

LA PARALISI DI BELL O PARALISI IDIOPATICA DEL NERVO FACIALE

MARCO CARROZZI

Divisione di Neuropsichiatria Infantile, IRCCS "Burlo Garofolo", Trieste

EPIDEMIOLOGIA

La paralisi di Bell rappresenta circa la metà dei casi di paralisi del nervo faciale.

Per quanto riguarda l'incidenza, diversi studi anche su grandi popolazioni non hanno fornito risultati sempre sovrapponibili, anche se pare che il valore di 25:100.000 non dovrebbe essere lontano dal vero.

Il picco di incidenza è localizzato verso i 30-40 anni e non pare esservi una preferenza di sesso.

La paralisi di Bell è rara prima dei due anni e in età evolutiva pare prevalere nel sesso femminile.

EZIOPATOGENESI

Dal punto di vista patogenetico, sono state prese in considerazione diverse ipotesi (processo neuritico, alterazione vascolare primaria del nervo con conseguente ischemia, infezione mastoidea sub-clinica, stenosi congenita del canale di Falloppio), ma la 'via finale comune' del danno è rappresentata dall'edema e quindi dalla compressione del nervo all'interno del canale osseo.

Dal punto di vista eziologico, l'ipotesi che il freddo possa essere la causa scatenante della paralisi di Bell è oggi sottoposta a revisione critica, anche se in circa il 73% dei casi viene riferita un'esposizione al freddo.

ANATOMIA E FISILOGIA DEL VII NERVO CRANICO

Localizzazione intracranica e decorso

Il nucleo del VII nervo cranico è localizzato a livello del tronco dell'encefalo e più precisamente nel ponte; le sue fibre emergenti formano una protuberanza sotto il pavimento del IV ventricolo.

Il nervo faciale entra nella rocca petrosa con l'VIII nervo cranico (nervo stato-acustico), l'attraversa e lascia il cranio uscendo dal forame stilomastoideo. Il decorso nella parte ossea è diviso in tre segmenti: labirintico, timpanico (od orizzontale), mastoideo (o verticale).

Le denominazioni sono determinate dalle parti anatomiche con cui i vari segmenti assumono contiguità.

Durante il tragitto all'interno della rocca petrosa il VII nervo cranico emette 3 rami collaterali:

- nervo petroso superficiale: veicola efferenze vegetative per le ghiandole salivari e lacrimali;
- nervo stapedio: innerva il muscolo stapedio;
- corda del timpano: veicola afferenze sensoriali vegetative (gusto) ed efferenze vegetative per le ghiandole salivari e lacrimali.

Localizzazione extracranica

Dopo essere uscito dal forame stilomastoideo, il nervo entra nella parte inferiore della ghiandola parotide, dove si

divide in due branche (*Figura 1*):

- superiore: ai muscoli frontale, corrugatore del sopracciglio orbicolare dell'occhio, elevatore dell'angolo buccale;
- inferiore: per i muscoli risorio, zigomatico, canino, buccinatore, incisivo, quadrato del labbro, elevatore dell'angolo della bocca, orbicolare della bocca, triangolare, muscoli del naso, platisma.

Fisiologia

Dal punto di vista funzionale il nucleo può essere diviso in due parti:

- superiore: innerva i muscoli della parte superiore della faccia;
- inferiore: innerva i muscoli della parte inferiore della faccia.

Innervazione soprannucleare

Come tutti i nuclei motori del sistema nervoso centrale, anche quello del VII cranico viene innervato dalla corteccia cerebrale, al fine di esplicitare la motilità volontaria (innervazione soprannucleare). Il nucleo del faciale ha la caratteristica di essere innervato nella sua parte superiore afferenze dalla corteccia motoria omo e controlaterale, mentre nella sua parte inferiore viene innervato solo dalla corteccia motoria omolaterale. Questa caratteristica è molto importante ai fini della diagnosi differenziale tra lesione centrale e periferica.

