

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

Inês Carvalho Pedreiras

Dissertação para obtenção do Grau de Mestre em
Medicina
(mestrado integrado)

Orientadora: Professora Doutora Rafaela da Cruz Vieira Veloso Teles

Fevereiro 2024

Declaração de Integridade

Eu, Inês Carvalho Pedreiras, que abaixo assino, estudante com o número de inscrição 41759 do Mestrado Integrado em Medicina da Faculdade de Ciências da Saúde, declaro ter desenvolvido o presente trabalho e elaborado o presente texto em total consonância com o **Código de Integridades da Universidade da Beira Interior**.

Mais concretamente afirmo não ter incorrido em qualquer das variedades de Fraude Académica, e que aqui declaro conhecer, que em particular atendi à exigida referenciação de frases, extratos, imagens e outras formas de trabalho intelectual, e assumindo assim na íntegra as responsabilidades da autoria.

Universidade da Beira Interior, Covilhã 26 / 02 / 2024

Inês Carvalho Pedreiras

Agradecimentos

Em primeiro lugar, gostaria de agradecer à Professora Doutora Rafaela da Cruz Vieira Veloso Teles, por todo o apoio que me deu e pela disponibilidade demonstrada durante a realização desta dissertação.

Um grande obrigada aos meus pais, às minhas irmãs e à minha avó. Vocês foram sem dúvida a minha maior fonte de apoio e ajuda em toda a minha vida. Obrigada pela paciência, motivação e por me terem dado sempre força para continuar esta jornada, não seria a mesma coisa sem vocês. Vocês são a minha maior fonte de inspiração e de alegria.

Um obrigada à Ana Carolina Cunha e à Ana João Carvalho, por terem estado presentes desde o primeiro ano de medicina. Quero agradecer pelos momentos, aventuras e risadas partilhadas. Tornaram a Covilhã um lugar mais bonito.

Por último, mas não menos especial, um obrigada do fundo do coração ao André. Obrigada por teres estado sempre lá quando precisei, nos bons e maus momentos, pela paciência, pela força que me dás todos os dias, e por me fazeres sempre uma pessoa melhor.

Resumo

A paralisia facial periférica manifesta-se com uma fraqueza ou perda total da mímica facial. Para além disso, alterações do paladar, salivação, lacrimejo e sensibilidade ao som também podem estar presentes na clínica. A sua causa mais comum é a paralisia de Bell. A recorrência da paralisia facial periférica é uma patologia rara, que, no entanto, possui um vasto quadro de possíveis etiologias. Infelizmente, atualmente não existem muitos dados/relatos sobre a paralisia facial periférica recorrente, bem como orientações sobre a avaliação clínica e exames auxiliares de diagnóstico que devem ser realizados nessa situação.

Com esta monografia, pretende-se reunir informação sobre as diferentes etiologias que podem cursar com paralisia facial periférica recorrente, focando-se nos sintomas, exames complementares de diagnóstico e tratamentos possíveis.

Para a realização desta dissertação, recorreu-se maioritariamente ao motor de pesquisa *PubMed* para a recolha de artigos relevantes. Para além da *Pubmed*, utilizaram-se livros e outros motores de pesquisa, como o *Google Scholar* e *Elsevier*, de forma a complementar a informação analisada.

Através da análise dos *case reports* e estudos apresentados, em conjunto com a teoria estudada, verificou-se que a realização de uma boa história clínica, incluindo uma avaliação por aparelhos e sistemas, e um exame objetivo detalhado é fundamental na abordagem de um doente com paralisia facial periférica recorrente. Para além disso, é essencial a realização de uma investigação mais exaustiva com recurso a exames complementares de diagnóstico, nomeadamente exames imagiológicos, estudo analítico completo (incluindo o perfil autoimune; função renal, hepática e tiroideia) e despiste serológico de infeções bacterianas e víricas a nível sérico e do líquido cefalorraquidiano, de forma a clarificar a etiologia da causa recorrente da paralisia facial periférica.

É também possível constatar que a grande maioria dos primeiros episódios da paralisia facial foram mal interpretados como sendo Paralisia de Bell. Desta forma, é necessário que os profissionais de saúde tenham um elevado índice de suspeição para certas etiologias perante uma paralisia facial periférica recorrente, pois só assim poderão fazer um estudo adequado e um diagnóstico assertivo, de forma a proporcionar o correto tratamento da patologia.

Palavras-chave

Nervo Facial; Paralisia Facial; Paralisia Facial Periférica; Paralisia Facial Periférica Recorrente

Abstract

Peripheral facial palsy manifests itself with weakness or total loss of facial mimic. In addition, changes in taste, salivation, lacrimation and sensitivity to sound may also be present in the clinic. It's most common cause is Bell's palsy. The recurrence of peripheral facial palsy is a rare pathology, however it has a wide range of possible etiologies. Unfortunately, there are currently not many data/reports on recurrent peripheral facial palsy, as well as guidelines on the clinical evaluation and auxiliary diagnostic exams that should be performed in this situation.

The aim of this monograph is to gather information on the different etiologies that can occur with recurrent peripheral facial palsy, focusing on symptoms, complementary diagnostic exams and possible treatments.

For this dissertation, the PubMed search engine was used as the main source of relevant articles. In addition to PubMed, books and other search engines, such as Google Scholar and Elsevier, were used to complement the information analyzed.

By analyzing the case reports and studies presented, together with the studied theory, it was found that a good clinical history, including an assessment by systems, and a detailed physical examination are fundamental when approaching a patient with recurrent peripheral facial palsy. Besides that, it is important to carry out a more exhaustive investigation using complementary diagnostic exams, namely imaging exams, a complete analytical study (including the autoimmune profile; renal, hepatic and thyroid function) and serological screening for bacterial and viral infections in the serum and cerebrospinal fluid, with the aim of clarifying the etiology of the recurrent cause of peripheral facial palsy.

It can also be seen that the vast majority of first episodes of facial palsy were misinterpreted as Bell's palsy. Thus, it is necessary for health professionals to have a high suspicion for certain etiologies when faced with recurrent peripheral facial palsy, because only then it will be possible to make an appropriate study and an assertive diagnosis, in order to make a correct treatment for the pathology.

Keywords

Facial Nerve; Facial Palsy; Peripheral Facial Palsy; Recurrent Peripheral Facial Palsy

Índice

Agradecimentos	iii
Resumo	v
Palavras-chave	v
Abstract	vii
Keywords	vii
Índice	ix
Lista de Figuras	xi
Lista de Tabelas	xiii
Lista de Acrónimos	xv
Introdução	1
Metodologia	3
1. Anatomia do nervo facial	5
1.1 Fibras do nervo facial	5
1.2 Segmentos do nervo facial	5
1.3 Lesões do nervo facial	7
2. Paralisia facial	9
2.1 Diagnóstico diferencial entre paralisia facial periférica e central	9
2.2 Grau de paralisia - Escalas	10
3. Paralisia facial periférica recorrente	13
3.1 Epidemiologia	13
3.2 Etiologia	13
3.2.1 Paralisia de Bell	14
3.2.2 Neoplasias	15
3.2.3 Quisto do nervo facial	16
3.2.4 Esclerose múltipla	16
3.2.5 Doença celíaca	16
3.2.6 Síndrome de Melkersson-Rosenthal	17

3.2.7 Van Buchem	18
3.2.8 Deiscência do canal facial	19
3.2.9 Lúpus eritematoso sistêmico	20
3.2.10 Dolicoectasia vertebrobasilar	20
3.2.11 Febre mediterrânea familiar	21
3.2.12 Síndrome de Eagle	21
3.2.13 Displasia fibrosa do osso temporal	22
3.3 Clínica, exames complementares de diagnóstico e tratamento	23
3.3.1 Paralisia de Bell	23
3.3.2 Neoplasias	26
3.3.3 Quisto do nervo facial	28
3.3.4 Esclerose Múltipla	29
3.3.5 Doença celíaca	31
3.3.6 Síndrome de Melkersson-Rosenthal	33
3.3.7 Van Buchem	37
3.3.8 Deiscência do canal facial	39
3.3.9 Lúpus Eritematoso Sistêmico	42
3.3.10 Dolicoectasia Vertebrobasilar	43
3.3.11 Febre mediterrânea familiar	44
3.3.12 Síndrome de Eagle	46
3.3.13 Displasia fibrosa do osso temporal	48
3.4 Prognóstico	51
4. Discussão e conclusão	54
Referências Bibliográficas	57

Lista de Figuras

Figura 1: Segmentos do nervo facial (20)

Figura 2: Distribuição dos nervos pelo andar superior e inferior da face (23)

Figura 3: Tríade característica da Síndrome de Melkersson-Rosenthal: paralisia facial, edema dos lábios e língua fissurada (49)

Lista de Tabelas

Tabela 1: Escala de House-Brackmann (Traduzido de (5)(25))

Tabela 2: Sistema de classificação facial Sunnybrook (traduzido de (27))

Tabela 3: Causas da paralisia facial periférica recorrente (traduzido de (30))

Tabela 4: Dados do case report sobre a paralisia facial periférica recorrente e a paralisia de Bell

Tabela 5: Dados do case report sobre a paralisia facial periférica recorrente e o adenoma do ouvido médio

Tabela 6: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e o quisto do nervo facial

Tabela 7: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a esclerose múltipla

Tabela 8: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a doença celíaca

Tabela 9: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Tabela 10: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a doença de Van Buchem

Tabela 11: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a deiscência do canal facial

Tabela 12: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e o lúpus eritematoso sistêmico

Tabela 13: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a dolicoectasia vertebrobasilar

Tabela 14: Dados do case report sobre a paralisia facial periférica recorrente e a febre mediterrânea familiar

Tabela 15: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a síndrome de Eagle

Tabela 16: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a displasia fibrosa do osso temporal

Lista de Acrónimos

ANA	Anticorpos antinucleares
ANCA	Anticorpos citoplasmático antineutrófilo
Anti-dsDNA	Anti-DNA de dupla hélice
Anti-TTG	Antitransglutaminase tecidual
CMV	Citomegalovírus
DC	Doença celíaca
DVB	Dolicoectasia vertebrobasilar
EBV	Vírus Epstein–Barr
EM	Esclerose múltipla
EmA	Anticorpos anti-endomísio
EMG	Eletromiografia
ENoG	Eletroneurografia
FMF	Febre mediterrânea familiar
HB	<i>House-Brackmann</i>
HIV	Vírus da imunodeficiência humana
HSV	Vírus <i>Herpes simplex</i>
LCR	Líquido cefalorraquidiano
LES	Lúpus eritematoso sistémico
MAI	Meato auditivo interno
MST	Teste de estimulação máxima
NED	Diferença de excitabilidade nervosa
NET	Teste de excitabilidade nervosa
NF	Nervo facial
PAMC	Potencial de ação do músculo composto
PB	Paralisia de Bell
PCR	Proteína C-reativa
PFC	Paralisia facial central
PFP	Paralisia facial periférica
PFPR	Paralisia facial periférica recorrente
RM	Ressonância magnética
SMR	Síndrome de Melkersson-Rosenthal
SNC	Sistema nervoso central
SNP	Sistema nervoso periférico
TC	Tomografia computadorizada de alta resolução

Introdução

A causa mais comum de paralisia facial periférica (PFP) é a paralisia de Bell (PB), de causa idiopática, tanto no adulto como na criança. (1,2) A PFP cursa com uma fraqueza ou uma perda total da mímica facial do lado em que o nervo facial (NF) está afetado. (3,4) Além disso, o doente também pode apresentar anomalias relativas ao paladar, lacrimejo, salivação e sensibilidade do som. (4) Esta paralisia acaba por provocar uma incapacidade motora que pode ser devastadora para o doente. (3) A secura da córnea, os danos irreversíveis no NF e o crescimento anormal das fibras nervosas que provocam sincínésias são algumas das complicações que os doentes com PB podem apresentar. (4)

Para o diagnóstico da PFP é fundamental os dados epidemiológicos locais, uma história clínica completa, e um exame físico detalhado. (5) Através desta informação podemos saber se a paralisia se deve a uma causa central ou periférica (vide capítulo 2.1), pedindo ao doente para, por exemplo, sorrir, fechar os olhos e levantar as sobrancelhas. (6)

Toda a face deve ser avaliada quanto à mobilidade e assimetria através de certas escalas, como por exemplo a escala *House-Brackmann* (HB). Quando se estiver perante um caso de agravamento ou má progressão, sem melhorias após 2 meses, ou de recorrência deve-se realizar exames de imagem. Além disso, os exames de imagem também são indicados quando é necessário avaliar massas tumorais encontradas no exame físico. (5) Assim, podemos encontrar certos achados que possam ser específicos de uma dada patologia, evitando, desta forma, erros no diagnóstico. Está documentada uma taxa de erro de diagnóstico de 10,8% nos centros de referência especializados. (4)

O tratamento mais adequado para a PFP vai depender da causa da paralisia. (6)

Atualmente, não existem muitos dados/relatos sobre a paralisia facial periférica recorrente (PFPR), até porque é uma patologia rara e representa 4%-7% de todos os casos de paralisia facial. (7-9)

A PFPR apresenta um quadro vasto de possíveis causas, como: causas genéticas, tumores intracranianos, tumor/inflamação da glândula parótida, otite média recorrente, traumatismo craniano, esclerose múltipla (EM), sarcoidose, doença de Lyme, tuberculose, HIV, Síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR), barotrauma, hipertensão maligna, deiscência do canal facial, síndrome de Behçet, síndrome de Ramsay-Hunt e neuroma acústico. (1,10-14) É de extrema relevância que, perante uma PFPR, se tenha um elevado índice de suspeição para certas patologias mencionadas anteriormente, visto que a paralisia pode não ser a primeira manifestação típica da patologia ou porque existem associadas diversas manifestações clínicas inespecíficas. (15,16)

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

A elaboração desta monografia tem como objetivo reunir informação sobre a etiologia, as principais manifestações clínicas de cada causa e o tratamento da PFPR.

Metodologia

Para a realização desta monografia, o principal motor de busca utilizado foi a *PubMed*. Os termos usados nesta pesquisa foram os seguintes: ("Facial Paralysis"[Mesh]) AND ("Recurrence"[Mesh]). Além disso, na elaboração desta monografia, foram tidos em conta artigos da língua portuguesa e inglesa. De modo a englobar um maior número de artigos recolhidos, esta pesquisa foi limitada a publicações realizadas nos últimos 15 anos (entre 2008 e 2023).

No seguimento desta pesquisa, com base nos filtros anteriormente referidos, foram obtidos 69 resultados, sendo estes principalmente *Case Reports*. Contudo, destes 69 resultados, foram apenas considerados artigos de acordo com a sua relevância, através da análise dos respetivos títulos e resumos.

Para complementar a informação analisada, também se utilizaram livros atualizados da especialidade de ORL e outros motores de pesquisa, nomeadamente o *Google Scholar* e o *Elsevier*.

1. Anatomia do nervo facial

O NF, também conhecido como o sétimo nervo craniano, é constituído por uma raiz motora e uma raiz sensitiva/parassimpática (nervo intermédio). (17) Este nervo desempenha variadas funções, principalmente a nível motor, mas também a nível sensitivo e secretor. (18)

O NF tem origem em quatro núcleos, sendo estes: núcleo facial (motor), núcleo salivatório superior (parassimpático), núcleo solitário (paladar) e o núcleo espinal do nervo trigêmeo (sensorial somático). (19)

1.1 Fibras do nervo facial

As fibras motoras branquiais, também denominadas como fibras eferentes viscerais especiais, encarregam-se do controlo dos músculos da expressão facial, do músculo estapédio, do músculo estilo-hióideo e do ventre posterior do músculo digástrico. (20)

A inervação parassimpática da glândula sublingual e submandibular é estabelecida pelas fibras eferentes autonómicas, através do nervo corda do tímpano. Para além disso, as fibras eferentes autonómicas também inervam as glândulas lacrimais e seromucinosas nasais, através do nervo petroso superficial maior. (20)

As fibras aferentes sensoriais especiais fornecem informação dos dois terços anteriores da língua, do palato e da fossa tonsilar, através do nervo corda do tímpano e do nervo petroso superficial maior. Por outro lado, as fibras aferentes sensoriais gerais, fornecem, principalmente, informação sobre a sensação cutânea do canal auditivo externo e a concha auricular. (20)

1.2 Segmentos do nervo facial

O NF pode ser dividido em seis segmentos: intracraniano; meatal; labiríntico; timpânico; mastóideo e extracraniano. (21) Podemos observar o percurso destes segmentos na Figura 1.

