

Espasmo Hemifacial

Vanderci Borges¹

Henrique Ballalai Ferraz²

RESUMO

O espasmo hemifacial é uma mioclonia segmentar da face, que acomete os músculos inervados pelo nervo facial ipsilateral, de modo unilateral. Costuma ocorrer em adultos e é mais freqüente em mulheres. Pode estar associado a uma compressão vascular do nervo facial em sua emergência, no tronco cerebral. O tratamento de primeira escolha faz-se com injeções de toxina botulínica A, com bons resultados.

Unitermos: Espasmo hemifacial, compressão vascular, toxina botulínica.

Introdução

O espasmo hemifacial é uma mioclonia segmentar da face, que acomete os músculos inervados pelo sétimo par craniano ipsilateral.

Antes do século XVIII, utilizava-se o termo tique para todos os movimentos anormais. Para dor, denominava-se tique doloroso.

Em 1988, Gowers (*apud* Ehni e Woltman¹, 1945) fez a primeira descrição de espasmo hemifacial e diferenciou o tique do espasmo. Ele observou que o espasmo era usualmente clônico e que os músculos orbiculares dos olhos e também os estapédios eram os mais freqüentemente acometidos. É encontrado somente em adultos, sendo mais freqüente em mulheres, e apresenta causa orgânica.

O termo espasmo hemifacial foi escolhido por Ehni e Woltman¹, em 1945. Esses autores fizeram a

primeira grande revisão da literatura sobre o tema, avaliando 106 casos.

Manifestações clínicas

A média de idade varia de 45 a 53 anos¹⁻³. Geralmente se inicia nos músculos orbiculares dos olhos e depois se difunde àqueles da face e ao orbicular dos lábios. Na maioria dos casos, é unilateral e as contrações costumam ser síncronas, mas casos de acometimento bilateral ocasionalmente são encontrados e com contrações assíncronas⁴. O espasmo hemifacial é de ocorrência espontânea, mas pode ser exacerbado ou desencadeado por contrações voluntárias da face, estresse, fadiga e ansiedade^{1,5}. Os movimentos, em geral, persistem durante o sono.

Ainda podem ocorrer, associados ao espasmo clônico, espasmos tônicos prolongados ao se

¹ Doutora em Neurologia. Médica do Setor de Distúrbios do Movimento da Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

² Doutor em Neurologia. Chefe do Setor de Distúrbios do Movimento da Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina – Unifesp.

fecharem os olhos, estender a testa ou retraindo o ângulo da boca. Com o decorrer do tempo, pode-se observar fraqueza facial⁵.

Outros nervos cranianos, como o acústico, podem também estar envolvidos. Nesses casos, são observadas anormalidades no reflexo acústico do ouvido médio⁶ e diminuição da acuidade auditiva do mesmo lado do espasmo¹.

A associação com neuralgia do trigêmeo pode ocorrer, sendo denominada por Cushing de tique doloroso convulsivo.

A maior prevalência de hipertensão arterial associada ao espasmo hemifacial tem sido descrita e discute-se a hipótese de a hipertensão arterial ser um possível fator de risco para o aparecimento do espasmo⁷.

Alguns casos familiares têm sido relatados, mas esta não é a regra⁸⁻¹⁰.

Etiologia

O espasmo hemifacial idiopático é causado pela compressão do nervo facial, por estruturas vasculares, e foi descrito pela primeira vez por Campbell e Keedy¹¹.

Tumores cerebrais também podem estar associados ao espasmo hemifacial, como epidermomas, meningiomas do ângulo ponto cerebelar¹² e gliomas pontinos¹³. Uma causa rara é aneurisma no sistema vertebrobasilar¹⁴.

As artérias vertebrobasilares dolicoectásicas podem ser encontradas, mas não é certo que esta condição seja suficiente para causar os espasmos¹⁵.

Raramente lesões nos ramos periféricos do sétimo nervo costumam ser suficientes para provocar espasmos¹⁶, entretanto alguns casos são constatados¹⁷.

Tortuosidade vascular no ângulo ponto cerebelar ipsilateral foi encontrada nos exames de neuroimagem do estudo de Oliveira *et al.*⁷.

