

PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA

I. INTRODUÇÃO

A paralisia facial periférica (PFP) é uma entidade que angustia paciente e médico envolvidos, levando, muitas vezes, a exames desnecessários, caros e até mesmo a tratamentos inapropriados.

Várias doenças podem afetar a função do nervo facial, incluindo diabetes, infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV), doença de Lyme, fraturas do osso temporal, tumores da parótida e do ângulo ponto-cerebelar, otite média, herpes zoster oticus (síndrome de Ramsay Hunt), sarcoidose, eclâmpsia, amiloidose e a Síndrome de Guillain-Barré. Porém, a apresentação mais comum da PFP é a idiopática ou Paralisia de Bell, que ocorre em 60-80% dos casos e é diagnosticada após a exclusão de todas as etiologias possíveis. O exame físico, incluindo otoscopia, exame da parótida e pares cranianos, é importante na determinação da causa e da localização da injúria ao nervo facial. O acometimento de outros pares cranianos pode ser um indício de polineuropatia ou de malignidade; o envolvimento concomitante do VI par revela patologia de tronco cerebral; do V, VI e VIII, patologia de ápice petroso; e do IX, X e XI, patologia de base de crânio.

Portanto, esse seminário irá discutir a localização do nervo facial, suas funções, principais desordens e novas terapêuticas para melhoria de sua função e para o bem-estar do paciente.

II. ANATOMIA E FISIOLOGIA DO NERVO FACIAL

O nervo facial é um nervo misto (motor e sensitivo), constituído por fibras aferentes e eferentes gerais e especiais.

As fibras viscerais aferentes especiais conduzem o senso do sabor dos dois terços anteriores da língua via nervos corda do tímpano e lingual (gânglio geniculado), e via nervo intermédio (trato solitário).

As fibras viscerais eferentes gerais constituem o sistema parassimpático. O nervo petroso superficial maior inerva as glândulas lacrimais e palatinas saindo do núcleo salivatório superior, passando pelo hiato do facial e gânglio esfenopalatino. O nervo petroso superficial menor promove estímulo secretor para a glândula parótida e faz sinapse no gânglio ótico. Os nervos corda do tímpano e lingual promovem inervação secretora para as glândulas submandibulares e sublinguais, fazendo sinapse no gânglio submandibular.

As fibras viscerais eferentes especiais originam-se do núcleo motor do facial e passam através do osso temporal, (exceto as fibras para o músculo de estapédio), indo em direção ao forame estilomastoideo, inervando os músculos auricular, ventre posterior do digástrico, estilohióideo e platisma, além da musculatura facial superficial (mímica).

Evidências de que fibras aferentes sensitivas promoveriam sensibilidade da concha e conduto auditivo externo e propriocepção da face são contraditórias. Estas fibras seriam responsáveis pela otalgia na síndrome de Bell e dor na infecção pelo herpes zoster.

No seu percurso, desde o córtex cerebral até as suas ramificações terminais nos músculos da face, o nervo facial pode ser dividido em 3 segmentos: supranuclear, nuclear e infranuclear.

1) SEGMENTO SUPRANUCLEAR

É formado pelos tratos córticonucleares que são constituídos pelos axônios dos neurônios que têm origem no giro pré-central do córtex cerebral e caminham até atingirem o núcleo motor do facial, localizado na ponte. Além dessas fibras, o segmento supranuclear apresenta fibras extrapiramidais que atingem o núcleo do facial. Por esse motivo, nas paralisias supranucleares (paralisias centrais), *pode haver contração involuntária* da musculatura da mímica durante manifestações emocionais.

2) SEGMENTO NUCLEAR

O nervo facial, VII par craniano, é um nervo misto, sendo 80% de suas fibras de característica motora. O seu núcleo de origem localiza-se no assoalho do quarto ventrículo,

descrevendo um trajeto circular em torno do núcleo do motor ocular externo, e em companhia do nervo intermédio (Wrisberg) e do nervo acústico, o nervo facial atravessa a região do ângulo ponto-cerebelar, dirigindo-se ao meato acústico interno, onde, no fundo deste, penetra em um canal ósseo conhecido como canal de Falópio.

O núcleo é constituído por um grupo ventral de neurônios (responsáveis pela motricidade da metade inferior da face) e outro dorsal (responsável pela motricidade da metade superior da face). Uma parte das fibras dos feixes córticonucleares que se dirigem para os grupos de células dorsais cruza a linha média, resultando em inervação ipsi e contralateral dessa parte do núcleo. Esse fato pode explicar a preservação da movimentação da metade superior da face bilateral e paralisia da metade inferior da face contralateral nas lesões supranucleares do facial.

A grande maioria das fibras dos feixes córticonucleares que se dirigem para o grupo de células ventrais cruzam a linha média e atingem os núcleos contralaterais. A lesão isolada do núcleo do facial caracteriza-se por uma paralisia do tipo periférico, ou seja, com o comprometimento da musculatura de toda a face ipsilateral.

Os axônios que saem dos neurônios do núcleo motor do facial fazem uma alça ao redor do nervo abducente (VI nervo craniano). Devido a essa estreita relação, as lesões do segmento nuclear do facial estão freqüentemente associadas a comprometimento do nervo abducente.

3) SEGMENTO INFRANUCLEAR

O tronco do nervo facial, constituído pelo nervo facial propriamente dito e pelo nervo intermédio, emerge do tronco encefálico na porção ventrolateral do sulco bulbopontino, na altura do ângulo ponto-cerebelar, iniciando seu segmento infranuclear. Desde sua saída do tronco até os ramos terminais na face, é subdividido em 6 segmentos: pontino (intracraniano), meatal, labiríntico, timpânico, mastoídeo e extratemporal.

a) SEGMENTO PONTINO (INTRACRANIANO)

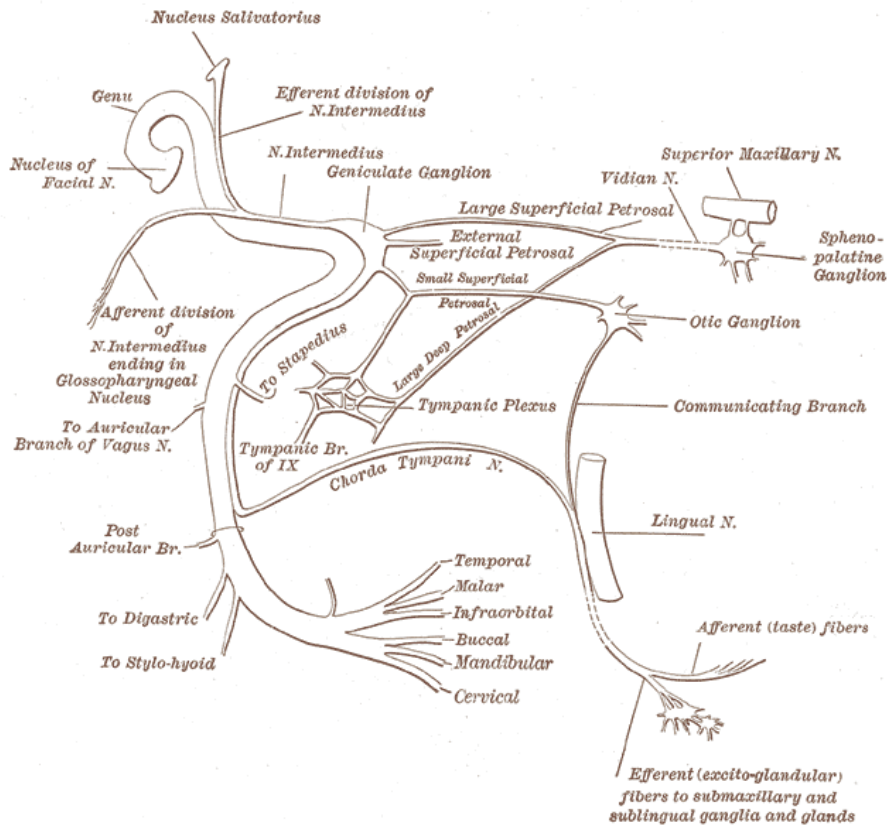
Tem início no núcleo de origem onde se junta ao nervo vestibulococlear (VIII par craniano) e intermédio até penetrarem no meato acústico interno. Mede aproximadamente 10mm. As lesões desse segmento caracterizam-se, portanto, pela associação de déficits vestibulares e cocleares, além de PFP homolateral.

b) SEGMENTO MEATAL

Os dois componentes do nervo facial (o nervo facial propriamente dito e o nervo intermédio) penetram no meato acústico interno, onde perdem sua individualidade, constituindo um tronco único até encontrar o canal de Falópio. Um septo ósseo conhecido como crista falciforme ou "barra de Bill" (Bill's Bar) separa este espaço da área do vestíbulo superior. Esta área superior é separada da inferior pela crista transversa e na porção inferior encontra-se o nervo vestibular inferior e o nervo coclear. Esse segmento mede aproximadamente 8mm e nele o nervo facial é muito resistente a processos de estiramento e compressão de evolução lenta. Por esse motivo, lesões em decorrência de processos expansivos, como o schwannoma do nervo vestibular, freqüentemente, se manifestam por alterações na secreção lacrimal, salivar e gustativa, decorrentes do comprometimento do nervo intermédio, e só tardiamente ocorre comprometimento motor do nervo facial.

c) SEGMENTO LABIRÍNTICO

Recebe este nome porque o nervo facial passa entre o labirinto coclear e o vestibular. Inicia-se no fundo do meato com aproximadamente 2-4 mm de comprimento, terminando no gânglio geniculado, onde saem o primeiro ramo (nervo petroso superficial maior) e o segundo ramo (nervo petroso superficial menor). Ao sair do meato acústico interno, o nervo sofre uma compressão fisiológica, pois o início do canal facial é sua porção mais estreita. Por isso, nesse segmento o nervo facial é mais vulnerável a processos inflamatórios. Além disso, essa é a única área onde o nervo facial não é suprido por anastomoses arteriais em forma de arcadas e sim por um suprimento arterial único, que o deixa mais suscetível a processos isquêmicos. Ao chegar ao gânglio geniculado o nervo faz uma curva para trás de 40-80 graus, terminando o segmento labiríntico.



d) SEGMENTO TIMPÂNICO

Tem aproximadamente 11 mm de comprimento, cursando póstero-superiormente ao processo cocleariforme e janela oval, fazendo uma segunda curva (segundo Joelho) em direção ao canal semicircular lateral (110 - 120 graus). Este segmento divide-se em uma porção proximal vertical ou cocleariforme e uma porção distal horizontal ou estapediana, de onde ocorre a emissão do terceiro ramo (nervo estapédio). Pode ocorrer deiscência do nervo facial em 50% dos casos a nível da orelha média no segmento timpânico.

e) SEGMENTO MASTÓIDEO

É o segmento que está dentro do canal facial localizado na parede anterior da apófise mastóide, estendendo-se verticalmente desde a caixa timpânica até o forame estilomastoideo. Mede aproximadamente 13 mm e nele ocorre a origem do quarto ramo do facial, o nervo corda do tímpano.

f) SEGMENTO EXTRATEMPORAL

Inicia-se junto ao forame estilomastoideo e, ao atingir a parótida, começa a se dividir em têmporo-facial e cervico-facial. A seguir, divide-se em 5 ramos: cervical, mandibular, bucal, zigomático e temporal.

