



Titel:	Facialisparese hos børn
Forfattergruppe:	Allan Bybeck, Dorthe Vestergård, Jonathan Glenthøj, Dorthe Grosen, Ulla Hartling, Mette Holm, Lise Jensen, Kim Kristensen, Alexandra Kruse, Sannie Nordly, Anja Poulsen, Birgitte Smith, Lisbeth Samsø Schmidt, Marie-Louise von Linstow, Ulrikka Nygaard, Thomas Hoffmann, Nadja Vissing
Fagligt ansvarlige DPS-udvalg:	Infektionsmedicinsk udvalg
Tovholders navn og mail:	Lisbeth Samsø Schmidt, lisbeth.samsoe.schmidt@regionh.dk

Perifer facialisparese hos børn

Indholdsfortegnelse

Resume	1
Baggrund	2
Symptomer og objektive fund	2
Differentialdiagnoser	2
Undersøgelser	3
Behandling	3
Monitorering	4
Diagnosekoder	4
Referencer	4
Interessekonflikter	5
Appendiks	5

Resumé

Formålet med denne vejledning er, at understøtte ensartet diagnostik og behandling af erhvervet (ikke medfødt) perifer facialisparese hos børn og unge.

- Årsager til perifer facialisparese hos børn: Borrelia, Bells parese (idiopatisk), infektioner, bindevævs sygdom, neuroinflammatoriske tilstande og malignitet (sjældent).
- Perifer facialisparese er det hyppigste symptom på neuroborreliose hos børn. Andre symptomer kan være meningitissymptomer (feber, hovedpine og kvalme), søvnuro eller neurogene smerter.
- Lumbalpunktur foretages altid. Øvrig udredning besluttet ud fra anamnese og objektive fund.
- Ved neuroborreliose ses oftest monocytær pleocytose i CSV. Positiv Borrelia intrathecal test bekræfter neuroborreliose (kan være negativ de første 2-3 uger)
- CXCL13 i CSV er ofte forhøjet ved neuroborreliose, Har især værdi tidligt i forløbet, hvor der er risiko for negativ intratekaltest.
- Neuroborreliose behandles med p.o. doxycyclin 2-2,2 mg/kg x 2 dgl. eller i.v. ceftriaxon 50 mg/kg x 1 dgl. i 14 dage.
- Bells parese remitterer spontant. Hos voksne er der effekt af prednisolon 1 mg/kg x 1 dgl i 10 dage, opstartet <72 timer fra debut. Effekten hos børn usikker.
- Neuroborreliose er anmeldelsespligtig

Baggrund

Årligt får omkring 250 danske børn og unge en perifer facialisparese. Ætiologien er ofte ukendt.

Andelen af børn med borreliainfektion kendes ikke præcist, men er højere end hos voksne. Skovflåten *Ixodes Ricinus* er vektor for *Borrelia burgdorferi*, som er årsag til neuroborreliose i Danmark. Neuroborreliosetiden er typisk juni til oktober (november) og inkubationstiden er uger til måneder efter bid. Kun halvdelen af børn med neuroborreliose har en anamnese med skovflåtbid.

Foruden perifer facialisparese kan neuroborreliose præsentere sig med feber, ledsagende hovedpine, meningitis symptomer, erythema migrans, søvnproblemer, perifer neuropati symptomer, smerter ofte i nakke eller øvre ryg, øjenmuskelparese.

Bells parese, som er den anden hyppige ætiologi til perifer facialisparese, er en udelukkelsesdiagnose.

Symptomer og objektive fund

Udvikling af symptomer kommer oftest over timer eller få dage. Ved langsom progression af facialisparesen over uger er borrelia eller Bells parese mindre sandsynligt. Paresen optræder spontant eller forudgået af infektioner eller traume. Perifer facialis parese kan ledsages af andre symptomer på neuroborreliose, såsom almen sygdomsfølelse, let feber, nakkerygstivhed, hovedpine, meningitis, søvnproblemer, perifer neuropati, smerter, erythema migrans (akut eller tidligere), øjenmuskelparese.

Objektive fund:

- Nedsat øjenlukning, udvisket nasolabialfure, hængende mundvig, nedsat smag på forreste 2/3 af tunge og let nedsat tåresekretion. Ved perifer facialis parese ses parese/nedsat kraft af m. frontalis (manglende evne til at rynke pande), hvilket ikke ses ved central facialis parese. Sværhedsgraden kan vurderes ved House-Brackmann skala (vedhæftet).

