

Idiopathische Fazialisparese (Bell's palsy)

Diagnostik und Therapie

Josef Georg Heckmann, Peter Paul Urban, Susanne Pitz,
Orlando Guntinas-Lichius, Ildikó Gágyor

Zusammenfassung

Hintergrund: Die periphere Fazialisparese ist die häufigste Hirnnervenfunktionsstörung, wobei die idiopathische Form 60–75 % der Fälle ausmacht.

Methode: Selektive Literaturrecherche ausgehend von der aktualisierten deutschsprachigen Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der idiopathischen Fazialisparese.

Ergebnisse: Medikamentös werden Prednisolon 2 × 25 mg für 10 Tage oder 60 mg für 5 Tage (danach tägliche Reduktion um 10 mg) empfohlen. Dies begünstigt die vollständige Rückbildung („number needed to treat“ [NNT] 10; 95%-Konfidenzintervall [6; 20]) und verringert das Risiko von Spätfolgen wie zum Beispiel Synkinesien, autonome Störungen sowie Kontrakturen. Virostatika sind optional bei schweren Formen (starke Schmerzen, Verdacht auf Zoster sine herpete), jedoch dringend geboten bei Varizella-Zoster-Virus (VZV)-Infektion. Der Hornhautschutz mit Dexpantenol-Augensalbe, Tränenersatz und nächtlichem Uhrglasverband hat sich im Alltag bewährt. Nach Defektheilung kommen statische und mikrochirurgische dynamische Eingriffe zur Fazialisreanimation zum Einsatz.

Schlussfolgerung: Da 25–40 % aller Fazialisparesen nicht-idiopathischer Genese sind, kommt der Differenzialdiagnostik große Bedeutung zu, wobei die klinische neurologische Untersuchung, die Otoskopie und die Liquorpunktion vorrangig sind. Bei der idiopathischen Form hat die Kortikosteroidbehandlung hohe klinische Evidenz.

Zitierweise

Heckmann JG, Urban PP, Pitz S, Guntinas-Lichius O, Gágyor I: The diagnosis and treatment of idiopathic facial paresis (Bell's palsy). Dtsch Arztebl Int 2019; 116: 692–702.
DOI: 10.3238/arztebl.2019.0692

Die Fazialisparese ist die häufigste Hirnnervenerkrankung. Die idiopathische Form (Bell's palsy) macht 60–75 % der erworbenen peripheren Fazialisparesen aus. Sie tritt bei 7–40 Patienten pro Jahr und 100 000 Einwohnern auf, wobei Männer und Frauen etwa gleichermaßen betroffen sind (1–3). Während der Schwangerschaft ist das Erkrankungsrisiko für Frauen womöglich erhöht und bei Kindern niedriger (e1–e3). Eine frühzeitige Diagnose verbunden mit einem sofortigen Behandlungsbeginn kann die Prognose der Erkrankung verbessern (4). Dennoch wird die Therapie in der täglichen Praxis sehr variabel durchgeführt und mitunter als unzureichend und daher verbesserungswürdig angesehen (3, 5, 6).

Lernziele

Der Leser soll nach der Lektüre dieses Beitrags:

- die klinische Symptomatik erfassen und eingrenzen können
- wichtige Differenzialdiagnosen kennen
- die Prinzipien der medikamentösen und nicht-medikamentösen Behandlung kennen
- einen Überblick über optionale Therapiemaßnahmen bei ausbleibender Besserung erhalten.

Methodik

Selektive Literaturrecherche im PubMed und der Cochrane Library unter Berücksichtigung der aktualisierten deutschsprachigen Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der idiopathischen Fazialisparese (2017) (7). Die Suche erfolgte nach Metaanalysen und randomisierten klinischen Studien der Jahre 2013–2017 unter den Stichwörtern „facial palsy“, „Bell's palsy“, „facial paralysis“, „facial paresis“.

Anamnese, klinischer Befund

Die idiopathische Fazialisparese tritt meist als plötzliche Schwäche der mimischen Muskulatur einer Gesichtshälfte auf. Oft wird sie vom Patienten selbst beim

Neurologische Klinik, Klinikum Landshut: Prof. Dr. med. Josef Georg Heckmann

Neurologische Klinik, Asklepios Klinik Barmbek, Hamburg: Prof. Dr. med. Peter Paul Urban

Orbitazentrum, Bürgerhospital, Frankfurt: Prof. Dr. med. Susanne Pitz

HNO-Klinik, Universitätsklinikum Jena: Prof. Dr. med. Orlando Guntinas-Lichius

Institut für Allgemeinmedizin, Universität Würzburg: Prof. Dr. med. Ildikó Gágyor

Prävalenz

Die Fazialisparese ist die häufigste Hirnnervenerkrankung. Die idiopathische Form (Bell's palsy) macht dabei 60–75 % der erworbenen peripheren Fazialisparesen aus. Sie tritt bei 7–40 Patienten pro Jahr und 100 000 Einwohnern auf, wobei Männer und Frauen etwa gleichermaßen betroffen sind.

Blick in den Spiegel bemerkt, oder er wird von Angehörigen darauf angesprochen. Auch Flüssigkeitsaustritt beim Trinken kann Erstsymptom sein. Mit dem Auftreten der Lähmung berichten Patienten oft über retroaurikuläre Schmerzen und Missempfindungen an der gleichseitigen Wange. Auch können Geschmacksstörung und seltener Hyperakusis die führenden Symptome der Parese begleiten (1).

Klinisch ist die periphere Gesichtslähmung von der zentralen Parese (zum Beispiel Schlaganfall) durch die Mitbeteiligung der Stirn zu unterscheiden (Grafik 1) (e4, e5). Ist die Stirnfunktion intakt und sind die mittleren sowie unteren Gesichtspartien betroffen, so spricht dies für eine zentrale (supranukleäre) Läsion, da die Stirnmuskulatur über Nervenfasern aus beiden Hemisphären versorgt wird und daher bei zentralen Läsionen ihre Funktion aufrechterhält (e4). Charakteristisch für die periphere Parese sind fehlendes Stirnrunzeln, Tieferstand der Augenbraue (Brauenptosis) und unvollständiger Lidschluss bei gleichzeitig hängendem Mundwinkel und verstrichener Nasolabialfalte (Grafik 1). Schwierigkeiten kann die Abgrenzung einer inkompletten oral-betonten peripheren Lähmung von einer zentralen Lähmung bereiten.

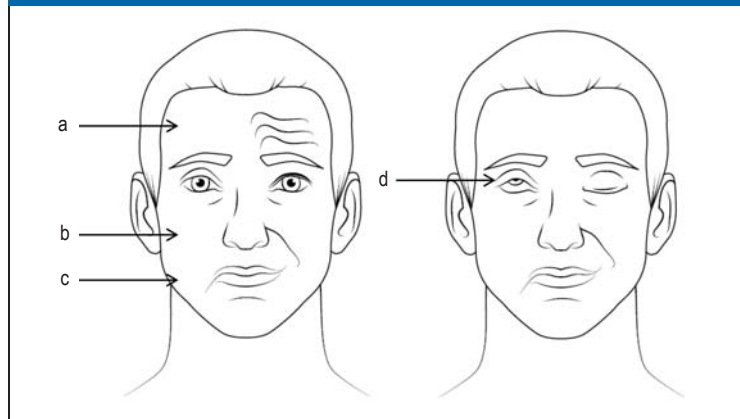
Wegen der komplexen Anatomie des VII. Hirnnervs (Grafik 2) (e6) kann die Symptomatik bei partiellem beziehungsweise totalem Funktionsausfall sehr unterschiedlich ausgeprägt sein. Wichtige Kriterien der Fazialisfunktion sind der Lidschluss, die Hörfunktion, die Tränen- und Speichelsekretion sowie das Schmecken. Ein inkompletter Lidschluss und ein pathologisch veränderter Tränenfilm – besonders bei Hypästhesie der Hornhaut (in 10 % der Fälle) – bergen das Risiko einer Hornhautulzeration (1). Eine Funktionsstörung des M. stapedius (Fazialis-Nervenast zum M. stapedius) verursacht eine Geräuschüberempfindlichkeit (Hyperakusis) für niedrige Frequenzen, und eine halbseitige Schmeckstörung wird oft als unangenehme Missempfindung beim Essen beschrieben (8). In der klinischen Erstuntersuchung ist es zudem wichtig zu klären, ob neben der Fazialisparese zusätzliche neurologische Ausfälle vorliegen.

Zur Beurteilung des Schweregrads der Fazialisparese wird meist die House-Brackmann-Skala (Grad I bis VI) verwendet, wobei Grad I eine normale Fazialisfunktion und Grad VI eine komplette Lähmung bedeutet (Tabelle 1) (9). Weitere Beurteilungsskalen wie Stennert-Index, Sunnybrook-Skala und standardisierte Foto- und Videodokumentationen werden vor allem zur Verlaufskontrolle bei Defektheilung und nach Fazialis-Reanimationsoperationen angewendet (10, e7).

