

# EVIDÊNCIAS SOBRE A PATOGÊNESE, O DIAGNÓSTICO E AS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DA PARALISIA DE BELL

## EVIDENCE ON PATHOGENESIS, DIAGNOSIS AND CLINICAL CHARACTERISTICS OF BELL'S PARALYSIS

PAULO FERNANDES CORRÊA<sup>1</sup>, GUSTAVO TOMICH COMARELLA<sup>1</sup>, FELIPE DE MORAES CAPRONI<sup>1</sup>, VINÍCIUS AKIO KOGA<sup>1</sup>, THAÍS QUARESMA ALMEIDA<sup>1</sup>, FERNANDA GOMES DE OLIVEIRA<sup>1</sup>, TIAGO ANDRADE MAIA<sup>1</sup>, PLÍNIO ARISTEU MÓL BAIÃO<sup>2\*</sup>

1. Acadêmico do curso de graduação do curso de Medicina da Universidade José do Rosário Vellano (UNIFENAS-BH); 2. Médico, graduado pela Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (FCMS/JF-SUPREMA). Especialização em Saúde da Família pela Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

\*Rua São Miguel, 97. Itapoã. Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil. CEP: 31710350. [drplinioaristeu@gmail.com](mailto:drplinioaristeu@gmail.com)

Recebido em 09/06/2021. Aceito para publicação em 23/07/2021

### RESUMO

A paralisia de Bell, também conhecida como paralisia idiopática do nervo facial ou paralisia do nervo facial de etiologia viral suspeita, é a causa mais comum de paralisia facial periférica espontânea aguda. A ativação do vírus herpes simples é a causa provável da paralisia de Bell na maioria dos casos, embora não haja nenhum método estabelecido ou amplamente disponível para confirmar um mecanismo viral na prática clínica. A paralisia de Bell é a denominação comumente usada para descrever uma paralisia facial periférica aguda de causa desconhecida. A paralisia facial periférica é uma síndrome clínica de muitas causas, e a ativação do vírus herpes simples é a causa provável da paralisia de Bell na maioria dos casos. Um mecanismo inflamatório e imunológico mediado por herpes simples foi objeto de controvérsia por anos, mas foi suspeitado com base em evidências sorológicas. O teste de DNA de reação em cadeia da polimerase apóia a noção de propagação axonal e multiplicação de um vírus neurotrópico reativado que leva à inflamação, desmielinização e paralisia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Paralisia de Bell; Terapêutica; Diagnóstico.

### ABSTRACT

Bell's palsy, also known as idiopathic facial nerve palsy or facial nerve palsy of suspected viral etiology, is the most common cause of acute spontaneous peripheral facial palsy. Herpes simplex virus activation is the likely cause of Bell's palsy in most cases, although there is no established or widely available method to confirm a viral mechanism in clinical practice. Bell's palsy is the term commonly used to describe acute peripheral facial palsy of unknown cause. Peripheral facial palsy is a clinical syndrome of many causes, and herpes simplex virus activation is the likely cause of Bell's palsy in most cases. A herpes simplex-mediated inflammatory and immunological mechanism has been the subject of controversy for years, but has been suspected based on serological evidence. The polymerase chain reaction DNA test supports the notion of axonal propagation and

multiplication of a reactivated neurotropic virus that leads to inflammation, demyelination and paralysis.

**KEYWORDS:** Bell Palsy; Therapeutics; Diagnosis.

### 1. INTRODUÇÃO

A paralisia de Bell, também conhecida como paralisia idiopática do nervo facial ou paralisia do nervo facial de etiologia viral suspeita, é a causa mais comum de paralisia facial periférica espontânea aguda. A ativação do vírus herpes simples é a causa provável da paralisia de Bell na maioria dos casos, embora não haja nenhum método estabelecido ou amplamente disponível para confirmar um mecanismo viral na prática clínica. A avaliação da suspeita de paralisia de Bell, portanto, requer que outras causas de paralisia facial periférica sejam consideradas e, em alguns casos, excluídas, dependendo da suspeita clínica.

O nervo facial é um nervo misto que contém fibras motoras que inervam os músculos faciais, fibras parassimpáticas que inervam as glândulas salivares lacrimais, submandibulares e sublinguais, fibras aferentes de receptores gustativos dos dois terços anteriores da língua e aferentes somáticos do conduto auditivo externo e pavilhão auricular. O nervo facial se origina de duas raízes (uma raiz motora e uma raiz mista visceral conhecida como nervo intermediário) na junção pontomedular. Em seguida, ele percorre lateralmente o ângulo cerebelopontino junto com o nervo vestibulococlear até o conduto auditivo interno, que tem aproximadamente 1 cm de comprimento, e fica envolto em perióstio e perineuro. As duas raízes então entram no canal facial (falópio). O canal facial tem aproximadamente 33 mm de comprimento e consiste em três segmentos consecutivos: labiríntico, timpânico e mastoide. Como o canal é mais estreito no segmento labiríntico (média de 0,68 mm de diâmetro), qualquer edema do nervo tem maior probabilidade de resultar em compressão aqui. O nervo segue lateralmente em

direção à parede medial do recesso epitimpânico, onde se curva acentuadamente para trás; na curvatura ou joelho há um inchaço, o gânglio geniculado, situado no segmento labiríntico do canal. O nervo então passa para trás e para baixo para alcançar o forame estilomastoideo.

