

Paralisia facial: Apresentação de doença rara

Facial palsy: Report of rare disease

Marlene Rodrigues • Nuno Marçal • Helena Silva

RESUMO

A paralisia facial periférica é uma entidade frequente, inclusive na faixa etária pediátrica. Na maioria dos casos a etiologia é desconhecida, pelo que a paralisia de Bell é o diagnóstico mais comum. Os colesteatomas são causas raras de paralisia facial periférica, e os colesteatomas congénitos representam uma percentagem muito reduzida no conjunto das diversas etiologias possíveis. Os colesteatomas, apesar de histologicamente benignos, apresentam características destrutivas e de lise óssea, podendo culminar em complicações graves quando não diagnosticados precocemente.

Neste artigo descreve-se o caso de uma criança com diagnóstico de paralisia facial periférica causada por um colesteatoma, cuja suspeita diagnóstica e investigação etiológica atempada, permitiu um tratamento adequado, com recuperação do défice neurológico, evitando complicações mais graves e futuras implicações na qualidade de vida do doente.

Palavras-chave: paralisia facial, colesteatoma, congénito, ouvido médio, pediátrico.

ABSTRACT

Peripheral facial palsy is a frequent entity, including in pediatric age group. In most cases the etiology is unknown, so Bell's palsy is the most common diagnosis. Cholesteatomas are rare causes of facial palsy, and congenital cholesteatomas represent a very small percentage in the set of several possible causes. Cholesteatomas, although histologically benign, present destructive characteristics and can lead to bone lysis, resulting in serious complications if not diagnosed early.

This article describes the case of a child diagnosed with facial palsy caused by a cholesteatoma, whose suspected etiological and timely investigation, allowed appropriate treatment, with recovery of neurological deficit, avoiding future complications and more serious implications in patient life quality.

Keywords: facial palsy, cholesteatoma, congenital, middle ear, pediatric.

INTRODUÇÃO

A paralisia facial periférica é uma entidade frequente em idade pediátrica. O nervo facial pelo seu percurso no osso temporal é particularmente susceptível a diversas agressões. A etiologia subjacente à paralisia facial nem sempre é esclarecida. O diagnóstico é essencialmente clínico, e a entidade mais frequente é a paralisia facial de Bell ou paralisia facial idiopática, correspondendo a cerca de dois terços dos casos. Contudo, este é um diagnóstico de exclusão que exige a consideração de um conjunto vasto de diagnósticos diferenciais. São diversas as causas que podem estar na origem de uma paralisia facial, a destacar: infecciosas, traumáticas, iatrogénicas, congénitas ou neoplásicas. Menos comuns, mas não menos importantes, são outras causas como colesteatomas, síndrome de Melkersson-Rosenthal e sarcoidose.^{1,2,3}

Os colesteatomas são lesões císticas com proliferação anormal de epitélio pavimentoso estratificado e acumulação de queratina no ouvido médio e/ou mastoide. A verdadeira incidência dos colesteatomas não é conhecida, podendo estes ser congénitos ou adquiridos. Os congénitos, representam cerca de 1 a 5% de todos os colesteatomas, desenvolvem-se medialmente a uma membrana timpânica intacta, principalmente no quadrante ântero-superior, numa criança sem história de patologia do ouvido médio. Os adquiridos desenvolve-se após o nascimento, principalmente no quadrante pósterio-superior, geralmente como resultado de patologia crónica do ouvido médio

Marlene Rodrigues

Interna de Formação Específica em Pediatria, Hospital de Braga

Nuno Marçal

Assistente Hospitalar de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga

Helena Silva

Assistente Hospitalar de Pediatria, Hospital de Braga

Correspondência:

Marlene Rodrigues

E-mail: rodrigues.f.marlene@gmail.com

Morada: Hospital de Braga, Sete Fontes - São Victor.

4710-243 Braga

Telefone: 253 027 000

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Conflitos de interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Apresentações prévias

Reunião Inter-Hospitalar do Norte, Secção Regional do Norte - Ordem dos Médicos, Porto, Janeiro de 2014

que conduz à perfuração da membrana timpânica.^{3,4,5} Os colesteatomas apresentam características expansivas e de lise óssea, aumentam progressivamente, e podem mesmo afectar os ossículos culminando na perda de audição.^{6,7} Os colesteatomas congénitos podem crescer durante anos sem dar sintomatologia. Embora a tomografia computadorizada de alta resolução seja o exame de imagem de eleição para a avaliação dos colesteatomas do ouvido médio e mastoide, o envolvimento do nervo facial nestes casos é melhor evidenciado através da ressonância magnética.^{7,8} Os colesteatomas que não são retirados cirurgicamente têm tendência a crescer e/ou ficar secundariamente infectados. As complicações mais frequentemente associadas aos colesteatomas são a hipoacusia, parestesia do nervo facial e abducente, vertigem, abscesso cerebral e meningite.^{6,8}