Funzioni del nervo faciale

Il VII nervo cranico possiede tre componenti funzionali: di moto, di senso e neu-

rovegetative (o viscerali):

- motoria: i muscoli dell'espressione faciale e il platisma;
- sensitiva: sensibilità profonda del viso e sensibilità superficiale di una ristretta zona davanti all'orecchio;
- viscerale: *componente motoria* con fibre parasimpatiche secretorie per le ghiandole salivari, lacrimali e sudoripare; *componente sensoriale* per il gusto a livello dei 2/3 anteriori della lingua.

SINTOMI

- Disturbi della sensibilità ± dolore in regione parotidea.
- Alterazione del gusto nei due terzi anteriori della lingua.
- Alterazione dell'udito (iperacusia, perché viene a mancare l'azione del ramo nervoso responsabile dell'attività del muscolo tensore del timpano).
- Disturbi della salivazione.

SEGNI

Il quadro clinico conclamato è caratterizzato dall'asimmetria del viso (*Figura 2*) per:

- asimmetria oculare: dal lato affetto l'occhio non viene chiuso o viene chiuso parzialmente per la paresi del muscolo orbicolare. Nella valutazione dinamica può essere presente il cosiddetto fenomeno di Bell caratterizzato dalla rotazione del bulbo oculare verso l'alto nel tentativo non riuscito di chiudere l'occhio;
- asimmetria orale: l'emirima dal lato affetto risulta essere più bassa della controlaterale.

Nella valutazione dinamica il lato affetto non viene stirato e la bocca assume l'aspetto tipicamente asimmetrico;

- lagoftalmo;
- appiattimento del solco naso-genieno per la paresi del muscolo zigomatico.

Oltre a quanto descritto possono essere presenti altri segni:

- appiattimento del sopracciglio;
- abbassamento della palpebra inferiore;
- scolo di saliva dal lato affetto;
- difficoltà di masticazione;
- rigonfiamento della gota paretica quando il paziente respira.

I segni descritti possono essere presenti in modo più o meno completo, e ciò dipende dal momento di evoluzione del quadro clinico, ovvero dall'entità del danno. Devono comunque essere presenti i segni di interessamento della branca superiore e inferiore.

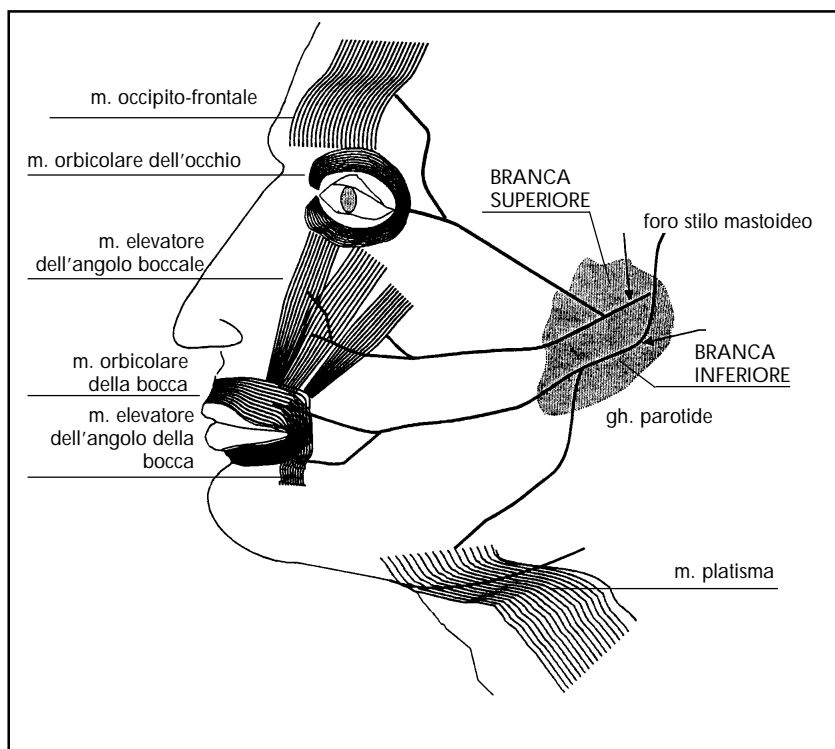


Figura 1. Vengono schematicamente rappresentati la branca superiore e inferiore e alcuni gruppi muscolari, quelli più significativi ai fini diagnostici.

