

## IV. LARINGE Y PATOLOGÍA CÉRVICO-FACIAL

### Capítulo 39

## SEMIOLOGÍA, EXPLORACIÓN Y PATOLOGÍA DEL NERVIIO FACIAL.

Pilar Epprecht, Elena Novas, Sebastián Mas.

*Hospital Universitario Son Dureta de Palma de Mallorca*

## SEMIOLOGÍA, EXPLORACIÓN Y PATOLOGÍA DEL NERVIIO FACIAL.

Pilar Epprecht, Elena Novas, Sebastián Mas.

### DEFINICIÓN:

Disfunción de la motilidad de la cara. Esta disfunción puede tener origen en el SNC o afectar al nervio facial en cualquier punto a lo largo de su trayecto, desde el tronco cerebral hasta la musculatura facial. Nos vamos a concentrar en este capítulo en las causas periféricas de parálisis facial.

### GRADO DE LESIÓN: CLASIFICACIÓN HISTOPATO-LÓGICA

El nervio facial, como cualquier nervio motor de nuestra economía, va a ver afectada su funcionalidad cuando se lesiona. La alteración de esta funcionalidad dependerá fundamentalmente del tipo de lesión, de su magnitud y de la duración de la misma. Seddon en 1943, y posteriormente Sunderland en 1951, clasificaron el grado de lesión neural en relación a la afectación de las distintas estructuras que integran el tronco nervioso. En base a ello se establece la conocida clasificación histopatológica de toda lesión nerviosa periférica. La clasificación incluye cinco grados de lesión, en la **Tabla 1** se pueden comparar las distintas clasificaciones.

Gilliat (1975)	Seddon (1943)	Sunderland (1951)
1.- Bloqueo fisiológico rápidamente reversible		
2.- Bloqueo local (desmielinización segmentaria)	Neurapraxia	I. Bloqueo cond axonal
3. Degeneración Walleriana	Axonotmesis  Neurotmesis	II. lesión axonal, endoneuro intacto III. lesión axón y endoneuro; epi y perineuro intactos IV. sólo epineuro intacto V. Transección completa del tronco nervioso

**Tabla 1.**

**ETIOLOGÍA:**

Dada la gran variedad de patologías que pueden causar parálisis facial (**tabla 2**) detallaremos las más relevantes clínicamente.

- Parálisis de Bell
- Síndrome de Ramsay Hunt
- Parálisis facial por procesos infecciosos óticos
- Enfermedad de Lyme
- Parálisis facial traumática
- Parálisis facial tumoral
- Síndrome de Melkerson Rosenthal
- Parálisis facial congénita
- Otras causas

<b>Congénitas</b>	Tuberculosis	Enfermedad de Camurati-Engelman
Aplasia del nervio facial	Botulismo	Intoxicación por plomo
Uso de fórceps	Mucormicosis	
Distrofia miotónica	Enfermedad de Lyme	<b>Toxico</b>
Sd. De Möbius		Talidomida
<b>Trauma</b>	<b>Vascular</b>	Tetano
Barotrauma	Embolización vascular (ramas de la a. carotida externa)	Difteria
Lesiones del tronco encefálico	Aneurisma intratemporal de la carotida interna	Monóxido carbónico
Lesiones corticales	Seno sigmoide anómalo	<b>Iatrogénica</b>
Lesiones faciales		Anestesia local
Lesión penetrante oído medio	<b>Neoplasico</b>	Vacuna del tetanos
Fracturas del hueso temporal	Neuroma facial	Tratamiento vacuna rabia
<b>Neurogénicas</b>	Neuroma vestibular	Cirugía otológica y neurotológica
Sd. Millard Gubler	Colesteatoma congénito	Cirugía parotídea
Sd. Opercular	Paraganglioma	Neuroradiología intervencionista.
<b>Infección</b>	Leucemia	<b>Idiopática</b>
Parálisis de Bell	Meningioma	Parálisis de Bell
Otitis media aguda y crónica	Hemangiopericitoma	Síndrome de Melkersson Rosenthal
Colesteatoma adquirido	Hemangioma	Neuropatía hipertrófica hereditaria
Herpes zóster ótico (sd. Ramsay Hunt)	Glioma pontino	Síndromes autoinmunes
Mastoiditis	Sarcoma	Púrpura trombocitopénico idiomático
Otitis externa maligna	Hidroadenoma (CAE)	Sd. Guillain Barré
Meningitis	Teratoma	Esclerosis múltiple
Parotiditis	Displasia fibrosa	Miastenia gravis
Varicela	Enf von Recklinghausen	Sarcoidosis
Encephalitis	Encefalitis carcinomatosa	Granulomatosis de Wegener
Poliomyelitis	Granuloma de colesterol	Granuloma eosinofílico
Mononucleosis	Carinoma (metastático o invasivo)	Histiocitosis X
Papera	<b>Genético y metabólico</b>	Amiloidosis
Lepra	Diabetes mellitus	Enfermedad de Pager
HIV	Hipertiroidismo	Osteopetrosis
Influenza	Embarazo	Enfermedad de Kawasaki
Virus coxackie	Neuropatía alcoholica	
Malaria	Enf células en hoz	
Sífilis	Paralisis bulbopontina	
	Distrofia muscular oculofaringea	

