

Faciální hemispazmus – interneurální průběh cévy

**MUDr. Václav Masopust, prof. MUDr. Vladimír Beneš, DrSc.,
doc. MUDr. David Netuka, Ph.D., doc. MUDr. Ing. Jaroslav Plas**
Neurochirurgická klinika 1. LF UK, IPVZ a ÚVN, Praha

Mikrovaskulární dekomprese (MVD) je dnes metodou volby u onemocnění, jejichž příčinou je neurovaskulární konflikt. Cílem následujících odstavců je seznámit čtenáře se vzácným případem průběhu arteria cerebelli anterior inferior mezi nervus statoacusticus a nervus facialis, která byla příčinou faciálního hemispazmu. Popisujeme jeden z možných chirurgických postupů a jeho efektivitu. Diskutována je patofyziologie syndromů vaskulární komprese mozkových nervů.

Klíčová slova: mikrovaskulární dekomprese, neurovaskulární konflikt, chirurgická léčba.

Facial hemispasm – interneural artery course

Microvascular decompression (MVD) is the method of choice for diseases that are caused by neurovascular conflict. The aim of the following paper is to present a rare case when anterior inferior cerebellar artery penetrated between statoacoustic and facial nerve and caused facial hemispasm. A surgical strategy and treatment effectiveness are described. Pathophysiology of neurovascular compression syndromes is discussed.

Key words: microvascular decompression, neurovascular conflict, surgical treatment.

Neurol. praxi 2014; 15(3): 158–160

Seznam zkratk

CNS – centrální nervový systém

CS – centrální segment

MVD – mikrovaskulární dekomprese

Úvod

Neurovaskulární konflikt je komprese kraniálního nervu cévou v místě, kde je nerv nejzranitelnější: v úseku jeho centrální (gliální) myelinizace, která zasahuje do periferie mozkového nervu ještě několik milimetrů od výstupu z mozkového kmene. Tento úsek se nazývá centrální segment (CS), u každého hlavového nervu má jinou délku (například u trigeminu 4–6 mm, n. facialis 2 mm, n. statoacusticus 8–12 mm). Teprve distálněji je myelinizace periferního typu tvořená Schwannovými buňkami (Jannetta et al., 1985).

Nejčastěji vzniká komprese arterií, což u příslušných mozkových nervů vede ke specifické symptomatologii. Obecně jsou tyto stavy nazývány syndromy komprese kraniálních nervů.

Komprese centrálního segmentu nervus facialis se klinicky manifestuje faciálním hemispazmem (dle Mezinárodní klasifikace nemocí – klonickým hemifaciálním spazmem). V případě faciálního hemispazmu představuje mikrovaskulární dekomprese (MVD) – tj. uvolnění nervu od komprimující cévy – efektivní léčbu. MVD jako každá invazivní metoda je zatížena chirurgickou morbiditou (vzácně i mortalitou).

Cílem naší práce je seznámit se vzácnou situací, kdy probíhá arterie mezi nervus facialis a nervus statoacusticus a ve svém průběhu vydává větve zásobující mozkový kmen. Tato situace může vzniknout jedině anomálním založením

průběhu cévy během zárodečného vývoje a teprve časem dojde k rozvoji klinických příznaků. V případech, kdy je céva interponována mezi nervy VII–VIII, je vysoká pravděpodobnost, že chirurgická léčba nebude úspěšná. Autoři předkládají chirurgický postup, při kterém léčba úspěšná byla. Diskutují riziko možných komplikací.

Kazuistika

Pacientka, 62 let, byla přijata k operačnímu výkonu s nezvladatelným faciálním hemispazmem. Obtíže trvaly dva roky, postupně se akcentovaly. Faciální hemispazmus byl potencován zátěží a při vzestupu krevního tlaku i z jiných než fyzicky zátěžových příčin. Magnetická rezonance mozku se zaměřením na neurovaskulární konflikt nervus facialis s cévou prokázala vysoce pravděpodobný kontakt mezi nervus facialis a arteria cerebelli anterior inferior vpravo. Jednoznačný prostup arterie mezi nervus facialis a nervus statoacusticus při stávajících možnostech zobrazení prokázat nelze. Jako vedlejší nález byla zobrazena arachnoidální cista temporálně vpravo a cavum septi pellucidi (cavum Vergae). Nemocná byla seznámena s možnostmi konzervativní terapie a operačního řešení. Rozhodla se pro operaci.