O nervo petroso maior se ramifica do nervo facial no gânglio geniculado, entra na fossa craniana média extraduralmente e sai através do forame lacerado em direção ao gânglio pterigopalatino. Supre as glândulas lacrimais e palatinas. O próximo ramo conforme o nervo desce é o nervo para o estapédio. Mais distalmente, a corda do tímpano origina-se do tronco principal do nervo facial cerca de 6 mm acima do forame estilomastoideo. A corda, o maior ramo do nervo facial, atravessa a membrana timpânica, separada da cavidade do ouvido médio apenas por uma membrana mucosa. Ele continua anteriormente para se juntar ao nervo lingual e é distribuído para os dois terços anteriores da língua. A corda do tímpano contém fibras secretomotoras para as glândulas sublinguais e submandibulares e fibras aferentes viscerais para o paladar. Os corpos celulares dos neurônios gustativos unipolares situam-se no gânglio geniculado e viajam através do nervo intermediário até o trato solitário.

As fibras restantes do nervo facial emergem no forame estilomastoideo, giram anterolateralmente e passam pela glândula parótida. Essas fibras se dividem em cinco grupos de nervos entre os lobos profundos e superficiais da glândula no pé anserinus ("pé de ganso" do latim) e são distribuídos aos músculos faciais em um padrão variável<sup>1</sup>. A paralisia de Bell, definida como uma paralisia do nervo facial periférico aguda de causa desconhecida, representa aproximadamente metade de todos os casos de paralisia do nervo facial<sup>2</sup>. A taxa de incidência anual está entre 13 e 34 casos por 100.000 habitantes<sup>3</sup>. Não há predileção por raça, região geográfica ou gênero, mas o risco é três vezes maior durante a gravidez, principalmente no terceiro trimestre ou na primeira semana pós-parto. O diabetes está presente em aproximadamente 5 a 10% dos pacientes.

## 2. MATERIAL E MÉTODOS

O presente estudo consiste em um artigo de revisão sistemática de literatura com metanálise, realizado de forma descritiva. Para realização desse artigo foi realizada uma pesquisa bibliográfica nas bases de dados PubMed, *Cochrane* e *Uptodate*, na qual foram utilizadas diversas combinações de termos relacionados ao tema, incluindo derivações que foram conectados pelo descritor booleano *AND*, utilizando os seguintes descritores pesquisados nos Descritores em Ciências da Saúde (DeSC): *Bell Palsy*; *Therapeutics*; *Diagnosis*. Considerando os critérios de inclusão da pesquisa, foram analisados 20 artigos, sendo estes limitados a publicação entre os anos de 1965 a 2021, publicados originalmente na língua inglesa, os artigos inclusos poderiam ser ensaios clínicos, estudos de coorte, coortes históricas e estudos de caso controle. Esses artigos foram selecionados por analisarem sobre as

evidências sobre a patogênese, o diagnóstico e as características clínicas da paralisia de Bell. Para a análise e seleção dos artigos a serem incluídos na revisão, os títulos dos artigos foram inicialmente avaliados com base na estratégia de busca de bases de dados eletrônicos, com uma avaliação subsequente dos resumos de estudos que contemplaram o assunto. Os artigos considerados pertinentes foram lidos na íntegra, a fim de excluir os artigos fora do tópico ou com algum design fora dos critérios estabelecidos de inclusão. Após a escolha dos artigos, as seguintes informações foram extraídas de cada artigo: autor, ano de publicação, número de pacientes submetidos à pesquisa, tempo de seguimento, metodologia aplicada e resultados. Os resultados dos estudos foram analisados de forma descritiva. Como critérios de exclusão, os artigos que abordavam sobre estudos experimentais e em teste *in vitro* foram excluídos, artigos como Narrativa, Editorial, Carta ao Editor, Comunicação preliminar ou relato de caso foram excluídos, artigos fora do período de publicação estabelecido e publicações na língua que não inglesa também não foram selecionados. Como esse estudo foi uma revisão sistemática, ele não requer a aprovação da Pesquisa na Instituição do Comitê de Ética.

