

LAPORAN KASUS : DEKOMPRESI MIKROVASKULAR PADA SPASME HEMIFASIAL

David Susanto¹, Abrar Arham², Arthur Mawuntu³, Rizal Tumewah³, Maria Theresia Jasi³

sinapsunsrat@gmail.com

¹ Residen Neurologi, Departemen Neurologi, Fakultas Kedokteran Universitas Sam Ratulung Manado / Rumah Sakit Umum Pusat Prof. R. D. Kandou, Manado, Sulawesi Utara, Indonesia

² Spesialis Bedah Saraf Konsultan, Departemen Bedah Saraf, Rumah Sakit Pusat Otak Nasional, Jakarta, Indonesia

³ Spesialis Saraf Konsultan, Departemen Saraf, Fakultas Kedokteran Universitas Sam Ratulung Manado / Rumah Sakit Umum Pusat Prof. R. D. Kandou, Manado, Sulawesi Utara, Indonesia

ABSTRACT

Hemifacial spasm (HFS) is a movement disorder of the seventh cranial nerve which is characterised by either brief or persistent intermittent twitching of the muscle innervated by the facial nerve. Although HFS is a benign disease, it can lead to increasing embarrassment and social withdrawal. There are several treatment for HFS, such as pharmacotherapy, botulinum toxin therapy, and microvascular decompression (MVD). MVD has been established as a first-line surgical treatment for patient with HFS and has been reported to provide relief from spasm in over 90% of cases. In this case, Female 47 years old, presenting with persistent intermittent twitching of his left facial muscle which getting worse for several years. Brain MRI showed compression of N.VII sinistra with left Anterior Inferior Cerebellar artery. Patient got consulted to neurosurgeon for DMV treatment, after she didn't show any improvement with pharmacotherapy. After surgical, patient showed improvement in symptoms, follow up after 3 months is needed for evaluating prognosis of the patient.

Keywords : Spasme Hemifasial

ABSTRAK

Spasme Hemifasial merupakan gangguan aktivitas otot wajah yang diinervasi oleh nervus (n) fasialis. Meskipun spasme hemifasial tidak mengancam jiwa, namun gangguan ini dapat mempengaruhi aktivitas sosialenderitanya. Terdapat beberapa tatalaksana pada spasme hemifasial, seperti : farmakoterapi, injeksi toksin botulinum, dan dekompresi mikrovaskular (DMV). DMV merupakan tatalaksana operatif pilihan pada pasien spasme hemifasial, dilaporkan perbaikan gejala terjadi pada lebih dari 90% kasus. Laporan kasus ini melaporkan wanita 47 tahun datang dengan keluhan kedutan pada wajah sisi kiri yang hilang timbul dan memberat dalam beberapa tahun terakhir. MRI kepala menunjukkan adanya penekanan N.VII sinistra oleh arteri (A). serebelar anterior inferior kiri. Pasien dikonsulkan ke bedah saraf dan direncanakan terapi DMV. Setelah operasi, pasien menunjukkan perbaikan gejala, evaluasi 3 bulan setelah operasi diperlukan untuk menentukan prognosis.

Kata Kunci : Spasme Hemifasial

PENDAHULUAN

Spasme hemifasial didefinisikan sebagai gerakan tonik atau klonik pada satu sisi wajah yang tidak beraturan dan tidak terkendali. Spasme hemifasial merupakan gangguan aktivitas otot wajah yang diinervasi oleh nervus (n) fasialis. Sebagian besar kasus spasme hemifasial merupakan kasus primer, yakni karena adanya

penekanan n. fasialis oleh arteri di area *root exit zone* (REZ).¹ Spasme hemifasial sekunder disebabkan oleh sebab lain, seperti neoplasma, lesi pada batang otak, infeksi, *bells'palsy*, dan malformasi arteriovenosus.² Spasme hemifasial berdasarkan studi Auger dkk di Amerika Serikat pada tahun 1960 hingga 1984, memiliki prevalensi 11 kasus per 100.000

populasi, dengan perbandingan perempuan lebih banyak dibandingkan laki-laki (2:1), studi lain oleh Nilsen dkk pada tahun 2004 di Oslo, Norwegia memiliki prevalensi 9,8 per 100.000 populasi. Beberapa studi lain menyatakan bahwa kasus spasme hemifasial di populasi Asia sedikit lebih tinggi dibandingkan pada ras kaukasia. Rentang usia pada kasus spasme hemifasial berkisar pada dekade usia 50 – 60 tahun, 1 – 6% kasus terjadi pada usia di bawah 30 tahun. Spasme hemifasial pada sebagian besar kasus bersifat sporadik dan hanya menyerang pada 1 sisi wajah saja.² Terdapat beberapa hipotesis yang menjelaskan patogenesis pada spasme hemifasial yang disebabkan karena kompresi dari n. fasialis, yakni hipotesis perifer dan sentral, yang akan dijelaskan lebih lanjut pada pembahasan.¹

Manifestasi klinis merupakan hal yang penting dalam mendiagnosis spasme hemifasial, pemeriksaan penunjang seperti *electromyography* (EMG) dan *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) diperlukan dalam mendiagnosis spasme hemifasial. Pemeriksaan elektrofisiologi bermanfaat dalam menentukan adanya fenomena *lateral spread*, yakni stimulasi elektrik pada 1 cabang n.fasialis yang mengaktivasi cabang lainnya, fenomena ini menjadi *hallmark* pada spasme hemifasial serta dapat membantu dalam pemantauan intra operatif, MRI dapat membantu dalam

menentukan etiologi dari spasme hemifasial.^{2,3}

Tata laksana pada kasus spasme hemifasial bergantung pada setiap kasus, pada kasus kompresi, yang merupakan etiologi tersering, tata laksana dekompresi mikrovaskular (DMV) merupakan tata laksana utama dengan angka kesembuhan mencapai 90% kasus. Tata laksana lain seperti injeksi toksin botulinum dan terapi medikamentosa dapat menjadi pilihan pada kasus spasme hemifasial.^{1,4}

Berikut akan dibahas mengenai tata laksana DMV pada kasus spasme hemifasial primer, yang akan dibandingkan efikasi, keuntungan dan kerugiannya dengan terapi lain seperti injeksi toksin botulinum, dan terapi medikamentosa.