No segmento intracraniano, a raiz motora do NF e o nervo intermédio entram no meato auditivo interno (MAI), juntamente com o nervo vestibulococlear. (20,21)

O segmento meatal é o percurso das raízes do NF no MAI. (21) Após o meato, entram no canal facial, também referido como Aqueduto de Falópio, onde ocorre a união

entre a raiz motora e o nervo intermédio. (18) É de referir que a entrada do canal facial é a porção mais estreita do canal. (18,21)

O canal facial transporta o NF a partir do MAI até ao forame estilomastóideo e engloba três segmentos, sendo estes o labiríntico, o timpânico e o mastóideo. (18,20)

O segmento labiríntico prolonga-se desde a entrada do canal facial até ao gânglio geniculado. Neste local, o NF forma o nervo petroso maior que se projeta para o gânglio pterigopalatino e, por fim, para as glândulas lacrimais e mucosa nasal. (20,21)

O segmento timpânico percorre o osso temporal, desde o gânglio geniculado até a eminência piramidal. (20)

O segmento mastóideo percorre a mastoide e termina no forame estilomastóideo. (21) Neste segmento, o NF dá origem a um nervo que inerva o músculo estapédico (amortece os sons), ao ramo sensorial geral do NF e à corda do tímpano. A corda do tímpano atravessa o ouvido médio e une-se ao nervo lingual. (20)

No segmento extracraniano, o nervo sai pelo forame estilomastóideo e divide-se em vários ramos. Antes de entrar na glândula parótida, o NF origina o ramo auricular posterior, o ramo digástrico e o ramo estilo-hióideo. (20) O nervo que atravessa a glândula parótida forma um plexo intraparotídeo, que dá origem a cinco ramos terminais que acabam por suprir os músculos. Estes ramos terminais são os: temporal; zigomático; bucal; marginal da mandíbula e cervical. (17)

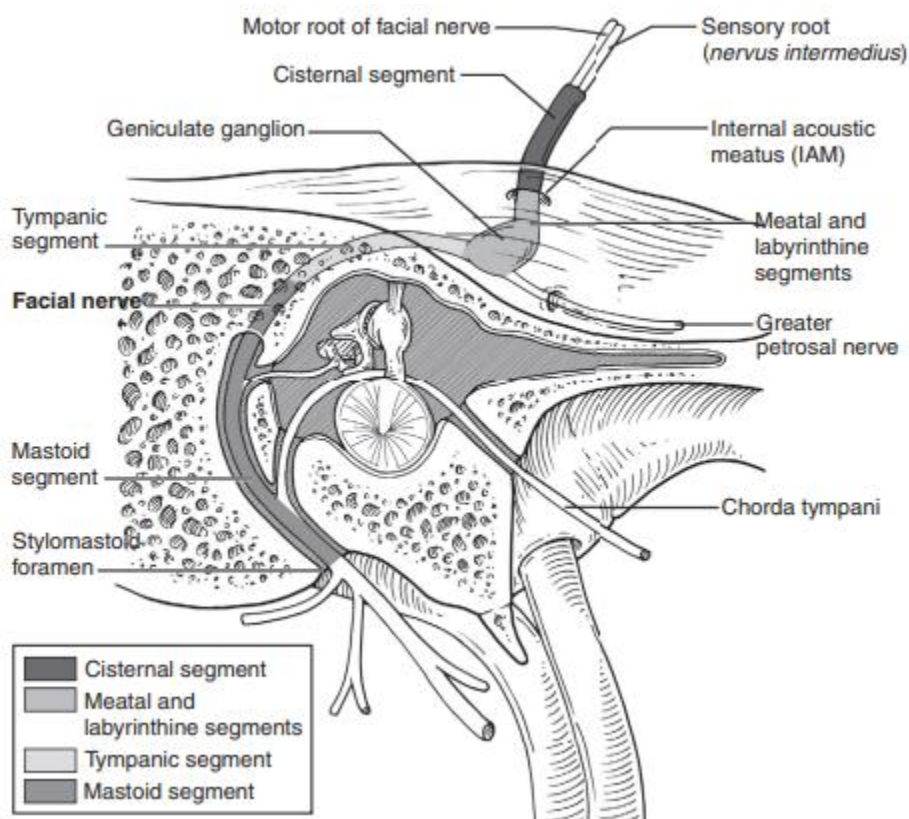


Figura 1: Segmentos do nervo facial (20)

1.3 Lesões do nervo facial

É fundamental perceber a anatomia do NF, pois as alterações encontradas durante a investigação da paralisia facial ajudam-nos a identificar qual o segmento afetado. (18)

As lesões do NF que se localizam perto do tronco cerebral, ou até mesmo numa região proximal do gânglio geniculado, provocam perda da função motora, gustativa e secretora do NF. (17)

Caso a lesão esteja no ouvido médio, observa-se a perda do paladar nos dois terços anteriores da língua ipsilateral. Por outro lado, se a lesão estiver no nervo que inerva o músculo estapédico, verifica-se uma hiperacusia / perda do reflexo estapédico ipsilateral. Além disso, lesões no MAI também podem afetar o nervo vestibulococlear, causando, desta forma, sintomas auditivos e vestibulares (como surdez, zumbido e tonturas). (22)

Por fim, as lesões perto do forame estilomastóideo causam apenas paralisia facial, pois comprometem unicamente a função motora. (17)

2. Paralisia facial

2.1 Diagnóstico diferencial entre paralisia facial periférica e central

A PFP corresponde a uma lesão no neurónio motor inferior, ou seja, esta lesão pode localizar-se entre o núcleo facial e os seus ramos terminais. (5,18) Por outro lado, a paralisia facial central (PFC) resulta de uma lesão das vias supranucleares. (18)

O núcleo facial recebe informação do córtex motor cerebral pelos tratos corticobulbares descendentes contralateral e ipsilateral, ou seja, recebe a informação dos dois hemisférios. De uma maneira simplista, podemos dividir o núcleo facial em duas partes: parte superior e inferior. A parte superior do núcleo facial recebe o trato corticobulbar dos dois hemisférios que, por sua vez, transmite fibras contralaterais e ipsilaterais para o andar superior da face. A parte inferior do núcleo facial apenas recebe informação do trato corticobulbar contralateral e, conseqüentemente, envia fibras contralaterais para o andar inferior da face. (20) (Figura 2)

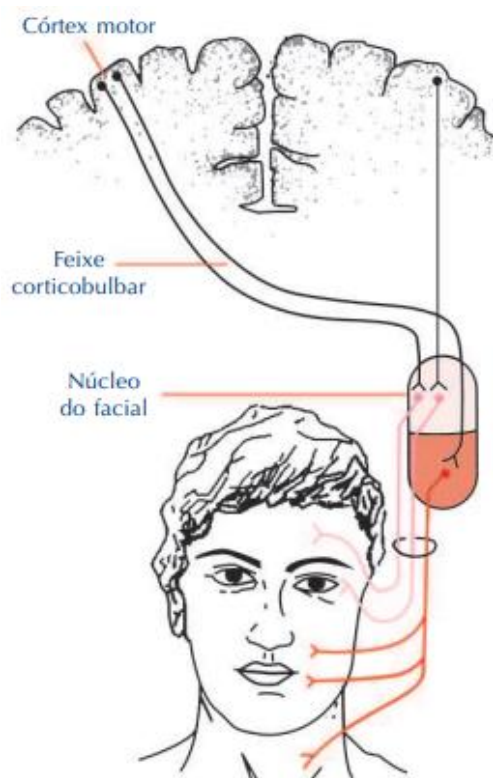


Figura 2: Distribuição dos nervos pelo andar superior e inferior da face (23)

O exame objetivo é um passo essencial no diagnóstico diferencial entre a PFP e a PFC, pois numa lesão a nível supranuclear (PFC) é possível observar uma preservação

do andar superior da face do lado afetado. Enquanto que, numa lesão após o núcleo facial (PFP) verifica-se uma paralisia muscular em todos os andares da face do lado afetado.(5,20,23) Para além da inspeção da face durante o repouso, movimentos voluntários e emocionais, é também necessário avaliar/inspecionar os ouvidos, o nariz e a garganta para procurar sinais que nos ajudem no diagnóstico etiológico. É bastante importante também realizar um exame físico à glândula parótida, visto que certas lesões dos ramos terminais após a passagem da glândula podem simular uma PFC, com a preservação do andar superior da face. (5)

2.2 Grau de paralisia - Escalas

Os instrumentos de classificação da paralisia do NF possibilitam uma melhor comunicação e comparação dos achados clínicos entre os profissionais de saúde, para além de ajudarem a comparar as alterações que ocorreram durante a evolução clínica. (24)

É possível avaliar clinicamente e medir o grau de envolvimento da PFP, através de vários métodos subjetivos e objetivos. O método subjetivo mais utilizado é a escala de HB. (5,25)

Notavelmente, os sistemas de classificação subjetivos acabam por ser os mais vezes aplicados, uma vez que os sistemas que utilizam tecnologia quantitativa não estão amplamente disponíveis e apresentam um maior custo. Contudo, é essencial perceber que estes métodos subjetivos apresentam limitações, devido à sua natureza subjetiva, pois por exemplo, a aplicação destas escalas depende da interpretação dos profissionais de saúde e da sua experiência clínica face à patologia em causa. (24,25) No entanto, demonstrou-se que as escalas de Chevalier e de HB são excelentes instrumentos para a classificação da paralisia facial, sendo, desta forma, fundamentais na prática clínica. (25)

Na escala de HB (Tabela 1), a avaliação da face ocorre tanto em repouso, como em movimento, e baseia-se na análise de três regiões, sendo estas a testa, o olho e a boca. (25)

Tabela 1: Escala de *House-Brackmann* (Traduzido de (5,25))

Gra u	Descrição	Repouso	Movimento
I	Normal	Simetria	Função facial normal
II	Disfunção leve	Simetria e tónus normal	- Testa: função moderada a boa - Olho: fechamento completo com esforço mínimo - Boca: Ligeira assimetria

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

III	Disfunção moderada	Simetria e tónus normal	- Testa: movimento ligeiro a moderado - Olho: fechamento completo com esforço - Boca: ligeira fraqueza com esforço máximo
IV	Disfunção moderada a severa	Simetria e tónus normal	- Testa: nenhum - Olho: fechamento incompleto - Boca: Assimetria com esforço máximo
V	Disfunção severa	Assimetria	- Testa: nenhum - Olho: fechamento incompleto - Boca: ligeiro movimento
VI	Paralisia total	Assimetria	Sem movimento

Apesar da escala HB ser a mais utilizada, nestes últimos anos o sistema de classificação facial *Sunnybrook* e o *eFACE* têm vindo a ganhar importância. (26)

O sistema de classificação *Sunnybrook* (Tabela 2) corresponde à avaliação da simetria facial em repouso e durante os movimentos faciais, comparando sempre com o lado normal. Além disso, este sistema avalia também a sincinesia. Esta escala, para além de ser reproduzível por apresentar uma baixa variabilidade entre os profissionais, possui diversas vantagens, como: analisa cada território do NF, avalia a simetria em repouso e durante os movimentos voluntários e, por último, tem em conta o grau de contração muscular involuntária associado a cada expressão. (24)

Tabela 2: Sistema de classificação facial *Sunnybrook* (Traduzido de (27))

Simetria em repouso		Simetria em movimentos voluntários					Sincinesia			
Olho	Normal 0 Estreito 1 Largo 1 Cirurgia da pálpebra 1	Sem movimento 1	Movimento ligeiro 2	Excursão moderada 3	Movimento quase completo 4	Movimento completo 5	Nenhuma 1	Ligeira 2	Moderada 3	Severa 4
Verificar (prega nasolabial)	fecho suave do olho 1 Normal 0 Ausente 2	1	2	3	4	5	1	2	3	4
Menos pronunciada 1 Mais pronunciada 1	sorriso de boca aberta 1	1	2	3	4	5	1	2	3	4
Boca	Normal 0 Canto descaído 1 Canto puxado para cima/fora 1	rosnar 1	2	3	4	5	1	2	3	4
	franzir os lábios 1	1	2	3	4	5	1	2	3	4
Pontuação da simetria em repouso		Pontuação dos movimentos voluntários					Pontuação da sincinesia			

V x 4 - R x 5 - S = Pontuação composta

3. Paralisia facial periférica recorrente

3.1 Epidemiologia

A causa mais comum da PFP é a PFP idiopática, sendo responsável por 51% de todas as paralisias faciais unilaterais. (1) Nos doentes pediátricos, a maioria das paralisias faciais também se deve à paralisia facial idiopática. (2)

Uma elevada percentagem de PFP idiopática (por volta de 85%) acaba por resolver-se espontaneamente num espaço de 3 semanas, ao passo que, 10-15% sofrem uma recidiva num período de 10 anos. (1,28,29) Estes ataques recorrentes tanto podem ser ipsilaterais como contralaterais ao episódio anterior. (28)

A PFPR não é comum, representando 5,7%-11,9% de todos os casos de paralisia facial. (14) Importante realçar também que a PFPR ocorre em 6% das crianças com PFP idiopática. (30)

Os pacientes pediátricos, em comparação com os adultos, apresentam uma menor frequência de paralisia facial (6-12 por 100 000 casos vs 25 por 100 000 casos). (2)

3.2 Etiologia

Existem diversas possíveis etiologias para a PFPR. Além das causas mencionadas na Tabela 3, e após a leitura de vários artigos, também podemos acrescentar outras possíveis causas, como: traumatismo craniano (10), tuberculose (10), adenomas e paragangliomas do ouvido médio (8,31); quisto do NF (1); *van buchem* (32); deiscência do canal facial (33); barotrauma (mergulho e mudanças de altitude) (11), dolicoectasia vertebrobasilar (DVB) (34); febre mediterrânea familiar (FMF) (30) e síndrome de Eagle (35).

A pressão sobre o NF pode explicar a recorrência da paralisia facial em certas causas, como: na otite média aguda, onde pode haver pressão sobre o nervo devido à inflamação/edema; perante um colesteatoma, que pode causar um efeito de massa; em situações de mudanças de altitude ou mergulho, onde acontece um aumento da pressão do ouvido médio. (11)

É importante realçar também que, quando uma paralisia facial sofre recorrência ou afeta os dois lados da face, é pouco provável que estejamos perante uma causa idiopática. (29) Deste modo, a ocorrência de duas recidivas num doente com PB é raro, tanto que mais de quatro recidivas é ainda mais raro. (9)

Tabela 3: Causas da paralisia facial periférica recorrente (traduzido de (30))

Idiopática (paralisia de Bell recorrente)
Genética
Paralisia facial periférica recorrente familiar
Síndrome de Melkersson-Rosenthal
Compressão do nervo
Tumores compressivos intracranianos
Leucemia
Linfoma
Neurinoma facial*
Displasia fibrosa do osso temporal*
Osteopetrose*
Procedimentos dentários*
Infecciosa
Otite média recorrente
Parotidite recorrente
Doença de Lyme
Infecção por mycoplasma
Síndrome de Ramsey Hunt
Infecção pelo vírus da imunodeficiência humana*
Inflamatória
Doença celíaca
Sarcoidose
Doença de Behçet
Lúpus eritematoso sistêmico*
Diabetes mellitus
Paralisia do nervo facial recorrente associada a anticorpos anti-GQ1b de imunoglobulina
G*
Esclerose múltipla*
Vascular
Hipertensão
Enxaqueca
Outras
Neuropatia hereditária com tendência para paralisia por pressão*
Plasmaferese na síndrome de Guillian-Barré*
Gravidez

* Relatos de casos e, portanto, podem ser coincidentes

3.2.1 Paralisia de Bell

A PB não possui causas conhecidas, contudo, a sua etiologia e o seu tratamento ainda são temas controversos. Tem se questionado a sua etiologia, perante a existência de relatórios sobre a presença de ADN do vírus *Herpes simplex* (HSV) no fluido endoneural do NF em doentes com PB. (28,29) Logo, é possível que seja devido a uma etiologia viral, muito provavelmente devido ao HSV, que, conseqüentemente, pode causar edema e desmielinização inflamatória. (28)

Apesar da causa idiopática ser pouco provável nas paralisias faciais recorrentes, não deixa de ser uma possível causa para a recorrência, até porque nenhuma causa costuma ser encontrada em 84% dos casos de paralisia facial recorrente, segundo um

estudo realizado. Porém, é extremamente necessário procurar sempre por uma causa. (29) Através do *case report* de Oosterveer et al. (29) é possível observar a afirmação anterior, visto que, após se ter realizado uma investigação extensa nos dois doentes, não foi possível encontrar uma causa subjacente para a ocorrência da PFPR. (29)

Já foram documentados casos de PB recorrente durante a gravidez. (28,36) A hipertensão também pode causar paralisia facial, através dos seguintes mecanismos: compressão direta do vaso dilatado, edema ou hemorragia no canal facial. Sendo assim, a gravidez, a hipertensão e a diabetes mellitus são considerados fatores de risco para a recorrência da paralisia facial. (28)

Segundo Cirpaciú D et al. (37), a paralisia facial idiopática recorrente é diagnosticada mais frequentemente em jovens do sexo feminino, e que a recidiva na maioria dos casos acontecia nos 2 anos a seguir ao episódio inicial. Logo, concluíram que é essencial um seguimento durante pelo menos dois anos após o primeiro episódio de PB, particularmente nas crianças. (37,38) Este acompanhamento serve para monitorizar possíveis recorrências e também para detetar novos achados que possam apontar para outros diagnósticos. (38) Além disso, no estudo Karalok et al. (39), os ataques recorrentes ocorreram em seis anos desde o episódio inicial, logo é fundamental que os doentes diagnosticados com PB tenham um acompanhamento a longo prazo. (39)

Existem relatos que o envolvimento do NF esquerdo nos pacientes com PB têm uma maior propensão para a recidiva, contudo, a literatura mostra um envolvimento semelhante de ambos os lados. (28)

3.2.2 Neoplasias

O envolvimento neoplásico do NF, que inclui principalmente neuromas faciais e schwannomas, é responsável por até 5% das paralisias. (1)

O neuroblastoma metastático não atinge o osso temporal frequentemente. Do mesmo modo, este tumor apresenta-se como uma causa rara de paralisia facial recorrente. É importante destacar que o neuroblastoma surge da medula suprarrenal ou da crista neural dos gânglios simpáticos, apresentando uma evolução clínica variável. (40)

Os tumores glandulares costumam situar-se mais frequentemente no canal auditivo externo e não tanto no ouvido médio. (41) O adenoma do ouvido médio não é muito frequente e é uma neoplasia benigna, tendo origem no epitélio da mucosa do ouvido médio. (8,41)

O adenoma do ouvido médio não tem predominância sexual, no entanto, costuma afetar doentes entre os 20 e 80 anos de idade (idade média 45 anos). É importante

também destacar que, no estudo Shishido et al. (42), as pessoas com o adenoma do ouvido médio associado à paralisia facial, eram majoritariamente do sexo masculino e a faixa etária era igual à mencionada anteriormente. (42) A paralisia facial é uma manifestação bastante rara desta patologia. (42) Uma possível explicação desta manifestação clínica é a compressão, a inflamação e o edema do NF que o adenoma provoca. (8,42)

3.2.3 Quisto do nervo facial

Um quisto do NF também pode ser uma possível causa na recorrência da paralisia facial. Apesar de ser uma etiologia rara, não devemos descartar esta causa, especialmente quando não é possível identificar uma explicação para a recorrência da paralisia facial. (1)

3.2.4 Esclerose múltipla

A EM pode ser também uma possível causa de recorrência. (15) A EM é uma patologia autoimune crônica, de atingimento multifocal do sistema nervoso central (SNC), caracterizada por lesões desmielinizantes inflamatórias que ao longo do tempo vão provocar uma incapacidade irreversível. Esta doença costuma ter início em indivíduos adultos/jovens. (15,43)

Apesar desta patologia afetar sobretudo o SNC, já foi demonstrado em certos estudos que a EM pode também afetar o sistema nervoso periférico (SNP) em certos doentes. (15)

A prevalência da paralisia facial em doentes com EM ocorre variavelmente entre 2,6%-52%. É também importante termos a noção que, apesar de raro, a paralisia facial pode apresentar-se como uma primeira manifestação de EM, de acordo com uma prevalência de 1%-4,8%. Sendo assim, os profissionais de saúde também devem considerar a EM como uma possível causa de paralisia facial, de modo a evitar possíveis erros de diagnóstico. (15)

3.2.5 Doença celíaca

Apesar de a PFPR não ser ainda reconhecida como uma possível manifestação na doença celíaca (DC), podemos suspeitar de DC em casos de PFPR sem nenhuma causa aparente. Existem estudos que apoiam a correlação destas duas patologias. Além disso,

na DC já se observaram manifestações neurológicas, como por exemplo, uma neuropatia periférica. (44)

Atualmente, não existe uma explicação para associação destas duas patologias, contudo existem algumas teorias. Alguns autores sugerem que a insuficiência nutricional, a autoimunidade coexistente ou a existência de anticorpos para os gangliosídeos do NF possam afetar o NF na DC. Além disso, há estudos que evidenciam uma melhoria dos sintomas neurológicos após a implementação de uma dieta sem glúten nos pacientes que tinham DC e presença de sintomas neurológicos. (44)

3.2.6 Síndrome de Melkersson-Rosenthal

A SMR é uma doença granulomatosa neuro-mucocutânea e não necrotizante. (10,45) O diagnóstico é confirmado pelo exame histopatológico, quando presente granulomas não caseosos. Porém, a ausência deste achado histopatológico não exclui a SMR, uma vez que numa fase inicial da doença estes granulomas podem não estar presentes. (38)

É uma patologia rara, com uma incidência de 0,02%-0,08%, e até ao momento não apresenta uma causa conhecida. (10,38,45) Em termos de etiologia da PFP, a SMR tem uma menor incidência comparativamente com a PB, no entanto a SMR apresenta uma maior taxa de recorrência. (46) No estudo Sun et al. (47) conseguimos ver que na SMR a tendência para recorrência é maior, visto que 75% dos doentes tiveram recorrência da paralisia facial, enquanto que na PB foi apenas 10,2%. (47)