**Tabla 2**

## **Parálisis de Bell**

### *Definición*

Representa aproximadamente el 65-75% de todas las parálisis faciales. La parálisis facial de Bell, o parálisis facial "a frigore", es una entidad nosológica que agrupa por definición a un conjunto de parálisis faciales periféricas sin causa evidente. Entendida pues como tal el diagnóstico de la parálisis de Bell es correcto cuando es imposible encontrar causa alguna de la parálisis.

### *Etiopatogenia*

La Etiología de la Parálisis de Bell es uno de los temas más discutidos de nuestra especialidad. Existe evidencia consistente en estudios clínicos, histológicos y moleculares que la parálisis de Bell tendría un origen viral, probablemente Herpes simple, pero la etiología viral no explica todos los casos de Parálisis de Bell. También se ha relacionado esta entidad con desórdenes genéticos, autoinmunes y vasomotores.

Cuando consultamos bibliografía acerca de la patogenia de la parálisis de Bell, encontramos la aceptación general de que la lesión del nervio es secundaria a un edema neural, que se produce en un trayecto intraóseo excesivamente estrecho en determinadas regiones y, es el edema inexpansible el que produce compresión y lesión neural. Así, el edema del nervio dentro del canal óseo de Falopio, independientemente de su etiología, determina compresión, isquemia y degeneración del nervio.

Si atendemos a consideraciones anatómicas, existen zonas del canal de Falopio más proclives, por su estrechez, a que el nervio facial presente compresión en caso de neuropatía edematosa:

- 1) Segmento laberíntico. El nervio facial dentro del canal de Falopio ocupa una superficie entre un 25 y un 50%, coincidiendo todos los anatomistas en que la mayor ocupación de la luz del canal de Falopio se realiza a nivel del segmento laberíntico y la menor ocupación a nivel del segmento mastoideo. Por otro lado, el segmento laberíntico del facial es quizás el segmento más vulnerable por el compromiso de su microcirculación, ya que es el área de transición entre el sistema arterial vertebrobasilar y el carotídeo
- 2) Foramen Meatal. Se ha observado la presencia de estrecheces del nervio facial más marcadas en puntos concretos dentro de su recorrido. Ha sido clásico el estrangulamiento del nervio facial a su salida por el orificio estilomastoideo como el factor anatómico de la parálisis facial idiopática con localización a nivel del segmento mastoideo.

### *Cuadro clínico*

Desde el punto de vista clínico, la parálisis de Bell se caracteriza por unos pródromos de características virales en el 60% de los pacientes. Estos pródromos se acompañan de otalgia, entumecimiento facial, trastornos del gusto y disminución de la sensibilidad lingual. Típicamente el paciente describe la instauración brusca de una paresia progresiva que resulta en parálisis entre 1 y 5 días después.

En cuanto a la evolución de la parálisis, aproximadamente el 85% de los pacientes comienza a demostrar algún grado de recuperación de la función facial a las 3 semanas de establecida la parálisis, y van a tener una función normal o cercana a la normal al año de seguimiento. El 15% restante no va a mostrar ninguna mejoría hasta los 3 meses, y quedan con una debilidad residual unilateral y sinquinesias deformantes o contracturas. Mientras más tiempo se tarde en recuperar la función facial, más probabilidades de que se desarrollen secuelas o fallos en la regeneración nerviosa. Se ha descrito la recurrencia de la parálisis de Bell en un 7,1-12%, tanto ipsilateral como contralateral, en porcentajes similares. Se ha asociado la recurrencia de la parálisis facial con diabetes mellitus.

## **Síndrome de Ramsay Hunt**

### *Definición*

Parálisis facial periférica que se presenta en el contexto de una polineuropatía causada por el virus del Herpes Zoster

### *Etiopatogenia.*

Reactivación del herpes zoster en el Ganglio geniculado. Estudios en autopsias muestran una degeneración nerviosa intensa y leptomeningitis adyacente, estos hallazgos sugieren que la patogénesis de la parálisis facial no es solamente por atrapamiento del nervio en el canal óseo, también existiría destrucción viral de los cuerpos celulares de las motoneuronas a nivel del tronco cerebral.

#### *Síntomas*

Clínicamente se caracteriza por erupción vesicular auricular, parálisis facial y pérdida de audición asociada o no, a un cuadro vertiginoso periférico. La enfermedad puede afectar también otros nervios craneales como el V, IX y XII. La erupción vesicular es característica y puede aparecer en el canal y en el pabellón auricular, también pueden aparecer vesículas en la mucosa del paladar y los dos tercios anteriores de la lengua. La parálisis facial es generalmente rápidamente progresiva en 1-2 días.

