

Paralisia facial: quantos tipos clínicos você conhece? Parte II

Facial palsy: how many clinical types do you know? Part II

Péricles Maranhão-Filho¹, Eliana Teixeira Maranhão², Tiago Aguiar³, Renata Nogueira³

RESUMO

Em dois manuscritos, os autores comentam aspectos clínicos de 17 tipos de paralisia/paresia facial subdivididos em três grupos. Num artigo anterior (parte I), os dois primeiros grupos de paralisias faciais (periféricas e centrais) foram comentados. No presente artigo (parte II), o grupo III (outros tipos de paralisia facial) é abordado. Composto por sete fenótipos clínicos, esse grupo de prosopoplegias abrange desde a paralisia facial congênita, passando pelas paralisias faciais ramculares e segmentares, até concluir com as paralisias faciais psicogênicas.

Palavras-chave: paralisia facial, paresia facial

ABSTRACT

In two articles, the authors comment on aspects of seventeen facial paralysis/paresis types subdivided into three groups. The first article (part I) addressed the first two groups of facial paralysis (peripheral and central). At present (part II), group III (other types of facial paralysis) is approached. Composed of seven clinical phenotypes, this group ranges from congenital facial palsy, passing by branches and segmental facial paralysis, and concludes with conversive facial paralysis.

Keywords: facial palsy, facial paresis

¹ Professor adjunto IV de Neurologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro (HUCFF/UFRJ) e neurologista do Instituto Nacional de Câncer (INCA) – Hospital do Câncer (HC) I, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

² Fisioterapeuta do INCA – HC I e doutoranda do Programa de Clínica Médica, área de concentração Neurologia da UFRJ.

³ Residente do Serviço de Neurologia do HUCFF/UFRJ.

Endereço para correspondência: Dr. Péricles Maranhão-Filho. Av. Prefeito Dulcício Cardoso, 1680/1802 – 22620-311 – Rio de Janeiro, RJ, Brasil
E-mail: pmaranhaofilho@gmail.com

INTRODUÇÃO

A parte I versa sobre 10 tipos clínicos de paralisias faciais periféricas e centrais (neste número do periódico). Já na parte II serão abordadas sete diferentes formas de prosopoplegia originadas de diversas causas. Algumas delas bastante raras, e por isso menos conhecidas, como as síndromes de Möbius, de Foix-Chavany-Marie e de Meretoja, e a paralisia unilateral isolada do andar superior da face. Outras causas de paralisias faciais mais frequentes, mas nem por isso tão comuns como a congênita, de origem muscular (miopáticas), também compõem este grupo, como a psicogênica e a paralisia facial ramuscular. O reconhecimento desta última especificamente assume especial importância por poder fazer parte do conjunto de sinais clínicos de doença infecciosa ainda tão prevalente no nosso meio.

PARALISIA FACIAL CONGÊNITA E EM CRIANÇAS

Descrita por PJ Möbius em 1888, a síndrome (ou seqüência) de Möbius (SM) é uma condição rara¹⁵. Com incidência de 1/50.000 nascidos, tipicamente é diagnosticada em neonatos e crianças e caracteriza-se pela associação não progressiva de paralisia facial completa uni ou bilateral e disfunção dos movimentos oculares de abdução, podendo ainda estar associada com diversas malformações de vários nervos craniais (III, IV, VI, VII, VIII, IX, X e XII), do cerebelo, hipotálamo e hipófise. Observam-se também anomalias craniais, como dismorfismo orofacial (Figura 1), e dos músculos esqueléticos axiais e apendiculares⁴. Considera-se que a micrognatia é secundária ao déficit neuromuscular precoce, comprometendo o desenvolvimento da mandíbula⁸.

Estudos patológicos permitem classificar a SM em quatro grupos: (1) hipoplasia do núcleo do nervo facial; (2) destruição do núcleo do facial por degeneração com necrose intra-axial e gliose (forma mais comum); (3) perda neuronal secundária a um defeito primário na porção periférica do nervo facial; (4) alterações miopáticas. As principais hipóteses etiológicas abrangem: mau desenvolvimento rombencefálico, sofrimento isquêmico no território da artéria subclávia durante a sexta ou sétima semana de vida intrauterina ou exposição tóxica fetal. Defeitos associados, mas não relacionados ao sistema nervoso central (SNC), ocasionalmente incluem: anomalia de Klippel-Feil e seqüência de Poland^{4,8}.



