

Espasmo hemifacial y paroxismia vestibular. Concurrencia de 2 síndromes neurovasculares compresivos en una misma paciente



Hemifacial spasm and vestibular paroxysmia: Co-presence of two neurovascular compression syndromes in a patient

Sr. Editor:

El espasmo hemifacial es un trastorno del movimiento caracterizado por contracciones tónicas o clónicas de los músculos de un lado de la cara, que aparecen en episodios breves o de manera persistente¹. Por su parte, la paroxismia vestibular se manifiesta con episodios recurrentes de ilusión de movimiento e inestabilidad, de menos de un minuto de duración, que generalmente se repiten varias veces al día con o sin desencadenante postural^{2,3}. Ambos cuadros se incluyen dentro de los llamados síndromes neurovasculares compresivos, ocasionados por la compresión vascular de la zona de entrada/salida de los nervios craneales en la proximidad del tronco del encéfalo. Entre estas entidades destacan: la mioquimia del oblicuo superior, la neuralgia del trigémino, el espasmo hemifacial, la paroxismia vestibular y la neuralgia del glossofaríngeo, causados respectivamente por la compresión de los nervios IV, V, VII, VIII y IX^{1,2,4-6}. Describimos el caso de una paciente que presentó de forma simultánea espasmo hemifacial y paroxismia vestibular.

Mujer de 37 años, natural de Colombia, con migraña con aura como único antecedente de interés. Consultó por un cuadro de 3 meses de evolución consistente en movimientos involuntarios de la hemifacies derecha y episodios paroxísticos de vértigo. Desde su inicio, los movimientos faciales involuntarios se habían mantenido de forma persistente. Las contracciones musculares le provocaban una disminución o el cierre de la hendidura palpebral derecha y, en ocasiones, sensación de tirantez de la hemifacies homolateral, con desviación de la comisura bucal. Simultáneamente comenzó a presentar 5-10 veces al día episodios caracterizados por ilusión de movimiento, de escasos segundos de duración, sin desencadenante postural. Entre estos episodios la paciente notaba sensación de inestabilidad y acúfenos.

La exploración puso de manifiesto una contracción tónica del músculo orbicular de los párpados y los músculos faciales inferiores en el lado derecho, con ocasionales clonias superpuestas (fig. 1). Además, se detectaron signos de hipofunción vestibular derecha, con sacadas correctoras en el test de impulso cefálico de Halmagyi hacia la derecha, y lateralización a la derecha en la prueba de los índices de Barany y el test de Romberg. El resto de la exploración neurológica y sistémica no mostró hallazgos significativos.

Se llevó a cabo un estudio de resonancia magnética (RM) craneal con equipo de RM General Electrics HDxt 1,5 Tesla, antena multicanal de 8 elementos de alta resolución. Las secuencias centradas en los conductos auditivos internos (CAI) se llevaron a cabo mediante secuencia de alta resolución 3D *fast imaging employing steady-state acquisition*



Figura 1 Espasmo hemifacial derecho, con contracción tónica del músculo orbicular de los párpados y los músculos faciales inferiores (reproducida con autorización escrita de la paciente).

(FIESTA), fuertemente potenciada en T2, bloque de 152 cortes de 0,8 mm de espesor y *overlap* del 50%, campo de visión (FOV) = 170 mm, matriz 320 × 256, TR = 7,1 ms, TE = 3,0 ms. En las imágenes obtenidas se observó una elongación de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) derecha, que en su trayecto contactaba con el nervio craneal VII a nivel de la unión bulboprotuberancial. Adicionalmente, se pudo demostrar la presencia de un bucle vascular de la arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) en la región de entrada del CAI derecho, que presentaba un doble contacto con los nervios craneales VII y VIII (fig. 2). No se llevaron a cabo secuencias de angiorresonancia magnética.

Para completar el estudio se realizó una prueba de electromiografía (EMG) del músculo orbicular de los labios derecho, que mostró actividad tónica basal con salvas de mayor reclutamiento de fibras coincidiendo con espasmos clónicos. También se solicitaron pruebas de audiometría y potenciales evocados auditivos, que no mostraron alteraciones significativas.

