

Diagnòstic i maneig de la paràlisi facial de Bell

Laura González-Fernández¹, Erika Arnó-Fortea², Fèlix Pumarola³, Cristina García-Vaquero³, Ana Felipe-Rucián⁴, Victòria Rello-Saltor²

¹ Urgències Pediàtriques, ² Hospitalització Pediàtrica i ⁴ Neurologia Pediàtrica; Servei de Pediatria. ³ Unitat d'Otorrinolaringologia Pediàtrica, Servei d'Otorrinolaringologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona

RESUM

Fonament. La paràlisi facial perifèrica idiopàtica, o paràlisi de Bell, és la paràlisi facial més freqüent en la població pediàtrica. La clínica pot incloure manifestacions motores, sensitives, autonòmiques i emocionals. Representa un diagnòstic d'exclusió, i és necessari descartar la presència de signes o símptomes d'alarma que suggereixin una etiologia diferent. El tractament es basa en mesures de protecció i hidratació ocular, i l'ús de corticosteroides en l'edat pediàtrica és controvertit.

Objectiu. Descriure la clínica, el diagnòstic diferencial i el tractament de la paràlisi de Bell, analitzant l'evidència disponible actualment sobre l'ús de corticosteroides.

Mètode. Es fa una revisió bibliogràfica.

Resultats. Els cinc treballs analitzats, incloent-hi dues revisions sistemàtiques, suggereixen la manca de benefici dels corticosteroides, ja que no observen que tinguin impacte en la recuperació experimentada pels pacients pediàtrics. Destaca, però, l'absència d'estudis prospectius aleatoritzats, de manera que l'evidència prové de treballs amb grau d'evidència baix.

Conclusions. La paràlisi de Bell en infants presenta taxes de recuperació espontània molt elevades (85-97%), tot i que les seqüeles també són possibles. Actualment, el tractament es basa en mesures generals. És dubtosa la necessitat d'ús de corticosteroides, a l'espera de la publicació de nous treballs els pròxims anys.

Paraules clau: Paràlisi facial. Paràlisi facial perifèrica. Corticosteroides.

DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA PARÁLISIS FACIAL DE BELL

Fundamento. La parálisis facial periférica idiopática, o parálisis de Bell, es la parálisis facial más frecuente en la población pediátrica. La clínica puede incluir manifestaciones motoras, sensitivas, autonómicas y emocionales. Representa un diagnóstico de exclusión, y es necesario descartar la presencia de signos o síntomas de alarma que sugieran una etiología diferente. El tratamiento se basa en medidas de protección e hidratación ocular, y el uso de los corticosteroides en la edad pediátrica es controvertido.

Objetivo. Describir la clínica, el diagnóstico diferencial y el tratamiento de la parálisis de Bell, analizando la evidencia disponible actualmente sobre el uso de corticosteroides.

Método. Se realiza una revisión bibliográfica.

Resultados. Los cinco trabajos analizados, incluyendo dos revisiones sistemáticas, sugieren la falta de beneficio de los corticosteroides, pues no observan impacto de estos en la recuperación experimentada por los pacientes pediátricos. Destaca, no obstante, la ausencia de estudios prospectivos aleatorizados, por lo que la evidencia proviene de trabajos con un grado de evidencia bajo.

Conclusiones. La parálisis de Bell en niños presenta tasas de recuperación espontánea muy elevadas (85-97%), aunque las secuelas también son posibles. Actualmente, el tratamiento se basa en medidas generales. Es dudosa la necesidad de uso de corticosteroides, a la espera de la publicación de nuevos trabajos en los próximos años.

Palabras clave: Parálisis facial. Parálisis facial periférica. Corticosteroides.

DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF BELL'S PALSY

Background. Idiopathic peripheral facial palsy, or Bell's palsy, is the most common facial paralysis in the pediatric population. The clinical presentation can include motor, sensory, autonomic, and emotional manifestations. It represents a diagnosis of exclusion and thus it is always necessary to rule out the presence of alarm signs or symptoms that would suggest a different etiology. Treatment is based on eye protection and hydration measures, while the application of corticosteroids in children is controversial.

Objective. To describe the clinical characteristics, differential diagnosis, and treatment of Bell's palsy, including a review of the available evidence on the use of corticosteroids.

Method. Literature review.

Results. The five studies analysed, including two systematic reviews, suggest the lack of benefit of corticosteroids, since an impact on recovery experienced by pediatric patients has not been documented. However, the absence of prospective randomized studies limits the validity of the findings, since the only data available originates from studies with a low level of evidence.

Conclusions. Bell's palsy in children presents high recovery rates (85-97%), although sequelae are possible. Current treatment is based in general supportive measures. The need of corticoids is still a controversial issue and further research is needed.

Keywords: Facial palsy. Peripheral facial palsy. Corticosteroids.

Correspondència: Laura González Fernández
Servei de Pediatria. Hospital Universitari Infantil i de la Dona Vall d'Hebron
Pg. de la Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
l.gonzalez.8@vhebron.net

Treball rebut: 27.04.2021
Treball acceptat: 19.10.2021

Introducció

La paràlisi de Bell, descrita per primera vegada l'any 1830 per l'anatomista i cirurgià escocès Charles Bell¹, és la disfunció unilateral, aguda i idiopàtica del nervi facial infranuclear; alhora, és la paràlisi facial observada més sovint en infants².