Objektiv undersøgelse skal desuden inkludere:

- Almen objektiv undersøgelse, inklusiv fuld neurologisk undersøgelse, otoskopi mhp på tegn på otitis media, mastoiditis, parotitis eller hævede lymfeknuder (infektion/malignitet). Undersøgelse for vesikler i mund, svælg, på øre eller i øregang (obs. VZV, obs. herpesvirus). Temperatur, blodtryk (i sjældne tilfælde kan hypertension forekomme ved Bells parese)
- I differentialdiagnostisk øjemed, er det vigtigt med særlig opmærksomhed på tegn til øget intrakranielt tryk eller andre neurologiske symptomer samt eventuelle smerter (stærke øresmerter kan skyldes otitis media, Herpes Simplex eller Zoster).

Differentialdiagnoser

- Primær: Bells parese (idiopatisk) (30-50%); en eksklusionsdiagnose.
- Sekundær: Hyppigst pga. *Borrelia burgdorferi* (ca. 30-60%), otitis media (ca. 4%), HSV (ca. 6%) eller reaktivering af VZV (Ramsay Hunt syndrom) (ca. 3%).
- Sjældent: malignitet (f.eks. hjernetumor, leukæmi eller lymfom), cholesteatom, sarkoidose (primært ved bilateral facialisparese), Mb. Sjögren, traume.
- Sjældne infektiøse årsager: CMV, EBV, adenovirus, rubella, fåresyge, influenza, coxsackievirus, TB og HIV, som der ikke rutinemæssigt udredes for.

Undersøgelser

- **Lumbalpunktur:** : Lumbalpunktur, udføres, så vidt muligt, i løbet af det første døgn. . Er barnet febrilt eller alment påvirket udføres lumbalpunktur straks.
 - Cerebrospinalvæske til 1) mikroskopi og dyrkning, 2) celletælling, 3) protein og glukosebestemmelse, 4) intratekal *Borrelia burgdorferi* antistof syntese, 5) spinalvæske til PCR; filmarray (biofire) eller specifik PCR for VZV og HSV og 6) evt. ekstra glas til supplerende analyser.
 - CXCL13 i CSV har især værdi, hvis lumbalpunktur laves tidligt i forløbet, hvor der er risiko for, at intratekaltesten kan være negativ (2-3 uger fra sygdomsdebut). CXCL13 kan også være forhøjet ved neurosyfilis og lymfom. Præcise værdier for børn er fortsat uafklaret.
- **Blodprøver:** *Borrelia burgdorferi* antistof IgG. Samt intratekaltest med samhørende blodprøve og spinalvæske skal tages med maximum 48 timers interval. Hæmoglobin, leucocytter, differentialtælling, trombocytter og CRP. Blodsukker (sammen med lumbalpunktur).
- **Øre-næse-hals tilsyn** mhp. otogene årsager til facialisparese, hvis lumbalpunktur ikke indikerer *Borrelia* (obs. otitis media, vesikler, cholesteatom), evt. via egen ørelæge.
- **Scanning:** Ved ukompliceret perifer facialis parese er der ikke indikation for billeddiagnostik. MR-scanning er indiceret ved mistanke om intrakraniell patologi f.eks central facialisparese, atypisk præsentation, involvering af nærliggende kranienerver, langsom progression af symptomer (mere end tre uger) eller manglende regression.

Behandling

Ved monosymptomatisk, perifer facialisparese afventes opstart af behandling til svar på spinalvæske foreligger. Ved feber eller påvirket almen tilstand opstartes iv antibiotika.

- **Cerebrospinalvæske med forhøjet antal leucocytter (lymfocytose) og/eller forhøjet protein (obs. *Borrelia burgdorferi*)**
 Børn (uanset alder): Doxycyklin 2-2,2 mg/kg 2 gange dagligt per os i 14 dage (maks. 100 mg x 2),
Alternativt:
 - Ceftriaxon 50 mg/kg i.v. x 1 i 14 dage (maks. 2 g per døgn).
 Eller
 - Penicillin-G 0,1 MIE/kg i.v.hver 6. time i 14 dage (max,5 MIE x 4 i 14 dage)