Operace byla započata zavedením lumbální drenáže. Nemocnou jsme operovali v poloze na boku z retrosigmoidální kraniektomie o průměru 2,5 cm. Po otevření tvrdé pleny podél splavu a vypuštění mozkomíšního moku jak lokálně, tak lumbální punkcí, poklesla mozečková hemisféra a nebylo nutné použití lopatek. Lokálně byl nalezen prostup arterie mezi nervus facialis a nervus acusticus. Kvůli arteriálním větvím k mozkovému

kmeni před i po prostupu tepny mezi nervy nebylo možné posunout cévu laterálně mimo centrální segment n. VII. Proto byla céva přesunuta mediálně k mozkovému kmeni a mezi nervy byl vložen polštářek z dacronové plsti, který zvětšil štěrbinu mezi nervy n. VII–VIII. N. facialis se tím uvolnil. Bylo nutné použít dvou preparátorů lehce vzdalující nervy a pinzetou stlačit dacron tak, aby se zmenšil jeho objem. Zasunutí dacronu tak proběhlo bez poškození nervů. Po uvolnění se dacronová plst přirozeně roztáhla a nervy od sebe oddělila. Poté byla céva volná, nedotýkala se nervů a byla mimo kontakt s centrálním segmentem n. facialis. Bezprostředně po operaci byla nemocná bez faciálního hemispazmu a tento stav trvá. Audiometrie po operaci prokázala, že nedošlo ke zhoršení sluchu (oboustranný pokles v hlubokých frekvencích, který byl již před operací, nesouvisí s operačním výkonem).

Nemocná byla propuštěna 5. pooperačního dne do domácího ošetření bez původních obtíží.

Diskuze

Faciální hemispazmus a specifický typ vertiga (disabling positional vertigo) je způsoben konfliktem mezi centrálním segmentem nervu a jinou strukturou, nejčastěji cévou (Jannetta et al., 1985; Møller et al., 1993). V našem případě se jednalo o tlak arterie cerebelli anterior inferior při průběhu mezi nervus facialis a na nervus statoacusticus.

Nepochybně se jednalo o kongenitální anomálii: není možné, aby elongací cévy s vyšším věkem, která dospěje až ke kontaktu s nervem (jako to vidáme u neuralgie trigeminu), došlo k průchodu arterie mezi jednotlivé nervy a vytvoření cévních spojek k mozkovému kmeni.

Obrázek 1. Interneurální průběh cévy**Obrázek 2.** Stav po dekompresi

Přesto se klinické příznaky objevily v relativně vyšším věku, takže lze předpokládat, že určitá změna polohy cévy a výraznější komprese nervu v průběhu života nastala. Jinak by muselo dojít k prvním klinickým projevům mnohem dříve.

Do syndromů neurovaskulární komprese se řadí neuralgie (trigeminu, glosfaryngiku), faciální hemispazmus a neurogení hypertenze (zde je příčinou komprese určitého místa oblongaty (Ciriello et al., 1986; Dampney et al., 1982; Naraghi et al., 1992; Ross et al., 1984), nikoli komprese nervu).

Syndromy vaskulární komprese mozkových nervů mají společnou příčinu – v místě komprese CS (gliální porce nervu) dochází k demyelinizaci. Předpokládá, že narušení pochev gliálního původu (Dandy, 1934; Gardner, 1953; Gardner et al., 1959) je důsledek jejich malé mechanické odolnosti. Přítomnost demyelinizace v centrálním segmentu byla prokázána elektronmikroskopicky před řadou let. Vzniká ale nejen mechanicky: u demyelinizačních onemocnění je demyelinizace principem základní choroby. Tato situace je zatím známa pouze u neuralgie trigeminu (2% nemocných s RS má neuralgii, často oboustrannou). S faciálním hemispazmem jsme se při demyelinizačním onemocnění nesetkali.

Další vysvětlení rozvoje příznaků po demyelinizaci v CS se však u jednotlivých nervů liší.