LAPORAN KASUS

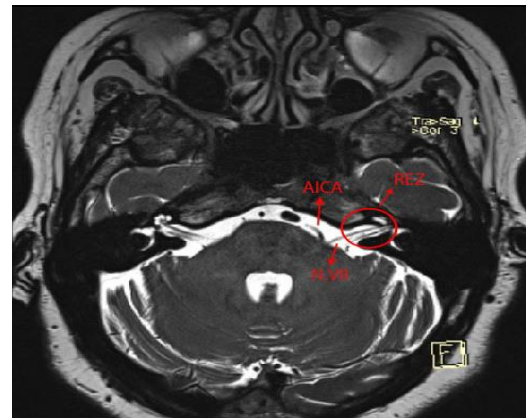
Seorang perempuan berusia 47 tahun datang dengan keluhan utama adanya kedutan pada wajah sebelah kiri. Keluhan dirasakan sejak ± 4 tahun yang lalu, diawali dengan kedutan ringan pada area kelopak mata kiri yang menetap saat istirahat, pasien mengeluhkan keluhan yang memberat. Sejak 1 tahun terakhir kedutan dirasakan menjalar hingga ke wajah bagian bawah dengan intensitas yang makin sering hingga mengganggu aktivitas dan tetap muncul pada saat istirahat. Pasien sudah pergi berobat, mendapatkan terapi medikamentosa berupa *trihexyphenydil* (THP) 3 x 2 mg, namun dirasakan tidak

membaik dan kedutan masih kerap muncul. keluhan rasa kebas pada wajah disangkal, pasien kemudian dirujuk ke Rumah Sakit Pusat Otak Nasional (RS PON) Jakarta pada bulan November 2018 untuk dilakukan pemeriksaan MRI kepala 3 Tesla karena keluhan tidak kunjung membaik.

Pasien memiliki riwayat hipertensi, rutin mengkonsumsi candesartan 1 x 16 mg dan memiliki riwayat diabetes melitus, rutin mengkonsumsi metformin 3 x 500 mg dan gliquidon 3 x 15 mg. Penyakit dahulu lainnya seperti riwayat benturan pada wajah, riwayat kejang, stroke, asam urat, jantung, ginjal, dan liver disangkal oleh pasien. Riwayat keluarga, hanya pasien yang sakit seperti ini di keluarganya. Riwayat kebiasaan merokok dan minum alkohol disangkal oleh pasien.

Pada pemeriksaan fisik umum, keadaan umum sedang, status antropometri berat badan 60 kg, tinggi badan 160 cm. Pada tanda vital tekanan darah 130/80 mmHg, frekuensi nadi 68 x/menit regular isi cukup, frekuensi nafas 20 x/menit, suhu 36,5°C. Pemeriksaan fisik umum didapatkan dalam batas normal. Pemeriksaan neurologis yang bermakna didapatkan pada pemeriksaan n.VII, tampak gerakan kedutan spontan yang tidak beraturan, dengan intensitas gerakan ± 3 x/detik pada m.orbicularis oculi sinistra yang menyebar hingga m.orbicularis oris sinistra, gerakan muncul tanpa diberikan provokasi

Pada pemeriksaan MRI 3T dengan potongan aksial (DWI-ADC, T₁WI, T₂WI, FLAIR, dan SWI), sagital T₁WI, koronal (T₂WI dan ASL), dan MRA 3D TOF tanpa kontras didapatkan kesimpulan, parenkim otak tak tampak kelainan. Tak tampak juga infark, perdarahan, maupun tanda lesi desak ruang (*space occupying lesion/SOL*). Tampak kontak antara arteri serebelaris anterior inferior kiri dengan *nerve root* nervus fasialis, terutama pada pangkal n. fasialis kiri. Tidak tampak kelainan pada pembuluh-pembuluh darah intrakranial.



Gambar 1. Hasil MRI Kepala. Keterangan : tampak adanya kontak antara A.Cerebellar anterior inferior kiri dengan pangkal dari N.VII sinistra (sebelum N.VII memasuki REZ)

Pasien didiagnosa dengan spasme hemifasial dengan topis pada *root entry zone* N. Fasialis sinistra, diagnosis etiologi kompresi, diagnosis patologi *nerve entrapment*. Pasien dilakukan tindakan DMV di RS PON Jakarta, setelah tindakan dekompresi diberikan terapi clonazepam 1mg per 12 jam per oral.



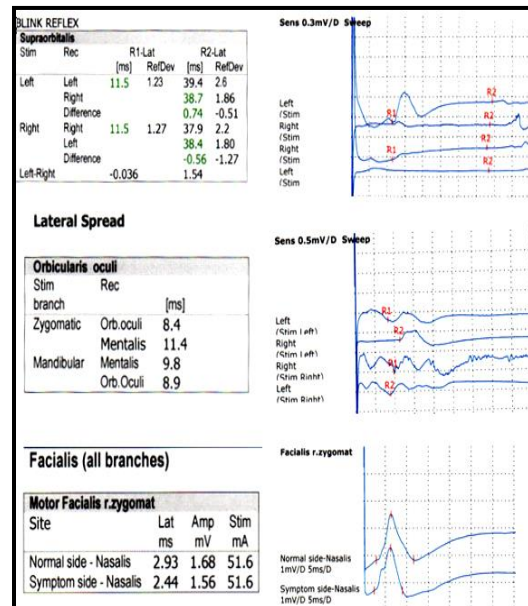
Gambar 2. Luka Post Operasi

PEMANTAUAN LANJUT

Tanggal 02/09/19 (30 hari setelah operasi)
 Intensitas kedutan wajah kiri berkurang. Dari pemeriksaan fisik didapatkan, keadaan umum sedang, GCS 15. Tanda-tanda vital dalam batas normal. Pada pemeriksaan nervus VII sinistra, masih ditemukan adanya kedutan spontan, gerakan tidak beraturan dengan intensitas yang berkurang dibandingkan sebelum operasi ($\pm 1x$ setiap 3 detik) pada m.orbicularis oculi sinistra yang menyebar hingga m.orbicularis oris sinistra. Pemeriksaan status motorik, sensorik, dan otonom dalam batas normal.

