

Paralisia facial periférica: Caso clínico de schwannoma congénito do nervo facial

Peripheral facial paralysis: A clinical case of congenital facial nerve schwannoma

Sara Cruz • Nuno Trigueiros • Manuel Rodrigues e Rodrigues

RESUMO

A paralisia facial periférica pode resultar de várias causas, sendo idiopática em cerca de 75% dos casos e secundária em 25%¹. Ocorre não só em adultos mas também em crianças, sendo 2 a 4 vezes menos frequente. O schwannoma do nervo facial é um exemplo de uma causa neoplásica, correspondendo a cerca de 5% das paralisias faciais, sendo necessário para o seu diagnóstico reunir um conjunto de dados clínicos, imagiológicos e patológicos, devido à falta de sintomas específicos. O tratamento da paralisia facial periférica está sujeito ainda alguma controvérsia e depende da causa subjacente. Os autores apresentam o caso clínico de uma criança, do sexo masculino, com 3 anos, referenciada à consulta de ORL por quadro de parésia facial periférica direita presente desde o nascimento, com agravamento progressivo. Os exames complementares realizados revelaram uma lesão sugestiva de tumor do nervo facial (schwannoma). Revêem sumariamente esta entidade, nomeadamente os principais métodos de diagnóstico e a abordagem terapêutica.

Palavras-chave: Schwannoma facial; Paralisia facial periférica; infantil; pediátrica; congénita

ABSTRACT

Peripheral facial paralysis can result from various causes, being idiopathic in 75% of cases and secondary in 25%¹. Occurs not only in adults but also in children, 2 to 4 times less frequently. Facial schwannoma is an example of a neoplastic cause, accounting for about 5% of all diagnosis. Clinical, imagiologic and pathological data are necessary for diagnosis, due to lack of specific symptoms. The treatment of the peripheral facial paralysis is still controversial and depends on the underlying cause. The authors present the case of a 3 years olds boy, referred to ENT consultation for congenital peripheral facial palsy, with progressive worsening. The diagnostic procedures carried out revealed a lesion suggestive of facial nerve tumor (schwannoma). The authors review this clinical entity, including main diagnostic tests and therapeutic approach.

Keywords: Facial schwannoma; peripheral facial palsy; congenital; pediatric; child

INTRODUÇÃO

A paralisia facial periférica pode resultar de várias causas, sendo idiopática em cerca de 75% dos casos e em 25% dos casos secundária a causas congénitas, traumáticas, neurogénicas, infecciosas, vasculares, neoplásicas, genéticas, metabólicas, tóxicas ou iatrogénicas¹. Ocorre não só em adultos mas também em crianças, sendo 2 a 4 vezes menos frequente¹.

O schwannoma do nervo facial é um exemplo de uma causa neoplásica, correspondendo a cerca de 5% dos casos de paralisia facial, sendo necessário para o seu diagnóstico reunir um conjunto de dados clínicos, imagiológicos e patológicos, devido à falta de sintomas específicos.

O tratamento da paralisia facial periférica está sujeito ainda a controvérsia e depende da causa subjacente². Os métodos actualmente aceites incluem: observação, tratamento médico composto por medidas gerais e tratamento específico da etiologia, e tratamento cirúrgico.

CASO CLÍNICO

Criança, do sexo masculino, com 3 anos de idade, raça caucasiana, referenciada à consulta de ORL por

Sara Cruz

Interna Complementar do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Nuno Trigueiros

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Manuel Rodrigues e Rodrigues

Director de Serviço de ORL do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Correspondência:

Sara Cruz

Rua Dr. Eduardo Torres, 4464-513 Senhora da Hora

E-mail: saramadalena@hotmail.com

Telefone: 229391000

Trabalho apresentado como Poster no Congresso de Otoneurologia 2009, Carvoeiro, Junho de 2009

quadro de parésia facial periférica direita presente desde o nascimento, com agravamento progressivo. Sem episódios de otites de repetição ou otorreia. Sem outras queixas do foro de ORL. A gestação e parto decorreram sem intercorrências e a criança teve um bom desenvolvimento estato-ponderal e psicomotor. Apresenta exame objectivo sem alterações, com excepção de paralisia facial periférica direita grau III/VI de House Brackmann. Restante exame de ORL normal. O audiograma não realizado por falta de colaboração da criança. O timpanograma com reflexos mostrou uma curva tipo B com ausência de reflexos à direita, e uma curva tipo A com reflexos presentes à esquerda. A tomografia computadorizada (TC) de ouvidos efectuada revelou à direita uma expansão do aqueduto de Falópio por uma massa de densidade de tecidos moles, com atingimento da 2ª e 3ª porção do nervo facial, até ao buraco estilo-mastoideu (Figura 1). Realizou posteriormente ressonância magnética (RM) cerebral com avaliação dos canais auditivos internos contrastada com gadolínio que confirmou uma expansão do canal facial com hipercaptação do nervo facial, sugestiva de tumor do nervo facial (schwannoma?), com alargamento da 2ª e 3ª porção do nervo facial, até ao buraco estilo-mastoideu e expansão do nervo facial para diante da fosseta do gânglio geniculado (no trajecto dos nervos petrosos superficiais) (Figura 2).