Figura 1. Seqüência de Möbius no adulto. Face flácida e sem expressão, com micrognatia, movimento limitado da mandíbula, boca pequena com os ângulos voltados para baixo. Inteligência normal.

A síndrome de paralisia facial em crianças representa um desafio, seja ela congênita ou adquirida. Com incidência de 20/100.000, a paralisia de Bell é a paralisia facial periférica (PFP) que mais se observa na população pediátrica⁷. É infrequente em crianças na faixa etária abaixo de 10-15 anos (< 50%), mas quando ocorre obriga a pesquisar alguma causa alternativa como: malformações congênitas, fratura de crânio, lesões iatrogênicas durante procedimentos cirúrgicos, hemorragia no canal do facial, hemofilia, osteopetrose, leucemia, linfoma, tumores do ângulo pontocerebelar e rabdomyosarcoma da orelha média, além de complicações agudas ou crônicas de infecções da orelha média pelos mais diversos patógenos (herpes simples, *zoster oticus*, HIV, *coxsackie*, Epstein-Barr, *Mycoplasma pneumoniae* etc.), ou otite externa necrotizante e mastoidite por bactérias ou micobactérias; mais raramente, a doença de Kawasaki ou vasoespasmo associado à anestesia visando a procedimento odontológico².

PARALISIA FACIAL RAMUSCULAR

A paralisia facial ramuscular possui como doença protótipo a lepra, na qual comumente os nervos

craniais V e VII são acometidos. Nessa bacilose as terminações ramusculares do nervo facial – há um tropismo do bacilo de Hansen pelas partes mais frias do nervo – são acometidas pelo bacilo em diversos locais¹⁴. As lesões neurais se distribuem bilateralmente e de modo irregular, predominando no andar superior da face. Observa-se, por exemplo, paresia ou paralisia apenas da porção média do músculo frontal, enquanto as porções laterais dele permanecem relativamente preservadas. Ao franzir a testa elevando as sobrancelhas, somente as porções laterais se elevam. No andar inferior da face predomina o envolvimento assimétrico dos músculos acima da boca. Os músculos acometidos se acompanham habitualmente de extraordinária hipotonia, provocando ectrópio labial ou palpebral. A paralisia ramuscular provoca com frequência um desordenamento facial assimétrico bastante característico, predominante no andar superior. Durante a evolução da doença, o somatório de lesões ramusculares pode gerar aspecto facial semelhante ao da PFP.

PARALISIA FACIAL VOLITIVA BILATERAL COM MOTILIDADE EMOCIONAL PRESERVADA

Em 1926, Charles Foix, Jean Chavany e Julien Marie¹⁰ descreveram uma variedade cortical da paralisia pseudobulbar denominada diplegia fácio-língua-velo-faringo-mastigatória ou síndrome opercular anterior, ou ainda síndrome de Foix-Chavany-Marie, causada pelo acometimento do opérculo bilateral devido a comprometimento do ramo pré-central da artéria cerebral média. O opérculo consiste no manto cortical e na substância branca subjacente (frontal, parietal e temporal anteriormente; parietal e temporal posteriormente) cobrindo as ínsulas⁵. A chave diagnóstica da síndrome em questão está na dissociação da mobilidade facial automático-voluntária com impedimento seletivo do movimento volitivo da face, mas sem o comprometimento da atividade motora reflexa e automática¹³. Infarto bilateral do opérculo anterior e atrofia degenerativa constituem as causas mais frequentes. O diagnóstico diferencial envolve: apraxia oral-bucal, afasia de Broca, apraxia da palavra, paralisia pseudobulbar e desordem dos nervos periféricos (síndrome de Guillain-Barré), ou da placa mioneural (botulismo e miastenia)⁵.

PARALISIA FACIAL DO ANDAR SUPERIOR – UNILATERAL

Eventualmente o nervo facial pode ser comprometido de modo caprichoso na sua passagem pelo canal do facial, promovendo apresentações raras de déficit motor parcial como paresia unilateral do andar superior da face, principalmente do músculo orbicular (Figura 2), devida a schwannoma do nervo facial intracanalicular (Figura 3).