## 3. DESENVOLVIMENTO

A paralisia de Bell é a denominação comumente usada para descrever uma paralisia facial periférica aguda de causa desconhecida. No entanto, os termos "paralisia de Bell" e "paralisia facial idiopática" podem não ser mais considerados sinônimos<sup>5</sup>. A paralisia facial periférica é uma síndrome clínica de muitas causas, e a ativação do vírus herpes simples é a causa provável da paralisia de Bell na maioria dos casos. No entanto, a maioria dos pacientes com paralisia facial periférica é rotulada como portadora de paralisia de Bell porque não existe um método estabelecido ou amplamente disponível para confirmar o vírus herpes simples como mecanismo na prática clínica.

Um mecanismo inflamatório/ imunológico mediado por herpes simples foi objeto de controvérsia por anos, mas foi suspeitado com base em evidências sorológicas<sup>6</sup>. O teste de DNA de reação em cadeia da polimerase apóia a noção de propagação axonal e multiplicação de um vírus neurotrópico reativado que leva à inflamação, desmielinização e paralisia.

A ativação do vírus herpes simples tornou-se amplamente aceita como a causa provável da paralisia de Bell na maioria dos casos, embora a evidência não seja totalmente conclusiva. Em um estudo, os genomas do vírus herpes simplex tipo 1 foram identificados no fluido endoneural do nervo facial e no músculo auricular em 11 de 14 pacientes submetidos à cirurgia de descompressão para paralisia de Bell, mas em nenhum controle. Herpes zoster é provavelmente a segunda infecção viral mais comum associada à paralisia facial. Em uma grande série de 1.701 casos de paralisia de Bell, 116 tinham herpes zoster. Outras causas infecciosas de paralisia facial periférica aguda

incluem citomegalovírus, vírus Epstein-Barr, adenovírus, vírus da rubéola, caxumba, influenza B e coxsackievírus. Dois casos devido à infecção por *Rickettsia* também foram relatados, e a erliquiose pode se apresentar como diplegia facial. Uma vacina inativada intranasal contra influenza que foi introduzida e desde então retirada do mercado na Suíça foi significativamente associada à paralisia de Bell em um estudo de caso-controle. O pico de ocorrência da paralisia de Bell foi entre 31 e 60 dias após a vacinação intranasal, sugerindo que a paralisia não foi devido a uma resposta tóxica direta, mas sim uma resposta imunológica induzida, como reativação de herpes simples latente ou vírus varicela-zóster<sup>7</sup>.

A histopatologia do nervo facial em pacientes com paralisia de Bell é consistente com uma causa inflamatória e possivelmente infecciosa, e a aparência é semelhante à encontrada na infecção por herpes zóster, apoiando ainda mais uma hipótese infecciosa. Especificamente, o nervo facial tem um perineuro edematoso espessado com um infiltrado difuso de células inflamatórias pequenas e arredondadas entre os feixes nervosos e ao redor dos vasos sanguíneos intraneurais. As bainhas de mielina sofrem degeneração. Essas mudanças são vistas ao longo do curso ósseo do nervo facial, embora o dano ao nervo seja máximo na parte labiríntica do canal facial, onde o edema causa compressão e o suprimento sanguíneo tênue aumenta o dano. Os mecanismos postulados alternativos da paralisia de Bell incluem uma predisposição genética em alguns casos e isquemia do nervo facial<sup>8</sup>.

Os pacientes com paralisia de Bell tipicamente apresentam início súbito (geralmente ao longo de horas) de paralisia facial unilateral. Os achados comuns incluem sobranceira flácida, incapacidade de fechar o olho, desaparecimento da prega nasolabial e queda no canto afetado da boca, que é puxado para o lado não afetado. A redução do crurramento, hiperacusia e perda do paladar nos dois terços anteriores da língua pode ajudar a localizar a lesão no canal de falópio, mas esses achados têm pouca utilidade prática, exceto como indicadores de gravidade.

O diagnóstico de paralisia de Bell é baseado nos critérios de que se a um envolvimento difuso do nervo facial manifestado por paralisia dos músculos faciais, com ou sem perda do paladar nos dois terços anteriores da língua ou secreção alterada das glândulas lacrimais e salivares. O início é agudo, ao longo de um ou dois dias; o curso é progressivo, atingindo fraqueza/paralisia clínica máxima em três semanas ou menos a partir do primeiro dia de fraqueza visível; e a recuperação ou algum grau de função ocorre em seis meses. Um pródromo associado, dor de ouvido ou disacusia é variável. O diagnóstico de paralisia de Bell é duvidoso se alguma função facial, embora pequena, não retornou dentro de quatro meses<sup>9</sup>.