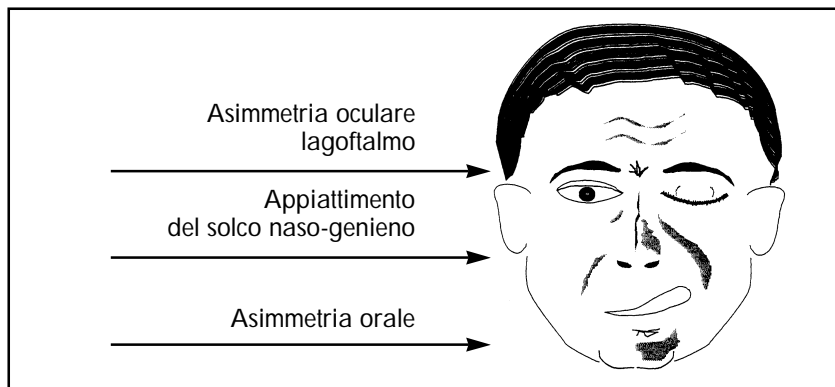


Figura 2. Vengono presentati i segni tipici della paralisi del VII nervo cranico di destra, valutati dinamicamente: incapacità di chiudere l'occhio destro, appiattimento del solco naso-genieno di destra, asimmetria orale con trazione della rima verso sinistra.

DIAGNOSI

La valutazione clinica è abbastanza semplice, tanto che spesso è sufficiente la sola ispezione. La conferma verrà dalla valutazione dinamica dell'attività funzionale dei muscoli a livello del distretto superiore (chiudere gli occhi) e inferiore (mostrare i denti, protrudere le labbra, gonfiare le gote).

La diagnosi di livello, che andrebbe lasciata alla valutazione dello specialista, necessita della valutazione della funzione gustativa e di quella uditiva (timpanogramma).

La paralisi bilaterale può essere il segno di esordio della poliradiculonevrite acuta (Sindrome di Guillain-Barré).

Una volta fatta la diagnosi di paralisi del VII nervo cranico è fondamentale stabilire se ci si trova di fronte ad una paralisi centrale (segno di lesione del 1°

o del 2° motoneurone) o periferica.

La *Tabella 1* riassume le differenze fra una lesione del 1° motoneurone (e cioè corteccia e fascio piramidale) e 2° motoneurone (cioè il nucleo).

Naturalmente la paralisi di tipo centrale è sempre una situazione di emergenza che richiede l'immediata ospedalizzazione del paziente, a meno che non sia congenita.

Una volta stabilito che la paralisi è di tipo periferico, prima di confermare la diagnosi di paralisi di Bell (=idiopatica), soprattutto in età evolutiva, bisogna cercare la presenza di altre concause, in particolare le infezioni dell'orecchio interno e medio (*Figura 3*).

Di seguito sono riportati i dati di un lavoro che riporta una casistica di 69 bambini affetti da paralisi periferica del facciale. Quella idiopatica rappresenta il 40% dei casi, mentre, fra le sintomatiche, quelle da attribuire alla patologia dell'orecchio rappresentano il 55%.

La paralisi di Bell è stata diagnosticata in 26 soggetti (40%). Negli altri 43 (60%) è stato diagnosticato: otite (17 casi); mastoidite (4); colesteatoma (1); trauma (13); virosi (6 casi): herpes zoster (3), parotite (1), echovirus (1), herpes (1); linfoma (1); acidosi metabolica (1); sindrome di Melkersson-Rosenthal (1).