### **Parálisis facial por procesos infecciosos óticos**

#### **Otitis media aguda (OMA) y Otitis media crónica (OMC)**

##### *Definición.*

Parálisis facial periférica que se presenta en el contexto de OMA u OMC, y es consecuencia de la misma

##### *Patogenia.*

- *Otitis media aguda:* Propagación de la infección hacia el nervio facial por dehiscencia del canal facial, a través del canal de la cuerda del tímpano o del músculo del estribo o, por conexiones vasculares (tromboflebitis) entre el canal de Falopio y las células mastoideas.
- *Otitis media crónica:* Preferentemente colesteatomatosa. Consecuencia de la erosión más o menos extensa del canal de Falopio y posterior agresión del nervio facial, bien por el propio colestatoma, o por el tejido de granulación que le envuelve.

##### *Síntomas.*

La parálisis facial se asocia a la clínica propia de la patología causal. En el caso de la OMA, asociada a otalgia aguda y otros signos propios de OMA, y en el caso de OMC, asociada a otorrea de larga evolución. En cuanto al tiempo de aparición, puede aparecer precoz o tardíamente en la evolución de la otitis, dependiendo del mecanismo patogénico responsable. Generalmente de inicio agudo en caso de facial dehiscente, o de evolución más crónica y progresiva si es consecuencia de erosión ósea.

### ***Otitis externa maligna***

##### *Definición.*

Parálisis facial periférica que se presenta en el contexto de Otitis externa agresiva.

##### *Patogenia.*

Su aparición se fundamenta en la capacidad de las pseudomonas de producir una vasculitis focal y necrosis coagulativa de los tejidos vecinos. De esta manera la infección se propaga desde el CAE hasta el nervio facial a través de:

- Fisuras de Santorini, hacia la parótida con afectación del trayecto intraparotídeo del facial.
- A través del suelo del conducto y en profundidad alcanzando el agujero estilomastoideo.
- A través de la pared posterior del CAE, alcanzando el nervio facial en su segmento mastoideo.

##### *Síntomas.*

Patología propia de diabéticos de edad avanzada, no de sujetos inmunodeficientes. El proceso empieza como una otitis externa fuertemente dolorosa, que no responde a tratamiento habitual, a la exploración evidencia la existencia de tejido de granulación en el suelo del CAE y que en su evolución afecta, por extensión, al nervio facial (parálisis facial), pares craneales bajos (agujero rasgado posterior), vena yugular (trombosis).

## **Enfermedad de Lyme**

### *Definición y Etiopatogenia*

Es una enfermedad con manifestaciones multisistémicas causada por una espiroqueta llamada *Borrelia burgdorferi*, transmitida por una garrapata (*Ixodes ricinus*, *I. scapularis*, etc). La enfermedad fue descrita en Europa y se le dio el nombre de erythema chronicum migrans, más tarde en el año 1975 se describieron los primeros casos en EEUU en las cercanías de la ciudad de Lyme, Connecticut. Desde entonces el reporte de la enfermedad ha crecido de manera exponencial en EEUU, Europa y Australia. Tras la lesión dermatológica inicial (Eritema migrans) se presentará la fase sistémica primaria y los órganos más frecuentemente comprometidos son el neurológico, cardíaco y articulaciones. Dentro de las manifestaciones neurológicas (que ocurren en 15% de los pacientes) más frecuentes están la parálisis facial, meningitis y radiculoneuropatía, aunque pueden comprometerse otros pares craneales, esto es infrecuente. La resolución de esta fase es típicamente espontánea dentro de 1 mes con o sin tratamiento. La fase diseminada tardía consiste en una inflamación de un órgano que se prolonga 1 año, típicamente se afecta la piel, las articulaciones y el SNC.

### *Síntomas*

La manifestación otoneurológica más frecuente en la enfermedad de Lyme es la parálisis facial periférica, uni o bilateral (23%). En el curso de la enfermedad la parálisis facial aparece una media de 40 días después de la picadura de garrapata, y 20 días después del Eritema migrans. Se trata de una parálisis que suele ser masiva. Asociada a la parálisis facial, como síntoma otoneurológico a destacar, es la afectación del octavo par craneal en forma de hipoacusia o vértigo. El pronóstico es bueno, evolucionando sin secuelas en el 85% de los casos en tres a cuatro semanas.

## **Traumatismos**

Dentro del amplio capítulo de las parálisis faciales traumáticas, éstas pueden dividirse en dos grandes grupos:

- Parálisis faciales consecuentes a la acción directa del agente traumatizante sobre el nervio facial. Considerar en este apartado los traumatismos obstétricos, las heridas faciales por proyectiles, y, por ser más representativos, los traumatismos iatrogénicos.
- Parálisis faciales consecuentes a la acción indirecta del agente traumatizante sobre el nervio facial. Dentro de ellas los traumatismos craneales que cursan con fracturas de peñasco

Por su frecuencia y por su trascendencia comentaremos dos de las causas más significativas: TRAUMATISMOS IATROGÉNICOS y FRACTURAS del PEÑASCO.