Figura 2. Paralisia do andar superior da face à direita. (A) Em repouso, não se observa dissimetria facial. (B) Ao ocluir as pálpebras, lagofalmo à direita devido à paresia do músculo orbicular da pálpebra. (C) Ao comando de “mostre os dentes”, rima bucal e sulco nasolabial simétricos, mas com abertura palpebral maior à direita. (Imagem autorizada)

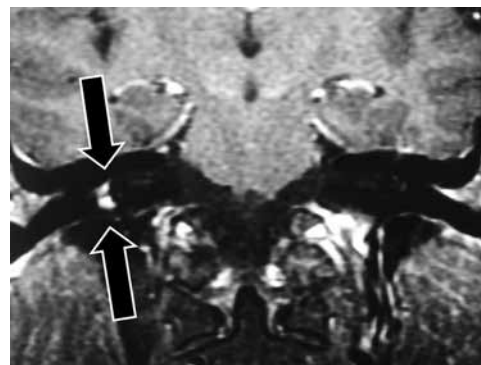


Figura 3. Exame da paciente da figura 3. Ressonância magnética ponderada em T1 com contraste – corte coronal. Pequena imagem captante, intracanal (setas), cuja ressecção evidenciou tratar-se de schwannoma intracanalicular do nervo facial à direita. (Caso gentilmente cedido pelo Dr. Leopoldo Morais Filho, neurocirurgião do INCA-RJ.)

PARALISIA FACIAL DO ANDAR SUPERIOR – BILATERAL

Descrita por Meretoja em 1969¹², a síndrome de Meretoja, também conhecida como amiloidose familiar finlandesa, amiloidose familiar tipo IV, amiloidose da gelsolin (AGel amiloidose) ou *lattice corneal dystrophy, gelsolin type* (LCD2), é doença rara, com poucos casos descritos fora da Finlândia. Até 2009 nenhum caso foi relatado na América do Sul.

Trata-se de doença amiloide cuja mutação relevante se localiza no gene 9q32-34 codificador da proteína gelsolina. A base da mutação ocorre por causa da transição da guanina pela adenina na posição 654 (G654A)³. A produção da proteína deformada gera β lâminas em vez de α hélices e, como em outras amiloidoses, promove a formação de estruturas fibrilares de depósito amiloide que afetam diversos órgãos.

Paresia do tipo periférica do andar superior da face é o sinal neurológico predominante na síndrome da amiloidose tipo IV (Figura 4). Essa neuropatia, que eventualmente envolve os ramos inferiores do nervo facial, pode também gerar paresia facial periférica bilateral^{6,16}. Meretoja observou que 137 dos 154 pacientes com mais de 40 anos apresentavam paresia parcial ou total do ramo superior do nervo facial. Em homozigóticos, a paresia já era manifesta na adolescência³.

Também na lepra, como já citado, eventualmente pode haver franco predomínio de acometimento de terminações nervosas, gerando paresia facial assimétrica com predomínio do andar superior.



Figura 4. Síndrome de Meretoja. (A) O pai com diplegia facial periférica de longa duração. (B) Uma de suas filhas com a mesma síndrome e diplegia predominantemente do andar superior da face tenta, sem sucesso, contrair o músculo frontal. Não consegue franzir a testa. (Imagens autorizadas)

PARALISIA FACIAL MUSCULAR E DA JUNÇÃO NEUROMUSCULAR

Na doença tanto do músculo quanto da junção mio-neural, o acometimento da face, de modo simétrico ou não, é situação bastante frequente. Embora algumas condições fujam a essa regra, as doenças musculares habitualmente são caracterizadas pela perda de força muscular predominantemente proximal e

simétrica dos membros. As desordens da junção neuromuscular promovem graus distintos de diparesia facial, usualmente acompanhada por ptose palpebral, paresia da motricidade ocular e paresia da musculatura bulbar, gerando disfonia, disartria e disfagia.

As miopatias podem ser hereditárias ou adquiridas. As hereditárias mais frequentes são as distrofias musculares de Duchenne e de Becker, resultantes de alteração no cromossomo X. As demais distrofias musculares são geralmente denominadas de acordo com o grupo muscular mais acometido, por exemplo: distrofia muscular fâscio-escápulo-umeral, distrofia oculofaríngea, distrofia muscular de cinturas. Na distrofia miotônica a diparesia facial associada à ptose palpebral e fenômeno miotônico são características marcantes (Figura 5).