Erste Symptome

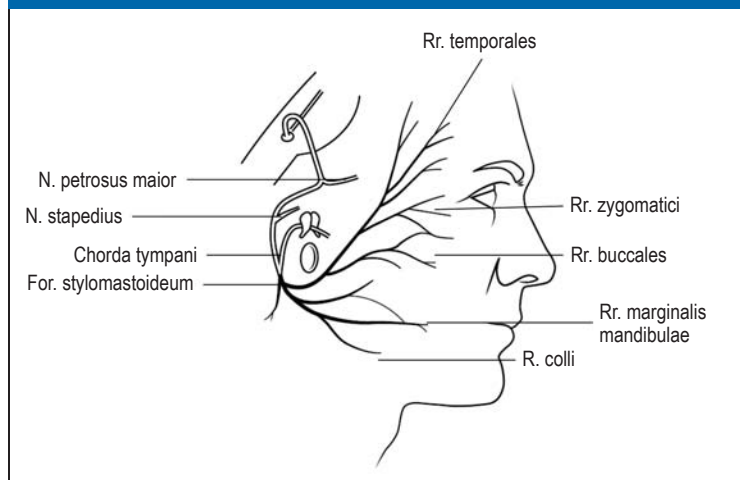
Die idiopathische Fazialisparese tritt meist als plötzliche Schwäche der mimischen Muskulatur einer Gesichtshälfte auf. Oft wird sie vom Patienten selbst beim Blick in den Spiegel bemerkt, oder er wird von Angehörigen darauf angesprochen.

GRAFIK 1



Klinische Merkmale der peripheren Fazialisparese rechts: a) verminderte Innervation der Stirn; b) verstrichene Nasolabialfalte; c) abgesenkter Mundwinkel; d) nach Aufforderung zum Augenschluss verminderter Lidschluss mit Bell'schem Phänomen

GRAFIK 2



Verlauf und Astfolge des N. facialis. Der intrakranielle Verlauf ist transparent gezeichnet (modifiziert nach [e6]; mit freundlicher Genehmigung des Thieme-Verlags).

Pathophysiologie

Pathophysiologisch werden derzeit die Reaktivierung einer Herpes-simplex-Virus-Infektion (HSV Typ 1) und eine zellvermittelte autoimmune Entzündung als wichtigste ursächliche Faktoren diskutiert (11, 12). Befunde, die für die Virushypothese sprechen, sind der Nachweis von HSV-Nukleinsäure im Ganglion geniculi beziehungsweise in der endoneuralen Flüssigkeit, die bei

Pathophysiologie

Pathophysiologisch werden derzeit die Reaktivierung einer Herpes-simplex-Virus-Infektion (HSV Typ 1) und eine zellvermittelte autoimmune Entzündung als wichtigste ursächliche Faktoren diskutiert.

TABELLE 1

Schweregradeinteilung der peripheren Fazialisparese nach House-Brackmann

Grad	Phänomenologie	Befund in Ruhe	Innervation der Stirn	Lidschluss	Innervation des Mundes
I	normal	normal	normal	normal	normal
II	minimale Parese	normal	reduziert	fast normal	fast normal
III	erkennbare Parese	normal	noch möglich	noch möglich	reduziert
IV	ausgeprägte Parese	normal	keine	unvollständig	asymmetrisch
V	minimale Funktion	asymmetrisch	keine	unvollständig	asymmetrisch
VI	komplette Parese	vollständiger Tonusverlust	keine	keiner	keine

Dekompressionsoperationen gewonnen wurde, und der Nachweis von HSV im Speichel von betroffenen Patienten. Als auslösender Moment wäre dann vergleichbar dem Herpes labialis eine Provokation durch Stress oder Begleitinfektion anzusehen. Vorbehalte gegen die Virushypothese bestehen allerdings in den fehlenden mucokutanen Veränderungen und der relativ geringen Rezidivhäufigkeit wie sie beispielsweise beim Herpes labialis vorkommen (11).

Die Autoimmunhypothese geht von einer mononeuritischen Variante des Guillain-Barré-Syndroms (GBS) aus und wird gestützt durch Befunde einer Verminderung der T-Suppressorzellen und Vermehrung der B-Lymphozyten bei betroffenen Patienten sowie die im Serum erhöhten Spiegel von Interleukin-1, Interleukin-6 und Tumornekrosefaktor alpha (11). Interessant ist dabei die epidemiologische Beobachtung, dass nach der nasalen Impfung gegen Influenza in der Schweiz die Häufigkeit der idiopathischen Fazialisparese signifikant erhöht war (13). Die Hypothese wäre, dass zum Beispiel nach einem Infekt (oder Impfung, Beispiel Schweiz) eine derartige mononeuritische Immunantwort angestoßen wird, die sich gegen periphere Nerven-Myelinantigene richtet.

Pathophysiologisch wäre die Ausbildung der Lähmung in mehreren Schritten möglich. Zunächst besteht eine Entzündung, die zu einer Ödembildung und Schwellung führt. An der engsten Stelle, dem Canalis Fallopii, der beim Erwachsenen zu 99 % vom Nerv ausgefüllt wird (bei Kindern nur zu 80 %) kommt es zu einer Kompression mit konsekutiver Durchblutungsstörung (Strangulation) und in der Folge neuronalen Dysfunktion aufgrund einer Myelin- und Axonschädigung (e8, e9). Inwiefern weitere Vorgänge (Witterung, Kälte- und Zugluftexposition) eine Rolle spielen, ist noch nicht

abschließend geklärt. Es gibt schwache Hinweise auf einen Zusammenhang zwischen raschen Temperatur- und Atmosphärendruckänderungen (Anstieg um mehr als 6 hPa) und dem Auftreten einer Fazialisparese (e10).

Differenzialdiagnostische Erwägungen

Die idiopathische Form macht 60–75 % der peripheren Fazialisparesen aus, 25–40 % lassen sich mit einer definierten Ätiologie in Zusammenhang bringen (Tabelle 2), am häufigsten der Neuroborreliose und dem Zoster oticus (Ramsay-Hunt-Syndrom) (1, 10, 14, e11). Besonders bei sehr starken Schmerzen sollte immer, auch wenn keine Herpesbläschen vorliegen, die Zosterinfektion (Zoster sine herpette) bedacht werden. Wichtige Diagnostikschritte sind daher neben der Anamnese (Zeckenstich, Erythema migrans, Schmerzen) und der klinischen Untersuchung die Inspektion des Ohres einschließlich der Otoskopie. Seltene Ursachen sind Rickettsien-, HIV-, humanes Herpesvirus-6-, Mumps-, Zytomegalie- und Rubella-Infektionen (10, 12). Ebenfalls selten sind Sarkoidose (Heerfordt-Syndrom), Sjögren-Syndrom und Meningeosis carcinomatosa. Beim Melkersson-Rosenthal-Syndrom treten Fazialisparesen wiederholt einseitig oder die Seite wechselnd auf, begleitet von Schwellungen der Lippe und Zunge sowie einer Lingua plicata. Fazialisparesen beim GBS sind durch zeitnahes Auftreten zusätzlicher motorischer Ausfälle und durch beidseitiges Auftreten erkennbar. Zur Differenzierung dieser Ätiologien trägt die Liquoruntersuchung wesentlich bei. Raumfordernde Prozesse im Kleinhirnbrückenwinkel, Miller-Fisher-Syndrom (Variante des GBS mit markanter Störung der Okulomotorik und Ataxie), Frakturen des Felsenbeins, Parotistumoren und otogene Prozesse sind durch Anamnese und entsprechende Zusatzuntersuchungen abzugrenzen (10, 15).

Autoimmunhypothese

Diese geht von einer mononeuritischen Variante des Guillain-Barré-Syndroms aus und wird gestützt durch Befunde der Verminderung der T-Suppressorzellen und Vermehrung der B-Lymphozyten bei Patienten sowie die im Serum erhöhten Spiegel von Interleukin-1, Interleukin-6 und Tumornekrosefaktor alpha.

Wichtige diagnostische Schritte

Neben der Anamnese (Zeckenstich, Erythema migrans, Schmerzen) und der klinischen Untersuchung sollte die Inspektion des Ohres einschließlich der Otoskopie erfolgen.

