

DOI: 10.31365/ISSN.2595-1769.2025.0354

## **PARALISIA FACIAL PERIFÉRICA ASSOCIADA A ESTENOSE DE CANAL AUDITIVO INTERNO: RELATO DE CASO EM PACIENTE PEDIÁTRICO**

### **PERIPHERAL FACIAL PARALYSIS ASSOCIATED WITH INTERNAL AUDITORY CANAL STENOSIS: CASE REPORT IN A PEDIATRIC PATIENT**

**Thalia Almeida da-Silva**

(autor de correspondência)

**E-mail:** thalia988@gmail.com / thalia.silva@hupe.uerj.br

**Contribuição do autor:** Coleta de Dados, Conceitualização, Gerenciamento de Recursos, Gerenciamento do Projeto, Investigação, Metodologia, Redação - Preparação do original, Redação - Revisão e Edição, Supervisão, Visualização.

**Afiliação(ões):** [1] Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) / Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Departamento de Pediatria (Dped) - Rio de Janeiro-RJ, Brasil.

**Isaiás Sobral Soares**

**E-mail:** soares.isaiassobral@gmail.com

**Contribuição do autor:** Conceitualização, Metodologia, Redação – Preparação do original, Redação – Revisão e Edição

**Afiliação(ões):** [2] Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG) / Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Neurologia pediátrica – Rio de Janeiro-RJ, Brasil

**Brenda Klemm Arci Mattos de Freitas Alves**

**E-mail:** bklarci@gmail.com

**Contribuição do autor:** Conceitualização, Gerenciamento do Projeto, Metodologia, Redação – Preparação do original, Redação – Revisão e Edição, Supervisão, Visualização

**Afiliação(ões):** [3] Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) / Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Neurologia pediátrica – Rio de Janeiro-RJ, Brasil

**Stella de Aparecida Ederli Pinto dos Santos**

**E-mail:** [stellaasantos@gmail.com](mailto:stellaasantos@gmail.com)

**Contribuição do autor:** Gerenciamento do Projeto, Redação – Revisão e Edição, Supervisão, Visualização

**Afiliação(ões):** [3] Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) / Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Neurologia pediátrica – Rio de Janeiro-RJ, Brasil

## RESUMO

**Introdução:** A estenose do canal auditivo interno (ECAI) é uma condição que pode levar a hipoplasia ou aplasia dos nervos cranianos que passam por esta estrutura – os nervos vestibulococlear e facial. O acometimento mais comum é a hipoacusia neurosensorial, sendo a paralisia facial periférica (PFP) mais rara. **Objetivo:** Descrever caso raro de PFP progressiva devido a ECAI em paciente pré-escolar atendido pelo ambulatório de pediatria de um hospital universitário do Rio de Janeiro. **Descrição do caso:** Pré-escolar de 3 anos, nascido de parto vaginal, sem intercorrências gestacionais. Na triagem neonatal, apresentava exame de Emissões Otoacústicas Evocadas alterado à direita. Apresentou atraso nos marcos de desenvolvimento da linguagem, com atraso de fala associado a distúrbio articulatório da fala (com troca e omissão de fonemas). Evoluiu com PFP progressiva à direita que, ao exame físico, era classificada como grau IV na Escala de House-Brackmann. A ressonância magnética evidenciou conduto auditivo interno direito hipoplásico, e nervos facial e vestibulococlear direitos hipoplásicos sem curso no interior do conduto auditivo interno. Foi solicitada a realização de Potenciais Evocados Auditivos de Tronco Encefálico que evidenciou perda auditiva completa do ouvido direito. **Discussão:** Deve-se suspeitar de ECAI em pacientes que apresentam hipoacusia neurosensorial e PFP ipsilaterais. No caso relatado, observou-se que malformações das estruturas do ouvido interno, olhos e rins podem estar associadas ao quadro descrito. A hipoacusia, em crianças, pode promover complicações como atraso no desenvolvimento na linguagem e dificuldade escolar.