Especula-se que no espasmo hemifacial ocorra uma irritação no nervo facial por uma excitação ectópica e gera um potencial de ação local espontâneo, com transmissão “efáptica”, funcionando como se fosse uma falsa sinapse. A atividade ectópica poderia ser desencadeada por irritação mecânica, por alterações na concentração regional de eletrólitos ou pelo fluxo de corrente extracelular durante a passagem de impulsos nervosos nas fibras adjacentes¹⁸. No segmento em que há compressão, ocorreria um retardo na condução devido à desmielinização focal segmentar¹⁹.

Estimulando-se os ramos zigomático e mandibular do nervo facial, pode ser observada uma transmissão “efáptica”. Isso pode ser percebido devido à ocorrência de uma resposta retardada nos orbiculares inferiores dos olhos e mentuais. Nesse mesmo sentido, pode ser observada a presença de resposta sincinética na musculatura mental quando se pesquisa o reflexo do piscamento. Nesse teste, estimula-se o ramo supra-orbital e registra-se a resposta ipsilateral no músculo orbicular dos olhos e na musculatura do mento. Após a cirurgia de descompressão vascular no nervo, essas anormalidades eletrofisiológicas desaparecem²⁰.

Outras evidências sugerem que o nervo facial é hiperexcitável. Por essa hipótese, somente a transmissão “efáptica” e a excitação ectópica não seriam as únicas responsáveis. Foi encontrada uma hiperatividade do primeiro componente do reflexo do piscamento (R1), no lado afetado, que é de origem pontina^{21,22}. De acordo com essa hipótese, o espasmo hemifacial é decorrente de uma descarga síncrona do motoneurônio do núcleo do nervo facial. A lesão nervosa provoca perda de sinapses no soma da célula e nos dendritos e está associada a alterações da excitabilidade do neurônio.

As duas teorias podem ser combinadas, sugerindo que uma lesão do nervo facial causaria excitação ectópica e transmissão “efáptica”, resultando em atividade nervosa ortodrômica e antidrômica, e que haveria uma desafereciação produzindo uma reorganização da máquina neuronal dentro do nervo facial⁵.

Diagnóstico diferencial

O espasmo hemifacial deve ser diferenciado de algumas entidades que causam movimentos involuntários faciais.

Os espasmos pós-paralisia facial são contrações fixas dos músculos faciais, devido a uma inervação aberrante do sétimo nervo após paralisia.

A miocímia facial caracteriza-se por movimentos ondulantes dos músculos faciais.

A contratura facial, parética e espástica caracteriza-se por paresia e contração contínua no lado envolvido, diferindo do espasmo hemifacial em que os músculos se relaxam entre as contrações, e geralmente está relacionada com doenças do tronco cerebral.

O blefarospasmo é uma forma focal de distonia e caracteriza-se por contrações mantidas dos músculos orbiculares dos olhos, bilateralmente, que melhoram durante o sono.

Outra condição é a síndrome de Meige. Ela consiste em uma associação de blefarospasmo com movimentos discinéticos da região inferior da face. Os movimentos involuntários costumam ser assíncronos entre a porção superior e a inferior.

Os tiques também devem ser diferenciados dos espasmos. Os tiques diferem do espasmo hemifacial por poder ser reproduzidos e suprimidos voluntariamente, também podendo manifestar-se nos músculos não inervados pelo nervo facial.

A discinesia tardia ocorre após o uso de drogas que bloqueiam a transmissão dopaminérgica, e seus movimentos podem ser coréicos e distônicos, tendendo a manifestar-se em ambos os lados da face, de modo assíncrono e irregular.

Tratamento

Os medicamentos utilizados, por via oral, para o tratamento do espasmo hemifacial não têm mostrado muita eficácia. A carbamazepina foi utilizada inicialmente por Alexander e Moses²³, em 46 pacientes, e observou-se melhora dos sintomas em 35% deles. Com a utilização da gabapentina, pôde ser obtida uma resposta favorável em poucos casos²⁴. Outras medicações, como o baclofeno e o clonazepam, não mostraram benefício significativo.

Existem vários procedimentos cirúrgicos extracranianos, como injeções de álcool ou de cloreto de procaína no nervo facial e rizotomias que resultam em benefícios transitórios¹. Isso também se verifica com outros procedimentos, como a miotomia dos músculos orbiculares dos olhos, corrugadores, superciliares, próceros, que podem ter alguma eficácia no controle dos movimentos oculares, mas podem ser seguidos de fraqueza muscular²⁵.