La paciente recibió tratamiento con dosis crecientes de gabapentina hasta 900 mg/día, con mejoría parcial de los episodios de vértigo (reducción de más del 50% de episodios/día). Posteriormente, debido a la mala tolerancia a la gabapentina, se sustituyó por eslicarbazepina hasta 800 mg/día, con excelente control de la sintomatología (supresión de los episodios de vértigo y mejoría de la hipofunción vestibular). Para el espasmo hemifacial se infiltraron dosis de 7,5 U de toxina botulínica tipo A distribuidas en 3 puntos del músculo orbicular del párpado derecho, con intervalos de 3 meses, consiguiendo un control óptimo de los movimientos faciales involuntarios.

Nuestra paciente, como arriba se describe, presentó de forma sincrónica 2 cuadros clínicos diferentes con una etiología común: la presencia de contactos vasculonerviosos

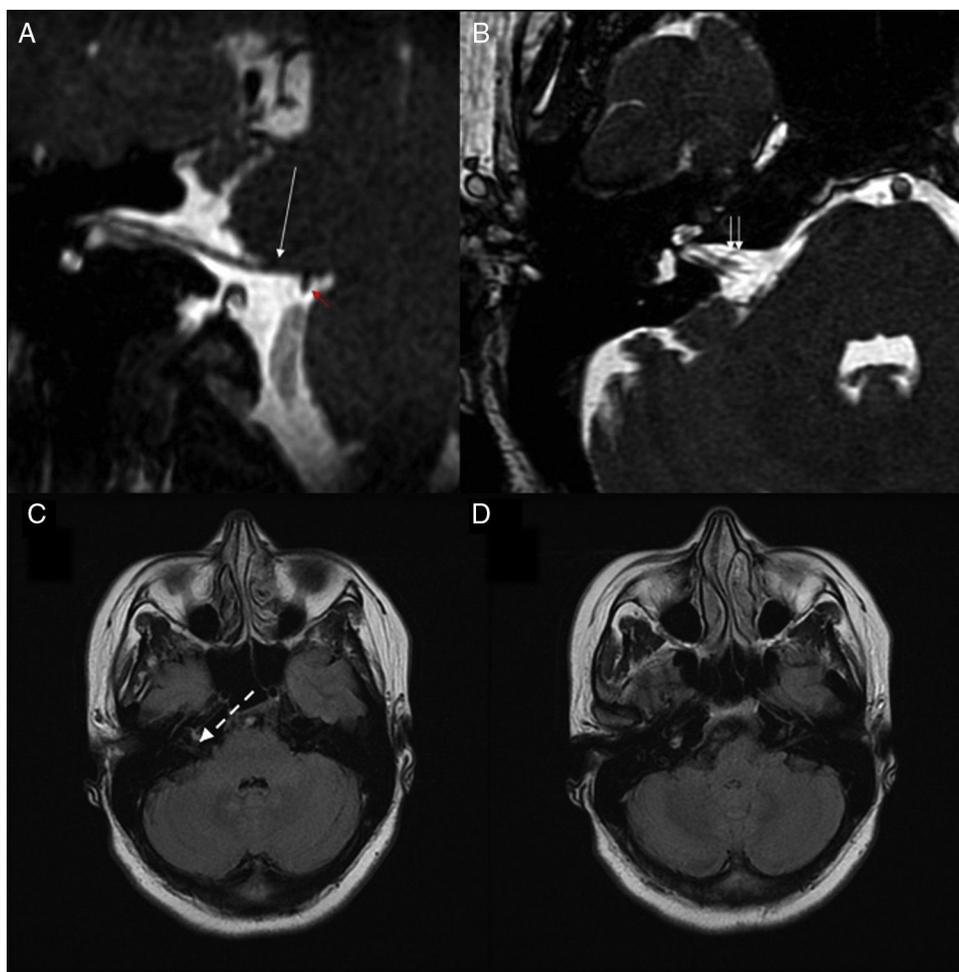


Figura 2 Reconstrucciones en planos sagital oblicuo (A) y axial (B) de una secuencia de alta resolución fuertemente potenciada en T2 3D FIESTA en la región del ángulo pontocerebeloso derecho. Se identifica contacto de un vaso correspondiente a la PICA (flecha roja) a nivel de la zona de emergencia del nervio facial derecho (flecha larga blanca). En la imagen a través del conducto auditivo interno derecho se observa vaso elongado (doble flecha blanca), correspondiente a la AICA, con aparente contacto con los pares derechos VII y VIII. (C) y (D) muestran 2 cortes axiales FLAIR a nivel del ángulo pontocerebeloso. Se señala (flecha blanca discontinua) la zona de emergencia de ambos pares craneales derechos VII y VIII.

AICA: arteria cerebelosa anteroinferior; FIESTA: *fast imaging employing steady-state acquisition*; FLAIR: *fluid-attenuated inversion recovery*; PICA: arteria cerebelosa posteroinferior.

entre estructuras localizadas en la fosa posterior. Se ha propuesto que los contactos vasculares a nivel de la zona de entrada/salida de los nervios craneales pueden provocar la transmisión efáptica de impulsos nerviosos entre fibras nerviosas adyacentes, como consecuencia de la desmielinización causada por la agresión pulsátil de los vasos que permanecen en contacto con el nervio⁷. En nuestro caso, la paciente presentaba 2 contactos que afectaban a los nervios VII y VIII, ambos dependientes de 2 vasos aberrantemente elongados (AICA derecha a nivel del CAI y PICA derecha a nivel de la zona de emergencia del nervio facial).

