

## Невропатія лицьового нерва

### Вступ

Параліч Белла (ПБ) є периферичною невропатією лицьового нерва і найпоширенішою причиною млявого паралічу м'язів мимічної мускулатури. Характерними клінічними проявами цього розладу є гострий початок, одностороннє ураження, периферичний варіант прозопоплегії та наявність супутніх симптомів — болю у завушній ділянці чи гіперакузії. Така комбінація симптомів може бути пояснена анатомічними особливостями цього черепно-мозкового нерва (ЧМН), а також його змішаними (моторно-сенсорно-парасимпатичними) функціями. Оскільки 7-ма пара ЧМН може формувати численні аностомози із суміжними невральними утворами, це інколи спричиняє виникнення супутніх ознак — зміни чутливості на обличчі (5-та пара ЧМН), вестибулярну дисфункцію (8-ма пара ЧМН) чи глоткові симптоми (9-та і 10-та пари ЧМН). Також у цих пацієнтів трапляються зниження слезовиділення і слиноутворення внаслідок пригнічення парасимпатичних впливів. Максимальна вираженість згаданих ознак — перші 2–3 доби, і важкість паралічу корелює з тривалістю порушення функції мимічних м'язів, діапазоном функціонального відновлення і порушенням якості життя.

### 1. Анатомія

7-ма пара ЧМН включає рухові, волокна смакової чутливості й вегетативні волокна. Вона відповідає за довільний контроль над мимічною мускулатурою, смакову чутливість від передніх 2/3 язика, секреторні функції слізних і деяких слинних залоз.

Лицевий нерв має внутрішньочерепну, внутрішньоскроневу (внутрішньокісткову) і позачерепну частки. Перша з них починається від мосто-мозочкового кута до внутрішнього слухового проходу, тут він супроводжується присінково-завитковим ЧМН. Внутрішньоскронева порція 7-го нерва довга і звивиста. На цій частці нерва міститься вузол колінця і починаються верхній кам'янистий і стремінцевий нерви, а також барабанна струна, котрі відходять від основного стовбура перед тим, як останній покине скроневу кістку через шилоподібний отвір. Позачерепна порція нерва проходить через привушну слинну залозу. Існує значна варіабельність у типології розгалуження кінцевих гілок, але загалом вони такі: скронева, вилична, щічна, підборідна і шийна.

### 2. Історія

Сер Чарльз Белл (1774-1842) тривалий час цікавився структурою нервової системи. Будучи відомим анатомом, хірургом і викладачем, він інтенсивно вивчав різні аспекти нейроанатомії, застосовуючи вівісекцію і клініко-анатомічні кореляції; його внесок у медичну науку дуже значний. Зокрема, дослідник намагався розділити чутливу (трійчастий нерв) і моторну (лицевий нерв) зони іннервації обличчя. Саме після його докладних описів, схвально сприйнятих тогочасними лікарями, почала зростати кількість публікацій про невропатію лицьового нерва, котру на його честь і означили як “параліч Белла” (рис. 1).



Рис. 1. Лікар Чарльз Белл і фрагменти його трактату про нейропатію лицевого нерва.

### 3. Епідеміологія

ПБ є поширеною мононевропатією, що однаково уражає чоловіків та жінок, загалом трапляється в усіх вікових категоріях. Загальнопопуляційна частота цього розладу коливається в діапазоні 11,5–40,2 випадку на 100 000 осіб, причому цей показник більш-менш однаковий у різних країнах. Частота захворювання вища при вагітності, після вірусних інфекцій верхніх дихальних шляхів, на фоні імунодефіциту, цукрового діабету і гіпертензії. Не існує якоїсь залежності між широтним градієнтом, расовим та етнічним підґрунтям і поширенням хвороби. Деякі епідеміологічні висновки демонструють сезонну варіабельність (ПБ частіший в холодні місяці на противагу теплим).

### 4. Етіопатогенез

Існує багато доказів на користь імунних, інфекційних та ішемічних механізмів захворювання, хоч остаточною причиною залишається невідомою. Одним із можливих етіологічних чинників є реактивація вірусу простого герпесу (ВПГ1) в ділянці вузла колінця. Асоціація із цим збудником підтверджена його наявністю в ендоневральній рідині внутрішньокісткової порції лицевого нерва при декомпресії останнього.

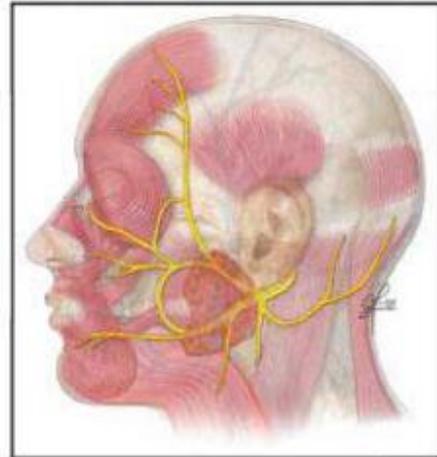
ВПГ-1 — один із кількох вірусів герпесу людини, котрий має тропність до периферичної нервової системи разом із вірусом простого герпесу 2-го типу (ВПГ-2). Вони проникають в організм через шкіру і слизові оболонки і потім існують у латентній формі у багатьох нервових гангліях (черепно-мозкових, спинно-мозкових та вегетативних) протягом усього життя макроорганізму. Це латентне існування за відсутності активної вірусної реплікації є характерним і поширеним феноменом у багатьох здорових та хворих популяціях. ВПГ поширений глобально і є дуже варіабельним вірусом.

