

ESPASMO HEMIFACIAL FAMILIAR

RELATO DE DOIS CASOS

*EGBERTO REIS BARBOSA**, *MARIA DO DESTERRO L. DA COSTA***,
*CLÁUDIO C. STAUT****, *LUIZ ALBERTO BACHESCHI*****, *MIRIAM SALVATORI BITTAR******

RESUMO - Os autores relatam os achados clínicos e angiográficos de dois casos de espasmo hemifacial familiar. Esta é a quinta descrição sobre esse tema na literatura e apresenta mãe e filha com idades de 76 e 51 anos respectivamente, nas quais o lado esquerdo foi o acometido. Exames de angiorressonância realizados nas pacientes revelaram dolíco-basilar com origem lateralizada à esquerda para ambos os casos. Também demonstraram artéria cerebelar pósterio-inferior muito desenvolvida e irregularidades murais nas artérias vertebrais e basilar sugestivas de arteriosclerose na mãe e vasos intracranianos levemente alongados na filha. Dados de revisão da literatura e sobre a etiologia do espasmo hemifacial são enfocados.

PALAVRAS-CHAVE: espasmo hemifacial familiar, angiorressonância, nervo facial, compressão nervosa.

Familial hemifacial spasm: report of two cases

ABSTRACT- The authors report the clinical and angiographical findings of two cases of familial hemifacial spasm. This is the fifth description in the literature and presents mother and daughter at the ages of 76 and 51 respectively, in whom the left side was affected. They underwent exams of angioresonance that showed dolichobasilar with left side origin in both patients. The exams also demonstrated postero-inferior cerebellar artery very developed and irregularities in the walls of the vertebral and basilar arteries suggestive of arteriosclerosis in the mother and slightly elongated intracranial vessels in the daughter. Literature review and etiology data of the hemifacial spasm are focused.

KEY WORDS: familial hemifacial spasm, angioresonance, facial nerve, nerve compression.

O espasmo hemifacial (EH) é um distúrbio do movimento caracterizado por contrações involuntárias paroxísticas dos músculos inervados pelo nervo facial. Em sua forma típica de apresentação surgem contrações involuntárias intermitentes da metade inferior do músculo orbicular dos olhos, em um dos lados da face, que gradualmente pioram em frequência e intensidade e, posteriormente, passam a acometer a porção superior do referido músculo. Após meses ou anos, os espasmos podem estender-se para outros músculos homolaterais inervados pelo facial. Os músculos platísmo e frontal são acometidos somente em 15% dos casos^{1,2}. Quando o músculo estapêdio é acometido, os pacientes referem tinidos no ouvido homolateral ao EH, sincrônicos com as contrações musculares^{3,2,4}. Nos casos mais graves, discreta paresia hemifacial ipsilateral pode ser observada^{4,8}. O EH é unilateral na maioria dos casos e raramente são encontrados casos de EH bilateral^{9,10}, os quais são sempre assimétricos e assincrônicos. Em relação à idade de instalação, o EH predomina na

Grupo de Estudo de Movimentos Anormais da Clínica Neurológica e Serviço de Radiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC/FMUSP): *Médico Assistente da Clínica Neurológica do HC/FMUSP; **Aluna do Mestrado em Neurologia da FMUSP; ***Médico Assistente do Serviço de Radiologia do HC/FMUSP; ****Professor-Adjunto da FMUSP; *****Neurologista, Mestre em Neurologia. Aceite: 13- novembro-1997.

Dr. Egberto Reis Barbosa - Clínica Neurológica, Hospital das Clínicas, FMUSP - Av. Enéas de Carvalho Aguiar 255 - 05403-000 São Paulo SP - Brasil.

faixa etária de 50 a 80 anos, podendo, entretanto, acometer indivíduos mais jovens e, até mesmo, crianças^{3,8,11,12}. A sua prevalência é maior no sexo feminino do que no masculino^{2,6,13}. O lado esquerdo é mais comumente acometido do que o direito^{7,12,14}. O EH é geralmente indolor; contudo, raramente há dor de leve intensidade na hemiface afetada^{2,3,12}. O EH, além do prejuízo estético, pode dificultar a visão binocular. Os espasmos são exacerbados por tensão, fadiga, ingestão de estimulantes do sistema nervoso central e movimentos mímicos faciais. Podem persistir durante a anestesia e o sono; neste caso chegam a despertar o paciente^{1,2,12}. A posição supina e a ingestão alcoólica geralmente aliviam o quadro^{2,8,15}. Remissões espontâneas foram relatadas em 9 de 106 casos estudados por Ehni e Woltman¹¹.