V případě faciálního hemispazmu je prokázána efapse, t.j. přenos vzruchu z axonu na sousední axon. To lze rutinně potvrdit elektrofyziologickým vyšetřením: stimulací např. dolní větve n. VII dojde s určitou latencí i ke kontrakci mimických svalů inervovaných z horní větve (a naopak). U hemispazmu je tato latence kratší než za normálních okolností: vzruch neprošel přes jádro n. VII v mozkovém kmeni, ale měl kratší cestu přes efapsi v demyelinizovaném místě nervu ("zkrat" mezi axony). Zde se tedy patofyziologie jeví jako jednodušší (Yamashita et al., 2002; Montero et al., 2007).

U neuralgie trigeminu však nebyla efapse jednoznačně potvrzena. Zato se v komprimovaném CS prokázal vznik ektopických vzruchů a změna rychlosti vedení. Demyelinizaci pokládáme za jeden ze souběžně působících faktorů pro vznik neuralgie (priferní faktor). Druhým – málo objasněným centrálním faktorem – může být porucha inhibice v centrálních trigeminových strukturách (tuto myšlenku podporuje u neuralgií efekt některých antiepileptik, která – zcela obecně – podporují inhibiční mechanismy v CNS). V systému, jehož narušená inhibice nezablokuje příchod falešné informace, je pak podnět nesprávně vyhodnocen jako signál o bolesti. Nejnovějším vysvětlením centrálního faktoru je adaptace CNS na změnu časoprostorového sledu impulzů přicházejících přes narušený nerv: informace o bolesti je komplexní, za normálních okolností je do CNS vedena různými vlákny různou rychlostí, což je považováno za způsob kódování. Změny v demyelinizovaném místě naruší toto kódování a CNS se po čase na novou situaci adaptuje: vyhodnotí ji (nesprávně) jako signál o bolesti (Møller, 2001). Tato Møllerova hypotéza jako jediná vysvětluje, proč u neuralgie trigeminu "zabere" alespoň na nějakou dobu téměř každý (v principu často pochybný) výkon na periférii nervu: změní se kódování a recidiva bolestí nastane, když se na změnu situace CNS znovu adaptuje. Neuralgii trigeminu považujeme za poruchu na systému signalizace bolesti a pravděpodobně se tedy na ní významně podílí adaptační schopnosti mozku – plasticita.

Neurovaskulární konflikt je dnes zobrazitelný magnetickou rezonancí a s rostoucí dokonalostí zobrazení roste spolehlivost vyšetření. Průkaz neurovaskulárního konfliktu ale ještě neznamená, že se nutně musí manifestovat klinicky, onemocnění ještě nebylo aktivováno. Slovo „aktivováno“ k osvětlení této situace považujeme za nejvhod-

nější, protože narušení vedení nervu již existuje, ale jeho důsledky jsou blokovány v dalším postupu. Teprve zapojením centrálního faktoru může dojít k rozvoji onemocnění (Møller, 1991).

U nemocných s roztroušenou sklerózou je nesmyslné hledat cévní kompresi nervu. MR však nálezem plak v bílé hmotě podpoří základní diagnózu. Sama podstata nemoci postihující celý CNS pravděpodobně napomáhá narušení obou faktorů.

Mikrovaskulární dekomprese ovlivňuje periferní faktor – umožní restituci myelinu v CS a vymizení příznaků, proto má ve vysokém procentu dlouhodobý efekt (Janetta et al., 1985; Dandy, 1932; Dandy, 1946). Pokud však dojde ke kompresi nervu mimo centrální segment (periferněji), vede to k narušení funkcí nervu – neuropatii: u n. VII k paréze příslušných svalů obličeje, u n. V k hypestezii nebo k atypickým stálým nezáchvatovitým bolestem, které nespádají do obrazu neuralgie (u typické neuralgie se záchvatovitými bolestmi nenalézáme poruchu základní funkce nervu – hypestezii).