A vascularização do nervo facial, em sua porção intratemporal, é fornecida pelos sistemas arteriais carotídeo e vértebro-basilar. No canal auditivo interno, o segmento meatal é nutrido por ramos labirínticos terminais da artéria cerebelar ântero-inferior. Assim, os segmentos intratemporais recebem irrigação das seguintes artérias:

- 1) **artéria petrosa**: ramo da artéria meníngea média que penetra no osso temporal, irrigando a região do gânglio geniculado, segmento timpânico e parte do labirinto.
- 2) **artéria estilomastoídea**: geralmente é ramo da artéria occipital. Penetra com trajeto ascendente no forame estilomastoideo. É responsável pela irrigação do segmento mastóideo e ramos do nervo facial nesta região, colaborando com a vascularização do segmento timpânico.

O nervo facial intratemporal possui uma rica rede de anastomoses para prevenir sua isquemia, *com exceção do segmento labiríntico*, ao nível da junção dos sistemas carotídeo e vértebro-basilar. É exatamente essa região de menor irrigação que está envolvida, na maioria das vezes, nos processos de paralisia idiopática, herpes zoster oticus, e paralisias tardias devido a

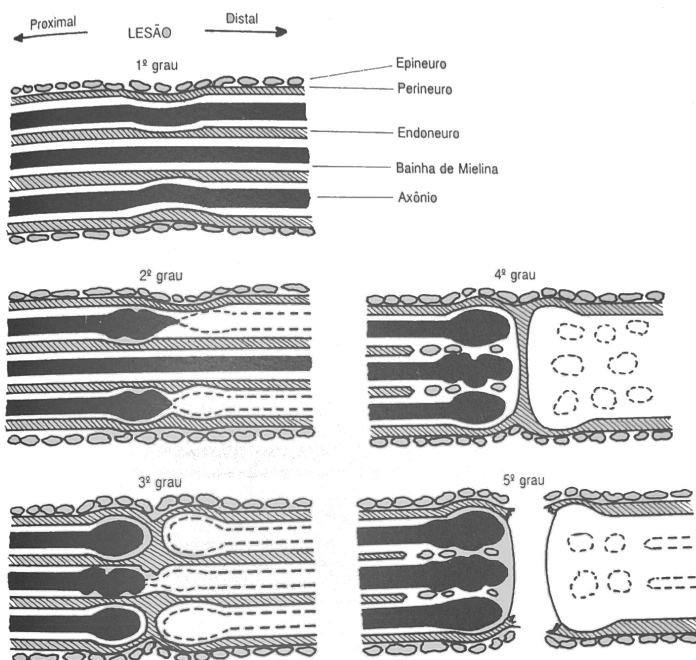
fraturas ou manipulação cirúrgica via translabiríntica ou fossa média.

A anatomia do nervo facial é extremamente importante para compreensão de suas patologias, bem como para uma exposição adequada da mastóide e do ouvido médio em cirurgias otológicas. No acesso da fossa média, os parâmetros anatômicos são a eminência arqueada, o plano meatal, o hiato facial, o nervo petroso superficial maior. Na via translabiríntica, deve-se visualizar a ampola superior e a lâmina vertical (Bill's Bar). Na orelha média, os parâmetros para localização do nervo facial são o processo cocleariforme, a janela oval, o canal semicircular lateral, o nervo corda do tímpano, além da ranhura do digástrico. O nervo facial passa medial e inferior ao canal semicircular lateral.

Anomalias do nervo facial são raras, sendo a mais comum a deiscência do nervo facial de seu canal, o que leva à exposição do mesmo à injúria durante uma cirurgia de osso temporal. A localização mais freqüente é o segmento timpânico acima da janela oval, seguido pelo gânglio geniculado e segmento mastóideo adjacente às células retrofaciais. O curso desse nervo normalmente é constante, porém variações anatômicas podem ocorrer. Deve-se suspeitar de anomalias do canal de Falópio em casos de atresia congênita de orelha média e anomalias de cápsula ótica.

A complexidade morfológica, funcional e topográfica dos nervos periféricos, e do facial em particular, associada a fatores biológicos e cirúrgicos, influem na qualidade da regeneração axonal e conseqüente função muscular após correção cirúrgica de uma injúria do nervo. A estrutura do nervo facial é composta de endoneuro, perineuro e epineuro, sendo que as disposições não são constantes ao longo de seu trajeto. No ângulo ponto-cerebelar e conduto auditivo interno, as fibras são arranjadas em feixes paralelos com pequeno suporte de endoneuro, sem a presença de perineuro. No seguimento labiríntico, as fibras formam uma coleção simples compacta com pouco endoneuro e uma fina bainha. O nervo ocupa apenas 25% a 50% do canal ósseo. No segmento timpânico, o nervo é composto por um único feixe. O epineuro é mais espesso que no segmento labiríntico. No segmento mastóideo, o nervo é composto por vários feixes. Após o forame estilomastoideo, há vários feixes e um perineuro bem definido e espesso. Por apresentar um envoltório conjuntivo mais frágil, as fibras da porção intracraniana são mais vulneráveis às agressões, além de serem menos onduladas, apresentando assim menor elasticidade e maior sensibilidade às lesões por estiramento agudo.

III. FISIOPATOLOGIA DA LESÃO NEURAL



Classificações das lesões nervosas e respectivas alterações morfológicas dos nervos

Classicamente, a lesão neural é descrita como neuropraxia, axoniotmese ou neurotmese (Seddon-1943). Posteriormente, Sunderland (1977) classificou-as em 5 classes, subdividindo a neurotmese em 3 classes. A neuropraxia (classe I) é resultado de uma compressão do fluxo de axoplasma ao axônio distal, promovendo uma anóxia local nos axônios por compressão dos vasos sanguíneos. Ocorre um fenômeno de adelgaçamento da fibra nervosa com desmielinização focal. A condução nervosa está preservada acima e abaixo do local da lesão, não ocorrendo degeneração walleriana. Uma vez removido o processo compressivo, ocorre remielinização, reaparecendo a condução em dias ou semanas, com função nervosa condutiva normal.

A axoniotmese (classe II) descreve o estado de degeneração walleriana distal à lesão, caracterizada por preservação do endoneuro dos axônios motores. Geralmente, é produzida por uma compressão mais intensa ou mais prolongada das arteríolas e da drenagem venosa neural, com aumento da pressão intraneural, bloqueando os influxos de nutrientes através do axoplasma. Se o endoneuro permanecer preservado, a regeneração ocorre até completa recuperação em semanas a meses, dependendo da distância a ser percorrida pelo axônio entre o local da lesão e o órgão efetivo, além de outros fatores, como a idade do paciente.

A neurotmese (classe III a V) representa degeneração walleriana seguido de perda da camada endoneural (classe III), perda das camadas endo e perineural (classe IV) e perda das camadas endo, peri e epineural (classe V), com algum comprometimento da estrutura de sustentação conjuntiva do nervo (o que não ocorre nas demais classes) e lesão axonal. No local da injúria, forma-se um abaulamento denominado neuroma. Havendo proximidade dos tubos endoneurais comprometidos, a recuperação funcional espontânea pode ocorrer, porém nem sempre é satisfatória devido à possibilidade de desacerto entre as fibras em regeneração espontânea e seus respectivos cotos de tubos distais.

Modelos experimentais com macacos Rhesus demonstraram que mesmo após a remoção de 0,5 a 1 cm do tronco parotídeo do nervo facial resultou em reinervação com níveis variados de função do nervo em 78% dos casos.

VI. DOENÇAS QUE CURSAM COM PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA

A. Extracranianas:

- 1–Traumáticas: laceração facial, contusão, FAF, fratura de mandíbula, injúrias iatrogênicas, paralisia do neonato (trauma de parto).
- 2 – Neoplásicas: parótida, CAE, neuroma de facial.
- 3 – Congênitas: ausência de musculatura facial.

B. Intratemporais:

- 1 – Traumáticas: fratura da pirâmide petrosa, ferimentos penetrantes, injúrias iatrogênicas.
- 2 – Neoplásicas: tumor glômico, colesteatoma, neuroma de facial, hemangioma, meningioma, neuroma de acústico, rabdomiossarcoma, cisto aracnóideo, CEC, CBC, metástases.
- 3 – Infecciosas: OMA, OMC, otite externa maligna, Herpes zoster oticus.
- 4 – Idiopáticas: Paralisia de Bell, Síndrome de Melkersson Rosenthal.
- 5 – Congênitas: osteopetrose, colesteatoma.

