

Variação Anatómica da AICA Condicionando Falência do Tratamento Cirúrgico de Doente com Espasmo Hemi-Facial



AICA Anatomic Variation as a Factor of Worse Prognosis for the Surgical Treatment of Hemi-Facial Spasm

Carla REIZINHO¹, Miguel CASIMIRO¹, Ana LUÍS¹, Manuel DOMINGUEZ¹
Acta Med Port 2013 May-Jun;26(3):273-275

RESUMO

O espasmo hemifacial é uma síndrome compressiva neurovascular. Estes consistem no contacto de um vaso (mais frequentemente uma artéria) e um nervo craniano no ângulo ponto-cerebeloso. O mais comum é a neuralgia do trigémio provocada pelo contacto entre a artéria cerebelosa superior e o nervo trigémio, sendo menos comuns o espasmo hemifacial, o síndrome vertiginoso por contacto da artéria cerebelosa ântero-inferior com o VIII par craniano, a neuralgia do glossofaringeo por contacto da artéria cerebelosa posteroinferior com o IX par craniano, etc. Estas síndromes surgem normalmente a partir da quinta década de vida, altura em que a tortuosidade das artérias aumenta devido ao processo de arterioesclerose. Estão contudo associadas variações anatómicas da origem e percurso das artérias, que facilitam o contacto com os nervos do ângulo ponto-cerebeloso. No espasmo hemifacial, o vaso mais frequentemente relacionado é a artéria cerebelosa ântero-inferior e os autores descrevem um caso de uma variante anatómica rara no percurso da artéria cerebelosa ântero-inferior que motivou o desenvolvimento da patologia, e que foi identificada intra-operatóriamente numa abordagem cirúrgica ao ângulo ponto-cerebeloso para microdescompressão vascular.

Palavras-chave: Espasmo Hemifacial; Síndrome de Compressão do Nervo.

ABSTRACT

Hemifacial spasm is a neurovascular compression syndrome. These consist in a contacting vessel (most often an artery) to a cranial nerve in cerebellar-pontine angle. The most common is trigeminal neuralgia caused by contact between the superior cerebellar artery and the trigeminal nerve, and less commonly hemifacial spasm, vertiginous syndrome by contact of the antero inferior cerebellar artery with the eighth cranial nerve, glossopharyngeal neuralgia by contact of the postero inferior cerebellar artery and the IX cranial nerve, etc. These syndromes typically occur after the fifth decade of life, when the arterial tortuosity increases due to the arteriosclerosis process. They are however associated anatomical variations of the origin and course of the arteries, which facilitate contact with the nerves of the cerebellar-pontine angle. In hemifacial spasm, the vessel most often related is antero inferior cerebellar and the authors describe a case of a rare anatomical variant in the course of the artery that motivated the development of the disease, which was identified intra-operatively on a surgical approach to the cerebellar-pontine for vascular microdescompression.

Keywords: Hemifacial Spasm; Nerve Compression Syndromes.

INTRODUÇÃO

O espasmo hemifacial foi inicialmente descrito em 1884 por Gowers e consiste na contracção mioclónica de músculos inervados pelo nervo facial de forma espontânea e involuntária. Habitualmente começa pela contração do músculo orbicular das pálpebras, generalizando-se a toda a hemiface afectada, ao longo dos anos. Em casos raros e mais graves pode haver afecção bilateral. Surge habitualmente na quinta ou sexta décadas de vida e pode progredir de contracções clónicas para contracções tónicas mantidas da face.¹⁻⁴

A causa mais comum é o contacto entre um vaso, mais frequentemente uma artéria, e o nervo facial na região da sua origem aparente no tronco cerebral. Este contacto com vaso pulsátil, ao longo dos anos, provoca uma desmielinização segmentar do nervo que está na base das contracções musculares involuntárias. A região de origem aparente dos pares cranianos, também chamada de Obersteiner- Redlich, delimita a transição entre o sistema nervoso central e o periférico e entre a mielina com origem nos oligodendrócitos e a mielina com origem nas células de Schwann, respectivamente. Esta é particularmente sensível a estímulos

que possam provocar desmielinização segmentar, como sendo o estímulo mecânico pulsátil do contacto vascular.¹⁻⁴

Outras causas possíveis são a compressão por uma massa no ângulo ponto-cerebeloso ou lesões do tronco cerebral provocadas por esclerose múltipla, acidente vascular isquémico, trauma, etc.