### **Traumatismos iatrogénicos**

Dentro de este apartado creemos que se debe, por lo menos citar, la parálisis facial iatrogénica en el transcurso de la cirugía del oído malformado. Insistir, con algo más de profundidad, en las parálisis faciales en el contexto de la cirugía del colesteatoma, de la cirugía del estribo y de la cirugía de glándula salivar.

*Cirugía del colesteatoma:* Cómo principales mecanismos de lesión debemos citar:

- Calentamiento excesivo del hueso al realizar el fresado, sin abundante irrigación.
- Fresado inadecuado. Se debe tener en cuenta que el canal de Falopio puede presentarse anatómicamente dehiscente (congénitamente o por la erosión del propio colesteatoma), o con trayecto anómalo.
- Maniobras intempestivas durante la extirpación del tejido de granulación o de la matriz del colesteatoma.

*Cirugía del estribo*

Como mecanismo de lesión destaca la afectación, durante la cirugía, del nervio facial de forma directa debido a dehiscencias en el canal de Falopio que se localizan, la mayoría de las veces, en la vecindad de la ventana oval. Otra explicación patogénica se debería a un mecanismo indirecto como es la secundaria a la sección del tendón del músculo del estribo, que daría lugar a una hemorragia o reacción inflamatoria que se propagaría a través de la pirámide al interior del C. Falopio.

*Cirugía Parótida*

Al realizar una parotidectomía puede sobrevenir una parálisis facial aguda por lesión del nervio o por sacrificio de éste debido a la afección por el tumor. En el primer caso la lesión puede resultar en neurapraxia por presión, estiramiento, traumatismo térmico o exceso de estimulación del nervio con estimulador para éste. La lesión del facial puede ser mayor, incluso con disección cuidadosa, y debido a aplastamiento, sección o arrancamiento del nervio.

*Otras cirugías: Cirugía glándula submaxilar, cirugía del neurinoma, cirugía tumores fosa posterior, cirugía de osteomas o exóstosis del CAE, etc*

**Fracturas del peñasco**

Clásicamente se describen dos tipos de fracturas de peñasco como responsables de parálisis facial: Fracturas longitudinales y fracturas transversales. En ambas puede producirse afectación del nervio facial, aunque diferente va a ser el grado de lesión y la localización de la misma.

*Fracturas Longitudinales.* Son responsables de la una parálisis facial en un 10-15% de los casos. Por la trayectoria de este tipo de fractura, la lesión se localiza preferentemente a nivel del primer codo del recorrido intrapetroso del facial, es decir, a nivel del ganglio geniculado o inmediatamente distal a él. En cuanto a su patogenia la parálisis es debida bien a edema o hematoma intracanalicular, o a lo sumo desgarro de algunas fibras nerviosas. Todo ello se traduce en la aparición retardada de la parálisis.

*Fracturas transversas.* Son responsables de la una parálisis facial en un 31-50% de los casos. Conocida la trayectoria de este tipo de fracturas, es fácil afirmar que la lesión se localizará preferentemente en el conducto auditivo interno o, como afirman algunos autores, a nivel del ganglio geniculado o medial a él. Se observa, generalmente, aplastamiento o incluso sección del nervio, por lo que la parálisis se presenta inmediata al traumatismo.

**Tumores**

Corresponden, como causa, a un 5% de todas las disfunciones del nervio facial.

La mayoría de publicaciones clasifican a patología tumoral del nervio facial en tumores intrínsecos, originarios del mismo nervio, y tumores extrínsecos, que afectan al nervio secundariamente.

*Tumores intrínsecos:* Schwannoma (más frecuente), hemangiomas, perineuroma, meningiomas, neuroblastomas, etc.

*Tumores extrínsecos:*

- Tumores localizados en el ángulo pontocerebeloso: Neurinomas Acústico, Neurinomas Trigémico, Neurinomas del hipogloso, meningiomas, astrocitomas, etc.
- Tumores intratemporales: Tumores glómicos, colesteatomas primarios, rabdomiosarcomas, carcinomas temporal, adenocarcinomas temporal, coristomas oído medio, tumores metastásicos a nivel del hueso temporal, etc.
- Tumores extratemporales: Tumores malignos parótida.

Describir clínicamente la afectación del nervio facial en cada uno de estos tumores resulta muy extenso, por ello nos limitaremos a describir lo que es la principal sintomatología de los dos más frecuentes tumores intrínsecos del facial: Schwannoma y hemangioma facial.