Se han descrito alteraciones vestibulares intercurrentes en algunos pacientes afectados de espasmo hemifacial, así como síntomas vestibulares posteriores a intervenciones de descompresión del VII nervio craneal⁸. Además, hemos encontrado de forma aislada una serie pequeña de casos en la que se asociaban la paroxismia vestibular y el espasmo

hemifacial en los mismos pacientes⁹. También se han publicado casos en los que el espasmo hemifacial coincidía con otros síndromes neurovasculares compresivos, como la neuralgia del trigémino^{10,11}, e incluso con neuralgia del trigémino y neuralgia del glossofaríngeo¹². Dada la proximidad anatómica de los nervios craneales VII y VIII en su recorrido por la fosa posterior, es lógico pensar que la coexistencia del espasmo hemifacial y la paroxismia vestibular no debería de ser excepcional.

El espasmo hemifacial tiene una semiología objetiva muy llamativa y el diagnóstico no ofrece grandes dificultades. En cambio, la paroxismia vestibular puede pasar desapercibida, ya que su diagnóstico depende de una alta sospecha clínica, de una anamnesis y exploración detalladas y de la respuesta al tratamiento farmacológico con agentes neuromoduladores. Dada la baja prevalencia de este síndrome, no se han llevado a cabo ensayos clínicos controlados y aleatorizados, de manera que las recomendaciones en cuanto

al tratamiento se basan en comunicaciones de casos únicos o series de casos y tienen, por tanto, un bajo nivel de evidencia científica. No obstante, la respuesta a la carbamazepina u oxcarbazepina, incluso a dosis bajas, es uno de los criterios propuestos para el diagnóstico de la paroxismia vestibular^{10,13,14}. Se han publicado, además, algunos casos con respuesta a gabapentina¹⁵. Si bien no existen evidencias acerca del efecto de la eslicarbazepina en la paroxismia vestibular, cabe pensar que podría obtenerse una respuesta terapéutica similar a la de la carbamazepina, dado su mecanismo de acción similar, con la ventaja de tratarse de un fármaco con un perfil de seguridad mejor, una posología más sencilla y una mayor tolerabilidad¹⁶. Por lo demás, aunque la descompresión vascular quirúrgica es una opción terapéutica para el espasmo hemifacial, existen pocas evidencias en cuanto a la indicación de esta técnica en el tratamiento de la paroxismia vestibular^{17,18}.