Neurophysiologische Zusatzdiagnostik

Bei einer korrekten klinischen Befunderhebung, einer verlässlichen ätiologischen Zuordnung und mit einer erkennbaren Rückbildung, die im kurzen zeitlichen Verlauf unter der Therapie stattfindet, sind neurophysiologische Zusatzuntersuchungen nicht erforderlich. Dennoch gibt es im klinischen Alltag seltene Fälle, die keine eindeutige Zuordnung zur peripheren oder zentralen Genese erlauben (so wie Vorschäden, inkomplette Läsionen, eingeschränkte Mitarbeit bei der Untersuchung). In diesen Fällen ist neurophysiologisch die transkranielle kanalikuläre Magnetstimulation sehr hilfreich. Der Nachweis der kanalikulären Untererregbarkeit, die bei der idiopathischen Fazialisparese ab dem ersten Erkrankungstag auftritt, belegt die periphere extrazerebrale Genese bis auf wenige Ausnahmen (GBS, Borreliose). Auch die Blinkreflexuntersuchung (Stimulation des R. supraorbitalis, Ableitung des Summenpotenzials des M. orbicularis oculi) trägt zur topografischen Lokalisation des Läsionsortes bei. Pathologische Reflexantworten auf der paretischen Seite grenzen den Läsionsort auf das Kerngebiet, den pontinen und extrapontinen Verlauf ein (e12).

Zur Beurteilung der Prognose kann neben der Elektoneurografie (ENG) die Elektromyografie (EMG) herangezogen werden (e13, e14). Die ENG mit Ableitung des Muskelsummenpotenzials (MSAP) nach transkutane supramaximale elektrische Stimulation des N. facialis nahe der Glandula parotis zeigt bereits im Zeitraum von 10–14 Tagen nach Symptombeginn das Ausmaß des axonalen Schadens an. Dabei ist festzuhalten, dass eine weniger als 90 %ige-Minderung der Amplitude im Seitenvergleich mit einer günstigen Prognose einhergeht (e12).

Lassen sich bei klinisch kompletter Fazialisparese im EMG einige Potenziale nach willkürlicher Innervation ableiten, so darf zumindest von einer partiellen Kontinuität des Nervs ausgegangen werden, und eine Erholung wird wahrscheinlicher. Auch der Nachweis von Reinnervationspotenzialen im Verlauf spricht für eine günstige Prognose. Umgekehrt ist der Nachweis von pathologischer Spontanaktivität im EMG 10–14 Tage nach Symptombeginn Ausdruck einer axonalen Schädigung und damit prognostisch ungünstig.

Bildgebung

Bei typischer Klinik ist die bildgebende Untersuchung prinzipiell verzichtbar (16). Bei atypischer Klinik (langsam zunehmende Parese, akzessorische Symptome wie Nystagmus, Hypakusis, Tinnitus, sensible Ausfälle, Doppelbilder, weitere Hirnnervenstörungen) ist allerdings eine Schnittbildgebung, bevorzugt mithilfe der Magnetreso-

nanztomografie (MRT) ohne und mit Kontrastmittelgabe, dringend angezeigt mit Fokus auf Kleinhirnbrückenwinkel- oder Felsenbeinprozess, Parotis- oder Hirnstammläsion (16–18). Um vor der Durchführung einer Lumbalpunktion eine Liquorzirkulationsstörung und die Gefahr der Einklemmung zu erkennen, wird in der stationären Praxis oft eine kraniale Computertomografie durchgeführt, was die Patientensicherheit erhöht, deren Notwendigkeit aber durch Studien nicht belegt ist (e15).

Laboruntersuchungen

Bei Erstkontakt tragen Blutbild und Entzündungsparameter (Werte des C-reaktiven Proteins, der Blutsenkung) kaum zur Differenzialdiagnose bei. Zu empfehlen ist allerdings die Borrelien-Serologie, insbesondere bei anamnestischem und klinischem Verdacht oder bei Kindern, da hier der Anteil an Neuroborreliosen mit isolierter Fazialisparese besonders hoch ist (34 % bis zu 56 % einschließlich Varizella-Zoster-Virus[VZV]-Infektionen) (e16, e17). Bei klinischem Verdacht auf Zoster oticus kann eine VZV-Serologie durchgeführt werden. Diese erlaubt allerdings keine Frühdiagnostik und sollte im Abstand von 7–10 Tagen wiederholt werden, um einen Anstieg von VZV-Immunglobulin G (IgG) und den Nachweis von VZV-Immunglobulin M (IgM) zu führen. Bei Verdacht auf eine virale Genese wäre der Virusnachweis mittels Polymerasekettenreaktion (PCR), zum Beispiel aus dem Liquor, zu bevorzugen (e18). In klinisch atypischen Fällen der Fazialisparese oder bei Mitbeteiligung weiterer Hirnnerven kann die Bestimmung von Gangliosid-Autoantikörpern Hinweise auf eine immunpathogene Hirnnervenschädigung liefern (19).

Liquoruntersuchung

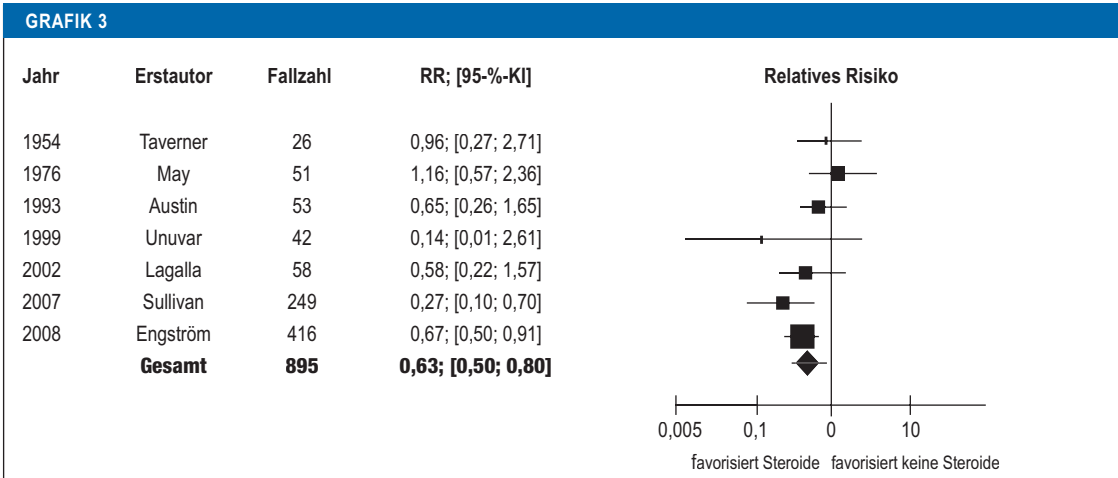
Die Lumbalpunktion trägt wesentlich zur diagnostischen Sicherheit bei und wird von neurologischer Seite empfohlen. Es ergibt sich nämlich in 10–40 % der Fälle mit anfangs vermuteter idiopathischer Genese ein pathologischer Liquorbefund mit spezifischer Therapiekonsequenz (20–24). Vorrangige Liquorparameter stellen Zellzahl, Eiweiß, Zytologie, Laktat, Borrelien-Antikörper-Spezifitäts-Index (ASI), VZV (PCR) und CXCL13 dar. Die Liquoruntersuchung erlaubt mit einer Sensitivität von 85 % eine Zoster oticus- und mit 100 % eine Borrelien- und andere Infektionen zu identifizieren (25). Gerade in der Zeckensaison (April bis Oktober) ist diese Fragestellung wichtig, und nach Erhalt des Liquorbefundes kann unmittelbar die spezifische Therapie begonnen werden. Immer jedoch müssen die Risiken und Komplikationen einer Lumbalpunktion beachtet und alternativ auch weniger invasive Nachweismethoden erwogen werden (26).

Positive Signale

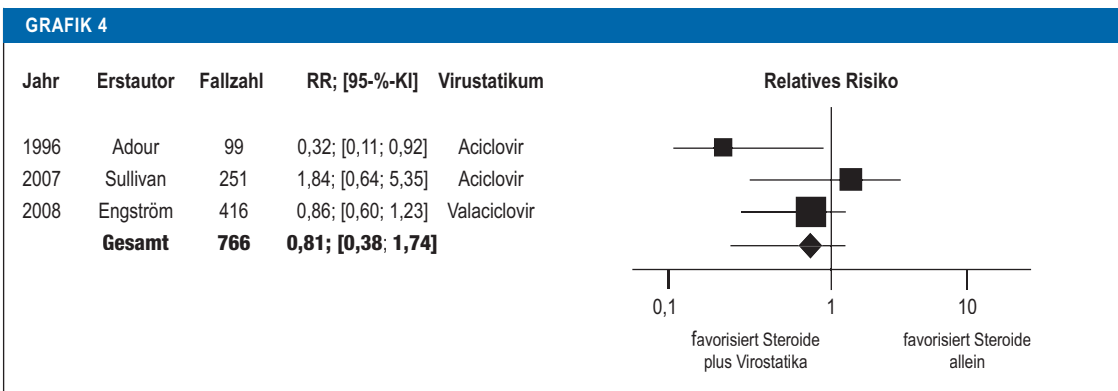
Lassen sich bei klinisch kompletter Fazialisparese im EMG einige Potenziale nach willkürlicher Innervation ableiten, so darf von der Kontinuität des Nervs ausgegangen werden, und eine Erholung wird wahrscheinlicher.