*Schwannomas Facial:* Pueden asentar en cualquier parte del recorrido del nervio facial desde su emergencia en el tronco hasta su división a nivel parótida, razón por la que se pueden clasificar en intracraneales, intratemporales y extratemporales. A destacar los síntomas de presentación de dichos neurinomas atendiendo a su localización:

- Schwannoma facial intracraneal: Es difícil la aparición de parálisis facial como primer síntoma, ya que habitualmente se presentan clínicamente como un neurinoma del VIII par, o sea con hipoacusia, trastornos del equilibrio o síntomas neurológicos por compresión a nivel del tronco o pares craneales vecinos.
- Schwannoma facial intratemporal: El síntoma inicial más frecuente es la paresia o parálisis facial que aparece en casi el 80 % de los pacientes; ésta generalmente es progresiva y fluctuante. En general la parálisis facial se presenta de forma más tardía que en el caso de los hemangiomas. En un gran número de pacientes la alteración facial se manifiesta en forma de "tic" o como sincinesias. Un 30% presenta hipoacusia generalmente conductiva que puede hacerse neurosensorial o mixta si invade la cápsula ótica.
- Schwannoma facial extratemporal: El síntoma de presentación usual es la tumoración parotídea, y solamente en un 20-30% de las veces aparece parálisis facial.

*Hemangiomas Facial:* Su origen son los plexos vasculares perineurales, y su localización más frecuente es el ganglio geniculado. Clínicamente su forma de presentación es la parálisis facial periférica que aparece más precoz que en el caso de los neurinomas. Es más frecuente la hipoacusia conductiva (crecimiento del hemangioma del ganglio geniculado hacia el oído medio) que la neurosensorial, ya que es infrecuente que afecten la cápsula ótica.

#### *Síntomas*

Importante destacar aquellos síntomas que deben hacer sospechar que se trata de una lesión facial tumoral:

1. Parálisis facial lentamente progresiva en 3 semanas.
2. Parálisis facial recurrente ipsilateral.
3. Debilidad facial asociada a espasmos musculares.
4. Parálisis facial de larga evolución, mayor a 6 meses.
5. Cuando existe además de la parálisis facial alguna disfunción de otro par craneal.
6. Antecedente de neoplasia previa en cualquier otra parte del organismo.

### **Sd Melkerson Rosenthal:**

#### *Definición*

Síndrome con asociación familiar que agrupa la triada de: parálisis facial recurrente, edema hemifacial / lingual y lengua escrotal o fisurada.

#### *Patogenia*

Aunque no se conoce la causa del síndrome de Melkersson Rosenthal se barajan numerosas teorías: el hecho de que el tratamiento de focos infecciosos odontológicos mejore las lesiones de la piel en algunos de estos pacientes o bien que otros padezcan herpes labiales recurrentes sugieren un posible origen infeccioso; otros autores implican mecanismos inmunológicos desencadenados por alergia o intolerancia a algunos alimentos; por último y sólo en muy pocos pacientes se han descrito alteraciones en el brazo corto del cromosoma 9, por lo que también pudieran existir factores hereditarios implicados en los mecanismos desencadenantes de este síndrome.

#### *Síntomas*

Clínicamente suele iniciarse, de forma aguda con cualquiera de los tres síntomas típicos, aislados o en diferentes combinaciones: debuta con infiltración cutáneo mucosa facial en el 43%, ésta se produce por acumulación excesiva de líquido seroalbuminoso en el tejido celular, (la hinchazón se caracteriza por conservar la huella de la presión del dedo) edema sólo o con parálisis facial en el 20% y lengua escrotal caracterizada por aumento de tamaño, presentar un surco longitudinal medio y fisuras transversales menores en el 19% de los casos.

El edema desaparece en horas o días, pero rebrota a intervalos irregulares; la tumefacción progresa lentamente y puede llegar a perpetuarse, y a veces extenderse por toda la cara.

La parálisis facial puede ser uni o bilateral, parcial o completa y suele instaurarse de forma rápida, en unas 24 horas, remitir en 3 ó 4 semanas y dejar secuelas: maloclusión palpebral, aumento de la secreción lagrimal, trastornos de salivación, del gusto, hiperacusia (aumento del sentido del oído, con sensibilidad dolorosa para ciertos sonidos), acúfenos (sensación auditiva que no es motivada por ninguna excitación externa del oído, zumbido, silbido, campaneo etc.), neuralgia

(dolores espontáneos o provocados, continuos o paroxísticos, localizados en el trayecto de un nervio) del trigémino y trastornos de la termorregulación.

**PARÁLISIS FACIAL CONGÉNITA**

Se ha estimado que la incidencia de la parálisis facial en recién nacidos es de 0,23% de los nacidos vivos, de éstos aproximadamente un 78% son traumáticos por uso de fórceps o presión intrauterina del nervio facial. Cuando nos enfrentamos a un recién nacido o un niño con parálisis facial el primer desafío que plantea es si la causa de la parálisis es congénita, que tiene mal pronóstico, o adquirida (**tabla 3**). En general los traumas del nacimiento causan parálisis facial aislada con otros signos de lesión como hinchazón de la cara, equimosis o hemotímpano. Anormalidades en otros pares craneales o en los potenciales evocados de tronco (prolongación del intrvalos I a III o I a V) sugerirían que la parálisis facial es congénita y no adquirida.

