

# ESPASMO HEMIFACIAL BILATERAL

## Relato de caso

*Flavia Costa Nunes Machado*<sup>1</sup>, *Felipe Fregni*<sup>1</sup>,  
*Cynthia Resende Campos*<sup>2</sup>, *João Carlos Papaterra Limongi*<sup>3</sup>

**RESUMO** - Espasmo hemifacial bilateral é um distúrbio de movimento raro geralmente associado à compressão vascular dos nervos faciais. Caracteriza-se clinicamente por contrações assimétricas e assíncronas da musculatura facial e por longa latência entre a instalação dos movimentos em cada hemiface. Deve ser diferenciado de outras condições como blefaroespasmo, miocímia facial, tiques faciais, distonia oromandibular e espasmo hemimastigatório. O tratamento sintomático mais eficaz e menos invasivo consiste em aplicações de toxina botulínica mas abordagem cirúrgica de descompressão microvascular é outra alternativa terapêutica. Relatamos o caso de homem de 70 anos com espasmo hemifacial bilateral e fazemos uma breve revisão da literatura.

**PALAVRAS-CHAVE:** espasmo hemifacial bilateral, toxina botulínica, descompressão microvascular.

### **Bilateral hemifacial spasm: case report**

**ABSTRACT** - Bilateral hemifacial spasm (BHS) is a rare focal movement disorder often associated with vascular compression of both facial nerves. The contractions are usually asymmetric and asynchronous. Typically, one side is affected first and there is a long but variable interval for the symptoms on the other side to occur. BHS must be differentiated from other conditions including blefarospasm, facial myokymia, facial tics, oromandibular dystonia, and hemimasticatory spasm. The most successful and non-invasive symptomatic treatment is botulinum toxin injections but microvascular decompression surgery is another therapeutic option. We report the case of a 70 years old man with bilateral hemifacial spasms and present a brief review of the literature.

**KEY WORDS:** bilateral hemifacial spasm, botulinum toxin, microvascular decompression.

Espasmo hemifacial é um distúrbio do movimento focal caracterizado por contrações involuntárias clônicas ou tônicas, intermitentes, nos músculos inervados pelo nervo facial. Na maioria das vezes, inicia-se gradualmente no músculo orbicular dos olhos, seguindo-se acometimento do andar inferior da face ipsilateralmente. O movimento é agravado por estresse e fadiga e não pode ser suprimido voluntariamente. Na maioria das vezes, inicia-se na vida adulta e, ocasionalmente, existem antecedentes de paralisia de Bell ou de lesão traumática do VII nervo<sup>1,2</sup>.

Casos de acometimento bilateral são raros. Quando ocorrem, os tempos de instalação em cada lado não são coincidentes e as contrações são independentes<sup>2-8</sup>. Relatamos um caso de espasmo hemifacial bilateral e fazemos uma breve revisão da literatura.

### **CASO**

Homem de 70 anos, pardo, há 15 anos notou contrações clônicas involuntárias, intermitentes, ao redor do olho

e boca do lado direito. Com o decorrer do tempo, essas contrações aumentaram em frequência e intensidade e acometeram a hemiface direita. Há um ano iniciou movimentos de padrão semelhante no olho esquerdo, seguido de envolvimento no andar inferior da hemiface esquerda. Esses movimentos interferiam funcionalmente em atividades como dirigir, ler, falar e assistir televisão, e pioram com agitação e estresse. Nega antecedentes de hipertensão arterial, traumatismo craniano, uso de neurolépticos, dor facial, paralisia do VII nervo ou história familiar de distúrbios do movimento. O exame clínico revelou contrações clônicas e tônicas intermitentes, involuntárias da musculatura da hemiface direita, especialmente nos músculos orbicular dos olhos, zigomático, risório e mento. Tais movimentos também foram evidenciados na hemiface esquerda, porém com menor intensidade no território superior. As contrações bilaterais eram assimétricas, assíncronas e não eram suprimidas voluntariamente. O exame de ressonância magnética de encéfalo foi normal e a angiorressonância mostrou tortuosidade no trajeto das artérias vertebrais e basilar, porém sem contacto aparen-

Departamento de Neurologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo SP, Brasil (FMUSP): <sup>1</sup>Residente de Neurologia; <sup>2</sup>Preceptora dos Residentes; <sup>3</sup>Doutor em Neurologia e Professor-colaborador.

Recebido 4 Junho 2002, recebido na forma final 30 Julho 2002. Aceito 19 Agosto 2002.