Nella nostra limitata casistica di paralisi periferica del facciale (anni 1990-1995) i casi sono stati 21 (7 maschi, 14 femmine) di cui 3 secondari (1 infezione da *Borrelia*, 1 otomastoidite, 1 paraneoplastica da tumore di Wilms).

In tutte le paralisi di Bell il recupero è stato completo.



TRATTAMENTO

Non c'è consenso in letteratura sulla necessità del trattamento. I suoi fautori consigliano di utilizzare i cortisonici per l'effetto antiedema (desametasone alla dose di 0.2 mg/kg, ovvero idrocortisone 1-2 mg/kg), somministrati entro 72 ore dall'esordio dei sintomi.

Ancora più discusso è l'uso delle vitamine (B1, B6, B12).

Se è presente lagoftalmo, la cornea, non più umidificata dal movimento della palpebra, può andare incontro a lesioni di tipo abrasivo; andrà quindi protetta con un pomata oftalmica e una occlusione, soprattutto durante la notte.

A parte il trattamento farmacologico, passata la fase plegica, se il paziente ha un'età sufficiente per collaborare, è sicu-

PARALISI CENTRALE	Segni a carico del distretto facciale	Altri segni associati
1° motoneurone (corteccia cerebrale fascio piramidale)		Emiparesi Disturbo della coscienza ecc.
2° motoneurone* (nucleo del VII nervo cranico)		Disturbo della coscienza Disfunzione di altri n. cranici Disturbi della coordinazione Nistagmo

* per le sue caratteristiche cliniche questo tipo di paralisi è anche denominata "pseudoperiferica".

