie: A2
<b>Allen</b> , Aciclovir or valaciclovir for Bell's palsy, Cochrane Database. Syst.Rev., <b>2004</b>	A1	Syst revie w	246 pt uit 3 studies Adour DeDiego Antunes	Bell < april 2006	Niet gedefinieerd	ACV of valaciclovir met of zonder medicatie		3 mnd, 4 mnd,>4 mnd	HB 1/2/3	Effect size: 0.32(0.11 ,0.92) 2. 3.48(1.05 ,11.6)	Geen gemeld	Artikel Antunes niet in pubmed te vinden. Incomplete ook HB III.

Bibliografische referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie (incl. duur, dosering)	Controle (incl. duur, dosering)	Lengte follow-up	Uitkomst maten	Effectmaat	Bronnen financiering	Overige opmerkingen
<b>Axelsson</b> , Outcome of treatment with valacyclovir and prednisone in patients with Bell's palsy. Ann Otol Rhinol Laryngol, 112, <b>2003</b> , 197-201	B	CT retro	56+56	Bell	Geen DM	Valacyclovir 3dd1gr x7dgn + prednison 50mg x 5 dgn en 5 dgn afbouw	Niets (historisch)	6 mnd	HB 1 HB 3/4/5/6	49/56=87 38/56=68 3/56=5 12/56=21	Medical faculty Lund, Crafoord foundation Lund	Historische controlegroep Baseline HB bij controlegroep? HB 4/5/6: 10/56=18% vs. 1/56=1.8% (pred+Vala) Pred: max. 350 mg
<b>Hato</b> , Efficacy of early treatment of Bell's palsy with oral acyclovir and prednisolone, Otol. Neurotol, 24, <b>2003</b> , 948-51	B	CT retro	480 test 94 contr: 386 test: <3dgn contr: 4dgn	Bell Yana < 20	<7dgn geen DM	ACV 2gr/dagX7 days + Prednison 1 mg/kg 4 dgn en 10 dgn afbouw	Prednison 1 mg/kg 5 dgn en 10 dgn afbouw	6mnd of tot volledig herstel	Yan>36= HB 1	Start<3dgn ACV en pred: 100%, alleen pred: 88,6. Sart>4 dgn ACV en pred86,2 % alleen pred zelfde	Geen gemeld	Retrospectief onderzoek binnen 3 dagen beter resultaat bij VZV: 4000 mg ACV
<b>Hato</b> , Valacyclovir and prednisolone treatment for Bell's palsy: a multicenter, randomized placebo-controlled study, Otol. Neurotol, 2007	A2	Randomized, placebo controlled, multicenter	221	Bell,	> 15 jr < 7dgn niet eerder behandeld	Valacyclovir 1000 mg met prednison afbouwschema	Prednison afbouwschema met placebo	6 mnd of tot volledig herstel	Yan>36 = HB 1	96,5% versus 89,7%  ernstige ptn  90,1% versus 75%	Geen gemeld	Hoog aantal drop-outs vooral in placebo groep



referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie	Controle/vergelijking	follow-up	Uitkomstmaten	Effectmaat	Bronnen financiering	Overige opmerkingen
Engström M et al, Lancet Neurol 2008;7:993-1000	A2	RCT	829	Bell; acuut, unilateraal, perifeer	18-75 jr duur; <72 uur na	Prednison/placebo Valaclovir/placebo Valaclovir/prednison  Pred: 60 mg gedurende 5 dgn, afgebouwd met 10 mg pd tot dg 10 Valaciclovir 3 dd 500 mg gedurende 7 dgn	Placebo/placebo	1 jr	Tijd tot compleet herstel (SB 100 pt, HB graad 1)	Tijd tot compleet herstel significant korter in de prednison gr in vgl met de niet prednisongr (HR 1.4, 95% CI 1.18-1.64; p<.0001) Tijd tot compleet herstel in de valaclovir groep in vgl met de niet valaclovirgr niet verschillend (HR 1.01, 95% CI 0.85-1.19: p= .90)	Grants: GSK, Pfizer, Acta Otolaryngologica found. Rosa and Emanule Nachmansons found. Stig and Ragna Gorthon Found. Torsten Birger Segerfalk Found. Margit Arstrups Found.	Modified intention to treat (patienten die niet met therapie zijn gestart zijn niet meegenomen) Loss to FU: last observation carried forward Interactie test pred/val op primair eindpunt negatief

referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie	Controle/vergelijking	follow-up	Uitkomstmaten	Effectmaat	Bronnen financiering	Overige opmerkingen
Minnerop M et al, J Neur 2008 Nov;255(11):17 26-30	B	RCT	167	Bell; lft >18jr; 60 m, 57 v; mean HB 4 ± 1.0	Bell; duur , 5 dgn	Famciclovir (3 dd 250 mg gedurende 7 dgn) en prednison (1 mg/kg lich. gewicht gedurende 4 dgn, afgebouwd in de opvolgend 8 dgn)	Prednison (1mg/kg lich. Gewicht gedurende 4 dgn, afgebouwd in de opvolgend 8 dgn)	FU : 3 mnd (53% vd patiënten , 47% tussen 3 en 12 mnd)	Verbetering in HB score	Verbetering score >4: P+F 28%, P 12% Geen/nauwelijks verbetering : P+F: 18%, P 30%, p=.028 patiënten met ernstig BP (HB initieel 5 of 6) betere kans op normale functie bij behandeling: P+F 72% van 18 patiënten P 47% van 17 patiënten p=.04	geen	Groepen niet helemaal vergelijkbaar aan begin vd studie, tendens naar meer ernstig aangedane patiënten P+F groep. Subgroep analyse voor ernstig aangedane patiënten Aanzienlijk % loss to FU in beide groepen (30% P+F, 28% P) Per protocol analyse FU onduidelijk; wel gelijk verdeeld over de groepen
Mosforth & Taverner, BMJ 1958;13:675-7	A2	RCT	86 (3 uitv.)	Bell; lft 37,5 (3-79); 40m, 43 v; Beide interv groepen verdeeld in 3 groepen mbt totale functie (<25%, 25-75%, >75%)	Bell; duur < 14 dagen	Auto-mass (dag); infra-rood (10 min), galv (30 contracties van 11 spieren met pulse 100 msec) dag. tot contractie zichtbaar, daarna 3 x p.w. tot herstel of st. quo (2 tot 6 mnd)	Auto-mass (dag).; Totale duur: 2-6 mnd	1 jr	% bew van normale zijde; totale schatting dmv frontalis en orb oris; aanwezigheid van contracturen	% verbetering in interv. groep 15, 55 en 30% en in contr groep 23, 46 en 31%; Ontwikkelde contracturen, 26% in intervent vs 20% contr	geen	Geen sign verschillen tussen beide groepen. Geen rekening gehouden met spontaan herstel.

referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie	Controle/vergelijking	follow-up	Uitkomstmaten	Effectmaat	Bronnen financiering	Overige opmerkingen
Ross et al, Laryngoscope 1991;101:744-50	B	RCT	31	21 Ac.n., 2 meningm, 1 fac neur, 1 glom jug, 4 Bell, 2 HZ; Lft 49 j; 15m, 16v	Unilat perif. aangez. verl; duur > 18 mnd	Emg-biofeedback met oefentherapie mbv spiegel Duur 1 jaar, 2 sessie p.w. ged. 2 wkn, 1 sessie p.w. ged. 6 wkn, 2 sessies p.m. ged. 10 mnd	oefentherapie mbv spiegel  Duur 1 jaar, 2 sessie p.w. ged. 2 wkn, 1 sessie p.w. ged. 6 wkn, 2 sessies p.m. ged. 10 mnd	1 jaar	Lineaire metingen mbv opp. markers (mm) Geblindeerde visuele ass. (0-3) mbv video's Electroneur. (mV, ms CMAP)	% lin verplaatsing resp. na 1 jaar resp 17, 17 en 12%; ass. score resp 62, 61 en 50; geen sign verschil mbt ampl en latentie CMAP	geen	Geen sign verschil tussen beide interventiegroepen. Later is nog een controle groep, niet gerandomiseerd toegevoegd (n=7) die geen beh kreeg. Daar was wel een sign. verschil mbt. lin metingen.
Segal et al, J Otolaryngol 1995;24:149-53	B	RCT	10	9 Bell, 1 onbekend; duur 0,5-27j ; Lft: 16-78jr	Niet beschreven	Oefentherapie met de helft van de max bew. uitslag; 3 x p.w.; totaal 12 sessies	Conventionele oefentherapie, educatie, ontsp, face-tapping, spiegel oef, specifieke oef. 3 x p.w., totaal 12 sessies	1 mnd	House-scores (0-5) Aantal synknesen Graad van synknesen (0-3)	Geen sign. verschil in HB, synk score (p > .05)	Rosanne Rosen Memorial Fund	1 pat verbeterde 1 HB score Kleine pat populatie
Nakamura et al, Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 128:539-43	A2	RCT	27	10 Bell, 17 HZ; lft 43.8 jr 17-67; 13m, 14v	Bell, geen respons op electr. stim	Bij 1 <sup>ste</sup> bew. oefenther mbv een spiegel, oog symm open houden tijdens 3 mond bew. 30 min p dag, periode 10 mnd	Geen oefentherapie	1 jr	% oogopening tav niet aangedane zijde	% oogopening Tuiten: range 30-100 vs 15-70; tanden laten zien: 20-95 vs 0-70; bolle wangen: 0-90 vs 45-100	geen	Sign verbetering in oogopening in de interventiegroep bij 3 mondbew. Er wordt niets vermeld mbt duur paralyse. Er is geen rekening gehouden met "normale" asymmetrie. Geen gem aangegeven, Start bij 1st bew.

referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Inclusie criteria	Interventie	Controle/vergelijking	follow-up	Uitkomstmaten	Effectmaat	Bronnen financiering	Overige opmerkingen
Beurskens & Heymans, Otol Neurotol 2003; 24:677-81 Beurskens & Heymans, Austalian J PhysTher 2006 52:177-183 Beurskens et al, Otol Neurotol 2006 27:1037-42	A2	RCT	50	34 Bell, 6 acus.neur. 4, HZ 5, trauma, 1 Lyme; lft 44 (20-73); 21m, 29v	lft > 18jr duur > 9 mnd, vold. kennis Ned.	Mimetherapie (automass, oefenth) 1 x p.w., 10 weken dag (45 min), 30 min thuis oef.	Wachlijst	RCT metingen na 3 mnd; follow-up alle patient 1 jr	HB score (I-VI) Sunnybrook score (0-100), FDI, soc/fys (0-100), Lip-tuittlengte (index), stijfheid (1-5)	HB III vs HB IV; SB 55 vs 35; FDI-fys 74 vs 60, FDI- soc 81 vs 66; LL-index 24 vs 20, LL-tuitindex 21 vs 16; Stijfheid 2.4 vs 3.5	geen	Na 1 jaar bleken alle resultaten stabiel, behalve de tuitindex en FDI-soc lieten nog een geringe continue verbetering zien.
Farragher et al, Clin Rehabil 1987;1:265-72	C	Cross-over	40	39 Bell, 1 hz lft 42; duur 74 mnd (6mnd – 50jr)	Niet beschreven	Massage, oefentherapie en Eutrophic electr stimulatie, 3 tot 5 uur pdag voor 6 wkn	Crossover controle	18 wkn	Fac recovery profile index	1.55 vs 3.85 na 6 wkn therapie	NeuroTech Ltd	Geen echte controle groep; lost to follow-up mbt pat in de contr groep; zeer lange beh. tijd, disbalans kosten-effectiviteit
Targan et al, Otolaryngol Head Neck surg 2000;122:246-52	B	cohort	17	12 Bell, 5 acust.neur.	Duur > 12mnd; Geen verb HB en zenuwg eleiding laatste 3 mnd;	Electr stimulatie 4 spieren elk 30 min 1 <sup>ste</sup> mnd, 1 uur 2 <sup>de</sup> mnd, 2 uur 3 <sup>de</sup> mnd, 4 <sup>de</sup> mnd 6 uur ged in slaap, 5 <sup>de</sup> en 6 <sup>de</sup> mnd resp 30 en 60 min + 6 uur 's nachts	nvt	6 mnd	HBscore (I-VI); klinische restscore op 12 items; geleidingsnelh (ms)	2 graden HB verbetering; klin restscore 45 vs 74; Lat tijd 5.3 vs 6.4 ms		De behandeltdijd en freq. s zeer lang. Disbalans kosten-effectiviteit!
Bernardes et al, Pro-Fono Recvista At. Cient. 2004; 16:151-8	C	retrosprctief	147	109 niet-traum, 38 trauma; lft 38; 65 m, 82 v	Ther tijd	Isometrische oef met mass aangedane zijde, 1 x pw, thuis dag	nvt	1 jaar	HB SB score	In subgroep 1 (< 30 dgn), herstelden 51/80 tot HB I, II; in de andere groep 5/12	geen	Sign verbetering mbt de niet-traum. groep die <30 dgn begint met therapie ivm groep > 90 dgn.