O espasmo hemifacial familiar (EHF) constitui uma das formas clínicas do EH, caracterizada pelo acometimento de pacientes de uma mesma família. O presente estudo tem por objetivo a descrição e análise de dois casos de EHF.

RELATO DOS CASOS

Caso 1 - BJC, 76 anos, foi atendida no ambulatório da Clínica Neurológica do HC/FMUSP com história de contrações musculares involuntárias da pálpebra esquerda (E), iniciadas há 10 anos, de intensidade e frequência progressivas, dificultando a leitura e a escrita. Um ano após, as contrações envolveram os outros músculos da hemiface E, no território de inervação do nervo facial. Esta paciente teve duas filhas de um casamento não-consanguíneo. Era portadora de hipertensão arterial moderada, controlada com diuréticos.

O exame neurológico indicou contrações clônicas dos músculos da hemiface E e discreta parestesia hemifacial ipsilateral; os demais aspectos do exame foram normais. O exame de angiorressonância magnética revelou dolíco-basilar com origem lateralizada à E. A artéria cerebelar pótero-inferior era bem desenvolvida, observando-se discretas irregularidades murais nas artérias vertebrais e basilar sugestivas de arteriosclerose (Fig 1).

No início do quadro foi medicada com clonazepan e outros benzodiazepínicos; não obtendo melhora dos espasmos passou a tomar carbamazepina, relatando discreta melhora. Há 3 anos recebe injeções de toxina botulínica A, com o que tem apresentado excelentes resultados.

Caso 2 - MCME, 51 anos, filha primogênita da Paciente 1, procurou o ambulatório da Clínica Neurológica do HC/FMUSP, com história de que há 4 anos começou a apresentar contrações involuntárias da pálpebra inferior E, as quais em poucos meses envolveram toda a hemiface homolateral. Relacionou a piora do quadro a tensão e depressão psíquica.

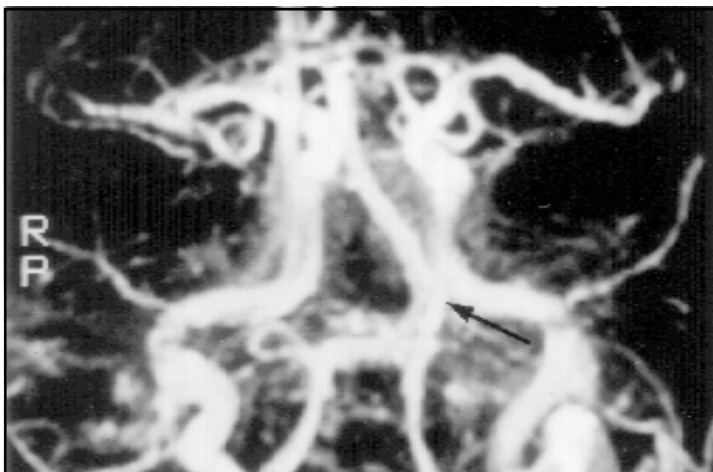


Fig 1. Caso 1. Angiorressonância com a técnica de influxo e reconstrução tridimensional (3D TOF) após a injeção de Gadolínio em projeção frontal demonstra: sinais de discreta dolíco-basilar com sua origem lateralizada projetando-se na região do ângulo ponto-cerebelar esquerdo, próximo à emergência do complexo VII-VIII nervos cranianos (seta).

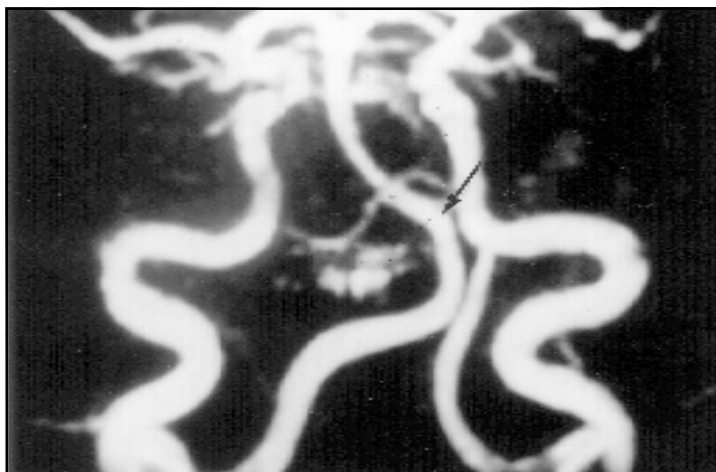


Fig 2. Caso 2. Angiorressonância com a técnica de influxo e reconstrução tridimensional (3D TOF) sem uso de Gadolínio em projeção frontal demonstra: sinais de discreta dolicobasilar estando sua origem lateralizada à E em projeção na região do ângulo ponto-cerebelar, próximo ao trajeto cisternal do complexo VII-VIII nervos cranianos. Note-se, também, elevação do segmento distal da artéria vertebral esquerda (seta).