O tratamento conservador da situação clínica pode ser indicado com a administração de carbamazepina ou com a indução de parésia local por injeção tópica de toxina botulínica. Os resultados com estas técnicas são contudo pouco eficazes ou de curta duração.¹ O tratamento definitivo da doença consiste na descompressão cirúrgica do contacto neurovascular no ângulo ponto-cerebeloso. A taxa de sucesso desta cirurgia é de cerca de 80 a 91,1% apesar de uma taxa de recorrência que pode atingir ir de 2,4 a 10%.¹⁻³

A artéria mais comumente envolvida é a artéria cerebelosa ântero-inferior, embora possam estar envolvidas a PICA, a artéria vertebral, a artéria cerebelosa superior, ramos da AICA e mais raramente podem existir compressões por múltiplas artérias ou de veias.¹⁻⁵

1. Serviço de Neurocirurgia. Hospital Egas Moniz. Centro Hospitalar Lisboa Ocidental. Lisboa. Portugal.

Recebido: 19 de Dezembro de 2012 - Aceite: 21 de Fevereiro de 2013 | Copyright © Ordem dos Médicos 2013

Anatomia da artéria cerebelosa ântero-inferior

A artéria cerebelosa ântero-inferior (AICA) tem origem na artéria basilar, sendo que o seu local preciso de origem é variável. Trata-se de uma artéria solitária em 58% a 78% dos casos,* podendo apresentar-se duplicada em 20 a 22% dos casos, triplicada em 20% dos casos e ausente em apenas 2%. A AICA tem origem no terço inferior da artéria basilar em 75%-84% dos casos, no terço médio em 16% e na junção vertebro-basilar em 9% dos casos.* Da sua origem dirige-se lateralmente e inferiormente contornando as faces anteriores e laterais da protuberância, dando origem a múltiplos ramos perfurantes que irrigam os dois terços inferiores da protuberância e porção superior do bulbo raquidiano. A artéria penetra então na cisterna do ângulo ponto-cerebeloso e perto dos VII e VIII pares cranianos, enviando ramos para o canal auditivo interno e o plexo coróideu do IV ventrículo, protudente através do *foramen* de Luschka. Dirige-se depois lateralmente, superiormente ao *flocullus* cerebeloso e dirige-se então medialmente, percorrendo a face inferior dos hemisférios cerebelosos, onde envia ramos colaterais que vascularizam a face inferior dos hemisférios cerebelosos, porções do vérmis inferior e, profundamente, o núcleo dentado homolateral.^{6,8}

Durante o seu percurso no ângulo ponto-cerebeloso, a artéria bifurca-se em dois troncos: o tronco rostrolateral e o tronco caudomedial. O tronco rostrolateral está habitualmente em relação com o complexo nervoso acústico-facial, contornando depois o *flocullus* e vascularizando os lóbulos semilunares superior e inferior.* O tronco caudomedial dirige-se inferiormente em direcção ao bordo medial do cerebelo e vasculariza o lóbulo biventral, o pedúnculo cerebeloso inferior, a porção lateral da protuberância e a porção cisternal no plexo coróideu do IV ventrículo.

Quanto ao seu percurso e relações, podem identificar-se quatro segmentos:⁸

- Segmento Protuberancial Anterior: localizado entre o clivus e a face anterior da protuberância. Começa na origem da artéria e termina numa linha imaginária que prolonga superiormente a oliva bulbar. Neste segmento

a artéria relaciona-se com o III par craniano.