FIGURA 1
TC de ouvidos em corte sagital



Portanto, os exames complementares realizados revelaram um provável schwannoma das porções labiríntica, timpânica e mastoideia do nervo facial. Realizou sessões de fisioterapia sem melhoria clínica. O doente ficou então com medidas de protecção ocular

FIGURA 2
RM cerebral e ouvidos com Gadolínio, ponderada em T1 em corte axial



direita durante o sono, lágrimas artificiais e em vigilância clínica e imagiológica (RM e TC das mastóides 1 ano após o diagnóstico). Actualmente o doente mantém o mesmo quadro clínico.

DISCUSSÃO

A paralisia facial periférica é uma patologia frequente, devendo sempre ser investigada a existência de uma causa secundária pois influencia significativamente a terapêutica e o prognóstico. Apesar do schwannoma do nervo facial ser incomum precisa sempre de ser incluído no diagnóstico diferencial dos pacientes com paralisia facial periférica.

O diagnóstico de paralisia facial periférica assenta num quadro clínico típico, complementado pela investigação laboratorial, imagiológica e estudos de condução nervosa.

O schwannoma do nervo facial é uma neoplasia benigna e rara, que pode ter origem nas células de Schwann dos axónios do nervo facial desde o tronco cerebral até à parótida, de crescimento lento, e que pode causar paralisia facial periférica. Correspondem a cerca de 5% das paralisias faciais e deve ser incluído no diagnóstico diferencial, mesmo nos casos infantis.

A idade de apresentação varia entre 7 e 81 anos, sem preponderância de sexo ou de lado atingido³. Embora mais de 300 casos tenham sido reportados na literatura mundial, os tumores do nervo facial em crianças são muito raros, devendo ser incluídos no diagnóstico diferencial de paralisia facial mesmo no período neonatal³.

Devido à falta de sintomas específicos o diagnóstico pode ser difícil, sendo necessário reunir um conjunto de dados clínicos, imagiológicos e patológicos.

A clínica depende do tamanho e localização da lesão, sendo a paralisia facial a forma de apresentação mais frequente, que pode ser intermitente, progressiva ou súbita. Podem também originar hipoacusia (50% dos casos) de condução ou neurossensorial, dependendo da origem do tumor ser proximal ou distal ao gânglio geniculado, por atingimento do ouvido médio ou compressão do nervo coclear pelo tumor, respectivamente. Acufenos (13%), alterações do equilíbrio (11%) ou tumefacções da região parotídea também podem estar presentes. Podem também ser assintomáticos^{3,4}. Massa do canal auditivo externo (11%), dor (11%) ou otorreia (6%) são outros sintomas reportados³.

Atingem mais frequentemente os segmentos timpânicos e mastoideu do nervo facial, manifestando-se por paralisia facial periférica progressiva e/ou alterações da audição.

Tumores do ângulo pontocerebeloso e canal auditivo interno apresentam hipoacusia neurossensorial e acufenos. Tumores do segmento labiríntico apresentam-se com paralisia facial lentamente progressiva e hipoacusia neurossensorial. Tumores do segmento timpânico apresentam-se com paralisia facial progressiva, plenitude auricular e hipoacusia de condução. Tumores do segmento mastoideu apresentam-se com paralisia facial progressiva e hipoacusia de condução. Tumores do segmento periférico têm frequentemente uma massa na glândula parótida. Isto pode ser acompanhado por paralisia facial lentamente progressiva³.

O carácter lentamente progressivo da paralisia facial da criança do caso apresentado levantou a hipótese de se tratar de uma neoplasia, que foi confirmada pela ressonância magnética (RM). O uso de imagem é essencial quando as características da paralisia facial sugerem neoplasia, permitindo visualizar todo o trajecto do nervo facial.

A RM com gadolínio é o exame mais sensível para fazer o diagnóstico, complementada pela TC que avalia a erosão óssea do canal do facial. O alargamento do canal facial visualizado na TC com hipersinal em T2 na RM sugere o diagnóstico⁴.