Selanjutnya dilakukan pemeriksaan EMG pada pasien berupa refleks kedip, *direct response*, dan *lateral spread response* (LSR), satu bulan setelah dekompresi. Kesimpulannya pada pemeriksaan refleks kedip dan *direct response* n. fasialis normal, pada pemeriksaan *lateral spread* menunjukkan adanya respon pada m. orbikularis okuli dan m. mentalis pada stimulasi cabang

zigomatikus dan mandibularis. Kesan sesuai dengan gambaran spasme hemifasial dengan *lateral spread*.



Gambar 3. Hasil EMG.

Keterangan : pemeriksaan *blink reflex* menunjukkan normal R1,R2,R2C stimulasi kiri dan kanan, pemeriksaan *direct response* N.Fasialis menunjukkan normal latensi dan amplitudo, pemeriksaan *lateral spread* menunjukkan ada respons pada m.orbicularis oculi dan m.mentalis pada stimulasi cabang zygomaticus dan cabang mandibularis, pemeriksaan *needle EMG* menunjukkan adanya *high frequency firing rates* dengan *myokimia discharges*. Kesan sesuai dengan spasme hemifasial dengan *lateral spread*.

Tanggal 11/09/19 (39 hari setelah operasi)
 Intensitas kedutan wajah kiri berkurang. Dari pemeriksaan fisik didapatkan, keadaan

umum sedang, GCS 15. Tanda-tanda vital dalam batas normal. Pada pemeriksaan nervus VII sinistra, masih ditemukan adanya kedutan spontan, gerakan tidak beraturan dengan intensitas yang berkurang dibandingkan sebelum operasi ($\pm 1x$ setiap 4 detik) pada m.orbicularis oculi sinistra yang menyebar hingga m.orbicularis oris sinistra.. Pemeriksaan status motorik, sensorik, dan otonom dalam batas normal.

PEMBAHASAN

Sindrom kompresi neurovaskular merupakan kumpulan gejala yang disebabkan karena struktur vaskular (umumnya arteri) yang menekan secara langsung segmen sisterna dari nervus kranialis. Segmen sisterna n.kranialis pada REZ (titik keluar radiks n.kranialis dari batang otak) merupakan zona transisi antara mielin sentral dan perifer, segmen ini

merupakan lokasi yang paling rentan mengalami kompresi dan menimbulkan gejala. Terdapat berbagai jenis sindrom kompresi neurovaskular berdasarkan nervus yang terkompresi, seperti neuralgia trigeminal (kompresi n.V), spasme hemifasial (kompresi n.VII), neuralgia vestibulokoklearis (kompresi n.VIII), dan neuralgia glossopharyngeal (kompresi n.IX). Spasme hemifasial merupakan sindrom kedua terjarang dibandingkan sindrom kompresi neurovaskular lainnya, dengan angka insidensi 1 dari 100.000.⁵

Laporan kasus ini melaporkan kasus seorang perempuan usia paruh baya yang datang dengan keluhan utama kedutan kronik pada wajah sebelah kiri yang tidak dapat dikendalikan. Gerakan wajah yang tidak terkendali memiliki beberapa diagnosis banding yang perlu dipertimbangkan [Tabel 1].⁶

Tabel 1. Diagnosis banding gerakan wajah involuntar

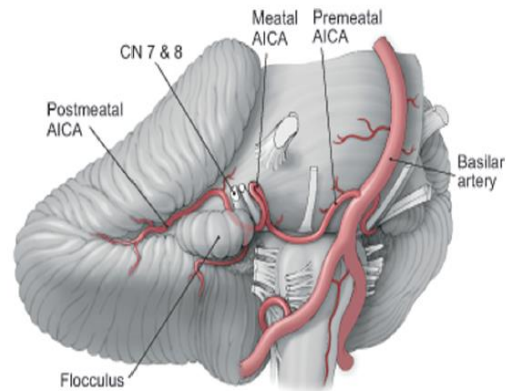
	Spasme Hemifasial	Miokimia Fasial	Spasme Fasial Psikogenik	Blefarospasme	Tik Fasialis	Diskinesia Tardif
Kontraksi	kontraksi pada otot wajah diawali pada m. orbikularis okuli, dapat menjalar hingga m. orbikularis oris, terdapat fase relaksasi antar kontraksi.	Gerakan “undulating” pada otot fasial, gerakan bersifat ritmik dan mengenai 1 segmen otot wajah saja.	Gerakan pada otot fasial yang intermiten, gerakan tidak berpola	Hanya melibatkan otot orbikularis okuli saja, dapat disertai keterlibatan selain otot fasial.	Gerakan berulang dengan cepat, dapat melibatkan otot fasialis, gerakan aritmik	Gerakan bersifat distonik, dapat melibatkan selain otot fasialis, gerakan iregular
Lokasi	bersifat unilateral	sekitar kelopak mata	melibatkan wajah dan ekstremitas	biasanya bilateral	melibatkan wajah dan ekstremitas	melibatkan area oro-fasial
Faktor pemicu dan pereda	Memberat saat stres, cemas, kurang istirahat, dan gerakan menetap saat istirahat.	Memberat saat stres, cemas, dan kurang istirahat.	Memberat saat stres dan dengan plasebo.	Memberat saat stres dan membaik saat istirahat.	Dapat memulai dan menghentikan gerakan secara sadar	Memberat saat stres, cemas, dan kurang istirahat.