Aquest article de revisió té l'objectiu d'analitzar la clínica, l'epidemiologia, el diagnòstic i l'evolució d'aquesta entitat, així com actualitzar els coneixements disponibles actualment sobre el seu tractament, fent èmfasi en l'ús controvertit dels corticoesteroides en la població pediàtrica.

Concepte i classificació

El nervi facial (o VII parell cranial) és un nervi mixt, amb funcions motores, sensibles i autonòmiques. La disfunció permanent o temporal d'aquest nervi es coneix amb el nom de paràlisi facial i cal diferenciar entre la central i la perifèrica (Fig. 1):

- Paràlisi facial central: secundària a la lesió de la motoneurona superior, amb afectació exclusiva de l'hemicara inferior contralateral a la lesió i indemnitat de la regió frontal i orbitària³.
- Paràlisi facial perifèrica: secundària a la lesió del nervi posterior a la seva sortida del tronc cerebral

(infranuclear), amb afectació completa de l'hemicara ipsilateral a la lesió³.

Epidemiologia

La paràlisi de Bell representa fins al 50% dels casos de paràlisi facial perifèrica en infants⁴, amb una incidència estimada de 6,1:100.000/any en pacients d'entre 1 i 15 anys⁵ i una mitjana d'edat al diagnòstic d'entre 5 i 11 anys⁶. Un estudi que analitzava els pacients entre 1 i 18 anys atesos al servei d'urgències amb disfunció neurològica aguda va observar que la paràlisi de Bell representava la tercera etiologia més freqüent, per darrere de la migranya i les crisis convulsives⁷.

No s'ha observat diferència significativa entre sexes, i afecta indistintament el costat dret i l'esquerre^{2,8}. Entre el 8,5 i el 10,3% dels pacients afectats tenen història familiar de paràlisi de Bell².

Etiologia

L'etiologia encara és desconeguda, tot i que s'han postulat causes genètiques, vasculares, infeccioses i immunitàries. Clàssicament, molts autors han relacionat la paràlisi de Bell amb un origen viral, i han teoritzat que podria ser deguda a una reactivació del virus herpes simple latent^{5,9}. També s'ha proposat que el sistema immunitari podria lesionar la mielina després de ser

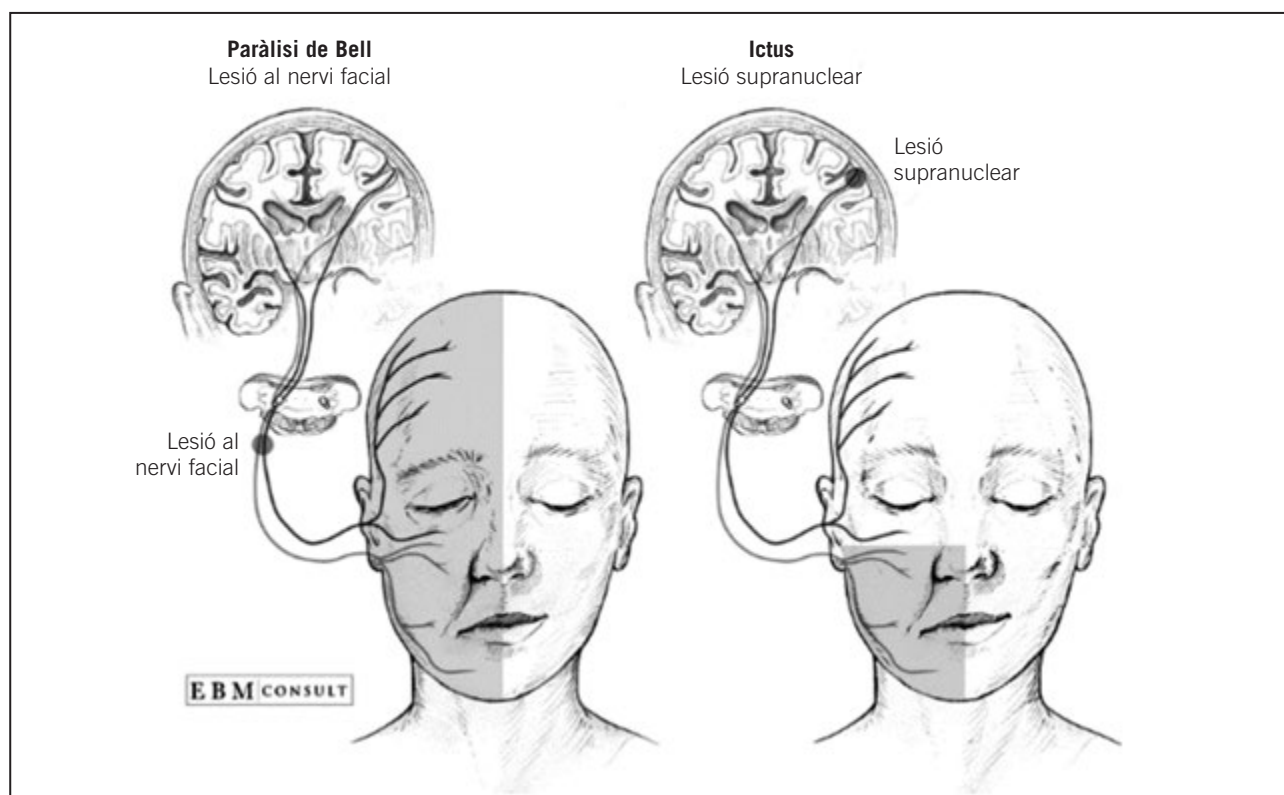


Fig. 1. Diagnòstic diferencial entre paràlisi facial perifèrica i central.