*Dra. Flavia Costa Nunes Machado - Avenida Conselheiro Rodrigues Alves 127/24 A - 04014-010 São Paulo SP, Brasil. E-mail: flavikka@hotmail.com*

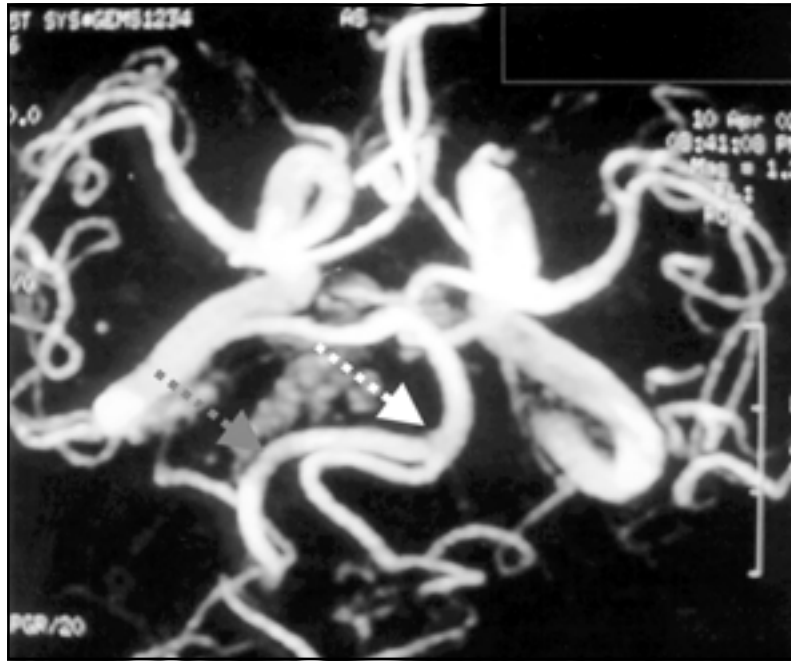


Fig 1. Angiorressonância mostrando tortuosidade das artérias vertebrais (seta cinza tracejada), que se encontram desviadas para a direita e da artéria basilar (seta branca tracejada), que se encontra deslocada para a esquerda.

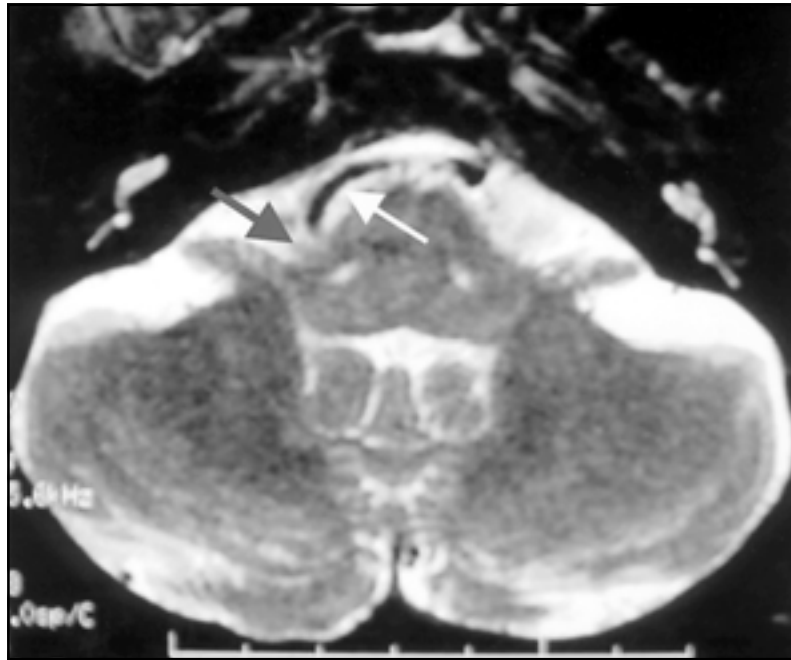


Fig 2. Na sequência T2 da RM de encéfalo, observa-se na transição bulbo-pontina o trajeto horizontalizado da artéria vertebral direita (seta branca) e sua proximidade com a emergência do VII nervo à direita (seta cinza).

te com a emergência dos nervos faciais (Figs 1 e 2). O paciente melhorou parcialmente com carbamazepina 600 mg/dia, mas não obteve resposta com clonazepam. A aplicação de toxina botulínica, bilateralmente, resultou em melhora sintomática significativa.

## DISCUSSÃO

O espasmo hemifacial bilateral é uma condição rara que pode resultar em comprometimento funcional importante. Poucos casos de espasmo hemi-

facial bilateral foram descritos com detalhes na literatura. Em revisão de 106 casos de espasmo hemifacial, Ehni e col. encontraram 6 casos de acometimento bilateral (5%)<sup>2</sup>. Recentemente, Tan e Jankovic relataram frequência de 3% (5 de 158 casos)<sup>8</sup>. Outros estudos relataram frequência menor: 0,6% (1 de 143 casos)<sup>9</sup> e 1,2% (8 de 648)<sup>7</sup>. Outros 5 casos de espasmo hemifacial bilateral foram relatados isoladamente<sup>3-6,10</sup>.