Sumber: Tan N, Chan L, Tan E. Hemifacial Spasm and Involuntary Facial Movements. Q J Med. 2002;95:493–500.

Berdasarkan manifestasi klinis yang muncul pada pasien dibandingkan dengan Tabel 1, pada kasus ini gerakan wajah involuntar lebih mengarah ke diagnosis spasme hemifasial. Kasus spasme hemifasial memiliki angka kejadian lebih sering pada perempuan dibandingkan laki-laki (2:1) dengan rentang usia tersering pada usia 40 – 50 tahun, pada 90% kasus spasme hemifasial, gejala awal kedutan wajah muncul pertama kali pada m. orbikularis okuli dan jika gejala menetap hingga bulan – tahun dapat menyebar ke otot wajah ipsilateral lainnya. Hal ini sesuai dengan kasus, yakni seorang perempuan dengan usia 42 tahun dan memiliki gejala kedutan yang sesuai dengan karakteristik pada spasme hemifasial.⁷

Etiologi spasme hemifasial dapat dibedakan menjadi beberapa tipe, yaitu primer, idiopatik, dan sekunder. Spasme hemifasial primer disebabkan karena penekanan vaskular terhadap segmen sisterna N.fasialis pada *root entry zone* (REZ) di area fossa posterior, arteri yang sering menjadi penyebab adalah arteri serebelar inferior anterior (*anterior inferior cerebellar artery/AICA*), arteri serebelar inferior posterior (*posterior inferior cerebellar artery/PICA*), dan arteri vertebralis (*vertebral artery/VA*). N.fasialis pada REZ memiliki area yang berdekatan dengan *loop* dari AICA (Gambar 4), variasi anatomi ini yang memungkinkan terjadinya konflik neurovaskular antara AICA dan N.

fasialis.⁸ Beberapa kasus spasme hemifasial yang tidak dapat diidentifikasi etiologinya diklasifikasikan sebagai spasme hemifasial idiopatik.

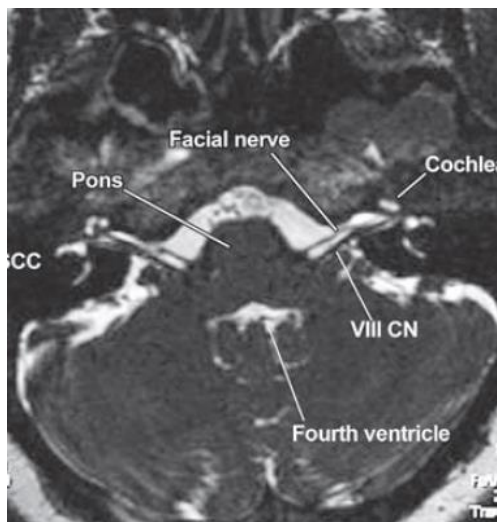


Gambar 4. Perjalanan Arteri Serebelaris Inferior Anterior

Sumber: Bambakidis N, Manjila S, DaSpasme hemifasiati S, Tarr R, Megerian C. Management of Anterior Inferior Cerebellar Artery Aneurysms: An Illustrative Case and Review of Literature. Neurosurg Focus. 2009;26(5):1–8.

Spasme hemifasial sekunder disebabkan karena adanya penyebab lain seperti tumor sudut serebelopontin (*cerebellopontine angle/CPA*), malformasi vaskular, dan lesi desak ruang lainnya yang dapat menekan sepanjang jarak N. fasialis.² Pemeriksaan penunjang seperti EMG dan MRI diperlukan untuk menentukan etiologi dari spasme hemifasial. Pada kasus ini, pemeriksaan MRI 3T ditemukan adanya konflik neurovaskular antara AICA dengan N. fasialis pada REZ tanpa ditemukan adanya SOL. Hasil pemeriksaan MRA

menunjukkan tidak ditemukan adanya malformasi vaskular. MRI sekuens *steady state free precession* (SSFP) merupakan pemeriksaan baku emas untuk menilai nervus kranialis khususnya pada segmen sisterna. Sekuens SSFP memiliki berbagai nama lain seperti *fast imaging employing steady-state acquisition* (FIESTA), *fast imaging with steady – state precession* (FISP), dan *balanced fast field echo* (FFE). Sekuens ini memiliki kekhasan berupa warna gelap pada n.kranialis dengan latar belakang warna cairan serebrospinal yang menyala terang.⁹ Sekuens SSFP bermanfaat pada kasus sindrom kompresi neurovaskular seperti pada kasus ini. Gambar 5 merupakan contoh MRI kepala sekuens SSFP normal, pada gambar ini dapat terlihat secara jelas n.VII dan n.VIII yang melewati REZ.

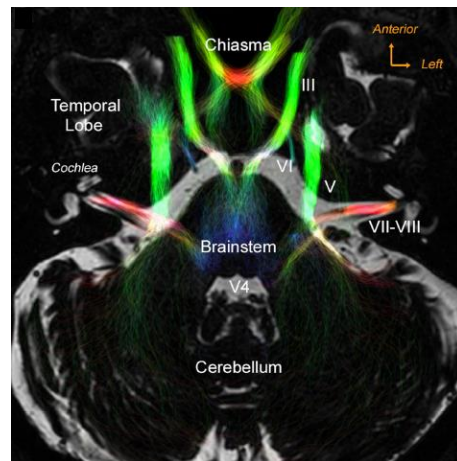


Gambar 5. MRI Kepala Sekuens SSFP

Sumber: Chavhan GB, Babyn PS, Jankharia BG, Cheng H-LM, Shroff MM. Steady-

State MR Imaging Sequences: Physics, Classification, and Clinical Applications. RadioGraphics. Juli 2008;28(4):1147–60.