Modificat de: Busti A, Kellogg D. Stroke vs. Bell's Palsy. Evidence-Based Medicine Consult. 2015. Accessible a la xarxa [data de consulta: 22-04-2021]. Disponible a: <https://www.ebmconsult.com/articles/anatomy-stroke-vs-bells-palsy>

activat per una infecció viral. En estudis fets, el 47% dels pacients havien presentat una infecció no especificada de vies altes entre una i quatre setmanes abans de l'aparició de la paràlisi².

Manifestacions clíniques

El VII parell cranial o nervi facial té un paper motor i secretor a través de les fibres eferents, així com un paper sensitiu i gustatiu mitjançant les fibres aferents (Fig. 2)¹⁰. Per tant, pot donar lloc a múltiples manifestacions clíniques.

Manifestacions motores

Les fibres motores del nervi facial regeixen la mobilitat dels músculs cutanis de la cara i del coll, el ventre anterior del digàstric, l'estilohioidal i el múscul de l'estrep¹⁰. Els dèficits motors afectaran l'hemicara del nervi afectat, i generaran parèsia i asimetria facial amb les troballes següents:

- Signes estàtics: desaparició de les arrugues i dels solcs, inexpressivitat facial, desviació de la comissura

labial cap al costat oposat i dificultat per al tancament ocular per paràlisi del múscul orbicular (lagofàlmia)⁴⁻⁵.

- Signes dinàmics: incapacitat per xiular, inflar les galtes, arrufar l'entrecella o tancar les parpelles (signe de Bell). Disminució o desaparició del reflex corneal i palpebral. Pot provocar dificultats en la parla o en la ingesta per afectació de la musculatura implicada⁴.
- El nervi facial també innerva el múscul de l'estrep, protagonista del reflex estapedial. La pèrdua d'aquest reflex dona lloc a hiperacúsia (és a dir, reducció del llindar de tolerància als sorolls ambientals)⁴⁻⁵.

Manifestacions sensitives

El nervi facial innerva la zona de Ramsay-Hunt, de manera que els pacients poden referir parestèsies o dolor en aquesta regió del pavelló auricular^{1,4}.

Fins al 50% dels casos poden referir disgèusia o sabor metàl·lic per lesió de les fibres aferents de les glàndules gustatives dels dos terços anteriors de la llengua⁴⁻⁵.