Compressão vascular do nervo facial é a etiologia mais provável do espasmo hemifacial<sup>4,7,11</sup>. Em uma série de 45 pacientes com espasmo hemifacial unilateral submetidos a cirurgia, observou-se que em 100% dos casos existia compressão vascular do nervo facial na zona de emergência da sua raiz<sup>11</sup>. Da mesma forma, na maioria dos casos descritos de espasmo hemifacial bilateral a etiologia de compressão vascular foi demonstrada através de ressonância magnética ou de abordagem cirúrgica<sup>4-9</sup>. Outras etiologias para casos de acometimento bilateral, como doença de Paget<sup>3</sup> e esclerose múltipla<sup>10</sup>, também foram descritas. No presente caso, a angioresonância evidenciou tortuosidade no trajeto da artéria basilar, porém sem sinais de compressão da raiz do nervo facial em nenhum dos lados.

Embora o mecanismo fisiopatológico mais provável do espasmo hemifacial esteja relacionado à irritação mecânica do nervo facial e consequente transmissão efática, é possível que a hiperatividade de células do núcleo do nervo facial possa estar envolvida neste mecanismo<sup>12,13</sup>.

O diagnóstico de espasmo hemifacial bilateral é clínico. A eletroneuromiografia (ENMG) confirma o padrão assimétrico e assíncrono das contrações faciais<sup>8,12</sup>. Em alguns casos, no início do acometimento bilateral, a ENMG pode detectar contrações bilaterais quando os sintomas ainda são clinicamente evidentes em apenas um dos lados<sup>12</sup>. No presente caso a ENMG não foi realizada devido à típica manifestação clínica.

As características clínicas relatadas nos casos de espasmo hemifacial bilateral, também presentes no nosso caso, são: contrações clônicas ou tônicas dos músculos da face, de início geralmente no andar superior da face seguido de envolvimento do andar inferior e, após um período de latência iniciam-se contrações na hemiface contralateral, assimétricas e assíncronas. No caso atual, a latência entre o início dos espasmos em cada lado foi de 14 anos. Em outras casuísticas, a latência variou em média de 0,2 a 15 anos<sup>2,8</sup>. Hipertensão arterial frequentemente precede ou segue-se à instalação do espasmo hemifacial, conforme demonstrado em estudo de caso controle multicêntrico<sup>14</sup>.

O diagnóstico diferencial de espasmo hemifacial deve incluir condições como: blefaroespasmo, miocímia facial, tiques, distonia oromandibular e espasmo hemimastigatório. O blefaroespasmo consiste em contrações simétricas e síncronas do músculo orbicular dos olhos, frequentemente associado a contrações do músculo frontal e corrugador. No blefaroespasmo, não existe latência entre a instalação das contrações no olho direito e esquerdo, como no espasmo hemifacial. No decorrer da doença, essas contrações tendem a progredir com o componente tônico mais evidente que o clônico<sup>15</sup>. Na miocímia facial, os movimentos assumem característica mais ondulante e contínua<sup>16</sup>. Os tiques faciais são caracterizados por movimentos abruptos, quase sempre multifocais e habitualmente estão associados a tiques motores, fônicos, gestuais ou outros sinais e sintomas da síndrome de Tourette. Ao contrário do espasmo hemifacial, a maioria dos pacientes refere sensações premonitórias imediatamente antes do movimento e alívio após a realização deste. No tique, a contração pode ser suprimida voluntariamente<sup>17</sup>. Na distonia oromandibular, ocorre acometimento de outros músculos que não são inervados pelo nervo facial, como os músculos da mandíbula, língua, boca e faringe<sup>15,18</sup>. Nos casos de distonia tardia por exposição prolongada a neurolépticos, soma-se a presença de movimentos estereotipados nos membros e acatisia<sup>18</sup>. No espasmo hemimastigatório, a musculatura envolvida corresponde àquela inervada pelo nervo trigêmeo, resultando em fechamento doloroso da mandíbula e espasmos dos músculos masseter e temporal<sup>19</sup>.