C. Intracranianas:

- 1 – Injúria iatrogênica
- 2 – Neoplasias
- 3– Congênitas: Síndrome de Möbius, ausência de unidade motora

D. Doenças que podem causar PFP bilateral:

Diabetes mellitus, Paralisia de Bell, Sarcoidose, Poliarterite nodosa, Síndrome de Guillain Barré, Miastenia gravis, Paralisia bulbar, Porfíria, Leucemias, Distrofia miotônica, Meningite, Síndrome de Möbius, Botulismo, Mononucleose infecciosa, Lepra, Malária, Poliomielite, Doença de Lyme, Sífilis, uso de isoniazida, Osteopetrose, Neuropatia por vacinação.

VII. AVALIAÇÃO DO PACIENTE COM PARALISIA FACIAL

A primeira indagação importante que o médico deve fazer é: Trata-se realmente de uma paralisia **periférica**? Como visto anteriormente, em uma paralisia central somente há envolvimento do movimento voluntário do terço inferior do da face, e as secreções salivares e lacrimais e a gustação não estão envolvidas. Pacientes com essa característica devem ser encaminhados ao neurologista com urgência.

A avaliação clínica do grau de paralisia facial é um dado subjetivo e que difere de examinador para examinador. Diversos sistemas têm sido propostos na padronização de uma

escala universal, sendo o Sistema de House-Brackmann o mais amplamente aceito e adotado pela Academia Americana de Otorrinolaringologia.

-
- **Grau I: Normal**
Função facial normal em todas as áreas
 - **Grau II: Disfunção Leve**
Geral: leve fraqueza notável apenas à inspeção próxima; pode haver sincinesia muito discreta
No repouso: simetria e tônus normais
Ao movimento:
Testa: função boa a moderada
Olho: fechamento completo com mínimo esforço
Boca: leve assimetria
 - **Grau III: Disfunção Moderada**
Geral: diferença óbvia mas não desfigurante entre os dois lados; sincinesia e/ou espasmo hemifacial notáveis mas não severos
No repouso: simetria e tônus normais
Ao movimento:
Testa: movimento moderado a leve
Olho: fechamento completo com esforço
Boca: levemente fraca com o máximo esforço
 - **Grau IV: Disfunção Moderadamente Severa**
Geral: fraqueza óbvia e/ou assimetria desfigurante
No repouso: simetria e tônus normais
Ao movimento:
Testa: nenhum movimento
Olho: fechamento incompleto
Boca: assimetria com o máximo esforço
 - **Grau V: Disfunção Severa**
Geral: apenas uma movimentação discretamente perceptível
No repouso: assimetria
Ao movimento:
Testa: nenhum movimento
Olho: fechamento incompleto
Boca: movimento discreto
 - **Grau VI: Paralisia Total**
Nenhum movimento.
-

Apesar de tratar-se da maioria dos casos (70 a 80%), o diagnóstico de paralisia de Bell (idiopática) é de *exclusão*, e portanto são fundamentais anamnese detalhada e exame físico minucioso. O episódio súbito de uma paralisia requer uma avaliação completa para excluir todas as etiologias conhecidas de paralisia motora. Muitos pacientes que receberam o diagnóstico de Paralisia de Bell têm sofrido de atrasos deletérios no diagnóstico e tratamento de condições como: colesteatoma, tumores parotídeos ocultos e schwannomas do acústico.

História de trauma, contato com carrapato (Doença de Lyme), vesículas (Herpes Zoster), otorréia (otite média) ou surgimento congênito ou neonatal irão conduzir a investigação e o tratamento de formas diferentes.

É importante definir entre quadro súbito e tardio, uma vez que a maioria dos casos de PFP são de caráter súbito, sendo as paralisias de origem tardia relacionadas a causas infecciosas ou traumáticas. Qualquer paralisia que apresente piora

Table XV. Localization of herpes zoster vesicles in the 116 patients with herpes zoster

Nerve/skin innervation	%
Concha and external canal	66
Trigeminal	15
Glossopharyngeal	5
Vagus	4
Cervical nerves 2 and 3	7
Thorax	3
Total	100

dentro das primeiras três semanas de história deve ser minuciosamente investigada quanto à possibilidade de neoplasia. Paralisia facial recorrente pode indicar malignidade, embora possa ocorrer tal fato na Paralisia de Bell e na Síndrome de Melkersson-Rosenthal. Aproximadamente 7% dos pacientes com Paralisia de Bell desenvolvem paralisia facial recorrente, sendo metade das vezes no mesmo lado. Somente 2/3 dos pacientes com Síndrome de Ramsay Hunt têm vesículas localizadas no ouvido, sendo necessário o exame da cavidade oral, orofaringe, cabeça e pescoço e tórax. É necessário ter em mente também que em 60% dos casos as vesículas *precedem* a paralisia, em

15% ocorrem *após* a paralisia e somente em 25% surgem *simultaneamente* à PFP.

Otoscopia é de fundamental importância, podendo estabelecer etiologias como otite média, otite externa maligna ou tumores, situações em que se faz necessário exame de imagem.

O exame também deve excluir massas na cabeça ou pescoço. Um tumor do lobo profundo da parótida pode ser identificado apenas pela palpação bimanual.

Rash cutâneo do tipo *eritema migrans* é patognomônico de doença de Lyme. Também podem estar associadas a essa doença artrite/artralgia, neuropatia craniana e meningite asséptica.

Exames sorológicos procurando elevação dos títulos de anticorpos contra herpes vírus não são ferramentas confiáveis para diagnóstico de paralisia de Bell. PCR para pesquisa de herpes zoster na saliva é a melhor maneira de confirmar a presença do vírus na fase de replicação, porém não foi validado para teste diagnóstico e permanecem somente como ferramenta de pesquisa. Sorologias para Lyme (IgG e IgM, confirmado por Western Blott) são essenciais para excluir essa doença em regiões endêmicas. Glicemia de jejum e teste de tolerância a glicose podem confirmar diabetes mellitus.

Ressonância nuclear magnética (RNM) é o exame com maior acurácia para detecção de tumores. Pacientes com PFP tem realce do gânglio geniculado ou do segmento timpânico-mastoídeo em 91% dos casos contra 21% dos controles normais. Além disso, pacientes que não recuperam completamente a função do nervo facial têm significativamente maior aumento na intensidade do sinal ao contraste que pacientes com recuperação completa.

IV. TESTES ELETROFISIOLÓGICOS

Os testes elétricos mais usados atualmente são o teste de excitabilidade nervosa (NET), o teste de estimulação máxima (MST), a eletroneurografia (ENoG) e a eletromiografia (EMG). São utilizados para estabelecer um *prognóstico* quanto ao retorno da função normal do nervo facial. Na Paralisia de Bell e na paralisia facial traumática, são usados para identificar o grau de degeneração nervosa, sendo indicados nos casos de pacientes que poderão ser submetidos à descompressão cirúrgica. São testes complementares e seu uso é desnecessário para estabelecer um diagnóstico presuntivo da lesão, sendo, quando bem indicados, extremamente úteis na descrição acurada da degeneração completa do nervo.

1) TESTE DE EXCITABILIDADE NERVOSA (NET)

Determina o limiar de estímulo elétrico no nervo necessário para provocar movimento. É o mais simples e conhecido teste para avaliação de degeneração do nervo facial, introduzido por Laumans e Jonkees (1963). O eletrodo estimulador é colocado na pele sobre o forame estilomastoídeo, com o eletrodo receptor colado no antebraço. Começando com o lado normal, pulsos elétricos (0,3 ms) são enviados aumentando-se os níveis de corrente elétrica até que um espasmo facial seja notado. A corrente mais baixa capaz de promover um espasmo é chamada de limiar de excitação. A seguir, faz-se o mesmo procedimento do lado paralisado, sendo calculada a diferença entre os limiares dos dois lados. A diferença de 3,5 mA ou mais entre os limiares dos dois lados tem sido proposta como indicador confiável de degeneração progressiva, sendo utilizada como indicador de descompressão cirúrgica.

Nos casos de um simples bloqueio de condução (classe I) o teste é normal, não havendo diferença entre os dois lados; Em casos mais severos (classes II a V), nos quais a degeneração axonal ocorre, a excitabilidade elétrica gradualmente cai. No entanto, isso demora 3 a 4 dias para acontecer, uma vez que a degeneração walleriana se inicia somente após 48-72 horas da injúria aguda, mesmo em casos de secção total do nervo (lembrar que o teste é realizado na porção do nervo distal à lesão). Assim, os achados desse exame podem não ser compatíveis com os achados clínicos da lesão neste período inicial.

Deve ser realizado, exclusivamente, nos casos de paralisia completa, pois nas incompletas será sempre normal. Além disso, tem utilidade apenas nas primeiras 2 a 3 semanas de paralisia facial completa, antes que uma degeneração completa tenha ocorrido.

O NET não se demonstrou confiável ou útil como teste para prever a recuperação do nervo

nas paralisias faciais periféricas.

2) TESTE DE ESTIMULAÇÃO MÁXIMA (MST)

Esse teste é semelhante ao primeiro, uma vez que se trata de um método subjetivo de avaliar movimentos faciais estimulados eletricamente. Estímulos máximos (níveis de corrente que são capazes de promover o movimento facial de maior amplitude) são empregados. Os eletrodos e sua disposição são semelhantes aos do NET. Níveis de corrente cada vez maiores são utilizados até que o máximo movimento facial seja visto, comparando o lado normal com o paralisado. São usados ramos periféricos do nervo facial, e os movimentos do lado paralisado são subjetivamente expressos em porcentagem em relação aos movimentos máximos do lado são (0%, 25%, 50%, 75%, 100%).

A base teórica desse teste é que, estimulando axônios intactos, pode-se estimar a proporção de fibras que já degeneraram, sendo essa uma informação mais confiável quanto ao prognóstico e tratamento do que a fornecida pelo NET. A desvantagem é que esse exame é doloroso para alguns pacientes.

O exame é normal nos pacientes classe I e alterado entre II-V.