Donedávna se předpokládalo, že zvýšený výskyt onemocnění pocházejících z neurovaskulárních konfliktů ve vyšším věku má podklad v postupném poklesu mozku při ztrátách tlaku likvoru v bazálních cisternách. Tento předpoklad však dokázán nebyl. Naopak my předpokládáme, že neurovaskulární konflikt, až na výjimky, je dlouhodobý a je dán malým prostorem v zadní jámě lebni. Po nějaké době dojde k demyelinizaci, později k odblokování existujících brzd a onemocnění se projeví. Pravděpodobnost vaskulární komprese ve sníženém prostoru zadní jámy stoupá, pro vznik konfliktu pak stačí menší elongace cévy (Akimura et al., 1995; Kleineberg et al., 1991; Masopust et al., 2002). Potvrzují to výsledky naší studie (Masopust et al., 2002). Situace, kdy prochází céva mezi nervy jako v této kazuistice, správnost naší hypotézy podporuje.

Operace, která byla u nemocné provedena, měla vysoké riziko poškození nervus statoacusticus. Málo častou situací je nutné předpokládat, ale potvrdit z předoperačního zobrazení magnetickou rezonancí ji nelze. Nemocné indikované k MVD s rizikem poškození n. VIII plně seznamujeme a vyžadujeme souhlas i pro případ, že peroperačně zjištěné riziko bude vyšší než při obvyklém průběhu cévy. Při standardním oddálení cévy od nervu a vložení teflonové (dacronové) vložky je riziko poškození sluchu podle různých publikací 4–6%. Peroperačním monitorováním sluchových funkcí bylo zjištěno, že k poruše dochází u 4 z 5 operovaných nikoli při preparaci, ale po vložení teflonové plsti na oddálení cévy (Thei et al., 1998). Novější technika, kdy se nekládá teflonový polštářek, ale céva se zachytí do smyčky a fixuje přilepením mimo kontakt s nervem, toto riziko snižuje. V našem případě to však nebylo možné, vložku jsme museli umístit mezi nervus facialis a nervus statoacusticus, a tím vytvořit prostor pro cévu. Cévu jsme nemohli od kmene vzdálit s cílem posunout ji periferěji mimo kontakt s centrálním segmentem n. VII, protože bychom poškodili cévní spojky pro mozkový kmen.

Ani poškození n. VII není vyloučeno, incidence parézy nervus facialis po mikrovaskulární dekompresi je podle Rhee (Rhee et al., 2006) 5,4%. Celá preparace a manipulace s nervy a cévami v těsné blízkosti mozkového kmene vyžadují zkušeného mikroneurochirurga, velmi kvalitní operační mikroskop a adekvátní instrumentarium.

Závěr

Kazuistika ukazuje chirurgický postup technik, jak řešit vzácné situace při mikrovaskulárních dekompresích. Tato technika však s sebou nese vyšší rizika, která s daným postupem mohou být spojena. Kongenitálně založený průchod cévy

mezi nervy podporuje naše závěry, že vrozené změny mohou představovat rizikový faktor při vzniku neurovaskulárního konfliktu. Zároveň to podporuje teorii postupného vzniku onemocnění.

Literatura

1. Akimura T, Furutani Y, Jimi Y, Saito K, Kashiwagi S, Kato S, Ito H. Essential hypertension and neurovascular compression at the ventrolateral medulla oblongata: MR evaluation. *AJNR* 1995; 16: 401–405.
2. Ciriello J, Caverson MM, Polosa C. Function of the ventrolateral medulla in the control of the circulation. *Brain Res* 1986; 396: 359–391.
3. Colón GP, Quint DJ, Dickinson LD, Brunberg JA, Jamerson KA, Hoff JT, Ross DA. Magnetic resonance evaluation of ventrolateral medullary compression in essential hypertension. *J. Neurosurg.* 1998; 88(2): 226–231.
4. Dampney RA, Goodchild AK, Robertson L, Montgomery W. Role of ventrolateral medulla in vasomotor regulation: a correlative anatomical and physiological study. *Brain Res* 1982; 249: 223–235.
5. Dandy WE. The treatment of trigeminal neuralgia by the cerebellar rout. *Ann. Surg.* 1932; 96: 787–795.
6. Dandy WE. Concerning the cause of trigeminal neuralgia. *Am. J. Surg.* 1934; 24: 447–455.
7. Dandy WE. Trigeminal neuralgia and trigeminal tic douloureux. In: *Lewis Practice of Surgery*. Volume 12. Hagerstown: WF Prior Company; 1946: 167–168.
8. Gardner WJ. The mechanism of tic douloureux. *Trans. Am. Neurol. Assoc.* 1953; 78: 168–173.
9. Gardner WJ, Miklos MV. Response of trigeminal neuralgia to „decompression“ of sensory route. Discussion of cause of trigeminal neuralgia. *JAMA* 1959; 170: 1773–1776.
10. Gardner WJ. Concerning mechanism of trigeminal neuralgia and hemifacial spasm. *J. Neurosurg.* 1962; 19: 947–957.
11. Jannetta PJ. Neurovascular compression in cranial nerve and systemic disease. *Ann. Surg.* 1980; 192 (4): 518–525.
12. Jannetta PJ, Segal R, Wolfson SK Jr. Neurogenic hypertension: Etiology and surgical treatment. I: Observations in 53 patients. *Ann. Surg.* 1985; 201 (3): 391–398.
13. Jannetta PJ, Ricardo S, Wolfson SK. Neurogenic hypertension: etiology and surgical treatment. *Ann. Surg.* 1985; 201 (3): 391–398.
14. Kleineberg B, Becker H, Gaab MR. Neurovascular compression and essential hypertension, an angiographic study. *Neuroradiology* 1991; 33: 2–8.
15. Kleineberg B, Becker H, Gaab MR, Naraghi R. Essential hypertension associated with neurovascular compression: angiographic findings. *Neurosurgery* 1992; 6: 834–841.