As técnicas de anastomose do ramo distal do nervo facial, com a porção central do nervo acessório espinhal, também têm mostrado pouco benefício^{1,25}.

A cirurgia intracraniana tem sido utilizada há mais de 30 anos, pela descompressão microvascular do nervo facial²⁶⁻²⁸, com melhora que variou de 81% a 89% e recorrência de 6% a 10%²⁷⁻²⁹. As complicações mais frequentes são disfunção permanente ou temporária do nervo facial ou auditivo. Fraqueza facial é descrita em 3%³⁰ e diminuição da audição variou de 1% a 15%²⁷⁻²⁹.

A toxina botulínica é a primeira escolha para o tratamento do espasmo hemifacial. A injeção da toxina é realizada no tecido subcutâneo em 3 a 5 pontos ao redor da musculatura do orbicular dos olhos. Também são injetados em 2 ou 3 pontos nos músculos orbi-

culares dos lábios e em 1 ponto no mento. A dose média utilizada varia de 30 a 35 UI do Botox[®] ou 100 a 120 UI do Dysport[®]. Diversos estudos mostram que a melhora dos sintomas varia de 82% a 100%^{2,31-33}. Os efeitos colaterais mais frequentes são fraqueza palpebral, ptose e fraqueza da musculatura peribucal. Outros efeitos colaterais menos frequentes são lacrimejamento, secura ocular e diplopia.

O efeito benéfico dura cerca de 3 a 4 meses. As injeções repetidas são bem toleradas e não se observa perda do efeito durante anos de tratamento.

SUMMARY

Hemifacial spasm

Hemifacial spasm is a segmental myoclonus of the face muscles innervated by the ipsilateral facial nerve. Women are more frequently affected. It is often associated with vascular compression of the facial nerve at its exit of brainstem. Botulinum toxin A is the treatment of choice with good results.

Keywords

Hemifacial spasm, vascular compression, botulinum toxin.

Referências

1. Ehni G, Woltman HW. Hemifacial spasm: review of one hundred and six cases. *Arch Neurol Psychiatry*, 53:205-11, 1945.
2. Andrade LAF, Borges V, Ferraz HB, Azevedo-Silva SM. Experiência com aplicação de toxina botulínica A em 115 pacientes. *Arq Neuropsiquiatr*, 55(3B):553-7, 1997.
3. Wang A, Jankovic J. Hemifacial spasm: clinical findings and treatment. *Muscle Nerve*, 21:1740-7, 1998.
4. Tan EK, Jankovic J. Bilateral hemifacial spasm: a report of five cases and a literature review. *Mov Disord*, 14:345-9, 1999.
5. Marsden CD. Peripheral movement disorders. In: Marsden CD & Fahn S (eds.). *Movement disorders 3*. Butterworth-Heinemann Ltda., 1994, pp. 406-17.
6. Moller MB, Moller AR. Loss of auditory function in microvascular decompression for hemifacial spasm. *J Neurosurg*, 63:17-20, 1985.
7. Oliveira LD, Cardoso F, Vargas AP. Hemifacial spasm and arterial hypertension. *Mov Disord*, 14:832-5, 1999.
8. Carter JB, Patrinely JR, Jankovic J, McCrary III JA, Boniuk M. Familial hemifacial spasm. *Arch Ophthalmol*, 108:249-50, 1990.
9. Coad JE, Wirtschafter JD, Haines SJ, Heros RC, Perrone T. Familial hemifacial spasm associated with arterial compression of the facial nerve. *J Neurosurg*, 74:290-6, 1991.