Existem algumas teorias para explicar a fisiopatologia desta síndrome, em que fatores autoimunes, alérgicos, infecciosos e genéticos estariam envolvidos. (10,48,49) Relativamente à etiologia genética, é proposta uma transmissão autossômica dominante com uma penetrância variável. (48) Contudo, segundo o estudo Sun et al. (47) é sugerido que a paralisia facial na SMR tem provavelmente uma herança autossômica recessiva. (47) Quanto à possível origem alérgica, existem documentados casos de hipersensibilidade a certos aditivos alimentares e cobalto. Para além disso, 14%-60% dos doentes com esta síndrome apresentam atopia. É sugerida uma possível causa infecciosa, devido à associação desta síndrome com a infeção por HSV e toxoplasmose. Fatores autoimunes foram propostos, pois existe uma associação da SMR com a doença de Crohn e sarcoidose, ou seja, com doenças inflamatórias. (48)

Segundo o estudo Sun et al. (47) observou-se que a SMR associada à paralisia facial possuía uma maior prevalência de história familiar (31,3%), em comparação com os pacientes com PB (6,5%). Assim, podemos verificar que o fator genético está mais fortemente associado à SMR do que à PB. (47) Nesse mesmo estudo, é sugerido que a PB

tem uma hereditariedade autossômica dominante com penetrância variável, enquanto que a paralisia familiar na SMR possui uma herança autossômica recessiva. (47)

A SMR costuma ser mais frequente entre os 20 e 40 anos de idade, no entanto, é importante destacar que também pode ocorrer em crianças e adolescentes. (45) Pensa-se que esta patologia seja provavelmente subdiagnosticada na idade pediátrica, pois muita gente não tem conhecimento que esta patologia pode afetar esta faixa etária. (38,49) É importante destacar que a SMR possui uma predominância no sexo feminino. (38,47)

Esta patologia possui uma tríade muito característica que será mencionada no subcapítulo 3.3. O diagnóstico é frequentemente tardio (4-9 anos desde o início dos sintomas), visto que grande parte dos doentes não se apresentam com a tríade clássica dos sintomas (apenas em 8%-25% dos casos observa-se a tríade). (38,49)

A paralisia facial nesta síndrome é observada em 30% a 90% dos casos, sendo que em 10% dos casos se verifica uma paralisia facial recorrente. (38) Após cada recorrência, verifica-se um aumento da duração da paralisia facial, podendo consequentemente levar a uma fraqueza facial irreversível, fibrose dos lábios e a uma atrofia facial. (38,49)

Os diagnósticos diferenciais desta patologia são: a doença de Crohn, a sarcoidose, a blefarite granulomatosa, a queilite, a dermatite de contacto, o traumatismo facial e a PB. (50)

3.2.7 Van Buchem

Uma das possíveis causas de recorrência nas crianças é a doença de Van Buchem, que é uma doença genética rara, caracterizada por uma hiperostose cortical generalizada. (32)

Esta patologia, que causa um crescimento excessivo do osso, costuma afetar: o crânio, a mandíbula, as clavículas, as costelas e os ossos longos. Perante esta displasia óssea do crânio é possível ocorrer um estreitamento dos forames na base do crânio, podendo causar desta forma, neuropatias. As neuropatias mais frequentes são a do NF e do nervo vestibulococlear, provocando, deste modo, uma paralisia facial e perda de audição. É de realçar que os sintomas desta patologia costumam iniciar-se geralmente no início da puberdade. (32)

A doença de Van Buchem ocorre devido à diminuição da síntese da glicoproteína esclerostina. Esta glicoproteína tem como função inibir a formação óssea, logo, se existir uma deficiência da esclerostina, irá acontecer uma formação óssea descontrolada, causando assim um crescimento excessivo do osso e uma hiperostose generalizada. (32)

A deleção homozigótica de 52 kB a jusante do gene SOST no cromossoma 17q causa esta produção insuficiente de esclerostina. Também convém realçar que esta patologia se deve a um padrão de herança autossómica recessiva. Podemos ver esta afirmação no estudo Van Egmond et al. (32), onde os pais de dois pacientes apresentavam consanguinidade e tinham uma história familiar para hiperostose cortical generalizada. (32)

3.2.8 Deiscência do canal facial

Uma deiscência congénita, tal como uma otite média crónica, é geralmente responsável por provocar uma deiscência do canal facial. Além disso, as deiscências também podem ser devidas a cirurgias prévias, a inflamação crónica e a tumores. Pessoas com deiscência têm potencial de sofrer uma paralisia facial perante situações não críticas, como por exemplo, uma infeção do ouvido, uma corrente de ar frio e o uso de um cotonete. (33)

Frequentemente, as macrodeiscências costumam ocorrer perante uma otite média crónica, enquanto que as microdeiscências são muitas vezes resultado de uma deiscência congénita. É de realçar que as microdeiscências por vezes podem não ser detetadas durante uma cirurgia, contudo, é possível detetar em estudos histopatológicos. Pelos dados presentes na literatura, podemos observar que as taxas de deiscência detetadas histopatologicamente são mais elevadas comparativamente com as detetadas no intra-operatório. Por outro lado, é possível encontrar as macrodeiscências durante a cirurgia. (33)

As microdeiscências, por terem um reduzido tamanho, podem, por vezes, não serem identificadas no intra-operatório. (33,51) Apesar do seu reduzido tamanho, podem provocar uma paralisia do NF, visto que basta apenas uma comunicação com o nervo para se conseguir criar um mecanismo de pressão sobre ele. Além disso, também pode causar uma compressão no plexo vascular sobre a bainha do nervo. (11)

A lesão iatrogénica do NF pode resultar destas deiscências do canal facial, logo é fundamental saber qual a localização preferencial desta patologia, tal como, verificar a sua existência antes de uma cirurgia otológica. (33) Estas lesões iatrogénicas ocorrem maioritariamente quando a mastoidectomia radical e a timpanoplastias sem mastoidectomia são realizadas. A falta de cobertura óssea cria um ponto vulnerável, deixando o NF mais suscetível a lesões. (51) O surgimento de uma paralisia facial antes de uma cirurgia otológica é um aspeto relevante, pois pode indicar a presença de deiscência do canal facial. (33,51)

3.2.9 Lúpus eritematoso sistêmico

O sistema nervoso pode estar envolvido no Lúpus eritematoso sistêmico (LES), contudo não é frequente este ser a primeira manifestação. Uma das possíveis manifestações do sistema nervoso é a mononeuropatia, sobretudo a PFPR, no entanto é uma ocorrência muito rara. (16) Dos poucos casos mencionados na literatura, não é comum as manifestações neurológicas se apresentarem no início desta doença, mas sim, durante o seu curso. (52,53)

A ocorrência da paralisia facial devido ao LES pode ser atribuída aos danos isquêmicos relacionados com a vasculite. (16,53) Além disso, também se verificou que o processo de desmielinizante está relacionado com a recorrência da paralisia facial. Através do estudo Gupta et al. (16), podemos observar a afirmação anterior, visto que, a eletromiografia/velocidade de condução nervosa e a ressonância magnética (RM) do cérebro que a doente realizou, apresentavam um padrão de desmielinização. (16) Essencialmente, a deposição de imunocomplexos endoneurais contribui para a lesão axonal e para este processo desmielinizante. (53)

Como podemos observar, a PFPR pode ser um resultado de doenças auto-imunes, logo é necessário que o LES seja considerado como uma possível causa. Dado à existência das diversas possíveis manifestações clínicas desta patologia, é necessário que os profissionais de saúde tenham um elevado índice de suspeição. (16,52)

3.2.10 Dolicoectasia vertebrobasilar

A DVB também pode causar recorrência da paralisia facial. Esta é uma patologia rara, com uma reduzida incidência de 0,06%-5,8%. (34)

A dolicoectasia é essencialmente um alongamento, dilatação e tortuosidade de um vaso intracraniano. Os vasos mais frequentemente afetados são as artérias vertebrobasilares. (34,54)

Como esta patologia deve-se a uma dilatação e alongamento das artérias vertebrobasilares, pode ocorrer uma compressão das estruturas adjacentes, como por exemplo, o tronco cerebral, e pode até mesmo provocar isquemia na região vertebrobasilar. É importante salientar que, o nervo trigémio e o facial são os nervos cranianos mais frequentemente afetados por este defeito das artérias. (54) Portanto, a dolicoectasia da artéria vertebrobasilar pode causar manifestações clínicas por fenómenos de compressão, hemorragia, patologia trombo-embólica ou por isquemia. (34)

Os fatores de risco desta patologia são o sexo masculino, a idade avançada, o tabagismo, a diabetes mellitus, a hipertensão, e a doença cardiovascular e endovascular. (34)

3.2.11 Febre mediterrânea familiar

A PFPR também pode ser um resultado da FMF nos pacientes pediátricos, contudo, ainda são necessários mais estudos sobre a associação destas duas patologias. Inclusive, na FMF é incomum o envolvimento do sistema nervoso, mas já foram relatados sintomas como lesões desmielinizantes, cefaleias, AVC, convulsões e neuropatia craniana. (30)

A FMF é uma doença auto-inflamatória multissistêmica, com uma hereditariedade autossômica recessiva. Esta patologia resulta da presença de mutações no gene MEFV, situado no cromossoma 16p13.3, o qual é responsável pela codificação da proteína marenostina/pirina. (30,55) Esta proteína é expressa em grande parte nos granulócitos, e além disso, é um elemento bastante importante na fisiopatologia, pois supõe-se que seja um regulador negativo da inflamação. (30) Os deslocamentos destes granulócitos contribuem para o processo de inflamação estéril. (30,55)

Finsterer et al. (55) afirma que na FMF, a vasculite cerebral ou a amiloidose são possíveis causas de lesões do SNC/SNP. (30,55) Há relatos da associação entre vasculite sistêmica e cerebral com a FMF. (30) Por exemplo, no *case report* de Yilmaz et al. (30), uma adolescente apresentou uma PFPR, onde a vasculite associada à FMF foi considerada como a possível causa. (30)

3.2.12 Síndrome de Eagle

A Síndrome de Eagle caracteriza-se por um processo estilóide alongado e/ou ligamento estilo-hióideo calcificado que, conseqüentemente, vai interferir com as estruturas adjacentes. (35,56) O processo estilóide normalmente possui um comprimento entre 2,1 e 2,9 cm, sendo que quando ultrapassa os 3 cm já é considerado um processo alongado. (57)

É de notar que 4% da população possui processos estilóides alongados, porém, apenas 4% dessas pessoas expressam sintomas típicos. (35,56) A síndrome de Eagle possui uma predominância do sexo feminino (3:1). (56)

Nesta patologia, a manifestação de paralisia facial é bastante rara. (56,57) A ocorrência da paralisia nesta síndrome pode ser explicada pela compressão que o processo estilóide alongado e espessado tem sobre o NF. (35,56,57) No estudo Péus et al.

(35), o doente apresentava um processo alargado e uma pseudoartrose, que consequentemente provocou inflamação e compressão do NF, causando desta forma, uma paralisia facial intermitente. (35)

3.2.13 Displasia fibrosa do osso temporal

A displasia fibrosa é uma doença benigna, com uma progressão lenta e caracteriza-se pela substituição do osso normal em osso imaturo e tecido fibroso. Em 24% destes casos, o osso temporal costuma ser afetado. (13) A displasia fibrosa pode ser classificada em três tipos: monostótico (envolve apenas um osso); poliostótico (envolve mais que um osso) ou síndrome McCune-Albright. (58)

A displasia fibrosa do osso temporal costuma ocorrer durante os 20 anos de idade e o NF está raramente envolvido. Apenas 10% dos casos relatados de displasia fibrosa do osso temporal apresentaram paralisia do NF. A compressão do nervo ou a sua destruição pela displasia são possíveis causas de paralisia. (13)

3.3 Clínica, exames complementares de diagnóstico e tratamento

Após saber quais as possíveis etiologias que podem provocar a recaída da PFP, é essencial ter um conhecimento geral sobre cada uma delas. Associados à teoria da clínica, exames realizados, diagnóstico e tratamento, estão também apresentados *case reports*, para visualizar o raciocínio clínico usado em cada caso. Como não existe nenhum algoritmo específico, estes *case reports* podem ajudar a compreender como foi abordada a PFPR e a etiologia em causa.

3.3.1 Paralisia de Bell

Nos *case reports* de Ngow et al. (28) e de Oosterveer et al. (29), foram realizadas investigações exaustivas e, mesmo assim, não se conseguiu demonstrar uma causa possível. (28,29)

No *case report* de Ngow et al. (28), realizou-se um exame físico e neurológico, e ambos estavam normais. Questionou-se por fatores de risco. A doente era saudável, não estava grávida e não apresentava antecedentes de hipertensão e diabetes mellitus. Foram realizadas análises ao sangue, que revelaram uma ligeira linfocitose e uma taxa de sedimentação de eritrócitos ligeiramente elevada. Procuraram-se por sinais característicos de certas etiologias, foi medida a tensão arterial e questionaram-se pela história de trauma, história familiar, constipações recentes, ou sintomas associados a cada episódio. (28)

No *case report* de Oosterveer et al. (29), nos dois casos, os exames utilizados depois da recorrência foram: análises sanguíneas; análise do líquido cefalorraquidiano (LCR), RM cerebral e raio-x de tórax. A concentração da enzima de conversão da angiotensina era normal em ambos os casos. Foram realizados testes para *Treponema pallidum* e *Borrelia burgdorferi* no soro e no LCR, tendo sido negativos nos dois pacientes. Neste *case report*, o caso 2 apresentava: na RM, uma hiperintensidade do segmento labiríntico e do gânglio geniculado (típico na PB) no lado da paralisia facial; nas análises de sangue, uma taxa de sedimentação de eritrócitos elevada e um teste de globulina γ ligeiramente elevado; no LCR, proteínas elevadas e glicose ligeiramente elevada, bem como um líquido rico em células (revelado pelo exame microscópico). (29)

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

Tabela 4: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a paralisia de Bell

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Ngow et la. (28)	1	20	F	História de 4 episódios de paralisia facial do lado esquerdo (cada episódio demora 4 semanas para resolução) Antecedentes familiares: mãe com 1 episódio de paralisia de Bell 5º episódio de Paralisia de Bell (grau IV). Início súbito da fraqueza facial (lado esquerdo), cefaleias, dor no pescoço, alteração sonora do ouvido ipsilateral	4º paralisia: prednisolona e aciclovir oral 5º paralisia: prednisolona oral durante dez dias e aciclovir oral 5id durante 5 dias; medidas de proteção ocular e fisioterapia facial	1 mês: melhora da fraqueza facial com sequelas de sincinesia
Ooster veer et al. (29)	1	76	F	Antecedentes pessoais: hipotireoidismo Antecedentes familiares: mãe já manifestou paralisia de Bell Paralisia facial do lado esquerdo. Incapacidade de fechar o olho esquerdo, assimetria da boca e ausência do sulco nasolabial Após 2 meses: paralisia facial do lado esquerdo Após 3 meses: perda de saliva pelo canto direito da boca; ausência do sulco nasolabial direito; ausência de fraqueza nos músculos faciais superiores	1º paralisia: prednisona 2id durante 10 dias	—
	2	44	M	Antecedentes pessoais: aos 35 anos sofreu uma paralisia de Bell (lado esquerdo com resolução completa); DM e hipertensão Paralisia facial periférica do lado direito (com duração de 4 semanas), precedida por uma constipação Após 3 semanas: também desenvolveu uma paralisia facial do lado esquerdo	—	Aos 4 meses: paralisia do lado esquerdo com resolução quase completa; do lado direito houve algumas melhorias

O estudo de Mancini et al. (59) não encontrou uma diferença significativa nos sintomas associados à paresia nos doentes com PB recorrente e os doentes com o primeiro episódio de PB. (59) Os sintomas mais comuns da PB são a paralisia facial aguda, hiperacusia, dor auricular posterior ipsilateral à lesão e alteração da sensação gustativa dos dois terços anteriores da língua. (28,37) Relativamente ao exame físico, observa-se uma flacidez das sobrancelhas, incapacidade de fechar o olho, assimetria da boca e perda da prega nasolabial. (29) Consequentemente, o doente apresenta como

queixas, por exemplo, a dificuldade em mastigar e em assobiar. (37) É de notar que a paralisia facial tem início súbito e em até três ou quatro dias verifica-se uma paralisia máxima facial. (29) No estudo de Mancini et al. (59), verificou-se que alguns sintomas associados ao início da paresia nos doentes com PB recorrente eram: dor retroauricular, disgeusia, olho seco, hiperlacrimação e boca seca. É de notar que os sintomas mencionados na frase anterior podem estar presentes isoladamente ou em conjunto. (59)

Existem dados que evidenciam uma forte relação entre a recorrência de episódios da paralisia facial e uma história familiar de episódios semelhantes. (28) A diabetes mellitus, a hipertensão e a gravidez são fatores de risco da PB. (28,29) Podemos observar que o caso dois do *case report* Oosterveer et al. (29), identificou a diabetes mellitus e a hipertensão como fatores de risco. (29)

Para além da recolha de uma história clínica e exame físico detalhado, é fundamental a realização de análises sanguíneas e uma RM cerebral com contraste. Caso a causa permaneça desconhecida, é necessário procurar por uma doença sistémica ou infeção através de respetivamente de um raio-x tórax e um exame do LCR. É essencial procurar por agentes virais, *Treponema pallidum* e *Borrelia burgdorferi* no soro e no LCR. O fluido endoneural não é obtido por rotina. (29)

A PB baseia-se num diagnóstico de exclusão. (37)

O tratamento da PB recorrente deve ser igual ao tratamento usado no episódio inicial. (59) O uso de corticosteróides mostra um elevado benefício no tratamento da PB. Quanto ao uso de esteróides em crianças com PB, esse benefício não é evidente. De acordo com evidência de alta qualidade, o uso de antivirais não apresenta um benefício marcante, quando comparado com o placebo. Para além disso, segundo evidências de qualidade moderada, o uso de corticosteróides fornece uma maior probabilidade, em relação aos antivirais, de se conseguir uma recuperação completa. Os exercícios faciais adaptados ajudam na função facial (especialmente nas paralisias moderadas e casos crónicos) e reduzem sequelas (em casos agudos), segundo as evidências de baixa qualidade. (37) É importante reforçar a importância dos sintomas prodrómicos (como a dor retroauricular, o olho seco e a disgeusia), uma vez que alerta o doente a pedir ajuda. Desta forma, a presença destes sintomas permite iniciar o tratamento com corticosteróides numa fase precoce da paresia. (59)

Mesmo com o uso de prednisolona ou resolução espontânea das paralisias faciais, as recidivas acabam por ocorrer após um período de tempo. O risco de recidiva aumenta com cada recorrência: no segundo ataque há uma probabilidade de 15% de recorrência, enquanto que no quarto ataque a probabilidade de recorrência é de 50%. Há relatos que a função do NF piora gradualmente com a ocorrência de cada episódio de paralisia facial, de tal forma que é essencial prevenir novos ataques. (60) Através do estudo de Zhu et al.

