

LE ZONA AURICULAIRE.

BENCHAOUI M.

*Service ORL, CHU Benbadis, Faculté de Médecine Bensmail,
Université 3 de Constantine.*

RÉSUMÉ :

Le zona auriculaire est le zona aigu touchant le ganglion géniculé du nerf facial, 7^{ème} paire crânienne. Il est dû à la réactivation du virus varicelle-zona, souvent chez des patients immunodéprimés et/ou âgés. Le diagnostic est clinique, basé sur la constatation d'une éruption vésiculeuse au niveau de la zone de Ramsay Hunt, associée à une paralysie faciale. Des troubles de l'audition, de l'équilibre peuvent exister. Les examens complémentaires sont dominés par les explorations fonctionnelles de la paralysie faciale, de la surdité ou des troubles de l'équilibre. L'imagerie ne sera demandée qu'en cas de formes incomplètes avec doute diagnostique. Le traitement est médical associant des corticostéroïdes, des antiviraux et des antalgiques. Des soins locaux sont nécessaires pour les lésions cutanées. Le pronostic est celui de la paralysie faciale dont la récupération est fonction de sa sévérité et des facteurs tels que l'âge ou les co-morbidités. La prévention par vaccinothérapie (Zostavax) existe mais n'est pas encore disponible dans tous les pays, elle est recommandée aux personnes de 60 ans et plus ayant contracté la varicelle.

Mots clés : Zona, Varicelle-zona virus, Paralysie faciale, Vésicules.

ABSTRACT : AURICULAR VARICELLA-ZOSTER INFECTION.

Auricular varicella-zoster infection is the the varicella-zoster infection affecting the ganglion of the facial nerve, 7th cranial pair. It is of the reactivation of the varicella zoster virus, often in immunocompromised or elderly patients. The diagnosis is clinical, based on the finding of a vesicular eruption at the level of the Ramsay Hunt area, coupled with facial paralysis. Disorders of hearing, balance may exist. Additional tests are dominated by the functional exploration of facial paralysis, deafness or balance disorders. The imagery will be asked that in the event of incomplete forms with diagnostic doubt. There is medical treatment involving corticosteroids, antiviral drugs and analgesics. Local treatments are needed for skin lesions. The prognosis is that of facial paralysis which recovery depends upon its severity and factors such as age or co-morbidities. Prevention by vaccine (Zostavax) exists but is not available in all countries, it is advisable for people aged 60 and over who contracted varicella.

Key words : Varicella-zoster infection, Varicella-zoster virus, Facial palsy, Vesicles.

INTRODUCTION

Le zona auriculaire se définit comme le zona aigu touchant le ganglion géniculé. Il est également appelé zona otitique, zona du ganglion géniculé, zona géniculé ou syndrome auriculaire de Ramsay Hunt.

Il est provoqué par la réactivation du virus varicelle-zona dans le ganglion géniculé, ganglion nerveux situé dans le canal du nerf facial.

RAPPEL ANATOMIQUE

Le VII ou nerf facial est formé de deux racines [1]:

- Une motrice, la plus volumineuse, ou VII proprement dit, innervant tous les muscles peauciers de la face et du cou (figure 1).
- Une sensitive, sensorielle et sécrétoire, le VII bis ou intermédiaire de Wrisberg (figure 1).

L'intermédiaire de Wrisberg (VII bis) est constitué de fibres végétatives parasympathiques et de fibres sensibles (figure 1).



Figure 1. Systématisation du nerf facial.

La fonction végétative du facial est assurée par le grand nerf pétreux superficiel et la corde du tympan (glandes lacrymales et salivaires). La zone sensitive correspond à la zone de Ramsay-Hunt : tympan, paroi postérieure du conduit auditif externe et conque du pavillon de l'oreille (figure 2) et la sensibilité gustative des 2/3 antérieurs de la langue [1].