10. Barbosa ER, Staut CC, Bacheschi LA, Bittar MS. Espasmo hemifacial familiar: relato de 2 casos. *Arq Neuropsiquiatr*, 56:111-5, 1998.
11. Campbell E, Keedy C. Hemifacial spasm: a note on the etiology in two cases. *J Neurosurg*, 4:342-7, 1947.
12. Auger RG, Piepgras DG. Hemifacial spasm associated with epidermoid tumors of the cerebellopontine angle. *Neurology*, 39:577-80, 1989.
13. Westra I, Drummond GT. Occult pontine glioma in a patient with hemifacial spasm. *Can J Ophthalmol*, 26:148-51, 1991.
14. Nagashima H, Orz Y, Okudera H, Kobayashi S, Ichinose Y. Remission of hemifacial spasm after proximal occlusion of vertebrobasilar dissecting aneurysm with coils: case report. *J Clin Neurosci*, 8:43-5, 2001.
15. Adler CA, Zimmerman RA, Savino PJ, Bernardi B, Bosley TM, Sergott RC. Hemifacial spasm: evaluation by magnetic resonance imaging and magnetic resonance tomographic angiography. *Ann Neurol*, 32:502-6, 1992.
16. Martinelli P, Giuliani S, Ippoloti M. Hemifacial spasm due a peripheral injury of facial nerve: a nuclear syndrome? *Mov Disord*, 7:182-4, 1992.
17. Ruy H, Yamamoto S, Sugiyama K, Uemura K, Miyamoto T. Hemifacial spasm caused by vascular compression of the distal portion of the facial nerve. Report of seven cases. *J Neurosurg*, 88:605-9, 1998.
18. Nielsen VK. Pathophysiology of hemifacial spasm: I. Ephatic transmission and ectopic excitation. *Neurology*, 34:418-26, 1984a.
19. Nielsen VK. Pathophysiology of hemifacial spasm: II. Lateral spread of the supraorbital nerve reflex. *Neurology*, 34:427-31, 1984b.
20. Nielsen VK, Jannetta PJ. Pathophysiology of hemifacial spasm: III. Effects of facial nerve decompression. *Neurology*, 34:891-7, 1984.
21. Eekhof JL, Aramideh M, Speelman JD, Devriese PP, Ongerboer De Visser BW. Blink reflexes and lateral spreading in patients with synkinesia after Bell's palsy and in hemifacial spasm. *Eur Neurol*, 43:141-6, 2000.
22. Ishikawa M, Ohira T, Namiki J, Kobayashi M, Takase M, Kawase T, Toya S. Eletrophysiological investigation of hemifacial spasm after microvascular decompression: F waves of the facial muscles, blink reflexes, and abnormal muscle responses. *J Neurosurg*, 86:654-61, 1997.
23. Alexander GE, Moses H. Carbamazepine for hemifacial spasm. *Neurology*, 32:286-7, 1982.
24. Bandini F, Mazzella L. Gabapentin as treatment for hemifacial spasm. *Eur Neurol*, 42:49-51, 1999.
25. Wilkins RH. Hemifacial spasm: a review. *Surg Neurol*, 36:251-77, 1991.
26. Kondo A. Follow-up results of microvascular decompression in trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *Neurosurgery*, 40:46-51, 1997.
27. Auger RG, Piepgras DG, Laws ER. Hemifacial spasm: results of microvascular decompression of the facial nerve in 54 patients. *Mayo Clin Proc*, 61:640-4, 1986.
28. McLaughlin MR, Jannetta PJ, Clyde BL, Subach BR, Comey CH, Resnick DK. Microvascular decompression of cranial nerves: lessons learned after 4.400 operations. *J Neurosurg*, 90:1-8, 1999.
29. Payner TD, Tew JM. Recurrence of hemifacial spasm after microvascular decompression. *Neurosurgery*, 38:686-90, 1996.
30. Lovely TJ, Getch CC, Jannetta PJ. Delayed facial weakness after microvascular decompression of cranial nerve VII. *Surg Neurol*, 50:449-52, 1998.
31. Geller BD, Hallett M, Ravits J. Botulinum toxin therapy in hemifacial spasm: clinical and electrophysiological studies. *Muscle & Nerve*, 12:716-22, 1989.
32. Jankovic J, Schwartz KS. Longitudinal experience with botulinum toxin injections for treatment of blepharospasm and cervical dystonia. *Neurology*, 43:834-6, 1993.
33. Pongvarin N, Devahastin V, Viriyavejakul A. Treatment of various movement disorders with botulinum A toxin injections: an experience of 900 patients. *J Med Assoc Thai*, 78:281-7, 1995.

Endereço para correspondência:

Vanderci Borges
 Rua Baltazar da Veiga, 490
 CEP 04510-001 – São Paulo, SP
 E-mail: vanderci@provida.org.br