O exame neurológico indicou contrações clônicas dos músculos da hemiface E; os demais aspectos do exame foram normais. Foi submetida a exame de angiorressonância magnética, que revelou dolicobasilar com origem lateralizada à E e vasos intracranianos levemente alongados e tortuosos (Fig 2).

Fez uso de clonazepam e outros benzodiazepínicos no início, sem modificação do quadro. Passou a usar carbamazepina e imipramina, com o que obteve discreta melhora dos espasmos. Há 3 anos recebe injeções de toxina botulínica A, apresentando excelentes resultados.

As pacientes desconhecem a ocorrência de outros casos de EH na família.

DISCUSSÃO

Embora descrito há mais de um século, o EH continua sendo alvo de controvérsias concernentes à sua causa. Do ponto de vista etiológico, o EH pode ser classificado como idiopático ou secundário a injúrias de natureza traumática, compressiva, inflamatória e vascular. Os tumores do ângulo ponto-cerebelar respondem por 1,0% dos casos de EH⁸. Dentre estes, os tumores epidermóides são os mais frequentemente associados ao EH, apesar de representarem apenas 6,3% dos processos expansivos dessa região⁵. Impressão basilar e mal-formação de Arnold-Chiari também foram descritas como fatores etiológicos de EH^{15,16}. Brito e Silva¹⁶, em estudo de 164 casos dessas malformações, encontraram três casos de EH e propuseram a distensão do tronco encefálico e do nervo facial, com consequente diminuição do fluxo sanguíneo para essas estruturas, como mecanismo fisiopatológico adicional à compressão do próprio nervo facial. Outras causas de EH são: paralisia de Bell, doença de Paget, esclerose múltipla, meningoencefalite, aracnoidite^{6,12,16,18,19}, infarto lacunar pontino¹⁷, aneurisma da fossa posterior²⁰ e lesões traumáticas dos ramos distais extracranianos do nervo facial²¹.

Quanto ao EH idiopático, a partir do estudo de Campbell e Keedy¹⁹, em 1947, a compressão vascular do nervo facial na fossa posterior passou a ser considerada como fator etiológico de maior importância nessa condição, descaracterizando a natureza idiopática dos casos que apresentam estas compressões. Os estudos de Coad e col.²², Jannetta e col.⁷, Kondo e col.²³, Loeser e Chen¹² e Nielsen e Jannetta²⁴, relatando achados cirúrgicos em abordagens da fossa posterior para tratamento do EH, vieram a corroborar essa hipótese. Mais recentemente, em séries de pacientes com EH idiopático estudados através de angiorressonância, a compressão da raiz do nervo facial por vasos da fossa posterior foi verificada em 64,86% dos casos de Bernardi e col.¹⁸, em 88,0% dos casos de Bittar e

col.⁶ e em 85% dos casos estudados por Jespersen e col.². Du e col.²⁵ em estudo de 27 casos de EH, através de ressonância magnética tridimensional, constataram que em todos havia evidências de compressão do nervo facial por artérias da fossa posterior.

Jannetta e col.⁷ realizaram exame da fossa posterior de 47 casos de EH durante ato cirúrgico para descompressão neurovascular do nervo facial e observaram que apenas os cruzamentos arteriais em ângulo de 90 graus, ao nível da sua emergência no tronco encefálico, eram responsáveis pelo EH. Esses autores argumentaram que as alterações da bainha de mielina do nervo facial, ao nível da sua transição da ponte para o ângulo ponto-cerebelar (de oligodendrócitos para células de Schwann), tornavam este segmento mais susceptível aos distúrbios de condução nervosa, resultantes de eventual compressão vascular, e que essa alteração representava condição indispensável para o aparecimento dos espasmos.

Quanto às artérias em contato com o nervo facial, Jannetta e col.⁷ relataram que a cerebelar pósterio-inferior foi a mais frequentemente implicada. Baba e col.²⁶ relataram que as artérias vertebral e cerebelar pósterio-inferior redundantes foram as alterações mais encontradas. Jespersen e col.² identificaram as artérias vertebral e cerebelar pósterio-inferior como as que mais frequentemente comprimiam o nervo facial. Para Bittar e col.⁶, as alterações mais encontradas foram a nível da artéria basilar. Raros casos de EH são causados por compressão venosa²³.