Antibiotika gives primært for at forhindre progression af neuroborreliose

- 1) NB! Doxycyklin er offlabel til børn, men flere studier har afkræftet, at doxycyklin misfarver tænderne ved kortvarig brug. Hvis barnet ikke kan tage tabletter, kan i stedet anvendes doxycyklin oral suspension (Vibracina; kan udleveres fra hospitalsapoteket; kræver udleveringstilladelse). Doxycyklinmikstur har kort holdbarhed. Tabletterne kan opslemmes, absorption hæmmes ved samtidig indtag af mælkeprodukter. Doxycyklin er fotosensibiliserende, så soleksponering bør undgås.
- **Cerebrospinalvæske uden forhøjede leucocytter eller protein (obs. Bells parese)**

- Prednisolon 1 mg/kg x 1 daglig (maks. 50 mg) i 10 dage kan anvendes, men skal opstartes inden for 72 timer af symptomdebut. Forkorter sygdomsvarighed hos voksne, men effekten er ikke afklaret hos børn
- **Ved smertefulde vesikler i øregang (obs. HSV/VZV)**
 - Aciclovir(tablet el. mikstur); 20 mg/kg x 4 eller tbl. valaciclovir (tablet Zelitrex®) til børn > 12 år (500 mg x 3 ved 20-35 kg, 750 mg x 3 ved 35-50 kg, 1000 mg x 3 ved > 50 kg) i 5 dage ved HSV, 7 dage ved VZV.
 - Prednisolon 1 mg/kg dagligt (maks. 50 mg x 1) i 10 dage
- **Alle facialispareser:**
 - Beskyt øjet. Viskøse øjendråber om dagen og øjensalve (fx Viscotears) kombineret med klapp til natten
 - Eventuel henvisning til ergoterapeut (effekt er uafklaret i de fleste undersøgelser)

Prognose

- 90-100% af perifere facialispareser hos børn remitterer fuldt
- Ved Borrelia-udløst facialisparese er der normalt fuld remission inden for 2 måneder
- Ved Bells parese er prognosen god hvis remissionen starter inden for de første 21 dage. Prognosen hænger sammen med sværhedsgraden af pasesen. Recidiv ses hos ca. 10%.

Monitorering

Ukompliceret monosymptomatisk perifer facialis parese med normal spinalvæske (og normal CXCL13, hvis målt) tolkes som Bells parese og patienten sættes til klinisk kontrol 14 dage efter sygdomsdebut. Ved progression eller manglende regression af facialisparesen, stillingtagen til fornyet lumbalpunktur på mistanke om Borrelia-udløst facialisparese (i få tilfælde er spinalvæsken normal initialt pga. kort sygdomsvarighed).

Derudover anbefales for alle klinisk kontrol 4 uger efter sygdomsdebut. Ved progression eller manglende regression af facialisparesen stillingtagen til MR-scanning og supplerende neuropædiatrisk evaluering/ØNH vurdering.

Neuroborreliose er anmeldelsespligtig

Diagnosekoder

DG510 lammelse af ansigtets bevægelse. Ved borrelia: DA692 Lyme borreliose DA692D Borrelia polyradiculitis

Referencer

<https://www.infmed.dk/guidelines> Borrelia klaringsrapport

Ljøstad U, Skogvoll E, Eikeland R et al. Oral doxycycline versus intravenous ceftriaxone for European Lyme neuroborreliosis: a multicentre, non-inferiority, double-blind, randomised trial. Lancet Neurol 2008;7:690-5

Wormser GP, Halperin JJ. Oral doxycycline for neuroborreliosis. Lancet Neurol 2008;7:665-6

Hato N, Yamada H, Kohno H et al. Valacyclovir and prednisolone treatment for Bell's palsy: a multicenter, randomized, placebo-controlled study. *Otol Neurotol* 2007;3:408-13

Boast A, Curtis N, Gwee A. QUESTION 1: Teething issues: can doxycycline be safely used in young children? *Arch Dis Child*. 2016 Aug;101(8):772-4

O'Connell S, Wolfs TF. Lyme borreliosis. *Pediatr Infect Dis J*. 2014 Apr;33(4):407-9

Vishnu B Madhok, Ildiko Gagyor, Fergus Daly, et al. and Cochrane Neuromuscular Group
Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev*. 2016 Jul; 2016(7):

Franz E. Babl, Mark T. Mackay, Meredith L. Borland, et al, for the PREDICT (Paediatric Research In Emergency Departments International Collaborative) research network. Bell's **Palsy** in Children (BellPIC): protocol for a multicentre, placebo-controlled randomized trial. *BMC Pediatr*. 2017; 17: 53.

Interessekonflikter

Ingen

Appendiks

House-Brackmann skala (vurdering af sværhedsgrad) (se vedhæftet fil)