

INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIROGIA

Contractura facial mantenida y Miokimia.

Informe de un caso

Por los Dres.:

SANTIAGO LUIS,^o JESÚS PÉREZ^{oo} Y ESPERANZA BARROSO^{ooo}

Luis Santiago, et al. *Contractura Facial Mantenida y Miokimia. Informe de un caso.* Rev. Cub. Ped. 44: 3, 1972.

Se presenta el caso de un paciente de ocho años de edad portador de un espasmo facial permanente y miokimia asociados a un tumor del tronco encefálico. Se hace una revisión histórica del signo, se discute su valor diagnóstico en las lesiones tumorales intraparenquimatosas del tallo cerebral y del ángulo pontocerebeloso. Se revisa la literatura señalando las diferentes interpretaciones fisiopatogénicas de esta alteración funcional.

Se determina que la contractura hemifacial mantenida (parálisis facial espástica) es un signo poco frecuente en los procesos neoplásicos del tronco encefálico.^{7,8,13,14} Se señala que los tumores de esta localización lesionan precozmente los nervios craneales. El VII par craneal aparece con gran frecuencia comprometido dando lugar a una parálisis flácida de la musculatura facial, en más de un 50% de los casos,^{1,2,10,15} y menos común a la instalación lenta y progresiva de un espasmo hemifacial que se hace mantenido, sin tendencia a la remisión, que puede en ocasiones asociarse a movimientos fibrilares continuos de la musculatura afectada (miokimia).^{4,5,13,14,15}

Se concluye que en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de la Habana, en diez años, se han diagnosticado sesenta tumores del tronco encefálico y

en un 65% de los casos apareció una parálisis facial flácida, aunque en ninguno de los casos se encontró el signo que referimos, y que presentó nuestro paciente (Fig. 1).

Descripción del caso

Paciente R.C.S. Historia Clínica No. 43071. Ocho años de edad, del sexo masculino, blanco. Ingresó en el Instituto de Neurología y Neurocirugía el 25 de marzo de 1971, con antecedentes de presentar desde seis meses antes movimientos involuntarios fibrilares continuos en la hemicara derecha e instalación progresiva de una contractura mantenida de la musculatura de esa hemicara. En las últimas semanas anorexia, cefalea y cambios en su carácter, se ha tornado retraído y tímido.

Al examen comprobamos la contractura mantenida de la hemicara derecha con disminución de la hendidura palpebral y desviación de la comisura labial y surco nasogeniano hacia ese lado.

Se observaron movimientos fibrilares continuos, de la musculatura de esa hemicara, y también, pero más discretos en la musculatura frontal y periorbicular izquierda. Nistagmus horizontal y vertical. Paresia de ambos rectos laterales y disminución bilateral del reflejo corneal.

Las siguientes investigaciones fueron normales: Hemograma, eritrosedimentación, glicemia, urea, estudio de la coagulación, reacción

^o Residente de Neurología. Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D, Vedado, Habana.

^{oo} Profesor de Neuroanatomía de la Escuela de Medicina de la Universidad de la Habana. Neurólogo del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

^{ooo} Instructor de Radiología de la Escuela de Medicina de la universidad de la Habana. Radiólogo del Instituto de Neurología.



Fig. 1.—Contractura mantenida de la hemicara derecha, disminución de la hendidura palpebral y desviación de la comisura labial y surco nasogeniano hacia ese lado.

de Kahn, y el estudio citoquímico y bacteriológico del líquido cefalorraquídeo. El estudio electroencefalográfico fue normal, así como el estudio radiológico de cráneo simple.

El neumocefalograma (Figs. 2 y 3) mostró un desplazamiento posterior del acueducto y del IV ventrículo, con disminución del diámetro anteroposterior de este último y deformidad en arco cóncavo hacia delante de su contorno anterior; estas estructuras se mantienen en línea media.

Se concluyó como portador de un tumor del tronco encefálico, con un predominante compromiso lesional de la protuberancia.

COMENTARIOS

En 1935, *Rasdolky* describió este signo, relacionándolo con las lesiones protuberanciales.¹² En 1963 *White* en su revisión de 44 pacientes con tumores del tronco encefálico encontró que dos de ellos presentaban espasmo facial y fasciculaciones;¹³ en ese año, *Sogg, Hoyt y Boldrey*, describieron tres casos con contractura hemifacial mantenida y plantearon que este signo podría considerarse como característico de las lesiones tumo-

rales intraparenquimatosas del tallo cerebral, dándole valor como elemento diagnóstico para diferenciar estas lesiones de las que ocupan el ángulo pontocerebeloso.¹⁴

Espinosa en 1967 revisó 13 casos con contractura facial mantenida y miokimia, diez de los cuales presentaban una tumoración intraparenquimatosas del tallo cerebral y dos de ellos del ángulo pontocerebeloso.⁴

Kosary en 1970, describió un caso con iguales caracteres clínicos comprobándose un tumor protuberancial con crecimiento extraparenquimatoso y compresión del VII Par, cuyas manifestaciones desaparecieron después de la intervención quirúrgica, donde se realizó la liberación de la compresión extrínseca del nervio facial.⁵

La fisiopatogenia de este signo permanece oscura. Se ha interpretado como un fenómeno análogo al que ocurre en algunas lesiones de la médula espinal donde se produce una pérdida de neuronas intercaladas y células de *Renshaw*. En tales casos aparece un espasmo mantenido de la musculatura correspondiente, que se atribuye a la descarga persistente de las motoneuronas, liberadas de la acción inhibitoria de dichas células. Una desinhibición similar podría ocurrir a nivel del núcleo del VII Par.^{11,10,8}

Sin embargo, el hecho señalado por *Kosary* y colaboradores de regresión de la sintomatología después de la liberación de la compresión extrínseca del facial, así como que dos de los casos de *Espinosa* presentaron el mismo cuadro tratándose de una lesión ocupativa del ángulo postocerebeloso, plantea que no se puede considerar éste como un signo patognomónico de las lesiones intraparenquimatosas del tronco encefálico en contra de lo expuesto por *Sogg, Hoyt y Boldrey* y merece considerar la interpretación que *Gardner y Sava*⁵ expusieron en relación con el hemiespasmo fa-



Fig. 2.—Desplazamiento posterior del acueducto y del cuarto ventrículo, con deformidad en arco cóncavo hacia adelante de su contorno anterior.



