

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de  
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www.sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

[actaorlgallega@gmail.com](mailto:actaorlgallega@gmail.com)

**SGORL PCF**  
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología  
y Patología Cervicofacial



# Acta Otorrinolaringológica Gallega

## Caso clínico

### Paralisia facial bilateral asociada a neurosarcoidose Bilateral facial palsy associated with neurosarcoidosis

Luís Cardoso, Natércia Silvestre, Mário Cruz, Pedro Tomé  
Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar e Universitário  
de Coimbra, Portugal

Recibido: 19/6/17 Aceptado: 30/8/17

## Resumen

Introdução: A paralisia facial bilateral é uma condição rara e representa menos de 2% de todos os casos de paralisias faciais. A sua etiologia pode ser neurológica, infecciosa, neoplásica, traumática ou metabólica. A sarcoidose é uma doença granulomatosa crónica multissistémica de etiologia desconhecida. Manifestações neurológicas ocorrem em aproximadamente 5% dos doentes com sarcoidose. A paralisia facial bilateral, quer sequencial, quer simultânea, ocorre entre 25 a 50% dos pacientes com sarcoidose.

Objectivos: Documentação de um caso de paralisia facial bilateral como manifestação isolada de sarcoidose oculta.

Caso Clínico: Mulher de 46 anos com quadro de paralisia facial bilateral simultânea e ausência de sintomatologia adicional. A Telerradiografia do tórax mostrou linfadenopatias hilares bilaterais e a punção lombar com análise do líquido cefalorraquidiano evidenciou aumento das proteínas e pleocitose. Restante estudo hematológico e serológico sem alterações. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética cranioencefálica foram inconclusivas assim como a análise do lavado brônquico e biópsias realizadas por broncoscopia. O diagnóstico definitivo de sarcoidose foi estabelecido após biópsia das adenopatias por mediastinoscopia. A doente apresenta

Correspondencia: Luís Cardoso

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

Correo electrónico: [luis.cardoso@gmail.com](mailto:luis.cardoso@gmail.com)

uma paralisia discreta residual unilateral apesar de tratamento prolongado com corticosteroides.

Conclusões: Paralisia facial bilateral reflete habitualmente uma patologia subjacente necessitando de uma correta investigação e acompanhamento. Este caso demonstra que uma paralisia facial bilateral pode ser a única manifestação de uma sarcoidose oculta e que o seu diagnóstico poderá ser um desafio.

**Palabras Clave:** Paralisia facial, bilateral, sarcoidose

### **Abstract**

Introduction: Bilateral facial nerve palsy is a rare condition, representing less than 2% of all cases of all palsies. It may be caused by neurologic, infectious, neoplastic, traumatic or metabolic disorders. Sarcoidosis is a multisystemic chronic granulomatous disease of unknown etiology. Neurological manifestations occur in approximately 5 % of patients with sarcoidosis. Bilateral involvement, whether sequential or simultaneous, is seen in 25 to 50 % of patients with facial palsy associated with sarcoidosis.

Objective: Case report of a simultaneous bilateral facial palsy as a sole manifestation of occult sarcoidosis and its diagnostic challenge.

Case report: A 46 years old female with a simultaneous bilateral facial paralysis and no other symptomatology or complications reported. Chest X-ray revealed bilateral hilar lymphadenopathy. Lumbar puncture was performed and the cerebrospinal fluid (CSF) analysis showed elevated spinal fluid protein and a mild pleocytosis. All other CSF analysis was within the normal range. Computed tomography and magnetic resonance scans of the brain was nondiagnosis. Bronchoscopy biopsy and tracheal aspiration was performed with inconclusive results. Mediastinoscopic biopsy samples were diagnosed as sarcoidosis. All other hematological and serological exams were normal. Patient persists with a mild unilateral paralysis despite prompt corticoid treatment.

Conclusion: Bilateral facial palsies usually reflect an underlying systemic pathology and need thorough assessment and follow-up. This report obtains evidence that bilateral facial nerve palsy can be the only manifestation in occult sarcoidosis and that it can be a challenging diagnosis.

**Keywords:** facial palsy, bilateral, sarcoidosis

### **Introducción**

Ao contrário de uma paralisia facial (PF) unilateral, que apresenta uma incidência de 25/100.000 habitantes e etiologia idiopática (paralisia de Bell) em cerca de 70% dos casos, a PF bilateral simultânea é extremamente rara, ocorrendo em menos de 2% de todas as paralisias faciais, apresentando uma incidência de 1/5.000.000 habitantes<sup>1,2,3</sup>. A definição de simultaneidade considera também o envolvimento do lado oposto até 30 dias depois do aparecimento do primeiro lado afetado, sem que tenha ocorrido resolução da paralisia inicial<sup>4,5</sup>. A paralisia de Bell ocorre em apenas 23% das PF bilaterais<sup>2</sup>, uma vez que a maioria

apresenta uma causa subjacente, nomeadamente neurológica, infecciosa, neoplásica, traumática, autoimune ou metabólica<sup>4</sup>.