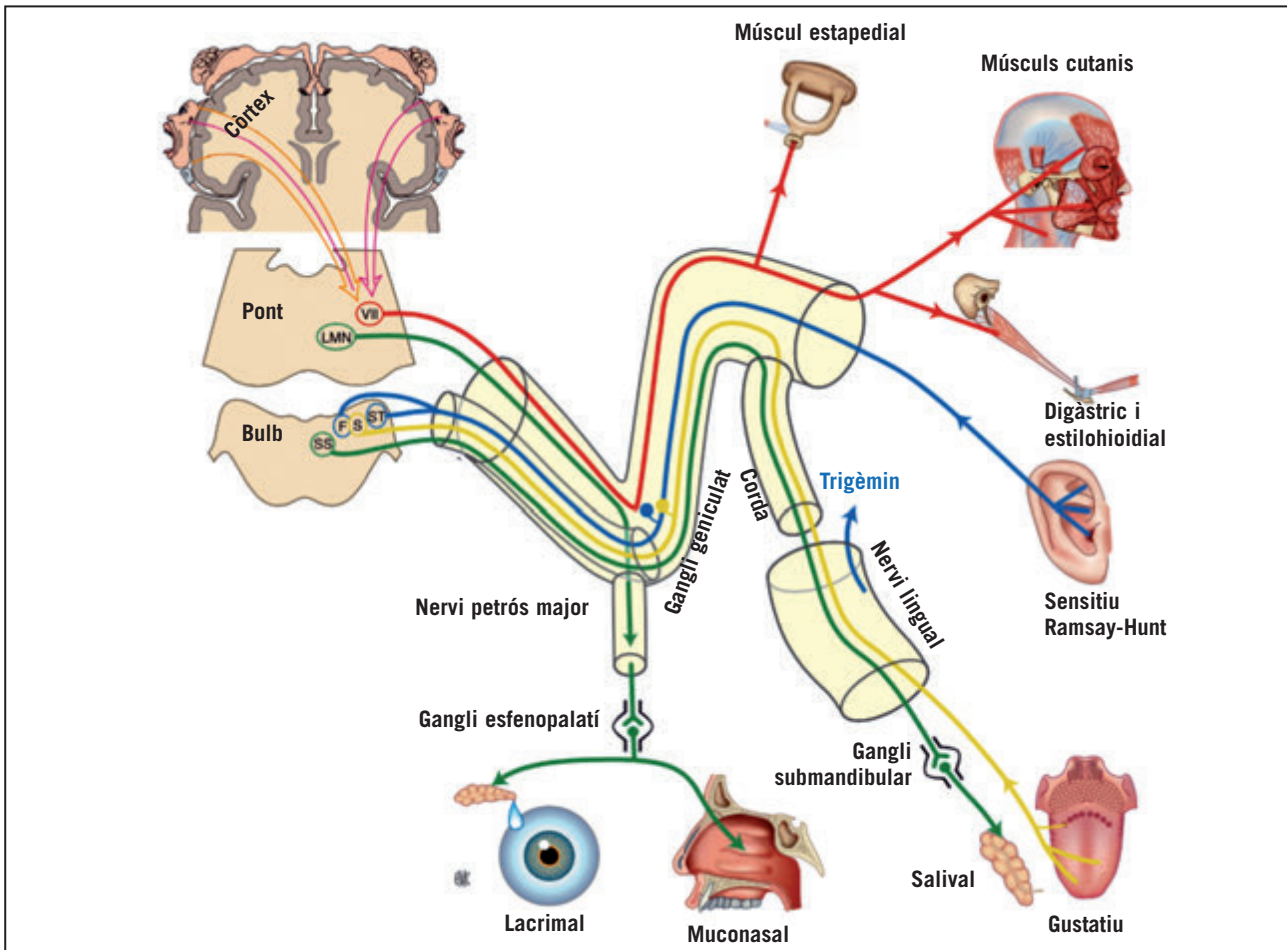


Fig. 2. Anatomia funcional del nervi facial¹⁰. En vermell: VII motor; en blau: VII sensitiu; en verd: VII parasimpàtic; en groc: VII gustatiu; LMN: nucli lacrimomuconasal; FS: fascicle solitari; SS: nucli salival superior; VII: nucli motor del VII.

Manifestacions autonòmiques

El nervi facial forma part del sistema nerviós parasimpàtic, i està implicat en la producció de saliva i llàgrimes. Per tant, la paràlisi facial pot originar:

- Dèficit de producció salival per afectació de les fibres eferents de les glàndules submaxil·lars i sublinguals⁴.
- Disfunció de les glàndules lacrimals. Pot causar sequedat ocular, que juntament amb l'exposició contínua per lagofàlmia pot comportar dany conjuntival i corneal. No obstant això, en altres pacients pot originar llagrimatge excessiu^{1, 4-5}.

Manifestacions emocionals

És de vital importància tenir presents no tan sols les manifestacions esmentades anteriorment, sinó també l'afectació psicosocial dels pacients i els seus cuidadors. La paràlisi facial pot afectar les habilitats comunicatives i les interaccions socials dels pacients afectats¹¹, i és una font d'estrès emocional i una causa de gran preocupació.

Diagnòstic

La paràlisi de Bell és una entitat amb característiques definides, d'etiologia idiopàtica i que, generalment, presenta bon pronòstic. No obstant això, és essencial tenir en ment que la paràlisi facial també pot ser secundària a múltiples causes, amb pronòstics i tractaments heterogenis, que s'han de descartar necessàriament^{4-5, 12} (Taula I).

Anamnesi i exploració física

Així doncs, el diagnòstic de la paràlisi facial perifèrica idiopàtica és clínic, posterior a l'exclusió d'altres causes. Una història clínica i una exploració física exhaustives són indispensables en el procés diagnòstic d'aquesta entitat. De forma dirigida, serà necessari⁴⁻⁵:

- Registrar l'inici de la clínica, el temps d'evolució i de progressió, així com la simptomatologia acompanyant i altres comorbiditats. Els moviments facials s'han d'observar minuciosament en repòs i en moviment. També és important fer una classificació de la gravetat segons l'escala de House-Brackmann, ja que serà útil en el seguiment del pacient (Taula II).

TAULA I

Causas de paràlisi facial

Paràlisi facial congènita (5%)	Traumatisme perinatal: part perllongat i/o instrumentat, pes al néixer > 3.500 g, cesària, primer fill.		
	Síndrome de Moebius: hipoplàsia de nuclis motors dels nervis cranials, amb afectació d'altres parells cranials (III, IV, V, VIII).		
	Síndrome de Goldenhar: associació de malformacions congènites que afecten les estructures derivades del primer i segon arc braquial (displàsia oculoauriculovertebral).		
	Síndrome de Melkersson-Rosenthal: síndrome genètica que inclou la triada de paràlisi facial intermitent, edema orofacial i llengua fissurada o escrotal.		
Paràlisi facial adquirida	Idiopàtica o paràlisi de Bell (50%)		
	Infecciosa (4-23%)	Viral	VHH-1, VVZ (síndrome de Ramsay Hunt)
			CMV, VEB, ADV, VIH
			Parotiditis, xarampió
	Altres	Otitis mitjana aguda, mastoïditis	
		<i>Borrelia burgdorferi</i> (malaltia de Lyme)	
		<i>Mycoplasma pneumoniae</i>	
		<i>Mycobacterium tuberculosis</i>	
			<i>Haemophilus influenzae</i>
	Traumàtica (3-7%)	Fractura de l'os temporal	
		Iatrogènia: cirurgia paròtide o mastoide	
	Tumoral (1-5%)	Neurinoma del VIII, colesteatoma, tumors de la glàndula paròtide, histiocitosis, leucèmia	
	Neurològica	Síndrome de Guillain-Barré, esclerosi múltiple, mononeuropatia (sarcoïdosi, diabetis <i>mellitus</i>)	
Inflamatòria	Púrpura de Schönlein-Henoch		
	Síndrome de Kawasaki		
Miopaties	Distròfia miotònica, miastènia		
Hipertensió arterial			

VHH: virus de l'herpes humà; VVZ: virus de la varicel·la-zòster; CMV: citomegalovirus; VEB: virus d'Epstein-Barr; ADV: adenovirus; VIH: virus de la immunodeficiència humana.