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Criança do sexo masculino, de oito anos de idade, com antecedentes pessoais de amigdalites de repetição e sem antecedentes familiares relevantes. Recorreu ao serviço de urgência por febre com três dias de evolução, associada a odinofagia e surgimento recente de alterações da mímica facial. Ao exame objectivo apresentava orofaringe ruborizada com exsudado na amígdala direita; alteração da mímica facial com desvio da comissura labial para a esquerda, incapacidade de oclusão do olho direito e apagamento dos sulcos frontais direitos. Restante exame objectivo sem alterações. Teve alta com diagnóstico de amigdalite aguda e concomitante paralisia facial periférica direita idiopática, grau IV/VI na escala de House-Brackmann, com indicação de realizar tratamento fisiátrico.

Nos meses seguintes, o doente manteve quadro clínico sobreponível, apenas com ligeira melhoria do grau de paralisia facial, e iniciou queixas de hipoacusia direita associada a vertigens, razão pela qual recorreu, várias vezes ao serviço de urgência. Foi orientado para consulta externa, e nessa altura, apresentava ao exame objectivo: paralisia facial periférica direita, grau III/VI na escala de House-Brackmann; otoscopia: pequeno granuloma atical no ouvido direito; membrana timpânica íntegra bilateralmente. Realizou audiograma no qual se verificou normal audição à esquerda e Gap AO de 50dB à direita. A electromiografia revelou uma redução acentuada do potencial motor do nervo facial direito; sinais de lesão axonal parcial do nervo facial direito, com sinais de reinervação motora. A tomografia computadorizada dos ouvidos demonstrou sinais de otomastoidite crónica direita com colesteatoma associado, admitindo-se componente de colesteatoma no canal auditivo externo. A ressonância magnética encefálica e dos rochedos evidenciou uma formação quística, com hipersinal em difusão, que ocupava a caixa timpânica e o antro mastóideo, com cerca de 2,2cm, compatível com colesteatoma (figuras 1 e 2).

FIGURA 1

RM encefálica e dos rochedos mostrando colesteatoma no ouvido médio direito.

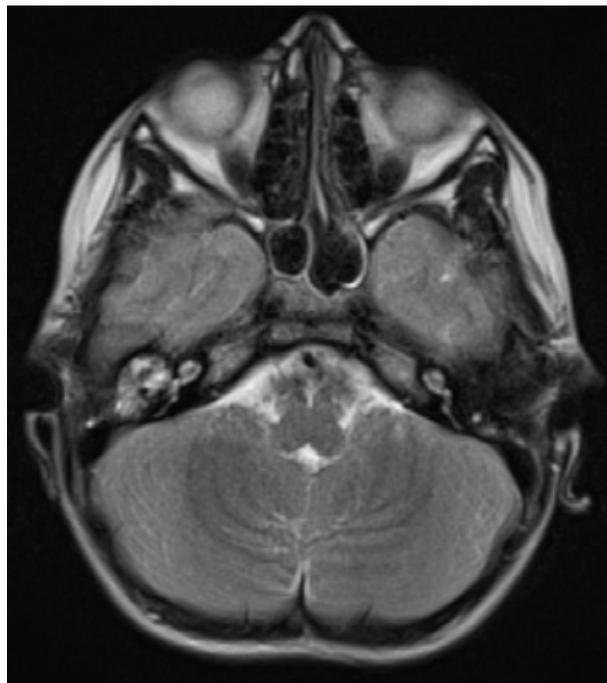
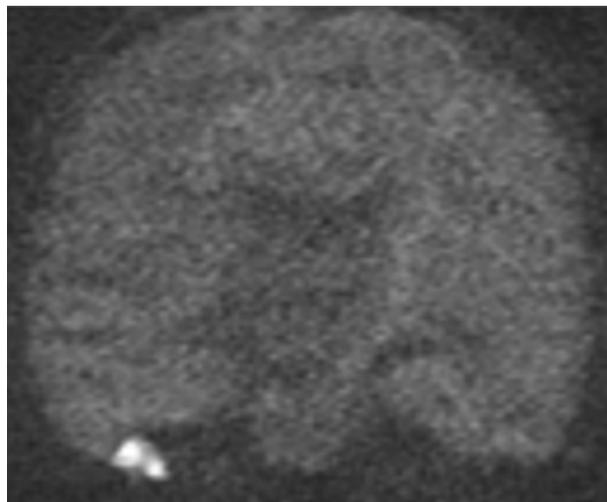


FIGURA 2

RM encefálica e dos rochedos com estudo de difusão mostrando hipersinal à direita na região do colesteatoma



O doente foi posteriormente submetido a mastoidectomia radical direita, tendo-se confirmado a presença de colesteatoma ocupando todo o antro mastóideo e células mastóideas, prolongando-se para a caixa timpânica e envolvendo os ossículos (martelo e bigorna). Verificou-se ainda erosão parcial do canal semicircular externo e tégmen timpânico, com envolvimento do nervo facial. Foi feita remoção do colesteatoma, assim como do martelo e bigorna. O exame histológico evidenciou retalhos de epitélio pavimentoso estratificado queratinizado, escamas córneas e retalhos de tecido

ósseo, confirmando assim o diagnóstico de otite média crônica colesteatomatosa congênita direita, complicada com paralisia facial periférica.