<b>PARÁLISIS FACIAL EN RECIÉN NACIDOS</b>	
<p><b>CONGÉNITA</b>  <b>Agnesia Mononeural:</b>                      Parálisis facial congénita                      Parálisis congénita uniatral del labio inferior  <b>P. facial con otros déficits:</b>                      Sd. Möbius (VI, VII, bilateral)                      Microsomía hemifacial.                      Displasia oculoauriculovertebral                      Sd. Poland (agenesia del músculo pectoral mayor).                      Sd. CHARGE                      Osteopetrosis</p>	<p><b>ADQUIRIDA</b>  <b>Trauma al nacimiento</b>                      Lesión por fórceps                      Presión del hueso sacro materno                      Presión por el hombro fetal                      Hemorragia intracraneal  <b>Idiopática</b>                      Parálisis de Bell  <b>Enfermedades sistémicas o infecciosas</b>                      Síndrome de Melkersson – Rosenthal                      Poliomeilitis                      Mononucleosis infecciosa                      Varicela                      Rubéola                      Otitis media aguda                      Meningitis  <b>Secundaria a teratógenos</b>                      Talidomida</p>

**Tabla 3.**

**OTRAS CAUSAS**

Si las etiologías anteriormente citadas constituyen las más frecuentemente responsables de una parálisis facial periférica, no es menos cierto que otras causas, raras en su presentación, igualmente pueden ser su motivación. Por ello creemos que, aunque sólo citadas, deben de desrtacarse:

- Parálisis facial de causa infecciosa: Sífilis, Lepra o por picadura de garrapata
- Parálisis facial en enfermedades granulomatosas: Enf de Wegener, Sarcoidosis, Histiocitosis, etc

**SEMIOLOGÍA:** nada puede reemplazar a la historia y examen físico cuidadoso, nos interesará saber el tiempo de instauración, rapidez de progresión, comorbilidades, factores de riesgo, síntomas asociados, duración de los síntomas asociados, por ejemplo otalgia o vesículas en el pabellón nos orientará a un sd. de Ramsay Hunt, o masas en la glándula parótida. Se debe evaluar cuidadosamente el tímpano con pneumotoscopio y con otomicroscopio, todas las ramas del nervio deben ser evaluadas y si la rama frontal no está afectada pensaremos en una patología central. Si sólo está afectada una rama, la lesión será distal al pes anserinum. Un examen neurológico que



incluya pares craneales y pruebas cerebelosas serán de utilidad.

**EXPLORACIÓN CLÍNICA:** la escala más aceptada en la actualidad es la propuesta por HOUSE – BRACKMANN que, aunque no es perfecta es la más usada. Uno de los inconvenientes que presenta es el grado de variabilidad entre los distintos evaluadores. La Academia Americana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello ha adoptado esta escala para estandarizar la evaluación y seguimiento de las lesiones del nervio facial. Este sistema de graduación solamente puede ser usado para las lesiones proximales al pes anserinum y no sirve para evaluar, por ejemplo, heridas penetrantes que afecten sólo una rama del nervio facial.

#### **ESCALA DE HOUSE – BRACKMANN**

I *normal*: movimiento normal en todas las áreas

II *disfunción leve*: ligera debilidad tras una evaluación cuidadosa, pueden haber sinquinesias leves. En reposo con simetría y tono normal, en movimiento presenta asimetría pero cierra el ojo sin dificultad y boca con ligera asimetría.

III *disfunción moderada*: asimetría obvia pero no desfigurante, sincinesias notorias pero no graves, espasmo hemifacial, en reposo simetría normal y en movimiento con dificultad mueve la frente, cierra el ojo con esfuerzo y la boca la mueve con debilidad.

IV *disfunción moderada-grave*: asimetría clara, en reposo simetría normal y en movimiento es incapaz de cerrar el ojo completamente, boca asimétrica con esfuerzo máximo.

V *disfunción grave*: movimiento débilmente perceptible, en reposo asimetría, en movimiento cierre incompleto del ojo, ligero movimiento en boca.

VI *parálisis total*: sin movimiento.

#### **TEST PARACLINICOS:**

La audiometría juega un rol importante en la evaluación de una parálisis facial, se debe hacer una audiometría de tonos puros con conducción aérea y ósea, el umbral de recepción verbal, discriminación de palabras y timpanometría. Los resultados deberían ser simétricos y si no lo son se debería realizar una evaluación retrococlear, incluyendo potenciales evocados de tronco y pruebas de imágenes. Si existe sintomatología vestibular se deberían realizar pruebas calóricas y con silla rotatoria.

Los estudios de laboratorio se realizarán si están justificados. Para parálisis facial bilateral se deberán realizar adicionalmente: un hemograma (descartar infección y leucemia), velocidad de sedimentación (vasculitis), bioquímica (Diabetes Mellitus), test de inmunodeficiencia, anticuerpos anti treponema (sífilis), punción lumbar para examen de líquido cefalorraquídeo (enfermedad de Lyme, esclerosis múltiple, Guillain Barré).