TAULA II

Escala de graduació de la funció facial de House-Brackmann

Grau I	Funció normal en tots els territoris.
Grau II	Disfunció lleu. Lleu debilitat de la musculatura, apreciable només amb l'exploració meticulosa. Oclusió ocular completa sense esforç. En repòs, simetria normal. Sense sincinèsies, contractures ni espasmes facials.
Grau III	Disfunció moderada. Diferència clara entre tots dos costats sense ser desfigurant. Oclusió ocular amb esforç. Hi ha moviment lleu de la regió frontal. Asimetria de la commissura bucal en moviments de màxim esforç. En repòs, simetria i to normal.
Grau IV	Disfunció moderadament greu. Debilitat i/o asimetria desfigurant. En repòs, simetria i to normal. Impossibilitat de tancament ocular complet. Sincinèsies. Espasme facial.
Grau V	Disfunció greu. Activitat motriu quasi imperceptible. En repòs, asimetria.
Grau VI	Paràlisi total. Sense moviment facial. Pèrdua total del to.

- Examinar el pavelló auricular, el conducte auditiu extern, la membrana timpànica, l'orofaringe i la zona de la mastoide. És recomanable fer una avaluació auditiva per valorar la presència del reflex estapedial. Cal descartar la presència de vesícules o lesions cutànies facials i auriculars (àrea de Ramsay-Hunt).
- Fer un examen ocular complet, analitzant el grau de tancament palpebral, la hiperèmia conjuntival, la freqüència de parpelleig i el grau de llagrimaig.
- Fer una palpació parotídica per tal d'excloure alteracions en aquest nivell.
- Preguntar per història de traumatisme cranioencefàlic i descartar la presència d'estigmes de fractura temporal (signe de Battle, hemotimpà, perforació timpànica).
- Examinar regions limfàtiques i descartar la presència de masses.
- Fer una exploració articular, si hi ha sospita de malaltia de Lyme (paràlisi facial perifèrica que pot ser bilateral, amb cefalea, neuropatia perifèrica o meningitis asèptica com a simptomatologia acompanyant més freqüent)¹³.

La resta de l'exploració neurològica ha de ser estrictament normal¹².

L'objectiu de l'anamnesi i l'exploració física ha de ser descartar la presència de signes d'alarma que suggereixin una etiologia concreta i, per tant, siguin incompatibles amb el diagnòstic de paràlisi de Bell (Taula III).

Exploracions complementàries

- **Tensió arterial:** es recomana verificar la tensió arterial en tots els afectats, ja que tot i ser poc freqüent pot ser una troballa en la hipertensió maligna⁴⁻⁵.

TAULA III

Signes d'alarma que suggereixen etiologia diferent a la paràlisi de Bell

- Instauració gradual en > 2 setmanes (suggereix lesió per efecte massa)
- Regió frontal indemne (suggereix paràlisi central)
- Paràlisi facial bilateral (suggereix polineuropatia)
- Febre (considerar etiologia infecciosa)
- Exantema: vesicular (VVZ), eritema migrans (*Borrelia burgdorferi*)
- Otàlgia (suggereix otitis mitjana o infecció per VVZ)

VVZ: virus de la varicel·la-zòster

- **Hemograma i frotis de sang perifèrica:** cal considerar excloure la leucèmia en certs pacients segons l'anamnesi i l'exploració física, tot i ser una associació inusual⁵.
- **Punció lumbar:** només si hi ha sospita de meningitis (cefalea, febre, papil·ledema, rigidesa de clatell) o síndrome de Guillain-Barré (dissociació albuminocitològica, amb hiperproteïnorràquia sense pleocitosi)⁴.
- **Proves de laboratori o tests d'imatge:** no indicats de rutina, sí que es recomanen en pacients amb recurrències, absència de millora al cap de tres setmanes d'evolució i en els que presentin símptomes suggestius d'etiologia no idiopàtica⁵:
 - Serologies, si hi ha sospita d'etiologia vírica o neuroborreliosi.
 - Proves d'imatge (tomografia computada o resonància cerebral), si hi ha sospita de fractura o neoplàsia³⁻⁴.
 - Els estudis electrofisiològics com l'electroneurografia (ENG) i l'electromiografia (EMG) poden ser útils per estudiar la funcionalitat del nervi, definir el pronòstic i avaluar la recuperació funcional^{3-4,12}. Segons la guia de pràctica clínica de la Societat Espanyola d'Otorrinolaringologia del 2019³, l'ENG dins les primeres dues setmanes d'evolució té valor pronòstic, i pot indicar la necessitat d'iniciar un tractament rehabilitador de forma precoç en pacients seleccionats per reduir el risc de seqüeles. A la pràctica, però, l'ENG a l'inici del quadre no se sol fer de forma rutinària a la majoria de centres. D'altra banda, en cas d'evolució tòrpida, l'EMG a partir de les tres setmanes determinarà l'existència de lesió axonal o de signes de recuperació (en forma de potencials polifàsics al registre), i aportarà informació valuosa per dirigir el tractament.

Seguiment

En la majoria de casos és suficient el seguiment per pediatria de zona. Se suggereix fer visites de control al cap de tres setmanes, sis mesos i un any des de l'inici de la clínica.