**Palavras-chave:** Perda Auditiva Neurosensorial. Paralisia facial. Doenças do Nervo Vestibulococlear.

## ABSTRACT

**Introduction:** Internal auditory canal stenosis (ECAI) is a condition that can lead to hypoplasia or aplasia of the cranial nerves that pass through this structure, which are the vestibulocochlear and facial nerves. The most common condition is sensorineural hearing loss, while peripheral facial paralysis (PFP) is rare. **Objective:** This article aims to describe a rare case of progressive PFP due to ECAI in a preschool patient attended at the pediatrics ambulatory at a university hospital in Rio de Janeiro. **Case description:** 3-year-old preschooler, born vaginally, with no complications during pregnancy. The Evoked Otoacoustic Emissions exam was altered on the right side in neonatal screening exams. He presented delays in language development milestones, with speech delay associated with speech articulation disorder (with exchange and omission of phonemes). He developed progressive PFP on the right side, classified as grade IV on the House-Brackmann Scale. Magnetic resonance imaging showed a hypoplastic right internal auditory canal, and hypoplastic right facial and vestibulocochlear nerves without a course within the internal auditory canal. A Brainstem Auditory Evoked Response exam was requested, which showed complete hearing loss in the right ear. **Discussion:** ECAI should be suspected in patients with ipsilateral sensorineural hearing loss and PFP. In this research, it was observed that malformations of the structures of the inner ear, eyes and kidneys may be associated with the described condition. Hypoacusis in children can cause complications such as delayed language development and school difficulties.

**Keywords:** Hearing Loss. Sensorineural. Facial Paralysis. Vestibulocochlear Nerve Diseases.

## **INTRODUÇÃO**

A estenose de canal auditivo interno (ECAI) é a redução do diâmetro do canal auditivo interno, trajeto dos nervos vestibulococlear (NCVIII) e facial (NCVII), podendo levar a surdez neurosensorial e paralisia facial periférica (PFP) ipsilaterais. O diagnóstico é realizado quando o diâmetro dessa estrutura na tomografia computadorizada (TC) da região da mastoide é menor que 2-3 mm, enquanto a visualização dos nervos hipoplásicos pode ser observada com a ressonância magnética (RNM) da região.<sup>1,2,3</sup>

A hipoacusia na ECAI é frequente e ocorre devido a hipoplasia, ou aplasia, do NCVIII, mas a PFP, devido ao acometimento NCVII, não é comum nesses casos.<sup>3</sup> A hipótese deve ser levantada em paciente com PFP e perda auditiva neurosensorial – isto é, por acometimento do ouvido interno ou da condução nervosa, ambos em mesmo dimídio, principalmente associados à história dos sintomas presentes no início da vida.<sup>4</sup>

Essa condição clínica é pouco descrita na literatura e, dessa forma, este artigo descreve a história e o processo de investigação de um caso de PFP com hipoacusia, além de avaliar possíveis comorbidades que podem estar associadas à ECAI. Foram realizados estudo descritivo observacional na modalidade relato de caso, retrospectivo e baseado em coleta de dados do prontuário médico, entrevista com os responsáveis legais do paciente e revisão não sistemática da literatura.

Este artigo tem como objetivo descrever um caso raro de ECAI associada à PFP com o objetivo de contribuir para a formação médica, para que esses casos possam ter diagnóstico e tratamento precoces, promovendo melhora da qualidade de vida desses pacientes.

## **DESCRIÇÃO DO CASO**

Pré-escolar de 3 anos de idade, nascido de parto vaginal, sem intercorrências gestacionais, acompanhado pelo serviço de pediatria de um hospital quaternário no Rio de Janeiro. Nos exames de triagem neonatal, apresentava exame de Emissões Otoacústicas

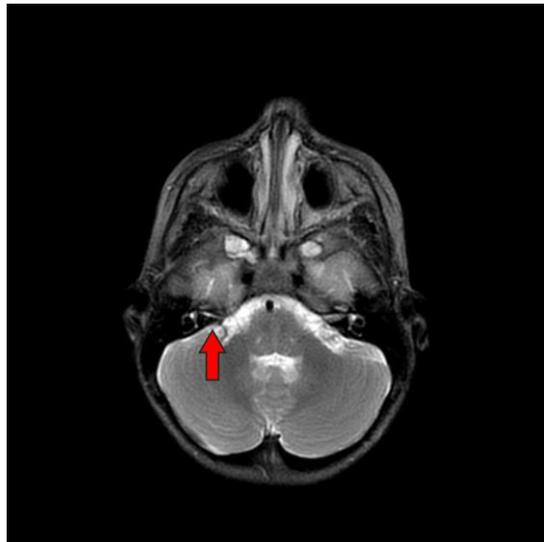
Evocadas alterado à direita, porém não conseguiu realizar o exame de Potenciais Evocados Auditivos de Tronco Encefálico (PEATE) solicitado na época.