O movimento facial é avaliado pela observação da resposta ao comando para fechar os olhos, elevar a sobranceira, franzir a testa, mostrar os dentes, franzir

os lábios e tensionar os tecidos moles do pescoço para observar a ativação do platísmo. A avaliação também inclui um exame físico geral e exame neurológico. Uma atenção particular é dirigida ao ouvido externo para procurar vesículas ou crostas e para lesões de massa dentro da glândula parótida.

A preservação dos músculos da testa no lado afetado da face sugere uma lesão central (neurônio motor superior) devido à inervação bilateral dessa área. No entanto, esse achado não exclui um local periférico da patologia em todos os casos. Por exemplo, uma lesão parcial do nervo facial na pata anserina (entre os lobos profundo e superficial da glândula parótida) que poupa o ramo temporal do músculo frontal resulta em paralisia facial, mas o paciente ainda é capaz de enrugurar a testa. No entanto, a preservação da testa deve estimular uma avaliação mais aprofundada de uma possível etiologia central.

Um padrão "periférico" (neurônio motor inferior) de fraqueza facial que envolve a testa é geralmente devido a uma lesão do nervo facial ipsilateral, mas também pode ser causado por uma lesão central (tronco cerebral) que envolve o núcleo do nervo facial ipsilateral ou trato nervoso na ponte. A ativação central do nervo facial é voluntária e automática ou de origem emocional, e o nervo facial é a via comum final. Assim, a dissociação do movimento da face para comandar o movimento espontâneo, como no sorriso, indica uma lesão do neurônio motor superior. A falta de dissociação (ausência de movimento voluntário e espontâneo) indica uma lesão do neurônio motor inferior (periférico).

A paralisia do nervo facial pode ser causada por uma variedade de distúrbios que podem ser confundidos com a paralisia de Bell, incluindo infecção por herpes zoster, síndrome de Guillain-Barré (GBS), otite média, doença de Lyme (neuroborreliose), infecção por HIV e outros discutidos abaixo. Além disso, um padrão "periférico" de fraqueza facial envolvendo a testa e todos os músculos da expressão facial pode ser causado por uma lesão central, como um acidente vascular cerebral, que envolve o núcleo do nervo facial ipsilateral ou o trato do nervo facial na ponte. O herpes zoster é diagnosticado se vesículas forem encontradas no meato externo. A síndrome de Ramsay Hunt se refere ao herpes zóster oticus (herpes geniculado) ou a qualquer zóster cefálico complicado por paralisia facial ou por sintomas auditivos ou vestibulares.

A soroconversão é ocasionalmente vista na ausência de vesículas, conhecida como zóster seno herpético. Dor e disestesia dermatomal que ocorrem antes da presença de vesículas são conhecidas como neuralgia pré-herpética e podem ser o único sinal de que o herpes zóster é a etiologia. Até um terço dos casos de paralisia de Bell anteriormente considerados idiopáticos podem ser causados por zóster seno herpético<sup>10</sup>. A paralisia facial é uma complicação potencial da otite média (infecção bacteriana do ouvido médio), que geralmente é diagnosticada facilmente pela

simples inspeção do meato externo e da membrana timpânica.

As características principais da Síndrome de Guillain-Barré (SGB) são fraqueza muscular progressiva, principalmente simétrica, e reflexos tendinosos profundos ausentes ou deprimidos, tornando bastante simples a distinção da paralisia de Bell na maioria dos casos. A fraqueza facial ocorre em mais de 50% dos pacientes com SGB e é tipicamente bilateral e simétrica. Raramente, a SGB ou uma de suas variantes pode se manifestar com paralisia facial bilateral e relativamente pouca fraqueza nos membros. A paralisia facial unilateral como manifestação de SGB é rara<sup>11</sup>.

As mononeuropatias são uma manifestação clínica incomum de doença neurológica em pacientes HIV-positivos e podem envolver nervos cranianos ou periféricos. Portanto, a infecção pelo HIV raramente causa paralisia facial. A etiologia da paralisia do nervo facial em indivíduos infectados pelo HIV é desconhecida, embora a ocorrência usual desse achado no momento da soroconversão do HIV sugira uma relação direta com o próprio vírus. Outras causas de paralisia facial em pacientes com infecção por HIV incluem herpes zoster, *Treponema pallidum* e meningite linfomatosa.

A neuropatia craniana, incluindo paralisia do nervo facial periférico, é uma manifestação frequente de neurossarcoidose. A paralisia do nervo facial pode ser unilateral ou bilateral (simultânea ou sequencial) e recorrente. A neurossarcoidose é uma consideração diagnóstica importante em pacientes com sarcoidose conhecida que desenvolvem achados neurológicos.