Terdapat pemeriksaan *imaging* lain yang sedang dikembangkan, yaitu *tractography*. Metode *imaging* ini menggunakan prinsip difusi dari molekul air yang memiliki perbedaan konsentrasi pada sepanjang serat saraf yang akan tergambarkan sebagai jaras. Gambar 6 merupakan contoh gambaran pemeriksaan *tractography* normal, jaras n.kranialis dapat terlihat secara jelas dengan warna yang menunjukkan serat saraf.¹⁰

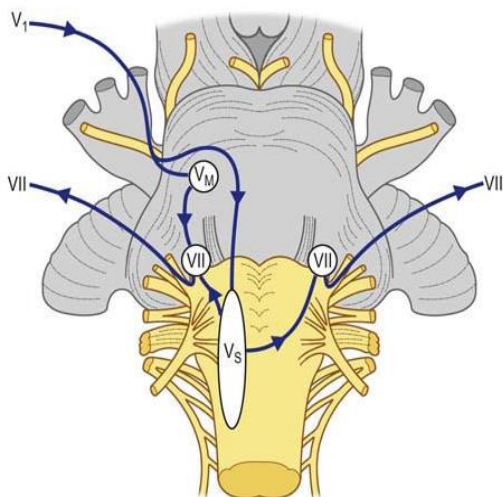


Gambar 6. *Tractography*

Sumber: Jacquesson T, Frindel C, Kocevar G, Berhouma M, Jouanneau E, Attyé A, dkk. Overcoming Challenges of Cranial Nerve Tractography: A Targeted Review. Neurosurgery. 1 Februari 2019;84(2):313–25.

EMG praoperatif pada kasus ini tidak dilakukan namun pada EMG satu bulan setelah operasi, didapatkan kesimpulan pada pemeriksaan *lateral*

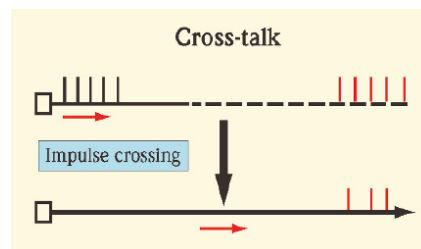
spread menunjukkan ada respons pada m. orbikularis okuli dan m. mentalis setelah stimulasi cabang zigomatikus dan cabang mandibularis. Selain itu, pada pemeriksaan refleks kedip (Gambar 3) menunjukkan nilai dalam batas normal. Hasil pemeriksaan EMG ini sesuai dengan spasme hemifasial, yakni ditemukan adanya fenomena *lateral spread*.¹¹ Refleks kedip merupakan refleks polisynaptik yang lengkung aferennya melalui akson sensorik n.V₁ (n.supraorbitalis), bersinaps di pons, dan eferennya melalui akson motorik n.VII (m.orbikularis okuli). Rangsangan pada n.V₁ akan diteruskan menuju nukleus sensoris utama (V_m) di pons dan nukleus traktus spinalis n.V (V_s) di medula oblongata, selanjutnya dari V_m akan memberikan impuls menuju inti saraf n.VII ipsilateral dan dari V_s akan menuju inti saraf n.VII bilateral [gambar 7].¹¹



Gambar 7. Jaras Refleks Kedip

Sumber: Poernomo H, Basuki M, Widjaja D. Petunjuk Praktis Elektrodiagnostik. Vol. 1. Airlangga University Press; 2003

Terdapat beberapa hipotesis yang menjelaskan terjadinya kedutan dan fenomena *lateral spread* pada spasme hemifasial, yaitu hipotesis perifer (impuls efastik dan eksitasi ektopik) dan hipotesis sentral (*kindling teory*).¹ Impuls efastik adalah terjadinya transfer patologis impuls pada serabut saraf yang berdekatan akibat penekanan atau terjadinya kerusakan pada struktur saraf yang menyebabkan disfungsi potensial aksi dan potensial istirahat suatu membran, keadaan ini yang menginduksi terjadinya aktivitas spontan pada saraf yang berdekatan (*cross-talk*) [Gambar 8].^{12,13}

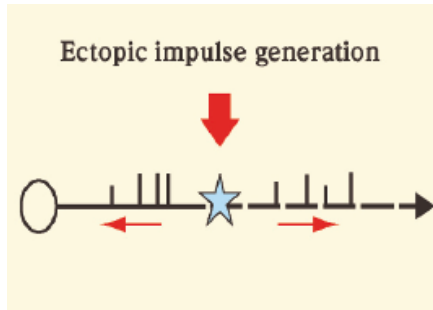


Gambar 8. Mekanisme *Cross-Talk*

Sumber: Nix WA. Pain mechanics. Dalam: Muscles, Nerves, and Pain. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2017

Eksitasi ektopik merupakan aktivasi abnormal spontan dari akson N.VII pada REZ, hal ini terjadi akibat adanya iritasi eksternal seperti kompresi saraf. Eksitasi ektopik ini dapat berjalan 2 arah yakni orthodromik dan antidromik [gambar

9]. Eksitasi ektopik yang berjalan orthodromik akan secara langsung mengaktivasi N.VII, sedangkan eksitasi yang berjalan antidromik yang dikenal dengan hipotesis sentral “*kindling teory*” akan mengaktivasi nukleus dari N.VII.¹²



Gambar 9. Mekanisme Eksitasi Ektopik

Sumber: Nix WA. Pain mechanics. Dalam: Muscles, Nerves, and Pain. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2017

Pada kasus ini, pasien sebelumnya diberikan terapi medikamentosa trihexyphenydil (THP) 3 x 2 mg selama ± 4

tahun sebelum akhirnya pasien memutuskan untuk dilakukan tindakan DMV, karena keluhan yang dirasakan tidak membaik dan bertambah berat. THP merupakan obat golongan antikolinergik yang bekerja dengan memblok secara spesifik pada reseptor muskarinik M1 pada sistem saraf pusat (SSP), obat golongan ini dapat digunakan untuk terapi pada kasus tremor, spasme otot dengan mengatur keseimbangan kadar dopamin dan kolinergik pada SSP.¹⁴ THP bukan merupakan terapi medikamentosa pilihan utama pada spasme hemifasial, karena THP bekerja pada SSP sedangkan patomekanisme spasme hemifasial disebabkan karena adanya impuls ektopik dari akson saraf perifer yang mengalami kompresi.