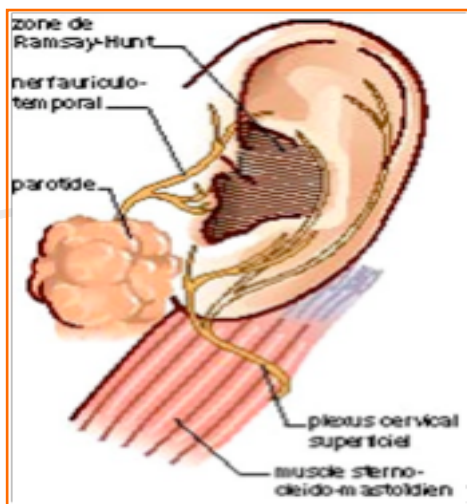


Figure 2. Zone de Ramsay-Hunt.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'agent pathogène (figure 3) est le virus varicelle-zona (VVZ) qui appartient à la famille des *Herpes viridae*. C'est un virus à ADN (figure 4) de grande taille [2]; 200 nm [3], de contamination strictement humaine [3], induisant une infection latente à vie.

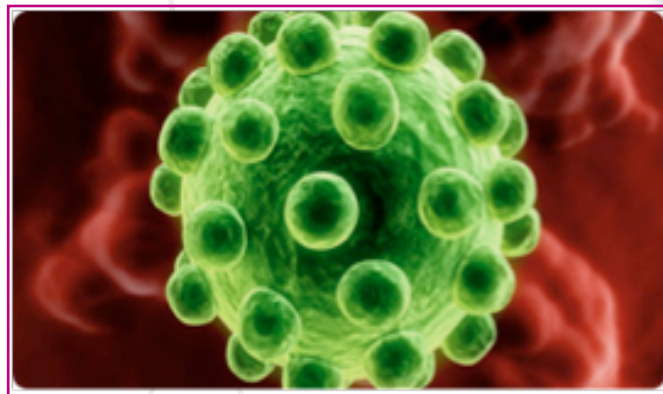


Figure 3. Virus varicelle-zona (VVZ).

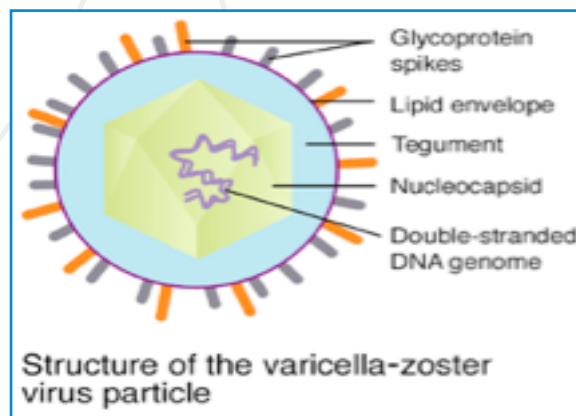


Figure 4. Structure du VVZ.

Ce virus est responsable de deux affections :

- la varicelle : maladie infantile éruptive très contagieuse, lors de la primo-infection.

- le zona : éruption vésiculeuse prenant un dermatome, due à la réactivation du virus latent.

Dans le zona auriculaire, le virus, au cours de l'infection primaire, envahit le ganglion géniculé mais reste dormant ne donnant aucune manifestation clinique.

Il peut se réactiver chez certains individus et il se propage alors le long des voies du ganglion géniculé et est responsable des signes cliniques du zona auriculaire [4].

Les causes de cette réactivation qui ne touche que certaines personnes ne sont pas connues mais on suppose qu'une diminution de l'immunité à médiation cellulaire peut jouer un rôle important dans l'évolution de cette entité pathologique, en permettant au virus de se multiplier dans le ganglion et de se propager dans les nerfs sensitifs correspondants, déclenchant la maladie clinique.

Ainsi, les personnes présentant des cancers (lymphomes surtout) ou sous traitement immunosuppresseur (chimiothérapie, radiothérapie, corticoïdes) ou ceux avec une maladie chronique sont plus exposées [4].