A síndrome de Sjögren pode causar múltiplas neuropatias cranianas, e o nervo facial é um dos nervos cranianos mais comumente afetados. No entanto, a paralisia do nervo facial isolada devido à síndrome de Sjögren é incomum. As lesões de massa do osso temporal, meato acústico interno, ângulo cerebelopontino ou glândula parótida podem comprimir ou infiltrar o nervo facial e causar uma fraqueza facial ipsilateral. Um curso prolongado, lentamente progressivo ou recorrente de fraqueza facial sugere um tumor como a causa, especialmente se a paralisia persistir sem recuperação. Com menos frequência, o tumor é a causa de fraqueza facial de início súbito ou recorrente. O envolvimento discreto de apenas um ou dois ramos distais do nervo facial também sugere tumor, e doença ativa do ouvido médio ou massa parotídea sugere que a paralisia está associada a esse achado. Pistas adicionais consistentes com o tumor como causa incluem contração ou espasmo facial (sugerindo irritação contínua do nervo facial) e perda auditiva<sup>12</sup>.

Os tipos de tumor que podem causar paralisia do nervo facial incluem schwannoma do nervo facial e tumor da glândula parótida. Outra consideração é o colesteatoma, que é uma coleção anormal de epitélio escamoso dentro da orelha média ou mastoide que pode ser congênita ou adquirida, geralmente como resultado de doença crônica da orelha média. O

AVC isquêmico e hemorrágico pode se manifestar com fraqueza facial unilateral, o que na maioria dos casos poupa os músculos da testa porque o comprometimento é de um tipo de neurônio motor superior. No entanto, um derrame que afeta o núcleo do nervo facial ipsilateral ou o trato do nervo facial na ponte pode causar uma lesão do neurônio motor inferior que imita a paralisia de Bell com um padrão de fraqueza ipsilateral envolvendo todos os músculos da expressão facial, incluindo a testa. Esses casos são considerados raros, mas evidências limitadas sugerem que uma proporção substancial de casos diagnosticados erroneamente como paralisia de Bell são devidos a acidente vascular cerebral isquêmico<sup>13</sup>.

A síndrome de Melkersson-Rosenthal é uma condição rara com predominância feminina caracterizada por episódios recorrentes de paralisia facial, edema facial episódico e língua fissurada. A idade de início varia desde a primeira infância até o final da idade adulta. As formas incompletas dessa síndrome superam as da tríade clássica. A inflamação granulomatosa é observada no tecido edematoso<sup>14</sup>, mas a causa é desconhecida e o tratamento não foi comprovado.

#### 4. DISCUSSÃO

O diabetes é um fator de risco para microangiopatia, que pode levar à paralisia de Bell por meio da falha da microcirculação dos *vasa nervosum*. Um estudo retrospectivo descobriu que 190 (74%) dos 257 pacientes com paralisia de Bell notaram fraqueza facial pela manhã, sugerindo que o desenvolvimento real da paralisia facial ocorreu durante o sono, os autores especularam que o início noturno sugeria um mecanismo isquêmico. O risco aumentado de paralisia de Bell associado à gravidez, que é mais acentuado no terceiro trimestre e na primeira semana pós-parto, pode ser causado pela retenção de líquidos relacionada à gravidez que leva à compressão do nervo ou edema perineural. Outros fatores etiológicos potenciais incluem hipercoagulabilidade causando trombose dos *vasa nervosum* e imunossupressão relativa na gravidez. Vários estudos encontraram uma associação de paralisia de Bell com pré-eclâmpsia, novamente sugerindo edema extracelular como o mecanismo<sup>15</sup>.

Os pacientes com paralisia de Bell geralmente apresentam apenas neuropatia periférica do sétimo nervo craniano isolada. No entanto, achados clínicos sugestivos de neuropatias cranianas adicionais podem ocorrer com pouca frequência. Uma série de casos prospectivos de 51 pacientes com diagnóstico de paralisia de Bell encontrou quatro com neuropatias cranianas adicionais; estes incluíam trigêmeo contralateral (um), glossofaríngeo (dois) e hipoglosso (um)<sup>16</sup>. No mesmo estudo, 13 pacientes adicionais tinham comprometimento sensorial facial ipsilateral sugestivo de neuropatia trigeminal ipsilateral<sup>16</sup>. Essa perda sensorial ipsilateral no quadro da paralisia de Bell geralmente não é atribuída à neuropatia, mas à

percepção anormal baseada na queda dos músculos faciais, pele e tecido associado. Três pacientes adicionais tinham paralisia facial bilateral, possivelmente da mesma patogênese da paralisia de Bell unilateral típica.