Можливою причиною неврологічних проблем внаслідок дії ВПГ-1 є активація внутрішньоаксональної дегенерації і апоптоз, котрі регулюються локальними прямими і непрямими реакціями з боку аксона на сам вірус при сприятливому фенотипі.

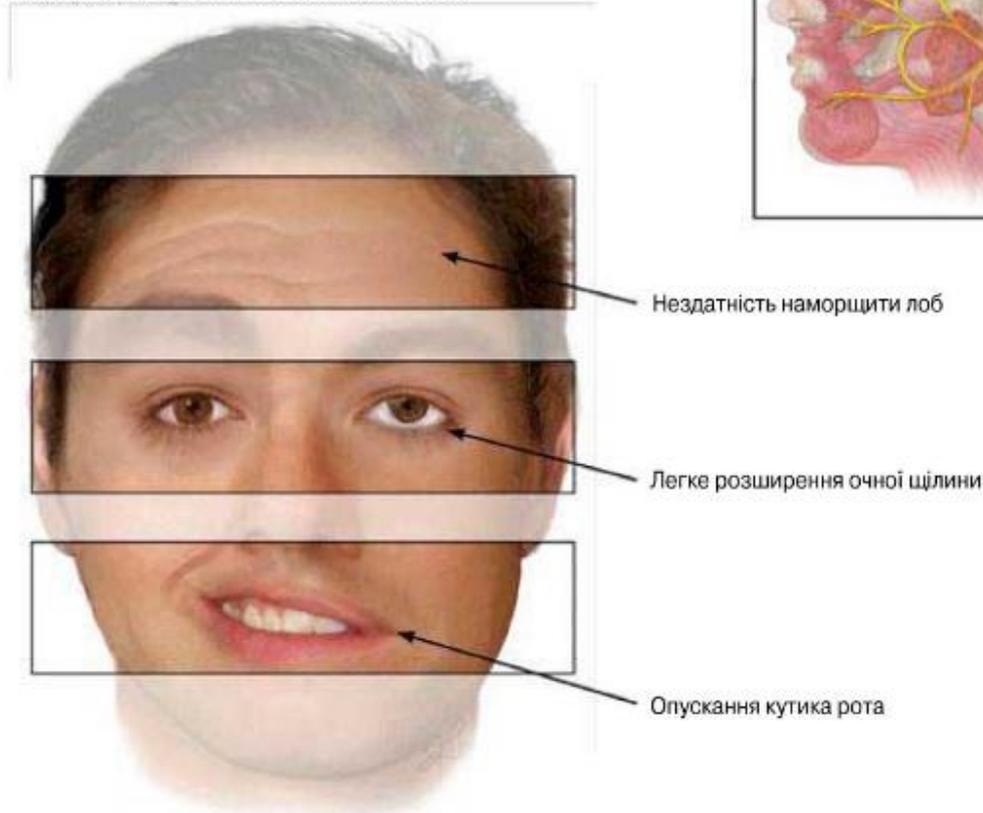
### 5. Клінічні прояви і фізикальне обстеження

До симптомів ПБ належать гомолатеральні провисання брови і м'язів обличчя, згладження носо-губної складки, нездатність повністю закрити око чи підняти кут рота (рис. 2). Ці симптоми розвиваються в інтервалі від кількох годин максимум до 3 днів.

**Лицевий нерв** є змішаним моторно-сенсорно-парасимпатичним і забезпечує іннервацію м'язів, смаку, сльозо- і слиновиділення, а також заушної ділянки



**ПБ** внаслідок ураження 7-ї пари ЧМН спричиняє однобічний гомолатеральний параліч обличчя із виникненням наступного:



**Рис. 2.** Асиметрія обличчя при ПБ.

Приблизно 70% хворих відзначають біль навколо вуха гомолатерально. Якщо наявний лицевий біль у поєднанні з чутливими порушеннями і втратою слуху, слід розглядати можливість пухлини привушної слинної залози або вірусного отиту. Серед інших скарг — гіперакузія внаслідок порушення іннервації стремінцевого м'яза, зміни смаку та сухість ока і рота, спричинена парасимпатичною дисфункцією.