Tabella 1

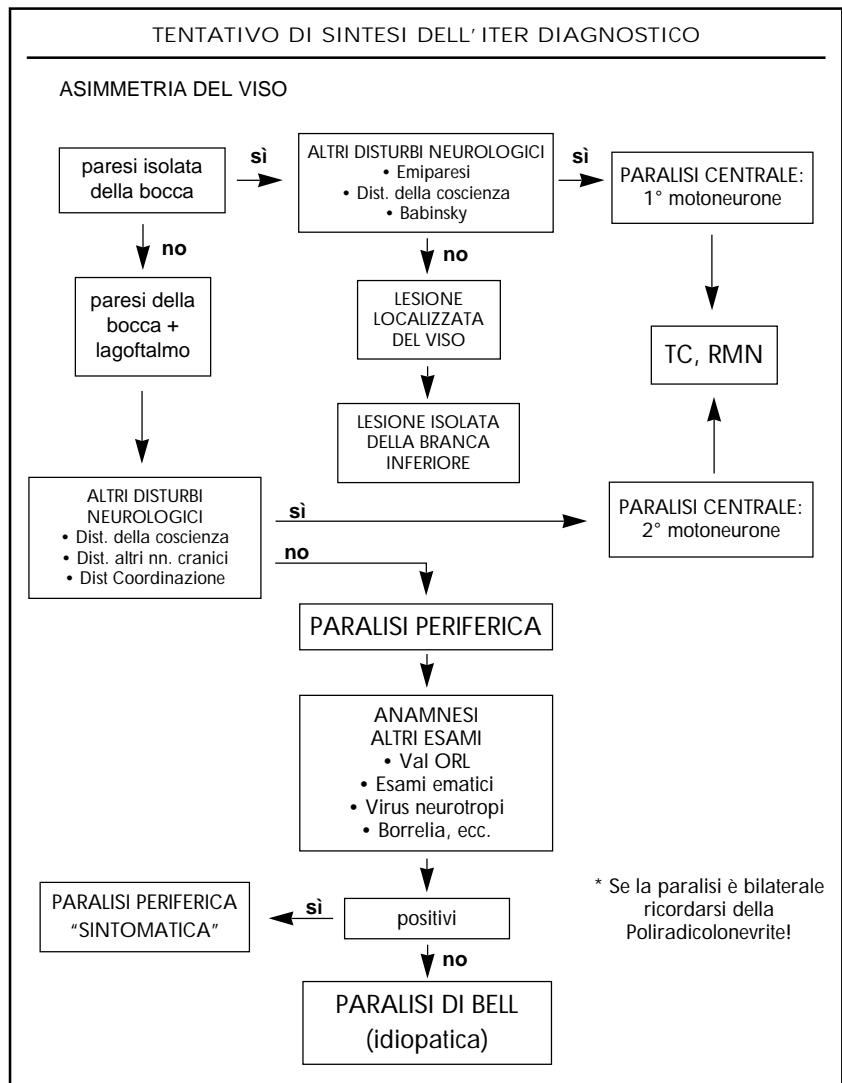


Figura 3

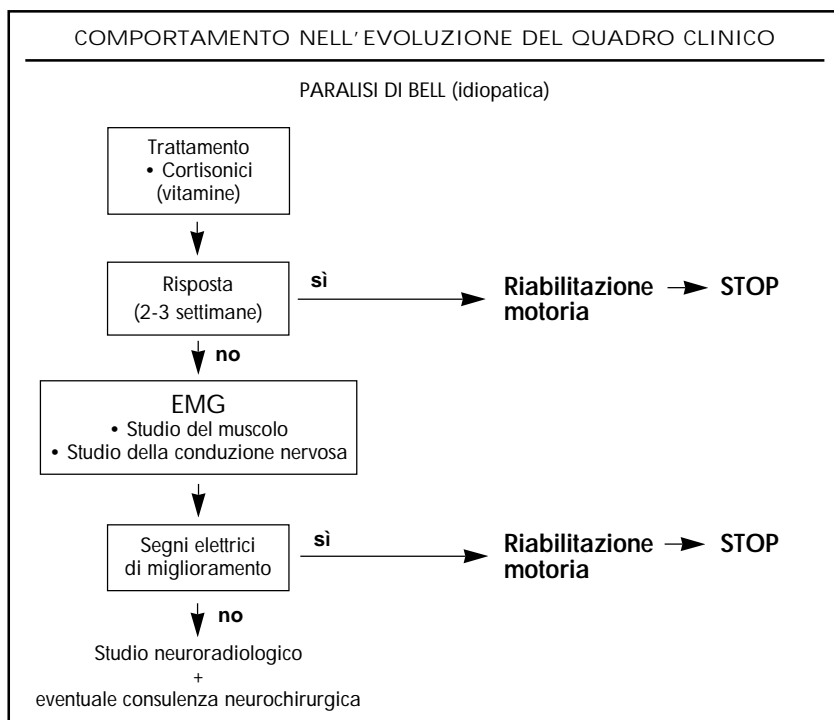


Figura 4

ramente utile la riabilitazione motoria della muscolatura mimica interessata. Il trattamento chirurgico può essere preso in considerazione se l'evoluzione clinica non fosse favorevole; quest'ultimo punto va però valutato dallo specialista.

EVOLUZIONE

Nella maggior parte dei casi la guarigione inizia entro 2-3 settimane, e si completa al massimo entro 9 settimane.

Quando chiedere altri esami

Se entro 3-4 settimane non si assiste a una ripresa, può essere utile lo studio elettromiografico (dei muscoli innervati dal facciale) ed elettroencefalografico (capacità di conduzione del nervo) (Figura 4).

Dai risultati dell'esame si deciderà quindi se procedere con altri accertamenti (studio neuroradiologico) nell'eventualità di una decompressione chirurgica del nervo.

PROGNOSI

È generalmente buona, soprattutto nei bambini.

Il recupero completo si verifica nel 75-90 % dei casi, soprattutto se la denervazione è parziale (valutabile clinica-

mente e strumentalmente), e inizia di solito dai muscoli del distretto superiore. Nei casi 'complicati' (cioè con denervazione completa), il processo di guarigione inizia più lentamente (in media 6 settimane più tardi nei casi non complicati), e si completa in 6 mesi, talora con esiti.