Apresentou atraso nos marcos de desenvolvimento da linguagem, com atraso de fala associado a distúrbio articulatório da fala (com troca e omissão de fonemas). Evoluiu com PFP progressiva à direita que, ao exame físico, era classificada como grau IV na Escala de House-Brackmann.

A RNM evidenciou conduto auditivo interno direito hipoplásico, com calibre de 1,5 mm, e nervos facial e vestibulococlear direitos hipoplásicos, sem curso no interior do conduto auditivo interno. (Figura 1) Após o diagnóstico por exame de imagem, foi solicitada a realização de PEATE que evidenciou perda auditiva completa do ouvido direito.

O paciente foi encaminhado para reabilitação auditiva, para avaliação de aparelho de amplificação sonora individual, e para terapia de reabilitação fonoaudiológica.

**Figura 1** - RNM demonstrando hipoplasia de nervo vestibulococlear e facial no interior de canal auditivo direito (seta vermelha)



Fonte: Arquivo pessoal.

## DISCUSSÃO

### Avaliação diagnóstica inicial

Na avaliação inicial da paralisia facial deve-se, primeiramente, localizar a topografia da lesão entre central ou periférica. Na PFP há acometimento de toda hemiface

correspondente, enquanto na central, o quadrante superior da face é poupado em virtude de receber também inervação pelo núcleo do nervo facial contralateral.

Além disso, para investigação dos diagnósticos diferenciais, é fundamental a avaliação neurológica motora (marcha, tônus, força e coordenação), assim como conduto auditivo, cavidade oral, parótidas, olhos e pares cranianos.<sup>5,6</sup>

### **Anatomia do nervo facial**

A PFP pode ocorrer a partir de uma lesão em qualquer porção do segmento distal do NCVII, ou seja, a partir de sua saída de seus núcleos na ponte, que recebe as fibras da área motora do córtex cerebral de ambos os hemisférios, sendo a maioria direcionada ao núcleo contralateral. Esse nervo, então, atravessa o osso temporal através do canal auditivo interno, um canal estreito em que o seu trajeto é compartilhado com o nervo vestibulococlear (NCVIII). O NCVII continua pelo canal facial, unindo-se ao nervo intermédio, até o gânglio geniculado. De lá, sai do crânio pelo forame estilomastoideo, atravessa a glândula parótida e dá origem a seus ramos terminais que inervam os músculos da mímica facial.<sup>6,7</sup>

### **Classificação da paralisia facial periférica**

A PFP pode ser dividida em aguda ou crônica. Nos casos agudos, a maioria é unilateral e de causa idiopática (paralisia de Bell). Na avaliação, contudo, é necessário descartar outras etiologias, inicialmente a partir da anamnese e do exame físico detalhados, incluindo-se a otoscopia para avaliar a presença de possíveis afecções no ouvido externo e médio.<sup>5,6</sup>

A paralisia de Bell se instala de forma rápida, em dias, sendo indicada, na primeira semana, em especial nas primeiras 72 horas, corticoterapia oral, associada ou não à terapia antiviral (esta última, em casos suspeitos de reativação viral por herpes zoster). Nesse momento inicial, não se recomenda exames de imagem. Esse tipo de PFP geralmente apresenta resolução total em seis meses, com melhora inicial do quadro em torno de quatro semanas. Nesse momento, deve ser realizada uma consulta de revisão clínica para avaliação de necessidade de prosseguimento da investigação.<sup>5,6</sup>