Fig. 3.—Las estructuras anatómicas de la fosa posterior se mantienen en la línea media.

cial. Estos autores, basándose en las experiencias realizadas por *Granit* y colaboradores,⁶ señalaron que dicho espasmo podría estar en relación con la compresión axonal mantenida que determina una disminución en el espesor de la vaina de la mielina y formación de pseudosinapsis, estableciéndose "cortocircuitos" transaxonales y circuitos reverberantes en relación con la aferencia-eferencia.

Independientemente de las dudas que plantea la interpretación fisiopatológica de este signo, consideramos que el mismo es de valor en el diagnóstico de los procesos neoplásicos que comprometen las estructuras del tronco encefálico, sobre todo si tenemos en cuenta que tanto en los casos dados a conocer en la literatura, como en el caso nuestro, su aparición fue precoz y precedió desde meses antes a la instalación de otros síntomas y signos relacionados con el compromiso de las estructuras de esta región.

SUMMARY

Luis Santiago, et al. *Myokimia and maintained facial contracture. A one case report.* Rev. Cup. Ped. 44: 3, 1972.

An eight-year old patient bearer of permanent facial spasm and myokimia associated to an encephalic trunk tumor is presented. An historical review is made, its diagnosis value in tumoral intraparenchymatous lesions of cerebral stem and of pontocerebelous angle is discussed. Literature is reviewed suggesting the different physiopathogenic interpretations of this functional alteration.

RESUME

Luis Santiago et al. *Contracture faciale maintenue et Myocimie. A propos d'un cas.* Rev. Cub. Ped. 44: 3, 1972.

On présente le cas d'un enfant âge de 8 ans porteur d'un spasme facial permanent et myocimie associés à une tumeur du tronc encéphalique. On fait une révision historique du signe, discutant sa valeur diagnostique dans les lésions tumorales intraparenchymateuses de la tige du cerveau, ainsi que de l'angle pontocérébelleux. On passe en revue la littérature soulignant les différentes interprétations physiopathogéniques de cette altération fonctionnelle.

РЕЗЮМЕ

Луис Сантьяго, и др. Сохраненная лицевая контрактура и миокимия. Сообщение одного случая. Rev. Cub. Ped. 44: 3, 1972.

Представляется случай одного пациента восьмилетнего возраста с постоянным спазмом лица и миокимией и опухолью энцефалического ствола. Делается исторический пересмотр признака, обсуждается диагностическая ценность его при интрапаренхиматозных опухолевых повреждениях мозгового ствола и понтомозгового угла. Проводится пересмотр литературы и указывается на различные интерпретации физиопатогенеза этого функционального изменения.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Bailey, P. et al: Intracranial tumors of infancy and childhood. Chicago: University of Chicago Press, 1939, pp. 188-240.
- 2.—Bray, P. F. et al.: Brain Stem tumors in children. Neurology 8: 1-7, 1958.
- 3.—Buckley, R. C.: Pontile gliomas. A pathologic study and classification of 25 cases. Arch. Path. 9: 779-819, 1930.
- 4.—Espinosa, R. E. et al.: Facial myokimia affecting the E.E.G. Pove. Staff. Meet., Mayo Clin., 42: 258-270, 1967.
- 5.—Gardner, W. J., Sava G. A.: Hemifacial spasm a reversible pathophysiological state. J. Neurosurg. 19: 240-247, 1962.
- 6.—Granit, R. et al.: Fibre interaction in injured or compressed region of nerve. Brain, 67: 125-140, 1944.
- 7.—Haymaker, Webb: Bing's local diagnosis in neurological diseases 15th ed. La Habana. Edición Revolucionaria, Instituto del Libro, pp. 226-231, 1970.
- 8.—Kosary, I. Z. et al.: Continuous facial spasm of the pons. J. Neurosurg., 33: 212-215 (Aug), 1970.
- 9.—O'Connor, P. J. et al: Continuous muscle spasm in intramedullary tumors of the neuraxis. J. Neurol. Neurosurg. and Psychiat., 29: 310-314, 1966.
- 10.—Panitch, H. S., Borg, B. O.: Brain Stem tumors in infancy and childhood. Amer. J. Dis. Child., 119 465-472, 1970.
- 11.—Penry, J. K. et al.: Muscle spasm and abnormal posture resulting from damage to interneurons in spinal cord. Arch. Neurol. Chicago, 3: 500-512, 1960.
- 12.—Rasdolky, I.: Pontine tumors syndrome (citado por Sigwald. J. y por Sogg, R. L.).
- 13.—Sigwald, J. et Gillominoult, C.: Syndrome de contracture permanente. Revue Neurologique, Paris, Tomo 124, No. 3 p. 191-212, 1971.
- 14.—Sogg, R. L. et al.: Spastic parietic facial contracture. A rare sign of brain stem tumor. Neurology, 13. 607-612, 1963.
- 15.—White, H. H.: Brain stem tumors occurring in adults. Neurology, 13: 292-300, 1963.