- Segmento Protuberancial Lateral: este segmento inicia-se na margem anterolateral da protuberância e atravessa o ângulo ponto-cerebeloso superiormente, inferiormente ou entre os nervos do complexo acústico-facial, em relação íntima com o orifício do canal auditivo interno, o recesso lateral, e o plexo coróideu. Neste segmento originam-se ramos relacionados com o complexo nervoso acústico-facial (artéria labiríntica, artérias perfurantes recorrentes e a artéria subarcuata). Este segmento está dividido nas porções pré-meatal, meatal e pós-meatal, dependendo da sua relação com o orifício do canal auditivo interno. Os ramos que se originam nesse segmento são a artéria labiríntica (que vasculariza os nervos facial e vestibulococlear e labirinto e é solitária em 80% dos casos e duplicada em 20% dos casos), as artérias recorrentes perfurantes, que vascularizam o tronco cerebral, a artéria subarcuata que se dirige à fossa subarcuata.
- Segmento Floculo-peduncular: Este segmento inicia-se onde a artéria passa rostral ou caudal ao *flocullus* para atingir o pedúnculo cerebeloso médio.
- Segmento cortical: Este segmento vasculariza a face petrosa dos hemisférios cerebelosos.

As variações anatómicas da AICA estão comumente relacionadas com a sua origem e eventual ausência ou duplicação, tal como previamente descrito, embora estejam também descritas variações no seu trajecto cisternal e relação com o complexo acústico-facial. Em 32,5% dos casos a AICA, e seus ramos, tem um trajecto ventral ao complexo acústico-facial, em 35% tem um trajecto dorsal e em 32,5% dos casos passa entre o VII par e o VIII par craniano. Em 12,5% dos casos a artéria forma uma curvatura em *loop* perto do complexo nervoso passando depois ventralmente ou dorsalmente ao mesmo.⁷

Nos casos em que a AICA está ausente, associa-se normalmente a dominância da artéria cerebelosa postero-inferior (PICA) que tem ramos colaterais responsáveis

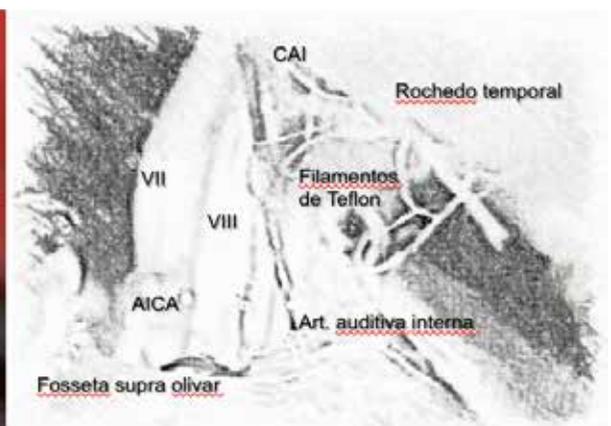


Figura 1 - Esq: Fotografia intraoperatória evidenciando o trajeto da AICA entre o nervo facial e o nervo vestibulo-coclear e contacto vascular com a origem aparente do VII nervo craniano. Dta: Imagem esquemática da mesma região.

* Informação retirada do abstract do artigo Baba T, Matsushima T, Fukui M, Yasumori K, Masuda K, Kuromatsu C. [Relationship between angiographical manifestations and operative findings in 100 cases of hemifacial spasm.] No *Shinkei Geka*. 1988;16:1355-62.

pela vascularização dos territórios habitualmente vascularizados pela AICA.

CASO CLÍNICO

Os autores apresentam o caso de uma doente do sexo feminino, de 48 anos de idade, com quadro clínico de espasmo hemifacial com sete anos de evolução, com início no andar superior da face e posterior generalização a todos os músculos subcutâneos da hemiface direita (1 - 2 espasmos por segundo). Tentou o tratamento conservador com carbamazepina e mais tarde com a injeção local de toxina botulínica, sem resultados satisfatórios. Realizou ressonância magnética crânio-encefálica que excluiu outros processos patológicos com compressão ou envolvimento no nervo facial, sem segura evidência de contacto do nervo com estrutura vascular. A doente foi submetida a abordagem ao ângulo ponto-cerebeloso direito por uma craniotomia retrosigmoidéia occipital clássica, dissecação da cisterna do ângulo ponto-cerebeloso. Foram identificadas e dissecadas as estruturas do complexo acústico-facial e a AICA.