Los test para localizar el sitio de la lesión como la exploración de la secreción lagrimal, reflejo estapedial o la indemnidad de la cuerda del tímpano, fueron muy populares en el pasado, actualmente han caído en el desuso por la falta de información relevante que entregan.

**ELECTRODIAGNOSIS:** En pacientes con parálisis facial completa los test electrodiagnósticos son usados para estimar el grado de daño neural, es posible distinguir con ellos una parálisis benigna o neuroapraxia, de la axonotmesis y neurotmesis. En el primer caso tendremos conservada la excitabilidad axonal distal a la lesión, mientras que en la axonotmesis y neurotmesis los axones dejan de ser estimulables, hay interrupción del axoplasma (axonotmesis) o de los túbulos neurales (neurotmesis) produciéndose degeneración walleriana distal al sitio de la lesión, estas fibras no pueden propagar los potenciales evocados. Actualmente las técnicas electrodiagnóstico más populares en la clínica son la electroneuronografía, electromiografía y el blink reflex que son los métodos diagnósticos más precisos y objetivos y han reemplazado a la prueba de estimulación nerviosa máxima, el test de estimulación máximo y otros test eléctricos subjetivos.

**Electroneuronografía:** desarrollado por Esslen da un porcentaje estimado de las fibras nerviosas que se han degenerado. Se da un estímulo eléctrico percutáneo al nervio facial para generar una contracción facial y se registra un potencial bifásico, que es el potencial de acción muscular y representa la sumación de la respuesta de todas las fibras, al ser una suma depende del número y sincronización de la respuesta de todas las fibras musculares. La amplitud de la respuesta se compara con el obtenido en el lado sano contra lateral y de esta manera se estima el porcentaje de las fibras nerviosas que permanecen indemnes y la diferencia a 100 correspondería al porcentaje de axones degenerados.

Para realizar la electroneuronografía es importante considerar el tiempo que toma la degeneración walleriana en producirse. Sabemos que en la lesión completa del nervio facial, por ejemplo una lesión traumática, el 100% de degeneración walleriana se produce después del 3° a 5° día, el axón se degenera lentamente, entonces realizar la prueba antes del tercer día de producida la parálisis puede no ser representativa del grado de la lesión. La electroneuronografía es útil sólo en la fase aguda, entre los 3 y 21 días de la lesión y después de la pérdida completa de función voluntaria.

**Electromiografía:** registra la actividad eléctrica del músculo con electrodo axial de aguja. Se valora fundamentalmente dos parámetros: la actividad espontánea y el patrón de contracción voluntario. En la actividad espontánea la presencia de fibrilación, ondas positivas y más raramente descargas bizarras, denota la existencia de degeneración axonal, pero estas no aparecen hasta las dos semanas y no puede cuantificar el daño axonal.

El grado de contracción voluntaria se correlaciona directamente con el número de axones funcionantes y es un buen índice pronóstico, incluso desde el tercer día. Pero no distingue entre neuroapraxia y axonotmesis.

La electromiografía es muy útil para investigar el comienzo y evolución de la reinervación motora en los casos que han sufrido axonotmesis total, en la cual durante la recuperación las fibras de regeneración nerviosa conducen a tiempos distintos, de manera desincronizada, de esta manera basados sólo en la electroneuronografía podríamos sobreestimar el grado de degeneración, de hecho es posible registrar un 100% de degeneración en la electroneuronografía en pacientes que tienen recuperación temprana de la parálisis de Bell y se observa movimiento voluntario, es por esta razón que se realiza la electromiografía voluntaria, cuando la electroneuronografía muestra degeneración mayor del 90% en los 14 días de producida la lesión y se está considerando la descompresión quirúrgica.

La electromiografía es más útil como método diagnóstico único después de las tres semanas de producida la parálisis facial.

**Blink reflex:** Como en el nervio facial no es posible explorar la velocidad de conducción con las técnicas que habitualmente se utilizan en otros nervios, por ejemplo de las extremidades, en que es imprescindible estimular el tronco nervioso distal y proximal de la zona afectada, en el nervio facial el primer punto de estimulación (el distal a la lesión) no ofrece ninguna dificultad (pretrago), no así el punto proximal a la zona conflictiva (trayecto intracraneal) que es obviamente impracticable.

El Blink Reflex o reflejo de parpadeo o reflejo V-VII consiste en el estudio de las respuestas reflejas evocadas en el músculo orbicular de los párpados tras la estimulación de nervio supraorbitario, entonces de la alteración de los parámetros de aquellas respuestas reflejas cabe deducir una alteración de la conducción del nervio limitada a su trayecto intracraneal o intrapetoso, cuando clínicamente no puede objetivarse todavía ningún grado de parálisis.