(60), verificou-se que a descompressão do NF por via fossa craniana média apresentou bastantes benefícios em comparação com o tratamento conservador nos pacientes com PB recorrente, visto que conseguiu prevenir novos episódios e alcançar melhores resultados do NF. Para além disso, há um estudo que evidencia que a descompressão total do NF também é capaz de prevenir novos ataques da PB recorrente. (60)

3.3.2 Neoplasias

Os tumores primários do NF, neoplasias do osso temporal, ou metástases de um tumor primário distante podem ocasionar uma paralisia facial. A paralisia frequentemente tem um início gradual e possui uma evolução lenta (contudo, mesmo que se apresente um início súbito, não se exclui a neoplasia como causa). É importante realçar que se deve suspeitar de uma etiologia tumoral quando a paralisia facial progride para além de três semanas. Na recorrência da paralisia facial ipsilateral, é importante suspeitar-se de uma etiologia tumoral, uma vez que esta costuma ser erradamente diagnosticada como PB. (61)

Para o diagnóstico destes casos, é fundamental um exame neuro-otológico minucioso e um elevado índice de suspeição, pois pode existir uma clínica variada. (61)

A tomografia computadorizada (TC) e a RM são os exames de diagnóstico de eleição. Estes exames devem ser efetuados nos casos que apresentem as seguintes características indicativas de uma possível causa neoplásica: progressão lenta com uma evolução de mais de três semanas; ausência do retorno da função após seis meses; hiperkinesia ou espasmo facial; envolvimento de outros pares cranianos; paralisia de um único ramo e dor. (61)

No *case report* de Mori et al. (8), perante as queixas iniciais da doente (dor, plenitude auricular e paralisia facial), foi realizado uma otoscopia e uma TC do osso temporal. Na otoscopia verificava-se um abaulamento da membrana timpânica, que apresentava um tom amarelado. Na TC era visível uma sombra no ouvido médio, células da mastoide turvas e sem destruição óssea. Assumiu-se uma mastoidite como causa da paralisia. Foi efetuada uma miringotomia e administrados corticosteróides, resolvendo a paralisia quase por completo após uma semana. Após 4 anos, houve uma recorrência da paralisia facial, juntamente com queixas de otorreia e distúrbios gustativos. Assumiu-se um diagnóstico de otite média aguda e mastoidite. Consequentemente, foi realizada uma paracentese e administrados antibióticos e corticosteróides, contudo não houve resolução dos sintomas. Após a doente ter sido encaminhada para outro hospital, foi realizada novamente uma otoscopia que revelou um tom avermelhado e inchaço no canal auditivo, otorreia e um tecido de granulação na membrana timpânica. Além disso,

observou-se uma perda auditiva condutiva. Também se efetuou uma TC que revelou uma sombra de tecido mole na cavidade timpânica e na mastoide direita. O canal facial não apresentava alterações, no entanto o tecido atingia o NF. Na RM era visível uma sombra do tecido mole no ouvido médio direito, entre outros achados. Perante estes dados, administraram-se antibióticos e corticosteróides, levando a uma diminuição do tecido de granulação no canal auditivo. Contudo, não se verificou uma melhoria quanto à paralisia e aos exames de imagem. Após 1 mês da recorrência da paralisia facial, realizou-se uma timpanomastoidectomia e descompressão do NF. Assim, verificou-se uma massa contínua (sendo difícil distinguir a granulação de colesterol do tecido mole) e, após a sua ablação na cavidade timpânica, foi possível observar um edema e hiperemia do NF. Além disso, realizaram-se uma ossiculoplastia e um exame microscópico do granuloma que foi compatível com adenoma do ouvido médio. (8)

Tabela 5: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e o adenoma do ouvido médio

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Mori et al. (8)	1	29	F	Em agosto de 2000: dor, plenitude auricular do lado direito e paralisia facial direita Em junho de 2004: otorreia, paralisia facial progressiva, distúrbios gustativos. A paralisia era de grau 4 do sistema de classificação HB	Em agosto de 2000: timpanotomia e corticosteróide intravenoso (resolução) Em junho de 2004: antibióticos, corticosteróides e paracentese (sem resolução); posteriormente noutro hospital, administram-se antibióticos intravenosos e gotas de corticosteróides no ouvido (sem resolução) Em julho de 2004: timpanomastoidectomia e descompressão do NF	2 meses após cirurgia: melhoria da paralisia (grau 2); melhoria da audição

O adenoma do ouvido médio apresenta como principais sintomas: perda auditiva condutiva; zumbido; plenitude auricular; dor no ouvido, na face ou cabeça; e por último otorreia. É importante realçar que também existem alguns doentes que não manifestam nenhum sintoma. A perda auditiva pode ser causada pelo tumor, quando este entra em contacto com a membrana timpânica ou os ossículos. Relativamente ao surgimento da paralisia facial, suspeita-se que se possa dever à propagação da inflamação na cavidade timpânica, pois no *case report* de Mori et al. (8), no intra-operatório observou-se edema e hiperemia do NF, que podem ser consistentes com a causa de inflamação. De forma simplista, o tumor causa inflamação e edema do nervo, levando à paralisia facial e também à sua recorrência. Além disso, a paralisia facial também pode ser resultado da isquemia do NF, devido à compressão externa. (8,42)

Frequentemente, a otoscopia revela uma membrana timpânica intacta com uma massa de tecido mole no ouvido médio. Com a TC, normalmente verifica-se uma massa de tecido mole no ouvido médio sem destruição óssea. (62) Com a RM, costuma-se observar realce com gadolínio, uma intensidade de sinal baixa-moderada nas imagens ponderadas em T1 e uma intensidade de sinal elevada nas imagens ponderadas em T2. Estas características da RM foram relatadas no *case report* de Mori et al. (8). (8,62)

O diagnóstico pré-operatório é difícil, pois não existem exames de imagem, achados da membrana timpânica e sinais/sintomas específicos. O diagnóstico definitivo é conseguido através do exame patológico de uma amostra que se obtém durante a cirurgia ou por biópsia. (8,42)

O tratamento proposto é a timpanotomia exploradora. O *case report* de Mori et al. (8) revelou que, apesar do elevado grau de paralisia, a função melhorou bastante após a cirurgia. (8) Através do estudo de Shishido et al. (42), também se verificaram casos com recuperação da função do NF após a cirurgia. A paralisia facial pode melhorar com a remoção do tumor, muito provavelmente devido à melhoria da inflamação e compressão externa. (42) É de extrema importância haver um seguimento a longo prazo, uma vez que há possibilidade de ocorrer uma recorrência local, caso o tumor não seja completamente removido. (8,42) Se o tumor envolver a cadeia ossicular, é necessário removê-la, visto que em 18% dos doentes ocorre recorrência se os ossículos forem deixados intactos.(62)

3.3.3 Quisto do nervo facial

No *case report* de Michalopoulos et al. (1), não se verificou nenhum sinal ou sintomas característicos de alguma patologia. Ao longo dos episódios da paralisia facial foi possível observar-se um agravamento do grau da paralisia. (1)

Neste *case report*, após a recorrência das paralisias e sem nenhuma causa aparente, foram realizados uma TC do trajeto do NF e testes genéticos. Contudo, ambos não apresentavam alterações. É de notar que uma forma de se identificar quistos no NF é através da RM. A RM pode mostrar possíveis inflamações nos segmentos do NF nesta etiologia. (1)

Quando através do exame de imagem não se identifica uma causa específica, apoia-se a exploração cirúrgica e a descompressão na recorrência da paralisia ou numa paralisia que não foi resolvida, especialmente se se observar uma inflamação no nervo. No mesmo *case report*, após o achado da RM de inflamação no NF, realizou-se descompressão do NF e drenagem do líquido mucóide que estava presente. É de realçar que na descompressão era evidente um edema no trajeto intratemporal do NF. (1)

Um ano após a descompressão do NF, foi realizada novamente uma RM, que não mostrou alterações. Foram realizados 3 anos de seguimento, onde não ocorreu nenhuma recidiva. (1)

É importante destacar que nas três primeiras paralisias faciais do *case report* de Michalopoulos et al. (1), como não foram encontradas causas, administraram-se esteróides e aciclovir, acabando por resolver os sintomas. Contudo, surgiram novos episódios de paralisia facial com este tratamento médico. (1)

Tabela 6: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e o quisto do nervo facial

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Michalopoulos et al. (1)	1	41	M	Em 2001: paralisia facial (grau 2) Após 2 anos: 2 episódios de paralisia facial semelhantes Após 1 ano: paralisia facial (grau 3) Após 6 meses: paralisia facial (grau 4)	Nas 3 primeiras paralisias faciais: aciclovir e esteróides (resolução) 4º paralisia facial: descompressão do NF e drenagem do líquido	RM após um ano da cirurgia Após 3 anos não revelou recorrência as

3.3.4 Esclerose Múltipla

No *case report* de Ivanković et la. (15), a primeira paralisia foi considerada como PB, contudo, após a recorrência da paralisia, este diagnóstico foi posto em causa. Desta forma, uma investigação mais detalhada foi realizada. Na RM cerebral e da coluna cervical foram encontradas áreas de alta intensidade de sinal nas imagens ponderadas em T2. As lesões da substância branca situavam-se na região supra e infratentorial do cérebro (periventricular, corpo caloso, ponte e cerebelo). Estas lesões eram específicas de desmielinização. No LCR detetou-se uma ligeira pleocitose, síntese intratecal de imunoglobulinas e bandas oligoclonais. No LCR os testes para o Citomegalovírus (CMV) e Vírus Epstein–Barr (EBV) encontraram-se normais, bem como os anticorpos para a *Borrelia burgdorferi*. Adicionalmente, no LCR e no soro foram realizados testes para sífilis, vírus da imunodeficiência humana (HIV) e hepatite B e C. Para além disso, o soro foi analisado para doenças inflamatórias sistémicas, sarcoidose, deficiência de vitamina B12 e ácido fólico e hormonas da tiróide. O diagnóstico de EM foi confirmado após evidência da disseminação no espaço e com o aparecimento dos sintomas do nervo abducente. A doente foi tratada com corticosteróides e, posteriormente, com interferão. (15)

Tabela 7: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a esclerose múltipla

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Ivanković et al. (15)	1	35	F	Paralisia facial lado direito Após 12 meses: paralisia facial do lado direito Após 10 meses: envolvimento do nervo abducente Após 15 meses: envolvimento do nervo trigémino	1º paralisia: corticosteróides orais; fisioterapia (recuperação completa) Após 10 meses: corticosteróides (resolução); Interferão foi sugerido Após 15 meses: corticoesteróides (resolução)	Sem novas recaídas

As manifestações mais comuns na EM incluem alterações visuais, alteração na coordenação, parestesia e paresia, podendo também estar associadas a manifestações como a disfunção vesical e sexual, sinal de *Lhermitte* e ataxia. Os sintomas da EM costumam ter uma resolução espontânea, mas podem sofrer uma recidiva após um período de tempo variável. (63) É importante realçar que a paralisia facial idiopática é difícil de se diferenciar da paralisia facial isolada como sintoma inicial da EM. (64) É necessário prestar atenção às características clínicas da paralisia. A definição de PB, segundo o documento “*Clinical Practice Guideline: Bell’s Palsy*”, pode ajudar a distinguir uma paralisia periférica idiopática de outras possíveis causas. De acordo com a definição, este tipo de paralisia/paresia atinge a sua gravidade máxima até 72h desde o seu início, enquanto que as PFP de outras causas possuem uma progressão mais lenta. (3,63) Para além disso, é extremamente importante que os profissionais de saúde prestem atenção a outros sintomas associados à paralisia, pois estes podem ser sintomas transitórios relacionados com a EM. (63) Por exemplo, perturbações dos movimentos oculares e ataxia são características sugestivas de disfunção do tronco cerebral. (65) Estes sintomas transitórios podem ser facilmente mal interpretados ou até mesmo ignorados, causando, conseqüentemente, um atraso no diagnóstico e tratamento. (63) É necessário salientar que se observaram recidivas da PFP durante as recaídas da EM, na mesma altura em que eram visíveis na RM novas lesões desmielinizantes. Assim, perante um episódio de PFP nos doentes com EM, deve-se suspeitar que a paralisia facial possa ser um sinal de recaída da EM. (66)

Segundo o documento “*Clinical Practice Guideline: Bell’s Palsy*”, nos doentes com PB de início recente não se realizam exames de imagem por rotina, no entanto, em caso de características atípicas, considera-se o uso da RM. (3,65) É necessário salientar que, através do estudo Di Stadio et al. (66), verificou-se que a paralisia facial

cl clinicamente classificada como periférica tanto pode apresentar lesões centrais (córtex e ponte), como lesões periféricas no NF. (66)

Para além da RM, a análise ao LCR, os potenciais evocados, e as análises sanguíneas são úteis na EM. (67) Para o diagnóstico da EM, é essencial excluir outras doenças neurológicas, e demonstrar a disseminação da patologia no espaço e no tempo. (15)

Como já referido, a PFP pode ser a primeira manifestação da EM e ser diagnosticada incorretamente como PB. A recuperação da paralisia, independentemente da sua origem (EM ou PB), pode ser conseguida através do tratamento com corticosteróides. Desta forma, a patologia subjacente pode ficar mascarada, colocando em causa o diagnóstico de EM. Assim, o estudo de Di Stadio et al. (66) apoia uma abordagem minuciosa quanto ao diagnóstico da PFP e a realização da RM cerebral e do osso temporal antes do início do tratamento farmacológico. (66)

Os princípios do tratamento das recaídas agudas da EM, baseiam-se em: tratamento sintomático; tratamento das causas subjacentes; corticosteróides e reabilitação. Na EM recorrente-remitente, o tratamento baseia-se principalmente nas terapêuticas modificadoras da doença, como por exemplo, o acetato de glatirâmero, o fumarato de dimetilo, o fingolimod, as preparações de interferão-beta, o natalizumab e a mitoxantrona. Estas terapêuticas são menos eficazes na EM secundária progressiva, EM progressiva-recorrente e EM primária progressiva. (67)

3.3.5 Doença celíaca

No *case report* de Albuquerque et al. (44), a PFP teve início dois anos após o diagnóstico de DC e apresentou uma recidiva um ano depois. É de realçar que na altura do diagnóstico da DC, o doente não apresentava nenhum sintoma neurológico. Desde o diagnóstico, o paciente não seguiu uma dieta isenta de glúten, no entanto, os níveis do anticorpo antitransglutaminase tecidual (anti-TTG) da imunoglobulina A baixaram, mas não normalizaram. O doente foi diagnosticado com DC após desenvolver dermatite herpetiforme. (44)

No mesmo *case report*, o paciente não apresentava história familiar de PFPR e foram excluídas possíveis etiologias da PFPR como lesões estruturais, infecciosas, autoimunes e vasculares. Existia uma alteração nos valores de anti-tTG IgA (estava a 15U/mL, quando o normal é estar menor que 7 U/mL) e na histologia duodenal, que apresentava atrofia das vilosidades. Após a recorrência da paralisia facial, o doente seguiu uma dieta rigorosa sem glúten e, desde então, não se verificaram outros episódios de recidiva. (44)

Tabela 8: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a doença celíaca

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Albuquerque et al. (44)	1	25	M	Dermatite herpetiforme Após 2 anos, ocorreu uma paralisia facial periférica do lado esquerdo Após outro ano, ocorreu novamente uma paralisia facial periférica do lado esquerdo	1º paralisia facial: fisioterapia (resolução) 2º paralisia facial: dieta sem glúten	Sem recorrência

Hoje em dia, as doenças induzidas pelo glúten apresentam um quadro clínico vasto. (68) Os sintomas mais frequentes da DC são a letargia e a diarreia. Para além disso, podem estar presentes outros sintomas gastrointestinais na DC, como distensão abdominal, desconforto/dor, vômitos e obstipação. (69) Também podem ocorrer outros sintomas extra-intestinais, como a anemia, coagulopatia, osteoporose, e manifestações neurológicas e psiquiátricas (como a ataxia, a neuropatia periférica e a epilepsia). (44,68,69) No estudo de Capone et al. (68), foi possível observar que os episódios de PFPR ocorreram antes da apresentação dos sintomas gastrointestinais e perda de peso em dois doentes, enquanto que num outro paciente (com episódios de PFPR e com diagnóstico de DC potencial) não houve manifestação de sintomas gastrointestinais. (68) Neste estudo, estes três doentes que apresentavam evidência de patologia relacionada com o glúten, para além da fraqueza facial, demonstravam sintomas premonitórios, como disestesias faciais e hemiespasmos faciais. (68) A DC pode estar associada à dermatite herpetiforme, por isso, quando esta for a única manifestação, deve-se levantar a suspeita e realizar determinados testes da DC. (70)

O diagnóstico da DC é baseado na biópsia duodenal e nos testes serológicos (anticorpos anti-tTG, anticorpos anti-endomísio (EmA), e anticorpos contra o péptido de gliadina desamidada). É importante realçar que, segundo a Sociedade Europeia de Gastroenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátricas, na idade pediátrica a biópsia duodenal por vezes não é necessária quando estamos perante: títulos elevados de anticorpos anti-tTG (mais de dez vezes do ponto de corte); EmA detetável; sinais/sintomas da DC e positividade para HLA-DQ2 e/ou HLA-DQ8. (70)

Simplificando, o padrão atual de tratamento é sustentado na “regra dos quatro em cinco”. Na presença de pelo menos quatro dos cinco critérios, é possível estabelecer o diagnóstico de DC. Estes critérios são os seguintes: sinais/sintomas típicos, como a diarreia e má absorção; presença de anticorpos; positividade para HLA-DQ2 e/ou HLA-DQ8; presença de lesões intestinais, como por exemplo, uma atrofia de vilosidades;

resposta clínica à dieta isenta de glúten. Esta regra também ajuda a distinguir os vários subtipos de DC. (70)

O tratamento para a DC consiste em fazer dieta rigorosa sem glúten para toda a vida. (69,70) Para os doentes com DC potencial, ainda não há um consenso universal da comunidade científica sobre a prescrição de uma dieta isenta de glúten. (70) No estudo de Capone et al. (68), o doente com diagnóstico de DC potencial foi submetido a uma dieta sem glúten e, desde então, não se voltou a verificar a recorrência da paralisia facial. (68) Nos restantes pacientes diagnosticados com DC relatados neste estudo, bem como no *case report* de Albuquerque et al. (44), também foi possível verificar que os sintomas de PFPR não voltaram a aparecer após a instituição de uma dieta sem glúten. (44,68) Os testes sorológicos podem ajudar na monitorização da dieta alimentar. (69)

O estudo de Capone et al. (68) sugere que os pacientes com PFPR devem participar no rastreio da DC, mesmo que estes não apresentem sintomas gastrointestinais. (68) Logo, é importante reforçar que os doentes com manifestações neurológicas, como ataxia e neuropatia, sem causa conhecida devem ser rastreados para DC, uma vez que nas formas atípicas da DC as manifestações neurológicas podem ser a primeira manifestação. (44,68)