Tata laksana pada kasus spasme hemifasial terbagi atas beberapa jenis, yakni terapi medikamentosa, toksin botulinum, dan operatif.

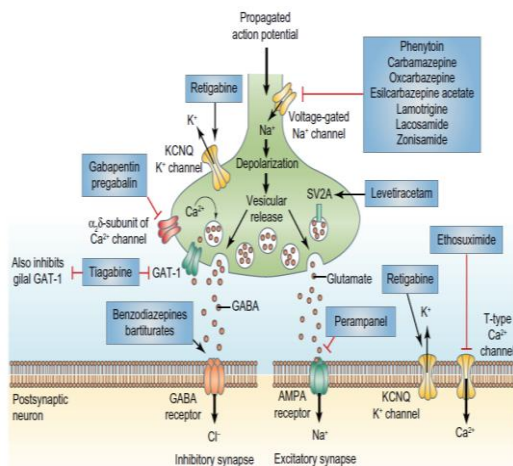
Tabel 2. Perbandingan Tatalaksana Spasme Hemifasial

NO	TATALAKSANA	CARA	EFIKASI	KEUNTUNGAN	KERUGIAN
1.	Medikamentosa	Oral	Kurang efektif	Mudah didapat, harga terjangkau	Efek samping obat : Mengantuk, letih, dan menurunkan performa kerja.
2.	Toksin Botulinum	Injeksi Intramuskular	85-95%	Minimal invasif, dapat dikerjakan pada poli rawat jalan.	Harga relatif mahal, efektivitas hanya 3-4 bulan dan harus dilakukan penyuntikan ulang. Komplikasi yang mungkin terjadi : paralisis N.VII temporer, ptosis, dan reaksi alergi.
3.	DMV	Operasi	92-97%	Terapi definitif pada spasme hemifasial dengan angka rekurensi 20%.	Prosedur invasif, komplikasi yang mungkin terjadi : paralisis N.VII, gangguan pendengaran, kebocoran cairan serebrospinal.

Sumber: Chaudhry N, Srivastava A, Joshi L. Hemifacial spasm: The past, present and future.

Journal of the Neurological Sciences. September 2015;356(1–2):27–31.

Terapi medikamentosa dengan menggunakan golongan obat antiepilepsi (OAE) dapat bermanfaat menurunkan hipereksitasi dari N. fasialis walaupun bersifat sementara. Efek ini didapat dengan mekanisme memblok kanal natrium, kanal kalsium tipe T, menurunkan eksitasi neurotransmitter glutamat dan meningkatkan eksitasi neurotransmitter *gamma-aminobutyric acid* (GABA)-ergik [Gambar 10].¹⁵ OAE yang dapat menjadi pilihan pada spasme hemifasial adalah carbamazepin, clonazepam, levetiracetam, dan gabapentin. Selain OAE, obat golongan antikolinergik dan pelemas otot (baclofen) dapat juga digunakan.¹¹

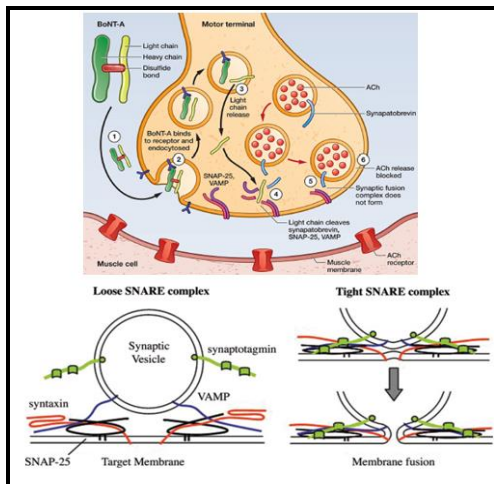


Gambar 10. Mekanisme Kerja Obat Antiepilepsi

Sumber: Spasme hemifasial J, Tatum, Rudzinski L. New drug classes for the treatment of partial onset epilepsy: focus on perampanel. Therapeutics and Clinical Risk Management. Juli 2013;285.

Toksin botulinum tipe A (*Botulinum Toxin Type A/BTX-A*) dapat menjadi pilihan terapi pada kasus spasme hemifasial, BTX-A telah digunakan sebagai terapi spasme hemifasial sejak tahun 1980 dan memberikan hasil yang baik pada 85 – 95% kasus. BTX-A merupakan eksotoksin poten yang berasal dari derivat organisme *Clostridium botulinum*, bekerja menghambat pelepasan neurotransmitter asetilkolin (*acetylcholine/Ach*) pada prasinaps dari taut saraf-otot, yang menyebabkan terjadinya relaksasi otot.¹⁷ Setelah disuntikan, BTX-A berikatan dengan reseptor pada prasinaps dan mengalami endositosis. BTX-A kemudian dipecah oleh tripsin menjadi dua rantai yaitu *heavy chain* dan *light chain*. *Light chain* yang terlepas akan berikatan dengan kompleks *soluble N-ethylmaleimide-sensitive fusion factor attachment protein receptors* (SNAREs) dan memecah protein target seperti *synaptosomal-associated protein of 25 kDa* (SNAP 25), *synaptobrevin*, dan *vesicle associated membran protein* (VAMP), yang menyebabkan terhambatnya pelepasan neurotransmitter Ach pada terminal presinaps [Gambar 11].^{18,19} Saat ini preparat BTX-A yang banyak digunakan adalah *onabotulinum toxin A*, total dosis yang digunakan pada tiap sesi adalah 10 – 34 unit (U), efek terapi dapat segera terlihat dalam 3 – 6 hari setelah penyuntikan dengan efek toksin yang dapat bertahan hingga 2 – 3

bulan, setelah itu dapat dilakukan penyuntikan ulang. Terapi BTX-A memiliki beberapa keterbatasan seperti biaya penyuntikan yang mahal, membutuhkan penyuntikan berulang karena efek toksin yang hanya bersifat sementara, dan memiliki beberapa efek samping seperti paresis m. fasialis (23%), diplopia (17%), ptosis (15%), dan hematoma pada regio sekitar penyuntikan subkutan, namun sampai saat tidak terdapat laporan mengenai efek samping sistemik yang berat.¹⁷