## 5. Psychosociale begeleiding

Bibliografische referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Patiënten kenmerken	Indextest	Referentietest	Uitkomst	Overige opmerkingen
Kahn Latyngoscope 111 2001 387-398	B		86  Controle-groep		FaCE scale	FDI SF-36 FGS HBGS	FACE scale is een betrouwbaar en valide manier om beschadiging en invaliditeit te meten. De correlaties tussen de diverse domeinen laten zien dat mensen met een zelfde mate van invaliditeit en verschillend last van kunnen hebben -> het waardensysteem van patiënt moet betrokken worden bij de impact van f. paralyse	
VanSwearingen Otolaryngology-Head and Neck Surgery 118 1998 nr 6 790-796	C	Ongecontroleerde studie	48		Beck Anxiety Inventory Beck Depression Inventory		Psychol distress is de enige predictor voor sociale invaliditeit; niet de (mate van) beschadiging	Beck lijsten zijn als maat voor psychol. aanpassing genomen. Dit is een te beperkte maat.
Kiese-Himmel HNO 1993 41: 261-267	C	Ongecontroleerde studie	34 totaal; splitsing:  20 Bell's (1)  14 excisie acoustic neuroma (2)		Freiburger Fragebogens zur Krankheitsverarbeitung  Erhebungsbogens zum Erleben und Verhalten im sozialen Umfeld		1/3 van totale groep (merendeel groep 2) ervaren stigmatisering, gevoel van verwarring en angst in publiek. "Veel"patiënten miniseerden hun gezichtsuitdrukking en communicatie om de paralyse te verbergen	Statistisch zwak en zelf gemaakt instrument gebruikt. (betrouwbaarheid en validiteit?)
VanSwearingen Aesthetic Plast.surg 23 [6] 416-423 1999	C	Ongecontroleerde studie	29		Self report measures dep, anxiety pos en neg affect		Beschadiging van het lachen (ipv de totale gezichtsbeschadiging was een sleutel -voorspeller voor depressie	

Weir 1995	C	Ongecontroleerde studie	20 (15-78 jr)		General Health Questionnaire. Facial Self Image Scale. Functional Disability Questionnaire		Patiënten lijden onder Bell vanwege de sociale handicap (conversatie face to face) en de ervaring dat mensen een veranderde houding aannemen	
Smith Clin Otolaryngol 1994 19 198-200	C	Ongecontroleerde studie	120		Questionnaire		30 % geen gevolgen voor sociale interacties; 45 % enigszins, 25 % vergaande effect op sociale activiteiten	

Bibliografische referentie	Mate van bewijs	Studie type	Aantal patiënten	Prevalentie	Patiënten kenmerken	Indextest	Referentietest	Sensitiviteit	Specificiteit	Uitkomst
Coulson Otolaryngol & Neurology 25; 1014-1019	C	ongecontroleerd	24	House-Brackmann III-VI	(14 F; 10 M) 12-268 mnd na aanvang paralyse	Subj beoordeling 6 primaire emoties van Ekman	SF-36, Sydney Facial Grading System, Sunnybrook Facial Grading system; 24 partners: Ekman beoordeling			12 effectieve paten; 12 ineffectieve paten Partners van niet-effectieven -> sign moeilijk communiceren van afkeer/ walging, boosheid, droefheid en angst (niet voor geluk en verbazing)
Hoos, Ned T. Geneesk. 125, nr 52, 1981	C	Experimentele groep Geen controle groep	9			Lotgenotencontact 5x eens per 14 dgn, gedurende 1 ½-2 uur	Randvoorwaarden gecreerd door professionals: bewaken gedragsregels, zoals actief luisteren			Geslaagd experiment: ervaren opluchting, herkenning, onderlinge betrokkenheid, wederzijds vertrouwen

## BIJLAGE 4: ZOEKSTRATEGIEËN

Voor de uitgangsvragen is er gezocht volgens de PICO methode.