3) ELETRONEUROGRAFIA (ENoG)

Nesse exame, o nervo facial é estimulado de forma transcutânea ao nível do forame estilomastoideo, utilizando-se um eletrodo bipolar. Respostas à estimulação elétrica máxima dos dois lados são comparadas como no MST, porém agora são gravadas eletricamente por um segundo par de eletrodos bipolares localizados no sulco nasolabial. A diferença média entre os dois lados em pacientes assintomáticos é de apenas 3%. Apesar do nome, as respostas obtidas são compostas, na verdade, por potenciais de ação musculares (CMAP) da própria musculatura facial.

A principal vantagem é a possibilidade de um registro objetivo das respostas obtidas eletricamente. A amplitude da resposta do lado paralisado pode ser expressa através de uma porcentagem precisa em relação ao lado normal.

Assim como os testes anteriores, a ENoG está indicada para paralisias completas e após 3-4 dias de sua instalação. Muitos autores utilizam este exame para obter um prognóstico na Paralisia de Bell e pós-traumática e para selecionar candidatos à descompressão cirúrgica.

4) ELETROMIOGRAFIA (EMG)

O registro de potenciais musculares espontâneos e voluntários por agulhas introduzidas na musculatura facial é chamado de eletromiografia. Seu uso na Paralisia de Bell é limitado, pois não permite uma avaliação quantitativa do estado do nervo (porcentagem de fibras degeneradas). Alguns autores utilizam como primeira escolha para decisão de descompressão do nervo facial o NET ou ENoG, porém usam a EMG em associação. Se a EMG mostrar unidades motoras faciais ativas, mesmo com perda quase completa de excitabilidade do tronco do nervo, o prognóstico de uma recuperação espontânea é excelente. Portanto, é um exame complementar na avaliação de paralisia aguda e essencial no seguimento de paralisias de longa duração. Porém, não é capaz de diferenciar uma lesão neural classe I de uma degeneração completa do nervo facial na fase aguda de degeneração (em ambas há ausência de potenciais de ação voluntários). Após 10 a 14 dias, potenciais de fibrilação podem ser detectados, confirmando a presença de degeneração de unidades motoras. Os potenciais de reinervação polifásicos são importantes, podendo ser visualizados nas primeiras 4 a 6 semanas do início do quadro de paralisia. Esses potenciais precedem a recuperação clínica detectável e podem, assim, prever uma recuperação favorável da função do nervo.

V. TESTES TOPODIAGNÓSTICOS

Baseiam-se no conhecimento do trajeto e da função do nervo facial, a fim de estabelecer o local da lesão. Contudo, freqüentemente seus resultados não são confiáveis. Atualmente, o local da lesão é melhor determinado pela tomografia computadorizada ou pela ressonância nuclear magnética. O prognóstico de retorno da função motora é estabelecido com melhor acurácia pelos testes eletrofisiológicos. Alguns parâmetros são utilizados na determinação do topodiagnóstico da lesão do facial.

Paralisias centrais: acometimento apenas dos músculos da metade inferior da face, poupando os da metade superior.

Paralisias relacionadas com o núcleo do facial: comprometem o abducente (relação íntima). Reflexos corneano e do estapédio **não** são vistos do lado paralisado; outros, como a secreção salivar, o lacrimejamento, a sensação gustativa da mucosa dos 2\3 anteriores da língua **estão** presentes, pois o nervo intermédio se agrega ao facial abaixo do núcleo.

BERA, audiometria tonal e vocal e função vestibular: testes para a avaliação do comprometimento associado do VIII nervo craniano.

Teste de Schirmer (lacrimejamento): É realizado com papéis de filtro de 0,5 x 5 cm no fórnix conjuntival inferior de cada olho por 5 minutos. É considerada normal diferença de lacrimejamento menor que 30% entre os lados. Diferença maior no lado afetado indica disfunção do nervo petroso superficial maior e, portanto, lesão acima ou no gânglio geniculado. Também pode-se realizar o teste modificado, onde o lacrimejamento é estimulado pela inalação de benzina por 30 segundos, medindo-se o lacrimejamento por apenas 1 minuto, e tendo como normal diferença menor que 20% entre os lados.

Reflexo Estapediano: Sua presença na vigência de PFP indica lesão do nervo *distal* à emergência da inervação do músculo estapediano. Sua ausência, porém, não pode ser tomada como lesão proximal, devido à complexidade e dos diversos mecanismos envolvidos nesse reflexo. Na paralisia de Bell, está normal em apenas 22% dos casos. Quando ausente, geralmente retorna 1 a 2 semanas antes que a função motora dos músculos da face comecem a se tornar visíveis.

Paladar: a função gustativa estará alterada nas lesões acima da emergência do corda do tímpano. Testa-se com açúcar, limão e sal sobre a mucosa dos 2\3 anteriores em cada lado da língua. Eletrogustômetro - corrente galvânica desperta sensação gustatória de caráter metálico ou ácido. Prova alterada quando for necessário usar uma corrente acima de 3 mA, comparada com o outro lado para se obter o estímulo do lado paralisado.

Fluxo salivar (Blatt): canulação dos ductos de Wharton e estimulação (limão). Uma diferença maior que 40% no fluxo salivar entre o normal e o paralisado, significa comprometimento do facial.

VIII. PRINCIPAIS ETIOLOGIAS E TRATAMENTO

1) Paralisia de Bell

É a forma mais comum de paralisia facial, correspondendo a 60 a 80% dos casos, sendo diagnosticada após a exclusão das demais causas. Na literatura ocidental, a incidência de Paralisia de Bell varia em torno de 13,5 a 32 casos por 100.000 habitantes.

A incidência alcança um máximo entre 15 e 45 anos de idade. Não há diferença significativa entre os sexos. Os lados direito e esquerdo da face são igualmente afetados e menos de 1% dos casos são bilaterais. A recuperação nestes casos é similar à Paralisia de Bell unilateral, embora um lado possa se recuperar antes do outro. A recorrência varia em torno de 7%, podendo ser ipsi ou contralateral e o intervalo entre os ataques geralmente é maior que um ano. Pacientes que já tiveram uma recorrência tem mais chance de ter uma segunda e destes 50% terão um quarto episódio. Vários trabalhos relatam uma discreta predominância de mulheres

nos quadros recorrentes. A recorrência deve sempre alertar o médico quanto à necessidade de uma investigação detalhada. May et. al. encontrou tumor em 20% dos pacientes com uma segunda paralisia no mesmo lado.

Em mulheres grávidas, a incidência aumenta para 45 a cada 100.000 nascimentos, ou seja, um risco 3,3 vezes maior em mulheres grávidas que não grávidas, sendo mais comum no terceiro trimestre ou no pós parto. O prognóstico demonstrou-se ser significativamente pior entre gestantes e mulheres não gestantes entre 15 e 44 anos (61 x 80% de recuperação para função normal). A fisiopatologia não é precisa, sendo sugerido alterações hormonais, retenção de fluidos, hipertensão, comprometimento da vasa nervorum, infecção e processos auto-imunes.

A paralisia é periférica, flácida, súbita (instalação em 24 a 48 horas) e idiopática, podendo ser acompanhada de dor retroauricular, alterações gustativas e olho seco. Sintomas auditivos, como hiperacusia e/ou algiacusia, podem estar presentes em cerca de 30% dos pacientes. Alguns autores atribuem esses sintomas a uma disfunção do músculo do estapédio e outros a um envolvimento central. Evidências para esta teoria são encontradas ao BERA (aumento do intervalo entre ondas I e V e diferença interaural da latência da onda V), regredindo após a paralisia. Entretanto, estas alterações são encontradas apenas em uma pequena percentagem de pacientes. A paralisia pode piorar até o 10º dia.

História familiar é notada em 10% dos casos, assim como existem relatos esporádicos de famílias com vários indivíduos afetados. No entanto, isto é insuficiente para se determinar, de forma conclusiva, se há influência genética.

Vários autores nos últimos anos publicaram artigos com hipóteses etiológicas para a Paralisia de Bell, como genética, metabólica, autoimune, vascular (DM, HAS, vasoespasm, frio, stress), compressiva, e infecciosa (herpes simples vírus), porém esta entidade continua sendo sinônimo ou mesmo definida como paralisia idiopática, afetando somente a porção do nervo facial confinada ao canal de Falópio.

Diversos estudos experimentais com animais tem sido realizados com o objetivo de demonstrar a infecção por HSV como causa de paralisia facial, inoculando o vírus no perineuro, língua, mucosa nasal ou orelha. Contudo, os achados ainda são inconsistentes. Sugita demonstrou a possibilidade de induzir paralisia facial em ratos por inoculação de HSV na língua ou orelha. Em outro estudo, soroconversão para o HSV foi documentada em 24 cobaias após a injeção de HSV no perineuro, porém nenhuma das cobaias evoluiu com paralisia facial. Culturas positivas para HSV na orofaringe foram obtidas em dois casos de Bell. Usando hibridização in situ, Furuta e colaboradores detectaram genoma de HSV em 71% dos gânglios geniculados e em 81% dos gânglios do trigêmio de 8 cadáveres adultos escolhidos ao acaso.

Investigações imunológicas recentes sugerem que a Paralisia de Bell, assim como a Síndrome de Guillan Barré, é parte de um grupo de doenças desmielinizantes agudas do sistema nervoso periférico. É possível que uma infecção viral aguda ou reativação de um vírus latente, cause mudanças nos linfócitos T e B e induza a uma reação autoimune, promovendo uma neurite desmielinizante do nervo facial (e possivelmente de outros nervos cranianos). É freqüente haver uma infecção viral 7 a 10 dias antes do início da paralisia.

De forma geral, 85% dos casos começam a apresentar retorno do movimento facial em até 3 semanas. Os outros 15% começam a melhorar em 3 a 6 meses após o início da paralisia. Algum movimento deve retornar em praticamente todos os pacientes com Bell até 6 meses. Caso isso não ocorra, deve-se realizar investigação rigorosa de outra etiologia. O retorno do movimento é completo na maioria dos pacientes, ocorrendo em 95% dos casos de paralisia incompleta, 75% dos pacientes com paralisia completa até 3 semanas e em torno de 50% em pacientes com degeneração maior que 90% dentro das duas a três primeiras semanas. No geral, 10 a 15% apresentarão fraqueza residual com deformidades secundárias como sincinesia, espasmo e contratura. Fatores associados a um pior prognóstico incluem hiperacusia, ausência de lacrimejamento, idade acima dos 60 anos, diabetes mellitus, hipertensão arterial, ausência do reflexo do estapédio, paralisia completa, presença de dor intensa e degeneração maior que 95% na ENoG nas 3 primeiras semanas de paralisia.