3.3.6 Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Nos *case reports* apresentados na tabela 9, realizaram-se sempre a história clínica e exames físicos, sendo estas ferramentas extremamente fundamentais para o diagnóstico desta síndrome. (10,38,45,48,49,71,72) É possível observar que no *case report* de Malatesta et al. (45), o doente, para além da tríade clássica, também apresentava outras característica atípicas, como uveíte anterior e perda neurossensorial bilateral. (45) Além disso, nos *case reports* de Martins et al. (48) e Pavuluri et al. (38), os doentes apresentavam alergias. (38,48) Em diversos *case reports* foram também efetuados exames laboratoriais e imagiológicos (incluindo RM cerebral e raio-x tórax), de forma a excluir outras etiologias. Os resultados destes exames, na sua maioria, não apresentavam alterações. (10,38,45,48,49,71,72) No *case report* de Malatesta et al. (45), a RM cerebral mostrou um realce bilateral do NF. (45)

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

Tabela 9: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a Síndrome de Melkersson-Rosenthal

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Pinho et al. (10)	1	31	M	<p>Antecedentes pessoais: durante os seus 20 anos apresentou um inchaço dos lábios</p> <p>Sofreu um episódio semelhante de há 6 anos: dor retroauricular no lado esquerdo, sensação de corpo estranho no olho esquerdo, alteração do paladar, perda de líquido pelo canto da boca no lado esquerdo, aumento do inchaço dos lábios</p> <p>Exame objetivo: paralisia facial esquerda, edema no lábio superior, língua plicada</p> <p>Após 4 semanas: paralisia facial direita, aumento do inchaço dos lábios</p>	<p>Inchaço dos lábios: metronidazol oral e agentes tópicos (por suspeita de infecção fúngica). Foi interrompido</p> <p>2º paralisia: prednisolona oral durante 7 dias; reabilitação motora (recuperação e melhoria do inchaço dos lábios após 2 semanas)</p> <p>3º paralisia: prednisolona oral, reabilitação motora</p>	<p>Após 4 semanas: recuperação</p> <p>Assintomático nos últimos 3 anos</p>
Malatesta et al. (45)	1	18	M	<p>3 semanas antes: paralisia de Bell do lado esquerdo</p> <p>Paralisia facial do lado direito, incapacidade de fechar olho direito, macroqueíte, língua fissurada, perda auditiva neurossensorial bilateral e uveíte anterior bilateral</p>	<p>1º paralisia: esteróide oral e valaciclovir (recuperação parcial)</p>	<p>—</p>
Angeli et al. (49)	1	15	F	<p>Sofreu um episódio semelhante 6 meses antes: sialorreia, queda da face (lado esquerdo), incapacidade de fechar o olho.</p> <p>Exame objetivo: paralisia facial unilateral, inchaço do lábio inferior, língua fissurada</p>	<p>2º paralisia: corticosteróides sistémicos, aciclovir</p>	<p>Melhoria da paralisia e edema labial</p>
Selge et la. (71)	1	27	F	<p>Antecedentes pessoais: 3 episódios de paralisia facial (lado direito e esquerdo) nos 10 anos anteriores. Cada um se resolveu numa semana espontaneamente</p> <p>Paralisia facial do lado direito, inchaço dos lábios, língua plicata</p>	<p>4º paralisia: prednisolona durante 2 (remissão)</p>	<p>oral 10 meses: sem recorrência</p>
Sharma et la. (72)	1	28	M	<p>Antecedentes pessoais: paralisia facial há 7 anos (no lado direito) e há 2 anos (no lado esquerdo). Cada uma se resolveu num mês.</p> <p>Paralisia facial direita, edema da face direita (no</p>	<p>Edema da face direita: valaciclovir, prednisolona (melhoria)</p> <p>Fisioterapia facial</p>	<p>oral</p> <p>Após 3 semanas: recuperação</p>

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

				início do quadro clínico), língua fissurada
				Antecedentes pessoais: paralisia de bell do lado direito aos 9 anos
Pavuluri et al. (38)	1	12	F	Nas urgências: Edema da face do lado esquerdo e lábio inferior (horas após o uso de broncodilatador; receitado broncodilatador devido a uma infecção das vias aéreas superiores 2 dias antes); taquicardia sinusal, sem sinais de choque No internamento: edema do lado esquerdo da face e lábio inferior, assimetria da face, fraqueza muscular, incapacidade de fechar o olho esquerdo, queda da boca do lado esquerdo, língua fissurada. Diminuição do paladar e sensibilidade da face. Nas urgências: epinefrina IM, esteróides intravenosos e difenidramina intravenosa (por suspeita de angioedema/anafilaxia) Após 2 semanas: resolução da paralisia facial e inchaço dos lábios Aciclovir e prednisolona id durante 7 dias
Martins et al. (48)	1	45	M	Antecedentes pessoais: edema recorrente dos lábios durante 10 anos, paralisia facial recorrente alternante desde os seus 10 anos; doença celíaca desde os 12 anos (segue dieta sem glúten), eczema, rinite alérgica e asma Prednisolona oral e valaciclovir durante 1 mês, reabilitação física (melhoria do edema) Desde o último ano: sem recorrências Paralisia facial bilateral, edema labial (especialmente lábio inferior), lesão herpética no canto do lábio superior, língua plicata

Clinicamente, esta síndrome caracteriza-se por uma tríade de sintomas (Figura 3). A PFPR, a língua plicata (também conhecida como língua fissurada) e o edema orofacial recorrente/persistente são os constituintes desta tríade. (73) Caso apenas uma das características da tríade esteja presente, estamos perante um caso de SMR monossintomática. (38,74) A forma monossintomática mais comum é a queilite granulomatosa de *Miescher*, que se caracteriza por uma macroqueilite isolada. (73) Se apenas estiverem presentes duas destas características da tríade, estaríamos perante uma SMR oligossintomática. (38,74) As formas monossintomáticas e oligossintomáticas são as mais frequentes. (48)



Figura 3: Tríade característica da Síndrome de Melkersson-Rosenthal: paralisia facial, edema dos lábios e língua fissurada (49)

A língua plicata está presente em cerca de 30% dos casos de crianças com esta síndrome, enquanto que nos adultos com SMR a percentagem é de 50-70% dos casos. (38) O edema é indolor e costuma situar-se frequentemente nos lábios, sendo o lábio superior o mais vezes afetado. (50) A não resolução completa do edema pode provocar fibrose e desfiguração permanente da face. (38,74) Normalmente, a paralisia facial, que tanto pode ser unilateral como bilateral, pode preceder ou coincidir com o início do edema orofacial. (37,74) É importante referir que os episódios de paralisia facial tendem a prolongar-se com a evolução da doença. (74) Também é necessário destacar que a paralisia facial nesta patologia costuma ser indistinguível da PB. (45) Para além da tríade mencionada, também podem estar presentes outros sintomas, como: cefaleias, tonturas, zumbido, surdez, parestesias faciais, disfagia, hipogeusia, congestão conjuntival, hiperlacrimação, úlceras aftosas, distúrbios visuais, uveíte, diverticulite e colite ulcerosa. Além disso, outros nervos cranianos podem estar comprometidos. (74)

Apesar de se desconhecer a etiologia desta síndrome, certas comorbidades podem estar associadas, sendo assim fundamental excluí-las. (48) Nos doentes com suspeita de SMR, a investigação inclui: história e exame objetivo detalhado; verificação do nível de glicose no sangue, hemograma completo, análise da velocidade de sedimentação dos eritrócitos; testes da função renal, hepática e da tiroide; raio-x tórax, RM e TC craniana (de forma a excluir doenças secundárias); verificação dos níveis da enzima de conversão da angiotensina; análise dos anticorpos antinucleares (ANA), anticorpos citoplasmático antineutrófilo (ANCA); lâmpada de fenda (para uveíte); audiometria evocada do tronco cerebral; potenciais evocados visuais e estudos de condução nervosa do NF. (74)

Como não existem exames e achados radiológicos específicos, o diagnóstico acaba por ser clínico. (49,50) Quando a tríade característica não está presente, esta hipótese de diagnóstico acaba por passar despercebida, especialmente nos jovens, sendo, desta forma, necessário um elevado índice de suspeição. (38,74) Por exemplo, a presença do edema orofacial isolado pode mimetizar um angioedema hereditário ou adquirido. (50,72,73) Na presença do edema orofacial persistente/recorrente, basta pelo menos a presença da paralisia facial idiopática ou da língua plicata para ser possível fazer o diagnóstico da SMR. (38,50) É importante ressaltar que, na presença da tríade completa

ou da forma oligossintomática da SMR, não é preciso uma confirmação através da biópsia. Em contraste, caso se esteja perante um edema orofacial isolado, é essencial uma biópsia para confirmação. Os achados histopatológicos frequentemente revelam granulomas não caseosos, no entanto a sua ausência não exclui a SMR. (38)

Relativamente ao tratamento da SMR, não existem diretrizes específicas. (49) O tratamento mais usado é o corticosteróide sistémico. Para além disso, alguns antibióticos (roxitromicina, minociclina e dapsona) e agentes anti-fator de necrose tumoral alfa (adalimumab e infliximab) também revelaram ser benéficos. Perante lesões fibróticas permanentes e deformantes, a queiloplastia pode ser uma opção. (48)

A paralisia facial recorrente tende a recidivar com o tratamento conservador ou resolução espontânea, acabando por, conseqüentemente, provocar um agravamento na função do NF. Deste modo, é fundamental prevenir novos episódios de paralisia facial. Alguns autores relatam que isto pode ser possível com a descompressão total ou subtotal do NF. (75) No estudo de Tan et al. (75), verificou-se que a descompressão total foi capaz de prevenir novos episódios de paralisia facial na SMR, mas não promoveu diretamente a recuperação do NF. (75)

3.3.7 Van Buchem

No *case report* de Van Egmond et al. (32), observou-se recorrência da paralisia facial em três crianças. Os três pacientes apresentavam: uma paralisia facial bilateral no momento da apresentação; uma perda auditiva (dois deles do tipo condutiva e outro do tipo mista); uma TC do crânio com espessamento da calvária, da base do crânio e da mandíbula, e um estreitamento dos canais do NF; e marcadores de formação óssea (propeptídeo amino-terminal do procolagénio tipo 1, fosfatase alcalina e osteocalcina) elevados. Além disso, os três pacientes apresentavam uma deleção homozigótica 52 kB a jusante do gene SOST no cromossoma 17q12-a21. Curiosamente, o comprometimento dos nervos cranianos na doença de Van Buchem normalmente começa na puberdade, porém, neste mesmo *case report*, constata-se antes dos três anos de idade, nos três pacientes. (32)

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

Tabela 10: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a doença de Van Buchem

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Van Egmond et al. (32)	1	3	M	Paralisia facial recorrente (1º episódio aos 9 meses) Episódios são precedidos por constipações Paralisia facial bilateral (grau VI no lado direito e grau V no lado esquerdo) Perda auditiva condutiva bilateral Papiledema bilateral	Pacientes 1 e 2 receberam prednisona durante várias exacerbações	6 semanas após cada exacerbação não se verificou melhorias clínicas. No entanto, houve uma melhoria nos marcadores bioquímicos ósseos durante o tratamento com prednisona, mas, após a sua interrupção, voltaram aos valores registados antes do tratamento
	2	6	F	Paralisia facial recorrente (1º episódio aos 2 anos) Paralisia facial bilateral (grau IV no lado direito e grau III no lado esquerdo) Perda auditiva condutiva		
	3	4	F	Paralisia facial recorrente (1º episódio à nascença) Paralisia facial bilateral (grau V tanto no lado direito, como no lado esquerdo) Perda auditiva condutiva e neurossensorial (mista)	—	—

A doença de Van Buchem caracteriza-se pela hiperostose do crânio, mandíbula, clavículas, costelas e diáfises dos ossos longos. (32,76) As alterações ósseas costumam ser simétricas e com uma evolução progressiva. Geralmente é possível observar uma macrocefalia, um aumento da mandíbula, paralisia dos nervos cranianos, dor nevrálgica, perda auditiva e problemas visuais. (76) É de notar que a perda auditiva tanto pode ser condutiva, neurossensorial ou mista. As neuropatias cranianas são resultado do estreitamento dos forames da base do crânio. Os nervos mais afetados são o NF e o vestibulococlear. Para além desses, os nervos cranianos que costumam estar comprometidos são o primeiro, o segundo, o quinto e o décimo segundo. A hiperostose da calvária e a diminuição do espaço intracraniano podem ser responsáveis pela estenose espinhal e o aumento da pressão intracraniana, sendo estas complicações mais tardias. (32,76)

Nos doentes com a doença Van Buchem, podem ser detetados níveis séricos baixos de esclerostina. (77) Relativamente aos níveis séricos de cálcio e fosfato, estes não apresentam alterações. (76,77) Os níveis dos marcadores de formação óssea encontram-se elevados. Tal acontece com a densidade mineral óssea, com Z-scores de +5,4 a +12,3 na coluna vertebral e de +5,2 a +12,1 na anca. Com a idade, os marcadores de reabsorção

óssea (colágeno sérico tipo 1 C-telopectídeo reticulado) diminuem para o limite inferior do intervalo de referência na idade adulta, sendo que na infância costumam estar aumentados. (77) É de notar que, através do exame histológico, é possível verificar-se que o osso possui uma aparência e mineralização dentro dos parâmetros normais. (76)

O diagnóstico desta patologia baseia-se principalmente em achados clínicos e radiográficos típicos. Outro pilar fundamental no diagnóstico são os testes genéticos moleculares. Na doença de Van Buchem verifica-se uma deleção homozigótica de 52 kb a jusante do gene SOST no cromossoma 17q. (76,77) Além disso, para o diagnóstico não são necessários os marcadores biológicos. (76)

Atualmente, não existe nenhum tratamento específico, sendo assim acaba por ser sintomático. (76,77) Segundo o artigo de revisão de Appelman-Dijkstra et al. (77), o tratamento perante a paralisia facial recorrente é a descompressão cirúrgica, a partir dos 2 anos de idade.(77) No entanto, há relatos de 6 pacientes adultos com a doença de Van Buchem que, mesmo após a descompressão cirúrgica, sofreram de igual modo recorrência da paralisia facial. (32,76) Pode ser necessária a colocação de um dreno ventrículo-peritoneal e de um aparelho auditivo de ancoragem óssea, quando presente, respetivamente, um aumento da pressão intracraniana e um elevado estreitamento do meato acústico externo. Caso se esteja perante uma estenose espinhal sintomática, existe a indicação para realizar uma descompressão cirúrgica. (32,76) Acaba também por ser necessário medidas de proteção ocular e aconselhamento genético. (32) Os glicocorticóides podem ser também uma opção de tratamento, pois num caso de um adulto com esta patologia, verificou-se uma supressão óssea. (32,76,77) É importante realçar que, nas crianças, uma administração a longo prazo de glicocorticóides pode intervir de forma negativa no seu crescimento. (32,76) Através do *case report* de Van Egmond et al. (32), é possível constatar que o uso da prednisona não provocou uma melhoria clínica, mas sim uma melhoria nos marcadores bioquímicos ósseos, apenas durante o tratamento. (32)

3.3.8 Deiscência do canal facial

No *case report* de Liu et al. (78), é relatado um paciente com PFPR associado a episódios de otite média aguda. Foi efetuada a recolha da história clínica, o exame objetivo e exames de imagem. Na otoscopia detetou-se uma membrana timpânica opaca bilateral, sem mobilidade. Na TC do osso temporal foi revelado uma cobertura óssea incompleta do segmento timpânico do NF esquerdo. Recomendou-se a realização de uma miringotomia e colocação do tubo, contudo os pais do paciente recusaram a cirurgia. (78)

No *case report* de Le Carboulec et al. (79), observa-se um homem que sofreu recorrência da PFP durante voos de longa duração, sem outros sintomas associados. A

paralisia resolveu-se espontaneamente após a aterragem do avião. Durante o exame clínico, verificou-se uma otite média bilateral com efusão, sem retração da membrana timpânica. O doente não apresentava sinais de desvio do septo ou hipertrofia dos cornetos nasais. Através de exames audiológicos, verificou-se uma perda auditiva condutiva bilateral, e com a TC demonstrou-se uma deiscência do canal do NF intratimpânico e um derrame parcial bilateral da mastoide. (79)

Tabela 11: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a deiscência do canal facial

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Liu et al. (78)	1	5	M	Otite média aguda recorrente e perda auditiva. Apresentava como sintomas associados: otalgia, rinorreia, congestão nasal, febre e paralisia facial periférica do lado esquerdo	Otite média aguda: amoxicilina (também resolveu a paralisia facial do lado esquerdo)	—
Le Carbo ulec et al. (79)	1	36	M	Antecedentes pessoais: vários episódios de otite média durante a infância; sintomas de disfunção crônica da trompa de eustáquio 3 episódios de paralisia facial periférica do lado esquerdo durante os voos Exame objetivo: otite média bilateral com efusão	Otitis médias na infância: miringotomia e <i>grommet</i> 3 episódios de paralisia: resolução espontânea após a aterragem Otite média bilateral com efusão: <i>grommet</i> (resolução da perda auditiva)	Após 1 mês da inserção do <i>grommet</i> , realizou um voo e não ocorreu episódio de baroparesia facial

A deiscência do canal facial deixa o NF desprotegido e, desta forma, vulnerável. (51) Assim, é necessário ter precaução durante uma cirurgia otológica, pois existe um risco aumentado para lesões acidentais. (51,80) Sendo assim, como a deiscência do canal facial está relacionada com a lesão iatrogénica do NF, é fundamental conhecer a frequência e a localização preferencial desta variação anatómica. (51) É relatado que a maior incidência da exposição do NF é de 30-35%, durante a cirurgia para o colesteatoma da orelha média. (80) É importante salientar que as deiscências do canal facial podem estar associadas à ocorrência de neurite e paralisia facial, perante situações de otite média aguda, otite média crónica supurativa e no colesteatoma. (51) A deiscência do canal facial coloca em risco o NF a ataques inflamatórios/infeciosos, dado que o nervo se encontra exposto ao conteúdo do ouvido médio. (78) A coexistência da deiscência do canal facial e a disfunção da trompa de Eustáquio pode ser responsável pela baroparesia facial. (79) Quando a trompa de Eustáquio não se encontra funcional, não é atingido o equilíbrio de pressões no ouvido, logo, no contexto de alta altitude, irá ocorrer uma pressão excessiva no ouvido médio. Acredita-se que a baroparesia facial se deve à

neuropraxia isquêmica. A pressão excessiva do ouvido médio é transmitida pela deiscência do canal facial, diminuindo o fluxo sanguíneo de vasa nervorum do NF, resultando assim em neuropraxia. (81)

A maioria dos pacientes não apresenta sintomas clínicos, enquanto que em outros casos, a perda auditiva condutiva pode ser o único achado no pré-operatório. Também podemos suspeitar de uma deiscência do canal facial, caso ocorra uma paralisia facial após a injeção de um anestésico local. (51) Os doentes com otite média aguda associada à paralisia facial podem apresentar otalgia, febre e cefaleias, para além de se constatar uma membrana timpânica congestionada na otoscopia. (82) A baroparesia facial foi relatada tanto em mergulhadores como durante voos. As fraquezas faciais durante os voos têm uma duração de minutos a várias horas, no entanto já foi documentado um caso que demorou mais de dois meses a recuperar. Além disso, nessa situação, também podem estar associadas outras manifestações, como: dor facial, dormência facial, desconforto auricular, sensação de pressão e zumbido. (81)

