

ESPASMO HEMIFACIAL E IMPRESSÃO BASILAR ASSOCIADOS A MALFORMAÇÃO DE ARNOLD-CHIARI

RELATO DE CASO

MANOEL BALDOINO LEAL FILHO * — ELZA DIAS-TOSTA **
NASSER ALLAN *** — PAULO SAID **** — JOSÉ LUIS F. MENDONÇA *****
FERNANDO GUILHON HENRIQUES *****

RESUMO — Os autores relatam o caso de uma paciente com espasmo hemifacial e impressão basilar associados a malformação de Arnold-Chiari. Com a descompressão cirúrgica da fossa posterior, empregada no tratamento da impressão basilar, houve melhora do quadro clínico e o espasmo hemifacial se reduziu quanto à frequência, duração e intensidade. É enfatizada a necessidade do tratamento etiológico do espasmo hemifacial, antes de se recorrer à toxina botulínica.

PALAVRAS-CHAVE: nervo facial, espasmo, malformação de Arnold-Chiari, impressão basilar, tratamento etiológico.

Hemifacial spasm in basilar impression and Arnold-Chiari malformation: Case report.

SUMMARY — The authors report a case of symptomatic basilar impression and Arnold-Chiari malformation being presented as the first symptom of hemifacial spasm. The surgical treatment of the malformation resulted in improvement of the clinical manifestation with reduction of the hemifacial spasm. The need for the aetiological therapy for the hemifacial spasm is emphasized, before symptomatic treatment with botulinum toxin is tried.

KEY WORDS: facial nerve, spasm, Arnold-Chiari malformation, basilar impression, aetiological treatment.

O espasmo da musculatura inervada pelo facial acomete um lado da face e caracteriza-se por contrações paroxísticas, irregulares e de graus variados. Inicia-se geralmente pelo músculo orbicular da pálpebra e acomete em seguida a musculatura da comissura labial^{5,12}. É mais comum na mulher, entre a quinta e sexta décadas, afeta principalmente o lado esquerdo, sendo os espasmos desencadeados pelo estresse psicológico, cansaço físico e movimentos da face, podendo ser evidenciados mesmo durante o sono e a anestesia¹². O espasmo hemifacial (EHF) não é achado incomum na literatura médica, mas em nosso meio constitui raridade⁵, principalmente quando comparado à incidência de paralisia facial periférica, outra condição patológica do mesmo nervo. O EHF costumava ser considerado idiopático em sua grande maioria, mas estudos utilizando angiografia vertebral e tomografia computadorizada de crânio, evidenciaram etiologia bem definida em 83% dos casos³. Dentre as etiologias mais citadas encontram-se a vascular, a neoplásica, as alterações degenerativas da transição, crânio-vertebral, a inflamatória, a infecciosa e a traumática². Existem controvérsias quanto à frequência da associação do EHF com impressão basilar (IB) e/ou malformação de Arnold-

Trabalho das Unidades de Neurologia e de Neurocirurgia do Hospital de Base do Distrito Federal: *Médico-Residente; **Neurologista, PhD; ***Neurologista; **** «Neurocirurgião; *****Neurorradiologista; *****Professor Adjunto, Chefe da unidade de Neurologia.

Dra. Elsa Dias-Tosta — Unidade de Neurologia, Hospital de Base do Distrito Federal - Setor Hospitalar Sul - 10000 Brasília DF - Brasil.

Chiari (AC). Segundo dados referidos por Brito e Silva², a associação foi encontrada em 12 de 118 casos (10,1%), tendo em 10 destes o espasmo iniciado o quadro clínico. A associação tem sido descrita raramente na literatura nacional: três em 164 casos². Na Unidade de Neurologia do Hospital de Base do Distrito Federal encontraram-se apenas 1,8%, em estudo retrospectivo de 10 anos, entre 53 casos de IB e/ou AC atendidos até 1990 (M. Moura e col.: comunicação pessoal, 1990).

O objetivo do presente relato é chamar a atenção para a necessidade de investigação cuidadosa de casos de EHF, que possibilite o tratamento etiológico.

OBSERVAÇÃO

LCR, paciente com 50 anos de idade, do sexo feminino, branca, natural da Bahia e procedente do Distrito Federal, registro 183800 do Hospital de Base de Brasília, internada em 16-abril-91. A evolução do EHF havia se dado em quatro anos. Na admissão queixava-se nos últimos quatro meses de tontura, oscilopsia, disfagia, náusea e hipoacusia à esquerda (E). Ao exame, apresentava espasmo hemifacial à E, nistagmo horizontal bilateral rotatório e nistagmo vertical para baixo, desvio da úvula para a direita (D) e assimetria de véu, hiperestesia tátil-dolorosa na hemiface E, atrofia muscular temporal e malar E, e desvio da marcha para a D. Tinha história progressiva de lúpus eritematoso sem sinais de atividade atualmente e doença de Chagas compensada. A investigação mostrou sinais de lesão de tronco cerebral (potencial evocado), impressão basilar (radiografia de transição crânio-cervical) e invaginação de amígdalas cerebelares até a segunda vértebra cervical (mielografia-tomografia cervical, Fig.1).