Após a cirurgia, o doente apresentou boa evolução clínica, sem agravamento do déficit neurológico, pelo que teve alta para o domicílio. Foi reavaliado em consulta externa, uma semana depois, altura em que apresentava melhoria do grau de paralisia facial, grau II/VI na escala de House-Brackmann.

DISCUSSÃO

A paralisia facial causada por colesteatoma é pouco frequente. A maioria dos colesteatomas são adquiridos, resultantes de patologia crônica do ouvido médio; os colesteatomas congénitos são raros. A sua etiologia permanece desconhecida, mas pensa-se que resultam de inclusões de epitélio pavimentoso estratificado do ouvido médio que não sofreram involução ou através de migração de células do líquido amniótico.

Devido ao comportamento destrutivo, muitas vezes insidioso do colesteatoma, o diagnóstico precoce e o tratamento adequado auxiliam na prevenção das suas complicações, que podem ser muito graves. Uma das complicações mais importantes e debilitantes é, sem dúvida, a paralisia facial periférica, responsável muitas vezes por sequelas irreversíveis, com impacto significativo da qualidade de vida do doente.

O advento da tomografia computadorizada de alta resolução e da ressonância magnética possibilitou um estudo mais detalhado da extensão e via de propagação da lesão colesteatomatosa e suas possíveis complicações.

O envolvimento do nervo facial nos colesteatomas adquiridos ocorre mais frequentemente na porção timpânica e na região do segundo joelho. Os colesteatomas congénitos conduzem à paralisia facial, principalmente quando localizados no ápice petroso. Nos casos de paralisia facial progressiva associada à perda auditiva condutiva estável sem história pregressa de otite média crônica, a hipótese de colesteatoma congénito deve ser considerada e o estudo imagiológico (tomografia computadorizada e ressonância magnética) é essencial na investigação diagnóstica, inclusive para diferenciar de outras patologias como o Schwannoma do nervo facial.

Apesar do colesteatoma possuir um comportamento mais agressivo na população pediátrica, o índice de complicações como a paralisia facial é maior nos adultos, devido provavelmente ao maior tempo de evolução da doença.

O tratamento cirúrgico precoce é mandatário nos casos de colesteatoma que cursam com déficit funcional do nervo facial. Quanto maior o tempo de paralisia, pior é o seu prognóstico, pois a recuperação funcional pós-operatória torna-se deficitária.

No caso descrito a suspeita diagnóstica e investigação imagiológica atempada, permitiu a realização da

intervenção cirúrgica, com recuperação do déficit neurológico, evitando assim complicações mais graves e futuras implicações na qualidade de vida do doente. Pretende-se, desta forma, ressaltar a importância da suspeição diagnóstica de causas raras de doenças frequentes, em que o diagnóstico e a intervenção precoce podem prevenir complicações graves com repercussão na vida do doente.

Referências bibliográficas

1. Correia T, Sampaio MJ, Almeida R, Garrido C. Paralisia Facial Periférica: Diagnóstico, Tratamento e Orientação. *Revista Nascer e Crescer*. 2010; 19 (3): 155-160.
2. Glenn I. Diagnosis of Pediatric Cholesteatoma. *Pediatrics*. 2007; 120 (3): 603-608.
3. Glenn I. Cholesteatoma in children. *UpToDate* Julho de 2013. Acessível em <http://www.uptodate.com/>
4. Clark GD. Facial nerve palsy in children. *UpToDate* Julho de 2013. Acessível em <http://www.uptodate.com/>
5. Vital V. Pediatric cholesteatoma: personal experience and review of the literature. *Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery Issue* 2011; 45: 5-14.
6. Park K, Park S, Jung M, Yeo S. Middle Ear Cholesteatoma in Children: Retrospective Review of 35 Cases. *Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 2009; 24: 126-131.
7. Potsic W. A staging system for Congenital Cholesteatoma. *Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery*. 2002; 128: 1009-1012.
8. Madureira N. Paralisia de Bell em idade pediátrica. *Revista de Saúde Infantil*. 2008; 30(2): 50-55.