Uma TC demonstra, geralmente, a deiscência do canal facial. Contudo, os defeitos de menores dimensões podem não ser detetados. (80) A TC possui 66-80% de sensibilidade e 84-98% de especificidade na deteção da deiscência do canal facial. (81) O exame radiológico é essencial no estadiamento da malformação, no planeamento cirúrgico e no diagnóstico diferencial de doenças congénitas do ouvido. (33) Portanto, o diagnóstico da deiscência do canal facial pode ser efetuado durante a cirurgia ou pela TC. (78) É importante reforçar que as microdeiscências podem ser detectadas durante os estudos histopatológicos ao invés durante a cirurgia. (33)

O tratamento da paralisia facial associada à otite média baseia-se em antibióticos e miringotomia (para drenar o conteúdo do ouvido médio e aliviar a pressão no NF). Para além disso, os corticoesteróides também podem ajudar na redução da inflamação do ouvido médio. Caso este tratamento médico falhe, existem intervenções cirúrgicas para restaurar a função. (82) Nas situações de baroparesia facial, o tratamento costuma focar-se na prevenção de recorrências. Na grande maioria, há resolução da paralisia facial de forma espontânea durante o voo ou na aterragem. Em relação a estas situações de baroparesia facial, é aconselhado a utilização de: técnicas de auto-equalização durante o voo (para tentar abrir a trompa de Eustáquio), como o bocejo, a deglutição e manobra de *Toynbee*; descongestionantes nasais; anti-histamínicos orais (nos doentes com alergias); tubos de ventilação (na baroparesia facial recorrente). (79,81) É de notar que, caso não haja resolução da paralisia facial após a aterragem, a miringotomia com colocação do tubo de ventilação deve ser realizada, de forma a evitar lesões irreversíveis do NF. Na paralisia facial persistente e perda auditiva, também se recomenda a utilização de esteróides orais. (81)

3.3.9 Lúpus Eritematoso Sistêmico

No *case report* de Gupta et al. (16), observou-se uma paciente com paralisia facial recorrente, devido ao LES. A doente exibia sintomas articulares, aquando o início da paralisia facial. Efetuou-se uma investigação. Foram tidos em consideração o nível de glicose no sangue, os eletrólitos, testes de função renal, hepática e de urina. Os seus perfis bioquímicos e hematológicos de rotina, exame do LCR e raio-x do tórax, mãos e joelhos estavam dentro dos parâmetros normais. Os títulos de ANA e o teste de anticorpos anti-DNA de dupla hélice (anti-dsDNA) eram positivos. A RM do cérebro detetou na substância branca subcortical alterações desmielinizantes. Na eletromiografia/velocidade de condução nervosa, observou-se no NF direito um padrão de desmielinização. (16)

Tabela 12: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e o lúpus eritematoso sistêmico

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Gupta et al. (16)	1	20	F	Antecedentes pessoais: 4 episódios de paralisia facial nos últimos 12 anos; ulceração oral intermitente e artralgia nas grandes articulações, desde os últimos 2 anos Paralisia facial periférica do lado direito; desvio do canto da boca para lado esquerdo; incapacidade de fechar o olho direito; sialorreia do canto da boca	Prednisolona	Após 1 mês: recuperação completa. Ainda em seguimento

O LES pode afetar diversos sistemas do corpo humano. Esta patologia pode envolver a pele, as articulações, os rins, o coração, os pulmões e o sistema nervoso, entre outros. Em relação ao sistema nervoso, as manifestações que são possíveis de se observar são: acidentes vasculares cerebrais, convulsões, cefaleias, declínio cognitivo, neuropatias cranianas e periféricas. (16)

Existem auto-anticorpos relacionados com o LES (por exemplo, ANA, anti-dsDNA, anti-Ro, anti-La, anti-Smith), que apresentam sensibilidades e especificidades variáveis. Deve-se verificar os níveis dos complementos C3 e C4, sendo que níveis diminuídos podem estar relacionados com a atividade da doença. Em contraste, os marcadores de inflamação, como por exemplo, a taxa de sedimentação de eritrócitos e a proteína C-reativa (PCR), podem estar elevados. Além disso, também se devem realizar hemogramas completos e testes de função hepática e renal, para avaliar o envolvimento dos órgãos. Perante uma suspeita do envolvimento de algum órgão específico, devem-se

realizar exames de imagem. Na suspeita de nefrite lúpica realiza-se sempre uma biópsia renal. (83)

Como esta patologia apresenta uma elevada variedade de possíveis manifestações clínicas e de auto-anticorpos, torna-se difícil chegar ao diagnóstico exato. É de extrema importância que o profissional de saúde considere, simultaneamente, as manifestações clínicas, os achados serológicos, a imagiologia e a histopatologia. Os critérios de classificação EULAR/ACR ajudam os profissionais de saúde na suspeita de um diagnóstico de LES. Os critérios de classificação de EULAR/ACR de 2019 incluem um teste de ANA positivo, seguido de critérios aditivos ponderados de 2 a 10. Estes critérios são agrupados em sete domínios clínicos (constitucional, hematológico, musculoesquelético, mucocutâneo, seroso, renal e neuropsiquiátrico) e três imunológicos (anticorpos específicos do LES, anticorpos antifosfolípidos e proteínas do complemento). Perante uma classificação igual ou superior a 10 pontos, são classificados como tendo LES. (84)

Segundo o documento “*EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update*”, num doente com possível LES neuropsiquiátrico, deve-se seguir os princípios gerais da população em geral e considerar o tratamento sintomático de acordo com a manifestação individual. Assim, na doença neuropsiquiátrica ativa devido ao LES, utilizam-se os glicocorticóides e os agentes imunossuppressores para as manifestações inflamatórias. Por outro lado, no caso de manifestações aterotrombóticas ou relacionadas com os anticorpos antifosfolípido, utilizam-se os agentes antiplaquetários/anticoagulantes. (85)

3.3.10 Dolicoectasia Vertebrobasilar

No *case report* de Mishra et al. (34), foi realizada uma história clínica e um exame objetivo, não se tendo observado nenhuma alteração, para além da presença da fraqueza facial. Efetuou-se uma angiografia-RM cerebral, que permitiu visualizar a presença da dolicoectasia da artéria vertebrobasilar. É importante salientar que em duas paralisias anteriores foram realizadas uma TC da cabeça, mas ambas estavam normais. (34)

Tabela 13: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a dolicoectasia vertebrobasilar

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Mishra et al. (34)	1	49	M	Antecedentes pessoais: hipertenso; faciais alternantes e recorrentes desde 1975 Fraqueza facial periférica do lado esquerdo, sensação de peso facial, desvio do canto da boca para lado direito, salivação e acúmulo de comida do lado esquerdo da boca.	Paralisias anteriores: estimulação galvânica, multivitaminas, antibióticos, esteróides, aciclovir e fisioterapia Clipagem	Após 5 meses: melhoria da fraqueza facial

Esta patologia pode variar com sintomas graves, como o AVC, lesões tromboembólicas ou compressões dos nervos cranianos. (86) A DVB apresenta bastantes possíveis manifestações clínicas, que incluem, o tic douloureux, nevralgia, zumbidos, vertigens, défices motores ou sensoriais, ataxia, demência, cefaleia, leucoencefalopatia, apneia central do sono, disfunções cerebelares e hidrocefalia obstrutiva. (34,86) Além disso, os doentes também podem ser assintomáticos. (86)

Caso não se utilize a angiografia de subtração digital, pode-se usar a RM e a angiografia-RM para confirmar o diagnóstico desta patologia. Para visualizar a compressão das estruturas neurais, é possível utilizar dois exames de imagens, como a RM e a angiografia-RM. Estes dois exames, juntamente com a TC, conseguem excluir o envolvimento parenquimatoso. Por outro lado, a histopatologia determina a anomalia nos vasos envolvidos. (34)

O diagnóstico da DVB possui como critérios: um diâmetro da artéria basilar ou vertebral superior a 4,5 mm; ou um desvio de qualquer parte destas artérias superior a 10 mm em relação ao trajeto mais curto previsto; ou um comprimento da artéria basilar superior a 29,5 mm, ou um comprimento da artéria vertebral intracraniana superior a 23,5 mm. (34,86,87)

3.3.11 Febre mediterrânea familiar

No *case report* de Yilmaz et al. (30), observa-se uma rapariga que tinha o diagnóstico de FMF e que apresentou três episódios de PFP, num intervalo de 9 meses. No primeiro episódio de PFP, através dos achados clínicos e exames laboratoriais, excluíram-se possíveis causas da paralisia, tendo sido, desta forma, diagnosticado como PB. Após o último episódio de recorrência da paralisia facial, realizou-se uma investigação detalhada, incluindo: hemograma; testes bioquímicos; taxa de sedimentação de eritrócitos; PCR; título de antiestreptolisina-O; testes da função tiroideia; vitamina B12; raio-x de tórax; exames de imagem cerebral; TC do osso

temporal; exames do LCR (contagem de células, cultura, glicose, proteínas e imunoglobulina G e M contra *Borrelia burgdorferi* e testes de reação em cadeia da polimerase para o vírus HSV 1 e 2, adenovírus e enterovírus); pesquisa de anticorpos no soro contra possíveis vírus (por exemplo CMV, EBV, HIV) e bactérias (como *Borrelia*, *Salmonella*, *Brucella*); análise de ANCA, ANA EmA, entre outros; e por fim, estudos de condução nervosa motora e sensitiva mediana e peroneal e eletromiografia convencional com agulha. Resumidamente, as análises serológicas, as análises do LCR e os exames de imagem realizados não revelaram nenhuma alteração. Neste *case report* é sugerido que a PFPR ocorreu devido à vasculite associada à FMF. A presença das infecções do trato respiratório precedentes aos ataques é considerada como um fator desencadeante da ativação do sistema imunológico, que, conseqüentemente, levou possivelmente à vasculite. (30)

Tabela 14: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a febre mediterrânea familiar

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Yilmaz et al. (30)	1	14	F	Antecedentes pessoais: febre mediterrânea familiar (mutação homozigótica M694V; tratada com colchicina durante 8 anos); Paralisia facial periférica no lado direito (grau IV); língua fissurada; 15 dias antes teve uma infecção do trato respiratório superior Após 5 e 9 meses do episódio inicial: recorrência da paralisia facial periférica. (precedida por infecção do trato respiratório superior)	1º paralisia: prednisolona, aciclovir e reabilitação motora (recuperação total) 2º e 3º paralisia: resolução espontânea	—

Esta patologia apresenta diversas manifestações clínicas, que podem, provavelmente, depender da genética e de fatores ambientais. Frequentemente, caracteriza-se por episódios recorrentes de febre e inflamação sistêmica com serosite (pleural e abdominal) e artrite. (88) Além disso, também pode ocorrer uma erupção cutânea eritematosa. Os episódios da FMF são geralmente auto-limitados, com uma duração entre 1 a 4 dias. (89) Foram identificados fatores desencadeantes para os ataques, tais como situações stressantes, exposição ao frio, ciclo menstrual, longos períodos de pé ou exercício. (88,89) A grande maioria dos casos tem início na infância, contudo também existem casos com início da idade adulta, que evidenciam sintomas mais leves. (88) É de notar que o quadro clínico pode ficar mais complicado com a associação da vasculite, sacroileíte, ou manifestações neurológicas. (89) Um achado frequente na FMF é o envolvimento do SNP, ocorrendo, por exemplo, paralisia do NF e

nervo oculomotor, mialgia e redução dos reflexos tendinosos. Por outro lado, o envolvimento do SNC é extremamente raro. A vasculite cerebral e a amiloidose são possíveis causas para as anomalias do SNC e do SNP na FMF. (55)

Durante os episódios da FMF, pode-se constatar uma elevação dos mediadores inflamatórios (como a PCR e a amilóide A sérica). Além disso, por vezes a PCR e a amilóide A sérica apresentam-se elevadas inclusive durante os períodos sem episódios, evidenciando, desta forma, uma doença ativa e um risco contínuo de amiloidose. (88,89)

O diagnóstico da FMF baseia-se na clínica, em dados epidemiológicos e na história familiar do paciente. Para ajudar na sua determinação, existem critérios bem estabelecidos, tais como os critérios de *Livneh*, para o diagnóstico em pacientes adultos, e os critérios de *Yalcinkaya-Ozen*, em crianças. Para além disso, é importante salientar que atualmente é possível utilizar o teste genético para a confirmação diagnóstica, especialmente perante um quadro atípico. (90)

Relativamente ao tratamento, o fármaco de eleição é a colchicina. Este fármaco consegue controlar a recorrência dos ataques inflamatórios e prevenir o desenvolvimento da complicação mais devastadora da FMF, a amiloidose AA. (89) No caso de pacientes que não respondem ou são intolerantes à colchicina, podem ser úteis os fármacos biológicos, apesar de ainda serem necessários mais estudos. Os antagonistas dos receptores da IL-1 e os agentes anti-TNF- α são exemplos destes fármacos biológicos. (90)

3.3.12 Síndrome de Eagle

No *case report* de Péus et al. (35), é possível observar a recorrência da PFP, devido a um processo estiloide espessado e alongado. Para além da recolha da história clínica e do exame físico, foram realizados: uma eletroneurografia (ENoG), que demonstrou uma lesão axonal do NF esquerdo; uma TC e RM, que revelou um processo estiloide esquerdo espessado, alongado e com pseudoartrose. Optou-se pela remoção cirúrgica do processo estiloide. No intra-operatório, o NF encontrava-se inflamado e com um tecido inflamatório à sua volta. (35)

Paralisia Facial Periférica Recorrente – Monografia

Tabela 15: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a síndrome de Eagle

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Péus et al. (35)	1	39	—	Antecedentes pessoais: história de trauma com a cabeça (ocorreu antes do início das paralisias); dores difusas cervicais do lado esquerdo que são desencadeadas por movimentos (início após o trauma); história de 3 episódios de paralisia facial periférica recorrente (num período de 5 anos) Paralisia facial periférica do lado esquerdo; pressão na base do músculo esternocleidomastoideu desencadeia dor	3º paralisia: prednisolona, valaciclovir e doxiciclina (permanência da paresia facial de grau II) 4º paralisia: remoção do processo estiloide	Após 6 meses: permanência da paralisia facial ligeira; sem novo episódio de recorrência

A síndrome de Eagle pode provocar variados sintomas, sendo estes na sua maioria localizados e unilaterais. O sintoma mais comum é a dor, que se pode caracterizar como irradiação para o ouvido ou mandíbula, otalgia ou dor na articulação temporomandibular. Para além disso, existem queixas de disfagia ou odinofagia, sensação de corpo estranho, dor ao bocejar ou esticar a língua, bem como dor desencadeada pela rotação da cabeça. (35,91) Há também relatos de sintomas neurológicos, sintomas auditivos, acidentes isquémicos transitórios, ulceração persistente da boca, dor de dentes e disфонia associada a um processo estiloide alongado. (91)

O diagnóstico desta patologia pode ser obtido através de uma história clínica, exame objetivo, exames de imagem e teste de infiltração de lidocaína. É difícil fazer o diagnóstico apenas com base nas manifestações clínicas, visto que são inespecíficas. Deste modo, perante as queixas de dor na região cervico-facial e cervico-faríngea, é essencial que a síndrome de Eagle faça parte do diagnóstico diferencial. No exame objetivo, é útil efetuar a palpação da fossa tonsilar, uma vez que reproduz a dor referida pelos doentes. Caso o processo estiloide seja superior a 7.5 cm, é possível sentir o processo na fossa tonsilar. Se a infiltração de lidocaína na fossa amigdalina provocar o desaparecimento dos sintomas, considera-se o teste como positivo para o diagnóstico. É importante destacar que o processo estiloide alongado é confirmado através de exames radiológicos (radiografia lateral da cabeça e pescoço, ortopantomógrafo e radiografia de Towne's modificada). A TC da cabeça e do pescoço, especialmente a reconstrução em 3D, são o *gold standard* para a visualização anatómica do processo, pois fornecem a medição exata do comprimento e angulação do processo estiloide, para além de evitar os

problemas de sobreposição anatômica. Nos casos de suspeita de compressão vascular, pode ser valioso o uso da angiografia-TC. (92,93)

O tratamento depende da gravidade da situação, tendo como opções o tratamento conservador e o cirúrgico. O tratamento conservador é a primeira linha, e baseia-se em analgésicos e anti-inflamatórios não esteróides. No entanto, este tratamento não exhibe resultados satisfatórios a longo prazo. O tratamento definitivo é a estiloidectomia (por via intra-oral ou externa), capaz de curar a maioria dos doentes com diagnóstico de síndrome de Eagle. (56,57)

3.3.13 Displasia fibrosa do osso temporal

No *case report* de Zaytoun et al. (13), aquando da apresentação das primeiras 2 paralisias, foi recolhida a história médica passada e efetuado o exame objetivo (que não apresentava alterações), para além de se realizarem análises ao sangue, títulos serológicos, títulos virais e estudos imunológicos, que apenas revelavam uma taxa de sedimentação de eritrócitos elevada. A TC demonstrou uma expansão e alargamento do osso temporal direito até à região occipital, com aspeto de vidro fosco e células da mastoide bem obliteradas (exceto o antro). O canal de Falópio era bem visualizado, exceto na sua parte superior. Lesões semelhantes foram observadas no osso temporal esquerdo, contudo eram menos graves. Também se realizou uma biópsia da lesão temporal direita, que foi consistente com displasia fibrosa. O quarto episódio de paralisia foi o único que apresentou uma dor intensa, vermelhidão e sensibilidade grave na área retro-auricular do lado direito. Realizou-se novamente uma TC, que revelou lesão óssea expansiva, com aspeto de vidro fosco, que estreitava a cavidade do ouvido médio e atingia a região dos canais semicirculares. (13)

Tabela 16: Dados do *case report* sobre a paralisia facial periférica recorrente e a displasia fibrosa do osso temporal

Autor	Nº do case report	Idade (anos)	Sexo	Clínica	Tratamento	Follow-up
Zaytoun et al. (13)	1	27	F	Paralisias faciais recorrentes do lado direito durante 10 anos	Após 2 primeiras paralisias: tratamento expectante 3º paralisia: resolução espontânea 4º paralisia: Anti-inflamatórios esteróides (controlaram os sintomas)	Sem novos ataques nos últimos 6 anos Última TC: mesma lesão expansiva; sem alteração no tamanho, com novas áreas lúcidas no seu interior; acompanhada para exclusão de malignidade no interior da lesão

O processo da displasia fibrosa do osso temporal caracteriza-se, normalmente, pelo inchaço indolor e gradualmente crescente da mastoide e/ou das partes escamosas.