COMPLICAZIONI DELLA PARALISI DI BELL

Nel 15-20% dei casi, l'evoluzione è prolungata ovvero complicata.

I quadri più comuni sono rappresentati da:

- contrazioni muscolari inappropriate dovute alla reinnervazione parziale o disordinata;
- emispasmo facciale post-paralitico, caratterizzato da un fondo di contrattura permanente progressiva, con scosse muscolari di tipo clonico anche dolorose, più o meno sincinetiche ad altri movimenti del distretto facciale;
- la "sindrome delle lacrime di cocodrillo", caratterizzata dalla presenza di secrezione lacrimale durante il pranzo, dovuta alla creazione di anastomosi fra le fibre motorie neurovegetative delle ghiandole salivari e lacrimali, durante il processo di rigenerazione.

Bibliografia

1. Clark JR, Carlson RD, Sasaki CT: Facial paralysis in Lyme disease. *Laryngoscope* 95, 1341-1345, 1985.
2. Finkel MF: Lyme disease and its neurological complications. *Arch Neurol* 45, 99-104, 1988.
3. Grundfast KM, Guarisco JL, Thomsen JR, Koch B: Diverse etiologies of facial paralysis in children. *Int J Ped Otorhinolaryngol Aug*, 19(3), 223-39, 1990.
4. Halperin J, Luft BJ, Volkman DJ, Dattwyler RJ: Lyme neuroborreliosis. Peripheral nervous system manifestations. *Brain Aug*, 113 (Pt 4), 1207-21, 1990.
5. Haymaker W, Kuhlbeck H: Disorder of the brain stem and its cranial nerves. In: Joynt RJ (ed), *Clinical Neurology* vol. 3, chap. 40, JB Lippincot Company Philadelphia, Revised Edition, 1991.
6. Hughes GB: Pratical management of Bell's palsy. *Otolaryngol-Head-Neck-Surg Jun*, 102(6), 658-63, 1990.
7. Kettel K: *Peripheral facial palsy*. Copenhagen: Ejnar Munksgaards, 1959.
8. Kurzke JF: The epidemiology of neurologic disease. In: Joynt RJ (ed), *Clinical Neurology* vol.4, chap. 66, Lippincot Company Philadelphia, Revised Edition, 1991.
9. Marsh MA, Coker NJ: Surgical decompression of idiopathic facial palsy. *Otolaryngol Clin North Am Jun* 24(3), 675-89, 1991.
10. Morgenlander JC, Massey EW: Bell's palsy. Ensuring the best possible outcome. *Postgrad Med Oct*, 88(5), 157-61, 164, 1990.
11. Truy E, Granade G, Bensoussan J, Kauffman I, Languet J, Morgon A: Les paralysies faciales périphériques acquises de l'enfant. Données actuelles illustrées par 66 observations personnelles recentes. *Pédiatrie Bucur* 47(6), 481-6, 1992.
12. Paine RS: Facial paralysis in children: review of the differential diagnosis and report of ten cases treated with cortisone. *Pediatrics* 19, 303, 1957.
13. Petruzzelli GJ, Hirsch BETI: Bell's palsy. A diagnosis of exclusion. *Postgrad Med Aug*, 90(2), 115-8, 121-2, 125-7, 1991.
14. Ruel M: Combien de paralysies faciales périphériques expriment-elles une maladie de Lyme? Une étude multicentrique française. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 107 (4), 270-2, 1990.
15. Yetter MF, Ogren FP, Moore GF, Yonkers AJ: Bell's palsy: a facial nerve paralysis of exclusion. *Nebr Med J May* 75(5), 109-18, 1990.
16. Zülch KS: "Idiopathic" facial paresis. In: Vinken PS, Bruyn GW (eds), *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 8, chap. 17, North Holland Publishing, Amsterdam, 1970.