DIAGNOSTIC POSITIF

1. Clinique

a. Phase de début

Elle est marquée par l'apparition d'une otalgie profonde, intense, paroxystique qui irradie vers le pavillon. Elle précède de quelques heures ou quelques jours l'éruption cutanée.

b. Phase d'état

Elle est faite d'une éruption de vésicules (figure 5) de 3 à 5 mm de diamètre [5,6], siégeant au niveau de la conque et du conduit auditif externe (zone de Ramsay Hunt). Cette éruption peut concerner la cavité buccale.



Figure 5. Eruption au niveau de la zone de Ramsay-Hunt (collection personnelle).

L'éruption vésiculaire précède de 24 à 48 heures l'installation de la paralysie faciale (figure 6) mais elle peut survenir après, voire même être absente. Les lésions cutanées guérissent au bout de 2 à 4 semaines [5,6].



Figure 6. Paralysie faciale périphérique.

La paralysie faciale est à son maximum au 3^{ème} jour. S'y associent des troubles sensitifs au niveau de la zone de Ramsay Hunt, un trouble du goût, une hyperacousie (intolérance aux bruits forts) et une sécheresse oculaire.

La fièvre est rarement rapportée.

Dans un quart des cas, la paralysie faciale s'associe à une atteinte cochléaire ou vestibulaire: c'est le syndrome de Sicard [6] dû à l'inflammation qui s'étend depuis le ganglion géniculé au ganglion spiral ou au ganglion vestibulaire (oreille interne).

Les signes cochléaires sont des acouphènes et une surdité de perception qui peut récupérer partiellement.

Les signes vestibulaires à type de déséquilibre aigu ou même de véritable crise de vertige rotatoire s'estompent en quelques jours.

Chez l'enfant, le zona auriculaire est à l'origine 16 % des paralysies faciales périphériques et est plus fréquemment retrouvé après six ans (24 %) qu'avant [7].

Par rapport à l'adulte, la particularité semble être la survenue souvent décalée de quelques jours de l'éruption cutanée par rapport à la paralysie faciale.

2. Examens complémentaires

Le diagnostic est clinique. Cependant, différents bilans sont demandés afin d'apprécier les degrés et le type d'atteinte du nerf facial (VII) et du nerf cochléo-vestibulaire (VIII).

a. Bilan biologique

C'est le bilan demandé devant une paralysie faciale périphérique [6] :

- Une formule numération sanguine.
- Une CRP.
- Une glycémie à jeun.
- Une sérologie du zona : est positive si elle montre une augmentation du taux des Ig G à 15 jours d'intervalle et/ou des Ig M
- Isolement du VVZ dans le contenu des vésicules : soit par culture cellulaire, soit par fluorescence directe, soit par PCR. Cette dernière étant la technique la plus spécifique et la plus sensible [5]

b. Explorations fonctionnelles du nerf facial

Soit par électroneurographie, soit par électromyographie afin de préciser le degré d'atteinte du nerf facial et de préjuger des possibilités de récupération [6].

c. Explorations fonctionnelles cochléo-vestibulaires

- L'audiométrie tonale et vocale : montre le type de surdité qui est de perception avec une atteinte surtout des fréquences aiguës.
- Les potentiels évoqués auditifs : montrent une atteinte de type rétrocochléaire (nerf cochléaire) mais on peut retrouver aussi une atteinte endocochléaire.
- Les épreuves caloriques : peuvent montrer un déficit canalaire
- Les potentiels otolithiques : peuvent être perturbés. L'atteinte peut concerner le labyrinthe ou les nerfs vestibulaires supérieur et inférieur [6].

d. Imagerie

Elle n'est pas indiquée quand le diagnostic est évident.

Une IRM avec injection de Gadolinium est demandée si [6] :

- La forme clinique est incomplète.
- La paralysie faciale ne récupère pas après 3 mois.
- La paralysie faciale récidive.
- La paralysie faciale s'accompagne d'une atteinte d'autres nerfs crâniens.