Liquoruntersuchung

Die Lumbalpunktion trägt wesentlich zur diagnostischen Sicherheit bei und wird von neurologischer Seite empfohlen. Es ergibt sich nämlich in 10–40 % der Fälle mit anfangs vermuteter idiopathischer Genese ein pathologischer Liquorbefund mit spezifischer Therapiekonsequenz.



Forest-Plot der Metaanalyse zu den randomisierten und quasi-randomisierten klinischen Studien zur Frage: Kortikosteroidbehandlung versus Placebo (modifiziert nach [30]; mit freundlicher Genehmigung des Wiley-Verlags). Das klinische Ergebnis ist: unvollständige Rückbildung nach > 6 Monaten nach Randomisierung. KI, Konfidenzintervall; RR, Relatives Risiko; Heterogenität 18 %; für die Analyse wurde ein „fixed-effects-model“ verwendet



Forest-Plot der Metaanalyse zu den randomisierten und quasi-randomisierten klinischen Studien zur Frage: Kortikosteroidbehandlung plus Virustatikum versus Kortikosteroidbehandlung (modifiziert nach [31]; mit freundlicher Genehmigung des Wiley-Verlags); KI, Konfidenzintervall; RR, Relatives Risiko; für die Analyse wurde ein „random-effects-model“ verwendet.

Konsiliaruntersuchungen

Liegen Auffälligkeiten im Bereich des Ohres, der Ohrspeicheldrüse, des Mastoids, des Trommelfells und/oder eine Störung der Hörfunktion vor, so ist eine ergänzende HNO-ärztliche Untersuchung wichtig. Bei Verdacht auf Hornhautaffektion ist eine ophthalmologische Konsiliaruntersuchung erforderlich. Von Fazialisparese betroffene Schwangere und Wöchnerinnen sollten geburtshilflich mitbetreut werden (7, 27).

Konsiliaruntersuchungen

Liegen Auffälligkeiten im Bereich des Ohres, der Ohrspeicheldrüse, des Mastoids, des Trommelfells und/oder eine Störung der Hörfunktion vor, so ist eine ergänzende HNO-ärztliche Untersuchung wichtig. Bei Verdacht auf Hornhautaffektion ist eine ophthalmologische Konsiliaruntersuchung erforderlich.

Medikamentöse Therapie

Glukokortikoide

Für die orale medikamentöse Therapie mit Glukokortikoiden gibt es Evidenz anhand von Metaanalysen zu randomisierten klinischen Studien von hoher Qualität (7, 28). Zur möglichst schnellen Behandlung (< 72 Stunden nach Symptombeginn) können Therapieschemata aus den aktuellsten randomisierten Studien herangezogen werden: entweder für 10 Tage 2 × 25 mg Pred-

Glukokortikoide

Für die orale medikamentöse Therapie mit Glukokortikoiden gibt es Evidenz anhand von Metaanalysen zu randomisierten klinischen Studien von hoher Qualität.

TABELLE 2

Differenzialdiagnose der peripheren Fazialisparese (modifiziert nach [10, 15, 23])

Ursache	Kommentar
idiopathisch	
idiopathische Fazialisparese (Bell's palsy)	häufig
traumatisch	
Felsenbeinfraktur	eventuell operative Intervention
entzündlich	
Borreliose	Lumbalpunktion erforderlich, Antibiose differenziert nach Ausmaß der Erkrankung und Stadium
HIV-Infektion	Phase der Serokonversion mit lymphozytärer Pleozytose, im Spätstadium auch meningeale Lymphomatose
Zoster oticus	Lumbalpunktion erforderlich, Virustase
andere virale Erreger: Zytomegalie-Virus, Rubella-Virus, Mumps-Virus, Influenza-B-Virus, Coxsackie-Virus; andere Erreger: Rickettsien, Ehrlichiose	Einzelfälle
Guillain-Barré-Syndrom	Lumbalpunktion erforderlich, evtl. Bestimmung von Gangliosid-Autoantikörpern; Therapie: intravenöse Immunglobulingabe, evtl. Plasmapherese
Otitis media acuta et chronica	HNO-ärztliche Untersuchung
neoplastisch	
Schwannome	N. facialis (selten), N. vestibularis
Meningeome, Glomustumor	ausgehend vom Kleinhirnbrückenwinkel, oft weitere Hirnnervenausfälle
maligne Tumoren	Schädelbasistumoren, Parotismalignome
Cholesteatom	langsamer Beginn, graduelle Zunahme
metabolisch	
Diabetes mellitus	vor allem in Verbindung mit arterieller Hypertonie
Schwangerschaft	Risiko vor allem im letzten Trimenon erhöht
seltene Einzelfälle	Sarkoidose, Morbus Wegener, Sjögren-Syndrom, Melkersson-Rosenthal-Syndrom, akute lymphatische Leukämie, Dissektion der zervikalen A. carotis interna

nisolon (4) oder alternativ für 5 Tage täglich 60 mg Prednisolon und ab Tag 6 dann tägliche Reduktion um 10 mg (22). Endokrinologisch wäre die morgendliche einmalige Glukokortikoidgabe infolge der geringeren Suppression der adrenalen Achse zu bevorzugen (29). In Metaanalysen zu den randomisierten klinischen Studien, zuletzt von Madhok et al. (2016), zeigte sich mit der Glukokortikoid-Medikation eine signifikante bessere und raschere Erholung der Fazialisfunktion (RR 0,63; 95%-Konfidenzintervall [0,50; 0,80], n = 895; 7 Studien) mit einer „number needed to treat“ (NNT) von 10; [6; 20] (Grafik 1) (30). Auch in Bezug auf die sekundären Endpunkte – motorische Synkinesien und au-

tonome Dysfunktionen – waren die Glukokortikoide mit einer NNT von 11; [6; 49] von Nutzen (RR 0,64; [0,45; 0,91]; n = 485, 3 Studien). Im Zusammenhang mit unerwünschten Begleitwirkungen war die Behandlung mit Glukokortikoiden nicht nachteilig (30).

Virostatika

Die Virus-Hypothese (Reaktivierung von HSV Typ 1) zur Entstehung der idiopathischen Fazialisparese legt die Kombination aus Glukokortikoid- und virostatischer Therapie nahe. Die Studienlage dazu ist allerdings relativ heterogen. 10 von 13 Studien mussten aus der Analyse aufgrund unklaren oder hohen Risikos für Verzerrungen aus-

Unerwünschte Nebenwirkungen

Im Zusammenhang mit unerwünschten Begleitwirkungen ist die Behandlung mit Glukokortikoiden nicht nachteilig.

Virostatika

Die Virus-Hypothese (Reaktivierung von HSV Typ 1) zur Entstehung der idiopathischen Fazialisparese legt die Kombination aus Glukokortikoid- und virostatischer Therapie nahe.

geschlossen werden. Für den primären Endpunkt (Rate der Patienten mit unvollständiger Genese am Ende der Studie) war kein signifikanter Unterschied zwischen der kombinierten Behandlung und der alleinigen Therapie mit Glukokortikoiden erkennbar (RR 0,81; [0,38; 1,74]; 3 Studien, n = 766) (*Grafik 3*) (31). Die Sicherheit der Evidenz wurde basierend auf GRADE-Kriterien (www.gradeworkinggroup.org) als niedrig eingeschätzt. Ein ähnliches Ergebnis zeigt die Analyse der Daten von Patienten mit schwerer Fazialisparese (Stadium House Brackmann V und VI) (RR 0,82; [0,57; 1,17], 2 Studien, n = 98) (31). Die Sicherheit der Evidenz war hier ebenfalls niedrig. Das Risiko, nach Behandlung an Spätfolgen (motorische Synkinesien und Krokodilstränen) zu leiden, war in der Gruppe mit der Kombinationstherapie signifikant geringer (RR 0,56; [0,36; 0,87]; n = 469) als in der Steroidgruppe (31).

Angesichts dieser Ergebnisse kann eine generelle antivirale Therapie gegenwärtig nicht empfohlen werden. Im Einzelfall und bei schwerer Fazialisparese ist jedoch nach Befundbesprechung mit dem Patienten eine Kombinationsbehandlung von Glukokortikoiden und Virostatika durchaus in Betracht zu ziehen (32). Steht jedoch die Fazialisparese im Zusammenhang mit einem Zoster oticus (Ramsay-Hunt-Syndrom), ist eine virostatische Therapie dringend geboten. Außer Aciclovir (3 × täglich i. v. 5–10 mg/kg KG oder 5 × täglich p. o. 800 mg), stehen Valaciclovir (3 × täglich p. o. 1 000 mg), Brivudin (1 × täglich p. o. 125 mg) und Fanciclovir (3 × täglich p. o. 250–500 mg) zur Verfügung (e19).