Já a crônica é menos comum, podendo ser congênita ou adquirida. Nos casos de PFP congênita, a principal causa é o trauma relacionado ao parto, geralmente unilateral e

de resolução espontânea. Em alguns casos selecionados, pode ser necessária a descompressão cirúrgica. De modo semelhante, em traumas agudos não associados ao parto, o mesmo procedimento pode ser necessário, de acordo com a viabilidade do NCVII, avaliada através de testes eletrofisiológicos. A PFP congênita pode estar associada também a síndromes, como a síndrome de Moebius, condição que acomete o nervo abducente e o NCVII concomitantemente.<sup>5,6</sup>

Em caso de paralisia bilateral, recorrente, de instalação progressiva ou persistente (sem qualquer melhora até quatro meses do início do quadro), deve-se prosseguir na investigação de outras causas,<sup>5</sup> sendo os tumores de cabeça e pescoço os mais urgentes a serem descartados (como colesteatoma e tumores de nervo facial e parótida). Contudo, as causas mais comuns de PFP são infecções (por vírus, bactérias – como *Mycoplasma pneumoniae*, *Treponema*, *Borrelia burgdorferi* – ou micobactérias), otite média aguda e crônica complicadas, bem como malformações, doenças autoimunes, miopatias e osteopatias.<sup>6</sup>

Os exames de imagem têm papel fundamental na investigação etiológica de casos em que há suspeita de surdez neurossensorial, alterações anatômicas ou tumores, sendo os principais a TC e a RNM de crânio, com ênfase na região temporal. A escolha entre a TC e a RNM como exame inicial deve ser feita de forma individualizada, de acordo com a suspeita diagnóstica, disponibilidade, custo e necessidade de sedação. Além disso, esses exames possuem grande valia no planejamento de eventuais cirurgias e instalação de implantes auditivos, quando necessários.<sup>8,9</sup> A TC pode visualizar o diâmetro do canal auditivo interno que, quando reduzido, sugere hipoplasia ou aplasia do nervo coclear, embora os nervos, em si, não possam ser visualizados por esse método. Por sua vez, a RNM – especialmente na sequência T2 – é o exame que pode evidenciar os NCVII e NCVIII em seu curso dentro do canal auditivo interno, bem como sua ausência ou hipoplasia, além de outras estruturas do ouvido interno.<sup>1,2,3</sup> A PFP pode também ser dividida quanto a graus de acometimento, sendo a escala de House-Brackmann a mais usada para essa avaliação<sup>6,10</sup> (Quadro 1).

**Quadro 1 - Escala de House-Brackmann<sup>8,12</sup>**

Classificação	Descrição	Em repouso	Em movimento
I	Normal: Função facial normal em	Simetria	

	todas as áreas		
II	Disfunção leve: Leve fraqueza na inspeção cuidadosa	Simetria e tônus normal	Fronte: função boa a moderada Olhos: fechamento completo com mínimo esforço Boca: assimetria leve
III	Disfunção moderada: Diferença entre os dois lados evidente mas não desfigurante	Simetria e tônus normal	Fronte: movimento leve a moderado Olhos: fechamento completo com esforço mínimo Boca: fraqueza leve com o máximo esforço
IV	Disfunção moderada-grave: Fraqueza óbvia e/ou assimetria desfigurante	Simetria e tônus normal	Fronte: sem movimento Olhos: fechamento incompleto Boca: assimetria com esforço máximo
V	Disfunção grave: Movimento pouco perceptível	Assimetria	Fronte: sem movimento Olhos: fechamento incompleto Boca: fechamento incompleto
VI	Paralisia total: Sem movimento	Assimetria	sem movimento

Fonte: traduzida de House JW, Brackmann DE (1985).<sup>8,12</sup>

### **Complicações da paralisia facial periférica**

A PFP pode afetar a qualidade de vida em diferentes esferas. Uma de suas principais consequências é o comprometimento do fechamento palpebral, podendo levar a lesões oculares importantes, como lesão de córnea – que pode evoluir com cegueira.<sup>6</sup> De modo a prevenir essa complicação, é indicado o uso de colírios de lubrificação ocular associada a oclusão ocular noturna para proteção corneana.<sup>5</sup> Além disso, essa condição pode impactar na autoestima dessas crianças, com prejuízo na socialização e *bullying* pelos pares.