L'IRM doit explorer l'encéphale, la base du crâne, le rocher et la région parotidienne. La prise de contraste du nerf facial est pathognomonique, principalement au niveau du foramen méatal, de la portion labyrinthique et du ganglion géniculé [6].

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Devant l'apparition d'un zona, se pose le problème d'exploration du déficit immunitaire, en particulier un cancer infracili-

nique ou une maladie systémique [5]. Seront également éliminées les autres causes de douleur de la région de distribution du ganglion géniculé [5] :

- Névralgie essentielle du V.
- Sinusites.
- Glaucome.
- Tumeurs rétro-orbitaires.
- Causes inflammatoires (syndrome de Tolosa-Hunt).
- Pathologie intracrânienne en particulier tumorale.

TRAITEMENT

Le traitement est essentiellement médical et a deux objectifs :

- La récupération de la paralysie faciale [6].
- Le soulagement des douleurs [5,6].

1. Traitement médical

Classiquement, il fait appel aux corticostéroïdes, antiviraux et antalgiques [5,6]. Les soins locaux sont impérativement associés [5,6].

a. Les corticostéroïdes

Leur prescription est controversée. Pour certains auteurs, ils n'auraient pas de bénéfice alors que pour d'autres, ils seraient efficaces en diminuant le risque de dénervation, en prévenant ou diminuant les syncinésies, en prévenant l'aggravation de la paralysie faciale et favoriseraient sa récupération [6]. Ils semblent plus efficaces s'ils sont institués dans les trois premiers jours de l'affection. Ils sont donnés per os à la dose de 1mg/kg/j sur une période de 7 à 10 jours [6].

Certains auteurs vont jusqu'à 1,5 à 2 mg/kg/j, d'autres préfèrent la voie intraveineuse : prednisolone à 1g/j ou hydrocortisone 500 à 800 mg/j sans que le bénéfice ne soit démontré.

b. Les antiviraux

Ils sont virostatiques et agissent en inhibant la réplication de l'ADN viral et ne sont efficaces que sur les virus en phase de réplication [6].

D'efficacité controversée sur la paralysie faciale, ils semblent diminuer la douleur et faciliter la guérison des vésicules. Leur association avec les corticostéroïdes donnerait un taux de récupération plus élevé de la paralysie faciale.

Les molécules utilisées sont : l'aciclovir, le valaciclovir et le famciclovir [6].

Deux cas de figure se présentent :

* *Le sujet immunocompétent* [6].

- si le zona n'est pas grave : dans les 72 premières heures, valaciclovir ou famciclovir à raison de 1g, 3fois/jour,
- si le zona est grave : aciclovir en intraveineuse à raison de 10mg/kg/j chez l'enfant et 500mg/m² chez l'adulte chaque 8 heures pendant 7 jours.

* *Le sujet immunodéprimé* : tout zona fait l'objet d'une prescription d'antiviral, (aciclovir) selon le même schéma et avec les mêmes doses que précédemment [6]. Les doses et la durée du traitement seront augmentées en cas de complications neurologiques centrales [6].

c. Traitement symptomatique

* *La fièvre* : donner du paracétamol et éviter l'aspirine du fait du risque de syndrome de Rey.

* *Les douleurs* :

- antalgiques du pallier II si elles sont modérées [5,6],
- morphiniques si les antalgiques sont inefficaces [5,6],
- antidépresseurs [5] : ils traitent la composante neurogène de

la douleur, mais aussi les troubles du sommeil et contribuent à l'amélioration de l'humeur.

- douleurs post-zostériennes : carbamazépine.

* *le prurit* : donner des antihistaminiques sédatifs.