(13) Os sinais e sintomas variam de acordo com o tipo e a localização da displasia fibrosa. Sendo assim, podem ocorrer uma deformidade/assimetria facial, alterações visuais, deficiência auditiva, congestão/obstrução nasal ou parestesia, entre outros. (94) O estreitamento do canal auditivo externo é a manifestação clínica mais comum, quando há um envolvimento do osso temporal. Desta forma, este estreitamento pode levar a uma perda auditiva condutiva progressiva. Também se pode observar outros sintomas quando há envolvimento do osso temporal, como o abaulamento retroauricular, otorreia, otalgia e zumbido. Perante um envolvimento da cápsula ótica, pode ocorrer uma perda auditiva neurossensorial. (95) Apesar de ser raro, é necessário destacar que o envolvimento do osso temporal pode causar uma fraqueza ou paralisia facial. A paralisia pode surgir devido à compressão do nervo, sendo por vezes difícil aceder à localização da compressão. (94) Como complicações desta patologia, pode-se verificar a formação de colesteatoma, otite externa recorrente, erosão dos ossículos do ouvido médio e cápsula ótica, que levam à labirintite e à fistulização do canal semicircular lateral. (13)

A realização da TC é recomendada para definir a anatomia das lesões e observar a expansão da doença. Perante uma fraqueza facial súbita, é indicada uma TC da base do crânio ou do osso temporal. Na displasia fibrosa craniofacial, a característica radiográfica mais comum é uma aparência de vidro fosco com um córtex fino e sem bordas distintas. (94) Os achados histológicos caracterizam-se pela substituição do osso maduro normal por bandas de tecido fibroso entremeadas por trabéculas ósseas imaturas, deixando as corticais intactas. (13) É necessário salientar que os níveis de cálcio, fósforo e fosfatase alcalina séricos podem-se encontrar normais ou ligeiramente alterados. (95) Quando a displasia fibrosa envolve o osso temporal, é recomendado efetuar-se um exame audiológico completo e uma avaliação do ouvido. Durante o crescimento ativo do osso, é recomendada a realização de exames auditivos anualmente. (94)

O diagnóstico da doença displasia fibrosa baseia-se nos achados clínicos radiológicos, histológicos e genéticos. Apesar do exame histopatológico ser considerado o *gold standard*, a TC é o exame mais preciso no diagnóstico. Além disso, a TC também acaba por ser fundamental no planeamento do tratamento e seguimento desta patologia. (96) É importante destacar que, caso a lesão seja quiescente, assintomática, ou na base do crânio, pode não ser necessária ou possível a realização da biópsia. (94)

Relativamente ao tratamento cirúrgico, este é recomendado em casos de estenose do meato acústico externo com infeções recorrentes ou colesteatoma secundário, dor local, perda auditiva condutiva, deformidade craniofacial, fratura patológica, descompressão nervosa. É também recomendado, quando há necessidade de exame anatomopatológico para o diagnóstico diferencial com doenças malignas. (96) Além

disso, também se deve salientar que, apesar da dor ser comum nos doentes com displasia fibrosa, não existem muitos estudos com dados detalhados sobre os sintomas. (94)

3.4 Prognóstico

A paralisia facial costuma ocorrer de forma inesperada, causando naturalmente uma enorme ansiedade aos doentes. Certamente, a preocupação dos doentes é saber se conseguirão recuperar completamente da paralisia e quanto tempo irá demorar a sua recuperação. Sendo assim, os profissionais de saúde são encarregues de dar uma informação precisa sobre o prognóstico ao doente. (97)

A previsão do prognóstico da paralisia facial é realizada pelo sistema de classificação facial (abordado no capítulo 2.2) e por exames eletrofisiológicos. Os exames eletrofisiológicos fornecem previsões de prognóstico com base em valores medidos e objetivos, enquanto que os sistemas de classificação por escalas são determinados visualmente, sendo sujeitos, desta forma, à subjetividade do examinador. (97) É importante perceber que os testes eletrofisiológicos não servem para fazer o diagnóstico da patologia ou até mesmo confirmar a etiologia, mas sim para apoio diagnóstico. Estes testes têm como objetivo: localizar o local da lesão ao longo do nervo; indicar a gravidade da lesão e, por último, ajudar a perceber qual o estado do nervo lesado, ou seja, perceber se está a degenerar ou a regenerar. (98)

Antes de mencionar quais os testes eletrofisiológicos, é importante referir os três graus de lesão das fibras do NF, sendo estes a neurapraxia (perturbação do transporte axonal sem degeneração); axonotmese (degeneração walleriana da bainha de mielina sem alteração do perineuro, além disso existe uma regeneração do axónio); e a neurotmease (degeneração walleriana com perda da camada perineural, tendo uma regeneração imprevisível). (21)

Existem vários testes eletrofisiológicos que são usados clinicamente na paralisia facial, como o teste de excitabilidade nervosa (NET), o teste de estimulação máxima (MST), a ENoG e, por último, a eletromiografia (EMG).

O NET e o MST dependem de uma avaliação visual dos movimentos faciais por parte dos profissionais de saúde. No NET, é necessário calcular os limiares de excitação do lado afetado pela paralisia e do lado não afetado e, de seguida, calcular a diferença entre ambos. O limiar de excitação do NET é a corrente mínima necessária para se obter uma contração facial. (98) Um estudo propôs alguns critérios de prognóstico usando o NET, tais como: uma diferença de excitabilidade nervosa (NED) $< 3,5$ mA prevê um bom prognóstico, enquanto que uma NED $\geq 3,5$ mA ou sem observação de movimento muscular facial através de uma estimulação elétrica de 20 mA prevê um mau prognóstico. (97) O MST caracteriza-se pela comparação do movimento facial nos dois lados através de uma corrente no nível máximo. (98)

O valor da ENoG é calculado através da razão entre o potencial de ação do músculo composto (PAMC) do lado paralisado e do lado não afetado pela paralisia. Este valor refere-se à percentagem de fibras nervosas que não sofreram degeneração e também pode sugerir a probabilidade de recuperação. (97) Caso a degeneração seja superior a 90%, é considerado um sinal de mau prognóstico. (21)

A ENoG e o NET apresentam diferentes vantagens e desvantagens. A ENoG é considerada um dos testes mais fiáveis para avaliar o grau de lesão do NF, pois consegue fornecer um prognóstico preciso, enquanto que o NET tem uma previsão prognóstica inferior à ENoG. (14,97) A ENoG é bastante dolorosa, pois utiliza uma estimulação máxima como corrente. (97) Por outro lado, o NET não apresenta muita dor, visto que a corrente utilizada é com base numa estimulação baixa que seja suficiente para atingir o limiar. Além disso, um dos motivos para a utilização do NET é a sua simplicidade e conveniência. (14,97)

A EMG mede os potenciais elétricos dos músculos, através de elétrodos de agulhas, durante a atividade muscular voluntária e espontânea. (21) É necessário salientar que após a perda de excitabilidade do nervo e completa degeneração, a EMG é o único teste útil, ou seja, o NET, o MST e a ENoG não são úteis após 2-3 semanas da paralisia facial. (98)

Atualmente, existem poucos artigos que relacionem a recorrência da paralisia facial e o prognóstico. De seguida, serão mencionados os resultados mais significativos dos artigos que associam estes dois temas.

É de salientar que a SMR apresenta uma paralisia facial recorrente com um pior prognóstico comparativamente com a PB recorrente. (46) Apesar de certas limitações, através do estudo de Wang et al. (46) constatou-se uma diferença acentuada entre as recuperações das paralisias recorrentes na SMR e na PB, tendo a SMR uma pior recuperação. Foi possível observar que 71,2% dos pacientes deste estudo que se apresentavam com PB recorrente recuperaram para o grau I do sistema de classificação HB, enquanto que, para os pacientes com SMR e com paralisia recorrente, apenas 13,6% conseguiram recuperar para o grau I. (46) O pior prognóstico da SMR deve-se ao edema orofacial, que tende a ser recorrente e não responde ao tratamento, e ao facto da paralisia facial poder recidivar durante um longo período de tempo. A paralisia facial recorrente da SMR possui uma maior duração, fibrose/atrofia dos lábios e pode resultar numa fraqueza facial irreversível. (49)

Através do estudo de Chung et al. (99), observaram-se resultados bastante interessantes, tais como, os pacientes com PB recorrente apresentaram um maior grau no sistema de classificação HB em comparação com os da PB sem recorrências. Também se verificou uma maior taxa de recuperação nos pacientes com PB sem recorrências

(88,4%) em relação aos que apresentavam recorrência (72,2%). Constatou-se que as taxas de recuperação de acordo com o lado da recidiva foram semelhantes (ipsilateral de 80,6% e contralateral de 72%). Neste estudo, verificou-se que os fatores de prognóstico significativos para os doentes com PB recorrente eram: o início do tratamento dentro de 7 dias e os resultados da eletromiografia. (99)

No estudo de Mancini et al. (59) foi possível observar-se uma recuperação mais rápida no grupo dos doentes com o primeiro episódio de PB em relação aos doentes com PB recorrente, contudo não houve diferença da função final entre estes dois grupos. (59) Além disso, neste estudo verificou-se que o tempo decorrido desde a paralisia anterior até à recorrência e o lado previamente afetado não tiveram influência no resultado. É de notar que no mesmo estudo é referido que a recuperação foi mais lenta quando associada a um maior grau no sistema de classificação HB, sendo também a PB recorrente um fator de risco para uma recuperação mais lenta. (59)

Na paralisia facial recorrente é difícil fazer uma previsão do prognóstico, visto que sequelas de paralisias anteriores podem afetar os potenciais de ação. (5,14) É necessário reforçar que estes testes eletrofisiológicos costumam comparar o lado da paralisia com o atual lado não afetado. No entanto, o lado atualmente não afetado pode ter sido afetado anteriormente por uma paralisia, ou seja, os valores desse lado podem estar diminuídos pela deterioração residual das lesões nervosas passadas. Consequentemente, pode haver uma sobrestimação do prognóstico. Além disso, esta sobrestimação do prognóstico também pode acontecer perante uma recorrência unilateral. É de realçar que a previsão do prognóstico para a recorrência da paralisia facial também se torna difícil, pois por vezes não existem dados sobre a paralisia anterior. (14)

Para que os valores da NED e da ENoG sejam indicadores úteis, é essencial que haja um intervalo de anos entre a paralisia anterior e a paralisia atual, particularmente nos casos de paralisia grave. É essencial mencionar que os valores da NED demoram menos tempo a recuperar em relação aos valores da ENoG. (14) Perante o estudo de Yoshihara et al. (14), conclui-se que a NET pode ser útil na previsão do prognóstico na paralisia facial recorrente, caso se tenha passado vários anos entre a paralisia facial inicial e a paralisia recorrente. Em contraste, a ENoG não mostrou a mesma relevância. (14)

É importante salientar que, face à recuperação da lesão do NF, os resultados dos testes eletrofisiológicos vão-se alterando ao longo do tempo. Contudo, estes valores podem não retornar ao normal, apesar da recuperação completa dos movimentos faciais. (14)

4. Discussão e conclusão

Através desta monografia, foi possível identificar e descrever as diferentes etiologias que podem ter como manifestação a PFPR. Apesar de algumas destas etiologias serem raras, é fundamental que os profissionais de saúde as considerem como hipóteses de diagnóstico, de forma a oferecer aos pacientes o tratamento mais adequado e, conseqüentemente, uma melhor perspectiva de recuperação.

Com a análise dos *case reports* e estudos apresentados, em conjunto com a teoria mais recente, é possível concluir que uma boa recolha de uma história clínica e a realização de um exame objetivo detalhado é extremamente importante, numa primeira abordagem ao doente com uma PFPR.

Através de dados como o sexo, idade, antecedentes pessoais, história familiar do paciente, contexto do surgimento da paralisia e sintomas associados é possível obter uma maior suspeição para certas etiologias em relação a outras. Existem etiologias que têm uma predominância de um sexo em específico, como a síndrome de Eagle. (56) A história familiar é fundamental, uma vez que certas patologias apresentam um padrão de herança autossómica, como, por exemplo, a FMF e a doença de Van Buchem. (30,55) Além disso, é possível evidenciar uma forte relação entre a recorrência de episódios de PB e uma história familiar de episódios semelhantes. (28) O contexto em que a paralisia facial surge também pode ser importante para a determinação da etiologia. Por exemplo, uma paralisia facial que ocorra durante mergulhos ou voos de longa duração, pode ser um indicador de uma deiscência do canal facial. (81)

Para além da história clínica, o exame objetivo revela-se importante na identificação das características da paralisia facial, permitindo, desta forma, diferenciar a PFP da PFC. Numa PFP, a paralisia muscular está presente em todos os andares da face do lado afetado, enquanto que na PFC verifica-se uma preservação do andar superior da face. (5,20,23)

Adicionalmente, um exame objetivo minucioso consegue fornecer bastante informação útil, que pode, inclusive, direcionar para a causa da paralisia. A SMR apresenta uma tríade característica, que inclui a PFPR, a língua plicata e o edema orofacial recorrente/persistente. (73) O reconhecimento desta tríade permite um diagnóstico mais célere, evitando que o doente realize exames desnecessários. (10) Infelizmente, esta tríade está presente apenas numa reduzida percentagem de pacientes. (49) Por outro lado, na suspeita de síndrome de Eagle, a palpação da fossa tonsilar é útil, pois é capaz de reproduzir a dor referida pelos pacientes. (92,93) Desta forma, como é possível verificar, a realização de um exame objetivo detalhado apresenta diversas vantagens na abordagem da paralisia facial.

O ritmo de evolução da paralisia facial também é um fator importante. Por exemplo, caso a paralisia surja de uma forma súbita e tenha agravamento máximo logo após 3-4 dias, pode-se suspeitar que se trata de uma PB. Em contraste, caso a paralisia tenha uma evolução lenta e uma maior duração, deve-se suspeitar de outras etiologias, como as neoplasias ou a EM. (3,61,63)

É possível que a PFPR possa não ser a primeira manifestação típica de uma patologia ou possa surgir associada a diversas manifestações clínicas inespecíficas. É, portanto, extremamente relevante que se tenha um elevado índice de suspeição, quando se está perante uma PFPR. (15,16)

Através da análise dos *case reports* relatados, verifica-se que a maioria dos primeiros episódios das PFPR foram diagnosticados erradamente como PB, após a exclusão de possíveis causas. Este diagnóstico era posteriormente colocado em causa, após a recorrência das paralisias faciais (algo raro na PB), levando, desta forma, à realização de uma investigação mais exaustiva e detalhada. Na grande maioria dos *case reports* apresentados, a investigação baseou-se através de: exames de imagem (como o raio-x de tórax, TC do osso temporal e RM cerebral avaliando o trajeto do NF); níveis de glicose no sangue; hemograma completo; PCR; taxa de sedimentação de eritrócitos; níveis de eletrólitos; níveis da vitamina B12; níveis da enzima de conversão da angiotensina; testes da função renal, hepática e da tiroide; análise de anticorpos (como dos ANA, ANCA, anti-dsDNA, anti-TTG, EmA, entre outros); análises no LCR (contagem de células, glicose e proteínas). Além disso, também se realizou análises no soro e no LCR para pesquisar possíveis vírus (como o CMV, EBV, HIV, HSV, entre outros) e bactérias (como *Borrelia burgdorferi*, *Treponema pallidum*, *Salmonella*, *Brucella*, entre outros). Esta investigação detalhada permitiu confirmar o diagnóstico e excluir as restantes etiologias na maior parte dos *case reports*. Para além destes exames, outros procedimentos também podem ser úteis para o diagnóstico de certas etiologias, como a biópsia e os testes genéticos.

Em conclusão, o trabalho realizado e apresentado nesta monografia permite uma melhor compreensão sobre a PFPR, bem como as diferentes etiologias que apresentam esta manifestação. Atualmente, os primeiros episódios desta paralisia continuam a ser erradamente diagnosticados como PB, pelo que é imperial que haja um maior conhecimento sobre este tema entre os profissionais de saúde. Através de um diagnóstico correto e mais célere, é possível determinar a etiologia subjacente e oferecer ao paciente o tratamento adequado o mais cedo possível, algo que pode ter um impacto muito positivo na qualidade de vida do mesmo.

São ainda necessários mais estudos relacionados com a PFPR, uma vez que são raros os casos e os artigos publicados sobre este tema. Além disso, certos estudos

utilizados nesta monografia apresentavam algumas limitações, principalmente pelo facto dos estudos serem de natureza retrospectiva e apresentarem um reduzido número de participantes. Sendo assim, para obter uma melhor compreensão e conhecimento clínico desta patologia rara, seria benéfico a realização de mais estudos, idealmente prospectivos, que se focassem nas diferentes etiologias associadas à PFPR e relacionassem a clínica, os exames e os tratamentos utilizados. Como a PFPR é uma patologia rara, é difícil realizar um estudo com um elevado número de participantes. Dito isto, seria extremamente útil que um grupo de peritos no assunto tentasse estabelecer um conjunto de *guidelines*/normas sobre a orientação clínica para estes casos.