Anatomia da região:

Em vez do normal posicionamento em ansa, adiante ou atrás do complexo acústico-facial, foi identificada variação do curso da artéria cerebelosa ântero-inferior. Esta apresentava, no seu segmento protuberancial lateral, um trajecto perfurante do complexo acústico-facial, passando entre o VII e o VIII pares cranianos. Encontrava-se também aplicada à superfície do tronco cerebral, apresentando por isso, uma relação directa com a origem aparente dos nervos e dando origem à artéria labiríntica na sua vertente rostro-lateral. A AICA contornava a face lateral da protuberância em direcção ao *flocillum*, tal como identificado na figura (Fig. 1).

Após dissecação das estruturas, foi interposto um material sintético (teflon) entre a artéria e o nervo facial por forma a minimizar o contacto neurovascular. A artéria foi mobilizada e afastada da região da emergência nervosa do VII e VIII. O total afastamento da AICA do VII par craniano,

objectivo primeiro da cirurgia, não foi assim completamente atingido pela variante relação da artéria com os nervos do complexo acústico facial e o tronco cerebral.

No pós-operatório assistiu-se apenas a melhoria parcial do quadro clínico com diminuição da frequência e da intensidade dos espasmos em aproximadamente 50% (aproximadamente um espasmo em cada 3 segundos).

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

Os autores apresentam este caso clínico por forma a demonstrar as implicações de uma variação anatómica no trajecto da AICA no desenvolvimento do quadro de espasmo hemifacial, ainda não previamente descrita na literatura. O facto de a artéria ter um trajecto invulgarmente aderente ao tronco cerebral, tendo o seu percurso entre os VIII e VII pares cranianos na região da sua origem aparente provavelmente esteve na génese de uma desmielinização segmentar no nervo facial. Da mesma forma, e devido aos factores previamente citados, a dissecação e mobilização da artéria estão especialmente impossibilitados neste caso específico, o que justifica o facto de o tratamento não ter sido completamente eficaz. O trajecto perfurante da AICA sobre o complexo acústico-facial impede o tratamento cirúrgico mais eficaz, condicionando um pior prognóstico clínico de cura por descompressão neurovascular. Os meios diagnósticos de imagem disponíveis (ressonância magnética com angioRM) dificilmente permitem a identificação pré-operatória desta variação. A identificação desta variação anatómica implica uma maior dificuldade na obtenção de uma resolução apropriada do contacto neurovascular, o que pode determinar um provável resultado pós-operatório menos satisfatório.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

REFERÊNCIAS

1. Winn HF. Youmans Neurological Surgery. 6 ed. New York: Elsevier; 2011.
2. Miller LE, Miller VM. Safety and effectiveness of microvascular decompression for treatment of hemifacial spasm: a systematic review. Br J Neurosurg. 2012;26:438-44.
3. Cohen-Gadol AA. Microvascular decompression surgery for trigeminal neuralgia and hemifacial spasm: nuances of the technique based on experiences with 100 patients and review of the literature. Clin Neurol Neurosurg. 2011;113:844-53.
4. Quinones-Hinojosa A. Schmideck and Sweet: Operative Neurosurgical Techniques. 6th ed. New York: Elsevier; 2012.
5. Greenberg MS, editor. Handbook of Neurosurgery. 6th ed. New York: Thieme Publishers; 2006.
6. Pai BS, Varma RG, Kulkarni RN, Nirmala S, Manjunath LC, Rakshith S. Microsurgical anatomy of the posterior circulation. Neurol India. 2007;55:31-41.
7. Yurtseven T, Savaş R, Koçak A, Turhan T, Aktaş EO, İşlekel S. Relationship between anterior inferior cerebellar artery and facial-vestibulocochlear nerve complex: an anatomical and magnetic resonance images correlation study. Minim Invasive Neurosurg. 2004;47:306-11.
8. Rhoton A. Cranial anatomy and surgical approaches. 1st ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Williams; 2003.