A sarcoidose é uma doença crónica granulomatosa multissistémica de etiologia desconhecida. Afeta principalmente os pulmões mas pode ocorrer em outros órgãos. Em 5% dos casos afeta o Sistema Nervoso Central (SNS), designando-se por neurosarcoidose, com múltiplas apresentações clínicas. PF bilateral simultânea ou sequencial é documentada em 25-50% dos pacientes com sarcoidose; 30% dos pacientes com neurosarcoidose tem mais do que uma manifestação neurológica à apresentação e 63% dos doentes com PF tem outra manifestação neurológica adicional<sup>6</sup>.

### **Caso Clínico**

Doente do sexo feminino, de 46 anos de idade, sem antecedentes relevantes, observada no serviço de urgência de otorrinolaringologia por quadro de PF periférica direita grau III/VI [House-Brackmann (HB)] tendo tido alta hospitalar com o diagnóstico de paralisia de Bell e medicada com deflazacorte, oclusão ocular, lágrimas artificiais e exercícios de mímica facial. Vinte e oito dias depois desenvolve PF periférica contralateral grau IV/VI HB, antes da resolução completa do lado afetado inicialmente. Não foram identificadas alterações de outros pares cranianos ou sintomatologia adicional, inclusivamente pulmonar. O vasto estudo laboratorial realizado, incluindo hemograma, bioquímica, serologias, autoimunidade e marcadores tumorais foi inconclusivo quanto ao diagnóstico (tabela 1); a punção lombar com análise do líquido cefalorraquidiano (LCR) demonstrou hiperproteínoorraquia (93mg/dL) e pleocitose (5 /mm<sup>3</sup>). Em termos imagiológicos realizou Tomografia Computorizada (TC) crânioencefálica (CE) que não evidenciou alterações; a telerradiografia do tórax (fig.1) demonstrou reforço hilar bilateral, o que motivou a realização de TC torácica a qual confirmou a existência de múltiplas adenopatias mediastínicas e hilares bilaterais (fig.2); a ressonância magnética (RM) CE apresentava realce dos nervos faciais e hiperintensidades dispersas nas regiões supra e infratentoriais (fig.3). Foi ainda submetida a broncoscopia com análise do lavado bronco-alveolar e biópsia aos brônquios terminais que também foram inconclusivas. O estudo histológico de biópsias de adenopatias obtidas por mediastinoscopia permitiu o diagnóstico de sarcoidose.

Após diagnóstico definitivo, a doente foi medicada com prednisolona na dose 1mg/kg/dia durante 8 semanas em doses decrescentes. Após o término do tratamento, houve recuperação total à direita, com paralisia facial esquerda grau II/VI HB que se manteve um ano depois em consulta de controlo.

**Tabela 1: Exames analíticos complementares**

Hemograma		
Leucócitos	8.5 x 10 <sup>9</sup> /L (4 - 10)	
Hemoglobina	13,6 g/dL (12 - 15)	
Plaquetas	351 x 10 <sup>9</sup> /L (150 - 400)	
<b>Velocidade Sedimentação</b>	12 mm/h (1-20)	
<b>Proteína C Reactiva</b>	Negativa	
<b>Eletroforese proteínas séricas</b>	Normal	
Serologias	IgG	IgM
Epstein-Barr virus	Positivo	Negativo
Borrelia	Positivo	Negativo
Bruçela	Negativo	Negativo
Citomegalovirus	Positivo	Negativo
Herpes Simplex 1 e 2	Positivo	Negativo
Rickettsia	Positivo	Negativo
Sífilis	Negativo	Negativo
Toxoplasmose	Positivo	Negativo
Varicela Zoster	Positivo	Negativo
Doenças autoimunes		
Sistémicas, Hepáticas e Neurológicas	Negativas	
Marcadores tumorais séricos		
CEA, AFP, CA 19.9, CA125, CA 15.3	Negativos	

Figura 1: Telerradiografia do Tórax: adenopatias hilares e mediastínicas (setas).