Numerosos estudos têm avaliado a eficácia de corticosteróides no tratamento da paralisia de Bell. Uma metanálise incluindo apenas ensaios clínicos randomizados controlados concluiu que o uso de corticóide dentro dos primeiros 7 dias de paralisia aumentou significativamente em 17% a chance para recuperação facial completa quando comparada com placebo. Recomenda-se 1 mg/kg/dia (máximo de 80 mg) de prednisona por uma semana, seguida de outra semana em

doses decrescentes.

Os anti-virais como o aciclovir e valaciclovir forma testados na Paralisia de Bell. Seu uso isolado não é recomendado, porém, associados aos corticoesteróides. Embora pacientes tratados com aciclovir e prednisona tiveram melhor desfecho do que os tratados apenas com prednisona, uma revisão sistemática recente concluiu que mais estudos são necessários. Há indicação grau B para o uso de aciclovir oral ou valaciclovir com prednisona em pacientes se apresentando na primeira semana (ideal 72 horas) de início com paralisia facial moderada a severa.

A descompressão do nervo facial na paralisia de Bell não mostra uma uniformidade na seleção dos pacientes para cirurgia nem no local a ser descomprimido. Embora controverso, Fisch advoga cirurgia quando existe mais de 90% de degeneração na ENoG dentro das 2-3 primeiras semanas do quadro, o que com algumas variações é aceito pela maioria dos autores. Porém segundo Adour, toda cirurgia de descompressão é baseada na falta de entendimento da fisiopatologia da paralisia de Bell, uma patologia viral desmielinizante horizontalmente e não perpendicular ao canal de Falópio, não tendo a cirurgia efeito sobre a doença viral. Gantz e colaboradores advogam que indivíduos com prognóstico ruim diante da eletroneurografia devam ter o nervo facial descomprimido, principalmente medial ao gânglio geniculado. De forma que aqueles com degeneração acima de 90% não submetidos a cirurgia, somente 58% retornaram a ter uma função facial boa (HB I ou II) e aqueles submetidos, 91% terão uma boa função facial dentro dos próximos 7 meses.

O forame meatal é o ponto mais estreito do canal de Falópio intratemporal, representando o sítio da patologia em 94% dos casos, confirmado por eletromiografia evocada intra-operatória. Na cirurgia, pode-se ver o infarto hemorrágico circunferencial do nervo no forame meatal e a lesão ao axônio com hiperemia do nervo proximal a este bloqueio.

Assim, indica-se no HC/ FMUSP descompressão do nervo facial via fossa média para pacientes com Paralisia de Bell com degeneração maior que 90% até o 21º dia de PFP. Este acesso permite a descompressão dos segmentos labiríntico, gânglio geniculado e timpânico do nervo facial, além da preservação auditiva. A via transmastoídea, com descompressão do segmento mastoídeo, não altera a história natural da paralisia e, portanto, raramente é utilizada em associação com a descompressão medial (fossa média).

A descompressão via fossa média é realizada com o cirurgião sobre a cabeça do doente, que se encontra rodada para o lado contra-lateral à paralisia. É feita uma incisão pré-auricular desde a raiz do arco zigomático até a região temporal de 7 cm. A seguir, o músculo temporal é exposto e aberto em 5 flaps que são elevados, expondo a escama do osso temporal. Essa exposição deve ser desde a raiz do zigoma (identifica o assoalho da fossa média), até a sutura parieto-escamosa. Realiza-se, então a craniotomia 1 cm acima da linha temporal e centrada na raiz do arco zigomático com 4 cm no sentido AP e 5-6 cm céfalo-caudal. Deve-se ter atenção para evitar lesões da dura-máter e ramos da a. meningeia média. O osso é separado da dura, removido e guardado em soro fisiológico. A dura é elevada das bordas da craniotomia e do assoalho da fossa média com Freer no sentido AP, assim evitando lesão do n. petroso sup. maior e gânglio geniculado. Este passo é facilitado se for feito hiperventilação e manitol. A pirâmide petrosa é identificada e a dura é cuidadosamente elevada sobre a eminência arcuata e plano meatal. O hiato do n. facial é a margem anterior da elevação. O retrator de fossa média (House-Urban) é colocado.

A primeira estrutura a ser localizada na descompressão via fossa média é o CSC superior. Em alguns casos, a eminência arcuata pode não ser aparente ou ainda não ser paralela ao CSC superior. Uma relação anatômica constante é que o CSC superior é perpendicular ao plano da pirâmide petrosa. Uma vez identificado, deve-se ir brocando em direção paralela ao CSC superior, até aparecer a “linha azul”, confirmando a sua posição. A localização do CAI é feita através de uma linha 60º anterior ao plano do CSC superior. Broca-se essa região, até se expor a “linha azul” do CAI e crista vertical (Bill’s Bar). Remove-se, a seguir, o osso sobre a porção labiríntica (ântero-superior), gânglio geniculado e tégmen timpânico. Com a faca de Beaver abre-se o periosteio e epineuro da porção labiríntica, gânglio geniculado e timpânica, completando-se a descompressão. O afastador de fossa média é removido, a janela óssea é recolocada e músculo temporal, subcutâneo e pele são suturados. O uso de drenos é controverso, sendo utilizado no nosso serviço um port-o-vac entre o osso e o m. temporal.

Como a paralisia facial idiopática não é uma doença que ponha o paciente em risco de vida, conduta conservadora é uma alternativa aceitável em pacientes com condições debilitantes,

contra-indicação para cirurgia ou anestesia, ou que não aceite a cirurgia proposta.

2) Herpes zoster oticus (síndrome de Ramsay Hunt)

Descrita em 1904-1907, trata-se de uma muco-dermato-polyneuro-encefalo-mielo- meningite causada pelo Vírus Varicela Zoster (VZV). É a segunda causa mais freqüente de PFP traumática identificada, responsável por cerca de 4,5 a 12% dos casos. A proporção Bell : Ramsay Hunt é de cerca de 15:1. Não têm predileção por sexo, o aumento da idade está associado a aumento na incidência.

Table XIII. *Distribution of herpes zoster palsies*

Paresis	n	%
Complete	102	88
Incomplete	14	12
Hearing loss	85	73
Vestibular lesions	74	64
Combined cochleovestibular disturbances	64	55

A paralisia facial parece ser causada por edema e compressão. O acometimento das fibras sensitivas leva ao aparecimento das vesículas e a dor intensa. Devido a anastomoses entre o VII e VIII pares pode haver como sintomas associados perda auditiva neurosensorial, zumbido e vertigem.

Eletromiografia evocada intra-operatória demonstra ser o segmento labiríntico do nervo o sítio da patologia.

A degeneração tende a ser mais severa que na Paralisia de Bell, portanto o prognóstico para recuperação é pior. Assim como na Paralisia de Bell, há uma boa correlação entre testes elétricos da função do nervo facial e recuperação. No nosso serviço não há indicação cirúrgica, recorrendo-se ao tratamento clínico.

Sem tratamento, 46% dos pacientes tem recuperação satisfatória (função normal ou sequela leve), e 54% com sequela moderada a severa, sendo destes, 4% sem nenhuma função. Quando a paralisia facial é precedida pelas vesículas, o que ocorre em 25% dos casos, o prognóstico é melhor. Audiometrias seriadas mostram recuperação completa em 66% das crianças com perda auditiva documentada comparada a 37,7% dos adultos.

Pacientes com Ramsay Hunt tratados com prednisona tinham menor tendência a progredir para paralisia completa do que pacientes não tratados.

Em um estudo retrospectivo realizado para avaliação do tratamento com prednisona e aciclovir. Oitenta pacientes foram separados em grupos de acordo com o tempo em que o tratamento foi iniciado (<3 dias, 4 a 7 dias, e > 7 dias). Todos os pacientes receberam prednisona 1 mg/kg/dia por 5 dias seguidos por 10 dias de retirada, bem como aciclovir intravenoso 250 mg três vezes ao dia ou via oral 800 mg cinco vezes ao dia. Com um seguimento de 6 a 12 meses, recuperação completa foi significativamente maior, 75%, nos pacientes tratados com < 3 dias, comparados com 48% dos tratados nos dias 4 a 7 e 30% dos tratados após o dia 7 de PFP. Não houve diferença estatística entre os pacientes tratados com aciclovir oral ou intravenoso. O desfecho auditivo não diferiu entre os grupos. O aciclovir parece diminuir a duração do rash e a dor aguda.

Outro estudo comparou 91 pacientes que receberam a combinação de aciclovir (4g/dia IV) por 7 dias com metilprednisolona 500 mg em doses decrescentes por 7 dias versus 47 pacientes que receberam metilprednisolona apenas, todos dentro dos primeiros 7 dias de PFP. Noventa por cento dos pacientes do primeiro grupo tiveram recuperação completa (HB I) versus 64% dos que receberam apenas esteróide, porém o no primeiro grupo havia uma proporção menor de pacientes com paralisia completa (HB V e VI)

Apesar da falta de estudos prospectivos randomizados controlados por placebo, dados coletados de séries de casos e estudos retrospectivos sugerem que ambos prednisona e aciclovir, se dados precocemente, melhoram o prognóstico global dos pacientes.

É interessante salientar o conceito novo de *zoster sin herpette*, que corresponde a pacientes com evidência laboratorial (através de pesquisa de DNA, PCR ou soroconversão) de infecção por VZV e paralisia facial sem apresentar vesículas. Estudos mostram que entre 2,4 a 19% dos casos previamente classificados como paralisia de Bell, na verdade tratam-se de *zoster sin herpette*.