* *les soins locaux* :

- nettoyage des lésions à l'eau tiède et au savon,
- prévenir la surinfection par l'utilisation de chlorhexidine en solution aqueuse,
- application de sulfate d'aluminium : pour humidification des lésions en phase aigue et assèchement des croûtes [5],
- oxyde de zinc en pommade : pour protéger les lésions en phase de cicatrisation [5].

* *les antibiotiques* : antistaphylocoque et antistreptocoque, donnés en cas de surinfection, per os.

* *prévention de la kératite (due à l'inocclusion palpébrale de la paralysie faciale périphérique)* :

- le jour : larmes artificielles.
- la nuit : occlusion palpébrale par pansement et application de pommade ophtalmique.

2. Traitement chirurgical

Il s'agit de la décompression du nerf facial, intervention faite par voie sus-pétreuse, avec risque de complications à type d'atteinte cochléo-vestibulaire, méningite, hémorragie sous-arachnoïdienne.

Il n'y a pas de preuves de son efficacité sur la récupération du nerf facial [6].

PRONOSTIC

1. La paralysie faciale périphérique

Elle s'améliore progressivement, reste exceptionnellement définitive. La récupération est fonction de sa sévérité.

La survenue de l'éruption vésiculaire avant la paralysie faciale semble un facteur de bon pronostic [6]. Le pronostic reste plutôt meilleur chez l'enfant, avec une atteinte plus modérée [7].

Pour certains auteurs, des facteurs tels que l'âge, un diabète, une hypertension artérielle, des vertiges augurent d'une mauvaise récupération.

Les séquelles sont à type de parésie, spasmes, syncinésies larmes de crocodile.

2. L'audition

Elle récupère dans près de la moitié des cas, surtout si elle est modérée.

Chez l'enfant, la récupération s'observe plus volontiers que chez l'adulte [6].

PRÉVENTION DU ZONA

Comme il est difficile de ne pas contracter la varicelle, le seul moyen efficace sur la prévention du zona serait le renforcement du système immunitaire [6].

Pour cela, un vaccin (Zostavax) est destiné aux personnes de 60 ans et plus ayant contracté la varicelle [6]. Il diminuerait de moitié le risque d'être atteint de zona, en diminuerait la gravité et réduirait le risque de névralgies post-zostériennes [6].

CONCLUSION

Le zona auriculaire est la localisation de cette infection à virus varicelle-zona au niveau de l'oreille externe, moyenne et interne. Il est caractérisé essentiellement par l'apparition d'une éruption vésiculaire dans la zone de Ramsay-Hunt avec paraly-

sie faciale et signes cochléo-vestibulaires.

Le traitement est médical, basé sur la prescription de corticostéroïdes, d'antiviraux et d'antalgiques.

La guérison des lésions cutanées est de règle mais les atteintes des nerfs crâniens peuvent laisser des séquelles.

La prévention par vaccin chez les personnes à risque n'est pas encore généralisée.

RÉFÉRENCES

1. **Legent F, Perlmutter L, Vandenbrouk CL.** Cahiers d'anatomie O.R.L (Oreille). V^{ème} Edition, Masson. 1984.
2. **Adimora Adaora A, Weber DJ.** Infections à virus varicelle zona. Médecine Interne de Netter. 2011; 101: 776-780.
3. **Drouet A, Lemoigne F, Donnat A, Vincent E.** Syndrome du trou déchiré postérieur et zona cervical. La presse médicale. Juin 2009; 38, 6: 1013-5.
4. **Laurent R.** Varicelle-zona. EMC. Médecine. June 2005; 2, Issue 3: 276-283.
5. **Steven D Waldman.** Le zona auriculaire. Syndromes douloureux atypiques. Edition Elsevier Masson. 2010: 51-58.
6. **Sauvaget E, Herman P.** Zona auriculaire. EMC. Oto-rhino-laryngologie 2012; 7, 4: 1-9. [Article 20-245-10].
7. **Lethel V, Mancini J.** Le zona de l'enfant. Journal de Pédiatrie et Puériculture. 2002; 15: 131-6.