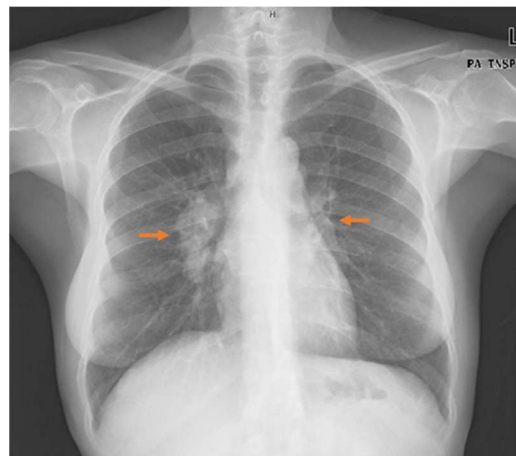
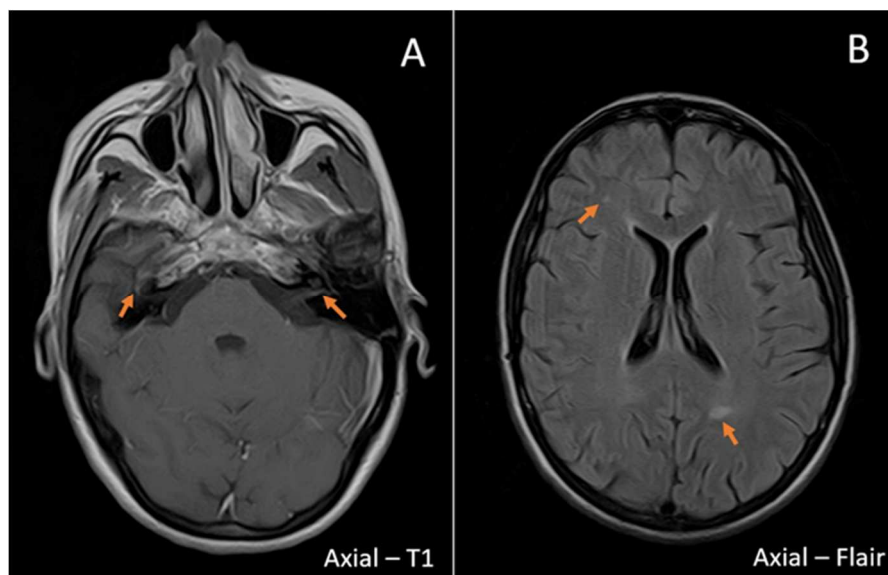


Figura 2: Tomografia Computorizada do Tórax: adenopatias paratraqueais direitas (círculo).



Figura 3: Ressonância magnética crânioencefálica: A – Realce assimétrico dos nervos faciais, particularmente esquerdo (setas). B – Hiperdensidades na substância branca supra e infra-tentoriais (setas).



### Discusión

Ao contrário do que acontece na PF unilateral, a PF bilateral raramente se enquadra na etiologia idiopática, pelo que apresenta um diagnóstico diferencial alargado, sendo muitas vezes um desafio para o clínico. Algumas das principais etiologias são enumeradas na tabela 2.

Mais de 70% dos doentes com neurosarcoidose podem desenvolver manifestações neurológicas antes da evidência de doença sistémica<sup>6</sup>. Sinais de doença sistémica incluem: doença pulmonar, sintomas constitucionais, linfadenopatias, artralgias, alterações cutâneas, doença ocular ou alterações hepáticas.

O diagnóstico definitivo de neurosarcoidose implica biópsia do SNC, nem sempre exequível; os testes não invasivos apresentam baixa sensibilidade e especificidade. A elevação dos níveis da enzima conversora de angiotensina (ECA) no soro está presente em 24 a 76% dos doentes<sup>7</sup>; apesar do seu baixo valor preditivo é o único marcador serológico da sarcoidose; pode existir elevação da ECA no LCR em 50% dos casos<sup>4,7</sup> no entanto também não é específico dessa entidade, podendo ocorrer em causas infecciosas ou na carcinomatose; o lavado broncoalveolar (LBA) pode suportar o diagnóstico de sarcoidose demonstrando um padrão típico de alveolite linfocítica (linfócitos > 15%) e um ratio linfócitos T CD4+/CD8 > 3.5 mas surge apenas em 50% dos doentes<sup>7</sup>.

A análise do LCR demonstra elevação das proteínas e/ou ligeira a moderada pleocitose em 81% dos doentes<sup>8</sup>; pode também ocorrer redução da glicose ou presença de bandas oligoclonais, que não se verificaram no nosso caso.

A RM CE é superior à TC CE no que diz respeito ao diagnóstico diferencial, mas apresenta achados inespecíficos, incluindo lesões dispersas da substância branca, hidrocefalo e/ou realce do trajecto dos nervos faciais.