Os estudos de eletrodiagnóstico ajudam a determinar o prognóstico e os estudos de imagem podem definir as possíveis causas cirúrgicas da paralisia facial. No entanto, esses testes não são necessários em todos os pacientes. Pacientes com uma lesão típica que está incompleta e se recupera não precisam de estudos adicionais. Em contraste, estudos eletrodiagnósticos podem ser necessários em pacientes com lesões clinicamente completas para fins de prognóstico. A imagem é necessária se os sinais físicos forem atípicos, se houver progressão lenta além de três semanas ou se não houver melhora em quatro meses. Os estudos de rastreamento de sangue para doença ou infecção sistêmica subjacente também devem ser considerados nesses casos. No entanto, nenhum teste fornece informações prognósticas suficientemente precoces para serem usadas para determinar quem deve ou não deve ser tratado. A tentativa de localizar o local da lesão com testes como o teste de Schirmer para lacrimação, reflexo estapediano e avaliação do paladar e salivação tem precisão apenas moderada e são de pouco benefício prático. Além disso, em pacientes estudados na cirurgia, apenas 6 por cento tinham lesões distais ao gânglio geniculado<sup>17</sup>, o local que esses testes visam.

O teste de eletrodiagnóstico mais simples é a eletromiografia (EMG). Em pacientes que apresentam lesão clinicamente completa, a EMG pode mostrar alguns potenciais de ação na volição ativa, o que permite concluir que o nervo ainda está em continuidade com potencial de regeneração. Nos primeiros dias após o início dos sintomas, o reflexo de piscar (estimulação do nervo supraorbital) pode confirmar a origem periférica da fraqueza e avaliar o grau de bloqueio da condução axonal<sup>18</sup>. Os estudos de condução do nervo motor (NCS) do nervo facial são uma técnica pela qual o nervo facial é supramaximalmente estimulado perto da parótida e o potencial evocado é medido por eletrodos de registro de superfície sobre o orbicularis oculi, nasalis ou músculos faciais inferiores, produzindo um composto potencial de ação muscular (CMAP) refletindo a atividade nos músculos abaixo dos eletrodos. Aproximadamente 10 dias após o início dos sintomas, a amplitude do CMAP no lado paralisado em comparação com o lado normal produz uma estimativa do grau de perda axonal<sup>18</sup>.

O valor de CMAP obtido pela estimulação do nervo facial se correlaciona histologicamente com o número de neurônios motores em degeneração; um valor de CMAP de 10% do normal corresponde a uma degeneração ou perda de 90% dos axônios motores naquele lado. Em um estudo, 90% de degeneração foi considerada um valor crítico acima do qual a recuperação era ruim; degeneração de mais de 98%

previu um resultado muito ruim. A recuperação foi variável, com degeneração entre 90 e 98%, resultando frequentemente em fraqueza e sincinesia. Em outro estudo, 75% foi considerado o ponto de corte crítico. Aproximadamente 20 a 30 dias após o início, a EMG de agulha pode fornecer a confirmação da denervação muscular e do grau de dano axonal<sup>18</sup>. Em pacientes com perda axonal, a EMG de agulha em aproximadamente três meses após o início pode ser usada para avaliar a evidência de reinervação subclínica do nervo facial. O paciente está interessado principalmente no prognóstico; o EMG, neste caso, serve para definir uma lesão incompleta com potencial de recuperação.

Estudos adicionais de eletrodiagnóstico incluem o teste de estimulação máxima (MST) usa estimulação supramáxima para atingir a estimulação máxima, e a resposta é subjetivamente observada pelo testador. É de valor duvidoso, o teste de limite de excitabilidade do nervo é semelhante, mas o testador tenta quantificar a corrente necessária para produzir uma resposta de limite. Diz-se que um valor crítico de 3,5 miliampères se correlaciona com 90 por cento de degeneração no NCS motor, e implica um prognóstico ruim.

A imagem é necessária se os sinais físicos forem atípicos, se houver progressão lenta além de três semanas ou se não houver melhora em quatro meses. A história de contração facial ou espasmo que precede a fraqueza facial sugere irritação do nervo por tumor e também deve solicitar exames de imagem. Para pacientes com início agudo de paralisia facial e estudos de imagem negativos em quatro meses que continuaram com paralisia flácida completa em sete meses, a repetição de imagens é necessária e a biópsia é sugerida se a repetição de imagens for negativa<sup>19</sup>. A imagem nesses casos deve ser realizada com tomografia computadorizada (TC) com contraste de alta resolução ou ressonância magnética (MRI) com gadolínio e deve incluir o cérebro, osso temporal e glândula parótida<sup>19</sup>. A tomografia computadorizada de alta resolução é excelente para detalhes ósseos e demonstrará erosão. A ressonância magnética delinea as estruturas dos tecidos moles e é o melhor estudo para avaliar o nervo facial intraparotídeo quanto a inflamação, edema ou neoplasia. Em pessoas normais, há realce leve a moderado do gânglio geniculado e do segmento timpanomastoide dentro do canal facial. O realce patológico na paralisia de Bell é relatado entre 57 e 100% dos pacientes, e a ausência de realce pode ser um bom sinal de prognóstico. O realce das estruturas do ouvido interno ocorre apenas na paralisia facial do herpes zóster e pode ser considerado como sugerindo esse diagnóstico, mesmo sem erupção vesicular<sup>20</sup>.