Таблиця 1. Клінічний огляд хворого при ПБ

Пошук асиметрії; при огляді слід звернути увагу на кліпання, носо-губні складки і кути рота
Загальне обстеження; отоскопія, пальпація новотворів у ділянці шиї та обличчя і огляд шкіри
Оцінка моторних функцій; пацієнта просять підняти брови, сильно зажмурити очі, усміхнутися, надути щоки, оскалити зуби
Оцінка загальної спеціальної чутливості; перевіряють чутливість на обличчі та навколо вух,

оцінюють смак на передніх 2/3 язика

Оцінка рефлексів; орбікулярний феномен (постукують по надпереніссі й виявляють асиметрію кліпання), феномен Белла (спостерігають рух очних яблук догори при сильному закриванні очей)

Ізольована однобічна чи асиметрична слабкість м'язів обличчя за відсутності симптомів інших краніальних нейропатій підтверджує діагноз ПБ

## 6. Діагноз

Діагноз ПБ суто клінічний. Його типові ознаки — гострий початок однобічного периферичного мімічного паралічу, котрий досягає свого піка до 72 годин. Останній часто супроводжується болями в шиї, соскоподібному паростку або вусі, гіперкузією та зміненою чутливістю на обличчі.

### 6.1. Нейровізуалізація

Томографія не рекомендується для первинної оцінки ПБ, за винятком наявності атипичних симптомів. 5–7% випадків цього стану спричинені пухлиною (напр., невриномою лицевого нерва), котра може бути як доброякісною, так і злоякісною. Тому в хворих із поступовим початком симптомів, котрі не поліпшуються протягом 3 тижнів, виправдана сфокусована на внутрішньому слуховому каналі контрастна КТ або МРТ.

### 6.2. Електрофізіологічні дослідження

Виконано багато досліджень, присвячених потенційній ролі електрофізіологічних обстежень у виборі методу лікування та для оцінки прогнозу. В минулому електронейроміографію лицевого нерва вважали за корисний метод селекції пацієнтів, котрі можуть потребувати його хірургічної декомпресії. Демонстрація більш ніж 90% зниження складного м'язового потенціалу дії протягом перших 10 днів від початку захворювання, порівняно з неураженою стороною, асоціювалася із 50% ймовірністю неповного одужання і за протоколами деяких центрів була показанням для оперативного втручання.

В теперішній практиці така операція перестала бути рутинною через ціну, ризики та низьку ефективність. Беручи це до уваги, час і ціна нейрофізіологічних обстежень переважають їх позитивні аспекти в більшості хворих. Винятком залишається повний мімічний параліч. У цьому випадку функціональні тести забезпечують корисну інформацію, коли наявність резидуальної реакції з боку нерва дає змогу думати про його неповне пошкодження (neurorhaxia) і добрі перспективи відновлення функції. Відсутність такої реакції наводить на думку про повну дегенерацію нерва, пролонгований параліч і перспективу неповного одужання з ризиком виникнення синкінезій.

Електродіагностичні обстеження необхідно проводити принаймні через 1 тиждень після початку симптомів для уникнення хибнонегативних результатів.

### 6.3. Шкали

Найпоширеніші шкали для оцінки тяжкості ПБ — шкала House-Brackmann і система Sunnybrook (Градууюча шкала ураження лицевого нерва). Суб'єктивна суть згаданих шкал може пояснити їх неадекватну інтерпретацію і варіабельність результатів при застосуванні різними дослідниками; проте легкість використання визначила їх роль у клінічній практиці в

контексті оцінки загального ступеня дисфункції, моніторингу прогнозу і групового аналізу. В останньому опитуванні фахівців з лікування ПБ ефективність застосування фотографування та відеозапису в таких пацієнтів одержала однозначну позитивну оцінку серед респондентів — справді, відеозапис стандартизованих мімічних рухів (підняття брів, повільне і форсоване закривання очей, рухи ніздрями, усмішка із відкритим та закритим ротом, імітація поцілунку) є принциповим для точної прогностичної оцінки при різних терапевтичних втручаннях — хемоденервації, фізіотерапії чи оперативних інтервенціях у пацієнтів із неповним одужанням.

### Шкала House-Brackmann

Ступінь тяжкості ураження лицевого нерва	Функція	Опис
<b>1</b>	Норма	Нормальна функція всіх гілок
<b>2</b>	Легка дисфункція	а) легка слабкість, що виявляється при докладному обстеженні, можуть відзначатися незначні синкінезії; б) у спокої лице симетричне, звичайний вираз; в) рухи: 1) лоб — незначні помірні рухи; 2) око — закривається повністю із зусиллям; 3) рот — незначна асиметрія
<b>3</b>	Помірна дисфункція	а) очевидна, але не спотворююча асиметрія. Синкінезія явна, але не виражена; б) рухи: 1) лоб — незначні помірні рухи; 2) око — закривається повністю із зусиллям; 3) рот — легка слабкість при максимальному зусиллі
<b>4</b>	Помірно тяжка дисфункція	а) очевидна слабкість і/або спотворююча асиметрія; б) рухи: 1) лоб — рухи відсутні; 2) око — закривається не повністю; 3) рот — асиметрія при максимальному зусиллі
<b>5</b>	Тяжка дисфункція	а) ледь помітні рухи мімічної мускулатури; б) асиметрія обличчя в спокої; в) рухи: 1) лоб — рухи відсутні; 2) око — закривається не повністю
<b>6</b>	Повний параліч	Рухи відсутні