Es recomana fer una revaloració mèdica en cas d'empitjorament de la clínica passades les tres primeres setmanes o en cas d'aparició d'altres signes neurològics en qualsevol moment de l'evolució. L'absència de millora als tres mesos, la persistència de la clínica als sis mesos, l'aparició de seqüeles o les recurrències justifiquen una derivació a l'especialista, ja sigui neurologia pediàtrica o otorrinolaringologia⁵.

Pronòstic

La màxima debilitat té lloc entre els 3 i els 7 dies de l'inici de la clínica, i la majoria de casos presenten millora en les tres setmanes següents sense tractament⁵. Entre el 85 i el 97% dels afectats presenten una recuperació completa sense seqüeles en un termini d'entre tres i sis mesos, segons el cas^{4-5,11}, amb una mitjana de temps de 2,8 mesos¹⁴.

En el 10% dels pacients persisteix debilitat facial lleu als sis mesos, i el 5% experimentaran debilitat residual crònica⁵.

Factors pronòstics

S'han descrit un seguit de factors associats a una millor evolució i recuperació de la paràlisi facial perifèrica idiopàtica:

- Gravetat a l'inici del quadre: els pacients amb paràlisi incompleta tenen millor pronòstic en comparació amb els que tenen paràlisi completa (graus V-VI de l'escala de House-Brackmann)⁴⁻⁵.
- La millora durant les tres primeres setmanes és un indicador de bon pronòstic⁴.
- A més, els pacients més joves també presenten millor pronòstic⁶.
- Hi ha controvèrsia sobre si la història familiar comporta un risc més alt de recuperació incompleta i recurrències. Mentre que l'any 1998 Crego et al.¹⁵ van reportar aquesta relació, posteriorment els treballs de Chen et al.¹⁴ del 2005 i Karalok et al.¹¹ del 2018 no la van objectivar.

Complicacions o seqüeles

Les complicacions a llarg termini derivades d'una paràlisi facial poden incloure:

- Sincinèsies facials (moviments facials sincrònics involuntaris): afecten la simetria i l'expressivitat facial. Són la complicació més freqüent de la paràlisi de Bell, i afecten majoritàriament la musculatura ocular i bucal. Davant un moviment bucal voluntari, com ara somriure, es pot produir un tancament involuntari dels ulls, i viceversa. S'han postulat tres mecanismes patogènics per explicar l'existència de les sincinèsies: regeneració axonal aberrant, transmissió aberrant de l'impuls nerviós i una hiperexcitabilitat del nucli del nervi facial⁴.

- Síndrome de Bogorad o de les llàgrimes de cocodril: té lloc setmanes o mesos després de la recuperació de la paràlisi facial a causa d'una regeneració neuronal anòmala, en què les fibres parasimpàtiques del VII parell cranial innerven les glàndules lacrimals en lloc de les salivals. En conseqüència, la ingesta activa la producció de llàgrimes en l'ull afectat⁴.

- Altres: contractures o espasmes facials, asimetria o debilitat facial permanent, dolor residual a la zona retroauricular i extensible al clatell o occipital, dany ocular en forma d'úlceres o erosió corneal, alteracions emocionals^{1,4}.

Recurrències

Les recurrències s'observen entre el 6% i el 10,3% dels pacients². La durada des de l'inici del primer episodi fins a l'aparició de la recurrència és variable (des dels sis mesos fins als 3,5 anys, amb casos descrits fins a sis anys després)^{11,14}.

Tractament

Cal remarcar la importància de l'ús de protectors oculars i de la hidratació amb llàgrimes artificials durant el dia i lubricant ocular durant la nit per tal de prevenir lesions corneals irreversibles. En els infants amb dificultats en l'alimentació per afectació de la musculatura bucal, cal assegurar un suport nutricional correcte⁵.

Tractament farmacològic

Antivirals

En adults, l'addició d'agents antivirals (aciclovir o valaciclovir) al tractament amb corticoesteroides sembla reduir la proporció de seqüeles a llarg termini, segons les conclusions obtingudes en l'última revisió sistemàtica feta per Gagyor et al.¹⁶.

En infants més grans de 2 anys, en canvi, l'ús d'antivirals es reserva en els casos de paràlisi facial secundària a síndrome de Ramsay-Hunt⁴⁻⁵.

Corticoesteroides

L'evidència científica disponible actualment defensa l'ús dels corticoesteroides en la població adulta afectada de paràlisi de Bell, ja que ha demostrat disminuir el risc de recuperació incompleta als sis mesos en comparació amb placebo i el risc d'aparició de complicacions a llarg termini segons la revisió de Madhok et al. de l'any 2016¹⁷.

En contraposició, l'ús de corticoesteroides en pediatria continua sent controvertit, ja que els infants presenten xifres de recuperació espontània de fins al 97%, en comparació amb el 80% observat en població adulta². S'ha postulat que la diferència és deguda al menor edema neuronal observat en els infants respecte els

adults, i al fet que presenten una capacitat de regeneració axonal més gran¹⁸.