Referências Bibliográficas

1. Michalopoulos K, Bajaj Y, Strachan DR. Recurrent facial nerve palsy caused by a facial cyst. *Br J Hosp Med (Lond)* [Internet]. 2008 [cited 2023 Dec 23];69(8):475. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18783102/>
2. Andreassen CS, Ovesen T. Multiple recurrences of ipsilateral facial palsy in a patient with widening of the facial canal. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2015;79(2):274–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.11.030>
3. Baugh RF, Basura GJ, Ishii LE, Schwartz SR, Drumheller CM, Burkholder R, et al. Clinical practice guideline: Bell's palsy. *Otolaryngol neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol Neck Surg*. 2013 Nov;149(3 Suppl):S1-27.
4. Warner MJ, Hutchison J, Varacallo M. Bell Palsy. In *Treasure Island (FL)*; 2024.
5. Pauna HF, Silva VAR, Lavinsky J, Hyppolito MA, Vianna MF, Gouveia M de CL, et al. Task force of the Brazilian Society of Otology – evaluation and management of peripheral facial palsy. *Brazilian J Otorhinolaryngol (English Ed)* [Internet]. Available from: <http://www.bjorl.org/en-task-force-brazilian-society-otology-articulo-S1808869423001428>
6. Garro A, Nigrovic LE. Managing Peripheral Facial Palsy. *Ann Emerg Med*. 2018 May;71(5):618–24.
7. Doshi J, Irving R. Recurrent facial nerve palsy: The role of surgery. *J Laryngol Otol*. 2010;124(11):1202–4.
8. Mori E, Kojima H, Wada K, Moriyama H. Middle ear adenoma diagnosed by recurrent facial paralysis. *Auris Nasus Larynx*. 2009;36(1):75–8.
9. Swami H, Dutta A, Nambiar S. Recurrent Bell's Palsy. Vol. 66, *Medical journal, Armed Forces India*. India; 2010. p. 95–6.
10. Pinho J, Rocha S, Machado Á, Lourenço E. A rare cause of recurrent peripheral facial palsy. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. 2012 [cited 2024 Jan 3];70(1):67–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22218476/>
11. Tampio AJF, Chorney SR, Nicholas BD. Recurrent Facial Nerve Paresis in a Child With Chronic Otitis Media With Effusion. *Ear, Nose Throat J*. 2020;99(3):187–9.
12. Passi GR, Arora K, Gokhale N. Childhood Sarcoidosis Presenting as Recurrent Facial Palsy. *Indian Pediatr*. 2018;55(4):339–40.
13. Zaytoun GM, Dagher WI, Rameh CE. Recurrent facial nerve paralysis: an unusual presentation of fibrous dysplasia of the temporal bone. *Eur Arch Otorhinolaryngol* [Internet]. 2008 Feb [cited 2024 Jan 9];265(2):255–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17846782/>

14. Yoshihara S, Suzuki S, Yamasoba T, Kondo K. Recurrent facial palsy: The prognostic value of electrophysiological tests according to recurrence interval. *Auris Nasus Larynx* [Internet]. 2020 Feb 1 [cited 2023 Dec 20];47(1):105–10. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31078356/>
15. Ivanković M, Demarin V. From recurrent peripheral facial palsy to multiple sclerosis. *Acta Clin Croat* [Internet]. 2011 [cited 2023 Dec 24];50(3):419–21. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22384779/>
16. Gupta DK, Atam V, Chaudhary SC. Recurrent lower motor neuron type facial palsy: an unusual manifestation of SLE. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2011 [cited 2024 Jan 9];2011. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22714627/>
17. L.Moore K, Dalley AF, Argur AMR. *Anatomia orientada para a clínica*. 7.ed. Koogan G, editor. 2018.
18. Campbell WW. *DeJongs's The Neurologic Examination*. 7.ed. Kluwer W, editor.
19. Gaillard F, Hacking C PM. Facial nerve. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/1320>
20. Hovland N, Phuong A, Lu GN. Anatomy of the facial nerve. *Oper Tech Otolaryngol - Head Neck Surg* [Internet]. 2021;32(4):190–6. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.otot.2021.10.009>
21. Probst R, Grevers G, Iro H. *Basic Otorhinolaryngology: A Step-by-Step Learning Guide*. 2.ed. Thieme, editor. 2018.
22. Longo DL, Kasper DL, Jameson JL, Fauci AS, Hauser SL LJ. *Medicina Interna de Harrison*. 19.ed. Education MH, editor. 2017.
23. Soares JLD. *Semiologia médica: Princípios, Métodos e Interpretação*. 2.ed. LIDEL, editor. 2017.
24. Fattah AY, Gurusinghe ADR, Gavilan J, Hadlock TA, Marcus JR, Marres H, et al. Facial nerve grading instruments: systematic review of the literature and suggestion for uniformity. *Plast Reconstr Surg*. 2015 Feb;135(2):569–79.
25. Fonseca KM de O, Mourão AM, Motta AR, Vicente LCC. Scales of degree of facial paralysis: analysis of agreement. *Brazilian J Otorhinolaryngol (English Ed)* [Internet]. 2015;81(3):288–93. Available from: <http://www.bjorl.org/en-scales-degree-facial-paralysis-analysis-articulo-S1808869414001335>
26. Kim SJ, Lee HY. Acute Peripheral Facial Palsy: Recent Guidelines and a Systematic Review of the Literature. *J Korean Med Sci*. 2020 Aug;35(30):e245.
27. Han JS, Kwon MS, Kim JH, Jo DH, Jo HJ CJ. The Application State of the Sunnybrook Facial Grading System for Facial Palsy Patients : A retrospective study. *Acupuncture Korean Acupunct Moxibustion Med Soc* [Internet]. 2016;33(4):101–8. Available from:

- <http://dx.doi.org/10.13045/acupunct.2016058>
28. Ngow HA, Wan Khairina WM HB. Recurrent Bell's palsy in a young woman - PubMed. Singapore Med J 49(10)e278-80 [Internet]. [cited 2023 Dec 25]; Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18946598/>
 29. Oosterveer DM, Bénit CP, De Schryver ELLM. Differential diagnosis of recurrent or bilateral peripheral facial palsy. J Laryngol Otol [Internet]. 2012 Aug [cited 2023 Dec 12];126(8):833–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22804856/>
 30. Yılmaz Ü, Gülez N, Çubukçu D, Güzel O, Akinçi G, Öztürk A. Recurrent peripheral facial palsy in a child with familial mediterranean fever. Pediatr Neurol. 2013;49(4):289–91.
 31. Filipe J, Nabuco C, Matos T, Costa T, Branco C, Subtil J, et al. “ Glomus timpânico ”: Três casos – Três abordagens “ Glomus tympanicum ”: Three cases – Three approaches. 2011;49:37–42.
 32. Van Egmond ME, Dijkers FG, Boot AM, Van Lierop AHJM, Papapoulos SE, Brouwer OF. A rare cause of facial nerve palsy in children: hyperostosis corticalis generalisata (Van Buchem disease). Three new pediatric cases and a literature review. Eur J Paediatr Neurol [Internet]. 2012 [cited 2023 Dec 11];16(6):740–3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22445802/>
 33. Toplu Y, Kalcioğlu MT, Karatas E, Bayindir T. Congenital aplasia of the external ear canal and total dehiscence of mastoid-tympanic segment of the facial nerve as a cause of recurrent facial paralysis. J Craniofac Surg. 2013;24(6):539–41.
 34. Mishra VN, Chaurasia RN, Gupta S, Joshi D. Recurrent facial hemiparesis due to dolichoectatic vertebrobasilar artery: an unusual and ignored cause. BMJ Case Rep [Internet]. 2013 [cited 2024 Jan 5];2013. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23505276/>
 35. Péus D, Kollias SS, Huber AM, Huber GF. Recurrent unilateral peripheral facial palsy in a patient with an enlarged styloid process. Head Neck. 2019;41(3):E34–7.
 36. Walling AD. Bell's palsy in pregnancy and the puerperium. J Fam Pract. 1993 May;36(5):559–63.
 37. Cirpaciú D, Cm G. Recurrences of Bell ' s palsy. 2014;7(3):1–10.
 38. Pavuluri A, Smith S, Narsinghani U. Rare diagnosis of Melkersson-Rosenthal syndrome in a paediatric patient. BMJ Case Rep [Internet]. 2021 Jun 11 [cited 2024 Jan 3];14(6). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34116987/>
 39. Karalok ZS, Taskin BD, Ozturk Z, Gurkas E, Koc TB, Guven A. Childhood peripheral facial palsy. Childs Nerv Syst [Internet]. 2018 May 1 [cited 2023 Dec

- 22];34(5):911–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29427137/>
40. Grobman AB, Grobman LR, Schaefer A. Metastatic neuroblastoma presenting as recurrent facial paralysis. *Otolaryngol - Head Neck Surg (United States)*. 2012;147(2):395–6.
 41. Zahtz GD, Zielinski B, Abramson AL. Benign adenoma of the middle ear cavity causing facial paralysis. *Otolaryngol neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol Neck Surg*. 1981;89(4):624–7.
 42. Shishido T, Ikeda R, Suzuki J, Honkura Y, Koshiba Y, Watarai G, et al. Middle ear adenoma with facial palsy: A case report and a review of the literature. *Auris Nasus Larynx*. 2022 Jun;49(3):529–33.
 43. Travers BS, Tsang BKT, Barton JL. Multiple sclerosis: Diagnosis, disease-modifying therapy and prognosis. *Aust J Gen Pract*. 2022 Apr;51(4):199–206.
 44. Albuquerque A, Rios E, Macedo G. Recurrent peripheral facial palsy as a complication of celiac disease. *Clin Res Hepatol Gastroenterol [Internet]*. 2016;40(5):e57–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinre.2016.04.004>
 45. Malatesta LM, Samanta D, Ramakrishnaiah R. An Unusual Cause of Recurrent Facial Nerve Palsy. *Pediatr Neurol [Internet]*. 2019 Feb 1 [cited 2024 Jan 3];91:68–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30471898/>
 46. Wang J, Li P, Jin X, Xu Y, Zhang X. Outcomes of recurrent facial palsy in Melkersson Rosenthal syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol [Internet]*. 2015 Mar 1 [cited 2023 Dec 19];124(3):232–4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25385841/>
 47. Sun B, Zhou C, Han Z. Facial Palsy in Melkersson-Rosenthal Syndrome and Bell's Palsy: Familial History and Recurrence Tendency. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2015;124(2):107–9.
 48. Martins JA, Azenha A, Almeida R, Pinheiro JP. Melkersson-Rosenthal syndrome with coeliac and allergic diseases. *BMJ Case Rep [Internet]*. 2019 Aug 1 [cited 2024 Jan 3];12(8). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31466978/>
 49. Angeli M, Vergadi E, Tsiverdis I, Mastorodemos V, Galanakis E. Recurrent Facial Palsy in a Teenager. *J Pediatr [Internet]*. 2021 Jan 1 [cited 2024 Jan 3];228:301–2. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32795475/>
 50. Ozgursoy OB, Karatayli Ozgursoy S, Tulunay O, Kemal O, Akyol A, Dursun G. Melkersson-Rosenthal syndrome revisited as a misdiagnosed disease. *Am J Otolaryngol - Head Neck Med Surg [Internet]*. 2009;30(1):33–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjoto.2008.02.004>
 51. Di Martino E, Sellhaus B, Haensel J, Schlegel JG, Westhofen M, Prescher A.

- Fallopian canal dehiscences: a survey of clinical and anatomical findings. *Eur Arch oto-rhino-laryngology Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngological Soc Affil with Ger Soc Oto-Rhino-Laryngology - Head Neck Surg.* 2005 Feb;262(2):120–6.
52. Kazzaz NM, El-Rifai R. Unusual aetiology of isolated lower motor neuron facial palsy: systemic lupus erythematosus presenting with cranial nerve palsy and nephritis. *BMJ Case Rep.* 2013 Aug;2013:200378.
 53. Bódi I, Váradi P, Pokorny G, Engelhardt J, Dibó G, Vécsei L, et al. Polyneuropathy with endoneurial immune complex deposition as the first manifestation of systemic lupus erythematosus. *Acta Neuropathol.* 1998 Sep;96(3):297–300.
 54. Jeeva-Patel T, Margolin EA, Mandell D. Sixth cranial nerve palsy secondary to compression by dolichoectatic vertebrobasilar artery. *BMJ Case Rep.* 2020 Jul;13(7).
 55. Finsterer J, Stöllberger C, Shinar Y. Cranial nerve lesions and abnormal visually evoked potentials associated with the M694V mutation in familial Mediterranean fever. *Clin Rheumatol.* 2002 Aug;21(4):317–21.
 56. Nunes F, Fernandes MJ, Silva M, Porteiro B, Dutschmann R. Eagle's Syndrome Presenting as Peripheral Facial Palsy. Vol. 14, *Cureus.* 2022. p. e22499.
 57. Al-Hashim M, Al-Jazan N, Abdulqader A, Al-Ghamdi M. Eagle's syndrome with facial palsy. Vol. 24, *Journal of family & community medicine. India;* 2017. p. 128–30.
 58. Sakamoto M, Hayashida T, Sugawara M. A case of fibrous dysplasia of the temporal bone: evaluation of treatment performed 23 years ago. *Otolaryngol neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol Neck Surg.* 2001 Nov;125(5):563–4.
 59. Mancini P, Bottaro V, Capitani F, de Soccio G, Prosperini L, Restainom. De Vincentiis P, et al. Recurrent Bell's palsy: outcomes and correlation with clinical comorbidities. *Acta Otorhinolaryngol Ital [Internet].* 2019 Oct 1 [cited 2023 Dec 20];39(5):316–21. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31708578/>
 60. Zhu Y, Yang Y, Wang D, Dong M. Idiopathic recurrent facial palsy: Facial nerve decompression via middle cranial fossa approach. *Am J Otolaryngol [Internet].* 2016 [cited 2024 Jan 2];37(1):31–3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26700256/>
 61. Fenton CJ, Coddington R, Ramsay AD, Garth RJ. Primary neuroblastoma of the facial nerve presenting as a recurrent facial paralysis. *J Laryngol Otol.* 1996 Feb;110(2):151–3.
 62. Lustig, Lawrence R; Smith HWC. Benign Tumors of the Middle Ear. *Medscape [Internet].* 2022;1–11. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/860642-overview#a2>

63. Saleh C, Patsi O, Mataigne F, Beyenburg S. Peripheral (Seventh) Nerve Palsy and Multiple Sclerosis: A Diagnostic Dilemma - A Case Report. Vol. 8, Case reports in neurology. Switzerland; 2016. p. 27–33.
64. Fukazawa T, Moriwaka F, Hamada K, Hamada T, Tashiro K. Facial palsy in multiple sclerosis. *J Neurol*. 1997 Oct;244(10):631–3.
65. Abkur TM. Isolated peripheral facial nerve palsy in multiple sclerosis. *BMJ Case Rep*. 2018 Nov;11(1).
66. Di Stadio A, Dipietro L, Ralli M, Greco A, Ricci G, Messineo D, et al. Clinical and radiological findings of facial paralysis in multiple sclerosis. *Mult Scler Relat Disord* [Internet]. 2020 Jan 1 [cited 2024 Jan 8];37. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31670209/>
67. Tafti D, Ehsan M, Xixis KL. Multiple Sclerosis. In *Treasure Island (FL)*; 2024.
68. Capone F, Batocchi AP, Cammarota G, Pilato F, Profice P, Di Lazzaro V. Gluten-related recurrent peripheral facial palsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2012 [cited 2023 Dec 26];83(6):667–8. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22383733/>
69. Posner EB, Haseeb M. Celiac Disease. In *Treasure Island (FL)*; 2024.
70. Caio G, Volta U, Sapone A, Leffler DA, De Giorgio R, Catassi C, et al. Celiac disease: a comprehensive current review. *BMC Med*. 2019 Jul;17(1):142.
71. Selge C, Danek A. Recurring Facial Nerve Palsy. *Dtsch Arztebl Int* [Internet]. 2019 Oct 11 [cited 2024 Jan 3];116(41):701. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31709979/>
72. Sharma M, Sharma VK. Recurrent facial palsy and fissured tongue. *Eur J Intern Med* [Internet]. 2021;89(March):104–5. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2021.03.007>
73. Jamil RT, Agrawal M, Gharbi A, Sonthalia S. Cheilitis Granulomatosa. In *Treasure Island (FL)*; 2024.
74. Dhawan SR, Saini AG, Singhi PD. Management Strategies of Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Review. *Int J Gen Med*. 2020;13:61–5.
75. Tan Z, Zhang Y, Chen W, Gong W, Zhao J, Xu X. Recurrent facial palsy in Melkersson Rosenthal syndrome: total facial nerve decompression is effective to prevent further recurrence. *Am J Otolaryngol* [Internet]. 2015 May 1 [cited 2024 Jan 3];36(3):334–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25708818/>
76. Hsu SF, Lin CC. Van Buchem disease: First case report in Taiwan. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Dec;96(50):e9209.
77. Appelman-Dijkstra N, Van Lierop A, Papapoulos S. SOST-Related Sclerosing

- Bone Dysplasias. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, et al., editors. Seattle (WA); 1993.
78. Liu C, Ulualp SO, Koral K. Recurrent unilateral facial nerve palsy in a child with dehiscent facial nerve canal. *SAGE Open Med Case Reports* [Internet]. 2016 Jan 1 [cited 2024 Jan 6];4:2050313X1668568. Available from: [/pmc/articles/PMC5308518/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/308518/)
79. Le Carboulec L, De Mestier J, Boucenna M, Lecanu JB. Recurrent transient facial nerve palsy on commercial air flights. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2021 May;138(3):187–9.
80. Yetiser S. The dehiscent facial nerve canal. *Int J Otolaryngol*. 2012;2012:679708.
81. Alwan M, Gordan M. Facial nerve baroparesis during airflight: a case report and literature review. *J Laryngol Otol*. 2021 Jan;135(1):88–92.
82. Swain SK, Das A, Mohanty JN. Acute otitis media with facial nerve palsy: our experiences at a tertiary care teaching hospital of eastern India. *J Acute Dis* [Internet]. 2019;8(5). Available from: https://journals.lww.com/joad/fulltext/2019/08050/acute_otitis_media_with_facial_nerve_palsy__our.6.aspx
83. Justiz Vaillant AA, Goyal A, Varacallo M. Systemic Lupus Erythematosus. In *Treasure Island (FL)*; 2024.
84. Ameer MA, Chaudhry H, Mushtaq J, Khan OS, Babar M, Hashim T, et al. An Overview of Systemic Lupus Erythematosus (SLE) Pathogenesis, Classification, and Management. *Cureus*. 2022 Oct;14(10):e30330.
85. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, Aringer M, Arnaud L, Bae SC, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis*. 2024 Jan;83(1):15–29.
86. Mohammed K, Iqbal J, Kamel H, Mathew J, Al-Sulaiti G. Obstructive hydrocephalus and facial nerve palsy secondary to vertebrobasilar dolichoectasia: Case Report. Vol. 9, *Surgical neurology international*. United States; 2018. p. 60.
87. Lou Y, Li Y. Brainstem and facial nerve compression syndromes due to vertebrobasilar dolichoectasia: A case report and literature review. *Interdiscip Neurosurg Adv Tech Case Manag* [Internet]. 2018;12:30–1. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.inat.2017.07.001>
88. Lancieri M, Bustaffa M, Palmeri S, Prigione I, Penco F, Papa R, et al. An Update on Familial Mediterranean Fever. *Int J Mol Sci*. 2023 May;24(11).
89. Ozdogan H, Ugurlu S. Familial Mediterranean Fever. *Presse Med*. 2019 Feb;48(1 Pt 2):e61–76.
90. Rodrigues GV de P, Ferreira Neto M de P, Duarte SRMP. Considerações acerca da

- febre familiar do mediterrâneo. *Res Soc Dev.* 2023;12(10):e134121043559.
91. Badhey A, Jategaonkar A, Anglin Kovacs AJ, Kadakia S, De Deyn PP, Ducic Y, et al. Eagle syndrome: A comprehensive review. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017 Aug;159:34–8.
 92. Saccomanno S, Quinzi V, D’andrea N, Albani A, Paskay LC, Marzo G. Traumatic events and eagle syndrome: Is there any correlation? a systematic review. *Healthc.* 2021;9(7):1–13.
 93. Piagkou M, Anagnostopoulou S, Kouladouros K, Piagkos G. Eagle’s syndrome: a review of the literature. *Clin Anat.* 2009 Jul;22(5):545–58.
 94. Lee JS, FitzGibbon EJ, Chen YR, Kim HJ, Lustig LR, Akintoye SO, et al. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia. *Orphanet J Rare Dis.* 2012 May;7 Suppl 1(Suppl 1):S2.
 95. Vanier S. Júnior ECA, Didoni, Ana L. S., José C. Jorge NSF, Yoshimoto FR. Displasia fibrosa do osso temporal: relato de caso e revisão da literatura. *Rev Bras Otorrinolaringol* V70, n6. 2004;828–31.
 96. Pontes-Madruga T de C, Filgueiras HVC, Silva DMS da, Silva LS da, Testa JRG. Fibrous dysplasia: rare manifestation in the temporal bone. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2022;88(2):235–42.
 97. Haginomori SI. An electrophysiological prognostic diagnosis for facial palsy. *Auris Nasus Larynx* [Internet]. 2023;50(2):180–6. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.anl.2022.08.010>
 98. Lee DH. Clinical Efficacy of Electroneurography in Acute Facial Paralysis. *J Audiol Otol.* 2016 Apr;20(1):8–12.
 99. Chung DH, Park DC, Byun JY, Park MS, Lee SY, Yeo SG. Prognosis of patients with recurrent facial palsy. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2012;269(1):61–6.