Durante abordagem cirúrgica foi feita laminectomia C1-C2, craniectomia occipital inferior, abertura e plástica da dura-máter com faseia lata. Após um mês já apresentava redução na frequência, duração e intensidade dos espasmos, avaliados segundo os critérios preconizados por Marti e cols. 7, diminuição da tontura e desaparecimento da oscilopsia, disfagia e da náusea. Ao exame, permanecia o desvio da úvula para a D, o reflexo nauseoso estava abolido, enquanto a sensibilidade tátil-dolorosa da face e a marcha haviam se normalizado.

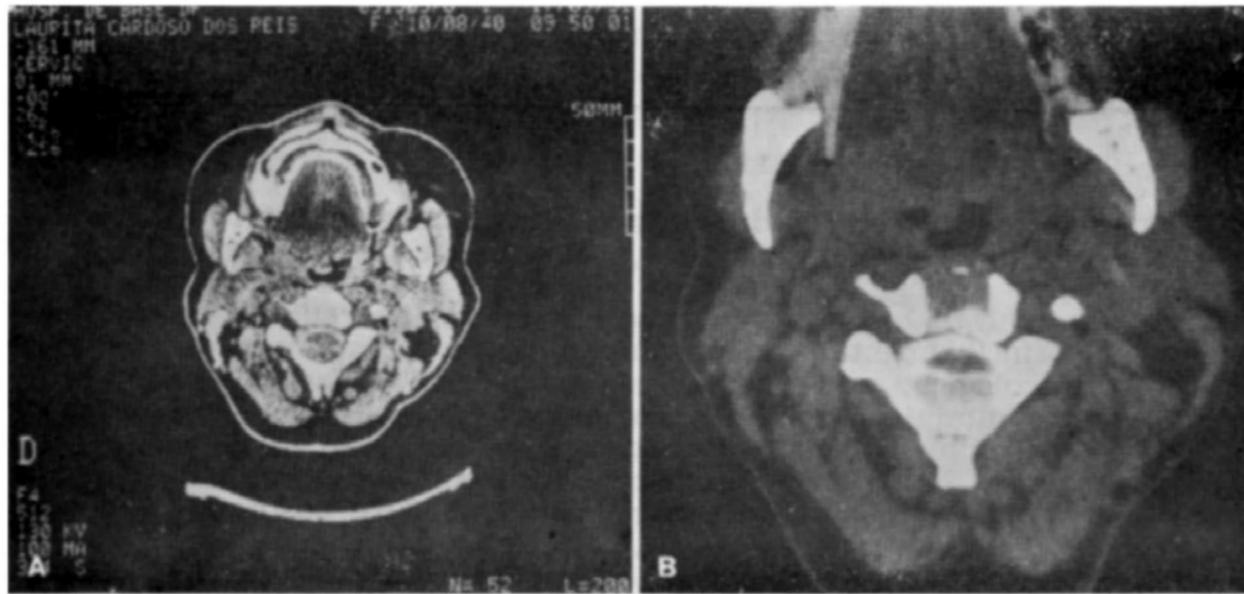


Fig. 1. Caso LCR. (A) Mielografia com tomografia computadorizada da região cervical evidenciando herniação das amígdalas cerebelares até C2. (B) Detalhe da herniação.

COMENTÁRIOS

Qualquer que seja a etiologia encontrada para o EHF, a topografia do sofrimento neural estará na porção intracraniana e extra-axial do faciais, o mecanismo fisiopatológico é ainda motivo de discussão sendo postulado que a compressão constante, ainda que discreta, do nervo facial resulte em desmielinização

focal com formação de falsas sinapses neste local¹⁴. Outros autores admitem que possa existir estado de hiperexcitabilidade do núcleo do facial em resposta a estímulos periféricos, ainda que continuem aceitando a desmielinização focal do nervo como ponto de transmissão transaxônica^{8,17} e que os dois mecanismos fisiopatológicos não sejam excludentes s.n. Além da compressão do facial por vasos ectasiados e tortuosos, podem também dar origem ao EHF a distensão do nervo e a diminuição do fluxo sanguíneo no tronco cerebral², o que se supõe que ocorra na IB. Esta, que é uma malformação óssea do crânio, se associa com frequência a outras malformações ósseas e do sistema nervoso e à presença de vasos anômalos com trajetos aberrantes^{2,3} que podem participar da gênese do EHF. As manifestações clínicas mais comuns da malformação de Arnold-Chiari decorrem de distúrbios bulbo-medulares, cerebelares, obstrução do IV ventrículo e siringomielia associada¹⁵ e apresentam-se, em ordem de frequência, com dor, fraqueza, dormência e desequilíbrio¹³.