L'any 1999 el grup d'Ünüvar et al.¹⁹ va publicar un dels primers estudis prospectius sobre el tema, comparant vint-i-un pacients tractats amb metilprednisolona 1 mg/kg/dia i vint-i-un pacients no tractats, tots amb disfunció greu dins les primeres 72 hores d'inici de la clínica. No es van observar diferències significatives entre els grups, amb recuperació completa als dotze mesos en tots els pacients. No obstant això, es va suggerir que el tractament amb corticoesteroides reduïa el temps fins a la recuperació. Malgrat tot, cal tenir present que aquest estudi no feia emmascarament amb placebo i, a més, incloïa un nombre baix de pacients ($n=42$), tots amb símptomes greus al diagnòstic.

Els anys següents es van dur a terme dues revisions sistemàtiques. La primera, feta l'any 2001 per Salman i MacGregor⁹, no va observar benefici dels corticoesteroides, però presentava limitacions importants (dels vuit estudis inclosos a la revisió només cinc eren aleatoritzats, i només un analitzava per separat les dades dels pacients pediàtrics).

L'any 2012, Pitaro et al.¹⁸ van publicar una nova revisió sistemàtica, amb un total de sis estudis fets durant el període 2000-2010, tots exclusivament en població pediàtrica. Malgrat que es va obtenir una mostra més gran que en publicacions prèvies ($n=197$), continuava destacant l'absència d'estudis aleatoritzats. La conclusió final de la revisió remarcava la manca d'evidència científica suficient per fer recomanacions sobre l'ús dels corticoesteroides en infants amb paràlisi de Bell.

Posteriorment, l'any 2013, l'estudi longitudinal retrospectiu d'Ismail et al.²⁰ recollia els casos de paràlisi facial en menors de 16 anys en diversos centres d'Anglaterra entre els anys 2000 i 2011. Tots els pacients es van recuperar completament, amb independència d'haver rebut tractament o no, i sense diferències significatives pel que fa a la durada dels símptomes. No obstant això, l'estudi tenia limitacions importants: disseny retrospectiu, baix nombre de pacients inclosos i manca d'informació sobre la gravetat de la paràlisi i els criteris utilitzats per decidir la indicació, o no, de tractament.

Finalment, destaca l'anàlisi retrospectiva dels pacients de menys de 19 anys amb paràlisi de Bell admesos a l'Hospital Nacional de Busan (Corea del Sud) entre els anys 2009 i 2017, fet per Yoo et al.⁸. Dels cent pacients inclosos, el 73% va rebre prednisolona 1 mg/kg/dia oral i el 27% restant no en va rebre. No es van observar diferències estadísticament significatives ni en les característiques dels grups (sexe, edat, durada dels símptomes fins al diagnòstic ni gravetat de la paràlisi) ni en el percentatge de recuperació completa. Si bé aquest treball és conduït per una sola institució i obté una mostra més gran que altres estudis previs, cal recordar que es tracta, de nou, d'un disseny retrospectiu.

Tractament de les complicacions

En els pacients pediàtrics no es recomana la descompressió quirúrgica del nervi facial⁴. En casos persistents, es poden considerar altres tècniques quirúrgiques per restaurar la simetria facial, com la mioplàstia d'elongació del múscul temporal⁴. La tarsorràfia o implantació d'un pes a la parpella superior s'usa en cas de lagoftàlmia³. La toxina botulínica s'ha proposat com a tractament de les sincinèsies i espasmes hemifacials, però necessita d'injeccions periòdiques⁴. També s'han proposat altres aproximacions terapèutiques, com la fisioteràpia, exercicis de relaxació facial, la bioretroalimentació o *biofeedback* (busca la reeducació motora del nervi facial mitjançant l'ús de miralls) o l'electromiografia, que aporten informació al pacient durant el moviment i faciliten la recuperació del control muscular voluntari^{3-4, 21}.

Perspectives de futur

Des de l'octubre del 2015, el grup de Babl et al. condueix l'estudi BELLPIC²² en deu centres sanitaris d'Àustràlia i Nova Zelanda inclosos a la xarxa PREDICT (*Paediatric Research in Emergency Departments International Collaboratives*). Es tracta d'un estudi en fase III aleatoritzat, de triple cec i controlat amb placebo amb l'objectiu de demostrar la superioritat del tractament amb corticoesteroides en la paràlisi de Bell en pacients pediàtrics. S'hi inclouran els pacients entre 6 mesos i 18 anys diagnosticats de paràlisi de Bell en les primeres 72 hores des de l'inici de la clínica. Seran exclosos els pacients amb troballes suggestives de paràlisi facial no idiopàtica, contraindicació per a l'ús de corticoesteroides o bé amb tractament de base amb aquests²².

L'objectiu dels investigadors és reclutar un total de 540 pacients, aleatoritzats en dos grups: 270 pacients rebran tractament amb prednisolona 1mg/kg/dia durant 10 dies, i als 270 restants del grup control se'ls administrarà placebo amb una formulació idèntica a la que rebrien els pacients si haguessin estat inclosos a la branca d'intervenció.

L'objectiu primari és avaluar la recuperació completa un mes després de l'aleatorització, definida com un grau I a l'escala de House-Brackmann (Taula II). Addicionalment, també s'analitzaran altres paràmetres (recuperació als 3 i 6 mesos, aparició de seqüeles en forma de dolor, sincinèsies o disfunció autonòmica i l'impacte emocional i funcional de la malaltia) i s'estudiarà com varia la recuperació de la paràlisi facial segons l'edat, la gravetat inicial o el temps fins a l'inici del tractament.