Uma forma mais grave de fraqueza facial ocorre na distrofia muscular fâscio-escápulo-umeral, por vezes antecedendo em vários anos o aparecimento da fraqueza muscular da cintura escapular.

As miopatias congênitas representam um grupo de desordens mais recentemente reconhecidas e apresentam como características marcantes a diparesia facial, cuja apresentação clínica pode ser semelhante à das distrofias musculares. Exemplos desse tipo de doença são a miopatia nemalínica, miopatia centronuclear, miotonia congênita, paralisia periódica, miopatia mitocondrial e miopatia metabólica.

As desordens musculares adquiridas incluem as miopatias inflamatórias idiopáticas (polimiosite, dermatopolimiosite e miosite por corpúsculos de inclusão) ou secundárias às desordens endócrinas ou tóxi-



Figura 5. Distrofia miotônica (doença de Steinert). (A) Mãe. (B) Filho. Ambos com fâcies típica (em machadinha), diparesia facial com atrofia dos músculos masseteres e temporais e ptose palpebral bilateral. Ambos apresentam forte resposta miotônica à percussão muscular. (Imagens autorizadas)

cas. Os músculos faciais em geral não são acometidos pelas miopatias tóxicas ou endócrinas, dermatomiosite ou na polimiosite. A miopatia hereditária por corpos de inclusão (MHCI) corresponde a um grupo de desordens, e não apenas a uma miopatia¹. Caracteriza-se por fraqueza dos músculos distais dos membros e padrão histopatológico típico; vacúolos sem inflamação ou filamentos de inclusão. Embora raro, o envolvimento dos músculos faciais já foi demonstrado em famílias com histopatologia e *status* genético – tanto recessivo quanto dominante – comprovados.

No diagnóstico diferencial da paralisia facial de origem muscular, não se pode deixar de mencionar a paralisia unilateral do lábio inferior. Observada desde o período neonatal, essa miopatia focal se deve à hipoplasia do músculo depressor *anguli oris*¹¹. A hipoplasia se expressa clinicamente pelo não rebaixamento do ângulo da boca na abertura dela (Figura 6). É condição de etiologia desconhecida, ocorre duas vezes mais nos meninos, não possui preferência racial, acomete muito mais o lado esquerdo e se associa, principalmente, com malformações da orelha e cardíacas. Embora ocorram casos semelhantes na parentela próxima, a transmissão genética ainda não foi comprovada.

Não há envolvimento do andar superior da face (a paciente franze a testa e fecha os olhos), atestando, assim, competência do nervo facial. Os sulcos nasolabiais possuem profundidade simétrica, e a dissimetria surge tanto no movimento volitivo quanto no movimento espontâneo (emocional), o que afasta as possibilidades tanto de paralisia facial do tipo central quanto de paralisia facial dissociada. O diagnóstico pode ser estabelecido pelo quadro clínico e/ou pelo estudo eletromiográfico, e este último contribui para confirmar a natureza miogênica da síndrome.



Figura 6. (A) Face simétrica em repouso. (B) Face assimétrica por conta da ausência de rebaixamento e movimento lateral do ângulo esquerdo da boca na abertura voluntária. (Imagem autorizada. Reprodução da foto autorizada pela Revista Brasileira de Neurologia¹¹)

PARALISIA FACIAL PSICOGÊNICA

Muitos sofredores de PFP aguda interpretam o sinal de Bell como a expressão clínica de um acidente vascular cerebral. Alguns acreditam que, por isso, todo o dimídio corporal deve estar “paralisado” e criam quadro neurológico conversivo de PFP associada à paresia/plegia homolateral. Keane⁹ descreveu cinco pacientes que apresentaram fraqueza facial aguda, rapidamente seguida por paresia (moderada a severa) dos membros do mesmo lado. O exame neurológico revelou sinais consistentes com hemiparesia psicogênica. Alterações sensitivas de natureza não orgânica também estavam presentes. Quando a PFP estiver acompanhada de hemiparesia homolateral, três opções devem ser aventadas: a) lesões distintas envolvendo o nervo facial e a via piramidal; b) hemiparesia na presença de inervação anômala do neurônio motor superior do nervo facial; ou c) prosopoplegia associada com hemiparesia conversiva.