O tratamento sintomático não invasivo mais eficaz do espasmo hemifacial consiste em injeções de toxina botulínica tipo A em intervalos de três a quatro meses conforme a resposta clínica<sup>1,8,20,21</sup>. A melhora sintomática dura em média 12 semanas<sup>20,21</sup>. Efeitos colaterais como ptose, lagofalmo e inversão do lábio superior são transitórios e estão relacionados com maior difusão da droga para áreas próximas e com a dose utilizada. Pequenos ajustes do local da injeção e da dose da toxina botulínica costumam ser suficientes para evitar tais efeitos em futuras aplicações. Outra alternativa terapêutica é a cirurgia de descompressão microvascular<sup>7,9,11,22</sup>. Na maioria dos casos, a melhora sintomática ocorre imediatamente após a cirurgia, mas, algumas vezes, esta resposta é gradual. Pode haver recorrência dos espasmos nos primeiros dois anos após a cirurgia mas, passado este período, a chance de recorrência é estimada em 1%<sup>22</sup>. Para os raros casos de espasmo

hemifacial associado à doença de Paget, o tratamento com alendronato pode ser eficaz<sup>23</sup>. A gabapentina tem sido utilizada para o tratamento do espasmo hemifacial em estudos não controlados com eficácia variável e sem efeitos colaterais relevantes<sup>24,25</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Wan A, Jankovic J. Hemifacial spasm: clinical findings and treatment. *Muscle Nerve* 1998;21:1740-1747.
2. Ehni G, Woltman HW. Hemifacial spasm: review of 106 cases. *Arch Neurol Psychiatry (Chicago)* 1945;53:205-211.
3. Gardner WJ, Dohn D. Trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, Paget's disease: significance of association. *Brain* 1966;89:555-562.
4. Eckman PB, Kramer RA, Altrocchi PH. Hemifacial spasm. *Arch Neurol* 1971;25:81-87.
5. Jordan DR, Patrinely JR. Bilateral hemifacial spasm. *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1990;10:153-156.
6. Rosso ALZ, Mattos JP, Fogel LM, Novis SAP. Bilateral hemifacial spasms. *Mov Disord* 1994;9:236-243.
7. Baker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Shields PT, Larkins MV, Jho HD. Microvascular decompression for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1995;82:201-210.
8. Tan EK, Jankovic J. Bilateral hemifacial spasm: a report of five cases and a literature review. *Mov Disord* 1999;14:345-349.
9. Muller MB, Muller AR. Loss of auditory function in microvascular decompression for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1985;63:17-20.
10. Van de Biezenbos JBM, Horstink MWIM, Van de Vlasakker CJW, Van Engelen BGM, Van Eikema Hommes OR, Barkhof F. A case of bilateral alternating hemifacial spasms. *Mov Disord* 1992;7:68-70.
11. Jannetta PJ, Abbasy M, Maroon JC, Ramos FM, Albin MS. Etiology and definitive microsurgical treatment of hemifacial spasm: operative techniques and results in 47 patients. *J Neurosurg* 1977;47:321-328.
12. Schulze-Bonhage A, Ferbert A. Electrophysiological recordings in bilateral hemifacial spasm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:408-410.
13. Tankere F, Maisonobe T, Lamas G, et al. Electrophysiological determination of the site involved in generating abnormal responses in hemifacial spasms. *Muscle Nerve* 1998;21:1013-1021.
14. Defazio G, Berardelli A, Abbruzzese G, et al. Primary hemifacial spasm and arterial hypertension: a multicenter case control study. *Neurology* 2000;54:1198-1200.
15. Jankovic J. Etiology and diagnosis of blepharospasm and oromandibular dystonia. *Adv Neurol* 1988;49:103-119.
16. Chalk CH, Litchy WJ, Ebersold MJ, Kispert DB. Facial myokymia and unilateral basilar invagination. *Neurology* 1988;38:1811-1812.
17. Jankovic J. Differential diagnosis and etiology of tics. *Adv Neurol* 2001;85:15-29.
18. Tan EK, Jankovic J. Tardive and idiopathic oromandibular dystonia: a clinical comparison. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;68:186-190.
19. Auger RG, Litchy WJ, Cascino TL, et al. Hemimasticatory spasm: clinical and electrophysiologic observations. *Neurology* 1992;42:2263-2266.
20. Defazio G, Abbruzzese G, Girlanda P, et al. Botulinum toxin A treatment for primary hemifacial spasm: a 10-year multicentric study. *Arch Neurol* 2002;59:418-438.
21. Jitpimolmard S, Tiamkao S, Laopaiboon M. Long term results of botulinum toxin type A (Dysport) in treatment of hemifacial spasm: a report of 175 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:151-157.
22. Shin JC, Chung UH, Kim YC, Park CI. Prospective study of microvascular decompression in hemifacial spasm. *Neurosurgery* 1997;40:730-735.
23. Fu KK, Ko A. The treatment with alendronato in hemifacial spasm associated with Paget's disease of bone. *Clin Neurol Neurosurg* 2000;102:48-51.
24. Daniele O, Caravaglios G, Marchini C, Mucchiut L, Capus P, Natale E. Gabapentin in treatment of hemifacial spasm. *Acta Neurol Scand* 2000;104:110-112.
25. Bandini F, Mazzella L. Gabapentin as treatment for hemifacial spasm. *Eur Neurol* 1999;42:49-51.