Os sinais preditivos de evolução desfavorável, apesar do tratamento cirúrgico, são atrofia muscular, duração dos sintomas superior a 24 meses, ataxia, nistagmo, hiperestesia trigeminal e escoliose⁴.

A mielografia costuma ser o exame mais útil⁶, a tomografia computadorizada com contraste pode evidenciar alterações no sistema vértebro-basilar³. Ultimamente a ressonância magnética vem trazendo importante subsídio ao diagnóstico de lesões de fossa posterior mas, no presente relato, o exame definitivo foi a mielografia com tomografia computadorizada. O estudo neurofisiológico, indicando sinais de comprometimento do tronco cerebral, motivou a investigação da fossa posterior com mais empenho.

A descompressão cirúrgica da região do forame magno leva a bons resultados¹⁰, principalmente quando não existe associação com siringomielia¹¹. Muitas vezes ocorrem aderências da aracnóide e siringomielia¹³, requerendo nestes casos um complemento à técnica cirúrgica adotada previamente.

É necessário que o tratamento da causa básica reverta, pelo menos parcialmente, o quadro clínico e que a proposta terapêutica não seja feita tardiamente relacionados à evolução desfavorável (atrofia muscular, ataxia, nistagmo cirúrgico da impressão basilar e/ou Arnold-Chiari nem sempre resulta em desaparecimento do EHF². No presente relato foram notados alguns sinais supostamente relacionados à evolução desfavorável (atrofia muscular, ataxia, nistagmo e hiperestesia trigeminal). No entanto, a descompressão cirúrgica trouxe inegável benefício à paciente. Para o EHF que ainda restar, planeja-se a aplicação de toxina botulínica^{6,7} após um seguimento de 12 meses, prazo necessário para se dar remielirização do nervo, segundo medidas de latência realizadas vários meses após a descompressão¹⁰.

REFERENCIAS

1. Banerji NK, Millar JHD. Chiari malformation presenting in adult life: its relationship to syringomyelia. *Brain* 1974, 97:157-168.
2. Brito JCF, Silva JAG. Espasmo hemifacial na impressão basilar: registro de três casos operados. *Arq Bras Neurocirurg* 1983, 2:125-132.
3. Digre KB, Corbett JJ, Smoker WRK, McKusker S. CT and hemifacial spasm. *Neurology* 1988, 38:1111-1113.
4. Dyste GN, Menezes AH, Vangilder JC. Symptomatic Chiari malformations: an analysis of presentation, management, and long-term outcome. *J Neurosurg* 1989, 71:159-168.
5. Fortes-Rego J. Espasmo hemifacial: registro de um caso. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 1985, 43:98-101.
6. Jankovic J, Schwartz K, Donovan DT. Botulinum toxin treatment of cranial-cervical dystonia, spasmodic dysphonia, other focal dystonias and hemifacial spasm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990, 53:633-639.
7. Martí MJ, Tolosa E, Alom J. Botulinum toxin in hemifacial spasm: a double-blind controlled trial. In: Bartko D. (ed): *New Trends in Clinical Neuropharmacology*. London: John Libbey, 1988, p 304-307.
8. Moller R. Hemifacial spasm ephaptic transmission or hyperexcitability of the facial motor nucleus? *Exp Neurol* 1987, 98:110-119.

9. Moller AR, Jannetta PJ. Hemifacial spasm: results of electrophysiologic recording during microvascular decompression operations. *Neurology* 1985, 35:969-974.
10. Montoya A, Acevedo CA. Decompresión microquirúrgica en la fosa posterior para tratamiento del espasmo hemifacial. *Colombia Medica* 1984, 15:30-32.
11. Nielsen VK. Indirect and direct evidence of ephaptic transmission in hemifacial spasm. *Neurology* 1986, 36:592-593.
12. Niemeyer P Filho, Bezerra M, Mufarrej G. Espasmo hemifacial: resultado da decompressão microvascular em 53 pacientes. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 1990, 48:210-216.
13. Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation: review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983, 58:183-187.
14. Ravits J, Hallet M. Pathophysiology of hemifacial spasm. *Neurology* 1986, 36:591-593.
15. Taylor AR, Chfakravorty BC. Clinical syndromes associated with basilar impression. *Arch Neurol* 1964, 10:475-485.
16. Tolosa E, Marti MJ, Kulisevsky J. Botulinum toxin injection therapy for hemifacial spasm. *Adv Neurol* 1988, 40:479-491.
17. Wilkins RH. Hemifacial spasm. *Contemporary Neurosurgery* 1991, 13:1-5.