O teste sorológico para a doença de Lyme é recomendado para adultos com paralisia facial de início agudo quando há a possibilidade de exposição em áreas endêmicas de Lyme durante a primavera até o outono, particularmente para aqueles com paralisia facial bilateral ou outras manifestações clínicas de Lyme

doença. O teste sorológico deve seguir a estratégia de duas camadas, que usa um ensaio imunoenzimático sensível (ELISA) ou um ensaio imunofluorescente (IFA) no lugar do ELISA, seguido por um Western blot se o ELISA ou IFA for positivo ou duvidoso. Com exceção das primeiras quatro a seis semanas após a infecção, o teste sorológico é altamente sensível e específico para o diagnóstico da doença de Lyme. Ocasionalmente, a neuropatia craniana ocorre antes de o paciente se tornar soropositivo; nesses pacientes, a sorologia de acompanhamento em várias semanas é tipicamente diagnóstica. A análise do líquido cefalorraquidiano é de utilidade limitada se a doença de Lyme estiver limitada ao sistema nervoso periférico. A biópsia da glândula parótida é sugerida para pacientes com paralisia facial de início agudo quando não há recuperação e os estudos de imagem são negativos em sete meses.

A paralisia do nervo facial é a neuropatia craniana mais comum associada à doença de Lyme. Ocorreu em 63% dos pacientes com meningite de Lyme em uma série europeia e em 50% dos pacientes em uma série americana. O envolvimento do nervo facial pode ser unilateral ou bilateral e geralmente dura menos de dois meses. Achados sugestivos de possível doença de Lyme incluem o desenvolvimento de paralisia facial em um paciente jovem (com ou sem história conhecida de picada de carrapato ou erupção cutânea anterior), bloqueio cardíaco, artrite, vertigem e perda auditiva. Edema indolor e indolor e eritema da face precedendo a paralisia facial são características distintas. A probabilidade de a doença de Lyme ser a causa de uma paralisia do sétimo nervo diminui em áreas não endêmicas ou em uma época do ano em que a doença de Lyme não é prevalente.

Em pacientes que apresentam fraqueza facial, a presença de fraqueza nos membros, fraqueza bulbar, oftalmoplegia ou reflexos tendinosos profundos ausentes ou deprimidos deve levar a uma avaliação para SGB. Em um estudo retrospectivo que identificou 356 casos potencialmente diagnosticados erroneamente como paralisia de Bell no departamento de emergência, a SGB foi um dos diagnósticos alternativos mais frequentes no acompanhamento<sup>13,20</sup>.

## 5. CONCLUSÃO

Aproximadamente metade de todos os casos de paralisia facial são qualificados para o rótulo de "paralisia de Bell", definida como paralisia aguda do nervo facial periférico de causa desconhecida. A taxa de incidência anual está entre 13 e 34 casos por 100.000 habitantes. Não há predileção por raça, região geográfica ou gênero, mas o risco é três vezes maior durante a gravidez, principalmente no terceiro trimestre ou na primeira semana pós-parto. A ativação do vírus herpes simples é a causa provável da paralisia de Bell na maioria dos casos. No entanto, a maioria dos pacientes com paralisia facial periférica é rotulada como portadora de paralisia de Bell porque não existe um método estabelecido de confirmação do vírus

herpes simples como mecanismo na prática clínica. Herpes zoster é provavelmente a segunda infecção viral mais comum associada à paralisia facial.

A paralisia de Bell geralmente se apresenta com o início súbito (geralmente ao longo de horas) de paralisia facial unilateral. Os achados comuns incluem sobrelance flácida, incapacidade de fechar os olhos, desaparecimento da prega nasolabial e boca desenhada para o lado não afetado. As manifestações associadas podem incluir lacrimejamento diminuído, hiperacusia e / ou perda do paladar nos dois terços anteriores da língua. O diagnóstico de paralisia de Bell é baseado nos seguintes critérios, um envolvimento difuso do nervo facial manifestada por paralisia dos músculos faciais, com ou sem perda do paladar nos dois terços anteriores da língua ou secreção alterada das glândulas lacrimais e salivares. O início é agudo, ao longo de um ou dois dias; o curso é progressivo, atingindo fraqueza/paralisia clínica máxima em três semanas ou menos a partir do primeiro dia de fraqueza visível; e a recuperação ou algum grau de função ocorre em seis meses.