Um dos autores (PM-F) teve a oportunidade de examinar duas pacientes – 28 e 55 anos respectivamente – com paralisia facial psicogênica do tipo central de início abrupto. O antecedente de transtorno emocional era bem marcado em ambos os casos. O exame da face evidenciava pronunciado desvio forçado da comissura labial para um dos lados. O sinal de Bell não se fazia presente. Uma delas, ao prostrar a língua, apresentava desvio dela para o lado contrário da paresia facial. Em ambos os casos houve a chamada “cura milagrosa”, ou seja, regressão completa do déficit motor após persuasão (relatos não publicados).

CONCLUSÕES

A expressão facial é um meio de comunicação vital entre os seres humanos. Por meio dela nos expressamos e percebemos o estado de espírito e as emoções dos nossos semelhantes. Possuímos duas vias neuronais que nos permitem viabilizar a expressão facial. A primeira, cujos impulsos originados no córtex motor caminham pela via piramidal, rege a expressão facial voluntária ou consciente. A segunda, originada no sistema motor extrapiramidal, hipotálamo e núcleos subcorticais, torna possível a expressão emocional ou inconsciente.

Dezessete tipos clínicos de paralisias/paresias faciais foram aqui reunidos e, independentemente das etiologias, ocorrem por causa do comprometimento

de um ou de ambos os sistemas neurais, do nervo facial, da placa mioneural ou dos músculos faciais. Os autores arriscam considerar que não existe relato de outro tipo de paralisia/paresia facial além dos assinalados.

AGRADECIMENTO

Os autores são gratos ao professor Marcos Martins da Silva pelas excelentes sugestões e revisão do texto.

REFERÊNCIAS

1. Argov Z, Sadeh M, Eisenberg I, Karpati G, Mitrani-Rosenbaum S. Facial weakness in hereditary inclusion body myopathies. *Neurology*. 1998;50:1925-6.
2. Brazis PW, Masdeu JC, Biller J. *Localization in clinical neurology*. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
3. Carrwik C, Stenevi U. Lattice corneal dystrophy, gelsolin type (Meretoja's syndrome). *Acta Ophthalmol*. 2009;87:813-9.
4. Cattaneo L, Chierici E, Bianchi B, Sesenna E, Pavesi G. The localization of facial motor impairment in sporadic Möbius syndrome. *Neurology*. 2006;66:1907-12.
5. Mao CC, Coull BM, Golper LAC, Rau MT. Anterior operculum syndrome. *Neurology*. 1989;39:1169-72.
6. Darras BT, Adelman LS, Mora JS, Bodziner RA, Munsat TL. Familial amyloidosis with cranial neuropathy and corneal lattice dystrophy. *Neurology*. 1986;36:432-5.
7. Holland J, Bernstein J. Bell's palsy. *Clin Evid (Online)*. 2011;03:1-23.
8. Jones KL. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 5th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Co; 1997.
9. Keane JR. Hysterical hemiparesis accompanying Bell's palsy. *Neurology*. 1993;43:1619.
10. Lang C, Reichwein J, Iro H, Treig T, Foix-Chavany-Marie-Syndrome. Neurological, neuropsychological, CT, MRI, and SPECT findings in a case progressive for more than 10 years. *Eur Arch Psychiatr Neurol Sci*. 1989;239:188-93.
11. Maranhão-Filho PA, Pires MEP. Hipoplasia do músculo depressor anguli oris. *Rev Bras Neurologia*. 2007;43(3):35.
12. Meretoja J. Familial systemic paramyloidosis with lattice dystrophy of the cornea, progressive cranial neuropathy, skin changes and various internal symptoms. A previously unrecognized heritable syndrome. *Ann Clin Res*. 1969;1:314-24.
13. Milanlioglu A, Aydın MN, Gökgül A, et al. Ischemic bilateral opercular syndrome. *Case Rep Med*. 2013;2013:1-3.
14. Monrad-Krhn GH. *Exploración clínica del sistema nervioso*. 3ª ed. Barcelona: Editorial Labor S.A.; 1967.
15. Pedraza S, Gámez J, Rovira A, et al. MRI findings in Möbius syndrome: correlation with clinical features. *Neurology*. 2000;55:1058-60.
16. Van Gerpen JA, Goudreau JL, Dodick DW, Gertz MA. Amyloidosis presenting with intractable epistaxis and multiple cranial neuropathies. *Neurology*. 2000;55:1755-6.