Voor de P(= patiëntenpopulatie) zijn de gecontroleerde trefwoorden en vrije tekstwoorden gebruikt die hieronder worden aangegeven.

Er is gezocht vanaf 1989 tot januari 2007 in Medline en meestal ook in Embase of soms Cinahl. Hieronder de belangrijkste zoektermen voor Medline.

Uitgangsvraag	MeSH	Vrije tekstwoorden
patientenpopulatie	"Facial-Nerve-Diseases"/ all "Bell-Palsy"/ all "Facial-Hemiatrophy"/ all "Facial-Nerve-Injuries"/ all "Facial-Neuralgia"/ all "Herpes-Zoster-Oticus"/ all "Melkersson-Rosenthal-Syndrome"/ all "Mobius-Syndrome"/ all "Facial-Paralysis"/ all subheadings "Facial-Nerve-Injuries"/ all explode "Facial-Pain"/ all	(facial near5 paraly*) in ti,ab (idiopathic near (facial* or palsy)) in ti,ab (idiopathic near bell*) in ti,ab
Eerstelij	"Physical-Examination"/ all explode "Facial-Expression"/ all explode "Muscle-Strength"/ all explode "Neurologic-Examination"/ all explode "Range-of-Motion-Articular"/ all "Self-Examination"/ all  explode "Neuromuscular-Manifestations"/ all "Facial-Paralysis"/ all explode "Paresis"/ all  Acute-Disease"/ all "Chronic-Disease"/ all "Convalescence"/ all "Disease-Progression" in MIME,MJME,PT "Disease-Susceptibility"/ all "Recurrence"/ all  explode "Referral-and-Consultation"/ all explode "Primary-Health-Care"/ all outpatients/all or family-practice/all or physicians-family/all	referral* in ti,ab gp or (general near practioner) in ti,ab
Diagnostiek	explode "Varicellovirus"/ all "Polymerase-Chain-Reaction"/ all "Facial-Nerve-Diseases"/ virology or "Bell-Palsy"/ virology or "Herpes-Zoster-Oticus"/ virology or "Facial-Paralysis"/ virology explode "Lyme-Disease"/ all (("Facial-Nerve-Diseases"/ etiology or "Bell-Palsy"/ etiology or "Herpes-Zoster-Oticus"/ etiology or "Facial-Paralysis"/ etiology ) or (etiology in sh) explode "Borrelia"/ all "Influenza-Human"/ all explode "Influenza-A-virus"/ all s "Pneumonia-Mycoplasma"/ all "Herpes-Simplex"/ all "Herpesvirus-4-Human"/ all	Polymerase near Chain near Reaction (mycoplasma near pneumoni*) in ti,ab (herpes near simplex) in ti,ab (epstein near barr) in ti,ab  electromyograp* in ti,ab  (lues or syphilis or (treponema near5 pallidum)) in ti,ab