Os pacientes com paralisia de Bell típica que está incompleta e se recupera não precisam de estudos adicionais. No entanto, a imagem do cérebro, osso temporal e glândula parótida com tomografia computadorizada com contraste de alta resolução ou ressonância magnética com gadolínio é necessária se os sinais físicos forem atípicos, se houver progressão lenta além três semanas, ou se não houver melhora em quatro meses. Em pacientes com lesões clinicamente completas, os estudos de eletrodiagnóstico podem ser úteis para fins de prognóstico. O teste sorológico para a doença de Lyme é recomendado para adultos com paralisia facial de início agudo quando existe a possibilidade de exposição em áreas endêmicas de Lyme durante a primavera até o outono, particularmente para aqueles com paralisia facial bilateral ou outras manifestações clínicas da doença de Lyme.

A paralisia do nervo facial pode ser causada por uma variedade de distúrbios que podem ser confundidos com a paralisia de Bell. O diagnóstico diferencial inclui infecção por herpes zóster, otite média, doença de Lyme, síndrome de Guillain-Barré, infecção por HIV, sarcoidose, síndrome de Sjögren, tumor, Stroke e Síndrome de Melkersson-Rosenthal.

## 6. REFERÊNCIAS

- [1] Monkhouse WS. The anatomy of the facial nerve. *Ear Nose Throat J.* 1990; 69:677.
- [2] May M, Klein SR. Differential diagnosis of facial nerve palsy. *Otolaryngol Clin North Am.* 1991; 24:613.
- [3] Peitersen E. The natural history of Bell's palsy. *Am J Otol.* 1982; 4:107.
- [4] Adour KK, Byl FM, Hilsinger RL Jr, et al. The true nature of Bell's palsy: analysis of 1,000 consecutive patients. *Laryngoscope.* 1978;

- 88:787.
- [5] Cawthorne T. Idiopathic facial palsy. *Arch Otolaryngol.* 1965; 4:107.
  - [6] Adour KK, Bell DN, Hilsinger RL Jr. Herpes simplex virus in idiopathic facial paralysis (Bell palsy). *JAMA.* 1975; 233:527.
  - [7] Couch RB. Nasal vaccination, *Escherichia coli* enterotoxin, and Bell's palsy. *N Engl J Med.* 2004; 350:860.
  - [8] Kanoh N, Nomura J, Satomi F. Nocturnal onset and development of Bell's palsy. *Laryngoscope.* 2005; 115:99.
  - [9] Selesnick SH, Patwardhan A. Acute facial paralysis: evaluation and early management. *Am J Otolaryngol.* 1994; 15:387.
  - [10] Sweeney CJ, Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71:149.
  - [11] Kamihiro N, Higashigawa M, Yamamoto T, et al. Acute motor-sensory axonal Guillain-Barré syndrome with unilateral facial nerve paralysis after rotavirus gastroenteritis in a 2-year-old boy. *J Infect Chemother.* 2012; 18:119.
  - [12] Alaani A, Hogg R, Saravanappa N, Irving RM. An analysis of diagnostic delay in unilateral facial paralysis. *J Laryngol Otol.* 2005; 119:184.
  - [13] Fahimi J, Navi BB, Kamel H. Potential misdiagnoses of Bell's palsy in the emergency department. *Ann Emerg Med.* 2014; 63:428.
  - [14] Greene RM, Rogers RS 3rd. Melkersson-Rosenthal syndrome: a review of 36 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1989; 21:1263.
  - [15] Shapiro JL, Yudin MH, Ray JG. Bell's palsy and tinnitus during pregnancy: predictors of pre-eclampsia? Three cases and a detailed review of the literature. *Acta Otolaryngol.* 1999; 119:647.
  - [16] Benatar M, Edlow J. The spectrum of cranial neuropathy in patients with Bell's palsy. *Arch Intern Med.* 2004; 164:2383.
  - [17] Fisch U. Surgery for Bell's palsy. *Arch Otolaryngol.* 1981; 107:1.
  - [18] Valls-Solé J. Electrodiagnostic studies of the facial nerve in peripheral facial palsy and hemifacial spasm. *Muscle Nerve.* 2007; 36:14.
  - [19] Quesnel AM, Lindsay RW, Hadlock TA. When the bell tolls on Bell's palsy: finding occult malignancy in acute-onset facial paralysis. *Am J Otolaryngol.* 2010; 31:339.
  - [20] Kuo MJ, Drago PC, Proops DW, Chavda SV. Early diagnosis and treatment of Ramsay Hunt syndrome: the role of magnetic resonance imaging. *J Laryngol Otol.* 1995; 109:777.