Nichtmedikamentöse Therapie

Symptomatische Behandlung

Zu empfehlen ist die symptomatische Therapie mit künstlichen Tränen, Dexpanthenol-Augensalbe und nächtlichem Uhrglasverband bei unzureichendem Lidschluss. Häufig wird sie durch eine Übungsbehandlung unter Anleitung oder mit Selbstkontrolle im Spiegel ergänzt. Eine aktuelle Metaanalyse zur physikalischen Therapie (Übungsbehandlung, mimische Übungen, Elektrotherapie) zeigte allerdings weder einen signifikanten Nutzen noch einen signifikanten Schaden (e20). Studien zur in der traditionellen chinesischen Medizin genutzten Akupunktur bei Fazialisparesen genügen heutigen wissenschaftlichen Kriterien nicht (e21).

Chirurgische Maßnahmen

In der Akutphase der Erkrankung ist von einer chirurgischen Dekompression abzuraten, da überzeugende Erfolgsnachweise fehlen und Komplikationen schwer wiegen (e22).

Symptomatische Behandlung

Zu empfehlen ist die symptomatische Therapie mit künstlichen Tränen, Dexpanthenol-Augensalbe und nächtlichem Uhrglasverband bei unzureichendem Lidschluss.

Prognose, Rezidiv

Die Prognose der Erkrankung ist auch ohne Behandlung gut. Mit einer vollständigen Erholung nach 6–9 Monaten ist bei circa 70 % der Patienten zu rechnen (33–35). Patienten mit leichteren Formen (House-Brackmann ≤ III) erholen sich besser, während die Erholung bei Patienten mit schwereren Formen (House-Brackmann ≥ IV) bei Älteren und Männern schlechter ist (e23). In circa 13 % persistieren leichtere, nicht-störende Residuen (Asymmetrien) (35). In 4 % der Fälle bleiben auch schwere Defekte bestehen und in 7 % kommt es im Verlauf zu pathologischen Mitbewegungen (Synkinesien) (e24). Diese und residuelle autonome Funktionsstörungen („Krokodilstränen“) werden als Ausdruck einer gestörten Reinnervation gewertet (14, 35). Zeigt ein Patient binnen neun Monaten keine Erholung oder Defektheilung, so ist die Diagnose einer Bell-schen Lähmung immer kritisch infrage zu stellen und eine Reevaluierung unter Berücksichtigung oben angegebener differenzialdiagnostischer Erwägungen (*Tabelle 2*) vorzunehmen. Ein Rezidiv der Fazialisparese wird in circa 7 % angetroffen, wobei die ipsi- und die kontralaterale Seite gleichermaßen betroffen sind (e25).

Herausforderung im klinischen Alltag

Diabetes mellitus

Die orale Glukokortikoidbehandlung ist prinzipiell auch bei Diabetespatienten zu empfehlen, wobei auf eine sorgfältige Kontrolle der diabetischen Stoffwechsellage zu achten ist. Der Diabetes mellitus stellt insgesamt eine häufige Begleiterkrankung bei Patienten mit idiopathischer Fazialisparese dar (36). Diskutiert wird in älteren Publikationen auch, ob die Fazialisparese des Diabetespatienten eine diabetische Mononeuropathie mikroangiopathischer Genese darstellt (e26). Unter Therapieaspekten ist allerdings die Datenlage zur Behandlung der Fazialisparese bei Diabetespatienten begrenzt, da Patienten mit Diabetes aus den meisten klinischen Studien ausgeschlossen wurden. In einer allerdings offenen Studie zeigten die mit Glukokortikoiden behandelten Diabetespatienten in einem höheren Prozentsatz eine komplette Rückbildung der Parese (97 % versus 58 % der Fälle) (e27). Nach einer anderen Beobachtungsstudie war die Fazialisparese bei Diabetikern initial schwerer ausgeprägt, die Prognose nach sechs Monaten jedoch vergleichbar (e28).

Kinder

Bei Kindern ist die Fazialisparese seltener und häufiger Folge einer Infektion, allen voran der Borreliose (37, e29). Bisher liegen nur wenig kontrollierte Studien zur Glukokortikoidtherapie bei Kindern vor (e30, e31).

Diabetes mellitus

Die orale Glukokortikoidbehandlung ist prinzipiell auch bei Diabetespatienten zu empfehlen, wobei auf eine sorgfältige Kontrolle der diabetischen Stoffwechsellage zu achten ist.

In Neuseeland und Australien wurde daher die Bell-PiC- („Bell’s palsy in children“) Studie initiiert – eine dreifach verblindete, randomisierte Überlegenheitsstudie zum Nutzen von Steroiden, deren Daten bis 2020 erhoben werden sollen (e32).

Schwangerschaft

In der Schwangerschaft tritt die idiopathische Fazialisparese womöglich häufiger auf, vor allem im letzten Trimenon. Ursächlich werden zusätzliche graviditätsbedingte Faktoren wie Ödemneigung und Hyperkoagulabilität diskutiert. Hypertonie und Präeklampsie stellen Risikofaktoren dar. Die Prognose wird etwas ungünstiger eingeschätzt (7). Es wird empfohlen, die Therapie wie bei der idiopathischen Form des Erwachsenen mit Glukokortikoiden unter engmaschiger Kontrolle des Blutzuckerstoffwechsels und unter stationären Bedingungen vorzunehmen (7, 27). Sind ergänzend Virostatika erforderlich, werden diese allgemein als sicher eingeschätzt. Eine gemeinsame Betreuung mit der Geburtshilfe ist essenziell.

Stationäre oder ambulante Behandlung

Die idiopathische Fazialisparese kann in der Regel ambulant behandelt werden. Da ein Allgemeinarzt nur alle zwei Jahre eine Erkrankung sieht, gewinnt die sichere klinische Diagnostik und frühe Therapie an Bedeutung (5, 38). Eine stationäre Versorgung kann daher erforderlich werden, wenn es darum geht, die breite Differenzialdiagnostik (Tabelle 2) rasch und akkurat abzuarbeiten und die Therapie unmittelbar zu beginnen. Aber auch Faktoren wie Liquoranalyse, Versorgung am Wochenende und in der Nacht und individuelle Faktoren des Patienten (atypische Symptomatik, Schweregrad der Parese, Komorbidität) gilt es zu berücksichtigen. Ein Behandlungspfad ist in Grafik 5 dargestellt.

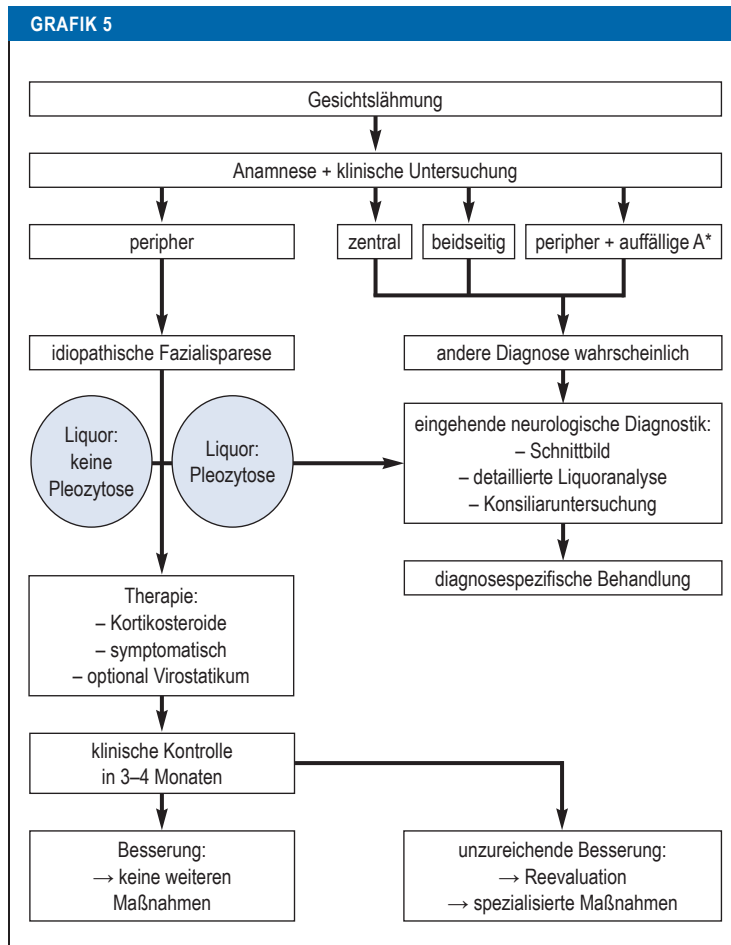
Maßnahmen bei ausbleibender Rückbildung

Maßnahmen am Auge

Bei ausbleibender Rückbildung mit persistierendem Lidchlussdefizit kommen Methoden der Lidbeschwerung („Lidloading“) zum Einsatz. Diese kann vorübergehend mit äußerlichen Metallplättchen erfolgen, die auf das gestraffte Oberlid ohne Berührung der Zilien aufgeklebt werden. Später können entsprechend vorbereitete Platingewichte unter dem M. orbicularis in Lokalanästhesie eingebracht werden (internes Lidloading) (e33, e34). Manchmal tritt wegen der fehlenden Innervation ein Ektropium des Unterlids vor allem nasal auf, das mittels chirurgischer Straffung in horizontaler Richtung (Tarsalungenplastik, Tarsorrhaphie etc.) behandelt werden

Kinder

Bei Kindern ist die Fazialisparese seltener und häufiger Folge einer Infektion, allen voran der Borreliose. Bisher liegen nur wenig kontrollierte Studien zur Glukokortikoidtherapie bei Kindern vor.