16. Masopust V, Netuka D, Plas J, Beneš V, Vrabec M. Neurovaskulární konflikt – velikost zadní jámy lební. *Čes Sloven. Neurol. a Neurochir.* 2002; 65 (3): 160–163.

17. Montero J, Junyent J, Calopa M, Povedano M, Valls-Sole J. Electrophysiological study of ephaptic axo-axonal responses in hemifacial spasm. *Muscle Nerve*. 2007; 35 (2): 184–188.

18. Møller AR. The cranial nerve vascular compression syndrome: II. A review of pathophysiology. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 113: 24–30.

19. Møller MB, Møller AR, Jannetta PJ, Jho HD, Sekhar LN. Microvascular decompression of the eighth nerve in patients with disabling positional vertigo: selection criteria and operative results in 207 patients. *Acta Neurochir.* 1993; 125(1–4): 75–82.

20. Møller AR. Symptoms and signs caused by neural plasticity. *Neurol Res.* 2001; 23 (6): 565–572.

21. Naraghi R, Gaab MR, Valters GF, Kleineberg B. Arterial hypertension and neurovascular compression at the ventrolateral medulla. A comparative microanatomical and pathological study. *J. Neurosurg.* 1992; 77 (1): 103–112.

22. Rhee DJ, Kong DS, Park K, Lee JA. Frequency and prognosis of delayed facial palsy after microvascular decompression for hemifacial spasm. *Acta Neurochir. (Wien)* 2006; 148 (8): 839–843.

23. Ross CA, Ruggiero DA, Park DH, Joh TH, Sved AF, Fernandez-Pardal J, Saavedra JM, Reis DJ. Tonic vasomotor control by the rostral ventrolateral medulla: effect of electrical or chemical stimulation of the area containing C1 adrenergic neurons on arterial pressure, heart rate, and plasma catecholamines and vasopressin. *J. Neurosci.* 1984; 4: 474–494.

24. Thei Van H, Deguine O, Estere-Frasyse MJ, Simonetta-Moreau M, Bonafe A, Frasyse B. Cochleovestibular disorders associated with hemifacial spasm: an outcome after microvascular decompression of the facial nerve. *Ann. Otolaryngol. Chir. Cervicofac.* 1998; 115(1): 9–18.

25. Yamashita S, Kawaguchi T, Fukuda M, Suzuki K, Watanabe M, Tanaka R, Kameyama S. Lateral spread response elicited by double stimulation in patients with hemifacial spasm. *Muscle Nerve*. 200; 25 (6): 845–859.

Článek doručen redakci: 25. 2. 2013

Článek přijat k publikaci: 23. 10. 2013

MUDr. Václav Masopust

Neurochirurgická klinika 1. LF UK,
IPVZ a ÚVN, Praha
U Vojenské nemocnice 1200, 169 02 Praha 6
masopust.vaclav@gmail.com