## Impacto da perda auditiva em crianças

A prevalência de surdez é variável na literatura, com distintas taxas de acordo com a população estudada. Ganek et al. (2023) observaram, em sua metanálise, a prevalência geral de 1% de surdez em crianças em países de baixa e média renda, com 0,7% de prevalência geral de etiologia neurosensorial.<sup>11</sup>

Segundo a Organização Mundial da Saúde, mais da metade dos casos de surdez no mundo são por causas evitáveis. Dentre esses, 30% são atribuíveis a infecções na infância (congenitas ou adquiridas), 17% relacionados a intercorrências perinatais e 4% associados ao uso de medicações ototóxicas, que podem estar relacionadas ao contexto de tratamento das situações anteriores.<sup>12</sup> Desse modo, o incremento das práticas de saúde materno-infantil, de pré-natal e assistência ao parto e neonatal de qualidade, da adesão às imunizações e da ampliação das políticas de triagem auditiva neonatal são de grande valia para a prevenção da surdez na infância, assim como o diagnóstico e intervenção precoces.<sup>11,12</sup>

A surdez, mesmo unilateral, pode comprometer o desenvolvimento da fala e, portanto, gerar prejuízos na alfabetização, no rendimento escolar, na socialização, bem como na localização espacial e no processamento das informações auditivas no córtex cerebral – especialmente em ambientes ruidosos.<sup>8,9,13</sup> Na reabilitação desses pacientes, podem ser usados diferentes tipos de dispositivos, de acordo com a localização da lesão no trajeto de condução do som.<sup>8,9</sup> O implante coclear pode ser utilizado nos casos de perda auditiva leve a moderada por alterações no ouvido interno. Quando indicado, o implante precoce tem melhores resultados, uma vez que permite estimular o córtex auditivo no seu período de maior desenvolvimento. Contudo, para seu funcionamento, é necessário que a condução nervosa pelo NCVIII esteja íntegra. Por essa razão, em casos de surdez neurosensorial por hipoplasia deste nervo, o implante coclear é contraindicado.<sup>8,9</sup>

Nos casos de hipoplasia do nervo coclear, com perda auditiva profunda, as principais escolhas são o CROS (*Contralateral Routing of Signal* – em português, Sistema de Roteamento Contralateral de Sinal) e BAHS (*Bone-Anchored Hearing Systems* – em português, Sistema Auditivo Ancorado ao Osso). Esses dispositivos ajudam na percepção do som em ambientes ruidosos. Isso ocorre porque esses dispositivos captam o som do lado surdo e transmitem ao ouvido saudável, seja através de um sistema de microfone e amplificador (CROS) ou por vibrações que se transmitem ao osso temporal e ouvido interno por condução óssea (BAHS).<sup>9</sup>

## **Avaliações e intervenções complementares**

A literatura demonstra que pacientes com alterações otológicas, especialmente malformações da orelha externa, possuem maior risco de malformações renais. Embora o desenvolvimento dessas estruturas na embriogênese ocorra em momentos diferentes, tem-se demonstrado que existem genes compartilhados que atuam tanto na formação das estruturas dos ouvidos quanto do sistema urinário, além de promoverem processos fisiológicos em comum para função de ambos.<sup>14</sup> De forma semelhante, observa-se maior associação de malformações otológicas com distúrbios oculares.<sup>1,9</sup>

No contexto de surdez neurossensorial, a investigação cardiológica tem como objetivo descartar cardiopatias congênitas associadas (como na síndrome velo-cardio-facial), bem como arritmias, especialmente a síndrome do QT longo – associada à surdez nas síndromes de Jervell e Lange-Nielsen.<sup>8</sup>

O acompanhamento multidisciplinar é fundamental no seguimento da criança com surdez neurossensorial e PFP. A terapia fonoaudiológica é importante para o melhor desenvolvimento da linguagem. Ademais, a psicoterapia contribui para o enfrentamento de questões psíquicas que podem estar associadas a essas condições, como *bullying* e baixa autoestima. A escola também é um grande aliado na rede de cuidado dessas crianças, fornecendo auxílio pedagógico e permitindo que elas possam se acomodar em locais que permitam melhor escuta das atividades.<sup>9</sup>

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Deve-se suspeitar de ECAI em pacientes que apresentam hipoacusia neurossensorial e paralisia facial periférica progressiva ipsilaterais. Para a investigação do diagnóstico, deve-se solicitar exame de imagem – TC ou RNM –, visto que essas alterações podem estar associadas a malformações das estruturas do ouvido interno, além de ser importante para descartar outras causas estruturais, como tumores.