Entscheidungspfad bei akuter peripherer Fazialisparese in Abhängigkeit von der klinischen Präsentation.

*auffällige Anamnese (Schmerz, langsame Entwicklung, zusätzliche Symptome)

kann (e35). Die Augenlidchirurgie kann nahezu immer in örtlicher Betäubung erfolgen und schafft gute Funktionalität zum Schutz des Auges (39). Ein Problem der Rückbildung der Fazialisparese können auch bleibende Bewegungsdefizite, Kontrakturen, vegetative Störungen („Krokodilstränen“) oder Synkinesien sein. Therapeutisch kommen in diesen Fällen spezielle Übungsprogramme und Botulinumtoxin-Injektionen in Betracht, die auch bei Krokodilstränen zur Chemodenervation führen.

Fazialisreanimation

Die mikrochirurgische dynamische Fazialis-Reanimation hat die Reinnervation des Fazialisnervs zum Ziel,

Schwangere

Es wird empfohlen, die Therapie wie bei der idiopathischen Form des Erwachsenen mit Glukokortikoiden unter engmaschiger Kontrolle des Blutzuckerstoffwechsels und unter stationären Bedingungen vorzunehmen. Eine gemeinsame Betreuung mit der Geburtshilfe ist essenziell.

um eine aktive Mimik wieder zu ermöglichen. Diese Verfahren sind für Patienten ohne ausreichende Nervenregeneration oder mit schwerer Defektheilung gedacht. Der Zeitpunkt der Operation muss allerdings so gewählt werden, dass noch keine zu weit fortgeschrittene Muskelatrophie eingetreten ist, in der Regel 6–15 Monate nach Eintritt der Lähmung. Als Operationsmethoden stehen neben der primären Nervennaht die autologe Transplantation eines Nerveninterponats (N. auricularis magnus oder N. suralis) zur Verfügung (39). Fehlt der proximale Teil des Nervs, können Nerven-Anastomosen durchgeführt werden, zum Beispiel mit Nervenanteilen vom ipsilateralen N. hypoglossus, N. accessorius oder N. massetericus. Allerdings müssen mögliche Funktionsverluste des Spendernerven und die fehlende emotionale Steuerung der Gesichtsmotorik in Kauf genommen werden (39, 40). Mit der Reanimation selektierter mimischer Muskeln durch den intakten N. facialis der Gegenseite unter Verwendung eines Nerventransplantats (zum Beispiel N. suralis) – das „cross-facial-nerve-grafting“ – gelingt es eher, die spontane emotionale Mimik wiederherzustellen (39). Bei irreversibler Muskelatrophie kann ein Muskeltransfer (Spendermuskel M. gracilis, Spendernerv N. hypoglossus, N. facialis der Gegenseite, o. a.) durchgeführt werden. Die statische Mundwinkelchirurgie mittels Zügel- und Nahttechniken ermöglicht die Rekonstruktion einer neutral positionierten Mundwinkelstellung (39). Generell haben diese Eingriffe eine Erfolgsrate von mehr als 80–90 %, sie sollten allerdings Zentren mit entsprechender Erfahrung vorbehalten sein (e36).

Interessenkonflikt

Die Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Manuskriptdaten

eingereicht: 1. 4. 2019, revidierte Fassung angenommen: 15. 7. 2019

Literatur

1. Gilden DH: Bell's palsy. *N Engl J Med* 2004; 351: 1323–31.
2. Rowlands S, Hooper R, Hughes R, Burney P: The epidemiology and treatment of Bell's palsy in the UK. *Eur J Neurol* 2002; 9: 63–7.
3. Morales DR, Donnan P, Daly F, van Sta T, Sullivan FM: Impact of clinical trial findings on Bell's palsy management in general practice in the UK 2001–2012: interrupted time series regression analysis. *BMJ Open* 2013; 3: e003121.
4. Sullivan FM, Swan IR, Donnan PT, et al.: Early treatment with prednisolone or acyclovir in Bell's palsy. *N Engl J Med* 2007; 357: 1598–607.
5. Glass GE, Tzafetta K: Optimising treatment of Bell's palsy. *Br J Gen Pract* 2014; e807–9.
6. Plumbaum K, Volk GF, Boeger D, et al.: Inpatient treatment of patients with acute idiopathic peripheral facial palsy: a population-based health care research study. *Clin Otolaryngol* 2017; 42: 1267–74.
7. Heckmann JG, Lang C, Urban P, et al.: Therapie der idiopathischen Fazialisparese (Bell's palsy). *Akt Neurol* 2017; 44: 712–27.
8. Heckmann JG, Heckmann SM, Lang CJ, Hummel T: Neurological aspects of taste disorders. *Arch Neurol* 2003; 60: 667–71.

9. House JW, Brackmann DE: Facial nerve grading system. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985; 93: 146–7.
10. Finkensieper M, Volk GF, Guntinas-Lichius O: Erkrankungen des Nervus facialis. *Laryngo-Rhino-Otologie* 2012; 91: 121–42.
11. Zhang W, Xu L, Luo T, Wu F, Zhao B, Li X: The etiology of Bell's palsy: a review. *J Neurol* 2019, Epub ahead of print.
12. Ronthal M: Bell's palsy: pathogenesis, clinical features, and diagnosis in adults. www.uptodate.com/contents/bells-palsy-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis-in-adults? (last accessed on 22 March 2019).
13. Mutsch M, Zhou W, Rhodes P, et al.: Use of the inactivated intranasal influenza vaccine and the risk of Bell's palsy in Switzerland. *N Engl J Med* 2004; 350: 896–903.
14. 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.
15. Finsterer J: Mangement of peripheral facial nerve palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2008; 265: 743–52.
16. Dammann F, Grees H, Kösling S, Kress B, Lell M: Radiologische Diagnostik im Kopf-Hals-Bereich. Leitlinie der Deutschen Röntgengesellschaft (DRG). Registernummer 039–093. www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/039-093.html (last accessed on 13 September 2019).
17. Burmeister HP, Baltzer PA, Klingner CM, Pantel M, Kaiser WA: Computer- und Magnetresonanztomographie des N. facialis. *HNO* 2010; 58: 433–42.
18. Su BM, Kuan EC, St John MA: What is the role of imaging in the evaluation of the patient presenting with unilateral facial paralysis? *Laryngoscope* 2018; 128: 297–8.
19. Banati M, Vachalova I, Vynogradova I, Heckmann JG: Isolierte Hirnnerven-Läsionen: Gangliosid-Autoantikörper als Hinweis auf Immunneuropathie. *Dtsch Med Wochenschr* 2015; 140: 1154–7.
20. Kohler A, Chofflon M, Sztajzel R, Magistris MR: Cerebrospinal fluid in acute peripheral facial palsy. *J Neurol* 1999; 246: 165–9.
21. Hato N, Yamada H, Kohno H, et al.: Valaciclovir and prednisolone treatment for Bell's palsy: a multicenter, randomized, placebo-controlled study. *Otol Neurotol* 2007; 28: 408–13.
22. Engström M, Berg T, Stjernquist-Desatnik A, et al.: Prednisolone and valaciclovir in Bell's palsy: a randomised, double-blind, placebo-controlled, multicentre trial. *Lancet Neurol* 2008; 7: 993–1000.
23. Fuller G, Morgan C: Bell's palsy syndrome: mimics and chameleons. *Pract Neurol* 2016; 16: 439–44.
24. Henkel K, Lange P, Eiffert H, Nau R, Spreer A: Infections in the differential diagnosis of Bell's palsy: a plea for performing CSF analysis. *Infection* 2017; 45: 147–55.
25. Zimmermann J, Jesse S, Kassubek J, Pinkhardt E, Ludolph AC: Differential diagnosis and peripheral facial nerve palsy—a retrospective clinical, MRI- and CSF-based study. *J Neurol* 2019, in press.
26. Gröschel K, Gröschel S: Diagnostische Lumbalpunktion. *Dtsch Med Wochenschr* 2015; 140: 738–40.
27. Hussain A, Nduka C, Moth P, Malhotra R: Bell's facial nerve palsy in pregnancy: a clinical review. *J Obstet Gynaecol* 2017; 37: 409–15.
28. Gronseth GS, Paduga R: Evidence-based guidelines update: steroids and antivirals for Bell palsy. Report of the guideline development subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2012; 79: 2209–13.
29. Ehrchen J: Prinzipien der Steroidtherapie. *Hautarzt* 2012; 63: 973–84.
30. Madhok VB, Gagyor I, Somasundara D, Sullivan M, Gammie F, Sullivan F: Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2016; 5: CD001942.
31. Gagyor I, Madhok VB, Daly F, Sullivan F: Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database of Sys Rev* 2019; 8: CD001869.
32. Sullivan F, Daly F, Gagyor I: Antiviral agents added to corticosteroids for early treatment of adults with acute idiopathic facial nerve paralysis (Bell palsy). *JAMA* 2016; 316: 874–5.
33. Ronthal M: Bell's palsy: treatment and prognosis in adults. www.uptodate.com/contents/bells-palsy-treatment-and-prognosis-in-adults (last accessed on 22 March 2019).