3) Otite média aguda (OMA)

Paralisia facial é uma complicação rara de OMA bacteriana. A fisiopatologia da paralisia facial nesta doença não é claramente compreendida. Nenhuma diferença foi observada no tipo de organismo cultivado do ouvido médio em casos de otite média com ou sem envolvimento do nervo facial. Deiscências da porção timpânica do canal de Falópio poderiam servir como portas para invasão bacteriana direta. Outras teorias que tentam explicar esta etiologia seriam: a inflamação gera edema que, dentro dos limites do canal facial, resulta em compressão e isquemia do nervo; desmielinização devido toxinas bacterianas; compressão de bainha; neurite aguda levando a trombose venosa e edema inflamatório do nervo.

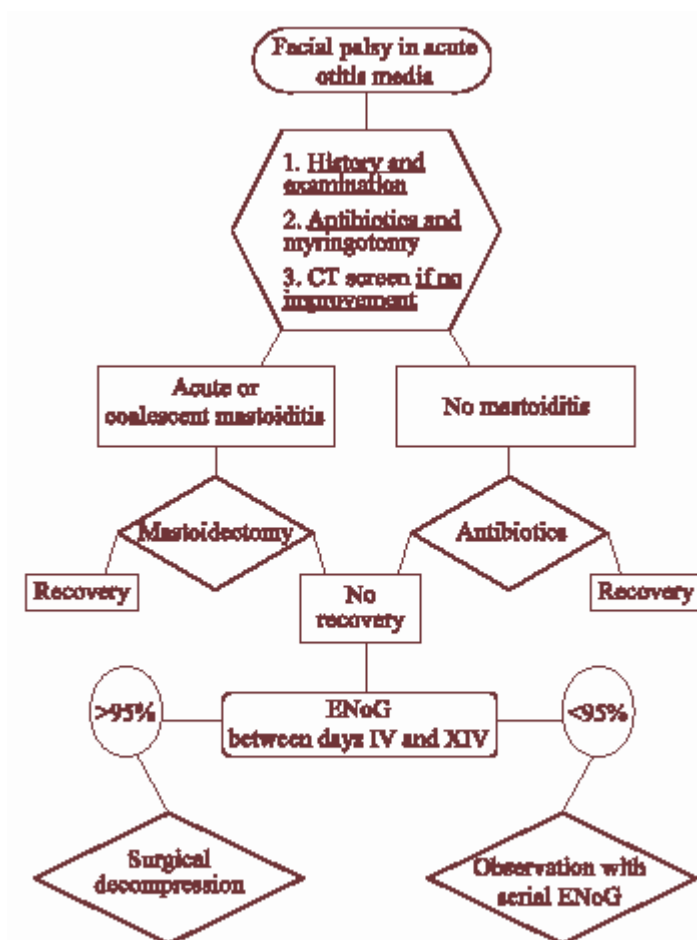


Fig. 2 Treatment flow-chart for facial paralysis in acute otitis media

Devido à baixa prevalência de paralisia facial secundária a OMA, a maioria dos estudos contém séries limitadas de casos, sendo difícil determinar qual o tratamento de escolha. De acordo com muitos autores, o manejo deve ser agressivo para que a recuperação da função facial seja excelente. O tratamento inclui antibioticoterapia por 10 a 14 dias com cefalosporinas de segunda geração ou amoxicilina com clavulanato de potássio. Para as primeiras 48 a 72 horas, o antibiótico deve ser dado por via parenteral (ceftriaxone). É importante fornecer drenagem para a secreção do ouvido médio através de uma ampla miringotomia. Cultura do fluido do ouvido deve ser obtida (positiva em cerca de 50% dos casos) neste tempo para guiar a antibioticoterapia. Enquanto o paciente está hospitalizado, aspiração freqüente da drenagem purulenta do canal do ouvido e instilação de gotas otológicas são recomendadas. Naqueles pacientes com mastoidite coalescente ou com um abscesso subperiosteal, a mastóide também deve ser drenada. Os microorganismos mais comuns são Gram positivos: pneumococos e estafilococos.

Se a paralisia não melhora dentro de 7 dias de tratamento adequado, uma TC de ossos temporais deve ser realizada para excluir a presença de mastoidite coalescente ou um tumor oculto, sendo indicada mastoidectomia simples.

4) Otite Média Crônica (OMC)

A prevalência de PFP na OMC está entre 0,16 a 5,1%. O mecanismo mais provável é uma combinação de osteíte, erosão óssea, compressão, inflamação e infecção direta do nervo. Colesteatoma está presente em cerca de 70-80% dos casos, associados a algum grau de erosão do canal de Falópio, principalmente no segmento timpânico. O início pode ser abrupto ou insidioso, e na maioria das vezes a paralisia é incompleta.

Conduta expectante ou clínica não são recomendadas em casos de paralisia facial secundária à OMC. O tratamento de escolha para esse tipo de complicação é mastoidectomia com erradicação completa da doença e descompressão do nervo envolvido, associado a tratamento antimicrobiano intravenoso. A recuperação completa da função pode ser alcançada entre 66 e 75% dos casos.

5) Doença de Lyme (DL)

Esta é uma doença multissistêmica provocada pela picada de um carrapato (*Ixodes dammini*) inoculando a espiroqueta *Borrellia burgdorferi*. A picada, no entanto, só é relatada por 1/3 dos pacientes com Lyme comprovado. O *Center for Disease Control and Prevention* (CDC) desenvolveu critérios para o diagnóstico da DL:

Eritema Migrans > 5 cm diagnosticado por médico

Ou

Manifestações tardias incluindo

- a) edema recorrente de articulações
- b) início súbito de defeito de condução cardíaco secundário ou terciário
- c) meningite, neuropatia craniana, radiculoneurite, encefalomielite com produção intratecal de anticorpos

e

Confirmação laboratorial como

- a) cultura
 - b) anticorpos séricos ou líquóricos com aumento nos títulos em dosagens consecutivas
-

Após 1 a 4 semanas de incubação, o eritema migrans pode ser reconhecido em 50% dos indivíduos infectados; principalmente na cabeça e pescoço em crianças e nas extremidades inferiores em adultos. Dentro de semanas a meses, sintomas cardíacos e neurológicos, incluindo PFP uni ou bilateral, podem aparecer. A PFP pode ocorrer em 11% dos pacientes infectados. A quase totalidade recupera função normal, com ou sem tratamento antimicrobiano, sendo o tempo médio para a recuperação completa de 26 dias. Embora muitos pacientes desenvolvam um rash, este não é bem notado, podendo a PFP ser o único sintoma (cerca de 20% dos casos).

Dispõe-se de sorologia para o diagnóstico com ELISA (titulações para IgG e IgM superiores a 1/400) servindo como bom exame para triagem devido alta sensibilidade, porém há elevado número de falso-positivos, associados a doenças neurológicas e reumáticas, e a espiroquetas liberadas na corrente sangüínea após a escovação dentária ou gengivite. O CDC recomenda que casos dúbios com ELISA devem ser confirmados com Western blot.

O tratamento é feito com amoxicilina 500 mg vo 8/8hs por 1 mês (50 a 60 mg/kg/dia em crianças). Deve-se considerar, naqueles pacientes com febre ou sintomas sistêmicos, assim como em casos dúbios, a coleta de líquido para análise laboratorial e o tratamento com ceftriaxone intravenoso por pelo menos 4 semanas. Deve-se repetir a sorologia após término da medicação.

6) Síndrome de Melkersson Rosenthal

É um quadro caracterizado por paralisia facial alternante recorrente, edemas facial e labial recorrentes (queilite granulomatosa), e presença de língua fissurada (lingua plicata). Nem todos os sinais aparecem simultaneamente e a paralisia facial, portanto, pode ser confundida com paralisia de Bell. Edema orofacial é uma característica sempre presente. A língua fissurada e a PFP ocorrem em 50-60% dos pacientes e a tríade completa em 25%.

Geralmente, a moléstia se inicia na segunda década de vida. O diagnóstico é sugerido pelo edema facial recorrente não explicado por infecção, tumor ou doença do tecido conectivo. Biópsia labial demonstrando granuloma epitelióide não-caseoso é, para alguns autores, mandatório para diagnóstico. O edema pode variar desde um envolvimento unilateral do lábio inferior até edema de toda a face. A etiologia da doença é desconhecida. Alguns autores a consideram uma variante de sarcoidose, porém outros contrariam esta teoria.

A paralisia facial ocorre em 50-60% dos pacientes apresentando geralmente um início abrupto. O local da paralisia geralmente corresponde a área de edema facial e podendo ser

bilateral em alguns casos.

A conduta para esta paralisia inclui tratamento com corticóides e, recentemente, tem sido proposto um tratamento com clofazimina, um medicamento para Hanseníase. Dos pacientes que foram submetidos a cirurgia, os achados patológicos no forame meatal foram idênticos aos de Bell. Nenhuma paralisia recorrente apareceu em pacientes que foram submetidos à descompressão.

7) Otite externa maligna

Corresponde a invasão de tecidos moles, cartilagens e osso por *Pseudomonas*, produzindo uma infecção de base de crânio com risco de vida. Ocorre mais freqüentemente em indivíduos diabéticos e imunossuprimidos. O envolvimento de pares cranianos é freqüente.

A TC demonstra uma destruição óssea, enquanto a RNM mostra a extensão intracraniana. Cintilografia com tecnésio permite o diagnóstico de infecção ativa (osteomielite) e com gálio um controle evolutivo.

O tratamento inclui cobertura antibiótica contra *Pseudomonas*; ceftazidima, aminoglicosídeos ou ciprofloxacina constituem a conduta mais apropriada, por um período mínimo de 8 semanas. A administração deve ser endovenosa no primeiro mês. Monitorização cuidadosa dos níveis séricos de glicose e ajuste da dose de insulina é mandatório nos diabéticos. Em alguns casos é necessário realizar debridamento da região acometida.