A avaliação da função do nervo facial feita através de electromiografia, reflexos estapédicos, electrogustografia e quantificação da secreção salivar ou lacrimal, pode ajudar a definir a extensão da lesão. A electromiografia é útil para quantificar a função motora residual do nervo facial e prever o prognóstico pós-operatório da recuperação facial após reconstrução do nervo⁴. Os

exames audiométricos demonstram uma alteração do teste do reflexo acústico devido a alteração da inervação motora pelo nervo facial do músculo estapédico.

Dependendo do segmento atingido o diagnóstico diferencial de um schwannoma do nervo facial deve incluir o schwannoma do nervo vestibular, otite média crónica colesteatomatosa, tumores glómicos, hemangiomas, meningiomas, quisto dermóide, rabdiomiossarcoma, carcinoma adenóide quístico e massas benignas da parótida.

O tratamento nestes casos é controverso, visto que a paralisia facial é inevitável após ressecção cirúrgica. A selecção da abordagem depende da localização do tumor, extensão e nível de audição.

A cirurgia é o único tratamento definitivo, realizado com o objectivo de excisão completa do tumor, com preservação das funções faciais e auditivas⁶. Ressecção cirúrgica completa e reconstrução do nervo facial é a modalidade mais recomendada³. Causa inevitavelmente um grau moderado de paralisia facial, no entanto deve ser realizada se possível antes que a função do nervo facial atinja o grau 5 ou 6 de House-Brackmann^{4,5}.

A escolha da abordagem cirúrgica depende da localização, extensão do tumor e nível de audição⁵. A abordagem da fossa média é usada para doentes com lesões intracanales e boa audição. A abordagem trans-labiríntica é útil para doentes com má audição e lesões no canal auditivo interno⁵. A abordagem transmastoideia é usada para tumores do segmento timpânico ou mastoideu do nervo facial^{3,5}.

Teoricamente, a função facial pode ser preservada quando se remove a massa tumoral com a bainha do nervo facial sem interromper as fibras nervosas⁴. Nos casos de dissecação do nervo facial há vários procedimentos que podem restaurar a função facial. A reabilitação da função do nervo facial pode ser obtida por anastomose topo a topo, enxerto nervoso ou anastomose entre o nervo hipoglosso e o facial⁶. A interposição de um enxerto é o tratamento preferido, podendo-se usar o nervo grande auricular, pois é fácil de obter⁵.

Nos casos de ressecção e reconstrução, do nervo facial, a duração da paralisia e função pré-operatória têm efeito nos resultados pós-operatórios.

Para além da paralisia facial, outras morbidades da cirurgia são a hipoacusia, fístula de LCR e meningite.

Alguns autores defendem a observação mais do que a excisão cirúrgica, até que o paciente exiba pelo menos um grau III de paralisia do nervo facial, porque os schwannomas do nervo facial têm um crescimento lento, são benignos e muitos pacientes não têm paralisia facial significativa⁵. Durante este período, o tumor deve

ser vigiado clinicamente e imagiologicamente, que foi a atitude assumida no caso clínico apresentado.

Outro tratamento conservador é a descompressão cirúrgica quando o paciente tem uma função facial normal³.

CONCLUSÕES

A paralisia facial periférica é uma patologia frequente, devendo sempre ser investigada a existência de uma causa secundária, pois influencia significativamente a terapêutica e o prognóstico. Apesar do schwannoma do nervo facial ser incomum precisa sempre de ser incluído no diagnóstico diferencial dos pacientes com paralisia facial periférica.

Referências bibliográficas:

1. Finsterer J. Management of peripheral facial nerve palsy. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2008 Jul;265(7):743-52.
2. S. Santos-Lasaosa et al. Parálisis facial periférica: etiología, diagnóstico y tratamiento. *REV NEUROL* 2000;30:1048-1053.
3. Kirazli T. et al. Facial nerve neuroma: clinical, diagnostic, and surgical features. *Skull Base.* 2004 14(2):115-20
4. Chung JW, Ahn JH, Kim JH, Nam SY, Kim CJ, Lee KS. Facial nerve schwannomas: different manifestations and outcomes. *Surg Neurol.* 2004 Sep;62(3):245-52.
5. Ulku CH, Uyar Y, Acar O, Yaman H, Avunduk MC. Facial nerve schwannomas: a report of four cases and a review of the literature. *Am J Otolaryngol.* 2004 Nov-Dec;25(6):426-31.
6. Angeli SI, Brackmann DE. Is surgical excision of facial nerve schwannomas always indicated? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997 Dec;117(6):S144-7.
7. Kim CS, Chang SO, Oh SH, Ahn SH, Hwang CH, Lee HJ. Management of intratemporal facial nerve schwannoma. *Otol Neurotol.* 2003 Mar;24(2):312-6.