Fazialisreanimation

Die mikrochirurgische dynamische Fazialis-Reanimation hat die Reinnervation des Fazialisnervs zum Ziel, um eine aktive Mimik wieder zu ermöglichen. Diese Verfahren sind für Patienten ohne ausreichende Nervenregeneration oder mit schwerer Defektheilung gedacht.

34. Volk GF, Klingner C, Finkensieper M, Witte OW, Guntinas-Lichius O: Prognostication of recovery time after acute peripheral facial palsy: a prospective cohort study. *BMJ Open* 2013; 3: pii: e003007.

35. Peitersen E: The natural history of Bell's palsy. *Am J Otol* 1982; 4: 107–11.

36. Zhao H, Zhang X, Tang YD, Zhu J, Wang XH, Li ST: Bell's palsy: clinical analysis of 372 cases and review of related literature. *Eur Neurol* 2017; 77: 168–72.

37. Nau R, Christen HJ, Eiffert H: Lyme disease—current state of knowledge. *Dtsch Arztebl Int* 2009; 106: 72–81.

38. Holland J: Bell's palsy. *BMJ Clin Evid* 2011; pii: 1204.

39. Berghaus A, San Nicolò M: Fazialisparese – wenn die Mimik erlischt. *MMW Fortschr Med* 2015; 157: 42–5.

40. Volk GF, Pantel M, Guntinas-Lichius O: Modern concepts in facial nerve reconstruction. *Head Face Med* 2010; 6: 25.

Anschrift für die Verfasser

Prof. Dr. med. Josef G. Heckmann
Neurologische Klinik
Klinikum Landshut gGmbH
Robert-Koch-Straße 1
84034 Landshut
josef.heckmann@klinikum-landshut.de

Zitierweise

Heckmann JG, Urban PP, Pitz S, Guntinas-Lichius O, Gágyor I: The diagnosis and treatment of idiopathic facial paresis (Bell's palsy). *Dtsch Arztebl Int* 2019; 116: 692–702.
DOI: 10.3238/arztebl.2019.0692

► Die englische Version des Artikels ist online abrufbar unter: www.aerzteblatt-international.de

Zusatzmaterial

Mit „e“ gekennzeichnete Literatur: www.aerzteblatt.de/lit4119 oder über QR-Code



Weitere Informationen zu cme

- Die Teilnahme an der zertifizierten Fortbildung ist ausschließlich über das Internet möglich: cme.aerzteblatt.de. Einsendeschluss ist der 5. 1. 2020. Einsendungen, die per Brief, E-Mail oder Fax erfolgen, können nicht berücksichtigt werden.
- Folgende cme-Einheiten können noch bearbeitet werden:
 - „Aktinische Keratose und kutanes Plattenepithelkarzinom“ (Heft 37/2019) bis zum 6. 12. 2019
 - „Benigne Erkrankungen der weiblichen Brust“ (Heft 33–34/2019) bis zum 10. 11. 2019
 - „Psychopharmakotherapie im Alter“ (Heft 29–30/2019) bis zum 13. 10. 2019
- Dieser Beitrag wurde von der Nordrheinischen Akademie für ärztliche Fort- und Weiterbildung zertifiziert. Die erworbenen Fortbildungspunkte können mithilfe der Einheitlichen Fortbildungsnummer (EFN) verwaltet werden. Auf www.aerzteblatt.de („Mein DÄ“) muss hierfür bei der Registrierung die EFN hinterlegt oder unter „Meine Daten“ die EFN eingetragen und der Ergebnismeldung zugestimmt werden. Die 15-stellige EFN steht auf dem Fortbildungsausweis (8027XXXXXXXXXX).

KLINISCHER SCHNAPPSCHUSS



Rezidivierende Fazialisparese

Die 27-jährige Krankenschwester stellte sich mit akuter Gesichtslähmung rechts vor. Diese sei in den letzten zehn Jahren bereits dreimal auf unterschiedlichen Seiten aufgetreten, jeweils mit spontaner Rückbildung nach etwa einer Woche. Es zeigte sich eine Fazialisparese rechts, ferner eine Lippenschwellung und eine Fältelung der Zunge (Lingua plicata), wie in den Abbildungen gut erkennbar ist (Stirnrunzeln, Lidschluss, Zähnezeigen, Zunge).

Die typische, nur selten voll ausgebildete Trias erlaubt die Diagnose des Melkersson-Rosenthal-Syndroms. Unter oraler Prednisolon-Therapie über zwei Wochen kam es zur kompletten Remission, ohne Ausbildung eines Rezidivs in der Nachbeobachtung über zehn Monate. Beim Melkersson-Rosenthal-Syndrom handelt es sich um eine ätiologisch ungeklärte neuromukokutane Erkrankung, die in der Kindheit oder im jungen Erwachsenenalter (Inzidenz 1 : 1 250) beginnt und in Schüben verläuft, wobei es zu Residuen kommen kann. Bei histologischer Untersuchung zeigt sich eine granulomatöse Entzündung (Cheilitis granulomatosa), wohingegen Labor und Liquor unauffällig sind. Therapeutisch werden, wie auch bei der idiopathischen Fazialisparese, Kortikosteroide systemisch eingesetzt.

Dr. med. Charlotte Selge, Prof. Dr. med. Adrian Danek, Neurologische Klinik und Poliklinik, Klinikum der Universität München, LMU München, charlotte.selge@med.uni-muenchen.de

Interessenkonflikt: Die Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Zitierweise: Selge C, Danek A: Recurring facial nerve palsy. *Dtsch Arztebl Int* 2019; 116: 701.
DOI: 10.3238/arztebl.2019.0701

► Vergrößerte Abbildung und englische Übersetzung unter: www.aerzteblatt.de

Teilnahmemöglichkeit unter cme.aerzteblatt.de. Einsendeschluss ist der 5. 1. 2020.

Pro Frage ist nur eine Antwort möglich. Bitte entscheiden Sie sich für die am ehesten zutreffende Antwort.

Frage Nr. 1

Was sind meistens die ersten Symptome einer plötzlich auftretenden idiopathischen Fazialisparese?

- a) Drehschwindel
- b) Schwäche der mimischen Muskulatur einer Gesichtshälfte
- c) Bewegungseinschränkungen der Halswirbelsäule
- d) punktuelle Schmerzen im Bereich der Schläfen
- e) Innenohrschwerhörigkeit

Frage Nr. 2

Durch welchen Befund kann eine periphere Gesichtslähmung von einer zentralen Parese abgegrenzt werden?

- a) exacerbierter Clusterkopfschmerz
- b) verminderte Sensibilität
- c) abgesenkter Mundwinkel
- d) verminderte Innervation der Stirn
- e) Hypakusis

Frage Nr. 3

Wann ist im Rahmen der Diagnostik eine Magnetresonanztomografie angezeigt?

- a) bei Geschmacksstörungen
- b) bei Flüssigkeitsaustritt beim Trinken
- c) bei Missempfindungen an der betroffenen Wange
- d) bei akzessorischen Symptomen
- e) bei retroaurikulären Schmerzen

Frage Nr. 4

Wie hoch ist die Inzidenz der idiopathischen Fazialisparese?

- a) 1–10 Patienten pro 100 000 Einwohnern
- b) 3–20 Patienten pro 50 000 Einwohnern
- c) 7–40 Patienten pro 100 000 Einwohnern
- d) 8–60 Patienten pro 100 000 Einwohnern
- e) 9–80 Patienten pro 100 000 Einwohnern

Frage Nr. 5

Was wird derzeit als ein möglicher ursächlicher Faktor für die Entstehung der Fazialisparese diskutiert?