Na nossa paciente, não houve elevação da ECA a nível do soro ou do LCR, nem um ratio de linfócitos T no LBA que sugerisse o diagnóstico de sarcoidose. Pelo quadro de PF bilateral (apresentação da neurosarcoidose em até 50% dos casos), pela documentação da inflamação do SNC (elevação das proteínas no LCR e pleocitose), pelos achados na RM, pela exclusão de outros diagnósticos e pela

**Tabela 2: Diagnóstico diferencial da paralisia facial bilateral**

<b>Autoimune</b>	Amiloidose Síndrome Guillain Barré
<b>Infecçiosa</b>	Doença Lyme Encefalite do tronco cerebral Infecção por VIH Mononucleose infecciosa Poliomielite Pós-Influenza Sífilis Síndrome Banwarth
<b>Metabólica</b>	Diabetes Porfiria Aguda
<b>Neoplasica</b>	Leucemia Aguda Neurinoma do acústico Tumores ângulo ponto-cerebeloso
<b>Neurológica</b>	Doença Parkinson Esclerose Múltipla
<b>Traumática</b>	Cirurgia parótida/otológica Fraturas do crânio

VIH - vírus da imunodeficiência humana

Adaptado de Jaint et al, 2006<sup>4</sup>

confirmação histológica de sarcoidose (biópsia das adenopatias mediastínicas), foi considerado o diagnóstico de provável neurosarcoidose, segundo os critérios de Zajicek et al. de 1998 (tabela 3)<sup>8</sup>.

O tratamento de primeira linha para a neurosarcoidose são os corticosteroides. A dose recomendada é 1mg/kg prednisolona oral durante 6-8 semanas em doses decrescentes, podendo ser administrado um *bólus* endovenoso precedendo a toma oral. Doentes com fraca resposta aos corticoides orais, recidivas ou efeitos secundários, a segunda linha de tratamento consiste em imunossuppressores como a hidroxiquina, azatriopina, ciclofosfamida, metotrexato e ainda os inibidores do factor de necrose tumoral  $\alpha$  como o infliximab e etarnecept<sup>6,9</sup>.

Alterações isoladas dos nervos cranianos geralmente apresentam boa resposta a curtos períodos de corticosteroides. A nossa paciente fez prednisolona oral durante 8 semanas com a melhoria máxima atingida às 4 semanas de tratamento, mantendo paralisia facial esquerda grau II/VI HB um ano depois da suspensão da medicação sem qualquer recidiva ou queixa adicional a relatar.

Este caso clínico demonstra que uma PF bilateral pode ser a primeira manifestação de uma sarcoidose e que o seu diagnóstico poderá ser moroso e desafiante para o clínico com bom prognóstico e evolução clínica.

**Declaración de conflito de intereses:** Sem conflito de intereses a declarar.

Tabela 3: Critérios de diagnóstico de Neurosarcoidose<sup>8</sup>**Definitiva**

Apresentação clínica compatível com neurosarcoide

Exclusão de outros possíveis diagnósticos

Histologia positiva do sistema nervoso

**Provável**

Apresentação clínica compatível com neurosarcoide

Suporte laboratorial de inflamação do SNC\*

Exclusão de outros possíveis diagnósticos

Evidência de sarcoidose sistêmica<sup>#</sup>**Possível**

Apresentação clínica compatível com neurosarcoide

Exclusão de outros possíveis diagnósticos

\* Elevação proteínas/células no LCR, presença bandas oligoclonais e/ou RM compatível com neurosarcoidose

<sup>#</sup> Histologia positiva e/ou pelo menos 2 indicadores indiretos em PET com Gálio, Rx Tórax e ECA do soro.SNC – Sistema Nervoso Central; ECA – Enzima conversora angiotensina  
LCR – Líquido cefalorraquidiano; PET - Tomografia por Emissão de Positrões**Bibliografia**

- 1- George MK, Pahor AL. Sarcoidosis: A cause for bilateral facial palsy. *Ear Nose Throat J* 1991; 70:492-3
- 2- Keane JR. Bilateral seventh nerve palsy: analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology*. 1994;44(7):1198–202.
- 3- Teller DC, Murphy TP. Bilateral facial paralysis: a case presentation and literature review. *J Otolaryngol*. 1992; 21(1):44–7.
- 4- Jain V, Deshmukh A, Gollomp S. Bilateral facial paralysis: Case presentation and discussion of differential diagnosis. *J Gen Intern Med*. 2006;21(7):7-10.
- 5- Ullah H, Mohammad S, Abrar HS, Mohammad A. Bilateral Facial Paralysis - Can it be Bell ' s ? *Journal of International Advanced Otolaryngology* 2009;(3):408-411.
- 6- Hoyle JC, Jablonski C, Newton HB. Neurosarcoidosis. *The Neurohospitalist*. 2014;4(2):94-101.
- 7- Dutra LA, Braga-Neto P, Oliveira RA, Pedroso JL, et al. Neurosarcoidosis: guidance for the general neurologist. *Arq Neuropsiquiatr*. 2012;70(4):293-9.
- 8- Zajicek JP, Scolding NJ, Foster O, et al. Central nervous system sarcoidosis - diagnosis and management. *QJM*. 1999;92(2):103-17
- 9- Ibitoye RT, Wilkins A, Scolding NJ. Neurosarcoidosis: a clinical approach to diagnosis and management. *J Neurol*. 2016;264(5):1-6