8) Trauma

Extratemporal:

Na presença de trauma na porção extracraniana do nervo facial, uma cuidadosa avaliação dos movimentos dos grupos musculares faciais estabelece a integridade funcional de cada uma das divisões do nervo facial. Lesões do tronco principal ou dos dois ramos principais sempre requerem reparo, enquanto que injúria das ramificações mais periféricas raramente necessitam de reconstrução. As divisões zigomática e bucal possuem numerosas anastomoses verticais e, conseqüentemente, anormalidade funcional seguindo a transecção de pequenos ramos de terço médio da face é mínima. Por outro lado, lesões dos ramos temporal e marginal produzem perda funcional notável e devem ser reparadas. Reparo da divisão cervical não é indicado.

Reconstrução imediata é indicada em casos de traumas não contaminados. Reparo posterior é reservado para ferimentos contaminados, FAF e ferimentos com extensa perda tecidual, porém as terminações do nervo devem ser identificadas e reparadas para posterior anastomose.

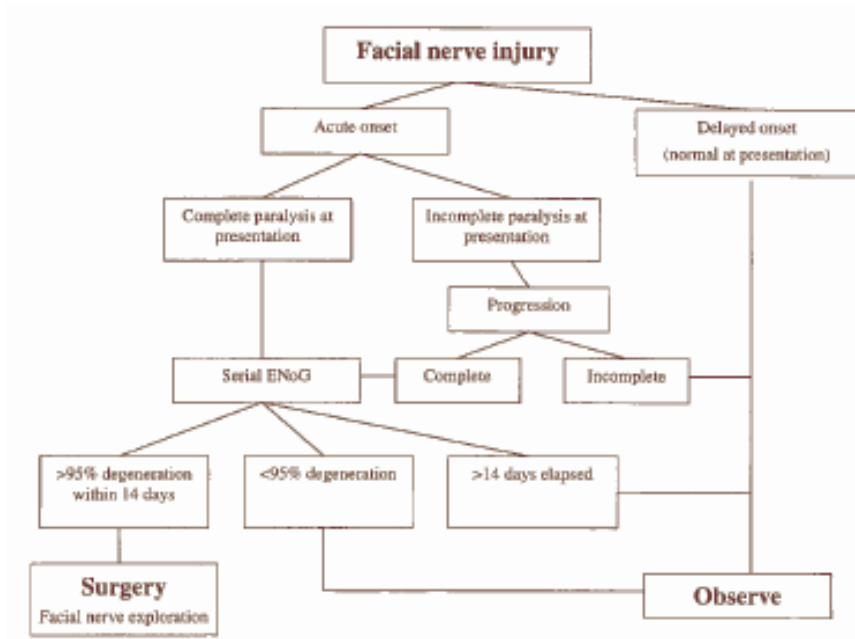
Intratemporal:

Cerca de 7 a 10% das fraturas do osso temporal estarão associadas com disfunção do nervo facial. Dano severo ao nervo facial devido a trauma do osso temporal resulta em degeneração retrógrada a nível dos segmentos labirínticos e possivelmente meatal. Na prática clínica, quando o principal local de injúria se dá distal ao gânglio geniculado, um acesso transmastóideo é freqüentemente considerado. No entanto, como não é claro o quão proximal a degeneração retrógrada pode alcançar, deve-se questionar se a descompressão somente transmastóidea é adequada.

No **trauma penetrante** do osso temporal, a transecção do nervo é mais comum. Principalmente quando envolve arma de fogo, a recuperação do nervo tende a ser muito ruim, mesmo naquelas situações em que o nervo é encontrado intacto.

No **trauma fechado**, o prognóstico em geral é bom; a maioria dos pacientes recupera a função normal ou próxima do normal. Paralisia que se instala imediatamente após o trauma está associada com pior prognóstico, mesmo que a paralisia não progrida para a forma completa. Da mesma forma, pacientes com progressão para degeneração > 95% na ENoG dentro de 14 dias do início da paralisia, tendem a ter pior prognóstico, sendo candidatos à cirurgia para descompressão do nervo. A cirurgia para reparação deve levar em conta que a maioria das lesões do nervo ocorrem próximas ao gânglio geniculado e na porção labiríntica, e um acesso combinado

transmastóideo e via fossa média é recomendado quando há preservação da audição.



Ao lado propõe um algoritmo para o manejo das paralisias traumáticas do nervo facial.

Modelos animais para o estudo da descompressão do nervo facial demonstraram que se a mesma é realizada até o 12º dia, há recuperação funcional completa, sem desenvolvimento de sincinesias. Também observou-se que a abertura da bainha do nervo em humanos esteve associada com piores resultados quando comparadas com apenas descompressão, não sendo então recomendada essa prática.

Nos casos em que houve **disrupção completa do nervo**, anastomose direta ou a interposição de um enxerto é necessária. Nesses casos, a recuperação para funções HB I ou II não é vista, e não parece haver diferença no desfecho funcional quando a cirurgia é postergada para 8 a 10 meses após a agressão. Se há alguma dúvida sobre a integridade do nervo facial, é prudente aguardar pela recuperação funcional e apenas realizar tardiamente um procedimento se nenhuma recuperação (HB 5 ou 6) ocorrer.

Quando o **coto central não está disponível**, ou ainda, quando o **tempo entre a lesão e o reparo varia de um a dois anos**, o procedimento de escolha é uma anastomose hipoglosso-facial (ver adiante). Quando o reparo é realizado entre 2 a 4 anos após a lesão, o coto distal do nervo facial é biopsiado e, se fibrótico, realiza-se uma transposição muscular. Se a lesão ocorreu há mais de 4 anos, ou se o nervo facial e os músculos não estão adequados, a transposição do músculo temporal é preferível para a reanimação da região bucal, assim como a realização de técnicas de reanimação para a região ocular.

O primeiro sinal de recuperação da função é a melhora do tônus do lado paralisado, que ocorre antes de qualquer movimento voluntário. A média do intervalo para o retorno dos movimentos serem detectados é de 10 meses, podendo levar até 24 meses. Nos casos de reparo do nervo, a recuperação máxima requer 2 anos, sendo que a melhora pode continuar por um período superior a 5 anos. Sob condições ideais, recuperação satisfatória após reparo do nervo pode ser esperada em mais de 90% dos casos.

Não há dados na literatura relacionados ao uso de esteróides na PFP associada a trauma. No entanto, devido ao baixo custo e mínimo risco de complicações da terapia a curto prazo, espera-se que a terapia com corticosteróides traga benefícios, sendo recomendada.

9) Neoplasias

Uma neoplasia pode comprimir ou invadir o nervo em qualquer ponto de seu trajeto. Massas parotídeas associadas com disfunção de facial constituem um sinal de malignidade. As duas principais neoplasias responsáveis por paralisia facial são: carcinoma adenóide cístico e carcinoma indiferenciado.

Tumor mucoepidermóide de baixo grau e carcinoma de células acinosas são tratados com parotidectomia total ou lateral e preservação do nervo facial desde que ele não interfira com a erradicação total do tumor.

Crescimento insidioso e propenso à invasão perineural caracterizam o carcinoma adenóide cístico (cilindroma). Excisão cirúrgica radical com sacrifício do nervo facial são preconizados. A

reconstrução do nervo é feita no momento da extirpação tumoral. O procedimento realizado em relação ao adenocarcinoma é similar ao do carcinoma adenóide cístico.

Ressecção radical em bloco da glândula e tecido ao redor sem reparo do facial é recomendada em tumores epiteliais de alto grau como o carcinoma mucoepidermóide de alto grau, carcinoma ex-adenoma pleomórfico e estágios avançados de carcinoma basocelular que invadiu o osso timpânico ou tecido glandular.

Aproximadamente 1% das massas parotídeas são neuromas faciais.

Schwanomas do nervo facial são raros, e constituem tumores de crescimento lento que podem se originar de qualquer ponto do nervo facial desde o tronco cerebral até a parótida. A maioria dos schwanomas, entretanto, inicia-se na região do gânglio geniculado e pode se estender ao longo do nervo facial para o CAI, assim como para a parótida.

10) Congênitas

A paralisia facial em recém nascidos é estimada em torno de 0,23% dos nascidos vivos. A descompressão nestas formas raramente traz bons resultados.

O diagnóstico diferencial de paralisia facial completa em recém nascidos inclui: injúria por compressão ao nervo em sua porção periférica, ausência congênita da porção motora do nervo facial e/ou da musculatura facial, ou agenesia do núcleo do facial. As dificuldades em se estabelecer um diagnóstico são minimizadas examinando o recém nascido com estimulação elétrica dentro dos 3 primeiros dias de vida, antes que a degeneração walleriana ocorra.

Se a estimulação elétrica mostra um bloqueio na condução de impulsos, e os músculos e junções neuromusculares estão intactas, o diagnóstico presuntivo de trauma de nascimento devido à compressão por fórceps ou pressão do lado da cabeça da criança pela proeminência sacral durante o trabalho de parto, deve ser feito. Nos casos de trauma de parto, geralmente a paralisia associa-se a outros sinais, como edema facial, equimoses e hemotímpano.

Traumatismos de parto são responsáveis por 78% dos casos de paralisia facial. Paralisia central (supranuclear) secundária a hemorragia intracraniana também tem sido descrita.

Paralisia Parcial: a forma mais comum apresenta-se como uma paresia unilateral de lábio inferior. Kobayashi não encontrou relação de forma parcial de paralisia com o uso de drogas fetotóxicas, rubéola materna, trauma de nascimento, uso de fórceps, ou fatores hereditários. O paciente apresenta-se com uma incapacidade para mover o lábio paralisado para baixo. Mais significativa é a alta incidência de anomalias associadas, particularmente da orelha, mas também dos sistemas cardiovascular, neurológico, músculo-esquelético e urogenital.

Tratamento é realizado para aqueles que acham a assimetria cosmeticamente inaceitável. Simetria pode ser tentada com neurectomia seletiva de uma ramificação do ramo mandibular do lado não afetado, miectomia seletiva do músculo depressor do lábio inferior normal, ou, por uma aplicação de uma linha facial entre a margem inferior da mandíbula na região mentoniana e ao redor da porção inferior da musculatura orbicular da boca.