Conclusió

La paràlisi de Bell és la paràlisi facial més freqüent en els infants, i presenta unes taxes de recuperació es-

pontània d'entre el 85 i el 97%, en contrast amb el 80% observades en població adulta. Els resultats dels estudis publicats a dia d'avui semblen apuntar cap a la manca de benefici del tractament amb corticoesteroides en aquests pacients, tot i que l'evidència disponible actualment s'origina a partir d'estudis amb grau d'evidència baix, donada l'absència de treballs prospectius aleatoritzats fets fins al moment.

Per aquest motiu, caldrà estar atents als resultats de l'estudi BellPIC, ja que sembla que aportarà informació molt valuosa sobre la necessitat de tractament amb corticoesteroides en la paràlisi de Bell infantil, i tindrà un gran impacte en el maneig d'aquesta entitat.

Bibliografia

- Biebl A, Lechner E, Hroncek K, Preisinger A, Eisenkölbl A, Schmitt K, et al. Facial nerve paralysis in children: Is it as benign as supposed? *Pediatr Neurol.* 2013;49(3):178-81.
- Yılmaz Ü, Çubukçu D, Yılmaz TS, Akinci G, Özcan M, Güzel O. Peripheral facial palsy in children. *J Child Neurol.* 2014;29(11):1473-8.
- Lassaletta L, Morales-Puebla JM, Altuna X, Arbizu Á, Arístegui M, Batuecas Á, et al. Facial paralysis: Clinical practice guideline of the Spanish Society of Otolaryngology. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2020;71(2):99-118.
- Ciorba A, Corazzi V, Conz V, Bianchini C AC. Facial nerve paralysis in children. *World J Clin Cases.* 2015;3(12):973-9.
- Kalra V, Arora R, Mukhtyar B. Clinical Guideline for Acquired Facial Nerve Palsy in Children (Bell 's Palsy). Norfolk and Norwich University Hospitals. Guideline NHS. 2020;1-13. Accesible a la xarxa [data de consulta: 01-04-2021]. Disponible a: <https://www.nnuh.nhs.uk/publication/download/acquired-facial-nerve-palsy-in-children-v1-2>
- Drack FD, Weissert M. Outcome of peripheral facial palsy in children-A catamnestic study. *Eur J Paediatr Neurol.* 2013;17(2):185-91.
- Mackay MT, Chua ZK, Lee M, Yock-Corrales A, Churilov L, Monagle P, et al. Stroke and nonstroke brain attacks in children. *Neurology.* 2014;82(16):1434-40.
- Yoo HW, Yoon L, Kim HY, Kwak MJ, Park KH, Bae MH, et al. Comparison of conservative therapy and steroid therapy for bell's palsy in children. *Korean J Pediatr.* 2018;61(10):332-7.
- Salman MS, MacGregor DL. Should children with Bell's palsy be treated with corticosteroids? A systematic review. *J Child Neurol.* 2001;16(8):565-8.
- Hitier M, Edy E, Salame E, Moreau S. Anatomie du nerf facial. *EMC - Oto-rhino-laryngologie.* 2006;36(1):1-16.
- Karalok Z, Taskin B, Ozturk Z, Gurkas E, Tuba K, Guven A. Childhood peripheral facial palsy. *Child's Nerv Syst.* 2018;34(8):1441-2.
- Lorch M, Teach SJ. Facial nerve palsy: Etiology and approach to diagnosis and treatment. *Pediatr Emerg Care.* 2010;26(10):763-9.
- Francisco T, Marques M, Vieira JP, Brito MJ. Bilateral facial palsy: A form of neuroborreliosis presentation in paediatric age. *BMJ Case Rep.* 2013;2013:bcr2012008060.
- Chen WX, Wong V. Prognosis of Bell's palsy in children - Analysis of 29 cases. *Brain Dev.* 2005;27(7):504-8.
- Crego F, Galindo J, Quesada P, Naches S, Piñas J, Vila J et. al. Recurrent peripheral facial paralysis. Our case load from 1995. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1998;49(4):280-2.
- Gagyor I, Madhok VB, Daly F, Sullivan F. Antiviral treatment for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev.* 2019;9(9):CD001869.
- Madhok VB, Gagyor I, Daly F, Somasundara D, Sullivan M, Gammie F, et al. Corticosteroids for Bell's palsy (idiopathic facial paralysis). *Cochrane Database Syst Rev.* 2016;7(7):CD001942.
- Pitaro J, Waissbluth S, Daniel SJ. Do children with Bell's palsy benefit from steroid treatment? A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(7):921-6.
- Ünür E, Oguz F, Sidal M, Kiliç A. Corticosteroid treatment of childhood Bell's palsy. *Pediatr Neurol.* 1999;21(5):814-6.
- Ismail AQ, Alake O, Kallappa C. Do oral steroids aid recovery in children with Bell's palsy? *J Child Neurol.* 2014;29(10):96-7.
- Zhao Y, Feng G, Gao Z. Advances in diagnosis and non-surgical treatment of Bell's palsy. *J Otol.* 2015;10(1):7-12.
- Babl FE, Mackay MT, Borland ML, Herd DW, Kochar A, Hort J, et al.; PREDICT (Paediatric Research in Emergency Departments International Collaborative) research network. Bell's Palsy in Children (BellPIC): Protocol for a multicentre, placebo-controlled randomized trial. *BMC Pediatr.* 2017;17(1):53.