O primeiro relato enfocando especificamente o EHF foi publicado em 1989 por Friedman e col.²⁷, que apresentaram cinco casos de EHF numa família polonesa em três gerações (avó, dois netos e duas bisnetas). Em todos, o EHF acometia a hemiface E. As idades de início dos espasmos eram respectivamente 60, 44, 50, 27 e 28 anos. Exames de tomografia do crânio foram realizados nos dois netos; em um deles o exame foi normal e no outro evidenciou-se atrofia córtico-subcortical generalizada e infarto antigo na área fronto-temporal E. Não foram realizados estudos angiográficos.

Em 1990, Carter e col.²⁸ publicaram três casos de EHF acometendo a hemiface E em três gerações sucessivas: pai, filho e neto. O quadro clínico iniciou-se com as idades de aproximadamente 50, 28 e 27 anos, respectivamente. O filho foi submetido a angiorressonância magnética, que revelou uma artéria vertebral E dominante na região ponto-cerebelar, cruzando o plano mediano e anastomosando-se com a artéria vertebral direita na região caudal da ponte. Nos outros dois pacientes não foi possível a realização de exames, pois o pai já era falecido e o neto recusou submeter-se aos exames. Nesse estudo, os autores enumeraram o que consideraram as três características comuns nos casos de EHF publicados até então: a natureza autossômica dominante, o envolvimento do mesmo lado da face nos indivíduos afetados na mesma família e o início mais precoce do quadro clínico do EHF em relação às formas clínicas esporádicas de EH.

Coad e col.²² publicaram em 1991 o primeiro estudo pós-morte de um caso de EHF à E. O estudo referia-se a uma paciente com início do quadro de EHF aos 68 anos de idade e óbito decorrente de insuficiência renal crônica aos 88 anos. Uma filha e uma prima em primeiro grau também apresentavam EHF à E, com início dos quadros clínicos respectivamente aos 47 e aos 71 anos de idade. Os autores não referiram dados de investigação etiológica para elas. Os exames pós-morte da paciente evidenciaram compressão do nervo facial ao nível da sua emergência no tronco encefálico, provocada por uma alça redundante da artéria cerebelar ântero-inferior, associada a um plexo vascular anômalo e agenesia das artérias cerebelares pósterio-inferiores. O exame histológico do nervo facial sugeriu degeneração neuronal; não havia evidência de desmielinização ou gliose do nervo. Os autores chamaram a atenção para o fato de que, nos casos de EHF publicados até aquele momento, o lado esquerdo era o acometido. O estudo genético do caso sugeria herança autossômica dominante com penetrância parcial.

Micheli e col.²⁹ publicaram em 1994 o quarto artigo da literatura sobre EHF, no qual dois irmãos, com 63 e 70 anos de idade, apresentaram essa síndrome em lados diferentes da face. Os autores destacaram o início do quadro clínico em faixas etárias semelhantes às dos casos esporádicos e o acometimento de lados distintos da face, até então não relatados nos estudos de EHF. Eles realizaram exames de tomografia computadorizada do crânio e ressonância nuclear magnética, que não demonstraram quaisquer anormalidades; entretanto, não faziam referências a estudos angiográficos.

O fato dos dois casos terem ocorrido na mesma geração chamou a atenção dos autores, que admitiram a possibilidade de uma herança recessiva para o EHF. Os autores também se referiram a um terceiro irmão, que apresentou severa paralisia de Bell aos 20 anos de idade, com remissão espontânea, o que apoiaria a hipótese de uma susceptibilidade genética para danos ao nervo facial. Os achados desse estudo contrariaram o que Carter e col.²⁸ postularam como características clínicas do EHF.

O presente estudo representa a quinta publicação na literatura abordando especificamente o EHF, e a primeira a apresentar o estudo angiográfico da fossa posterior, através de imagens de ressonância magnética dos membros da família acometidos pelo EH.

O quadro clínico teve início em idade compatível com os casos esporádicos de EH; o sexo feminino e o acometimento do lado esquerdo da face estão de acordo com os dados da literatura sobre o tema.

Os achados dos exames de angiografia por ressonância magnética demonstraram origem lateralizada à E da dolicobasilar ipsilateral ao nervo facial comprometido, sugerindo relação entre esta alteração e o EH.