A hipoacusia, em crianças, pode promover complicações como atraso no desenvolvimento na linguagem e dificuldade escolar. Além disso, a PFP pode acarretar prejuízo na qualidade de vida devido a sintomas oftalmológicos, sialorreia, além de *bullying* no ambiente escolar.

## **REFERÊNCIAS**

1. Clemmens CS, Guidi J, Caroff A, Cohn SJ, Brant JA, Laury AM, et al. Unilateral Cochlear Nerve Deficiency in Children. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 2013 May 15;149(2):318-25.
2. Baek SK, Chae SW, Jung HH. Congenital internal auditory canal stenosis. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2003 Oct; 117 (10): 784-7.
3. Park SH, Kim WJ, Lim YJ, On CW, Park JH, Min EH. Rare Occurrence of Internal Auditory Canal Stenosis Accompanied with Congenital Facial Palsy in a 3-Month-Old Infant: A Case Report. *Annals of Rehabilitation Medicine*. 2020 Jun 30;44(3):256-9.
4. Kew TY, Abdullah A. Duplicate internal auditory canals with facial and vestibulocochlear nerve dysfunction. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2011 Aug 26;126(1):66-71.
5. Lassaletta L, Morales-Puebla JM, Altuna X, Arbizu Á, Arístegui M, Batuecas Á, et al. Parálisis facial: guía de práctica clínica de la Sociedad Española de ORL. *Acta Otorrinolaringológica Española* [Internet]. 2020 Mar;71(2):99-118. Disponible em: <https://seorl.net/wp-content/uploads/2020/03/Par%C3%A1lisis-facial-gu%C3%ADa-de-pr%C3%A1ctica-cl%C3%ADnica-de-la-Sociedad-Espa%C3%B1ola-de-ORL.pdf>
6. Pauna HF, Silva VAR, Lavinsky J, Hyppolito MA, Vianna MF, Gouveia MCL, et al. Task force of the Brazilian Society of Otology - evaluation and management of peripheral facial palsy. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2024 May-Jun;90(3):101374.
7. Campbell WW, Dejong RN. DeJong's the neurologic examination. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 2013.
8. Silva VAR, Pauna HF, Lavinsky J, Hyppolito MA, Vianna MF, Leal M, et al. Task force Guideline of Brazilian Society of Otology; hearing loss in children. Part I – Evaluation. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology* [Internet]. 2023 Jan 1 [cited 2023 Apr 11];89(1):159-89. Disponible em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1808869422002257>
9. Silva VAR, Pauna HF, Lavinsky J, Hyppolito MA, Vianna MF, Leal M, et al. Task force Guideline of Brazilian Society of Otology: hearing loss in children. Part II - Treatment. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology* [Internet]. 2023;89(1):190–206. Disponible em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36528468/>
10. House JW, Brackmann DE. Facial Nerve Grading System. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*. 1985 Apr;93(2):146-7.
11. Ganek HV, Madubueze A, Merritt CE, Bhutta ZA. Prevalence of hearing loss in children living in low- and middle-income countries over the last 10 years: A systematic review. *Developmental Medicine and Child Neurology* [Internet]. 2023 May 1;65(5):600-10.
12. World Health Organization. Childhood hearing loss: strategies for prevention and care [Internet]. *Out*. 2019. Disponible em: <https://www.who.int/publications/i/item/childhood-hearing-loss-strategies-for-prevention-and-care>
13. Lieu JEC, Tye-Murray N, Karzon RK, Piccirillo JF. Unilateral Hearing Loss Is Associated with Worse Speech-Language Scores in Children. *PEDIATRICS*. 2010 May 10;125(6):e1348-55.
14. Wang SX, Streit A. Shared features in ear and kidney development – implications for oto-renal syndromes. *Disease Models & Mechanisms* [Internet]. 2024 Feb 14 [cited 2024 May 21];17(2):dmm050447. Disponible em:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10886756/#:~:text=Despite%20their%20difference%20in%20embryonic>