- a) unzureichende Immunisierung gegen Paramyxoviren
- b) Reaktivierung einer Herpes-simplex-Virus-Infektion Typ 1
- c) mütterliche Infektionen mit Togaviren im ersten Trimenon
- d) chronische Hepatitis-E-Infektion
- e) rezidivierende Infekte durch Influenzaviren

Frage Nr. 6

Welches Therapieschema wird bei oraler Gabe von Glukokortikoiden empfohlen?

- a) 10 Tage 2 × 25 mg
- b) 8 Tage 2 × 20 mg
- c) 6 Tage 2 × 15 mg
- d) 4 Tage 2 × 10 mg
- e) 2 Tage 2 × 5 mg

Frage Nr. 7

Welche Therapie kommt bei persistierendem Lidschlussdefizit in Frage?

- a) Lidbeschwerung
- b) Lidlifting
- c) spezifische Krankengymnastik
- d) Verwendung von traditioneller chinesischer Medizin
- e) Dekompression des Nervus opticus

Frage Nr. 8

Was ist die häufigste Ursache der symptomatischen peripheren Fazialisparese?

- a) Borreliose
- b) Sarkoidose
- c) HIV-Infektion
- d) Guillain-Barré-Syndrom
- e) Parotistumor

Frage Nr. 9

Welcher Liquorparameter erhöht die diagnostische Sicherheit zum Nachweis einer Zoster-oticus-assoziierten Fazialisparese?

- a) hyperphosphoryliertes Tau-Protein
- b) Varizellen-Zoster-DNA
- c) Beta-Amyloid
- d) Erythrophagen
- e) Albuminquotient

Frage Nr. 10

Wann sind Virostatika indiziert?

- a) bei Zostereffloreszenzen im Gehörgang
- b) bei begleitendem Diabetes mellitus
- c) bei Verdacht auf Hornhautaffektion
- d) bei Patienten, die älter als 70 Jahre sind
- e) bei Kindern

► Die Teilnahme ist nur im Internet möglich: cme.aerzteblatt.de

Zusatzmaterial zu:

Idiopathische Fazialisparese (Bell's palsy)

Diagnostik und Therapie

Josef Georg Heckmann, Peter Paul Urban, Susanne Pitz, Orlando Guntinas-Lichius, Ildikó Gágyor

Dtsch Arztebl Int 2019; 116: 692–702. DOI: 10.3238/arztebl.2019.0692

eLiteratur

- e1. Hilsinger RL Jr, Adour KK, Doty HE: Idiopathic facial paralysis, pregnancy, and the menstrual cycle. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1975; 84: 433–42.
- e2. Hellebrand MC, Friebe-Hoffmann, Bender HG, Kojda G, Hoffmann TK: Das Mona-Lisa-Syndrom – die periphere Fazialisparese in der Schwangerschaft. *Z Geburtsh Neonatol* 2006; 210: 126–34.
- e3. Guntinas-Lichius O: Ist die Fazialisparese in der Schwangerschaft ein eigenes Krankheitsbild? *HNO* 2012; 60: 96–7.
- e4. Mumenthaler M: Neurologischer Untersuchungskurs, Teil II. *Dtsch Arztebl* 1974; 3463–76.
- e5. Urban P: Idiopathische Hirnnervenausfälle. *Nervenarzt* 2017; 88: 1439–59.
- e6. Rohen J: Topographische Anatomie. Stuttgart: Schattauer-Verlag 10th edition; 2017; 209.
- e7. Volk GF, Schaefer RA, Thielker J, et al.: Reliability of grading of facial palsy using a video tutorial with synchronous video recording. *Laryngoscope* 2019, in press.
- e8. Schliack H: Zur Therapie der idiopathischen Fazialislähmung. *Dtsch Arztebl* 1973; 562–5.
- e9. Wolf SR: Die idiopathische Fazialisparese. *HNO* 1998; 46: 786–98.
- e10. Franzke P, Bitsch A, Walther M, et al.: Weather, weather changes and risk of Bell's palsy: a multicenter case-crossover study. *Neuroepidemiology* 2018; 51: 207–15.
- e11. Evison J, Aebi C, Francioli P, et al.: Abklärung und Therapie der Lyme-Borreliose bei Erwachsenen und Kindern. *Schweiz Ärztezeitung* 2005; 86: 2375–84.
- e12. Urban P: Neurophysiologische Diagnostik bei Hirnnerven-erkrankungen. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2009; 10: 60–73.
- e13. Kim SH, Ryu EW, Yang CW, Yeo SG, Park MS, Byun JY: The prognostic value of electroneurography of Bell's palsy at the orbicularis oculi versus nasolabial fold. *Laryngoscope* 2016; 126: 1644–8.
- e14. Lee DH: Clinical efficacy of electroneurography in acute facial paralysis. *J Audiol Otol* 2016; 20: 8–12.
- e15. April MD, Long B, Koyfman A: Emergency medicine myths: computed tomography of the head prior to lumbar puncture in adults with suspected bacterial meningitis—due diligence or antiquated practice? *J Emerg Med* 2017; 53: 313–21.
- e16. Jäämaa S, Salonen M, Seppälä 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: 146–51.
- e17. Nigrovic LE, Thompson AD, Fine AM, Kimia A: Clinical predictors of Lyme disease among children with a peripheral facial palsy at an emergency department in a Lyme disease-endemic area. *Pediatrics* 2008; 122: e1080–5.
- e18. Sauerbrei A, Eichhorn U, Schacke M, Wutzler P: Laboratory diagnosis of herpes zoster. *J Clin Virol* 1999; 14: 31–6.
- e19. Wutzler P, Gross G, Doerr HW: Antivirale Therapie des Zoster. *Dtsch Arztebl* 2003; 100: A858–60.
- e20. Teixeira LJ, Valbuza JS, Prado GF: Physical therapy for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev* 2011; 7: CD006283.
- e21. Chen N, Zhou M, He L, Zhou D, Li N: Acupuncture for Bell's palsy. *Cochrane Database Syst Rev* 2010: CD002914.
- e22. McAllister K, Walker D, Donnan PT, Swan I: Surgical interventions for the early management of Bell's palsy. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 10: CD007468.
- e23. Ferreira M, Firmino-Machado J, Marques EA, Santos PC, Simoes AD, Duarte JA: Prognostic factors for recovery in Portuguese patients with Bell's palsy. *Neurol Res* 2016; 38: 851–6.
- e24. Bylund N, Jansson D, Enghag S, et al.: Synkinesis in Bell's palsy in a randomized controlled trial. *Clin Otolaryngol* 2017; 42: 673–80.
- e25. Dong SH, Jung AR, Jung J, et al.: Recurrent Bell's palsy. *Clin Otolaryngol* 2019; 44: 305–12.
- e26. Peckert P, Schattner A: Concurrent Bell's palsy and diabetes mellitus: a diabetic mononeuropathy? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45: 652–5.
- e27. Saito O, Aoyagi M, Tojima H, Koike Y: Diagnosis and treatment for Bell's palsy associated with diabetes mellitus. *Acta Otolaryngol Suppl* 1994; 511: 153–5.
- e28. Riga M, Kefalidis G, Danielides V: The role of diabetes mellitus in the clinical presentation and prognosis of Bell palsy. *J Am Board Fam Med* 2012; 25: 819–26.
- e29. Drack FD, Weissert M: Outcome of peripheral facial palsy in children—a catamnestic study. *Eur J Paediatr Neurol* 2013; 17: 185–91.
- e30. Khajeh A, Fayyazi A, Soleimani G, Miri-Aliabad G, Shaykh Veisi S, Khajeh B: Comparison of the efficacy of combination therapy of prednisolone—acyclovir with prednisolone alone in Bell's palsy. *Iran J Child Neurol* 2015; 9: 17–20.
- e31. Salman MS, MacGregor DL: Should children with Bell's palsy be treated with corticosteroids? A systematic review. *J Child Neurol* 2001; 16: 565–8.
- e32. Babl FE, Mackay MT, Borland ML, et al.: Bell's Palsy in Children (BellPIC): protocol for a multicentre, placebo-controlled randomized trial. *BMC Pediatrics* 2017; 17: 53.
- e33. Müller-Jensen K, Jansen M: Behandlung des fehlenden Lidschlusses. Sechs Jahre Erfahrung mit „Lidloading“. *Dtsch Arztebl* 1997; 94: A-747–50.
- e34. Hesse S, Werner C, Melzer I, Bardeleben A: Lidbeschwerung mit einem auf das Oberlid geklebten Bleiplättchen zur vorübergehenden Therapie des Lagophthalmus. *Akt Neurol* 2010; 37: 341–3.
- e35. Sommer F: Operative Ektropiumkorrektur. *Ophthalmologie* 2010; 107: 898–904.
- e36. Coyle M, Godden A, Brennan PA, et al.: Dynamic reanimation for facial palsy: an overview. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2013; 51: 679–83.