	<p>"Epstein-Barr-Virus-Infections"/ all  explode "HIV"/ all  explode "HIV-Infections"/ all</p> <p>"Magnetic-Resonance-Imaging"/ all  "Ultrasonography"/ all  explode "Tomography-X-Ray-Computed"/ all  "Electromyography"/ all</p> <p>"Diagnosis-Differential" in MIME,MJME,PT  explode "Pain"/ all  explode "Taste-Disorders"/ all  "Dizziness"/ all  explode "Hearing-Disorders"/ all</p> <p>"Otitis-Media"/ all  "Parotid-Neoplasms"/ all  "Parotid-Gland"/ all</p> <p>explode "Syphilis"/ all  "Treponema-pallidum"/ all</p> <p>"Electromyography"/ all  "Electrodiagnosis"/ all  &gt;Action-Potentials"/ all  "Evoked-Potentials"/ all  "Neural-Conduction"/ all  "Electric-Stimulation"/ all</p>	<p>(electromyograph* or ENOG or  electroneuronograph* or electroneurogr* or  EEMG or FNLT) in ti,ab</p>
Therapie van oorzaak	<p>"Facial-Nerve-Diseases"/ drug-therapy ,surgery ,therapy  or "Bell-Palsy"/ drug-therapy ,surgery ,therapy or "Facial-  Paralysis"/ drug-therapy ,surgery ,therapy  explode "Prednisolone"/ all  "Antiviral-Agents"/ all  "Acylovir"/ all</p> <p>"Decompression-Surgical"/ all  explode "Complementary-Therapies"/ all  explode "Physical-Therapy-Modalities"/ all</p> <p>explode "Corneal-Diseases"/ all subheadings  explode "Eye"/ all  explode "Eye-Diseases"/ all</p> <p>"Comorbidity"/ all</p> <p>explode "Life-Style"/ all  explode "Work"/ all  explode "Leisure-Activities"/ all  "Activities-of-Daily-Living"/ all  explode "Travel"/ all s  explode "Stress-Psychological"/ all</p>	<p>famciclovir in ti,ab,pn  valacyclovir in ti,ab,pn</p> <p>(decompres* near (nerv* or surg*)) in ti,ab</p> <p>(secondary in ti,ab) or (comorbidity in ti,ab</p> <p>(life near5 style) in ti,ab</p>
Therapie van gevolgen Spraak slik stoornissen	<p>"Deglutition"/ all  "Deglutition-Disorders"/ all  explode "Rehabilitation-of-Speech-and-Language-  Disorders"/ all  explode "Articulation-Disorders"/ all  "Speech-Disorders"/ all  "Communication"/ all  explode "Nonverbal-Communication"/ all  "Activities-of-Daily-Living"/ all  explode "Eating"/ all  explode "Speech"/ all  "Verbal-Behavior"/ all</p>	<p>(deglutiti* or swallow*) in ti,ab</p> <p>(speech or swallow* or deglutit*) in ti,ab</p>

Oog	explode "Oral-Hygiene"/ all "Tears"/ all "Ophthalmic-Solutions"/ all "Corneal-Diseases"/ all explode "Corneal-Opacity"/ all explode "Keratitis"/ all explode "Eyelid-Diseases"/ all "Blepharoptosis"/ all	
Plastische chirurgie	"Surgery-Plastic"/ all s "Surgical-Flaps"/ all "Microsurgery"/ all "Anastomosis-Surgical"/ all "Nerve-Regeneration"/ all "Neurosurgical-Procedures"/ all "Nerve-Transfer"/ all explode "Reconstructive-Surgical-Procedures"/ all "Neurosurgical-Procedures"/ all "Nerve-Transfer"/ all	(nerve? near graft*) in ti,ab (muscle near transp*) in ti,ab (facial near sling) in ti,ab reconstructi* in ti,ab (plastic near reconstruct*) in ti,ab (repair near (cosmetic or function*)) in ti,ab
Fysiotherapie	explode "Esthetics"/ all explode "Facial-Expression"/ all "Physical-Therapy-Modalities"/ all explode "Electric-Stimulation-Therapy"/ all explode "Exercise-Therapy"/ all explode "Musculoskeletal-Manipulations"/ all "Biofeedback-Psychology"/ all explode "Massage"/ all "Acupuncture-Therapy"/ all "Acupressure"/ all "Electroacupuncture"/ all	
Gedragstherapie	"Depression"/ all "Depressive-Disorder"/ all "Dysthymic-Disorder"/ all "Anxiety"/ all "Anxiety-Disorders"/ all Agoraphobia"/ all "Phobic-Disorders"/ all explode "Stress-Disorders-Traumatic"/ all "Social-Behavior" in MIME,MJME,PT "Social-Adjustment" in MIME,MJME,PT "Shyness-" in MIME,MJME,PT explode "Social-Isolation"/ all "Adaptation-Psychological"/ all "Sick-Role" in MIME,MJME,PT "Social-Distance" in MIME,MJME,PT	coping in ti,ab (self?esteem or self?concept or self?confidence or cop*) in ti,ab (risk or measur* or predict* or association?) in ti,ab

## Kinderen

Zoektermen zijn in dat geval voor diverse invalshoeken ook gecombineerd met een van de volgende termen:

*vrije tekstwoorden:*

child??? or childhood or infant\* or p?ediatr\* or perinat\* or neonat\* or newborn\* or infan\* or boy? or girl? or kid? or schoolage\* or juvenil\* or adolescen\* or toddler?

*gecontroleerde trefwoorden:*

explode "Child"/ all

explode "Infant"/ all

"Adolescent"/ all