Bibliografía

- Chaudhry N, Srivastva A, Joshi L. Hemifacial spasm: The past, present and future. *J Neurol Sci.* 2015;356:27–31.
- Brandt T, Strupp M, Dieterich M. Vestibular paroxysmia: A treatable neurovascular cross-compression syndrome. *J Neurol.* 2016;263(Suppl. 1):S90–6.
- Hüfner K, Barresi D, Glaser M, Linn J, Adrion C, Mansmann U, et al. Vestibular paroxysmia: Diagnostic features and medical treatment. *Neurology.* 2008;71:1006–14.
- Hashimoto M, Ohtsuka K, Hoyt WF. Vascular compression as a cause of superior oblique myokymia disclosed by thin-slice magnetic resonance imaging. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:676–7.
- Maarbjerg S, Wolfram F, Gozalov A, Olesen J, Bendtsen L. Significance of neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia. *Brain.* 2015;138:311–9.
- Jannetta PJ. Neurovascular compression in cranial nerve and systemic disease. *Ann Surg.* 1980;192:518–25.
- Haller S, Etienne L, Kövari E, Varoquaux AD, Urbach H, Becker M. Imaging of neurovascular compression syndromes: Trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, vestibular paroxysmia, and glossopharyngeal neuralgia. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2016;37:1384–92.
- Fukaya T, Nomura Y. Audio-vestibular functions in patients with hemifacial spasm. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho.* 1989;92:2029–33.
- Kanashiro AM, Alexandre PL, Pereira CB, Melo AC, Scaff M. Vestibular paroxysmia: Clinical study and treatment of eight patients. *Arq Neuropsiquiatr.* 2005;63:643–7.
- Lakhan SE. Teaching neuroImages: Concurrent hemifacial spasm and trigeminal neuralgia due to vertebral basilar dolichoectasia. *Neurology.* 2013;81:e.52.
- Gressot LV, Hassaneen W, Fox BD, Mitchell BD, Tatsui CE, Ehni BL, et al. Surgical treatment for combined hemifacial spasm and atypical trigeminal neuralgia caused by a tortuous basilar artery. Case report and review of the literature. *J Neurosurg Sci.* 2012;56:151–4.
- Wang YN, Zhong J, Zhu J, Dou NN, Xia L, Visocchi M, et al. Microvascular decompression in patients with coexistent trigeminal neuralgia, hemifacial spasm and glossopharyngeal neuralgia. *Acta Neurochir.* 2014;156:1167–71.
- Yi C, Wenping X, Hui X, Xin H, Xiue L, Jun Z, et al. Efficacy and acceptability of oxcarbazepine vs. carbamazepine with betahistine mesilate tablets in treating vestibular paroxysmia: A retrospective review. *Postgrad Med.* 2016;128:492–5.
- Strupp M, Dieterich M, Brandt T, Feil K. Therapy of vestibular paroxysmia, superior oblique myokymia, and ocular neuromyotonia. *Curr Treat Options Neurol.* 2016;18:34.
- Russell D, Baloh RW. Gabapentin responsive audiovestibular paroxysmia. *J Neurol Sci.* 2009;281:99–100.
- Verotti A, Loiacono G, Rossi A, Zaccara G. Eslicarbazepine acetate: An update on efficacy and safety in epilepsy. *Epilepsy Res.* 2014;108:1–10.
- Møller MB, Møller AR, Jannetta PJ, Sekhar L. Diagnosis and surgical treatment of disabling positional vertigo. *J Neurosurg.* 1986;64:21–8.
- Strupp M, Stuckrad-Barre S, Brandt T, Tonn JC. Teaching neuroimages: Compression of the eighth cranial nerve causes vestibular paroxysmia. *Neurology.* 2013;80:e77.

L. Silva-Hernández^{a,*}, M. Silva-Hernández^a,
A. Gutiérrez-Viedma^a, M. Yus^b y M.L. Cuadrado^{a,c}

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^c Departamento de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: l.silva@ucm.es (L. Silva-Hernández).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.08.002>
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología.

Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.