Síndrome de Möbius: também conhecida como paralisia facial congênita bilateral, deve ser suspeitada nos recém nascidos quando a face permanece sem expressão durante o choro, a dificuldade do recém nascido em sugar e há fechamento incompleto dos olhos durante o sono. Características comuns da síndrome incluem: perda bilateral ou unilateral, completa ou incompleta dos movimentos da face, deformidade de extremidades e paralisia de outro par craniano (VI). Estas crianças usualmente têm inteligência normal.

Osteopetrose: raro grupo de doença óssea hereditária, caracterizado por modelação óssea anormal de mecanismo desconhecido. Sintomas clínicos dependem da extensão e área de crescimento ósseo. O envolvimento do forame de base de crânio resulta em paralisia de vários pares cranianos (II,V,VII,VIII). Nenhuma terapia clínica é efetiva em prevenir ou reverter o desenvolvimento de osso anormal. Descompressão total do nervo facial ou descompressão do segmento meatal do nervo cocleovestibular é benéfico em prevenir a progressão da disfunção.

11) Paralisia facial associada a hipertensão intra-craniana benigna

Os sintomas mais comuns da hipertensão intra-craniana benigna são dor de cabeça e distúrbios visuais, mas ocasionalmente observa-se acometimento de nervos cranianos, falsamente sugerindo um sinal localizatório. O nervo abducente é o mais comumente envolvido (em até 60% dos casos). Paralisia facial é descrita em alguns casos, podendo ser uni ou bilateral e tendendo a regredir após o reestabelecimento da pressão normal.

IX. OUTROS

1) Cuidados Oculares

A primeira etapa do tratamento, em qualquer etiologia, consiste em cuidados oculares para prevenção de ceratite e ulceração que podem levar a infecção secundária e até perda do globo ocular. Uma vez que o paciente tem fechamento incompleto da pálpebra e frequentemente lacrimejamento insuficiente, devem ser prescritas lágrimas artificiais (metilcelulose, hipromelose...) as serem aplicadas de hora em hora, além da oclusão palpebral durante o sono, de preferência concomitante com pomada protetora (vitamina A+D, epitezan...).

Pacientes que apresentam paralisia completa a qual se espera durar pelo menos um mês provavelmente devem beneficiar-se de procedimentos para reanimação da pálpebra, como a inserção de um peso de ouro na pálpebra superior. Pacientes mais idosos podem necessitar de procedimento também na pálpebra inferior. Os procedimentos palpebrais devem ser considerados como profiláticos quando não há evidência de reinervação em EMG após 1 mês de paralisia.

2) Eletroestimulação

Um dos assuntos mais controversos no tratamento da PFP. Muitos autores condenam essa prática pois a mesma pode levar a contraturas, além de não haver evidências que ela possa melhorar a função de músculos reinervados.

3) Fisioterapia

Fisioterapia e exercícios miofuncionais são indicados para todos os pacientes com HB III a VI. Mesmo que não se perceba movimento facial, fibras nervosas intactas serão ativadas, auxiliando a manter o tônus muscular. Informação, automassagem, exercícios de relaxamento e respiração além de exercícios específicos para coordenação e controle de sincinesias demonstraram melhoras na qualidade de vida, dor, movimentos involuntários, além de melhora em dificuldades para alimentação e fala.

4) Anastomose Hipoglosso – Facial (AHF)

O tronco principal do facial externamente ao forame estilomastoideo é anastomosado com a terminação proximal do nervo hipoglosso transecionado. Este procedimento leva a denervação muscular, e deve ser apenas realizado após considerar: o déficit adicional causado pelo procedimento, e a função facial resultante, que pode variar de flacidez completa (paralisia facial) à recuperação do tônus com algum movimento voluntário, mas sem expressão; o que contrasta com os resultados ótimos que se seguem ao uso de enxerto ou anastomose do nervo. Além disso, existe a possibilidade de ocorrer falha na AHF, resultando em paralisia facial associada a paralisia ipsilateral da língua (fala mais rude e menos inteligível, mastigação e iniciação da deglutição dificultadas). Com o passar do tempo, começa a haver uma reorientação da função motora facial, e a hemiatrofia reduz o tamanho da língua paralisada, o que melhora muitos dos sintomas anteriores. Entretanto, o paciente continuará com dificuldade para limpar o sulco gengival do lado

paralisado e freqüentemente terá de usar o dedo para mover os alimentos para o lado normal.

Hoje novas técnicas estão sendo descritas para a AHF, todas tentando minimizar o déficit motor da língua após a transecção total do hipoglosso (técnica usual). A tendência atual é realizar a anastomose término-lateral do facial com o hipoglosso de modo a manter a condução do hipoglosso para a língua, evitando assim a sua atrofia. Pode-se também utilizar-se de pontes de nervos ou músculos no gap entre o facial e o hipoglosso.

X. BIBLIOGRAFIA

- 1- Gantz, BJ; Rubinstein, JT; Gidley, P; Woodworth GG: Surgical management of Bell's palsy. *Laryngoscope* Aug;109(8):1177-88, 1999.
- 2- Honda, N; Yanagihara, N; Hato, N; Kusak, H; Murakami, S; Gyo, K. Swelling of the intratemporal facial nerve in Ramsay Hunt syndrome *Acta Otolaryngol* Apr;122(3):348-52, 2002
- 3- Axelsson, S; Lindberg, S; Stjernquist-Desatnik, A. Outcome of treatment with valacyclovir and prednisone in patients with Bell's palsy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* Mar;112(3):197-201, 2003
- 4- Miro Castillo, N; Roca-Ribas Serda, F; Barnadas Molins, A; Prades Marti, J; Casamitjana Claramunt, F; Perello Scherdel, E. Facial paralysis of metastatic origin. Review of metastatic lesions of the temporal bone. *An Otorrinolaringol Ibero Am*;27(3):255-63, 2000
- 5- Jackler, RK; Brackmann, DE; Niparko, J. *The Acute Facial Palsies*. Neurology, Cap 73.1994, Mosby.
- 6- *Encyclopedie Medico-Chirurgicale* E-2-20-260-A 10.
- 7- Homer JJ, England RJ, Ell SR. Steroids in Facial Palsy due to Herpes Zoster: Corticosteroids are accepted treatment. *BMJ* 316(7126): 234, 1998.
- 8- Adour KK. Combination Treatment with Acyclovir and Prednisone for Bell Palsy. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 124(7): 824, 1998.
- 9- Gantz BJ, Redleaf MI. Management of Bell's Palsy and Ramsay Hunt Syndrome. In Brackmann *Otologic Surgery*, chap. 32, 385-395, 1^a ed., WB Saunders Company, 1994.
- 10- Fish U, Chien J. Middle Cranial Fossa- Vestibular Neurectomy. In Brackmann *Otologic Surgery*, chap. 39, 475-488, 1^a ed., WB Saunders Company, 1994.
- 11- Kress B, Griesbeck F, Stippich C, Baehren W, Sartor K. Bell Palsy: Quantitative Analysis of MR Imaging Data as a Method of Predicting Outcome. *Radiology* 2004; 230:504-509
- 12- Kinoshita T, Ishii K, Okitsu T, Okudera T, Ogawa T. Facial Nerve Palsy: Evaluation by Contrast-enhanced MR Imaging. *Clinical Radiology* (2001) 56: 926-932
- 13- Holland NJ, Weiner GM. Recent developments in Bell's Palsy. *BMJ* 2004; 329:553-557
- 14- Gilden DH. Clinical Practice: Bell's Palsy. *N Engl J Med* 2004; 351:1323-31
- 15- Peitersen E. Bell's Palsy: The Spontaneous Course of 2,500 Peripheral Facial Nerve of Different Etiologies. *Acta Otolaryngol* 2002; Suppl 549:4-30.

- 16- Sweeney CJ and Gilden DH. Nosological Entities?: Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:149-154
- 17- Uri N, Greenberg E, Kitzes-cohen R, Doweck I. Acyclovir in the treatment of Ramsay Hunt syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:379-81
- 18- de Zinis LOR, Gamba P, and Balzanelli C. Acute Otitis Media and Facial Nerve Paralysis in Adults. *Otology & Neurotology* 2003; 24:113–117
- 19- Gaio E, Marioni G, de Filippis C, Tregnaghi A, Caltran S, Staffieri A. Facial nerve paralysis secondary to acute otitis media in infants and children. *J. Paediatr. Child Health* (2004);40: 483–486
- 20- Altuntas A, Unal A, Aslan A, Ozcan M, Kurkcuoglu S, Nalca Y. Facial nerve paralysis in chronic Suppurative otitis media: Ankara Numune hospital experience. *Auris Nasus Larynx* 25 (1998) 169–172
- 21- Yetiser S, Tosun F, and Kazkayasý M. Facial Nerve Paralysis Due to Chronic Otitis Media. *Otology & Neurotology* 2002; 23:580–588
- 22- Cook SI, Macartney KK, Rose CD, Hunt PG, Eppes SC, Reilly JS. Lyme Disease and Seventh Nerve Paralysis in Children. *American Journal of Otolaryngology*, Vol 18, No 5 (September-October), 1997: pp 320-323
- 23- Smouha EE, Coyle PK and Shukri S. Facial Nerve Palsy in Lyme Disease: Evaluation of Clinical Diagnostic Criteria. *Am J Otol* 1997; 18:257-261
- 24- Chang CYJ and Cass SP. Clinical Forum: Management of Facial Nerve Injury Due to Temporal Bone Trauma. *Am J Otol* 1999; 20:96-114.
- 25- Ramsey MJ, DerSimonian R, Holtel MR, Burgess LPA. Corticosteroid Treatment for Idiopathic Facial Nerve Paralysis: A Meta-analysis. *Laryngoscope* 2000; 110:335-41
- 26- Beurskens CHG and Heymans PG. Physiotherapy in Patients With Facial Nerve Paresis: Description of Outcomes. *Am J Otolaryngol* 2004;25:394-400.

Raimar Weber – R3/2005
raimar.weber@terra.com.br