**RADIOLOGÍA:** en la mayoría de los procesos patológicos no es necesario un estudio radiológico, si pensamos que más de la mitad son parálisis de Bell, la indicación se debería restringir a aquellas parálisis que no siguen la evolución esperada como: ausencia de recuperación en 6 meses, progresión de la parálisis facial durante más de tres semanas, recidiva de parálisis ipsilateral, espasmos hemifaciales (raros en la parálisis de Bell). Todos estos signos obligarían a realizar un

estudio radiológico exhaustivo de la zona para descartar tumor.

La tomografía axial computada con cortes finos del hueso temporal nos da alta resolución para las estructuras óseas incluyendo el canal de Falopio y sus relaciones anatómicas, es sobretodo útil al evaluar colesteatomas, fracturas de peñasco y tumores. La resonancia magnética con gadolinio nos ayuda a diferenciar lesiones en partes blandas, se puede complementar con una resonancia de cerebro y tronco cerebral que mostrarían lesiones en el ángulo pontocerebeloso y conducto auditivo interno, como schwannomas faciales y vestibulares.

Es importante saber que en la RM por presencia del plexo venoso perineural a nivel del conducto del nervio facial en la mayoría de las personas se demuestra un realce ligero a moderado del nervio facial, este realce fisiológico tiene una intensidad simétrica, por lo que en un paciente con síntomas unilaterales, solo se debe valorar el realce asimétrico del nervio facial o un aumento de tamaño aparente del mismo para sospechar patología. En la parálisis idiopática de Bell y en el herpes zoster ótico se observa un realce intenso a lo largo del nervio, asociado o no con una tumefacción visible. En estos procesos inflamatorios el realce no sólo se observa en el nervio, incluidos los segmentos laberínticos, sino también en el fondo del conducto auditivo interno. Estos realces no deben confundirse con tumores.

## PALABRAS CLAVE

Facial, Parálisis, Bell, Herpes Zoster, Ramsay Hunt, Electroneuronografía, Electromiografía, Melkerson Rosenthal, Otitis Media Aguda (Parálisis Facial En), Otitis Media Crónica (Parálisis Facial En)

## REFERENCIAS:

1. Angeli S, Choissone E . Surgical treatment of the facial nerve in facial paralysis. *Otolaryngologic clinics of North America*, 1997;vol 30, num 5: 683-699.
2. Esslen E. Electrodiagnosis of facial palsy. Mienlke, *Surgery of the facial nerve*. Urban y Schwarzenberg, 1973;45.
3. Esslen E .*The acute facial palsies*, Springer-Verlag, 1977.
4. Fisch U, Esslen E. Total intratemporal exposure of the facial nerve: Pathologic findings in Bell's palsy. *Arch Otolaryngol* 1972;95:335,
5. Fisch U. Surgery for the Bell's palsy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1981; 107:1,
6. Fisch U, Mattox D. *Microsurgery of the skull base*. Thieme Medical Publishers, New York, 1988.
7. Gantz BJ, Redleaf M, Perry B. Management of Bell's palsy and Ramsay Hunt syndrome. Brackmann, Shelton, Arriaga (editors) *Otologic surgery* . Philadelphia, Pennsylvania. W.B Saunders, (2 ed) 2001: 308-17.
8. Gantz BJ, Gmirl A, Fisch U: Intraoperative evoked electromyography in Bell's palsy. *Am J Otolaryngol* 1982;3:273.
9. Guerrier Y. Surgical anatomy, particularly vascular supply of the facial nerve. Fisch U. *Facial nerve surgery*. Birmingham , Alabama, Aesculapius, 1977;13.
10. Jenkins H., Ator G. Traumatic facial paralysis. Brackmann, Shelton, Arriaga (editors) *Otologic surgery* .Philadelphia, Pennsylvania. W.B Saunders, (2 ed) 2001: 318-31.
11. Kartush JM, Graham MD, LaRouere MJ: Meatal decompression following acoustic neuroma resection: minimizing delayed facial palsy. *Laryngoscope* 1991;101:674.
12. May M. Total facial nerve exploration: Transmastoid, extralabyrinthine, and subtemporal: indications and results. *Laryngoscope* 1979;89:906.
13. Peitersen E. Natural history of Bell's palsy, *Acta Otolaryngol Suppl*. 1992;492:122-4.
14. Shelton C. Facial nerve tumors. Brackmann, Shelton, Arriaga (editors) *Otologic surgery* .Philadelphia, Pennsylvania. W.B Saunders, (2 ed) 2001:332-40.
15. Samy R, Gantz B. *Surgery of the facial nerve*. Glasscock- Shambaugh, Gulya (editors).

- Surgery of the ear. Hamilton, Ontario BC Decker Inc (5 ed) 2003:615-39.
16. Wackym P, Rhee J. Facial Paralysis. Snow JB, Ballenger JJ (editors) Ballenger's Otorhinolaryngology head and neck surgery. Hamilton, Ontario. BC Decker Inc (16 ed) 2004:489-520.