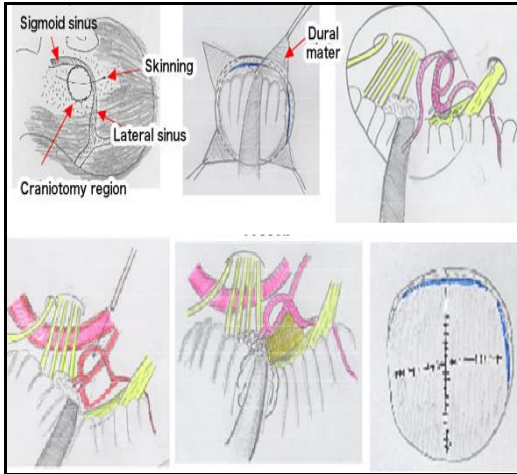


Gambar 11. Mekanisme Kerja Toksin Botulinum Tipe A

Sumber: Multani I, Manji J, Ison TH, Khot A, Graham K. Botulinum Toxin in the Management of Children with Cerebral Palsy. *Pediatric Drugs*. 2019;21:261–81 dan Snyder DA, Kelly ML, Woodbury DJ. SNARE Complex Regulation by Phosphorylation. *Cell Biochemistry and Biophysics*. 2006;45:111–23.

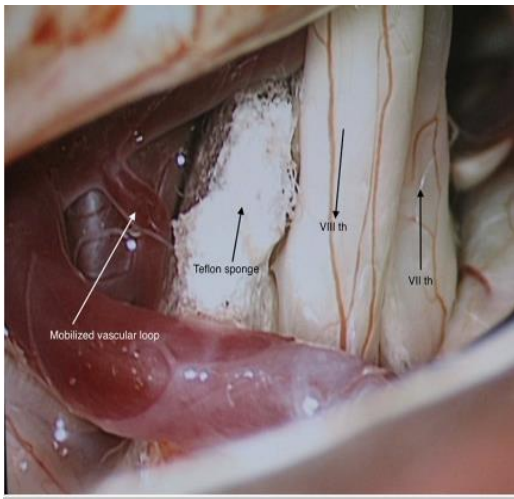
Terapi operatif berupa dekompresi mikrovaskular (DMV) merupakan pilihan utama pada kasus spasme hemifasial primer. Operasi DMV pertama kali dikemukakan oleh Gardner pada tahun 1962, Jannetta memberikan laporan kasus tatalaksana dengan metode DMV pertama kali pada tahun 1966. Di Jepang, DMV mulai digunakan sebagai metode operasi pada tahun 1980. DMV memberikan hasil yang baik dengan angka kesuksesan mencapai 92 – 97% kasus.⁴ Teknik operasi DMV dilakukan dalam total anestesi, pasien diposisikan lateral dan menghadap kontralateral dari lapangan operasi. Insisi dilakukan pada area retroaurikula, dengan metode pendekatan retrosigmoid dilakukan insisi dan pemisahan jaringan penting disekitarnya (sinus sigmoid, sinus lateral), setelah duramater teridentifikasi dilakukan insisi duramater, mengidentifikasi N.VII dan dilakukan dekompresi dengan meletakkan spons diantara N.VII dan arteri, setelah memastikan pemisahan dilakukan dengan baik, dilakukan penjahitan duramater dan penutupan tulang kranium [gambar 12].²⁰ Beberapa literatur menunjukkan bahwa pemeriksaan evaluasi EMG intraoperatif dapat bermanfaat mengkonfirmasi keberhasilan dalam mendekompresi konflik neurovaskular yang ditandai dengan hilangnya fenomena LSR.²¹ Pada kasus ini pasien dilakukan operasi DMV dengan metode retrosigmoid, struktur AICA dipisahkan dengan N.VII dengan

menggunakan spons teflon sesuai dengan kepustakaan [gambar 13], namun pemeriksaan evaluasi EMG intraoperatif tidak dilakukan pada pasien ini.



Gambar 12. Teknik Operasi DMV

Sumber: Cranial Nerve Surgery Disease : Nerve Vascular Compression Syndrome. Tokushukai Medical Group; 2016.



Gambar 13. Penampang mikroskopik teknik DMV dengan Spons Teflon

Keterangan : Spons diletakkan diantara AICA dan N.VII

Sumber: Dehgani Mobaraki P, Lapenna R, Ricci G, Magnan J. Hemifacial spasm and neurovascular compression syndrome. BMJ Case Reports. 12 Mei 2017;bcr-2016-218883.

Pada kasus ini, pemeriksaan EMG praoperatif dan intraoperatif tidak dilakukan. EMG yang dilakukan satu bulan setelah dekompresi masih menunjukkan adanya fenomena *lateral spread*. Terdapat studi yang meneliti bahwa pada sebagian kasus, meskipun sudah dilakukan dekompresi secara baik tetap menunjukkan adanya fenomena *lateral spread*. Hal tersebut dapat terjadi karena kompresi n. fasialis dalam waktu yang lama dapat menyebabkan kerusakan (demyelinisasi) sehingga mekanisme *cross-talk* tetap dapat terjadi meskipun telah dilakukan dekompresi.^{13,23} Penelitian yang dilakukan oleh Park dkk, menunjukkan bahwa EMG kontrol yang dilakukan tiga bulan setelah operasi menunjukkan resolusi total pada seluruh pasien.²¹ Oleh karena itu, maka prognosis pada kasus ini sebaiknya dievaluasi tiga bulan setelah dilakukan DMV. Pemeriksaan EMG kontrol tiga bulan setelah operasi dapat menentukan prognosis kerusakan N. fasialis pasien.²⁴

KESIMPULAN

Tata laksana DMV merupakan pilihan utama pada kasus spasme hemifasial primer. Terapi lain berupa medikamentosis dan BTX-A hanya memberikan perbaikan

yang bersifat sementara. Kasus spasme hemifasial setelah dekompresi yang masih memiliki fenomena *lateral spread*, memerlukan pemeriksaan EMG kontrol tiga bulan setelah operasi, untuk menentukan prognosis pada pasien.