REFERÊNCIAS

- Jannetta PJ. Hemifacial spasm. In: Samii M, Jannetta PJ (eds). The cranial nerves. New York: Springer-Verlag, 1981;484-494.
- Jespersen JH, Dupont E, Gelineck J, Lundorf E. Hemifacial spasm: magnetic resonance angiography. *Acta Neurol Scand* 1996;93:35-38.
- Digre K, Corbett JJ. Hemifacial spasm: differential diagnosis, mechanism and treatment. In Jankovick J, Tolosa E (eds). *Advances in neurology*. New York: Raven Press, 1988;49 (Facial dyskinesias): 151-176.
- Wilkins RS. Hemifacial spasm: a review. *Surg Neurol* 1991;36:251-277.
- Auger RG, Piegras DG. Hemifacial spasm associated with epidermoid tumors of the cerebellopontine angle. *Neurology* 1989;39:577-580.
- Bittar MS, Staut CCV, Barbosa ER, Bacheschi LA, Magalhães ACA. Espasmo hemifacial: estudo pela angiografia por ressonância magnética. *Rev Hosp Clín Fac Med S Paulo* 1995;50:191-194.
- 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.
- Sprick C, Wirtschafter JD. Hemifacial spasm due to intracranial tumor: an intentional survey of botulinum toxin investigators. *Ophthalmology* 1988;95:1042-1045.
- Holds JB, Anderson RL, Jordan DR, Patrinely JR. Bilateral hemifacial spasm. *J Clin Neuro-ophthalmology* 1990;10:153-156.
- Rosso AL, Mattos JF, Fogel LM, Novis SA. Bilateral hemifacial spasm. *Mov Disord* 1994;9:236-237.
- Ehni G, Woltman HW. Hemifacial spasm: review of one hundred and six cases. *Arch Neurol Psychiatry* 1945;53:205-211.
- Loeser JD, Chen J. Hemifacial spasm: treatment by microsurgical facial nerve decompression. *Neurosurgery* 1983;13:141-145.
- Gardner JW, Sava GA. Hemifacial spasm: a reversible pathophysiologic state. *J Neurosurg* 1992;19:240-247.
- Carlos R, Fukui M, Hasuo K, et al. Radiological analysis of hemifacial spasm with special reference to angiographic manifestations. *Neuroradiology* 1986;28:288-295.
- Leal MB Filho, Dias-Tosta E, Allan N, Said P, Mendonça JLF, Henriques FG. Espasmo hemifacial e Impressão basilar associados a mal-formação de Arnold-Chiari: relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr* 1992;50:387-390.
- Brito JCF, Silva JAG. Espasmo hemifacial na impressão basilar: registro de três casos operados. *Arq Bras Neurocirurg* 1983;2:125-132.
- Ambroseto P, Forlani S. Lacunar pontine infarction presenting as isolated facial spasm. *Stroke* 1988;19:784-785.
- Bernardi B, Zimmerman RA, Savino PJ, Adler C. Magnetic resonance tomographic angiography in the investigation of hemifacial spasm. *Neuroradiology* 1993;35:606-611.
- Campbell E, Keedy C. Hemifacial spasm: a note on the etiology in two cases. *J Neurosurg* 1947;4:342-347.
- Maroon JC, Lunsford D, Deeb ZL. Hemifacial spasm due to aneurysmal compression of the facial nerve. *Arch Neurol* 1978;35:545-546.
- Martinelli P, Giuliani S, Ippolit M. Hemifacial spasm due to peripheral injury of facial nerve: a nuclear syndrome? *Mov Disord* 1992;7:181-184.
- Coad JE, Wirtschafter JD, Haines SJ, Heros RC, Perrone T. Familial hemifacial spasm associated with arterial compression of the facial nerve. *J Neurosurg* 1991;74:290-296.
- Kondo A, Ishikawa J, Yamasaki T, Konishi T. Microvascular decompression of cranial nerves, particularly of the 7th cranial nerve. *Neurol Med Chir* 1980;20:739-751.
- Nielsen VK, Jannetta P. Pathophysiology of hemifacial spasm: III. Effects of facial nerve decompression. *Neurology* 1984;34:891-897.
- Du C, Korogi Y, Nagakiko S et al. Hemifacial spasm: three dimensional MR images in the evaluation of neurovascular compression. *Radiology* 1995;197:227-231.
- Baba T, Matsushima T, Fukui Met al. Relationship between angiographical manifestations and operative findings in 100 cases of hemifacial spasm. *Neurol Surg* 1988;16:1355-1362.
- Friedman A, Jamrozik Z, Bojakowski J. Familial hemifacial spasm. *Mov Disord* 1989;4:213-218.
- Carter JB, Patrinely JR, Jankovic J, McCrary JA III, Boniuk M. Familial hemifacial spasm. *Arch Ophthalmol* 1990;108:249-250.
- Micheli F, Scorticati MC, Gatto E, Cersosimo G, Adi J. Familial hemifacial spasm. *Mov Disord* 1994;9:330-332.