DAFTAR PUSTAKA

1. Rosenstengel C, Matthes M, Baldauf J, Fleck S, Schroeder H. Hemifacial Spasm. *Deutsches Aerzteblatt Online* [Internet]. 12 Oktober 2012 [dikutip 26 September 2019]; Tersedia pada: <https://www.aerzteblatt.de/10.3238/arztebl.2012.0667>
2. Chaudhry N, Srivastava A, Joshi L. Hemifacial spasm: The past, present and future. *Journal of the Neurological Sciences*. September 2015;356(1–2):27–31.
3. Møller AR. Pathogenesis and Treatment of Hemifacial Spasm. Dalam: Li S-T, Zhong J, Sekula, RF, editor. *Microvascular Decompression Surgery* [Internet]. Dordrecht: Springer Netherlands; 2016 [dikutip 26 September 2019]. hlm. 35–49. Tersedia pada: http://link.springer.com/10.1007/978-94-017-7366-9_3
4. Wei Y, Yang W, Zhao W, Pu C, Li N, Cai Y, dkk. Microvascular decompression for hemifacial spasm: can intraoperative lateral spread response monitoring improve surgical efficacy? *Journal of Neurosurgery*. Maret 2018;128(3):885–90.
5. Haller S, Etienne L, Ko vari E, Varoquaux AD, Urbach H, Becker M. Imaging of Neurovascular Compression Syndromes: Trigeminal Neuralgia, Hemifacial Spasm, Vestibular Paroxysmia, and Glossopharyngeal Neuralgia. *American Journal of Neuroradiology*. 1 Agustus 2016;37(8):1384–92.
6. Tan N, Chan L, Tan E. Hemifacial Spasm and Involuntary Facial Movements. *Q J Med*. 2002;95:493–500.
7. Yaltho TC, Jankovic J. The many faces of hemifacial spasm: Differential diagnosis of unilateral facial spasms. *Movement Disorders*. 1 Agustus 2011;26(9):1582–92.
8. Bambakidis N, Manjila S, Dashti S, Tarr R, Megerian C. Management of Anterior Inferior Cerebellar Artery Aneurysms: An Illustrative Case and Review of Literature. *Neurosurg Focus*. 2009;26(5):1–8.
9. Chavhan GB, Babyn PS, Jankharia BG, Cheng H-LM, Shroff MM. Steady-State MR Imaging Sequences: Physics, Classification, and Clinical Applications. *RadioGraphics*. Juli 2008;28(4):1147–60.
10. Jacquesson T, Frindel C, Koccevar G, Berhouma M, Jouanneau E, Attyé A, dkk. Overcoming Challenges of Cranial Nerve Tractography: A Targeted Review. *Neurosurgery*. 1 Februari 2019;84(2):313–25.
11. Poernomo H, Basuki M, Widjaja D. *Petunjuk Praktis Elektrodiagnostik*. Vol. 1. Airlangga University Press; 2003.
12. Nix WA. Pain mechanics. Dalam: *Muscles, Nerves, and Pain* [Internet]. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2017 [dikutip 26 September 2019]. hlm. 129–35. Tersedia pada: http://link.springer.com/10.1007/978-3-662-53719-0_7
13. Kameyama S, Masuda H, Shirozu H, Ito Y, Sonoda M, Kimura J. Ephaptic transmission is the origin of the abnormal muscle response seen in hemifacial spasm. *Clinical Neurophysiology*. Mei 2016;127(5):2240–5.
14. Jilani T, Sharma S. *Trihexyphenidyl*. StatPearls Publishing. 2019;
15. Shih J, Tatum, Rudzinski L. New drug classes for the treatment of partial onset epilepsy: focus on perampanel.

Therapeutics and Clinical Risk Management. Juli 2013;285.

16. Siniscalchi A, Gallelli L, Sarro GD. Use of Antiepileptic Drugs for Hyperkinetic Movement Disorders. *Current Neuropharmacology*. 2010;8:359–66.

17. Batisti JPM, Kleinfelder ADF, Galli NB, Moro A, Munhaz RP, Teive HAG. Treatment of Hemifacial Spasm with Botulinum Toxin Type a: effective, long lasting, and well tolerated. *Arq Neuropsiquiatr*. 2017;7(5):87–91.

18. Multani I, Manji J, Ison TH, Khot A, Graham K. Botulinum Toxin in the Management of Children with Cerebral Palsy. *Pediatric Drugs*. 2019;21:261–81.

19. Snyder DA, Kelly ML, Woodbury DJ. SNARE Complex Regulation by Phosphorylation. *Cell Biochemistry and Biophysics*. 2006;45:111–23.

20. Cranial Nerve Surgery Disease : Nerve Vascular Compression Syndrome. Tokushukai Medical Group; 2016.

21. Park H-K, Jang K-S, Lee K-J, Rha H-K, Joo W, Kim M-C. Efficacy of Intraoperative Facial Electromyographic Monitoring in Patients with Hemifacial Spasm. *J Korean Neurosurg Soc*. 2006;39:183–7.

22. Dehgani Mobaraki P, Lapenna R, Ricci G, Magnan J. Hemifacial spasm and neurovascular compression syndrome. *BMJ Case Reports*. 12 Mei 2017;bcr-2016-218883.

23. Kang M-C, Choi Y-S, Choi H-K, Lee S-H, Ghang C-G, Kim C-H. Efficacy of the Disappearance of Lateral Spread Response before and after Microvascular Decompression for Predicting the Long-Term Results of Hemifacial Spasm Over Two Years. *Journal of Korean Neurosurgical Society*. 2012;52(4):372.